

617.5

B11

*STANISLAV BABUCI*

**PATOLOGIA CHIRURGICALĂ  
TORACICĂ LA COPII**

MINISTERUL SĂNĂTĂȚII AL REPUBLICII MOLDOVA  
Universitatea de Stat de Medicină și Farmacie „Nicolae Testemițanu”  
Asociația Chirurgilor Pediatri „Academician Natalia Gheorghiu”

*Stanislav Babuci*

# PATOLOGIA CHIRURGICALĂ TORACICĂ LA COPII

Sub redacția Eva Gudumac, Academician al AȘM,  
dr.hab.med., profesor universitar, Om emerit

739465

Universitatea de Stat de  
Medicină și Farmacie  
„Nicolae Testemițanu”  
Biblioteca Științifică Medicală

SL2

Chișinău - 2012

**Au colaborat:**

**Bataev H.M.**, doctor habilitat în medicină (or. Moscova, Rusia)  
**Catereniuc I.**, doctor habilitat în medicină, profesor universitar  
**Răvneac V.**, doctor habilitat în medicină, profesor universitar  
**Cabac V.**, doctor în medicină, conferențiar universitar  
**Nepaliuc Iu.**, doctor în medicină, conferențiar universitar  
**Rașcova Valentina**, doctor în medicină, conferențiar universitar  
**Sinișina Lilia**, doctor în medicină, conferențiar cercetător  
**Vataman V.**, doctor în medicină, conferențiar universitar  
**Gavrilescu Simona**, doctor în medicină (or. Iași, România)  
**Malai Aglaia**, doctor în medicină  
**Petrovici V.**, doctor în medicină  
**Pisarenco Aliona**, doctor în medicină  
**Dogotari N.**, chirurg pediatru  
**Negru I.**, chirurg pediatru  
**Tcacenco V.**, chirurg pediatru  
**Pascal I.**, chirurg pediatru

**Recenzenți:**

**Constantin Tica**, profesor universitar, dr. (or. Constanta, România)  
**Gavril Boian**, doctor habilitat în medicină  
**Jalbă Alexandru**, doctor în medicină, conferențiar universitar

**Redactor:** Silvia Donici

**Machetare și tehnoredactare computerizată:** Dumitru Nicuță

DESCRIEREA CIP A CAMEREI NAȚIONALE A CĂRȚII

**Babuci, Stanislav.**

Patologia chirurgicală toracică la copii: [pentru uzul studenților] / Stanislav Babuci; au colab.: Bataev H.M. [et al.]; sub red. Eva Gudumac; Univ. de Stat de Medicină și Farmacie "Nicolae Testemițanu". – Ch.: Asoc. Chirurgilor Pediatri "Academician N.Gheorghiu". 2012. (F.E. -P. "Tipogr. Centrală").-360 p.

Bibliogr. la sfârșitul temelor.-200 ex.

ISBN978-9975-4300-3-6.

617.55-053.2-616.2-053.2(075.8)

B 11

## CUPRINS

I. Bazele anatomice ale căilor de abord în chirurgia toracică la copii .....	7
1.1. Anatomia toracelui. <i>Catereniuc I.</i> .....	7
1.2. Căile de abord în chirurgia toracică la copii .....	27
II. Considerațiuni anatomico-topografice în rezecțiile pulmonare la copii .....	34
2.1. Caracteristica anatomică a pleurei și plămânilor. <i>Catereniuc I.</i> .....	34
2.2. Caracteristica generală a rezecțiilor pulmonare la copii .....	45
III. Spectrul clinic al malformațiilor congenitale bronhopulmonare .....	50
3.1. Embriologia aparatului bronhopulmonar .....	52
3.2. Agenezia și aplazia pulmonară. <i>Babuci S., Petrovici V.</i> .....	55
3.3. Hipoplazia pulmonară. <i>Babuci S., Petrovici V.</i> .....	58
3.4. Malformațiile congenitale ale traheei și ale bronhiilor. <i>Babuci S., Cabac V.</i> .....	67
3.4.1. Agenezia traheii .....	67
3.4.2. Stenoza congenitală a traheii și a bronhiilor principale .....	69
3.4.3. Fistula traheobiliară congenitală .....	73
3.4.4. Atrezia congenitală a bronhiilor .....	73
3.4.5. Anomalii determinate de localizarea neobișnuită a structurilor anatomice ale plămânilor .....	74
3.4.6. Traheobronhomegalia (Sindromul Mounier-Kuhn) .....	78
3.4.7. Traheobronhomalacia .....	80
3.4.8. Sidromul Williams-Campbell .....	81
3.5. Malformațiile chistice ale plămânului. <i>Babuci S., Petrovici V.</i> .....	82
3.5.1. Chistul pulmonar .....	83
3.5.2. Malformația congenitală chistică adenomatoidă a plămânului .....	87
3.5.3. Corelații diagnostice și clinico-morfologice în displaziile chistice pulmonare congenitale întâlnite la copii de diferită vârstă .....	90
3.5.4. Emfizemul lobar congenital .....	99
3.5.5. Sechestrația pulmonară .....	102
3.6. Dischinezia ciliară primară. <i>Babuci S., Petrovici V.</i> .....	107
3.6.1. Sindromul Siewert-Kartagener .....	108
3.7. Malformațiile arteriovenoase ale plămânului. <i>Babuci S., Petrovici V.</i> .....	110
3.8. Malformațiile limfatice pulmonare. <i>Babuci S., Petrovici V.</i> .....	114
IV. Afecțiunile supurative pleuro-pulmonare acute .....	116
4.1. Pneumonia bacteriană distructivă acută .....	116
4.2. Empiemul pleural. <i>Babuci S., Negru I.</i> .....	122
V. Infecția chirurgicală cronică a plămânilor .....	128
5.1. Boala bronșiectatică. <i>Babuci S., Vataman V., Rivneac V., Tcacenco V.</i> .....	128
5.2. Sindromul Swyer James MacLeod. <i>Babuci S., Dogotari N.</i> .....	140
VI. Pneumotoraxul spontan .....	142

VII. Hilotorax .....	147
VIII. Chistul hidatic pulmonar. <i>Babuci S., Petrovici V.</i> .....	150
IX. Tumorile pulmonare la copii. <i>Babuci S., Petrovici V.</i> .....	165
9.1. Tumorile pulmonare benigne .....	167
9.2. Tumorile pulmonare maligne primare .....	170
9.3. Metastazele pulmonare .....	174
X. Repere anatomice în esofagoplastie la copii. ....	177
10.1. Noțiuni de anatomie chirurgicală a esofagului. <i>Babuci S., Catereniuc I.</i> .....	177
10.2. Tehnici chirurgicale de esofagoplastie. <i>Babuci S., Bataev H.M., Gavrilescu Simona</i> .....	182
XI. Malformațiile congenitale ale esofagului .....	198
11.1. Embriologia esofagului .....	198
11.2. Atrezia de esofag. <i>Babuci S., Malai Aglaia</i> .....	198
11.3. Fistula esotraheală izolată .....	207
11.4. Fistula esobronhială congenitală .....	208
11.5. Stenoza congenitală a esofagului .....	209
XII. Afecțiunile chirurgicale dobândite ale esofagului. <i>Babuci S., Bataev H.M.</i> .....	213
12.1. Refluxul gastroesofagian .....	213
12.2. Esofagul Barrett .....	221
12.3. Stenoza peptică a esofagului .....	225
12.4. Arsurile esofagiene .....	227
12.5. Perforațiile și rupturile esofagului .....	231
12.6. Afecțiunile neuro-musculare ale esofagului .....	233
12.7. Hemoragiile din varicele esofagiene. <i>Babuci S., Rașcova Valentina, Pascal I.</i> .....	237
XIII. Definiții și repere anatomice ale organelor mediastinului .....	251
13.1. Anatomia clinică a mediastinului. <i>Catereniuc I.</i> .....	251
13.2. Considerațiuni ontogenetice cu unele particularități morfologice ale timusului la copii. <i>Sinișina Lilia</i> .....	269
XIV. Patologia chirurgicală a mediastinului .....	276
14.1. Malformațiile congenitale ale timusului .....	276
14.2. Miastenia gravis la copii .....	281
14.3. Formațiunile tumorale ale timusului. <i>Babuci S., Petrovici V.</i> .....	290
XV. Emfizemul mediastinal și mediastinita .....	303
XVI. Formațiunile tumorale ale mediastinului. <i>Babuci S., Petrovici V.</i> .....	309
16.1. Neoplaziile primare ale mediastinului .....	310
16.2. Spectrul clinic al formațiunilor voluminoase non-neoplastice ale mediastinului la copil .....	323
XVII. Afecțiunile chirurgicale ale diafragmei la copil .....	335
17.1. Anatomia clinică a diafragmului. <i>Catereniuc I.</i> .....	335
17.2. Herniile diafragmatice congenitale. <i>Babuci S., Bîrsan Aliona.</i> .....	338
17.3. Formațiunile tumorale ale diafragmului .....	358
XVIII. Traumatismul toracic. <i>Babuci S., Nepaliuc Iu.</i> .....	360

## PREFAȚĂ

Chirurgia pediatrică este unul din cele mai importante compartimente ale medicinei contemporane prin simplu fapt că mai bine de o pătrime din populația lumii sunt copii. Ca urmare a tabloului clinic distinct, afecțiunile chirurgicale la nou-născuți și la vârste mici necesită o abordare specifică atât în procesul de diagnosticare, cât și în alegerea metodelor de tratament, de cele mai multe ori total diferite de cele aplicate în cazul adulților.

Progresul considerabil înregistrat în ultimele decenii în biologie, fizică, chimie, matematică și în alte domenii ale științei a făcut posibil un salt calitativ evident în medicină și, în special, în chirurgia pediatrică. S-au lărgit indicațiile pentru aplicarea pe larg a diferitor metode de tratament chirurgical în patologia oricărui organ al copilului. Practic, la moment, nu există organ al copilului pe care nu ar putea fi aplicată intervenția chirurgicală. De asemenea s-au lărgit considerabil indicațiile pentru operații la nou-născuți și sugari. Mai mult de atât, medicina contemporană l-a înarmat pe medic, inclusiv pe chirurgul pediatru, cu un bagaj bogat de cunoștințe, cu un arsenal de metode noi de investigare instrumentală, aparataj performant, preparate farmaceutice de noua generație etc.

Chirurgia pediatrică a înregistrat succese notorii și în Republica Moldova. Cercetările științifice efectuate permit de a executa o chirurgie economică în raport cu boala și cu resursele funcționale ale organismului în creștere. Drept urmare s-au redus complicațiile, invalidizarea și mortalitatea postoperatorie.

Succesele chirurgiei pediatrică se datorează în primul rând specialiștilor pentru a căror pregătire sunt necesare manuale calitative. Prezentul manual ia în discuție aspectele contemporane ale etiopatogeniei, evoluției clinice, algoritmului de diagnostic și de tratament a patologiei toracice chirurgicale la copii, îmbinând descrierea materialului propriu cu datele recente din literatura de specialitate. Accentul este pus pe îmbinarea celor mai importante aspecte teoretice de cercetare fundamentală cu studii clinice, reflectând în final, într-o concepție unică, toate elementele necesare studenților-medicini. Veridicitatea materialului expus este asigurată de colaborarea specialiștilor din diferite domenii.

Această lucrare reprezintă un omagiu adus celor care au pus bazele și colii naționale de chirurgie pediatrică. Aduc sincere mulțumiri autorilor al căror material a fost folosit la editarea acestui manual. Sunt sigur că lucrările D-voastră vor spori calitatea manualului, contribuind astfel la sporirea eficienței pregătirii profesionale a viitorilor chirurghi pediatri.

**Autorul**

# I. BAZELE ANATOMICE ALE CĂILOR DE ABORD ÎN CHIRURGIA TORACICĂ LA COPII

## I.1. ANATOMIA TORACELUI

**Toracele** (*thorax*) – segmentul superior al trunchiului, delimitează cavitatea toracică în care sunt amplasate majoritatea organelor aparatului respirator, o parte din organele digestive, inima cu vasele magistrale și cele din imediata apropiere, nervi importanți, ganglioni și vase limfatice colectoare etc.

Scheletul peretelui toracic include segmentul respectiv al coloanei vertebrale, sternul și coastele, jonctionate spre a forma toracele osos, precum și mușchii regiunii, care aparțin atât toracelui propriu-zis, cât și altor regiuni învecinate.

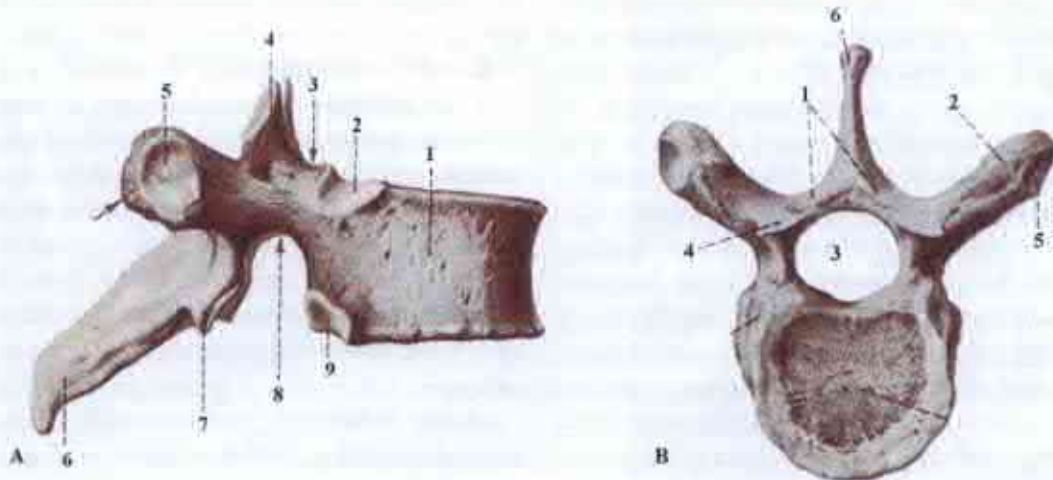
### Toracele osos

**Vertebrele toracice** (fig. 1.1) ocupă ca mărime o poziție intermediară între cele cervicale și lombare, iar lateral pe corp prezintă fațete/semifațete costale

pentru articulația capului coastei.

Apofizele transversale, pare, sunt înzestrate cu fațete pentru tuberculul costal în articulația costotransversală, cea spinoasă – unică – fiind de formă prismatic-triunghiulară, lungă și mult înclinată oblic inferior și posterior, terminându-se la vârf cu un tubercul. Procesele articulare au fațetele articulare plane, orientate aproape în plan frontal. Incizura inferioară a pediculilor vertebrali este foarte accentuată, lamelele arcurilor sunt înguste și înalte, iar gaura vertebrală aproape circulară, cu diametrul transversal ceva mai mare în raport cu cel anteroposterior.

Vertebra T1 (fig. 1.2) – de tranziție – prezintă un corp alungit, pe fața laterală a căruia, superior, distingem o fațetă articulară completă (pentru capul coastei I), iar inferior o semifațetă, care fiind întregită de semifațeta superioară a vertebrei toracice II, servește pentru articularea capului coastei respective.



**Fig. 1.1.** Vertebra toracică. A – aspect lateral: 1 - corpus vertebrae, 2 - fovea costalis superior, 3 - incisura vertebralis superior, 4 - processus articularis superior, 5 - processus transversus, 6 - processus spinosus, 7 - processus articularis inferior, 8 - incisura vertebralis inferior, 9 - fovea costalis inferior; B - aspect superior: 1 - arcus vertebrae, 2 - processus transversus, 3 - for. vertebrale, 4 - processus articularis superior, 5 - fovea costalis transversalis, 6 - processus spinosus



Fig. 1.2. Distribuția fațetelor/semifațetelor pe corpurile vertebrelor toracice.

Pe fața laterală a corpului vertebrelor toracice tipice (T2-T9), asemănător unui segment de cilindru, cu dimensiunile sagitală și transversală aproape egale, se disting, simetric, câte două semifațete costale (superioare și inferioare), care împreună cu cele similare ale vertebrelor supra- și subiacente, formează fațete articulare pentru joncțiunea capului coastelor respective. Fațeta laterală a vertebrei Th10, prezintă superior doar o singură semifațetă, completată de cea inferioară a vertebrei toracice (Th9). Vertebra Th11 e înzestrată la nivelul corpului doar cu o singură fațetă articulară completă pentru coasta care-i corespunde. Fațeta de pe apofiza transversală lipsește.

Ultima vertebră toracică (Th12), de tranziție, este asemănătoare celor lombare mai ales în ceea ce privește apofizele (procesul spinos are aspect lamelar, apar apofizele mamilare pe marginea posterioară a celor articulare superioare și apofiza accesorie). Pe corp se plasează o fațetă costală completă pentru coasta a 12-a; fațeta articulară de pe apofiza transversală lipsește.

Coloana corpurilor vertebrale are o structură adaptată funcției de sprijin prin sistemul trabecular al țesutului spongios, orientat de-a lungul liniilor de forță exercitate asupra vertebrei.

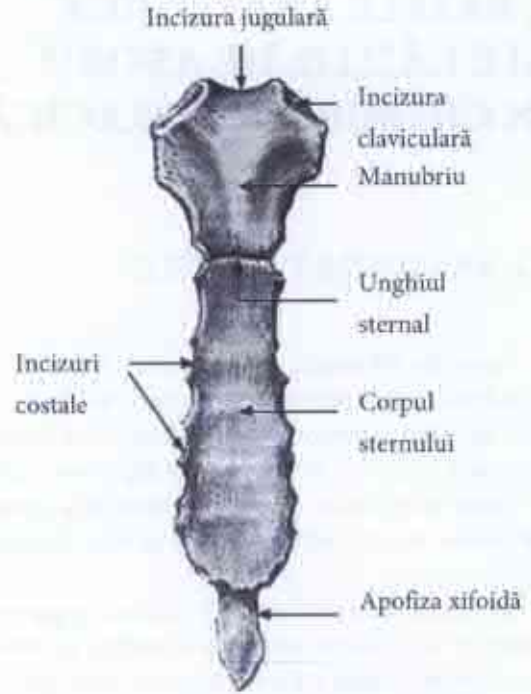


Fig. 1.3. Anatomia sternului.

**Sternul**, os nepereche, alungit și aplatizat anteroposterior, este situat în partea anterioară și mediană a toracelui cu fața convexă orientată ventral și cu baza superior, unind extremitățile anterioare ale coastelor (fig. 1.3.). De sus în jos, sternul este format din trei părți distincte: *manubriu*, de formă octogonală, *corp* și *apofiza xifoidă*.

La stern deosebim:

- ♦ *fața anterioară*, convexă, pe care se găsesc 3-4 linii transversale (corespund frontierelor dintre segmentele metamerice, care se osifică definitiv la pubertate); pe aceasta se inserează mușchii sternocleidomastoidian și pectoral mare, iar la nivelul apofizei xifoide - mușchiul drept abdominal. Lama osoasă anterioară în dreptul coastei II este mai subțire (cca 1 mm), din care motiv aici se realizează puncția sternală;

- ♦ *fața posterioară*, concavă, netedă, locul de inserție al mușchilor sternohioidian și sternotiroidian (la nivelul manubriului), mușchiului transvers al toracelui (pe treimea inferioară a corpului) și a diafragmului (pe procesul xifoid);

- ♦ *marginea superioară* (baza), înzestrată pe linia mediană cu o scobitură, numită incizura jugulară, iar lateral și simetric - cu cele claviculare, prin in-



termeniul cărora participă la formarea articulației sternoclaviculare;

- ♦ *două margini laterale*, care prezintă incizurile costale dispuse în modul următor: pentru joncțiunea cu cartilajul coastei I - la nivelul manubriului sternal; pentru coasta II - la nivelul unghiului sternal; următoarele, pentru cartilajele coastelor III-VII inclusiv;

- ♦ *un unghi sternal (Louis)*, proeminent, unde, între manubriu și corpul sternului, se interpune un strat de țesut cartilajinos, permițând o mică mobilitate în respirație;

- ♦ *un vârf - apendicele xifoid* - semicartilajinos, de formă variabilă (poate fi triunghiular, concav sau convex, proeminent în epigastru, bifid, perforat, de diverse dimensiuni etc.), cu care, la bază, se unește cartilajul coastei a VII-a (în multe cazuri și a VIII-a), servind concomitent și ca punct de inserție pentru linia albă a peretelui anterior al abdomenului.

**Coastele**, în număr de 12 perechi, unesc coloana toracică cu sternul și sunt formate din *porțiunea osoasă și cartilajul costal*, care prelungește coasta anterior.

Respectiv modului de joncțiune cu sternul, coastele se divid în:

- ♦ *adevărate*, primele 7 perechi, care nemijlocit se unesc cu sternul prin intermediul porțiunii sale cartilajinoase;

- ♦ *false*, următoarele 3 perechi, care, unindu-se succesiv cu cartilajul coastei supradiacente, formează rebordul costal;

- ♦ *flotante*, ultimele 2 perechi - se termină liber între mușchii peretelui lateral al abdomenului.

Coastele și formațiunile lor descriptive servesc ca puncte de reper la orientarea pe torace, cu excepția primei și ultimei perechi, care nu sunt palpabile.

Distingem coaste tipice (3 - 10) și atipice (1, 2, 11, 12).

Coastele tipice (partea osoasă) sunt alcătuite din:

- *cap (caput costae)*, orientat posterior și înzestrat cu o față articulară, care, prin intermediul crestei capului coastei, e divizată în două jumătăți, fiecare articulând cu semifățele costale respective (inferioară și superioară) ale vertebrelor vecine; creasta capului coastei corespunde nivelului discului intervertebral și prezintă locul de inserție al ligamentului intraarticular al capului coastei;

- ♦ *colul coastei* - o porțiune mai subțire, de cca 2-3 cm lungime, cu o muchie superioară evidentă - creasta colului coastei. La acest nivel se inseră ligamentul radiat al capului coastei și cel costotransversal;

- ♦ *tuberculul coastei*, situat posterior, între col și corp, înzestrat cu o față articulară care participă la formarea articulației costotransversale. De tubercul se inseră ligamentele costotransversale superior și lateral. La nivelul tuberculului costal se formează un unghi obtuz - unghiul coastei;

- ♦ *corpul coastei prezintă: o față externă (convexă)*, pe care se inserează mușchii toracelui, și una *internă (concavă)*, netedă; *o margine superioară*, locul de inserție al mușchilor intercostali, și una *inferioară*, pe care e situată șanțul coastei, pentru pachetul vasculonervos intercostal (ultimul, de sus în jos, include: vena, artera și nervul intercostal) și pe care se inserează mușchii intercostali. Extremitatea anterioară a corpului coastei este scobită, continuând cu partea cartilajinoasă.

La nivelul os-cartilaj sunt posibile mișcări respiratorii neînsemnate. Una din cauzele rigidității cutiei toracice la o vârstă înaintată este calcifierea cartilajelor costale.

Coastele atipice prezintă următoarele particularități de structură:

*Coasta I*, cea mai scurtă, care prezintă o *față superioară* și una *inferioară*, o *margine externă* și alta *internă*, este deosebit de rezistentă și curbată. Pe față superioară se află tuberculul mușchiului scalen anterior, care separă șanțul venei subclaviculare, mai puțin pronunțat și plasat anterior, de cel al arterei omonime, mai adânc și situat posterior. Capul coastei I este mic, are o singură față care se articulează cu vertebra Th<sub>1</sub>, colul este lung, unghiul costal corespunde nivelului tuberculului, iar șanțul coastei lipsește.

*Coasta a II-a* are fețele orientate oblic, iar șanțul costal abia perceptibil. Pe față superolaterală se evidențiază tuberozitatea mușchiului dințat anterior. La această coastă apare creasta capului, iar șanțul coastei nu este pronunțat.

*Coastele XI și XII* sunt scurte, sfârșesc în peretele anterolateral al abdomenului, prezintă pe cap o singură față pentru corpul vertebrei respective, nu au col și tubercul, iar unghiul și șanțul costal nu se disting.



Fig. 1.5. Toracele în aspect anterior: 1 - apertura thoracis superior, 2 - apertura thoracis inferior, 3 - angulus infrasternalis, 4 - angulus sterni, 5 - processus xiphoidaeus, 6 - corpus sterni, 7 - arcus costalis, 8 - spatia intercostalia

abdominale, așa-numita zonă de tranziție toracoabdominală.

**Osteotoracele** prezintă:

- ♦ **apertura superioară a toracelui**, delimitată de incizura jugulară, marginea medială a primei perechi de coaste și corpul vertebrei Th<sub>1</sub>, este orientată oblic, superior și anterior. Are formă eliptică cu diametrul transversal de cca 12 cm și cel anteroposterior de cca 6 cm. Reprezintă orificiul prin care toracele comunică cu regiunea cervicală;

- ♦ **apertura inferioară**, mărginită de apofiza xifoasă, corpul vertebrei T12, cartilajele coastelor VII, VIII, IX, X, unite anterior în arcul costal, parțial de segmentele osoase ale acestor coaste și coastele flotante (XI - XII). La fel are formă eliptică, cu diametrul transversal de cca 26 cm și cel anteroposterior de cca 13 cm;

- ♦ **fața externă (exotoracele)**, convexă, prezintă, anterior, sternul, cartilajele costale și segmentele anterioare ale coastelor, posterior - coloana toracică și coastele până la unghiul costal, iar lateral - arcurile costale, care alternează cu spațiile intercostale și servesc pentru inserții musculare.

Orientându-se spre stern, cartilajele costale, cu marginile lor inferioare, formează arcul costal. Unghiul, deschis inferior, format între rebordurile condrale drept și stâng, variază între 70°-90° în funcție de tipul constituțional și variabilitatea anatomică individuală, prezentând 70° la bărbați și 75° la femei;

- ♦ **fața internă (endotoracele)**, concavă și relativ netedă, delimitează cavitatea toracelui, în care, posterior și median, proeminează corpurile vertebrelor toracice, formând astfel, bilateral de coloana toracică, câte un șanț longitudinal - șanțul pulmonar.

Diametrul anteroposterior al toracelui este de cca 18 - 19 cm, iar cel transversal de cca 24 - 26 cm.

La copil, toracele se aseamănă cu o pălnie răsturnată, datorită tipului abdominal de respirație.

## Mușchii toracelui

Mușchii toracelui se grupează în *mușchi extrinseci*, care pleacă de pe torace spre membrul superior, și *mușchi intrinseci (autohtoni)*, proprii ai toracelui.

**Mușchii extrinseci:**

- ♦ **Mușchiul pectoral mare (m. pectoralis major)** este lat, de formă triunghiulară.

**Originea:** partea claviculară (*pars clavicularis*) - de pe jumătatea sternală a claviculei; partea sternocostală (*pars sternocostalis*) - de pe fața anterioară a sternului și cartilajele primelor 6 - 7 coaste; partea abdominală (*pars abdominalis*) de pe teaca mușchiului drept al abdomenului. **Inserția:** pe creasta tuberculului mare al humerusului.

**Funcția:** în caz de punct fix pe torace, produce adducția, pronația și flexia brațului, coboară și trage anterior umărul; când mușchiul ia punct fix pe humerus - ridică toracele (în agățare/cățărare); este mușchi inspirator auxiliar.

**Vascularizarea:** ramurile pectorale din arterele toracoacromială, toracică laterală și cea toracică superioară (supremă), ramuri ale arterei axilare și ramurile perforante (*rr. perforantes*) din artera toracică internă.

**Inervația:** nervii pectorali medial și lateral din plexul cervical (C5 - C8), ansa pectoralilor - anastomoza nervilor pectorali lateral și medial și nervii intercostobrahiali.

- ♦ **Mușchiul pectoral mic (m. pectoralis minor)** este alungit, de formă triunghiulară.

**Originea:** pe fețele anterolaterale ale coastelor III - V.

**Insertia:** marginea inferioară a apofizei coracoide a scapulei.

**Funcția:** când punctul fix e pe torace – trage apofiza coracoidă înainte, deplasând umărul anteroinferior; în caz de punct fix pe omoplat – ridică coastele, intervenind în respirație.

**Vascularizarea:** ramuri ale arterei axilare și subclaviculară.

**Inervația:** nervii pectorali lateral și medial (ramuri ale plexului brahial).

♦ **Mușchiul subclavicular** (*m. subclavius*) este mic, plasat între claviculă și prima coastă.

**Originea:** fața superioară a coastei I, în apropierea extremității mediale.

**Insertia:** fața inferioară a claviculei.

**Funcția:** când ia punct fix pe coastă, coboară clavicula și, respectiv, umărul; în claviculă fixată – este mușchi inspirator, ridicând prima coastă.

**Vascularizarea:** ramuri ale arterei axilare și subclaviculară.

**Inervația:** nervul subclavicular (din plexul brahial).

♦ **Mușchiul dințat anterior** (*m. serratus anterior*) este un mușchi lat, format din mai multe părți răsfrânte în evantai pe semicercul lateral al toracelui.

**Originea:** prin digitații separate de pe fețele laterale ale primelor 9-10 coaste, dintre care ultimele alternează cu primele digitații ale mușchiului oblic extern al abdomenului.

**Insertia:** pe marginea medială și unghiul inferior al scapulei.

**Acțiunea:** în caz de punct fix pe torace, deplasează scapula anterolateral, prin porțiunea inferioară trage lateral unghiul inferior, rotind omoplatul (mișcarea de ridicare a brațului deasupra liniei orizontale); în omoplatul fixat ridică coastele, devenind mușchi inspirator.

**Vascularizarea:** ramura descendentă profundă a arterei transversale a gâtului, arterele intercostale posterioare din aorta toracică, artera toracodorsală, ramură a arterei subscapulare, ramurile pectorale din arterele toracoacromială și toracică superioară (supremă), ramuri ale arterei axilare.

**Inervația:** nervul toracic lung (plexul brahial).

#### **Mușchii intrinseci:**

♦ **Mușchii intercostali externi** (*mm. intercostalis externi*) sunt scurți și ocupă spațiile intercostale de la nivelul articulațiilor costovertebrale (tuberculul costal) până la frontiera osteocartilaginoasă a coastelor,

de la care, spre stern, sunt substituiți de membrana intercostală externă, subțire și rezistentă, ale cărei fibre conjunctive au traiect similar celor musculare.

**Originea:** marginea inferioară a coastei superioare, orientându-se oblic de sus în jos, și posteroanterior.

**Insertia:** marginea superioară a coastei subiacente.

**Funcția:** sunt mușchi inspiratori (ridică coastele).

♦ **Mușchii intercostali interni** (*mm. intercostalis interni*), orientați invers celor precedenți, formează unghiuri drepte cu fibrele acestora și ocupă spațiile intercostale de la stern, până la unghiul costal, de la care, până la coloana vertebrală, continuă cu membrana intercostală internă, asemănătoare celei anterioare.

**Originea:** marginea superioară a coastei subiacente de unde iau o direcție oblică, în sus și posterior.

**Insertia:** marginea internă a șanțului costal.

**Acțiunea:** sunt mușchi expiratori, coboară coastele situate mai sus de locul originii lor, asigură tonusul peretelui toracic, mai ales la nivelul spațiilor intercartilaginoase.

♦ **Mușchii intercostali intimi** (*mm. intercostalis intimi*), cu aspect de fascicule musculare separate, sunt localizați, de regulă, în treimea laterală a spațiilor intercostale inferioare și prezintă orientare similară precedenților, inserându-se pe fețele posterioare ale coastelor adiacente. Sunt mușchi respiratorii.

♦ **Mușchii subcostali** (*mm. subcostalis*) sunt mai evidenți în partea inferoposterioară a toracelui, la nivelul șanțurilor pulmonare. Fibrele lor sunt paralele cu cele ale mușchilor intercostali interni.

**Originea:** pe fața internă a coastelor în apropierea unghiului costal.

**Insertia:** pe a II-a sau a III-a coastă supradiacentă.

**Funcția:** coboară coastele în expirație.

♦ **Mușchiul transvers al toracelui** (*m. transversus thoracis*).

**Originea:** fața posterioară a apofizei xifoide, a părții inferioare a corpului sternului și a cartilajelor costale adiacente.

**Insertia:** marginea inferioară a cartilajelor costale II - VII, spre care diverg în sus și lateral.

**Funcția:** este un mușchi expirator, înlesnind coborârea coastelor.

Mușchii intrinseci ai toracelui sunt vascularizați de arterele și venele intercostale posterioare (din aorta toracică), cele intercostale anterioare și artera musculofrenică (ramuri ale arterei toracice interne)

și artera toracică superioară (supremă), ramură a trunchiului costocervical – pentru spațiile intercostale I - II, iar *inervația* lor e asigurată de ramurile musculare ale nervilor intercostali.

## Muschii spatelui

Mușchi spatelui se impart în muschii migrati și muschii erectori.

**Muschii migrati** (dispuși superficial) sunt reprezentați de:

◆ **Mușchiul trapez:**

*Originea:* pe protuberanța occipitală externă și procesele spinose ale vertebrelor C1 - T12.

*Inserția:* marginea posterioară a claviculei, marginea medială a acromiului și pe buza superioară a spinei scapulei.

*Funcția:* mobilizează umărul și intervine în mișcarea de basculă a scapulei.

*Vascularizarea:* provine din arterele suprascapulară, occipitală și transversală a gâtului.

*Inervația:* prin nervul accesoriu și ramuri ale plexului cervical.

◆ **Mușchiul marele dorsar:**

*Originea:* pe procesele spinose T7 - L5, pe creasta sacrală mediană, pe buza laterală a crestei iliace și pe ultimele 4 coaste.

*Inserția:* se realizează pe șanțul intertubercular.

*Acțiune:* extensia, adducția și rotația medială a brațului.

*Vascularizarea:* din artera subscapulară, ultima intercostală și arterele lombare.

*Inervația:* este asigurată de nervul toracodorsal.

◆ **Mușchiul romboid mare:**

*Originea:* pe procesele spinose T2 - T5.

*Inserția:* pe marginea medială a scapulei.

*Acțiune:* apropie scapula de planul median.

*Vascularizarea:* din artera transversală a gâtului și arterele intercostale.

*Inervația:* din nervul dorsal al scapulei.

◆ **Mușchiul romboid mic:**

*Originea:* pe procesele spinose C6 - T1.

*Acțiune:* similară romboidului mare.

*Vascularizarea:* din artera transversală a gâtului și artera intercostală.

*Inervația:* din nervul dorsal al scapulei.

◆ **Mușchiul ridicător al scapulei:**

*Originea:* pe procesele transverse C1 - C4.

*Inserția:* pe unghiul superior al scapulei.

*Acțiune:* ridică umărul și înclină lateral gâtul.

*Inervația:* din ramurile plexului cervical

◆ **Mușchiul dințat posterosuperior:**

*Originea:* pe procesele spinose C6 - T2.

*Inserția:* pe coastele 2 - 5.

*Acțiune:* mușchi inspirator.

*Vascularizarea:* din arterele intercostale.

*Inervația:* din nervii intercostali 1 - 5.

◆ **Mușchiul dințat posteroinferior:**

*Originea:* pe procesele spinose T10 - L2.

*Inserția:* pe ultimile coaste.

*Acțiune:* mușchi expirator.

*Vascularizarea:* din artera intercostală.

*Inervația:* din nervii intercostali 9 - 11.

## Muschii erectori

Muschii erectori spinali sunt reprezentați de muschii jgheaburilor vertebrale și sunt împărțiți în 2 grupe: superficiali și profunzi.

◆ **Muschii superficiali:** au originea într-o masă comună, numită mușchiul sacrospinal, cu originea pe fața posterioară a sacului, creasta iliacă, procesele spinose ale vertebrelor lombare. Din el pleacă muschii: spinal, longissimus și iliocostal.

◆ **Muschii profunzi:** trec peste un număr mic de vertebre și sunt reprezentați de: semispinali, multifizi, rotatori, intertransversali, interspinoși, mușchii profunzi ai capului și sacrococcigieni.

## Formațiunile conjunctive ale peretelui toracic

Peretele toracic prezintă următoarea succesiune stratigrafică:

**pielea**, acoperită la bărbat cu fire de păr, este mai subțire, puțin mobilă și aderentă, îndeosebi de stern și în regiunile anterolaterale, devenind posterior mai groasă, plicaturabilă și mobilă pe planurile subiacente.

În regiunea mamară, suprapusă regiunii costale în partea sa anterosuperioară, pielea este subțire, fină, netedă și mobilă. Tegumentului mamar i se descriu două zone: *cea periferică*, cu structură și caracter obişnuite, conținând foliculii piloși, glande sebacee și sudoripare, și *cea centrală* – *aria papilară* – constituită din areola mamară și papila mamară;

- **planul celuloadipos subcutanat**, cu grosime variabilă, în regiunea presternală este mai puțin dez-

voltat și sărac în grăsime, conține fascicule conjunctive, care unesc pielea cu straturile subiacente, iar cel al regiunii costale, uneori foarte abundent, prezintă, în profunzime, o structură lamelară, care explică mobilitatea tegumentului.

În regiunea mamară, planul celuloadipos poate fi divizat în:

- ◆ *premamar*, mai gros la periferia mamelei, care, subțindu-se progresiv spre centrul ei, dispare complet la nivelul papilei;

- ◆ *al corpului mamar*, o formațiune alb-gălbuie, aproape discoidală cu tendință de subțiere spre periferie, constituită din parenchim glandular (*glanda mamară*) cu structură lobulară și stromă de natură conjunctivoadipoasă;

- ◆ *planul celuloadipos retromamar* este subțire, grație lui glanda alunecă pe fascia pectorală.

Din elementele vasculonervoase ale planului subcutanat, importanță reală are rețeaua venoasă superficială, constituită din vene subțiri care anastomozază între ele, participând la realizarea anastomozelor cavo - cave și porto - cave, - cale importantă de redistribuire a sângelui venos în cazul unor obstacole (obstrucții) pe venele mari ale abdomenului;

- *planul fascial superficial* rezultă din fuzionarea fasciilor regiunii. Este subțire anterolateral, devenind mai gros în partea posterioară, și include *fascia superficială (exotoracică)*, care vine de la claviculă în continuarea fasciei cervicale superficiale, urmând cu fasciile spatelui, deltoidă, a brațului și peretelui abdominal; la nivelul peretelui anterolateral al toracelui fascia formează teci fibroase pentru mușchii extrinseci, dintre care menționăm următoarele:

- ◆ *fascia pectorală* pleacă de pe claviculă și stern, acoperă fața anterioară a pectoralului mare, continuându-se la marginea inferioară a acestuia cu fascia axilară;

- ◆ *fascia axilară* trece ca o punte peste cavitatea axilară, iar la marginea anterioară a mușchiului dorsal mare se dedublează pentru a continua pe fețele anterioară și posterioară ale acestuia. Zona centrală a fasciei axilare este perforată de vase și nervi ("*aria ciuruită axilară*"), iar cea periferică este consolidată de fibre conjunctive arcuite;

- ◆ *fascia clavipectorală*, situată mai profund, include mușchiul subclavicular, coboară de pe claviculă sub aspect de lamă unică, anterior de vasele axilare, ca apoi, la marginea superioară a mușchiului pectoral mic să se dedubleze pentru a cuprinde într-o teacă fibroasă.

Pe marginea inferioară a pectoralului mic cele două foițe se reunesc atât între ele, cât și cu fascia axilară, zonă de fuziune, de la care pornesc tracturi fibroase spre consolidarea pielii de fascia axilară (ligamentul suspensor al axilei, *Gerdy*);

- *planul muscular superficial*, reprezentat de musculatura extrinsecă, care aparține și altor regiuni din preajmă (regiunii rahidiene, membrului superior, peretelui abdominal), nu are o dispoziție uniformă, fiind mai gros anterior și posterior, și mai subțire lateral;

- *planul osteoarticular* constituie peretele toracic propriu-zis, alcătuit din stern și articulațiile lui cu claviculele, coastele cu porțiunile lor osoase și cartilajinoase, unite cu sternul și coloana toracică, delimitând între ele spațiile intercostale, completate de mușchii intercostali;

- *planul muscular profund* este reprezentat de mușchii subcostali, inserțiile costale ale mușchiului transvers al toracelui și originea porțiunii costale a diafragmului;

- *planul fascial profund* constă din *fascia endotoracică (Luschka)*, formată din țesut conjunctiv fibros elastic, căptușind pe toată întinderea fața internă a cutiei toracice; prezența acesteia permite decolarea pleurei parietale în intervențiile chirurgicale;

- *pleura parietală costală*, ultimul plan al regiunii, reflectându-se în pleura regiunilor adiacente, formează recesurile pleurale.

## Arterele, venele, limfaticele și nervii peretelui toracic

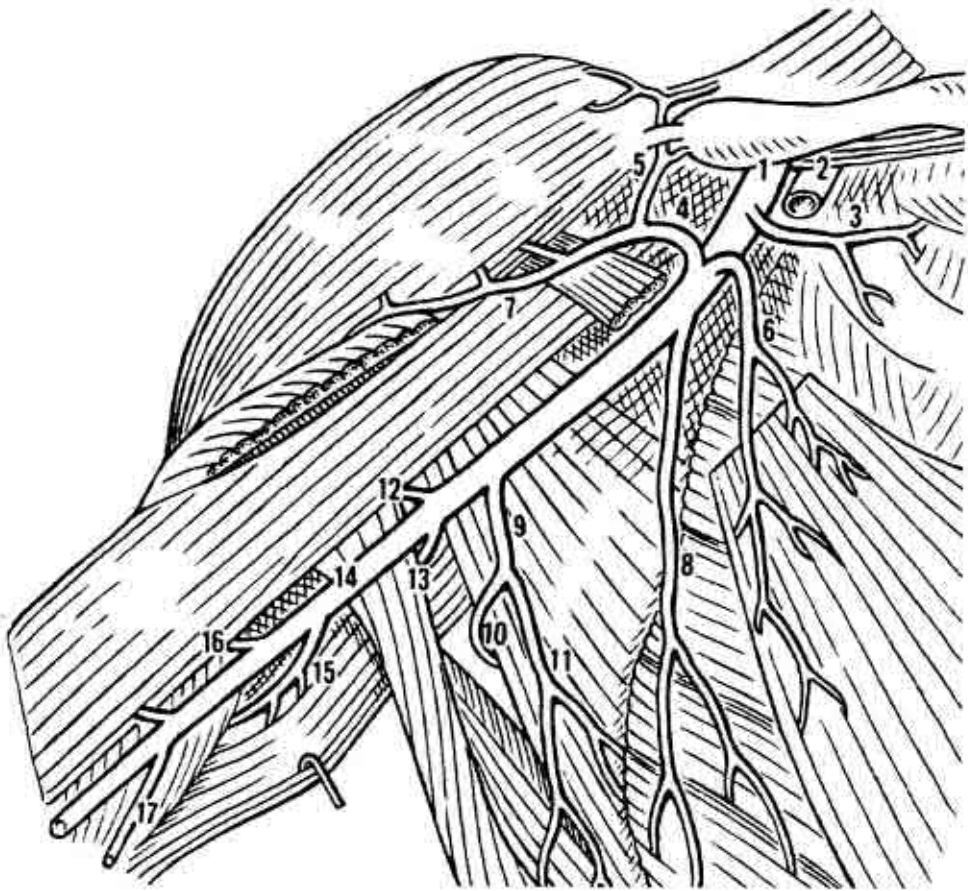
### Arterele peretelui toracic

În conformitate cu schema generală de structură a toracelui, arterele acestuia se împart în artere extrinseci și intrinseci.

**Arterele extrinseci**, cu originea din artera axilară, vascularizează mușchii extrinseci ai toracelui distribuindu-se în modul următor:

- *artera toracică superioară (a. thoracica superior)* este un ram inconstant al arterei axilare, care se distribuie mușchilor intercostali I și II, pectorali, dințatului anterior și regiunii mamare;

- *artera toracoacromială (a. thoracoacromialis)* se desprinde la nivelul marginii superioare a mușchiului pectoral mic și se divide în patru ramuri: *ramuri pectorale (rami pectorales)*, care trec printre cei doi mușchi pectorali pe care-i vascularizează; *ra-*



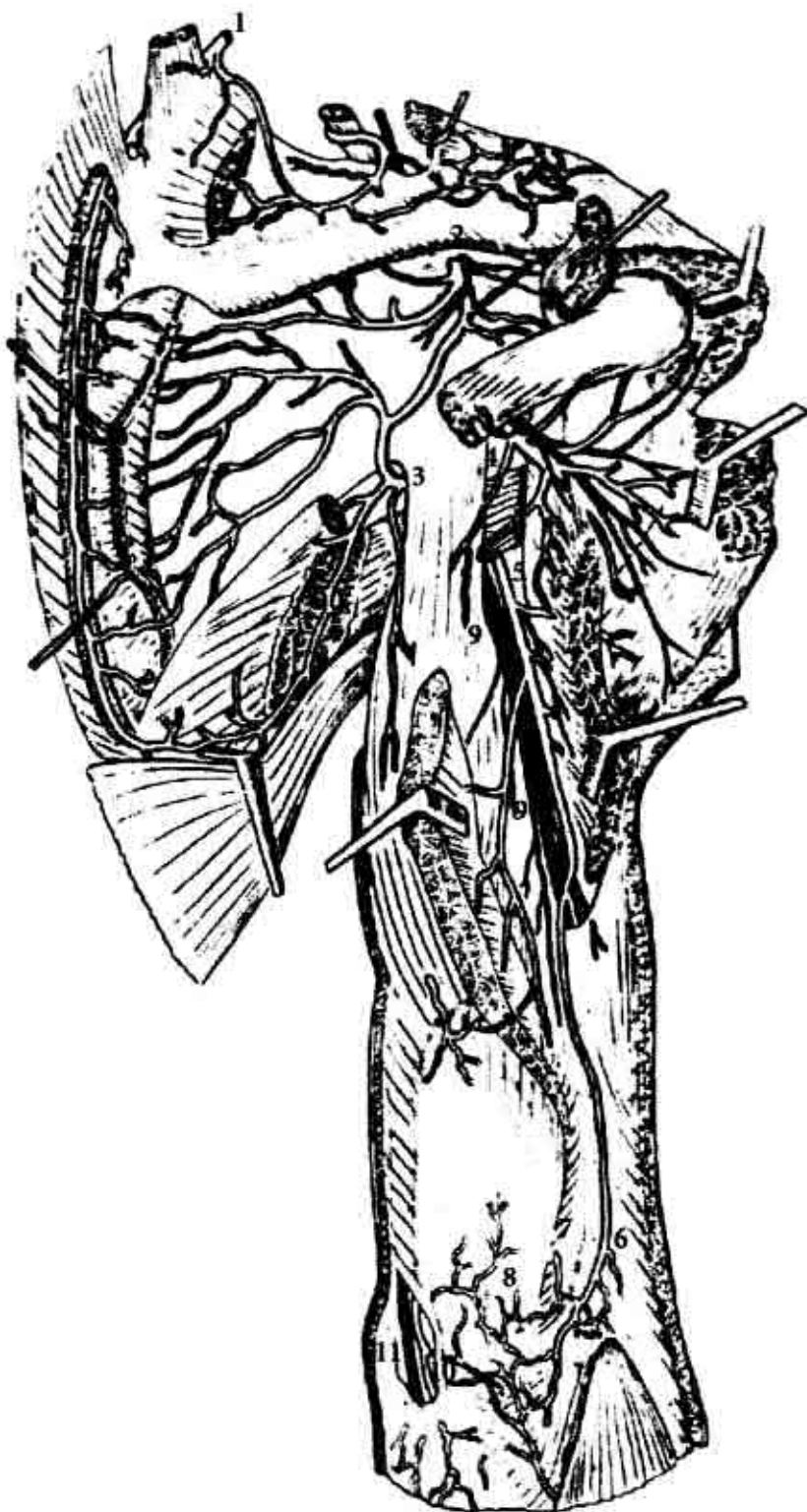
**Fig. 1.6.** Arterele feței anterolaterale a peretelui toracic (din dreapta): 1 - a. axillaris, 2 - v. axilla - ris, 3 - a. thoracica superior, 4 - a. thoracoacromialis, 5 - r. acromialis, 6 - r. pectoralis, 7 - r. deltoideus, 8 - a. thoracalis lateralis, 9 - a. subscapularis, 10 - a. circumflexa scapulae, 11 - a. thoracodorsalis, 12 - a. circumflexa humeri anterior, 13 - a. circumflexa humeri posterior, 14 - a. brachialis, 15 - a. profunda brachii, 16 - r. bicipitalis, 17 - a. collateralis ulnaris superior.

*mul acromial (ramus acromialis)*, se îndreaptă lateral sub mușchiul deltoid și contribuie la formarea rețelei acromiale (*rete acromiale*); *ramul deltoidian (ramus deltoideus)*, localizat în șanțul deltoideopectoral, se distribuie mușchilor deltoid și pectoral mare, și *ramul clavicular (ramus clavicularis)*, destinat claviculei și mușchiului subclavicular;

- *artera toracică laterală (a. thoracica lateralis)*, cu originea în segmentul retropectoral, urmează fața laterală a mușchiului dințat anterior și, la nivelul spațiilor intercostale V - VI, sfârșește prin anastomoze cu arterele intercostale anterioare. Dă ramuri pentru mușchii subscapular, dințat anterior, pectorali mare și mic, intercostali și pentru ganglionii limfatici, iar prin *ramurile mamare laterale (rami mammarii laterales)*, contri-

buie la vascularizarea părții laterale a glandei mamare;

- *artera subscapulară (a. subscapularis)*, cel mai voluminos ram colateral al arterei axilare, ia naștere la nivelul marginii inferioare a mușchiului subscapular și se divide în: *artera toracodorsală (a. thoracodorsalis)*, care continuă traiectul arterei subscapulare și, urmând marginea laterală a scapulei, ajunge la torace, unde anastomozează cu ramurile arterei toracice laterale și ramurile arterelor intercostale, vascularizând, cu ramurile terminale, mușchii dințat anterior, rotund mare și dorsal mare, și *artera circumflexă a scapulei (a. circumflexa scapulae)*, care trece prin orificiul trilater pe fața dorsală a scapulei, unde anastomozează cu artera suprascapulară din trunchiul tireocervical al arterei subclaviculare.



**Fig. 1.7.** Arterele și nervii feței posterolaterale a toracelui, centurii scapulare și brațului (din dreapta): 1 - a. transversa colli, 2 - a. suprascapularis et n. suprascapularis, 3 - a. circumflexa scapulae, 4 - a. circumflexa humeri posterior et n. axillaris, 5 - a. profunda brachii, 6 - a. collateralis radialis, 7 - a. collateralis media, 8 - rete articulare cubiti, 9 - n. radialis, 10 - a. collateralis ulnaris superior, 11 - n. ulnaris.

739465

**Arterele intrinseci** irigă peretele propriu-zis al toracelui, posedă dispoziție segmentară, corespunzător spațiilor intercostale:

- **artera intercostală supremă** (*a. intercostalis suprema*), ramură a trunchiului costocervical din artera subclaviculară, trimite ramuri în spațiile intercostale I și II sub denumirea de *a. intercostalis posterior prima* și *a. intercostalis secunda*;

- **arterele intercostale posterioare** (*aa. intercostales posteriores*), zece perechi (III - XI), își au originea de la fața posterolaterală a aortei toracice (primele două perechi pornesc din trunchiul costocervical).

Deoarece aorta este situată în stânga de la linia mediană, arterele intercostale posterioare din dreapta sunt mai lungi în raport cu cele din stânga și, urmând spațiile intercostale respective, întretaie fețele anterioară și laterală ale coloanei vertebrale, pe când cele din stânga – doar fața lor laterală.

Ultima arteră intercostală posterioară, numită artera subcostală (*a. subcostalis*), trece sub marginea inferioară a coastei a XII și anastomozează cu arterele lombare. La nivelul capului coastei, de la fiecare arteră intercostală ia naștere *r. dorsalis*, care vascularizează pielea, mușchii spatelui și coloana vertebrală. De la ea pornește ramura spinală (*r. spinalis*), care, trecând prin orificiul intervertebral, irigă măduva spinării și meningele rahidian.

De la nivelul unghiului coastei fiecare arteră intercostală trece prin șanțul costal între mușchii intercostali interni și externi, unde vascularizează mușchii intercostali, coastele și pielea toracelui. Artera intercostală posterioară dă naștere ramurilor cutanate mediale și laterale (*aa. cutanei medialis et lateralis*); ramurilor musculare (*rr. musculares*), spre mușchii toracelui și, ulterior, anastomozează cu arterele intercostale anterioare (de la *a. toracică internă*). Arterele intercostale posterioare IV - VI trimit *rr. mammarii laterales*.

Ultimele trei perechi de artere intercostale posterioare irigă diafragma și peretele anterior al abdomenului. De la artera intercostală posterioară III din dreapta pornește un ram spre bronhia principală dreaptă, de la arterele I - IV din stânga descind ramuri spre bronhia principală stângă, iar de la arterele III - VI – spre esofag;

- **arterele frenice superioare** (*aa. phrenicae superiores*), care pornesc de la aorta toracică, deasupra hiatului aortic, vascularizează partea lombară a diafragmului și pleura, care îl acoperă, anastomozând

cu arterele intercostale posterioare VII - XI, cu ramurile arterei toracice interne și cu arterele diafragmale inferioare;

- **arterele intercostale anterioare** (din *a. thoracica interna*) trec prin primele șase spații intercostale în direcție laterală și anastomozează cu arterele intercostale posterioare, ramuri ale aortei toracice. În calea sa de la artera toracică internă, pentru peretele toracic mai iau naștere *rami perforantes*, care penetrează primele 5-6 spații intercostale și irigă mușchii intercostali, pectoral mare, pielea toracelui, iar în spațiile 3-5 își au originea ramurile mediale, care pleacă spre glanda mamară (*rami mammarii mediales*) și *rami sternales*, care vascularizează sternul.

### Venele peretelui toracic

**Venele intercostale posterioare** (*vv. intercostales posteriores*) însoțesc arterele omonime în spațiile intercostale. În porțiunile posterioare, în apropierea coloanei vertebrale, în ele se varsă: *ramura dorsală* (*r. dorsalis*), care colectează sângele din mușchii profunzi ai spatelui; *vena intervertebrală* (*v. intervertebralis*), care se formează din plexurile venoase vertebrale. În venele intervertebrale se varsă *ramura spinală* (*r. spinalis*), care participă la colectarea sângelui venos de la măduva spinării.

**Vena toracică internă** (*v. thoracica interna*) însoțește artera omonimă, este dublă și, în apropiere de coasta I, după ce formează în singur trunchi, se varsă în vena brahiocefalică de partea respectivă. În ea se varsă **venele intercostale anterioare** (*vv. intercostales anteriores*).

Porțiunea inițială a venei toracice interne este reprezentată de *vena epigastrică superioară* (*v. epigastrica superior*), care anastomozează cu vena epigastrică inferioară (ultima, afluentă a venei iliace externe) și cu venele subcutanate abdominale, care formează în țesutul subcutanat o rețea venoasă cu anse mari. Din această rețea sângele se scurge prin *vena toracoepigastrică* (*v. thoracoepigastrica*), și *vena toracală laterală* (*v. thoracica lateralis*), în vena axilară și, în jos, prin *vena epigastrică superficială* (*v. epigastrica superficialis*) și *vena circumflexă iliacă superficială* (*v. circumflexa ilium superficialis*) – în vena femurală. Astfel, venele peretelui abdominal anterior formează anastomoze directe dintre afluenții venei cave superioare și venei cave inferioare. Pe lângă aceasta, în regiunea ombilicului, unele din aceste vene se unesc cu vena portă prin intermediul venelor paraombili-



cale (vv. paraumbilicales), ca rezultat formându-se o anastomoză porto-cavo-cavă.

Există patru plexuri venoase vertebrale – două interne și două externe.

Plexurile venoase vertebrale interne anterior și posterior (plexus venosi vertebrales interni anterior et posterior). Sunt situate în interiorul canalului vertebral, între pachimeningele rahidian și periost și constau din multiple inele venoase, câte unul respectiv fiecărei vertebre, și multiple anastomoze între ele. În plexurile venoase se varsă venele spinale (vv. spinales) și venele bazivertebrale (vv. basivertebrales), care își fac apariția din corpurile vertebrelor și colectează sângele din substanța spongioasă a acestora.

Plexurile venoase vertebrale externe anterior și pos-

terior (plexus venosus vertebralis externus anterior et posterior). Cel anterior este situat pe suprafața anterioară a corpurilor vertebrale, iar cel posterior pe arcurile vertebrelor, fiind acoperit de mușchii profunzi ai spatelui, anastomozând între ele prin intermediul unor ramuri, care penetrează ligamentele galbene.

Refluxul sângelui de la plexurile vertebrale externe se realizează prin venele intercostale posterioare, lombare și sacrale, și nemijlocit în venele azigos și hemiazigos.

Astfel, venele peretelui toracic însoțesc arterele omonime, fiind tributare în mare parte venei axilare (cele extrinseci) și afluențe directe sau indirecte ale sistemului venei azigos și venelor intercostale anterioare (cele intrinseci).

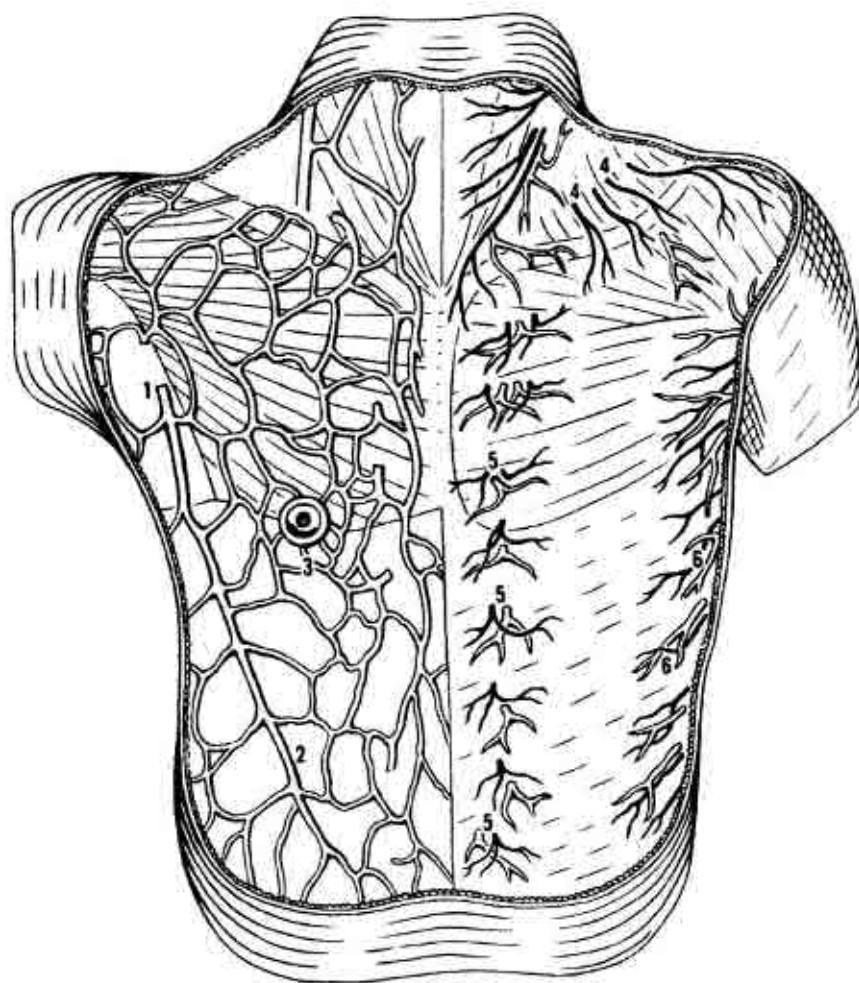


Fig. 1.8. Venele superficiale și nervii cutanați ai cutiei toracice: 1 - v. thoracica lateralis, 2 - v. thoracoepigastrica, 3 - plexus venosus areolaris, 4 - nn. Supraclaviculares, 5 - rr. cutanei anteriores (pectorales set abdominales) nn. intercostales et rr. intercostales anteriores de la a. thoracica interna, 6 - rr. cutanei laterales (pectorales set abdominales) nn. intercostales set aa. intercostales posteriores.

**Venele extrinseci** formează în stratul subcutanat al toracelui o bogată rețea anastomotică din cadrul căreia menționăm venele toracoepigastrice (*vv. thoracoepigastricae*), importante căi de legătură între sistemele venelor cave superioară și inferioară. În condiții normale această rețea venoasă vehiculează o cantitate redusă de sânge, devenind vizibilă în cazul unor obstacole (ocluzii sau compresii) pe principalele căi venoase cavo-cave sau porto - cave.

Dintre diferitele variante de dilatare a rețelelor venoase menționăm așa-numitul „*cap de meduză*”, caracterizat prin evidențierea venelor din jurul ombilicului, frecventă în ciroză hepatică, în tumorile compresive ale ficatului etc.

**Venele intrinseci** se împart în:

- **vene intercostale posterioare.** În vena hemiazigos se varsă venele intercostale posterioare stângi (XI - VII), care anastomozează cu plexul venos vertebral, vena semiimpară accesorie (*v. hemiazygus accessoria*), ultima colectează sângele de la venele intercostale posterioare stângi (VI - III), venele esofagiene, venele mediastinale, venele bronhiale, venele pericardiace;

- **vene intercostale anterioare** (*vv. intercostales anteriores*) se varsă în vena toracică internă (*v. toracica interna*). Ultima însoțește artera omonimă, este dublă și, în apropierea coastei I, formează un singur trunchi, care se varsă în vena brahiocefalică de partea respectivă.

### Limfaticele peretelui toracic

Vasele limfatice ale peretelui toracic prezintă două rețele limfatice: *superficială* și *profundă*.

*Rețeaua superficială* rezultă din vasele limfatice tegumentare, cele ale formațiunilor conjunctive și ale musculaturii toracice, care direcționează limfa spre nodulii limfatici axilari; doar o mică cantitate de limfă e dirijată spre nodulii cervicali profunzi.

*Vasele limfatice profunde* colectează limfa de la peretele toracic propriu-zis și diafragm, orientând-o în direcția următoarelor grupări de noduli limfoizi:

- **nodulii limfoizi parasternali** (*nodi lymphoidei parasternales*), în număr de 4 - 20, sunt localizați de-a lungul arterei toracice interne sau pe fața posterioară a sternului. Colectează limfa de la pleură, pericard, de la nodulii diafragmatici superiori și epigastrici inferiori, de la glanda mamară și fața diafragmatică a ficatului. Vasele eferente de la nodulii din dreapta se

varsă în trunchiul jugular drept și nodulii prevenoși situați în mediastinul superior. Vasele nodulilor limfoizi din stânga se varsă în trunchiul jugular stâng și în nodulii limfoizi preaortali;

- **nodulii limfoizi intercostali** (*nodi lymphoidei intercostales*) sunt amplasați de-a lungul arterelor intercostale posterioare și colectează limfa de la peretele posterior al cavității toracale. Vasele limfatice eferente se deschid în canalul toracic și nodulii limfoizi cervicali laterali profunzi;

- **nodulii limfoizi paramamari** (*nodi lymphoidei paramammarii*), în număr de 10 - 20, sunt localizați în țesutul adipos paramamar;

- **nodulii limfoizi diafragmali superiori** (*nodi lymphoidei phrenici superiores*), sunt localizați la locul de trecere prin diafragm a venei cave inferioare și în jurul pericardului.

### Nervii peretelui toracic

Pielea regiunii anterolaterale a toracelui este inervată de ramurile cutanate ale nervilor intercostali, cu excepția zonei subclaviculare, care primește nervii supraclaviculari (ramuri cutanate ale plexului cervical).

Inervația mușchilor extrinseci ai toracelui este asigurată de următorii nervi motori, ramuri scurte ale plexului brahial:

- **n. pectoralis lateralis** (C5 - C7) trece anterior de artera axilară și, odată ajuns pe fața profundă a mușchiului pectoral mare, se ramifică într-un număr mare de ramuri divergente care se distribuie acestui mușchi. La nivelul încrucișării cu artera axilară aceasta emite un ram anastomotic pentru nervul pectoral medial, astfel, pe fața anterioară a arterei axilare, constituindu-se anastomoza interpectorală. Uneori nervul pectoral lateral este dublu, unul fiind superior și altul inferior;

- **n. pectoralis medialis** (C8 - Th1), se desprinde de la fasciculul medial al plexului brahial, trece posterior de artera axilară, apoi, plasându-se între artera și vena axilară, trimite ramuri care inervează mușchiul pectoral mic și pectoralul mare;

- **n. subclavicularis** (C5), este un nerv subțire, care coboară anterior de artera subclaviculară, iar la nivelul mușchiului scalen anterior, trece lateral de nervul frenic, nivel la care se divide în două ramuri: unul anastomozează cu nervul frenic, iar celălalt se termină în porțiunea mijlocie a mușchiului subclavicular;

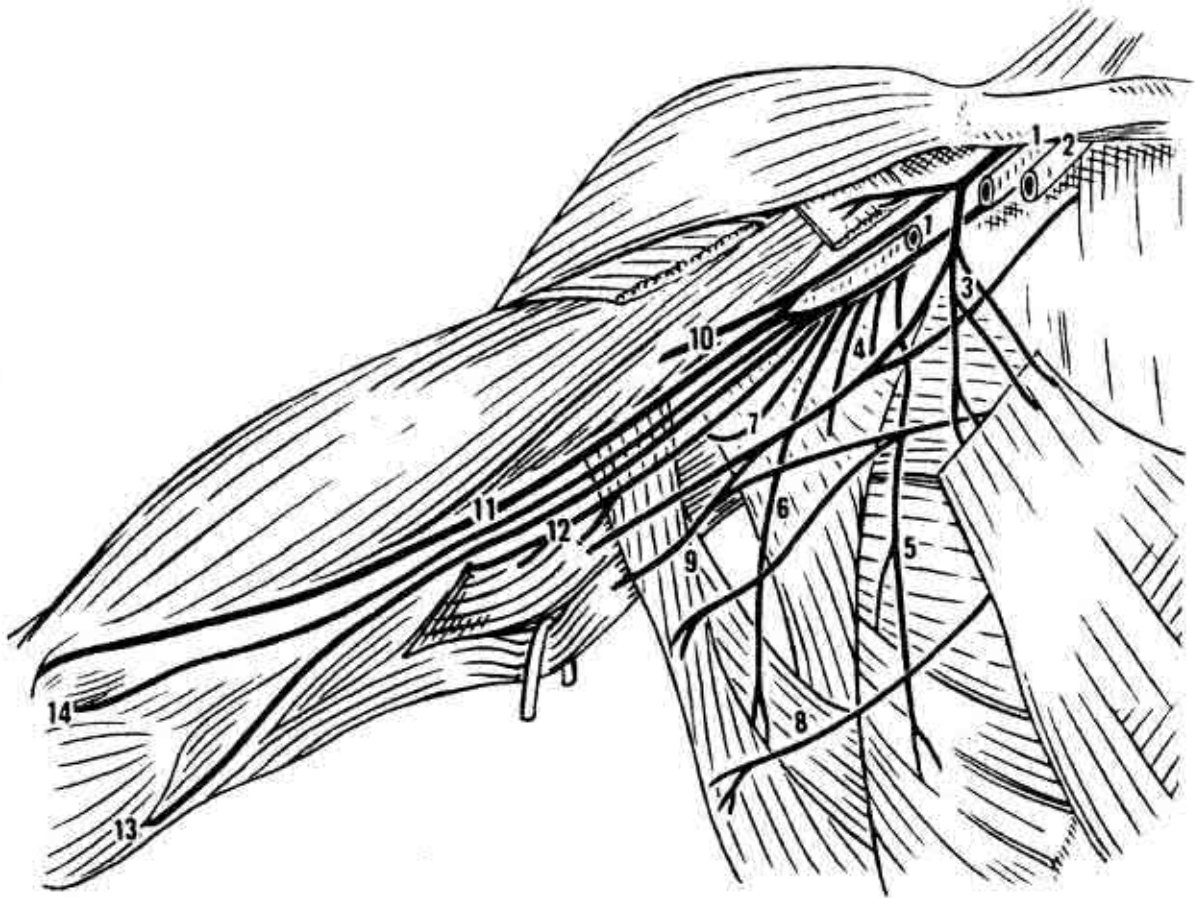


Fig. 1.9. Nervii feței anterolaterale a toracelui, fosei axilare și ai brațului: 1 - a. axillaris, 2 - v. axillaris, 3 - nn. pectorales mediales et laterales, 4 - n. subscapularis, 5 - n. thoracicus longus, 6 - n. thoracodorsalis, 7 - n. axillaris, 8 - n. intercosto-brachialis, 9 - n. cutaneus brachii medialis, 10 - n. musculocutaneus, 11 - n. medianus, 12 - n. radialis, 13 - n. ulnaris, 14 - n. cutaneus antebrachii medialis.

- **n. dorsalis scapulae** (C5), trece printre mușchii levator al scapulei și scalen posterior, se îndreaptă posterior și se ramifică în mușchiul levator al scapulei și cei romboizi;

- **n. thoracicus longus** (nervul respirator al lui Charles Bell) își are originea în ramurile anterioare ale nervilor spinali C8 - C6, trece pe fața profundă a mușchiului dințat anterior, căruia îi furnizează câte un ram pentru fiecare digitație;

- **n. suprascapularis** (C5 - C7), se îndreaptă lateroposterior și, împreună cu artera suprascapulară, trece prin incizura scapulei spre fosa suprascapulară, iar apoi, inferior de acromion, în fosa infrascapulară; inervează mușchii supra- și infrascapulari și capsula articulației umărului;

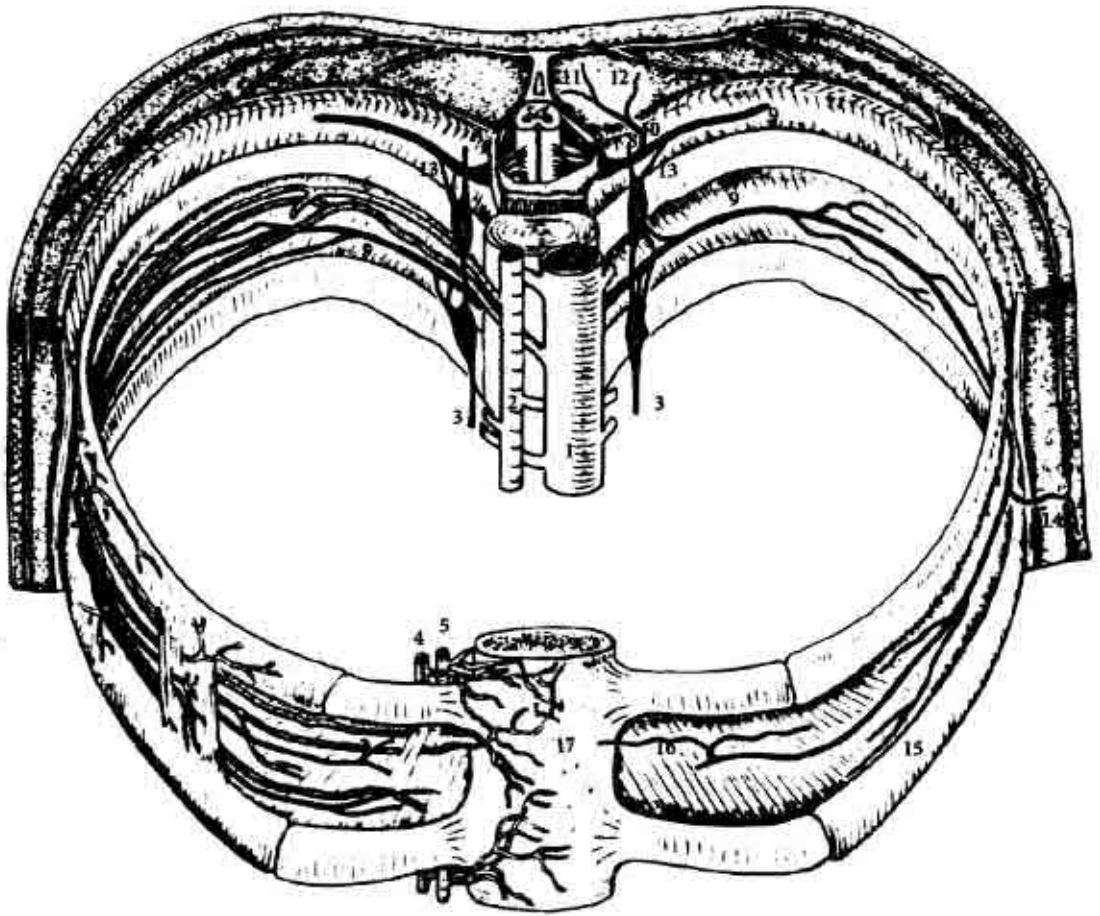
- **n. thoracodorsalis** (C5 - C7), coboară anterior

de mușchiul subscapular, de-a lungul marginii laterale a scapulei, și pătrunde în mușchiul dorsal mare pe care-l inervează;

- **n. subscapularis** (C5 - C8), pornește de la trunchiul posterior al plexului brahial, ocolește mușchiul scalen posterior, pătrunde în fosa axilară unde inervează mușchii subscapular și rotund mare.

Ca nervii proprii ai toracelui menționăm **nervii toracici** (nn. thoracici) reprezentați prin 12 perechi de nervi spinali, purtând numărul de ordine al coastei supraiacente.

**Nervii intercostali** (nn. intercostales), în număr de 12 perechi, trec în spațiile intercostale și reprezintă ramurile anterioare ale nervilor spinali toracici (rami anteriora nn. thoracici) (fig. 1.10).



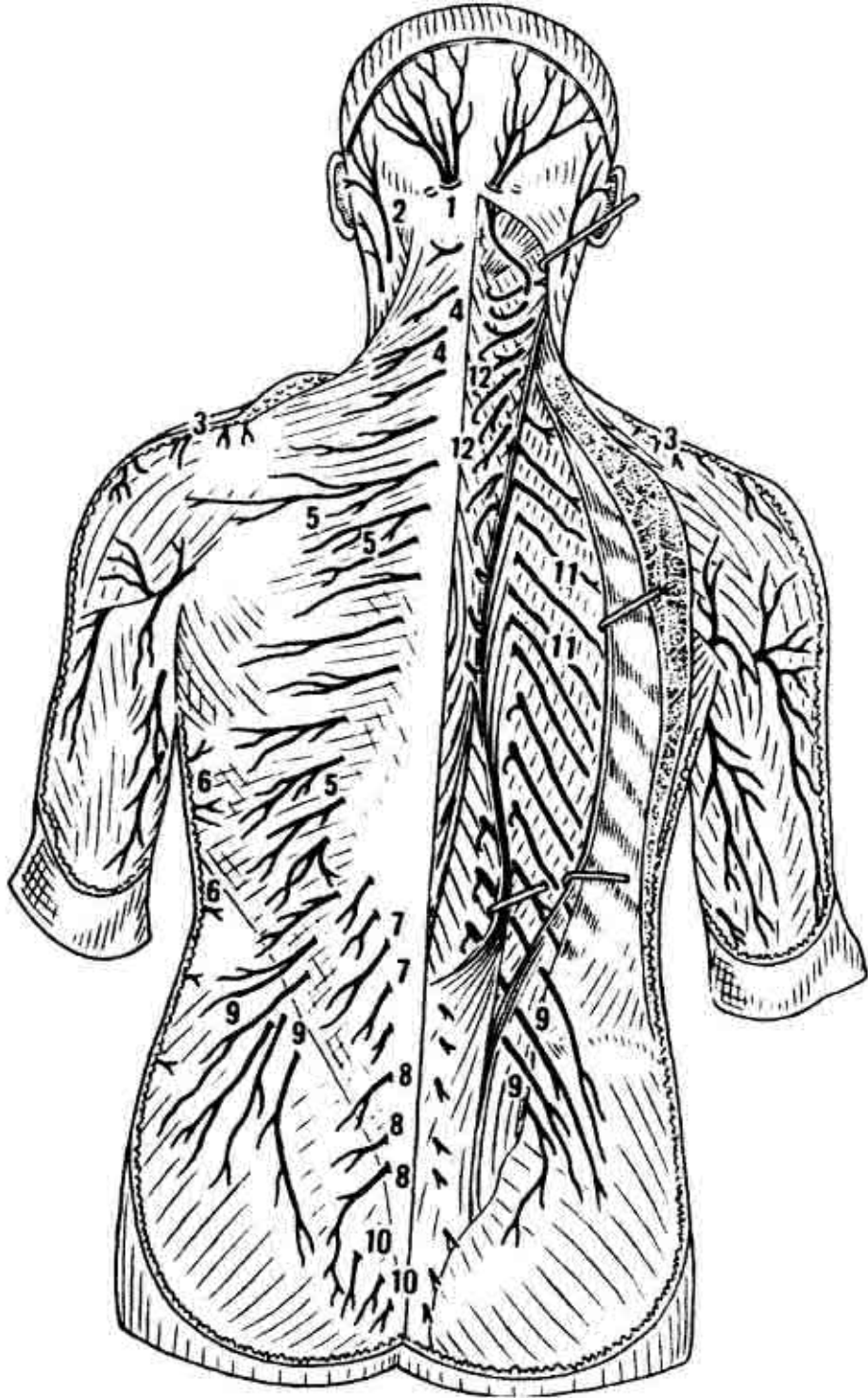
**Fig. 1.10.** *Nervii, arterele și venele intercostale (aspect superoanterior): 1 - pars thoracica aortae, 2 - v. azygos, 3 - truncus sympathicus, 4 - a. thoracica interna, 5 - v. thoracica interna, 6 - a. intercostalis posterior, 7 - v. intercostalis posterior, 8 - n. spinalis, 9 - n. intercostalis (r. ventralis), 10 - r. dorsalis n. spinalis, 11 - r. cutaneus dorsalis medialis, 12 - r. cutaneus dorsalis lateralis, 13 - rr. communicantes trunci sympathici, 14 - r. cutaneus lateralis, 15 - r. Muscularis, 16 - r. cutaneus anterior, 17 - rr. sternaes a. et v. thoracica interna.*

Ramurile anterioare ale nervilor T2 - T11 nu se unesc în plexuri, ci își păstrează distribuția metamerică, pe când cea a nervului T1 participă la formarea plexului brahial, iar cea a nervului T12 - la formarea plexului lombar; ultimul, deoarece nu străbate un spațiu intercostal, poartă numele de nerv subcostal (n. subcostalis) și trece, de ambele părți, sub coasta XII.

*Nn. intercostales* se află în spațiile intercostale, între fascia endotoracică și mușchiul intercostal extern, până la unghiul coastei, apoi intră între cei doi mușchi intercostali intern și extern, fiind însoțiți de vasele intercostale. În spațiul intercostal, fasciculul vasculonervos intercostal se găsește situat în șanțul coastei, pe marginea inferioară a acesteia.

În primele șase spații intercostale nervii intercostali ajung până la stern și se termină în pielea peretelui anterior al toracelui prin ramuri cutanate anterioare (*nn. cutanei anteriores pectorales*). Ramurile posterioare ale nervilor spinali, inclusiv ale celor toracici, sunt distribuite în musculatura autohtonă a spatelui și în pielea care o acoperă (fig. 1.11).

Cinci perechi de nervi intercostali inferiori și nervul subcostal, la nivelul porțiunii cartilaginease a coastelor continuă în peretele anterior al abdomenului. La început ei se plasează între mușchii oblic intern și transvers al abdomenului, apoi penetrează teaca mușchiului rect și se termină în regiunea liniei albe a abdomenului prin *ramus cutaneus anterior abdominalis*.



**Fig. 1.11.** Nervii suprafeței posterioare a trunchiului: 1 - n. occipitalis major, 2 - n. occipitalis minor, 3 - nn. supraclaviculares, 4 - rr. mediales de la rr. dorsales nn. cervicales, 5 - rr. cutanei laterales de la rr. dorsales nn. thoracici, 6 - rr. posteriores de la rr. cutanei laterales nn. intercostales, 7 - rr. cutanei mediales de la rr. dorsales nn. thoracici, 8 - rr. dorsales nn. lumbales, 9 - nn. clunium superiores, 10 - nn. clunium medii, 11 - rr. posteriores laterales de la nn. thoracici, 12 - rr. dorsales de la nn. thoracici.

Fiecare nerv intercostal, cu excepția primului, trimite *rr. cutaneus laterales (pectorales et abdominales)* și *rr. cutaneus anteriores (pectoralis et abdominales)*, care inervează pielea toracelui și abdomenului. Ramurile cutanate laterale apar pe linia axilară medie și, la rândul său, se divid în ramuri anterioare și posterioare.

Ramurile cutanate laterale T2 și T3 ale nervilor intercostali anastomozează cu nervul cutanat medial al brațului și formează nervii intercostobrahiali (*nn. intercostobrahiales*). Ramurile cutanate anterioare se ramifică de la nervii intercostali la marginea sternului și mușchiului drept al abdomenului.

Nervii intercostali inervează mușchii intercostali interni și externi, transvers al abdomenului, subcostali, ridicători ai coastelor, transvers al toracelui, oblic abdominal intern, oblic abdominal extern, drept abdominal, pătrat lombar și piramidal. La femei, ramurile laterale T4-T6 și ramurile anterioare T2-T3 a nervilor intercostali inervează glanda mamară și se numesc *rr. mammarii laterales et mediales*.

### Topografia și regiunile anatomoclinice ale peretelui toracic

Privit în aspect clinic, toracele are forma unui trunchi de con, orientat cu baza mare în sus și turtit anteroposterior. În anatomia topografică, în definiția toracelui se exclude regiunea centurii scapulare (umărului), fapt care îi modifică radical forma. Anatomic, toracele la fel are forma de con trunchiat ușor aplatizat anteroposterior, cu baza mare orientată inferior (fig. 1.12).

Limitele superioară și inferioară ale peretelui toracic corespund cu limitele osteotoracelui, însă sunt acoperite de regiuni care, în aspect topografic, aparțin altor teritorii. Astfel, superolateral, toracele se întinde până la șanțul deltoideopectoral, iar posterior e acoperit de regiunea scapulară.

În aspect anatomoclinic se folosesc următoarele linii topografice convenționale de referință trasate vertical pe torace:

- *linia mediană anterioară*: trece prin mijlocul sternului;
- *linia sternală*: descinde de-a lungul marginii sternului, conform joncțiunilor condrosternale;
- *linia mamilară sau medioclaviculară*: coboară prin papila mamară și prin mijlocul claviculei. Din cauza situației variabile a mamelonului, îndeosebi la

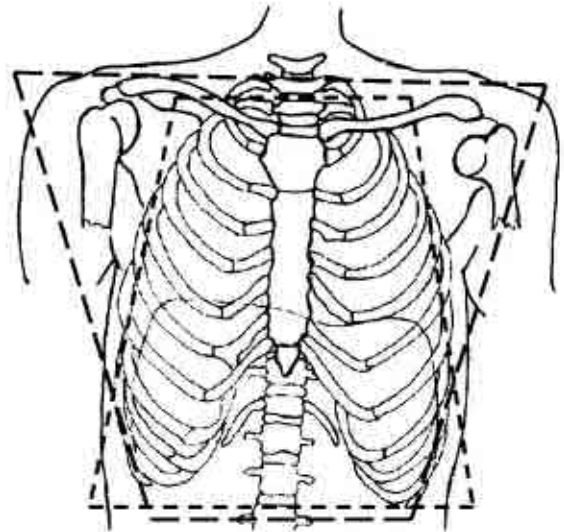


Fig. 1.12. Toracele topografic (cu aspect de con trunchiat cu baza mare în jos) și toracele clinic (trunchi de con cu baza mare în sus).

femeie, de regulă este folosită linia medioclaviculară;

- *linia axilară anterioară* – reprezintă verticala care trece prin punctul anterior al pliului cutanat, acoperind marginea inferioară a mușchiului pectoral mare;
- *linia axilară medie*: coboară din vârful (pe mijlocul) fosei axilare;
- *linia axilară posterioară*: corespunde reliefului dat de pliul cutanat al marginii anterioare (laterală) a mușchiului dorsal mare;
- *linia scapulară*: descinde prin unghiul inferior al omoplațului;
- *linia paravertebrală*: coboară la nivelul vârfurilor apofizelor transversale sau a articulațiilor costo-transversale și poate fi precizată doar pe radiografii;
- *linia mediană posterioară*: corespunde șirului proceselor spinose și liniei mediane posterioare a spatelui.

Topografic, pe lângă reliefurile osoase și musculare, peretele toracic prezintă două depresiuni specifice:

- *fosa infraclaviculară (Mohrenheim)*, corespunde triunghiului deltoideopectoral;
- *fosa infrasternală*, localizată la limita dintre apofiza xifoidă și rebordurile costale.

Plica axilară anterioară delimitează ventral fosa omonimă, depresiune de frontieră între peretele toracic și membrul superior.

Anatomoclinic toracele prezintă următoarele *regiuni parietale*: sternală, costală, diafragmală și cea rahidiană toracică. Datorită importanței aplicative se nominalizează și regiunea mamară, suprapusă celei costale. Se mai descriu și regiunea scapulară (care ține de cea a umărului), regiunea interscapulară (parte a regiunii retrorahidiene toracice), regiunea subscapulară și cea infraclaviculară.

**Regiunea sternală**, nepereche și mediană, puțin proeminentă la persoanele slabe, este situată în partea anterioară a toracelui și corespunde sternului. Grație poziției superficiale a sternului, țesuturile moi permit cu ușurință explorarea lui.

*Limitele regiunii sternale:*

- *superior*: incizura jugulară;
- *laterale*: marginile sternului cu articulațiile sternocondrale;
- *inferior*: baza apofizei xifoide;
- *în profunzime*: până la pleura parietală.

**Regiunea costală**, pereche, cea mai întinsă regiune parietală toracică, căreia i se suprapun umărul (superolateral) și regiunea mamară (anterior), ocupă spațiul dintre stern și coloana toracică.

*Limitele regiunii costale:*

- *anterior*: marginea laterală a sternului;
- *posterior*: mușchii din șanțurile vertebrale, bilateral de apofizele spinose;
- *superior*: prima coastă;
- *inferior*: rebordul costal, vârful coastelor XI-XII cu marginea inferioară a celei de-a XII-a;
- *în profunzime*: pleura parietală.

În cadrul regiunii costale sunt de menționat *spațiile intercostale*, în număr de 11 perechi, limitate de două coaste vecine, ocupate de mușchii intercostali și un țesut conjunctiv lax, care îmbracă pachetul neurovascular cu același nume. Aceste spații au formă dreptunghiulară alungită și o orientare mai mult sau mai puțin înclinată de sus în jos și anterior, în funcție de tipul constituțional și variabilitatea anatomică individuală, fiind formate dintr-o porțiune limitată de segmentele osoase ale coastelor și alta – intercartilaginoasă.

Limita anterioară pentru spațiile intercostale este planul musculomembranos extern (mușchii intercostali externi și, în continuarea acestora, membrana intercostală externă), iar cea posterioară – planul musculomembranos intern (mușchii intercostali interni, cei subcostali și, posterior, pe o mică distanță, membrana intercostală internă). Între planurile

extern și intern, în șanțurile coastelor supraiacente, înconjurate de o pătură de țesut conjunctiv, se localizează elementele pachetului neurovascular intercostal: vena (superior), artera (la mijloc) și nervul (inferior), plasate, în porțiunea posterioară, cu limita inferioară până aproape de mijlocul spațiului intercostal, iar în segmentul lateral, orientându-se oblic, ajung în șanțul costal, pe care îl urmează până la partea anterioară a spațiului intercostal respectiv.

În porțiunea parapleură anterioară artera și vena intercostale posterioare anastomozează cu ramurile intercostale anterioare ale vaselor toracice interne, circulația realizându-se, la acest nivel, în dublu sens, iar nervul se situează aproape de mijlocul spațiului intercostal.

**Regiunea mamară**, regiune parietală pereche suprapusă anterosuperior celei costale, este cuprinsă de glanda mamară, lactogenă, cu țesuturile care o înconjoară, aproape fără importanță la bărbat, la care ea este rudimentară, și de mare importanță la femeie atât din punct de vedere fiziologic, cât și patologic și estetic.

*Limitele regiunii mamare:*

- *superior*: coasta a III-a;
- *inferior*: nivelul coastei a VI-a sau a VII-a, cu șanțul submamar, care accentuează inferomedial forma emisferică a celor două proeminente simetrice pretoracice;
- *medial*: marginea sternului (linia parasternală); la acest nivel, între cele două glande mamare, se găsește șanțul intermamar, care corespunde regiunii sternale;
- *lateral*: linia axilară anterioară;
- *în profunzime*: fascia mușchiului pectoral mare.

Diferențele de dimensiune și de formă ale glandei mamare sunt determinate în primul rând de proporțiile țesutului adipos și glandular propriu-zis, care variază în raport cu procesele endocrine în pubertate, gestație, alăptare și menopauză.

**Regiunea diafragmală** reprezintă regiunea parietală inferioară a toracelui, constituită de planul mușchiului frenic (de diafragm).

**Regiunea rahidiană** (vertebrală toracică) se află în partea dorsală a toracelui, cuprinzând coloana toracică împreună cu conținutul canalului vertebral, precum și totalitatea țesuturilor moi, situate posterior de ea. Importanța regiunii constă, în primul rând, în prezența măduvei spinării, care imprimă afecțiunilor coloanei, în special de origine traumatică, un caracter specific și gravitate deosebită.

*Limitele regiunii rahidiene:*

- *superoinferior:* nivelul coloanei toracice (T1-T12);
- *bilateral:* marginile laterale ale mușchilor ce ocupă șanțurile vertebrale, de ambele părți ale coloanei toracice;
- *în profunzime:* fața anterioară a vertebrelor toracice.

## Particularitățile de vârstă ale toracelui

Nou-născutul nu este un adult în miniatură, un adult redus proporțional ca dimensiuni, prezentând numeroase particularități individuale. Trunchiul (*truncus*) acestuia are o formă ovalară, cu polul mai ascuțit îndreptat cranial, iar cu cel mai turtit – caudal, cea mai mare lățime a ovalului fiind în dreptul regiunii hepatice. După instalarea respirației, aspectul toracelui se modifică, acesta luând forma de butoi.

Toracele (*thorax*) la nou-născut este scurt și turtit anteroposterior, puțin dezvoltat în raport cu capul și abdomenul. Deoarece coastele nu depășesc posterior coloana vertebrală, șanțurile pulmonare lipsesc. La nou-născutul apnoic (care nu a respirat), diametrul transvers al toracelui este de două ori mai mare decât cel anteroposterior (la adult de trei ori). Fața anterioară a toracelui prezintă două aspecte diferite.

Segmentul cuprins între gât și papila mamară este bombat, iar caudal de ultima, de o parte și alta a corpului sternal, până la procesul xifoidian – turtit. Jumătatea dreaptă a toracelui este mai voluminoasă decât cea stângă. Areola mamară, roză, ușor pigmentată, are un diametru de 1,5 cm, sub ea se poate palpa glanda mamară. Papila mamară poate lipsi, fiind înlocuită printr-un șanț sau gropiță oblică medial și cranian (îndreptată spre cap). În acest caz, în cea de-a 9-a sau a 10-ea lună de la naștere, se dezvoltă papila, care ia locul șanțului sau gropiței inițiale. Papila stângă este mai mică decât cea dreaptă. Uneori la 3-4 zile după naștere, indiferent de sexul nou-născutului, regiunea mamară poate să proiemineze cam cât o nucă - proeminență fiziologică, care dispare în 3-4 săptămâni. Frecvent poate apărea și o secreție. Aceste fenomene constituie criza genitală.

Fața posterioară a toracelui este turtită în întregime, din cauza poziției scapulei, care este așezată foarte lateral și într-un plan mai mult sagital. Unghiul ei inferior este ridicat de o masă de grăsime,

care la băieți atinge 4 mm grosime, iar la fete – 5 mm. În cursul primilor doi ani de viață, diametrul transvers al toracelui crește mai mult decât cel cranio-caudal. La începutul celui de-al treilea an se accelerează ritmul de creștere al diametrului cranio-caudal, încât toracele obține o formă oblongată și turtită. În jurul vârstei de 15 ani începe să se schițeze forma definitivă a toracelui de adult.

Sistemul osos la nou-născut este caracterizat de unele particularități structurale:

- predominarea țesutului cartilajinos,
- structura reticulară a osului existent, în care sistemele haversiene au formă și așezare neregulată,
- prin bogata rețea vasculară în regiunile diafizopifizare, regiuni cu mare activitate proliferativă și prin grosimea apreciabilă a periostului.

Greutatea cartilajelor și a oaselor, care alcătuiesc scheletul, către această perioadă reprezintă 15-20 % din greutatea totală a corpului.

Dezvoltarea cutiei toracice are loc în strânsă legătură cu dezvoltarea plămânilor, a ficatului, cu stabilirea poziției șezând și în picioare.

La făt și copilul apnoic, orificiul toracic superior este foarte oblic, iar sternul, care la nivelul unghiului este ușor bombat, face cu coloana vertebrală un unghi ascuțit prin extremitatea craniană și un unghi mai puțin ascuțit, prin cea caudală, unde și coastele sunt ceva mai orizontale, pe când apertura toracică inferioară este mai mare. Forma toracelui, în general, este de clopot sau piriformă.

Plămânii sunt mici, atelectazici și, în consecință, toracele superior, până la nivelul celui de-al IV-lea cartilaj costal, este îngust, cu aspect general de piramidă. Toracele inferior, din contra, este dilatat la bază, din cauza poziției înalte a viscerelor abdominale, în special a ficatului.

Lungimea coastelor nou-născutului, măsurată de la capul coastei și până la extremitatea anterioară a cartilajului costal, crește până la coastele a VI-ea și a VII-ea, care sunt cele mai lungi, spre deosebire de adult, la care lungime maximă au coastele a VII-ea și a VIII-a. Cartilajele costale formează un arc costal turtit, iar la unirea lor cu coasta se remarcă un unghi net vizibil.

Posterior coastele sunt în același plan cu vertebrele corespunzătoare, astfel că șanțurile pulmonare sunt puțin adânci. Lateral coastele sunt puțin curbate, apropiate unele de altele, determinând apariția fețelor laterale ale toracelui.



În secțiune transversală se observă că forma interioră a cavității toracice nu este rotunjită, ci se apropie de o formă patrulateră.

Odată cu instalarea respirației, aspectul toracelui se modifică.

Forma și dimensiunile orificiului toracic superior se modifică cu vârsta. La nou-născut diametrul transvers este cu 25 % mai mare decât cel mediosagital, la 10 ani – cu 7%, la adult aproape dublu, iar la bătrâni – de 2,5 ori mai mare.

Astfel, de la aspectul cordiform al sugarului se ajunge la cel reniform – la bătrâni.

Coastele superioare, prin orizontalizare, iau aspectul unor cercuri de butoi și devin mai curbate pe fețe. Coastele inferioare se ridică mai puțin, lărgind doar spațiile intercostale.

Incizura jugulară a sternului este situată, frecvent, în dreptul marginii superioare a primei vertebre toracice, mai rar pe mijlocul ei sau în jumătatea ei inferioară.

Unghiul dintre cartilaje și coaste se rotunjește, iar sternul, privit din profil, apare curbat. Aspectul toracelui superior este cel din maximă inspirație și explică de ce la sugar nu are un rol important în actul respirației.

În decursul celui de-al 2-lea an de viață, poziția verticală și mersul pun organele toracice în noi condiții de funcționare.

Cartilajele costale cresc și permit modificarea de curbură a arcului costal. Aceasta este mică la nașterii, crește – până la 12 ani, după care începe să scadă. Modificările menționate ale coastelor induc și modificări ale diametrelor toracice. Forma generală trece de la cea de inspirație maximă la cea de expirație maximă, cu diametrul anteroposterior mai mic decât cel transvers, toracele devenind mai lat și mai înalt. În dreptul Th<sub>4</sub> diametrul anteroposterior măsoară 3,1-4,2 cm, la nivelul T8 - 4,5-5,2 cm, iar diametrul transvers – 10-11,5 cm.

## 1.2. CĂILE DE ABORD ÎN CHIRURGIA TORACICĂ LA COPII

Succesul intervenției chirurgicale este adesea marcat de gradul de vizibilitate și de expunere a câmpului operator.

Calea de abord reprezintă un element chirurgical care are ca scop „dezgolirea” organului supus intervenției chirurgicale. Criteriile calitative de evaluare a abordurilor chirurgicale sunt: lărgimea, distanța cea mai scurtă până la obiectul intervenției chirurgicale, corespunderea cu traiectul vaselor sanguine și nervilor, vascularizarea satisfăcătoare a marginilor plăgii operatorii, distanțierea de la focarele infecțioase etc.

Criteriile cantitative care permit obiectiv evaluarea abordului chirurgical sunt: axa intervenției operatorii (linia imaginară ce unește ochiul chirurgului și cel mai profund punct al plăgii operatorii), unghiul de înclinare a axei acțiunii operatorii (unghiul dintre axa acțiunii chirurgicale și planul aperturii plăgii), unghiul acțiunii operatorii (unghiul format de pereții conusului plăgii operatorii), profunzimea plăgii operatorii (distanța dintre planul aperturii superioare și planul aperturii inferioare).

În chirurgia toracică la copii chirurgul trebuie să dea dovadă de o atitudine economă față de musculatura cutiei toracice, îndeosebi față de mușchiul latisim și musculatura toracodorsală, structuri importante care influențează creșterea cutiei toracice. La copii se renunță și la osteotomia coastelor.<sup>6</sup>

Toracotomiile laterale includ diverse variante de incizii pe cutia toracică, având ca scop deschiderea cutiei toracice prin incizia spațiului intercostal. Toracotomia posterolaterală este mai frecvent utilizată în chirurgia toracică la copii, cea laterală – la adulți și copii mai mari. Celelalte căi de abord (toracotomia anterioară, antero-laterală, axilară) sunt practicate mai frecvent în chirurgia toracoscopică.<sup>10</sup>

**Toracotomia posterolaterală** reprezintă standardul de aur în inciziile toracice. Asigură un câmp de vedere satisfăcător pentru majoritatea intervențiilor chirurgicale pe torace, necătând la unele dezavantaje: disecția și incizia grupurilor mari de mușchi.<sup>5, 11</sup>

Copilul se plasează în decubit lateral, ușor înclinat anterior, separând picioarele prin pernuțe. Piciorul inferior este flectat din genunchi și fese, iar cel plasat deasupra îndreptat pe pernuță. Membrul superior homolateral liber poate fi rotat anterior și

lăsat să atârne deasupra mesei de operație pe un suport corespunzător, aceasta favorizând deplasarea scapulei și relaxarea mușchilor (fig. 1.13). Sub partea superioară a toracelui se plasează un val, pentru obținerea poziției arcuite. Poziția trebuie fixată. Operatorul se plasează la spatele bolnavului, iar asistentul în partea anterioară a toracelui.<sup>10, 11</sup>

Ca puncte de reper servesc unghiul inferior al scapulei, marginile spinală și axilară. Se efectuează o incizie oblică sau arcuită, în posterior și anterior, inferior de vârful scapulei. Incizia se începe de la mijlocul distanței dintre linia apofizelor spinoase și unghiul posterior al scapulei și poate fi prelungită până la linia axilară medie. Incizia tegumentului se realizează cu bisturiul, celelalte planuri anatomice (superficial și profund) se secționează cu coagulatorul electric. După incizia tegumentelor, plaga este adâncită prin spațiul subcutanat și fascia superficială până la fascia ce acoperă m. dorsal mare și trapez.

*Planul muscular superficial* este constituit din mușchiul latisim al spatelui și trapez. Se recomandă ca mușchiul latisim, în măsura posibilităților, să fie

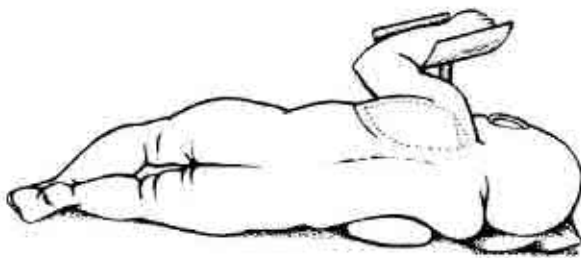


Fig. 1.13. Linia de incizie în toracotomia posterolaterală.

păstrat, fiind mobilizat și ulterior retractat (fig. 1.14, 1.15). Cu acest scop se practică o incizie extinsă, dar controlată a țesutului subcutanat, pentru o mobilizare suficientă a acestui mușchi. În același timp este necesar de a ține cont de faptul că incizia excesivă a spațiului subcutanat poate fi cauza dezvoltării seromelor postoperatorii. De asemenea se recomandă evitarea secționării m. trapez. Când apare necesitatea unei expoziții mai largi, poate fi divizată doar porțiunea anterioară a mușchiului.

Unii autori propun desfacerea bontă a mușchiului latisim de-a lungul traiectului fibrelor musculare, evitând secționarea lui.<sup>8</sup>

Atitudinea menajantă față de planul muscular superficial asigură o cale de abord mai puțin traumatică și, prin urmare, mai puțin dureroasă în perioada postoperatorie, și posibilitatea unei eventuale mioplastii.<sup>10</sup>

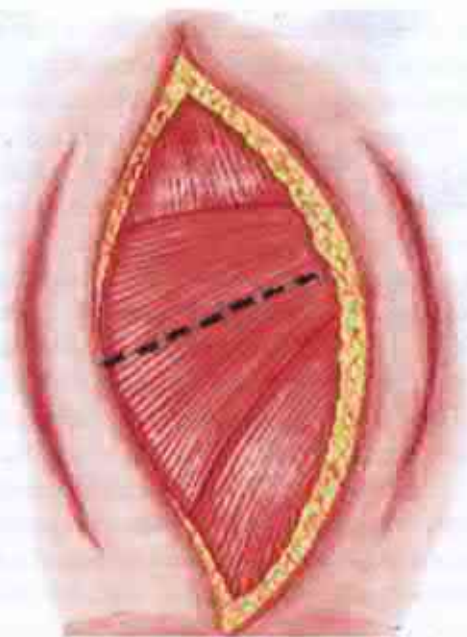
*Planul profund.* Se secționează aponeuroza comună a mușchilor romboid și dințat, ultimul fiind deplasat cu un depărtător metalic fără a fi secționat. Mușchiul dințat poate fi ridicat și retractat anterior, evitând incizia acestuia. Ulterior se va recurge la localizarea spațiului intercostal necesar cu incizia mușchilor intercostali, utilizând electrocoagulatorul (fig. 1.16).

Secționarea mușchilor intercostali trebuie efectuată cu precauție, pe marginea superioară a coastei inferioare a spațiului intercostal pentru a evita lezarea pediculului neurovascular. Pleura parietală se deschide atent fără lezarea plămânului, ținând cont de prezența eventualelor aderente în cavitatea pleurală. Depărtătorul intercostal, instalat atent fără a prinde parenchimul pulmonar între coastă și branșa metalică, este deschis întotdeauna foarte lent și progresiv pentru a minimaliza riscul fracturilor de coastă (fig. 1.17).

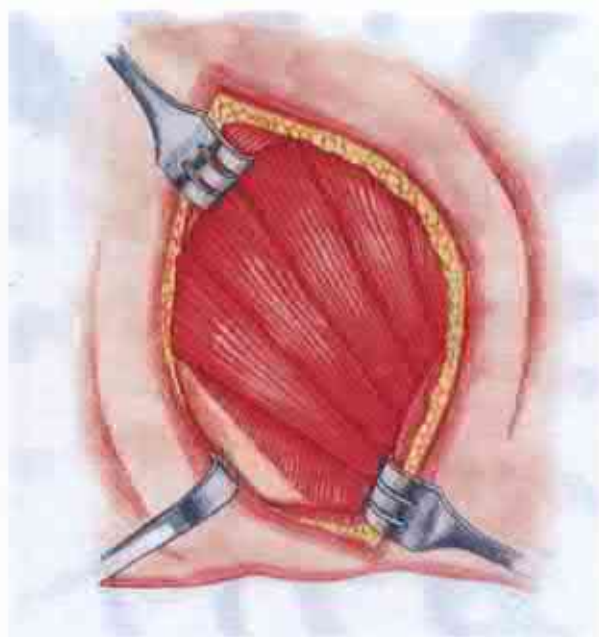
Prin toracotomia posterolaterală stângă se intervine la cord, la aorta descendentă, porțiunea distală a esofagului, la nervul vag, la hiatusul diafragmatic, la hilul pulmonar și în leziunile mediastinului posterior și mediu. Toracotomia postero-laterală dreaptă permite de a interveni la venele cave, diafragm, hilul pulmonar, porțiunea superioară a esofagului.

Linia de incizie, ce traversează spațiul intercostal IV, VI, este mai mult utilizată în chirurgia pulmonară. Pentru intervențiile la diafragm, partea distală a esofagului toracotomia se va efectua prin spațiile intercostale VI, VII, iar pentru a vizualiza partea proximală a esofagului spațiile intercostale III și IV.

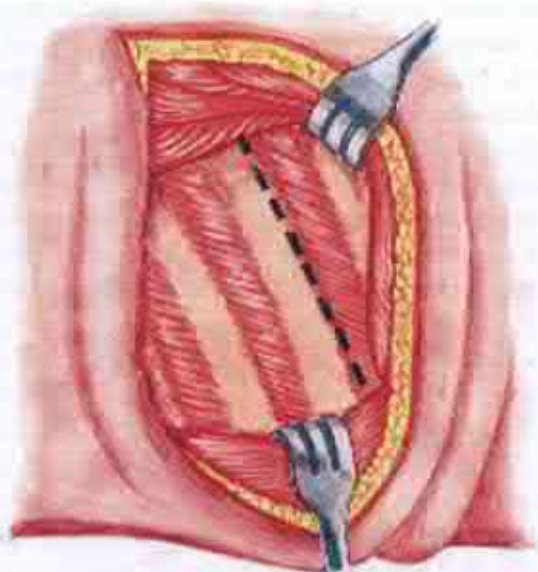
În chirurgia pediatrică au fost raportate și unele sechele ale toracotomiei posterolaterale printre care: deformitatea cutiei toracice (18 %), asimetria mameloanelor (63 %), scolioza (25 - 31%), scapula alată (77 %), asimetria cutiei toracice, ca rezultat al atrofiilor m. dințat anterior, disfuncția articulației umărului (61 %).<sup>3</sup> Aproximativ 94% din acești pacienți prezintă deformități musculoscheletale după toracotomii posterolaterale. În multe cazuri radiologic se confirmă fuziunea coastelor cu dispariția spațiului intercostal (fig. 1.18). Conform unor statistici, 60 % din



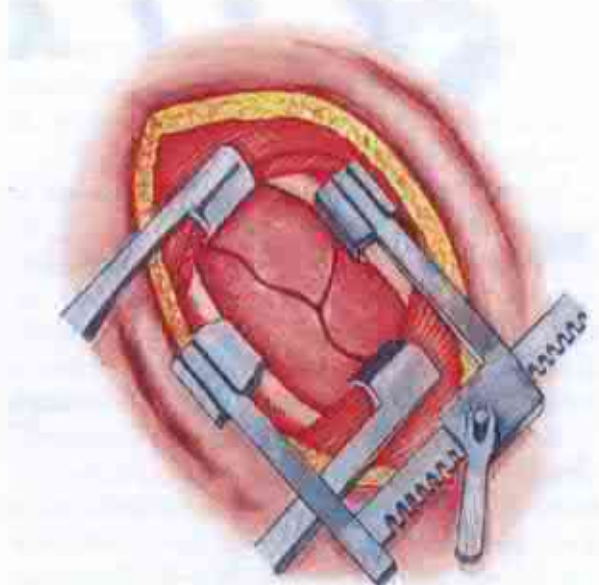
**Fig. 1.14.** Linia de desfacere bontă a mușchiului dorsal mare (după Subramanian S., Halow K.D., 2000).



**Fig. 1.15.** Retractarea mușchiului dorsal mare cu vizualizarea mușchiului dințat (după Subramanian S., Halow K.D., 2000).



**Fig. 1.16.** Retractarea mușchiului dințat. Linia de incizie a mușchilor intercostali (după Subramanian S., Halow K.D., 2000).



**Fig. 1.17.** Instalarea depărtătorului intercostal cu expunerea câmpului operator (după Subramanian S., Halow K.D., 2000).



Fig. 1.18. Fuziunea coastelor în regiunea toracotomiei.

copiii operați, ulterior au prezentat complicații de tipul nedevelopării glandei mamare sau a mușchiului pectoral mare.<sup>4</sup> De asemenea există un risc major de dezvoltare a scoliozei.<sup>9</sup>

În unele cazuri, în perioada postoperatorie se dezvoltă dureri persistente în regiunea inciziei, legate de traumatismul nervilor intercostali. De asemenea, secțiunea ramurilor cutanate ale nervilor intercostali poate constitui un component neuropatic important al durerilor postoperatorii,<sup>7</sup> care, conform unor statistici, pot fi constatate în 21 – 49% cazuri.<sup>1</sup>

**Toracotomia laterală** este folosită comparativ rar la copii. Pacientul se poziționează în decubit lateral cu brațul în abducție și extensie cu antebrațul în flexie. Sub torace se aplică un sul. Incizia se efectuează prin spațiul intercostal VI, inferior de unghiul scapulei, și se extinde până la linia mamelonară. Posterior se găsește mușchiul latissim al spatelui, care se îndepărtează bont, iar anterior și superior mușchiul pectoral mare, care se inseră pe extremitatea anterioară a coastei a VI-a. Acest mușchi trebuie îndepărtat atent pentru a nu fi traumatizat, aflându-se pe mușchiul dințat anterior.

**Toracotomia anterolaterală.** Această cale de

abord este utilizată în unele intervenții cardiace, biopsia pulmonară, abordarea părții superioare a pediculului pulmonar și a mediastinului anterior.

Pacientul se poziționează în decubit dorsal cu un val moale sub toracele posterior. Brațul din partea homolaterală este ridicat.<sup>10</sup> Unii autori recomandă plasarea pacientului în poziție supinatorie, partea inciziei fiind ridicată la 20 – 45 grade față de suprafața mesei de operație prin aplicarea unor pernuțe (suluri) în regiunea feselor și a spatelui. Brațul ipsilateral este amplasat în spate pe masă sau în poziție ridicată, la dorința chirurgului. Pentru fixarea acestei poziții se plasează un suport și la spatele pacientului.<sup>5</sup>

Incizia se efectuează pe linia submamară până în fosa axilară, protejând mușchiul latissim (fig. 1.19). Incizia pielii este adâncită prin spațiul subcutan și fascia superficială până la mușchiul pectoral mare. Posterior de linia axilară anterioară este expus mușchiul dințat anterior. Fasciculele mușchiului pectoral mare, inserat pe marginea superioară a coastei a V-a și a VI-a, și mușchiului dințat anterior se îndepărtează bont. În unele cazuri, la adolescenți se poate recurge la incizia mușchiului pectoral mare cu ajutorul electrocoagulatorului. La nivelul spațiului intercostal, fibrele musculare ale mușchiului pectoral mic și dințat anterior sunt divizate cu degetul în două. Spațiul intercostal și cavitatea pleurală sunt deschise în mod obișnuit.

Închiderea spațiului intercostal în partea anterioară a cutiei toracice tehnic este mai dificilă din cauza că este mai larg, refacerea integrității fiind incompletă. Din acest motiv, pentru etanșetate, fibrele mușchiului dințat se suturează la mușchiul pectoral mare.<sup>10</sup>

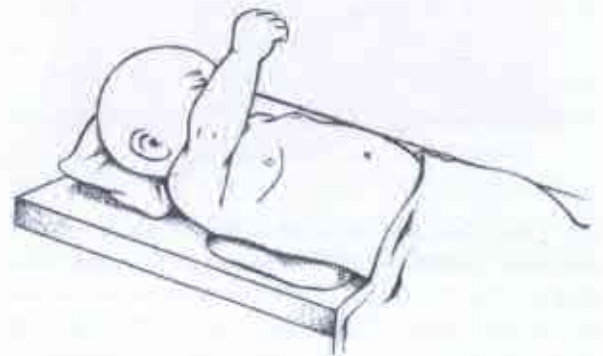


Fig. 1.19. Reprezentarea schematică a toracotomiei prin abord anterolateral.

**Toracotomia anterioară** la copii se folosește foarte rar pentru abordul timusului sau pentru aortopexie în unele cazuri de traheomalacie. Copilul este poziționat în decubit dorsal, realizându-se o incizie cutanată orizontală la nivelul spațiului II intercostal stâng. Ea trebuie să treacă între fasciculele musculare ale mușchiului pectoral mare și sternocostal superior și inferior. După deschiderea spațiului intercostal se vizualizează lobul timic sub care, în partea stângă, se află arcul aortei.<sup>10</sup>

**Toracotomia posterioară** nu diferă mult de toracotomia postero-laterală. Copilul se poziționează pe abdomen și partea anterioară a toraceului. Incizia se efectuează subscapular.

**Toracotomia axilară** la copii permite biopsia pulmonară la nivelul lobului superior.<sup>10</sup> Unii autori recomandă această incizie în chirurgia pneumotoraxului spontan, în rezecții pulmonare, în hernii hiatale, în cardiocirurgie (duct arterial persistent) Mai frecvent această cale de abord este practică în chirurgia toracoscopică.

Pacientul se plasează în decubit lateral, cu mâna rotată puțin în poziție ridicată pentru a expune spațiul submamar. Brațul homolateral este abduct la 90 grade la nivelul umărului flectat în cot și fixat în această poziție. Cutia toracică în plan orizontal față de brațul plasat sub un unghi drept.<sup>5</sup>

Incizia pielii poate varia. Se poate recurge la o incizie de-a lungul marginii anterioare a m. *latissimus dorsi* sau se poate practica o incizie orizontală. Reperele inciziei pielii sunt limitate de linia axilară posterioară (corespunde părții anterioare a m. *latissimus dorsi*) și linia axilară anterioară (limita marginii mușchiului pectoral mare). Lungimea inciziei depinde de intervenție și spațiul intercostal ales. O incizie de 4 cm pe linia axilară anterioară este optimă pentru tratamentul pneumotoraxului spontan sau biopsie pulmonară prin spațiul intercostal II.<sup>5</sup>

Incizia cutanată va fi adâncită prin țesutul subcutanat și fascia superficială a corpului mușchiului *serratus anterior*. Marginile trebuie depărtate, pentru a expune partea vizibilă a m. *latissimus dorsi*. Acesta la rândul său este retractat pentru a exterioriza m. *serratus anterior*. Mușchiul *pectoral major* este expus anterior, iar *serratus* este separat în spațiul avascular pe cale bontă digitală. Mult mai anterior, inserția lui este disecată de coastă, marcând marginea inferioară a spațiului intercostal selectat. Mușchii intercostali și pleura sunt secționați în maniera clasică.

**Toraco-freno-laparotomia** se utilizează în cazul unor formațiuni tumorale care se extind din cavitatea toracică în abdomen (neuroblastom), impunându-se un abord toracic și abdominal simultan.

Copilul se poziționează în decubit posterolateral cu un sul sub hemitorace. Incizia cutanată depinde de spațiul intercostal ales. Pentru abordul la suprarenală sau la lanțul simpatic toraco-lombar se utilizează spațiul intercostal VIII. Incizia se efectuează de la ombilic, oblic de-a lungul spațiului intercostal VIII până la mușchii paravertebrali. Se efectuează inițial laparotomia, urmată de deschiderea spațiului intercostal cu delimitarea fibrelor mușchiului dințat.<sup>10</sup>

**Sternotomia.** Sternotomia este unul din cele mai frecvente aborduri chirurgicale în chirurgia cardio-toracică, în rezecția tumorilor mediastinului anterior, în intervențiile pulmonare bilaterale simultane. Prin sternotomie pot fi realizate cu siguranță și rezecțiile de carină pe dreapta. Această incizie permite o expunere adecvată pentru mobilizarea intrapericardiacă a hilului pulmonar pe dreapta, pentru micșorarea tensiunii în anastomoza traheo-bronșică.<sup>5</sup>

Pacientul este plasat în poziție supinatorie. Brațele vor fi plasate pe suporturi speciale sau pot fi fixate de-a lungul corpului (fig. 1.20).

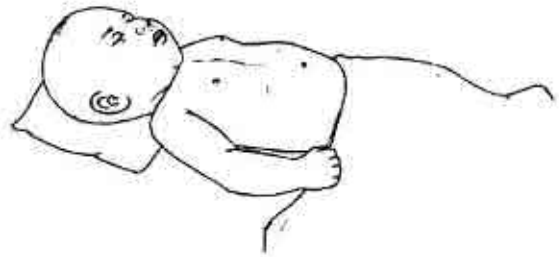


Fig. 1.20. Poziția copilului în sternotomia longitudinală.

În funcție de varianta de secționare a sternului, deosebim:<sup>12</sup>

- sternotomie longitudinală totală
- sternotomie longitudinală parțială
- sternotomie longitudinalo-transversală
- sternotomie transversală

Sternotomia longitudinală presupune o incizie verticală totală a tegumentelor, fasciei pectorale și periostului efectuată pe linia mediană de-a lungul sternului până la vârful apofizei xifoide. Este foarte important de a diviza ligamentul intraclavicular.

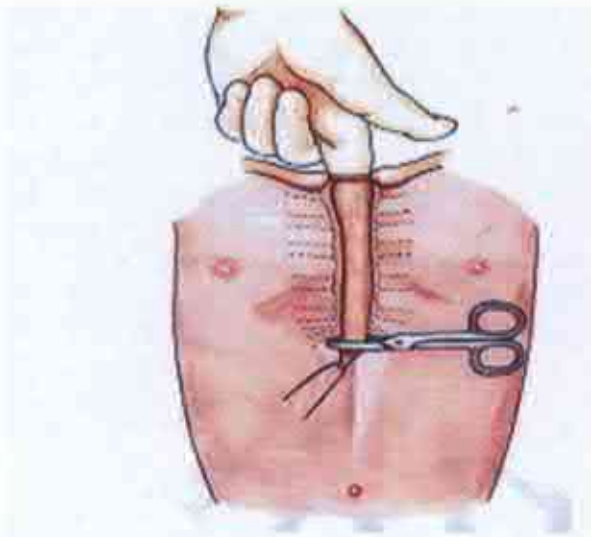
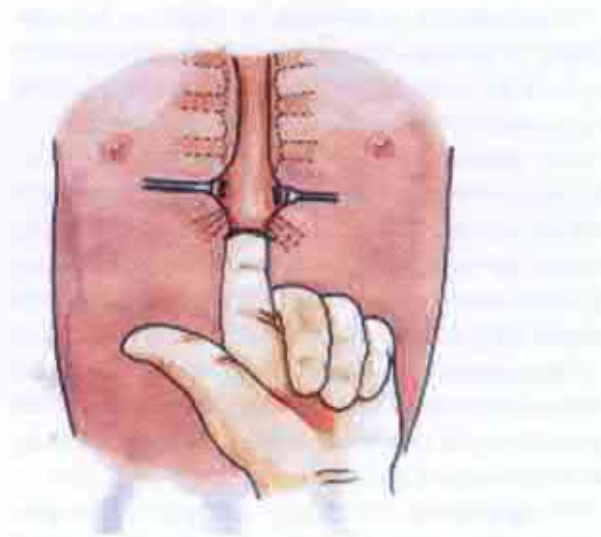


Fig. 1.21. Tunelizarea digitală a spațiului retrosternal. Secționarea apofizei xifoide (schemă după P.Keszler).

Unii chirurghi preferă rezecția apofizei xifoide (fig. 1.21). Din partea manubriului și a apofizei xifoide, cu degetele sau folosind un tampon, se recurge la tunelizarea spațiului retrosternal. Înainte de a secționa sternul, anestezistul trebuie să oprească ventilația, pentru a preveni lezarea pulmonilor.

Sternul se secționează cu sternotomul, fereștrăul electric sau cu ajutorul unui disc rotativ. Punctele de hemoragie periostală se electrocoagulează. Pe măduva osoasă a sternului se aplică ceară cu parafină. Pentru a obține o retracție progresivă și omogenă a fragmentelor osoase, pericardul trebuie detașat de la suprafața posterioară a sternului prin dividerea ligamentelor sternopericardiale, ceea ce reduce incidența deschiderii pericardului și pleurei. Ulterior se instalează un depărtător metalic, care permite un abord bun la mediastin. Intervenția chirurgicală finalizează cu plasarea tuburilor de dren în mediastin, care prin incizii auxiliare sunt introduse în epigastriu. Se drenează și spațiul pleural.

Refacerea integrității sternului se realizează prin aplicarea a 6-8 suturi metalice parasternale (fig. 1.22.). Pot fi folosite suturile din acid poliglicolic. Integritatea fasciei pectorale este restabilită prin aplicarea suturilor circulare. Pentru a evita apariția herniei incizionale se recurge la restabilirea cu precauție a liniei albe. Spațiul subcutan este suturat circular cu suturi absorbabile, iar procedeul de suturare a pielii



rămâne la discreția chirurgului.<sup>5</sup>

În sternotomia parțială sternul se secționează la nivelul manubriului și corpului până la nivelul spațiului intercostal III. În anumite cazuri, sternotomia longitudinală parțială se combină cu secționarea transversală a sternului.

Apropierea cu acuratețe a marginilor părților osoase este esențială pentru a minimaliza dehiscența sternală și durerea postoperatorie. Este foarte important de a evita suprapunerea și dehiscența voletelor sternului. De remarcat că dehiscența sternală nu este în exclusivitate rezultatul tehnicii operatorii imperfecte. O cauză importantă a dehiscenței sternale poate fi calitatea scăzută a osului prin osteoporoză.<sup>7</sup>

Sternotomia reprezintă o incizie toracică de risc. După Durrleman N. și Massard G. (2005), eroarea clasică în tehnica chirurgicală în sternotomie este devierea de la linia mediană: incizia și tăierea cartilajului sternocondral sau a coastei este greu de reparat, determinând și complicații din partea plăgii. Identificarea adecvată a liniei mediane este foarte simplă: chirurgul palpează marginile laterale ale sternului, fixându-le între haluce și indice, și marchează cu coagulatorul periostul pe linia mediană a sternului.

Dacă incizia se va aplica în direcție descendentă, ligamentul interclavicular trebuie incizat cu coagulatorul înainte de secționarea osului. Se va evita le-

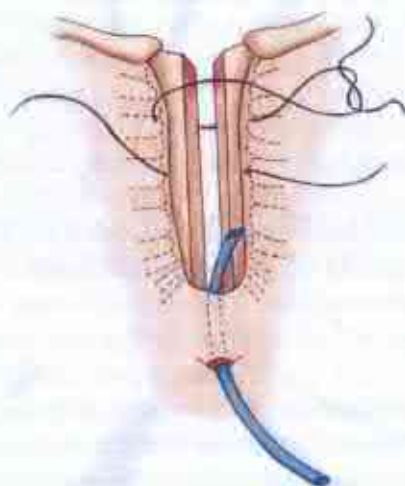


Fig.1.22. Schema suturării sternului cu drenarea mediastinului după P.Keszler (explicații în text).

zarea arcului venos jugular clasic și „riscant” (o venă de diferite dimensiuni, ce unește ambele vene jugulare, dislocată în scizura sternală și similară venei ce traversează partea superioară a cartilajului xifoid, care trebuie verificată și secționată). În acest context, unii chirurghi preferă de a secționa sternul în direcție proximală (de jos în sus) cu incizia ligamentului sub retractoră ușoară a voletelor sternale secționate.

O atenție deosebită se va acorda voletelor sternale retractate. La retractarea progresivă, fără precauție, pot apărea fracturile de coaste și leziunile prin entorsie ale plexului brahial. La deschiderea retractorului, chirurul trebuie să observe tensiunea aplicată pe vena omonimă. Lezarea venei omonime și a arterei brahiocefalice va fi evitată prin mișcarea precaută în direcție proximală a fereastrăului sternal. Aceiași tactică se va aplica și în cazul aortei.

Inciziile toracice, destul de simple la prima vedere, au importanță strategică pentru orice intervenție chirurgicală intratoracică, îndeosebi la copii.

## BIBLIOGRAFIE

1. Andrew Ochroch E., Gottschalk A., Augoustides J.G. et al. Pain and physical function are similar posterolateral thoracotomy following axillary, muscle-sparing vs posterolateral thoracotomy. *Chest*. 2005. 128:2664-70.
2. Athanassiadi K., Kakaris S., Theakos N., Skottis I. Muscle-sparing versus posterolateral thoracotomy: a prospective study. *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* 2007. 31:496-500.
3. Bal S., Elshershari H., Celiker R., Celiker A. Thoracic sequels after thoracotomies in children with congenital cardiac disease. *Cardiol. Young*. 2003. 13:264-7.
4. Cherup L.L., Siewers R.D., Futrell J.W. Breast and pectoral muscle maldevelopment after anterolateral and posterolateral thoracotomies in children. *Ann. Thorac. Surg.* 1986. 41:492-7.
5. Durrleman N., Massard G. Multimedia Manual of Cardiothoracic Surgery; doi:10.1510/mmcts.2005.001420.
6. Kanngiesser P., Liewald F., Halter G., Sunder-Plassmann L. Thoracic surgery in children. *Eur. J. Cardiothorac Surg.* 2005. 28:50-5.
7. Robicsek E., Daugherty H.K., Cook J.W. The prevention and treatment of sternum separation following open-heart surgery. I. *Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1977. 73:267-8.
8. Subramanian S., Halow K.D. Muscle-splitting posterolateral thoracotomy: a novel technique. *Curr. Surg.* 2000. 57(1):74-7.
9. Van Biezen F.C., Bakx P.A., De Villeneuve V.H., Hop W.C. Scoliosis in children after thoracotomy for aortic coarctation. *J. Bone. Joint Surg. Am.* 1993. 75:514-8.
10. Varlet F., Guye E. Voies d'abord en chirurgie thoracique de l'enfant. *La chirurgie thoracique de l'enfant*. 2004. P.7-20.
11. Бисенков Л.Н. (под ред.). Торакальная хирургия. Изд. «Элби-СПб.». Санкт-Петербург. 2004. С.129-32.
12. Кованов В.В. (под ред.) Оперативная хирургия и топографическая анатомия. Москва. «Медицина». 2001. С.303-5.

## II. CONSIDERAȚIUNI ANATOMO-TOPOGRAFICE ÎN REZECȚIILE PULMONARE LA COPII

**Cavitatea toracică** repetă forma osteotoracelui, prezentând un con trunecat cu baza mare orientată în jos, net delimitat, de jur împrejur, de regiunile parietale ale peretelui toracic, descrise mai sus, cu excepția aperturii superioare, care face cale de pasaj pentru trecerea formațiunilor comune atât gâtului, cât și toracelui, primordial vasculare, nervoase și tubulare viscerele.

În cazul cavității toracice cu conținutul extirpat, atrage atenția proeminența longitudinală evidentă a coloanei vertebrale, care o divide, cel puțin în partea posterioară, în două compartimente secundare laterale. Fiecare dintre acestea conține plămânil și sacul pleural respectiv, însă cei doi plămâni cu seroasa lor pleurală nu vin în contact, ci rămân separați printr-o serie întreagă de organe, vase și nervi, localizați între coloana toracică și stern, al căror ansamblu constituie mediastinul.

Astfel, cavitatea toracică cuprinde trei regiuni topografice viscerele: două laterale – regiunile pleuropulmonare, și una mediană – regiunea mediastinală. Fiecare regiune dispune de limite, raporturi și conținut propriu, realizând relații topografice importante cu formațiunile din preajmă.

Regiunile pleuropulmonare dreaptă și stângă conțin plămânil corespunzător, învelit de pleură, căreia îi corespund o foiță parietală și alta viscerală. Pleura parietală contactează cu pereții cavității toracice prin intermediul fasciei endotoracice – membrana conjunctivă care o câpтуșește din interior.

Fasciei endotoracice îi corespund următoarele porțiuni:

- membrana suprapleurală (Sibson), care fixează cupola pleurală de formațiunile bazei gâtului;
- fascia endotoracică propriu-zisă – consolidează pleura parietală de pereții regiunii costale;
- fascia diafragmală superioară – fixează pleura diafragmală la diafragm.

Țesutul conjunctiv mediastinal consolidează pleura parietală mediastinală de formațiunile mediastinului, în special de pericardul fibros.

### 2.1. CARACTERISTICA ANATOMICĂ A PLEUREI ȘI A PLĂMÂNILOR

#### Pleura

Învelișul seros peripulmonar se compune din două foițe lucioase și netede: *viscerală (pleura visceralis)* și *parietală (pleura parietalis)*. *Pleura viscerală* aderă la suprafața plămânilor (prin intermediul unui strat subțire de fibre elastice), pătrunzând în scizurile acestora și tapetează fețele adiacente ale lobilor. *Pleura parietală* atașată lax, tapetează fața internă a peretelui toracic, acoperind și diafragmul.

La nivelul hilului pulmonar, aceste două foițe seroase se răsfrâng, delimitând un spațiu virtual (*cavum pleurale*), închis și separat pentru fiecare plămân, care conține o mică cantitate de lichid seros, condiționând adeziunea capilară. Foița viscerală alunecă ușor fața de cea parietală în mișcările respiratorii.

*Cavitatea pleurală* devine reală doar în cazul când conține aer (în pneumotorace) sau în revărsări patologice (hidrotorace – lichid seros, hemotorace – sânge, empiem – puroi). Lichidul seros e produs la nivelul foiței viscerele și e absorbit la nivelul celei parietale.

Pleura are rol de a transforma mișcarea de frecare în mișcare de alunecare și de a solidariza plămânil cu pereții toracelui în mecanica respiratorie. Este constituită dintr-un înveliș endotelial și un substrat conjunctivoelastic.

Histologic pleurei i se descriu următoarele straturi:

- mezotelial;
- submezotelial;
- fibroelastic superficial;
- conjunctiv subpleural;
- fibroelastic profund.

Din punct de vedere topografic și clinic pleura parietală prezintă următoarele porțiuni:

*pleura costală (pleura costalis)*, prin intermediul fasciei endotoracice (*Luschka*), tapetează fața internă



a coastelor, mușchilor intercostali și, în mică măsură, sternul, întinzându-se de la acesta până la corpurile vertebrale. Depășind cu 2-3 cm clavicula și cu 3-4 cm coasta I, pleura costală se încadrează simetric în apertura superioară a toracelui, acoperind aici vârful plămânului (fiind numită la acest nivel „cupolă” sau „dom” pleural) și limitând la mijloc un spațiu pentru trahee, esofag și formațiunile neurovasculare;

**pleura mediastinală** (*pleura mediastinalis*), aderă la țesutul conjunctiv al mediastinului, fiind orientată în plan sagital, între vertebrele toracice și stern. Datorită poziției asimetrice a inimii, pleura mediastinală stângă ocupă o poziție înclinată, în jos și în stânga. Subhilar, foițele parietală și viscerală, în plan frontal, concresec prin intermediul ligamentului pulmonar (numit de *Waldeyer mezopneumon*), de formă triunghiulară, care desparte complet mediastinul anterior de cel posterior;

**pleura diafragmatică** (*pleura diaphragmatica*) acoperă fața superioară a diafragmului și aderă la mușchiul frenic, cu excepția zonei de coalescență cu pericardul.

**Sinurile (recesurile) pleurale** (*recessus pleurales*), numite și „funduri de sac”, reprezintă niște spații complementare, care nu se umplu de plămâni nici în inspirația forțată. Apar la nivelul liniilor de reflexie a pleurei, la trecerea dintr-un teritoriu în altul, cu formarea unui unghi diedru, de regulă ascuțit, cu o certă valoare practică.

**Reflexiunile pleurale formează următoarele recesuri:**

- **recesurile costodiafragmatice** (*drept și stâng*), cele mai importante din punct de vedere practic, se extind în semicerc de-a lungul bazelor plămânilor, având o adâncime de cca 6 cm pe linia axilară medie. Libere în mod normal, în cazuri patologice sunt umplute cu lichide sau blocate de aderențe (fig. 2.1);

- **recesurile costomediastinale anterioare** (*drept și stâng*, fig. 2.1), mai reduse ca cele precedente, corespund liniei de reflexie a pleurei mediastinale pe stern, fiind mai evidente în partea stângă (la nivelul coastei IV);

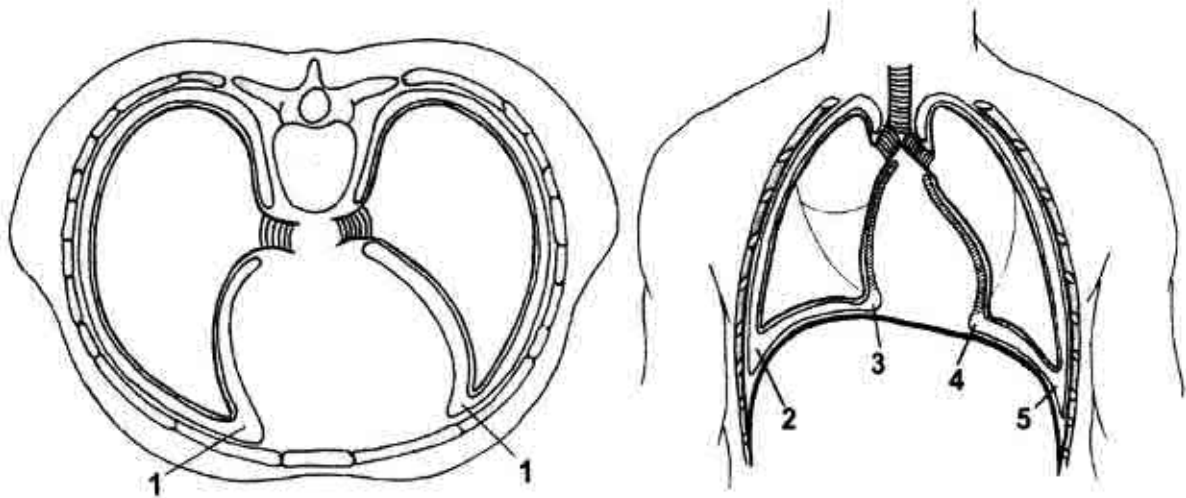
- **recesurile costomediastinale posterioare** (mai slab evidențiate ca cele anterioare) și **superioare** (*cupola pleurală*);

- **recesurile frenicomediastinale** (*drept și stâng*) se formează la nivelul, unde pleura mediastinală se reflectă pe cea diafragmatică (fig. 2.1);

- **recesul interazigoesofagian**, dispus între flancul drept al traheei și al esofagului, pe de o parte, și porțiunea ascendentă a venei azigos, pe de alta;

- **recesul interaorticoesofagian și recesul azigoesofagian** - unite, frecvent, între ele prin ligamentul interpleural (Морозов).

Sistemul ligamentar al pediculului pulmonar (sistem unitar de legătură a componentelor pediculului pulmonar), reprezentat prin țesutul conjunctiv fibroelastic de menținere, include:



**Fig. 2.1.** Cavitățile pleurale: 1 - *recessus costomediastinales* (*dexter et sinister*); 2, 5 - *recessus costodiaphragmaticus* (*dexter et sinister*); 3, 4 - *recessus phrenicomediastinales* (*dexter et sinister*).

- *ligamentul pericardoarterial* este întins între fața anterolaterală a pericardului și bifurcația arterei pulmonare drepte;

- *ligamentul cavopulmonar* fixează vena cavă superioară de fața anterioară a arterei pulmonare drepte;

- *ligamentul bronhopericardic* unește trunchiurile bronhiilor principale dreaptă și stângă de pericard;

- *ligamentul pulmonar*.

Aparatul suspensor pleural (*Sebileau*) include următoarele ligamente ale cupolei pleurale:

- *ligamentul costopleural* este orientat de la colul coastei I și marginea șanțulețului arterei vertebrale spre domul pleural;

- *ligamentul vertebropleural* pleacă de la corpurile vertebrelor C7, T1-2;

- *ligamentul costoverthropleural* are originea pe apofiza transversală C7 și șanțulețul arterei subclavie;

- *ligamentul traheopleural* component al țesutului conjunctiv paratraheal, care fixează bolta pleurală;

- *ligamentul esofagopleural*;

- *ligamentele vasopleurale* pleacă de la teaca fasciculului neurovascular al gâtului;

- *mușchiul scalen minim* – fascicul al mușchiului scalen mijlociu.

Cupola pleurală se găsește într-un fel de cort, format din cei trei mușchi scaleni.

## Linii limitrofe ale sacilor pleurali

Sacul pleural drept este ceva mai scurt și mai lat decât cel stâng. Apexul sacilor pleurali depășește cu cca 3-4 cm marginea anterioară a coastei I, iar linia limitrofă anterioară a acestora se întinde aproximativ de la coasta II până la coasta IV, deviind puțin spre stânga și urmând, la nivelul coastelor VI-VII, cu limita inferioară.

### Limitele inferioare:

Linii topografice trasate pe torace	Plămânul drept	Plămânul stâng (puțin mai jos ca în dreapta)
<i>Linea mediana anterior</i>	coastele VI-VII	coastele VI-VII
<i>Linea medioclavicularis (mamillaris)</i>	coasta VII (marginea inferioară)	coasta VII (marginea inferioară)
<i>Linea axillaris media</i>	întretaie coasta X	întretaie coasta X
<i>Linea scapularis</i>	întretaie coastele XI-XII	întretaie coastele XI-XII
<i>Linea paravertebralis</i>	capul coastei XII	capul coastei XII

## Vascularizarea și inervația pleurei

*Pleura parietală* este vascularizată și inervată din surse comune cu peretele toracic și regiunea diafragmatică. Irigația arterială este realizată de arterele intercostale, toracice interne și frenice superioare. Sângele venos se varsă în venele omonime ce le însoțesc. Limfaticele sunt tributare nodurilor limfatice intercostale, mediastinale posterioare, parasternale și diafragmale superioare

Nervii provin din nervul frenic și din cei intercostali. *Pleura parietală* are o inervație senzitivă somatică și algică accentuată.

*Pleura viscerală*, atașată plămânilor, dispune de vase sangvine și limfatice comune cu ale acestora. Arterele foitei viscerale provin din arterele bronhice, iar limfaticele se orientează spre nodurile bronhopulmonare (hilare). Inervația e asigurată de plexul pulmonar, format din ramurile nervilor vagi și cele ale lanțului simpatic. *Pleura viscerală*, la fel ca și plămânii, nu posedă inervație nociceptivă, fiind aproape nesensibilă la durere.

## Plămânii

**Plămânii** (*pulmones*), organe pare, situate în cavitatea toracică, bilateral de regiunea mediastinală, au formă de con neregulat cu baza orientată în jos. Au consistență moale, elastică (cu aspect de burete), culoare roșie la naștere și cenușie, cu nuanță de marmură, oferită de petele întunecate rezultate de particulele de praf depozitate în țesutul conjunctiv interlobular la adult. Greutatea unui plămân este de cca 600 – 700 g, cel stâng fiind ceva mai ușor (cu cca 10%), mai lung și mai îngust.

În aspect extern fiecare plămân prezintă:

- un vârf (*apex pulmonis*), rotunjit, care anterior depășește coasta I cu 3-4 cm, clavicula – cu 2-3 cm, iar posterior atinge nivelul vertebrei cervicale C<sub>7</sub>. Pe

vârful plămânului se evidențiază un șanțuleț – *sulcus subclavius* – cauzat de presiunea arterei omonime;

- o bază (*basis pulmonis*), orientată în jos, a cărei față concavă se mulează pe diafragm (*facies diaphragmatica*);

- o față costală (*facies costalis*), convexă, pe care se evidențiază niște șanțulețe imprimate de coaste;

- o față medială (*facies medialis*), concavă, care se adaptează în mare măsură pericardului și, la rândul său, se divide într-o zonă posterioară (*pars vertebralis*), având relații cu corpurile vertebrale, și alta – anterioară (*pars mediastinalis*), în treimea superioară a căreia se află hilul plămânului (*hilus pulmonis*) înconjurat de linia de reflexie a pleurei mediastinale.

Pe față medială se disting impresiuni date de organele învecinate, care sunt unele asimetrice, cauzate de arcul aortei și aorta descendentă (la plămânul stâng), vena cavă superioară și vena azigos (la plămânul drept), și amprente simetrice, respectiv, cele prehilare, cauzate de inimă (*impressio cardiaca*), cea din stânga fiind mai evidentă. Posterior, față medială a plămânului, prelungindu-se cu cea costală, formează o margine rotunjită, care ocupă șanțulețele pulmonare (*sulci pulmonales*) ale cavității toracice;

- o margine anterioară (*margo anterior*), ascuțită, care separă față costală de cea medială și

care, în partea sa stângă circumscrie o impresiune determinată de poziția asimetrică a inimii (*incisura cardiaca pulmonis sinistri*), sfârșind interior cu o prelungire – *lingula pulmonis sinistri*;

- o margine inferioară (*margo inferior*), subțire și ascuțită, care fiind evident înclinată anteroposterior, circumscrie baza plămânului;

- un pedicul / rădăcina plămânului (*pediculus seu radex pulmonis*), constituit din bronhia principală (elementul așezat cel mai posterior), artera pulmonară (încă nedivizată, plasată superior și puțin posterior de venele omonime) și nervi (formațiuni care pătrund în plămân), precum și două vene pulmonare (situate anterior și inferior) cu numeroase vase limfatice (fig. 2.2.).

În rădăcina plămânului drept, *a. pulmonalis* este situată mai jos de bronhie (BAV), pe când în partea stângă întretaie bronhia și se plasează mai sus de ea (ABV).

Pediculul pulmonar drept vine în adiacență cu vena azigos (arcul acesteia încalecă rădăcina) și cu vena cavă superioară, plasată anterior, iar pediculul stâng este cuprins de aorta ascendentă (anterior), arcul aortei (care-l încalecă), aorta descendentă, esofagul și ligamentul arterial *Botallo* – posterior. Ambii pediculi vin în raport cu nervii frenici (anterior) și cu nervii vagi (posterior).

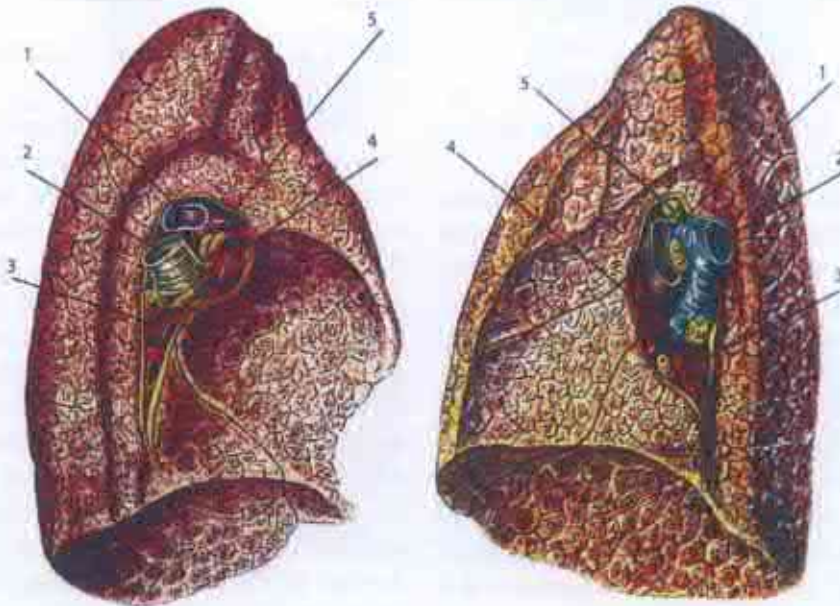


Fig. 2.2. Componenta pedicului pulmonar stâng și drept: 1 - artera pulmonară, 2 - bronhie, 3 - vena pulmonară inferioară, 4 - vena pulmonară superioară, 5 - ganglion limfatic.

### Unitățile structurale ale plămânului și arborelui bronșic

Fiecare plămân, printr-o fisură oblică (*fissura obliqua*), care pornește cu 6-7 cm mai jos de vârf, și străbate de sus în jos și medial față costală, ajungând la marginea inferioară, aproape de punctul de unire a acesteia cu marginea anterioară, e divizat într-un lob superior (*lobus superior*), situat anterosuperior, și altul inferior (*lobus inferior*), cu poziție posteroinferioară.

De la plămânul drept, din segmentul mijlociu al fisurii oblice, la nivelul coastei IV, se desprinde fisura orizontală (*fissura horizontalis pulmonis dextri*), care, separând partea inferioară, cuneiformă, a lobului drept, dă naștere celui mai mic lob – mijlociu (*lobus medius*). Respectiv fisurilor, cei trei lobi ai plămânului drept, la fel ca și cei doi ai plămânului stâng au fețe interlobare, sinuoase, de contact, acoperite de pleura viscerală.

Fiecare din cele două bronhii principale, dreaptă și stângă, pătrunzând în hilul pulmonar respectiv, se arborizează în ramificații din ce în ce mai subțiri, de regulă după principiul monopodic. Acestea sunt înconjurate de stroma și componentele parenchimatoase ale plămânului, străbătându-l până la baza lui.

Paralel cu calibrul bronhiilor se micșorează și dimensiunile lamelor cartilajinoase din peretele acestora, care în bronhiile cu diametrul de 1 mm (nivelul bronhioloelor terminale) și mai mic dispar complet.

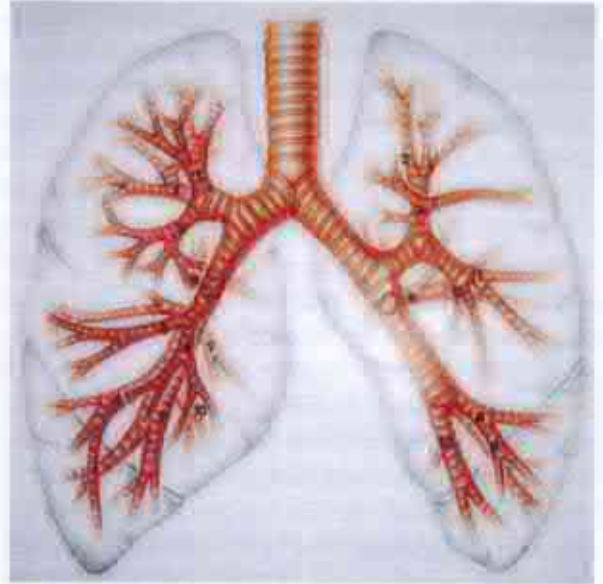
#### Arborele bronșic

Componenta bronhială a plămânilor include următoarele ramificații (fig. 2.3):

- *bronhiile principale* (de ordinul I), cu originea la nivelul bifurcației traheei (de regulă, T5), includ o porțiune *extrapulmonară* (cu structura peretelui similară traheei) și alta – *intrapulmonară*;

- *bronhiile lobare* (de ordinul II), în număr de trei, de calibru inegal (*bronchus lobaris superior, medius et inferior dexter*) de la bronhia principală dreaptă, și două, aproape uniforme (*bronchus lobaris superior et inferior sinister*) de la cea stângă;

- *bronhiile segmentare* (de ordinul III), 10 atribuite plămânului drept (3 superioare, 2 mijlocii și 5 inferioare) și 10 celui stâng (5 superioare și 5 inferioare), sunt destinate segmentelor pulmonare, unități parenchimatoase cu aeratie și vascularizație



**Fig. 2.3.** Structură segmentară a arborelui bronșic (după H.C. Колесничков, Лыткин М.И., 1988): 1 - bronhia segmentară apicală (B1); 2 - bronhia segmentară posterioară (B2); 3 - bronhia segmentară anterioară (B3); 4 - bronhia segmentară exterioră din dreapta (B4); 5 - bronhia segmentară interioară din dreapta (B5); 6 - bronhia segmentară superioară (B6); 7 - bronhia segmentară mediobazală; 8 - bronhia segmentară anterobazală (B8); 9 - bronhia segmentară bazală exterioră (B9); 10 - bronhia segmentară posterobazală (B10); 11 - bronhia segmentară linguală superioară din stânga (B5); 12 - bronhia segmentară linguală inferioară din stânga (B5).

proprie, denumite ca și segmentele bronhopulmonare pe care le deserveșc.

Bronhiile segmentare sunt asociate fidel ramurilor arterei pulmonare, pătrunzând cu acestea din urmă prin vârful segmentului bronhopulmonar respectiv, spre deosebire de venele segmentare dispuse la periferia segmentelor.

Segmentele bronhopulmonare (*segmenta bronhopulmonalia*), considerate ca „un mic plămân”, corespund unor porțiuni net delimitate ale lobilor pulmonari de formă piramidală, cu vârful orientat spre hil și baza spre fețele organului. Pentru prima dată segmentele bronhopulmonare au fost definite de Ewart (1889). Ulterior structura anatomică a segmentelor bronhopulmonare a fost studiată de Boyden E. (1947, 1958), Cordie G. și Cobrol C. (1955), Bejan L. și Zitti E. (1981).

Plămânil drept are următoarele *segmente* (fig.2.4):

• *lobul superior:*

- segmentul apical, plasat deasupra hilului, formează vârful plămânului (S1);

- segmentul posterior, cu poziție posterolaterală, ajunge până la fisura oblică (S2);

- segmentul anterior, situat anterior, până la fisura orizontală (S3);

• *lobul mijlociu:*

- segmentul lateral, localizat dorsolateral, între fisurile oblică și cea orizontală (S4);

- segmentul medial, plasat medial, în preajma hilului (S5);

• *lobul inferior:*

- segmentul apical (superior) (*Nelson-Fowler*), ocupă vârful lobului inferior, având și o subunitate *segmentum subapicale* (S6);

- segmentul bazal medial (paracardiac) plasat în apropierea atrului drept (S7);

- segmentul bazal anterior, cu poziție anteroinferioară (S8);

- segmentul bazal lateral, orientat spre recesul costodiafragmatic (S9);

- segmentul bazal posterior, care ocupă o poziție inferoposterioară, cu baza orientată spre diafragm (S10).

Segmentele plămânului stâng sunt:

• *lobul superior:*

- segmentul apical (S1);

- segmentul posterior (S2);

- segmentul anterior (S3);

- segmentul lingual superior (S4);

- segmentul lingual inferior; ultimele două ocupă așa-numita „lingulă” (S5);

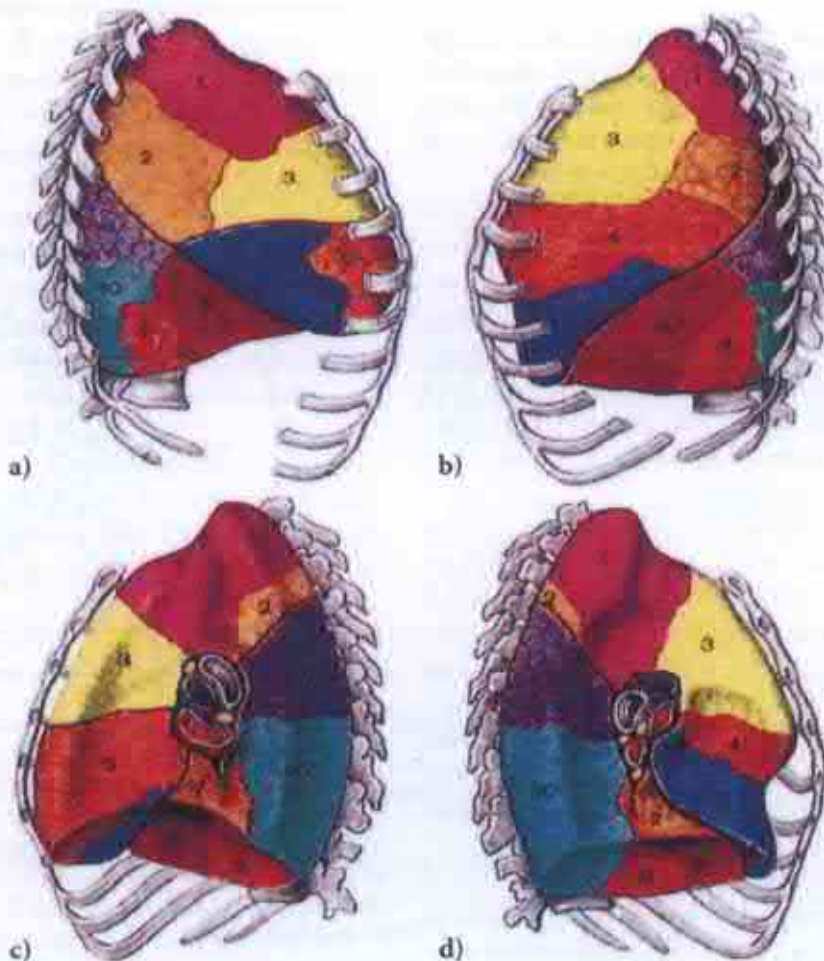


Fig. 2.4. Structura segmentară a plămânilor - explicații în text (după Жданов Д.А. cit. Конаков В.В.).

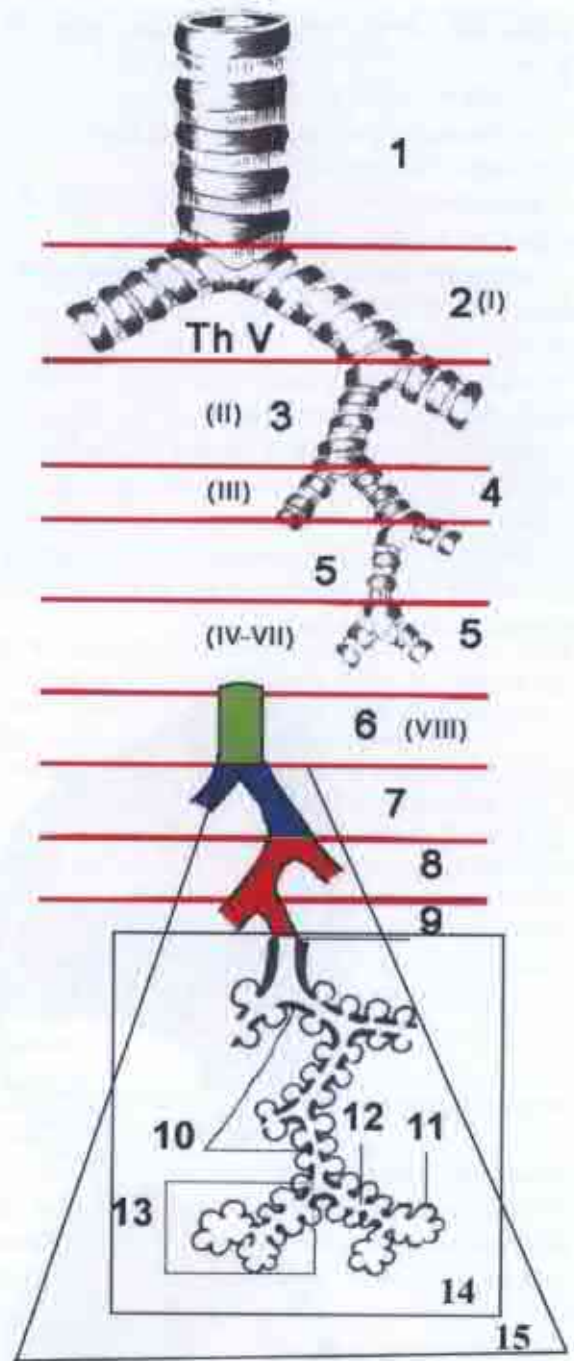
- **lobul inferior:**
  - segmentul apical (superior) cu segmentul sub-apical (S6);
  - segmentul bazal medial (*cardiacum*) (S7) nepermanent;
  - segmentul bazal anterior (S8);
  - segmentul bazal lateral (S9);
  - segmentul bazal posterior (S10);
- **bronhiile subsegmentare și interlobulare** (cu ordinul de la IV - V până la XVI - XX), localizate în cadrul segmentelor bronhopulmonare, între lobulii pulmonari secundari;
- **bronhiile intralobulare (lobulare secundare)** (de regulă de ordinul VIII, până la XX), atribuite lobuliilor secundari, care reprezintă ultima unitate structurală pulmonară, macroscopic vizibilă; lobulii secundari sunt separați prin septe interlobulare, care conțin macrofage, capabile de a capta particulele de praf inspirat, oferind, astfel, fețelor pulmonare un aspect areolat.

*Lobulul secundar* reprezintă un mic sector de parenchim pulmonar, de regulă, de formă piramidală (prismatică), cu diametrul transversal la bază de cca 1 - 2 cm, în vârful căruia, orientat spre hil, pătrunde una din bronhiile intralobulare secundare;

• **bronhiiole terminale**, în număr de la 4-5 până la 12-18, fiecare atribuită unui acin (unitate morfofuncțională a plămânului), prezintă un perete constituit dintr-un strat de țesut muscular neted dezvoltat (spasmul acestora poate provoca astmul bronșic) și fascicule de fibre elastice, aranjate în spirală, lipsit de glande, tapetat din interior de un epiteliu cilindric ciliat, care, la rândul lor, se divide, de regulă, în două bronhiiole respiratorii;

• **bronhiiolele respiratorii** (de ordinele I - IV) au peretele format din epiteliu cuboid. De la bronhiiolele respiratorii se ramifică ductele alveolare (*ductuli alveolaris*), care poartă la capete și pe parcurs săculețele alveolare (*sacculi alveolaris*), formate din alveole pulmonare (*alveoli pulmonis*), formațiuni veziculare, la nivelul cărora are loc schimbul de gaze. Bronhiiolele respiratorii de ordinul I conțin alveole pe 2/3 de suprafață, cele de ordinul II - pe 1/2, iar cele de ordinul III și IV - doar pe 1/3 din suprafață.

**Alveolele pulmonare**, în număr de cca 75-150 milioane și mai mult, cu o suprafață respiratorie de la 55-80 m<sup>2</sup> până la 130 m<sup>2</sup>, reprezintă cavități emisferice mici, cu aspect veziculos, care se deschid în ductele alveolare și în bronhiiolele respiratorii. Al-



**Fig. 2.5. Arborele bronșic (schemă):** 1 - traheea; 2 - bronhiile principale dreaptă și stângă (primare) (I); 3 - bronhiile lobare (secundare) (II); 4 - bronhiile segmentare (tertiare) (III); 5 - bronhiile subsegmentare și interlobulare (IV-VII); 6 - bronhiile intralobulare (lobulare secundare) (VIII-XVI); 7 - bronhiiole terminale; 8 - bronhiiole de ord. I; 9 - bronhiiole de ord. II; 10 - bronhiiole respiratorii (I-IV); 11 - sacii alveolari și alveolele pulmonare; 12 - ducte alveolare; 13 - lobulul pulmonar primar; 14 - acin pulmonar; 15 - lobul pulmonar secundar.

veolele pulmonare comunică între ele prin pori sau stomate alveolare (Kohn) – 1-6 pe o alveolă. Lambert a descris încă o cale aeriană de comunicare interalveolară, colaterală, așa-numitele „canale”, care leagă bronhiiolele preterminale cu alveolele și săculeții alveolari.

**Complexul structural alveolocapilar**, care reprezintă ansamblul epiteliomezenchimal cu funcție hematoaderiană, este format, dinspre cavitatea alveolară spre capilarul sanguin, din următoarele straturi:

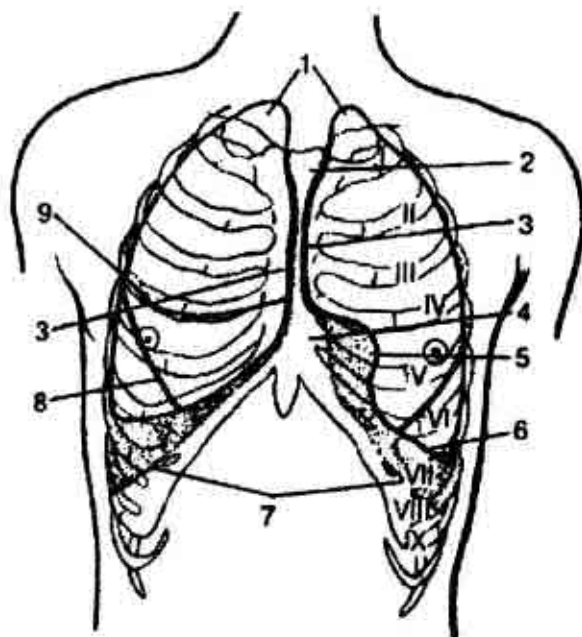
- *pelicula de surfactant*, care oferă alveolelor stabilitate, împiedică transsudarea și edemarea, are funcție bactericidă. Surfactantul este un agent activ de suprafață secretat de celulele epiteliale specializate, care ocupă 10% din suprafața alveolelor pulmonare;

- *epiteliul alveolar*;
- *membrana bazală epitelială*;
- *substanța fundamentală*;
- *membrana bazală capilară*;
- *celulele endoteliale ale capilarului*.

Peretele fiecărei alveole este încorporat de o rețea deasă de capilare, la al căror nivel sângele intră în schimb osmotic cu aerul din alveolă.

Pe lângă celulele epiteliale tipice (ciliare, bazale etc.), în epiteliul căilor respiratorii s-au depistat și celule endocrine solitare „apudocite” (apartenente sistemului APUD al organismului întreg), mai frecvent localizate în regiunile distale ale arborelui bronșic, care secretă serotonină, histamină, prostaglandine etc. cu acțiune de a contracta vasele și musculatura bronhioloanelor, contribuind la reglarea funcțiilor aparatului respirator.

Aceiași funcție o îndeplinesc și așa-numiții corpusculi neuroepiteliali (CNE), descriși de B.Ф. Ламков (1981) ca tip de aparate receptorii la nivelul alveolelor pulmonare. Celulele menționate, depis-



**Fig. 2.6.** Limitele plămânilor și ale pleurei parietale (aspect anterior): 1 - IX - costae; 1 - apex pulmonis; 2 - area interpleurica superior; 3 - margo anterior pulmonis; 4 - area interpleurica inferior; 5 - incisura cardiaca pulmonis sinistri; 6 - margo inferior pulmonis; 7 - limita inferioară a pleurei parietale; 8 - fissura obliqua; 9 - fissura horizontalis.

tate în mucoasa alveolelor pulmonare (la copii sunt mai numeroase în bronhiiole și porțiunile incipiente ale ducturilor alveolare), se referă la sistemul endocrin difuz.

#### **Linii limitrofe ale plămânilor**

Apexul pulmonar depășește clavicula cu 2-3 cm, iar coasta I cu 3-4 cm.

#### **Limitele inferioare:**

<b>Linii topografice trasate pe torace</b>	<b>Plămânul drept</b>	<b>Plămânul stâng (puțin mai jos ca în dreapta)</b>
<b>Linea medioclavicularis (mamillaris)</b>	coasta VI (marginea inferioară)	spațiul intercostal VI
<b>Linea axillaris media</b>	întretaie coasta VIII	marginea inferioară acoastei VIII
<b>Linea scapularis</b>	întretaie coastele IX-X	coasta IX-X
<b>Linea paravertebralis</b>	nivelul apofizei spinose a vertebrei toracice XI și marginea superioară a coastei XI	nivelul apofizei spinose a vertebrei toracice XI și marginea superioară a coastei XI

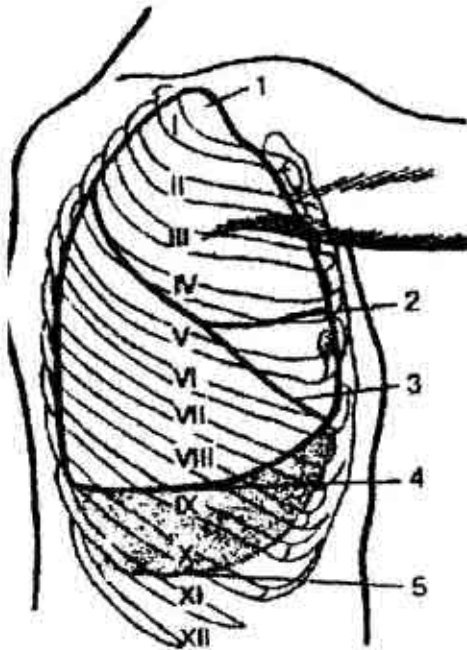


Fig. 2.7. Limitele plămânilor și ale pleurei parietale (aspect lateral din dreapta): I - XII - costae; 1 - apex pulmonis; 2 - fissura horizontalis; 3 - fissura obliqua; 4 - margo inferior pulmonis; 5 - limita inferioară a pleurei parietale

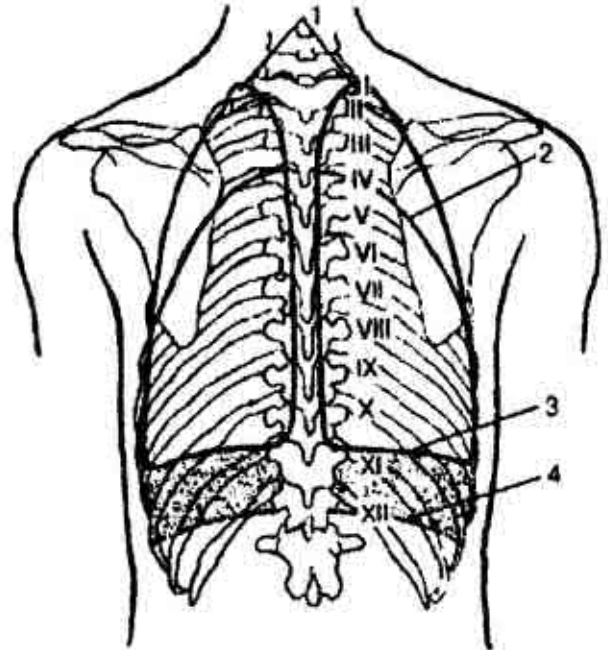


Fig. 2.8. Limitele inferioare ale plămânilor și ale pleurei parietale (aspect posterior): I - XII - costae; 1 - apex pulmonis; 2 - fissura obliqua; 3 - margo inferior pulmonis; 4 - limita inferioară a pleurei parietale

## Vasele și nervii plămânilor

**Vascularizarea plămânilor.** Irigarea arterială a plămânilor este asigurată de două circulații sangvine, pe de o parte, de un *sistem de acces nutritiv*, care asigură necesitățile metabolice ale țesutului pulmonar, iar pe de altă parte, de un *sistem funcțional*, subordonat respirației.

**Circulația nutritivă** face parte din marea circulație și aduce în plămân sânge bogat în substanțe nutritive și oxigen. Este asigurată de arterele bronșice, ramuri ale aortei toracice, care irigă arborele bronhial și parenchimul pulmonar. O parte din sânge se întoarce în venele bronhiale, care se varsă în venele azigos, iar acestea, la rândul lor, în vena cavă superioară și atricul drept; o altă parte din sânge se întoarce prin venele pulmonare în atricul stâng.

**Circulația funcțională** este asigurată de trunchiul pulmonar cu arterele pulmonare, originare din ventriculul drept, prin care circulă sângele venos. Ramurile terminale ale acestora se capilarizează la nivelul alveolelor pulmonare. Aici sângele, de pe urma schimbului de gaze, devine sânge arterial bogat în oxigen. Din rețeaua capilară perialveolară iau

naștere cele două vene pulmonare, care se varsă în atricul stâng.

Sistemul de acces nutritiv include:

- ramurile bronșice (*rr. bronchiales*) ale aortei toracice, arterelor intercostale posterioare și arterei subclaviculare. Pătrund prin hil, însoțind bronhiile și asigurând vascularizația țesutului pulmonar până la nivelul bronhiolilor respiratorii;

- venele bronșice (*vv. bronchiales*) anterioare și posterioare, în număr de 2-3 pentru fiecare plămân. Nu au valvule, nu sunt satelitele arterelor bronhiale, ci tributare ale venelor azigos și hemiazigos (cele posterioare), iar cele anterioare – parțial și venelor pulmonare.

Vascularizarea funcțională este asigurată de:

- artera pulmonară dreaptă (*a. pulmonalis dextra*), una din cele două ramuri ale trunchiului pulmonar, aproape de două ori mai lungă și puțin mai voluminoasă decât cea stângă. Trece sub arcul aortei și, pătrunzând în hilul pulmonar, anterior de bronhia principală, se divide în două ramuri mari: *superioară* (care trimite artere segmentelor lobului superior) și *inferioară* (oferă ramuri, inițial lobilor mijlociu și inferior, apoi segmentelor acestora);



• *artera pulmonară stângă* (*a. pulmonalis sinistra*), mai scurtă și mai subțire decât cea dreaptă, înțretaie aproape perpendicular față anterioară a bronhieii principale din stânga, pătrunde în hil, unde descrie un „arc”, din a cărui convexitate își au originea ramurile segmentare ale lobului superior, iar mai inferior – colaterale spre „lingulă” și ramuri destinate segmentelor lobului inferior. Ramificațiile terminale ale arterelor pulmonare se capilarizează, formând o rețea capilară perialveolară, la al cărui nivel are loc schimbul de gaze;

• *vene pulmonare* (*vv. pulmonales*) colectează sângele bogat în oxigen din rețeaua capilară perialveolară, formând venele perilobulare și intersegmentare – afluențe ale venelor pulmonare, câte două pentru fiecare plămân. Vena pulmonară superioară dreaptă are un diametru mai mare decât cea stângă și colectează sângele din lobul superior și cel mediu al plămânului drept, iar cea inferioară dreaptă – din lobul inferior al plămânului respectiv. Vena pulmonară superioară stângă colectează sângele din lobul superior al plămânului stâng, iar cea inferioară stângă, de calibru mai mare ca cea omonimă dreaptă – de la lobul inferior al plămânului stâng.

Sistemele venelor bronhiale și pulmonare anastomozează între ele.

### Limfaticele plămânilor

Vasele limfatice ale plămânilor se deschid în *ganglionii bronhopulmonari, traheobronhiali superiori și inferiori*.

Vasele limfatice pulmonare se grupează într-o rețea limfatică *superficială* (subpleurală) situată în stratul profund al pleurei, care corespunde configurației bazei lobulilor secundari, și *alta* – *profundă* (intrapulmonară). Vasele limfatice perilobulare, intersegmentare și peribronhovasculare, care încep cu capilarele limfatice din jurul bronhiolilor respiratorii, și cele terminale, din septurile interlobulare și interacinale, converg și conflund spre hilul pulmonar, trec printr-un șir de grupuri de ganglioni limfatici interpuse pe traseul lor: *intrapulmonari* (inconstanți), *hilari, bronhopulmonari, traheobronhiali superiori și inferiori* (dispuși la nivelul bifurcației traheei și de-a lungul acesteia), aparținând mediastinului.

Vasele limfatice ale plămânilor se îndreaptă spre *nodulii limfoizi bronhopulmonari, traheobronhiali superiori și inferiori*. Vasele eferente ale nodurilor traheobronhiali emerg spre unghiul venos drept, iar

o parte considerabilă din limfa plămânului stâng, care se scurge din lobul lui inferior, se varsă în ductul toracic.

### Nervii plămânilor

Inervația plămânilor este asigurată de *plexul pulmonar (anterior și posterior)*, format din fibre senzitive aferente (spinale și bulbare) și fibre eferente – simpatice și parasimpatice, precum și de ganglioni vegetativi.

Pătrunzând prin hil, plexurile vegetative se orientează conform traiectului arborelui bronhic, sub aspect de plexuri intramurale, care împreună cu ganglionii intramurali, situați pe parcursul acestora, inervează pediculii bronhovasculari intrapulmonari.

*Inervația senzitivă* aferentă este asigurată de neurofibrele neurocitelor pseudounipolare ale ganglionilor superior și inferior ai nervului vag (*inervația bulbară*) și ale ganglionilor spinali C5-L2 (*inervația spinală*), care ajung la plămâni în componența ramurilor cardiace și bronhiale ale nervului vag, precum și în componența ramurilor comunicante albe ale lanțului simpatic, până la ganglionii cervicotoracici (stelați), prin care tranzitează, sfârșind cu diferite forme de receptori (terminații nervoase) senzitivi; acestea, pe alocuri, formează aglomerări (*zone reflexogene*).

*Inervația simpatică* este asigurată de neurofibrele postganglionare ale ganglionilor cervicali superior, mediu și inferior, precum și ale celor toracici T1-T6 ai lanțului paravertebral. Acestea se orientează spre plămâni în componența nervilor cardiaci și bronhiali, sfârșind cu terminații eferente, pentru a oferi inervația respectivă mușchilor netezi, vaselor sangvine și limfatice, glandelor bronhiilor și tuturor celorlalte țesuturi pulmonare (*inervația trofică*), realizând dilatarea bronhiilor și micșorarea secreției glandelor bronhiale.

*Inervația parasimpatică* e oferită plămânilor de neurofibrele parasimpatice preganglionare cu originea în nucleul dorsal al nervului vag, care sinaptează cu neurocitele de tip Doghiel I ale ganglionilor intramurali. Neurofibrele postganglionare, prelungiri periferice ale celulelor Doghiel I, formează terminații eferente în mușchii netezi ai bronhiilor, vaselor sangvine și țesutul glandular, accelerând secreția acestora și contracția mușchilor netezi. Vagul are o acțiune preponderent bronhoconstrictoare, pe când simpaticul exercită o acțiune bronhorelaxatoare, reglând totodată și calibrul vaselor.

### Particularitățile de vârstă ale plămânilor

Plămânii la copii apnoici sunt scurți, lați, neaerați, de culoare gri-albicioasă sau gălbuie, cu suprafața netedă. Fiind puși într-un vas cu apă, se cufundă. Această proprietate este importantă din punct de vedere medicojudiciar pentru diagnosticarea unui copil născut mort sau mort după naștere.

La nou-născutul viu, plămânii au culoare roșu-închis, iar după primele respirații - roză. Aceștea sunt destul de mari în raport cu volumul cavului toracic, pe care-l ocupă în întregime, cu excepția spațiului destinat timusului și cordului, precum și a recesului costodiafragmatic, care rămâne liber. Marginile anterioară și inferioară sunt ascuțite, iar fața diafragmatică ușor scobită.

După instalarea respirației, plămânii se destind, plutesc la suprafața apei, marginile se rotunjesc și se întind, cea anterioară peste cord, iar cea inferioară - în recesul costodiafragmatic.

Creșterea cea mai evidentă are loc în sens antero-posterior. În această expansiune plămânul stâng întâlnește cordul, care determină, pe fața mediastinală, apariția impresiunii cardiace.

În primele 3 zile, majoritatea alveolelor pulmonare se pneumatizează, însă mai pot persista mici grupuri izolate de alveole colabate, care în decurs de o săptămână de la naștere devin funcționale.

Aerarea mai intensă a plămânilor, pentru cel drept, începe cu marginea anterioară, regiunea peribronhică, cuprinzând apoi masa pulmonară și, în ultimul rând, marginea inferioară. Regiunile anterioare se desfășoară mai repede și mai complet decât cele posterioare, lobul mijlociu drept și porțiunea corespunzătoare din plămânul stâng mai bine decât lobi inferiori.

Greutatea plămânilor la nou-născutul apnoic reprezintă 1/50-1/60 din greutatea totală, iar la cei care au respirat - 1/46-1/54, cel drept fiind mai greu. În grame greutatea ambilor plămâni variază între 39-70 g, dintre care cel drept cântărește 21-36,7 g, iar cel stâng 18-33,3 g. Ritmul de creștere în greutate este mai intens în primii 1-2 ani de la naștere, lent până la 10 ani și din nou accelerat între 13-16 ani.

La nou-născut amplitudinea mișcărilor respiratorii este mică, în inspirație forțată spațiile intercostale se bombează. Lobii plămânilor au dimensiuni diferite. Cei inferiori sunt mai mari decât cei superiori, iar lobul inferior al plămânului drept reprezintă aproape jumătate din plămânul întreg. Lobul

superior drept, la rândul său, este mai mare decât cel mijlociu.

La apnoici vârful plămânului se găsește în planul marginii superioare a extremității posterioare a coastei I sau ceva mai cranial de extremitatea sternală, la sugar nu depășește prima articulație costosternală, iar la copilul mai mare de 3 luni, poziția vârfului pulmonar este ca la apnoici. Proiecția marginii anterioare la apnoici, la dreapta, este paralelă cu recesul costomediastinal și la distanță de acesta. Din dreptul articulației sternoclaviculare și până la limita dintre lobul superior și cel mijlociu, în dreptul celei de-a III-a coaste, se află pe linia mamilară. La acest nivel, vârful lobului inferior drept trimite o prelungire medială pe sub fața caudală a timusului, care ajunge până la linia parasternală și pe această linie, marginea anterioară a plămânului se continuă caudal până la întâlnirea cu marginea inferioară.

În segmentul superior există o mare impresiune timică. La stânga, incisura timică este mai mică, situată cranial de impresiunea cardiacă, separată de aceasta printr-un pinten de țesut pulmonar. În dreptul impresiunii cardiace, marginea anterioară se depărtează de linia mamilară, ajungând aproape de linia axilară anterioară. Vârful ascuțit al lobului inferior stâng, care trece peste cord, acoperă regiunea ventriculară, poate ajunge medial în apropierea liniei mamilare, dar fără să o atingă.

Marginile anterioare ale pulmonilor sunt separate una de alta printr-un spațiu mare. Marginea inferioară a plămânilor la apnoici se proiectează pe linia axilară în dreptul celei de-a VII-a a VIII-a coastă, iar posterior pe coasta IX - X; la copiii care au respirat, respectiv, în dreptul celei de-a VIII-a coastă sau mai inferior, pe linia axilară și a coastelor X-XI - posterior.

În timpul respirației, variația de înălțime a plămânului pe linia axilară este de 0,75 cm. Odată cu începutul respirației, diametrul anteroposterior al toracelui se mărește considerabil, în special în porțiunea lui superioară. Organele au acum la dispoziție un spațiu proporțional mai îngust, dar mai adânc și trebuie să se adapteze acestuia, comprimând timusul. Astfel, marginile anterioare ale pulmonilor se apropie de linia mediană, deplasează timusul posterior, îndepărtându-l de stern, și stabilindu-i sediul definitiv. Marginile plămânilor acum sunt apropiate una de alta, îndărătul sternului, aproape de marginea lui stângă.

Fața costală a plămânilor se distinge prin impre-

siunile lăsate de stern, coaste și vasele toracice interne. Fața medială, în porțiunea ei mediastinală, prezintă hilul. Sub pediculul pulmonar se vede ligamentul pulmonar, lung de 7-11 mm. La apoici, porțiunea superioară a feții mediale este orientată aproape frontal și numai după începerea respirației se așează în plan sagital, acoperind fețele laterale ale timusului. Pe aceste fețe, în afara impresiunilor de la adult, se mai găsesc câteva impresiuni, care ulterior dispar sau se modifică.

La sugar, plămânul drept poartă impresiunile lăsate de timus, vena brahiocefalică dreaptă, de artera și de vena subclaviculară dreaptă, iar la cel stâng cele lăsate de timus, canalul arterial, artera subclaviculară stângă. Vasele și nervii sunt ca la adult. Vasele mari sunt încă slab dezvoltate, iar rețeaua capilară este bogată.

Plămânul nou-născutului este puțin aerat și hiperemic, de unde și culoarea roșie caracteristică, iar bronhiiolele respiratorii – puține la număr. Muscularitatea arborelui bronșic este mai dezvoltată decât la adult. Țesutul interstițial slab dezvoltat conține puține fibre elastice. Numărul alveolelor este definitiv la naștere și creșterea organului se face numai prin sporul lor dimensional. La nou-născutul care a respirat câteva ore, canalele alveolare sunt lungi. Rețeaua limfatică este alcătuită din vase largi, care drenează în grupuri ganglionare pulmonare, bronhopulmonare și traheobronșice.

La copil, ganglionii limfatici pătrund între lobi, fiind o cauză a pleureziilor interlobare. Ganglionii traheobronșici superiori se împart în două subgrupe: dreپți și stângi. Cei superiori stângi se subdivizează în ganglioni traheobronșici propriu-ziși, aortici și ai canalului arterial. Ganglionii din dreptul hilului se hipertrofiază ușor; aferentele lor se îndreaptă spre ganglionii supraclaviculari și cervicali profunzi.

Elasticitatea plămânilor crește până la vârsta de 20 de ani, rămâne staționară până la 35 de ani și apoi scade. Modificările structurale, care definitivează pulmonul, se petrec între 8-14 ani.

## 2.2. CARACTERISTICA GENERALĂ A REZECȚIILOR PULMONARE LA COPII

*Rezecțiile pulmonare la copii sunt practicate relativ rar. În majoritatea cazurilor, rezecțiile pulmonare la copii sunt efectuate în caz de malformații congenitale bronhopulmonare. Indicații pentru rezecțiile pulmonare la copii sunt și neoplaziile pulmonare, supurațiile și distrucțiile pulmonare.<sup>1, 7, 17</sup> Unele dintre malformațiile bronhopulmonare depistate la nou-născut sau copil de vârstă fragedă, de exemplu, emfizemul pulmonar, pot avea o evoluție acută, cu detresă respiratorie progresivă, care determină rezecție pulmonară urgentă sau amânată, operația de elecție fiind lobectomia. În majoritatea cazurilor, malformațiile bronhopulmonare au o evoluție asimptomatică sau frustă, cu un tablou clinic nespecific, maladia fiind deseori depistată în faze tardive, cu asocierea complicațiilor, care pot prezenta probleme grave intraoperator și postoperator.<sup>6</sup>*

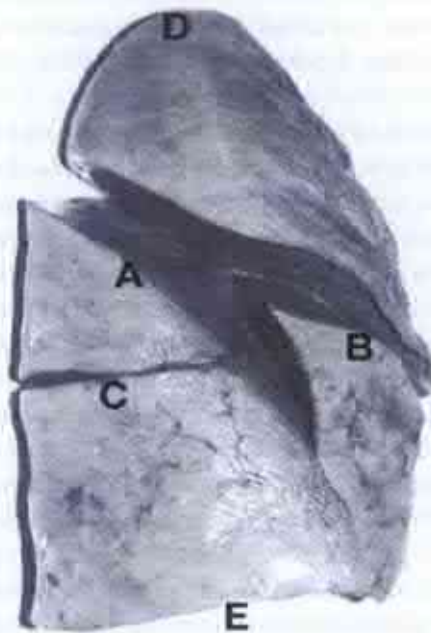
Prima rezecție pulmonară a fost efectuată de Tuffier T. (1891).<sup>20</sup> În 1929 Brunn H. sub anestezie locală a efectuat rezecție pulmonară într-o singură etapă prin toracotomie latero-posterioară cu drenarea cavității pleurale. Shenstone N.S. și Janes R.M. (1932) au elaborat metoda de prelucrare a hilului pulmonar în turnichet.<sup>10</sup> Primele pulmonectomii efectuate cu succes au fost raportate de Nissen (1931) și Naight (1932).<sup>5</sup>

La copii chirurgia pulmonară este dominată de lobectomii, segmentectomii, rezecții pulmonare atipice, biopsii pulmonare. Operațiile de pulmonectomie la copii sunt utilizate în cazuri excepționale. În literatura de specialitate, indicații pentru pulmonectomie la copii sunt procesele neoplastice pulmonare primare sau metastatice, malformațiile bronhopulmonare, distrucțiile pulmonare totale cauzate de tuberculoză, bronșiectaziile, pneumoniile necrotice, gangrena pulmonară etc.<sup>8, 9</sup>

*Tactica chirurgicală a rezecțiilor pulmonare* prevede succesiunea mai multor elemente tehnice grupate în: mobilizarea plămânului, examenul intraoperator al cavității pleurale și zonelor pulmonare afectate și confruntarea cu rezultatele investigațiilor preoperatorii, aprecierea volumului de rezecție, prelucrarea pediculului bronhovascular.

O atenție majoră în *mobilizarea plămânului* se acordă răspândirii procesului aderențial intrapleural, localizării lui, densității aderențelor, implicării în procesul aderențial a țesuturilor extrapleurale. Este important ca chirurgul în timpul mobilizării plămânului să se abțină de la mișcări brutale în procedeul de adghezioliză pentru a evita leziunea parenchimului pulmonar sau provocarea hemoragiei. De regulă, la început se recurge la pneumoliza sectoarelor cu aderențe mai fine, apoi a zonelor cu aderențe mai rigide. Mobilizarea plămânului se face mai întâi în regiunile adiacente cu alte structuri anatomice intratoracice, apoi în zone mai puțin periculoase.<sup>21</sup>

În procesul mobilizării plămânului este important ca chirurgul să identifice prezența fisurilor pulmonare incomplete sau a fisurilor accesorii, care pot crea anumite greutăți tehnice în realizarea segmentectomiei sau lobectomiei (fig. 2.9).<sup>15, 16</sup> Fisurilor oblice incomplete ale plămânului stâng dețin o frecvență de 10,6%-21%, în plămânul drept – 25,6%. Fisurile horizontale incomplete ale plămânului drept se depistează în 17,1%-21% cazuri.<sup>14, 15, 18</sup> Absența totală a fisurii oblice a plămânului drept se constată în 7,3%, a plămânului drept – 4,7%, fisura orizontală a plămânului drept lipsind în 10,5-45,2%.<sup>18</sup>



**Fig. 2.9.** Fotografia plămânului drept care conține o fisură accesorie (C): A - fisura oblică, B - fisura orizontală, D - apex, E - baza plămânului (după Modgil V. et al., 2006).

Variantele anatomice ale bronhiilor și ale vaselor pulmonare de asemenea pot fi obstacole importante în efectuarea rezecțiilor pulmonare (fig. 2.10, 2.11), deseori fiind cauza unor complicații destul de severe.<sup>18</sup>

Prelucrarea vaselor pulmonare se efectuează ținând cont de unele particularități caracteristice: fragilitatea vaselor, îndeosebi a arterelor pulmonare, determinată de conținutul scăzut de fibre elastice, segmente vasculare scurte pe care se manipulează, posibilitatea afectării secundare a pereților vasculari de procesul patologic.<sup>11, 21</sup>

În literatura de specialitate, la adulți sunt descrise câteva reguli care trebuie respectate la prelucrarea vaselor pulmonare,<sup>21</sup> valabile și pentru copii:<sup>11</sup>

- mobilizarea vaselor pulmonare se efectuează după secțiunea longitudinală pe traiect a tecii conjunctive perivasculară;

- vasul se mobilizează începând cu regiunea unde s-a efectuat secțiunea tecii perivasculară apoi se mobilizează părțile laterale ale vasului și se sfârșește cu mobilizarea părții profunde, evitând tracțiunea considerabilă a vasului;

- este necesar de a mobiliza segmentul vascular pe o lungime satisfăcătoare, care trebuie să fie de 2 ori mai mare comparativ cu diametrul lumenului vascular; lungimea segmentului vascular mobilizat trebuie să permită aplicarea unei ligaturi stabile pe fragmentul central vascular și o ligatură pe fragmentul periferic în cazul vaselor segmentare, pe vasele de calibrul mai mare se aplică două ligaturi la distanță de 2 - 3 mm una de alta, pe fragmentul central, și o ligatură distală.

Unii autori propun să se aplice câte o ligatură pe fragmentul central și distal, iar între ele două ligaturi cu suturare,<sup>22, 24</sup> fapt contestat de alți autori, care nu recomandă suturarea vaselor pulmonare din cauza fragilității acestora.<sup>26</sup> În ultimul timp tot mai des se preferă utilizarea aparatelor stapler în prelucrarea vaselor pulmonare.<sup>2</sup>

În rezecțiile pulmonare la început se prelucrează arterele, apoi venele, bronhia fiind prelucrată la sfârșitul etapei – *regula lu Overholt*. În unele comunicări se dă preferință metodei care prevede la început prelucrarea bronhiei, apoi a vaselor sanguine pulmonare (*bronchus-first method*) (fig. 2.12).<sup>10</sup>

Prelucrarea bronhiei în rezecțiile pulmonare diferă de cea a vaselor și constă în depistarea, mobilizarea, secționarea și suturarea bronhiei ce ventilează

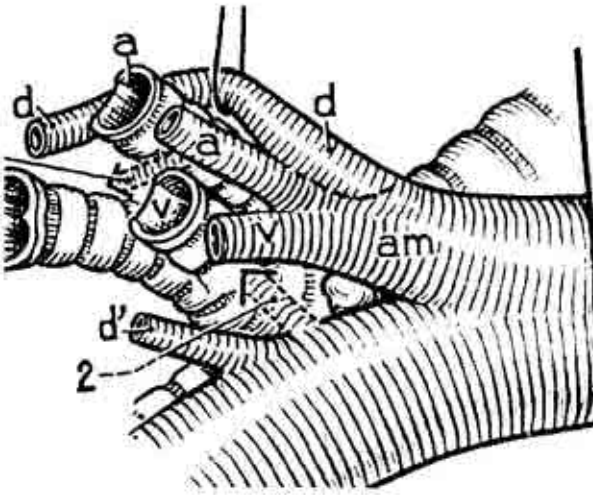


Fig. 2.10. Anatomia tipică și variantele anatomice ale arterei lobului superior al plămânului drept (trunchiul arterial anterior) (după Le Brigand, 1973 cit. Subotich D. et al., 2009). Artera comună (am) se ramifică într-o ramură apicală (a), o ramură anterioară sau ventrală (v), sau posterioară (d); arteră separată pentru segmentul posterior (d') localizată în fisură.

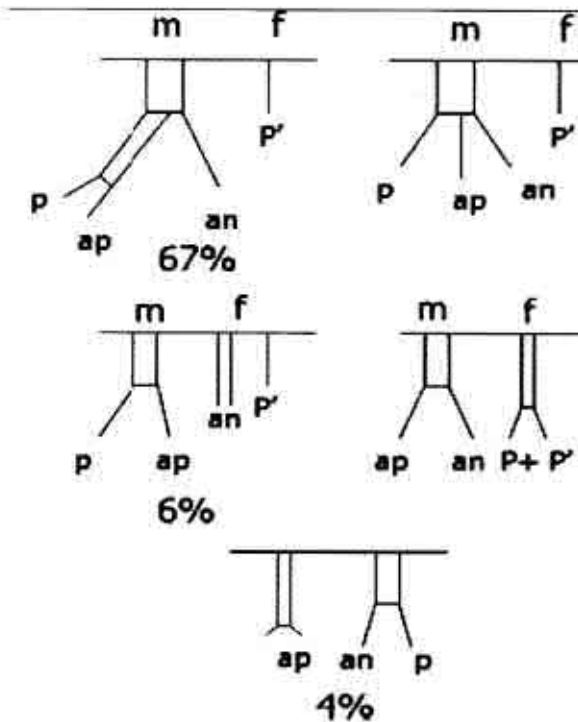


Fig. 2.11. Prezentarea schematică a variantelor anatomice ale trunchiului arterial anterior (după Le Brigand, 1973 cit. Subotich D. et al., 2009); p - ramura posterioară; ap - ramura apicală; an - ramura anterioară; m - poziție mediastinală; f - poziție fisurală. În literatură, prima ramură a arterei pulmonare este descrisă ca „arteră mediastinală”.

zona supusă rezecției. În lipsa adventiției, bronhiile sunt acoperite de țesut celular adipos. În procesul mobilizării se va cruța țesutul localizat peribronhial, cu un rol important în procesele reparatorii ale bontului. “Dezgolirea” excesivă a bronhiei poate fi una din cauzele dezvoltării fistulei bronhiale, o complicație gravă în chirurgia pulmonară. De asemenea se va ține cont de hemostaza vaselor bronhiale, a căror lezare poate produce hemoragii abundente.<sup>21</sup> Rezecția bronhiei trebuie efectuată în limitele țesuturilor sănătoase. Bontul bronhiei trebuie să fie scurt, fără “buzunare”.

Suturarea bronhiei poate fi efectuată manual sau cu ajutorul aparatelor de sutură mecanică. În literatura de specialitate au fost descrise mai multe tehnici de suturare manuală: metoda Rienhoff (1937), metoda Overholt (1952) etc.,<sup>25</sup> la copii mai des utilizându-se metoda Swett (1945) etc. (fig. 2.13).<sup>11</sup>

După efectuarea rezecției pulmonare a suprafețelor depleurizate se va recurge la hemostază și aerostază riguroasă prin suturarea în surget a marginilor acestor zone, prinzând superficial și parenchimul pulmonar. Obligator se va aprecia volumul

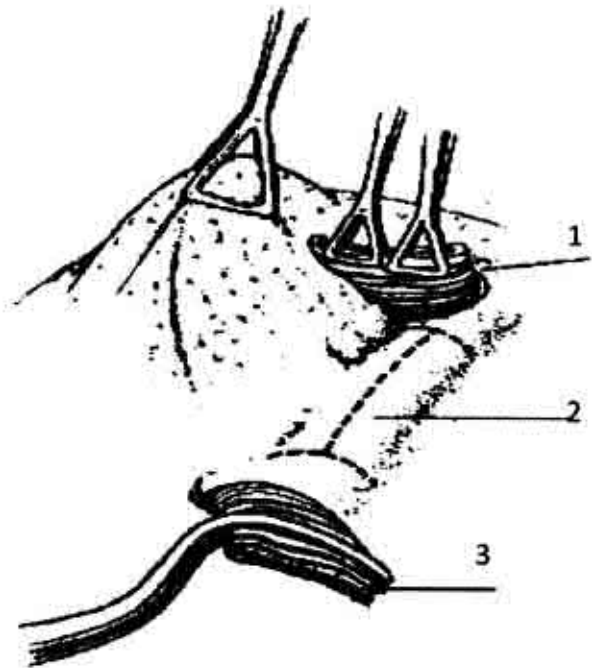


Fig. 2.12. Prezentare schematică a bronchus-first method (după Grisner J.T., Read R.C., 1995): 1 - fragmentul distal al bronhiei principale; 2 - teaca perivasculară ce acoperă artera pulmonară; 3 - fragmentul proximal al bronhiei principale.

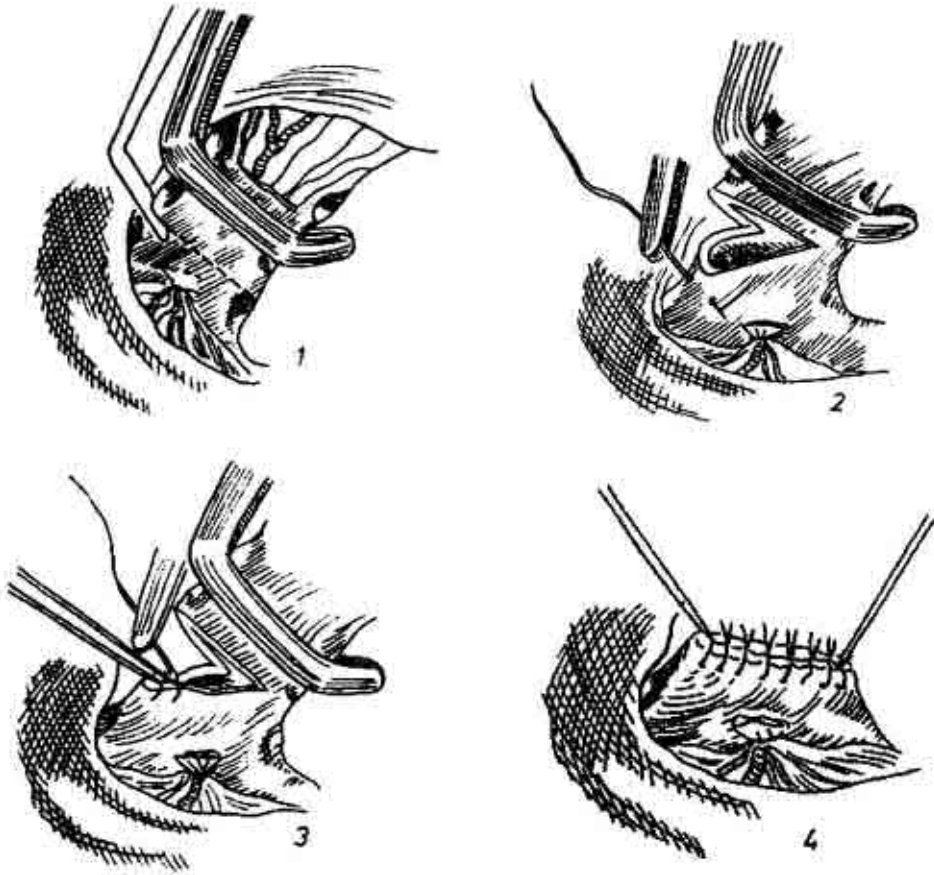


Fig. 2.13. Tehnica suturării manuale a bronhiei după Sweet (după Bejan L., Zitti E.G., 1981): 1 - comprimarea distală a bronhiei; 2 - secțiunea parțială a bronhiei și aplicarea unei suturi de suspendare; 3 - suturarea treptată a bronhiei, aspectul final al bontului bronhial.

expansiunii plămânului restant comparativ cu volumul hemitoracelui. Evacuarea aerului și conținutului lichid se realizează prin aplicarea drenajului dublu. Capătul distal al drenului inferior trebuie localizat în sinusul costodiaframic posterior, iar capătul distal al drenului superior - la 1 cm de la cupola hemitoracelui.<sup>11</sup>

Dezvoltarea complicațiilor în rezecțiile pulmonare la copii poate fi determinată atât de gravitatea maladiei de bază, cât și de unele carențe în tehnica operatorie și tratamentul medicamentos. În funcție de criteriile alese, frecvența complicațiilor intraoperatorii întâlnite în rezecțiile pulmonare la copii constituie circa 7%, rata complicațiilor postoperatorii oscilând între 8,5-23,5%.<sup>3, 4, 13</sup> În prezent, în rezecțiile segmentare și lobectomii mortalitatea practic lipsește. În cazurile de pulmonectomie unii autori indică la o mortalitate de până la 5%.<sup>5</sup> Această statistică poate fi și mai tristă în pulmonectomiile

efectuate în caz de distrucții supurative ale plămânilor, indicele mortalității în aceste cazuri constituind 11,7-25%.<sup>8</sup>

Printre cele mai frecvente complicații intraoperatorii se numără hemoragia, hipotensiunea, leziunea venei azigos (se poate produce în timpul mobilizării plămânului drept), leziunea nervului frenic, leziunea nervului vag (se poate produce în caz de manipulații posterior de hilul pulmonar, bradicardia fiind un indice veritabil), leziunea nervului recurent, leziunea diafragmului, leziunea parenchimului pulmonar, ligaturarea elementelor hilului regiunii neafectate a plămânului etc.

Complicațiile postoperatorii includ: scurgeri persistente de aer cu dezvoltarea pneumotoraxului, hemoragii, dezvoltarea fistulelor bronhopleurale, insuficiența suturilor aplicate pe vase și bronhie, pleurezii persistente, empiem pleural etc.

## BIBLIOGRAFIE

1. **Adzick N.S.** Management of fetal lung lesions. *Clin. Perinatol.* 2003. 30:481-92.
2. **Asamura H., Suzuki K., Kondo H., Tsuchiya R.** Mechanical vascular division in lung resection. *Eur. J. Cardio-thor. Surg.* 2002. 21:879-82.
3. **Aspirot A., Puligandla P.S., Bouchard S.** et al. A contemporary evaluation of surgical outcome in neonates and infants undergoing lung resection. *J. Pediatr. Surg.* 2008. 43:508-12.
4. **Ayed A.K., Owayed A.** Pulmonary resection in infants for congenital pulmonary malformation. *Chest.* 2003. 124:98-101.
5. **Blyth D.F., Buckels N.J., Sewsunker R., Soni M.A.** Pneumonectomy in children. *Eur. J. Cardio-thor. Surg.* 2002. 22:587-94.
6. **Choudhury S.R., Chadha R., Mishra A.** et al. Lung resections in children for congenital and acquired lesions. *Pediatr. Surg. Int.* 2007. 23:851-59.
7. **Davenport M., Warne S.A., Cacciaguerra S.** et al. Current outcome of antenally diagnosed cystic lung disease. *J. Pediatr. Surg.* 2004. 39:549-56.
8. **Eren S., Eren M.N., Balci A.E.** Pneumonectomy in children for destroyed lung and the long-term consequences. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2003. 126:574-81.
9. **Flores R.M., Su W., Lal D.** et al. Extrapleural pneumonectomy in children. *J. Pediatr. Surg.* 2006. 41:1738-42.
10. **Grismer J.T., Read R.C.** Evolution of pulmonary resection techniques and review of the bronchus-first method. *Ann. Thorac. Surg.* 1995. 60:1133-7.
11. **Guys J.M., de Lagausie P.** Techniques chirurgicales d'exercise pulmonaire chez l'enfant. In: *La chirurgie thoracique de l'enfant.* Nancy. 2004. P.21-34.
12. **Jones D.R., Stiles B.M., Denlinger C.F.** et al. Pulmonary segmentectomy: results and complications. *Ann. Thorac. Surg.* 2003. 76:343-9.
13. **Kosar A., Orki A., Kiral H.** et al. Pneumonectomy in children for destroyed lung: evaluation of 18 cases. *Ann. Thorac. Surg.* 2010. 89:226-31.
14. **Lucose R., Paul S., Sunitha D.M.** et al. Morphology of the lung: variations in the lobes and fissures. *Biomedicine.* 1999., 19:227-32.
15. **Meenakshi S., Manjunath K.Y., Balasubramanyam V.** Morphological variations of the lung fissures and lobes. *Indian J. Chest Dis. Allied Sci.* 2004. 46:179-82.
16. **Modgil V., Das S., Suri R.** Anomalous lobar pattern of right lung: A case report. *Int. J. Morphol.* 2006. 24(1):5-6.
17. **Mullassery M., Jones M.** Open resections for congenital lung malformations. *J. Indian Assoc. Pediatr. Surg.* 2008. 13(3):111-4.
18. **Subotich D., Mandarich D., Milisavljevich et al.** Variations of pulmonary vessels: some practical implications for lung resections. *Clinical Anatomy.* 2009. 22:698-705.
19. **Topol M., Maslon A.** Some variations in lymphatic drainage of selected bronchopulmonary segments in human lung. *Ann. Anat.* 2009. 191:568-74.
20. **Yim A.** VATS major pulmonary resection revisited-controversies, techniques, and results. *Ann. Thorac. Surg.* 2002. 74:615-23.
21. **Бежан Л., Зитти Е.Г.** Резекции легких. Анатомические основы и хирургическая методика. Бухарест. 1981. 416 с.
22. **Кованов В.В.** (под ред.). Оперативная хирургия и топографическая анатомия. Москва. Мед. 2001. С.297-321.
23. **Колесников И.С., Лыткин М.И.** Хирургическая анатомия легких. В кн. «Хирургия легких и плевры». Ленинград. «Медицина». 1988. С.7-55.
24. **Котович Л.Е., Леонова С.В., Руцкий А.В.** и др. Техника выполнения хирургических операций. Минск. 1985. С.82-88.
25. **Рудин Э.П., Биргин С.Х.** Способы закрытия культи бронха при резекции легких. Москва. 1990. 36 с.
26. **Симбирцев С.А.** (под ред.). Основы оперативной хирургии. СПб. Изд. «Ишюкрат». 2002. С.177-237.

### III. SPECTRUL CLINIC AL MALFORMAȚIILOR CONGENITALE BRONHOPULMONARE

Malformațiile congenitale ale aparatului bronhopulmonar constituie unul din cele mai complicate compartimente ale chirurgiei pediatrice. Dificultățile de diagnostic al malformațiilor bronhopulmonare la copii sunt determinate de neomogenitatea modificărilor congenitale, de diversitatea expunerii și unele greutăți în descrierea lor. Deși în ultimele două decenii au fost elaborate și implementate noi tehnici și metodologii de diagnostic precoce al acestor malformații, problema rămâne în continuare un deziderat, inclusiv în Republica Moldova.

În majoritatea cazurilor, malformațiile congenitale bronhopulmonare sunt diagnosticate la copii de vârstă fragedă. Dezvoltându-se în urma unor dereglări embriogenetice sau în perioada postnatală, aceste malformații se manifestă clinic, de regulă, după asocierea unor complicații grave.<sup>11,12</sup> Unele au o evoluție zgomotoasă chiar din primele ore-zile de viață ale copilului, altele rămân asimptomatice perioade îndelungate de timp, fiind diagnosticate la vârste destul de înaintate.<sup>1,8</sup> La unii bolnavi poate fi constatată prezența simultană a câtorva malformații bronhopulmonare, ceea ce face dificil diagnosticul și atitudinea terapeutică.<sup>2,7</sup> Deseori malformațiile bronhopulmonare evoluează concomitent cu alte anomalii grave ale altor organe sau cu unele neoplazii, care pot influența semnificativ pronosticul lor, deseori fatal pentru pacient.<sup>4,6,9</sup>

La moment nu există o clasificare unică a malformațiilor bronhopulmonare. Pe măsura descrierii unor forme noi sau elucidarea unor probleme discutabile, numărul de clasificări va crește. În acest context vom descrie clasificările care pun în evidență malformațiile ce pot beneficia de tratament chirurgical.

Conform clasificăției propuse de Бородин B.E. et al. (2003) deosebim:

1. Malformații congenitale care au la bază nede-zvoltarea organului în întregime sau a unor elemente structural-anatomice sau tisulare bronhopulmonare:

- a) *Agenezia pulmonară;*
- b) *Aplazia pulmonară;*
- c) *Hipoplazia pulmonară simplă;*
- d) *Hipoplazia pulmonară chistică;*

- e) *Traheobronhomegalia (sindrom Munie-Cun);*
- f) *Sindromul Williams-Campbell;*
- g) *Emfizemul lobar congenital;*
- h) *Sindromul Macleod;*

2. Malformațiile legate de prezența unor formațiuni dizembriogenetice adăugătoare:

- a) *Plămân (lob) accesoriu cu circuit sanguin obișnuit;*
- b) *Plămân (lob) accesoriu cu circuit sanguin anomal (sechestrație extralobară);*
- c) *Chist pulmonar;*
- d) *Chisturi pulmonare cu circuit sanguin anomal (sechestrație intralobară)*

e) *Hamartom și alte formațiuni tumorale;*

a) *Fistulele traheobronhoesofagiene.*

3. Localizarea neobișnuită a structurilor anatomice pulmonare cu anumită importanță clinică:

- a) *Pulmon în „oglindă”;*
- b) *Poziția inversă a plămânilor;*
- c) *Bronhie traheale;*
- d) *Sindromul lobului venei azigos ;*
- e) *Alte malformații.*

4. Modificări de structură (localizate) ale traheii și bronhiilor:

- a) *Stenozele de trahee și bronhii;*
- b) *Diverticuli de trahee și bronhii;*
- c) *Fistulele traheo- și bronhoesofagiene;*
- d) *Evoluția concomitentă a acestor malformații.*

5. Malformații ale vaselor sanguine și limfatice pulmonare:

- a) *Stenozele arterei pulmonare și a ramificațiilor ei;*
- b) *Anevrismele arterei pulmonare și ale ramificațiilor ei;*
- c) *Dilatarea varicoasă a venelor pulmonare;*
- d) *Fistule arteriovenoase (anevrisme) localizate;*
- a) *Fistule arteriovenoase multiple fără o localizare bine determinată (sindrom Osler-Randu);*
- b) *Limfangioectazii și alte malformații ale sistemului limfatic pulmonar.*

Această clasificare nu se deosebește principal de clasificarea propusă de E.Szekily, E.Farkas (1978), completată de S.V.Racinskii și V.C.Tatocenco (1987), care ar schimba semnificativ unele viziuni în privința morfogenezei malformațiilor congenitale bron-



hopulmonare la copii. În ultimul timp se dă preferință clasificării propuse de Langston C. (2003), care încearcă să prezinte malformațiile congenitale ale plămânilor cu originea din partea ventrală a intestinului primitiv. Această clasificare are la bază unele concepte noi ale modificărilor patologice în funcție de perioadele embriogenetice de dezvoltare.

#### Malformații bronhopulmonare

##### 1. Chistul bronhogenic

##### 2. Atrezia bronhială

- izolată
- cu comunicare sistemică vasculară (sechestrație intralobară)

- comunicantă cu tractul gastrointestinal
- cu comunicare sistemică arterială și plămânul normal

##### 3. Malformație chistică adenomatoidă, chisturi de dimensiuni majore (tip Stocker 1)

- forma izolată
- cu comunicare arterială/venoasă sistemică (leziune hibrid/sechestrație intrapulmonară)

##### 4. Malformație chistică adenomatoidă, chisturi de dimensiuni mici (tip Stocker 2)

- forma izolată

- cu comunicare arterială/venoasă sistemică (leziune hibrid/sechestrație intrapulmonară)

##### 5. Sechestrație extrapulmonară

- necomunicantă cu tractul gastrointestinal (cu sau fără MCA, chisturi mici)
- comunicantă cu tractul gastrointestinal

#### I. Hiperplazia pulmonară și leziunile legate de ea

- atrezia laringiană
- malformația chistică adenomatoidă forma solidă (tip Stocker 3)
- lobul polialveolar

#### II. Hiperaerarea lobară congenitală

#### III. Alte leziuni chistice

- chisturi limfatice/limfangiomatoase
- chisturi enterice
- chisturi mezoteliale
- chisturi parenchimotoase
- blastoma pleuropulmonară chistică

În această clasificare există unele momente destul de dificil de înțeles sau chiar confuze. Cu toate acestea mai mulți autori susțin ideea că toate aceste malformații descrise de Langston C. au la bază modificări de diferențiere și separare ale intestinului primitiv.<sup>5</sup>

## BIBLIOGRAFIE

1. Choudhury S.R., Chadha R., Mishra A. et al. Lung resections in children for congenital and acquired lesions. *Pediatr. Surg. Int.* 2007. 23:851-9.
2. Gonyalez Constan E., Fernandez Fabrellas E., Inchaurreaga I. et al. Lobar emphysema due to bronchial atresia associated with a bronchogenic cyst. *An. Med. Interna.* 2000. 17(10):543-545.
3. Langston C. New concepts in the patholgyz of congenital lung malformations. *Sem. Pediatr. Surg.* 2003. 12(1):17-37.
4. Managoli S., Chaturvedi P., Vilhekar K.Y., Gagan N. Unilateral pulmonary agenesis and renal anomalies associated with in situ neuroblastoma of the adrenal gland. *Indian J. Pediatr.* 2004. 71(6):545-547.
5. Newman B. Congenital bronchopulmonary foregut malformations: concepts and controversies. *Pediatr. Radiol.* 2006. 36:773-791.
6. Olutoye O.O., Coleman B.G., Hubbard A.M., Adzick N.S. Prenatal diagnosis and management of congenital lobar emphysema. *J. Pediatr. Surg.* 2000. 35:792-5.
7. Restepo S., Villamil M.A., Rojas I.C. et al. Association of two respiratory congenital anomalies: tracheal diverticulum and cystic adenomatoid malformation of the lung. *Pediatr. Radiol.* 2004. 34(3):263-266.
8. Shanmugam G. Adult congenital lung disease. *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* 2005. 28:483-489.
9. Truitt A.K., Carr S.R., Cassese J. Perinatal management of congenital cystic lung lesions in the age of minimally invasive surgery. *J. Pediatr. Surg.* 2006. 41:893-6.
10. Бородулин Б.Е., Гелашвили П.А., Бородулина Е.А., Подсевалова Н.В. Пороки развития и наследственные заболевания легких. Уч. пособие. Самара. 2003. 113с.
11. Есипова И.К., Владимирцева А.Л. К проблеме некоторых врожденных пороков развития легкого. *Арх.пат.* 1996. №3. С.49-53.
12. Макаров А.В., Сокур П.П. Врожденные аномалии развития бронхолегочной системы (диагностика, хирургическое лечение). *Укр. пульмонолог. журнал.* 2003. №2. С.72-74.

### 3.1. EMBRIOLOGIA APARATULUI BRONHOPULMONAR

Supravețuirea copilului la naștere depinde în principal de dezvoltarea adecvată intrauterină a diferitor sisteme și organe. De aceea, dereglările de dezvoltare și maturizare a plămânilor determină apariția unor probleme importante nu numai în perioada neonatală, dar și peste anumite perioade de timp.

Sistemul respirator derivă din peretele ventral al intestinului primar începând cu a 3-4 săptămână de gestație cu dezvoltarea unui diverticul (primordiu) respirator. Din endodermul peretelui ventral se diferențiază diferite tipuri de celule epiteliale care tapetează suprafața internă a căilor respiratorii și alveolelor. Mezenchimul pulmonar provine din plăcuța laterală a mezodermei, din care își au originea mai multe componente ale plămânilor: țesutul conjunctiv, celulele predecesoare ale endoteliocitelor, musculatura netedă care participă la formarea căilor respiratorii și vaselor sanguine, elementele cartilajinoase, vasele limfatice și celulele mezoteliale, care acoperă suprafața internă a plămânilor, ulterior participând la formarea pleurei.<sup>1</sup>

În morfogeneza arhitecturii pulmonare, ținând cont de modificările anatomo-structurale, se disting 5 perioade de dezvoltare: embrională (a 3-a – a 7-a săptămână de gestație), pseudoglandulară (a 7-a – a 16-a săptămână de gestație), canaliculară (17 – 26-a

săptămâni de gestație), saculară (24 – 36 săptămâni de gestație) și alveolară (a 36 săptămână – 3-7 ani după naștere).<sup>4, 15</sup>

Dezvoltarea arborelui traheobronhial se produce între ziua a 24 și a 36 de gestație. Crescând caudal, diverticulul respirator formează 2 criste longitudinale esotraheale. Unindu-se, acestea formează septul esotraheal, care delimitează intestinul primar în esofag și trahee cu mugurii bronhiali (fig. 3.1.1).

La începutul săptămânii a 5-a de gestație fiecare mugure bronșic începe a crește, formând bronhiile principale. Ulterior acestea se vor diviza în 3 bronhii lobare pe dreapta și 2 pe stânga, determinând structura lobară a plămânilor. Procesul de dezvoltare a aparatului bronhial cu divizarea dihotomică a bronhiilor și formarea următoarelor 17 generații (segmentare, lobulare etc.) se va extinde până la a 20 săptămână de gestație, dezvoltarea următoarelor 6 generații și alveolarizarea plămânilor continuând până la vârsta de 7 ani.<sup>10</sup>

Perioada pseudoglandulară este caracterizată de dezvoltarea bronhiolelor terminale, bronhiiolele respiratorii și alveolele lipsind. Se dezvoltă glandele mucoase, se diferențiază epiteliul primitiv al căilor respiratorii cu apariția celulelor neuroendocrine, ciliare și cuboidale. Din celulele mezenchimale se dezvoltă elementele cartilajinoase ale bronhiilor și celulele musculaturii netede, care pot fi depistate începând cu a 10-a săptămână de gestație. Începe dezvoltarea

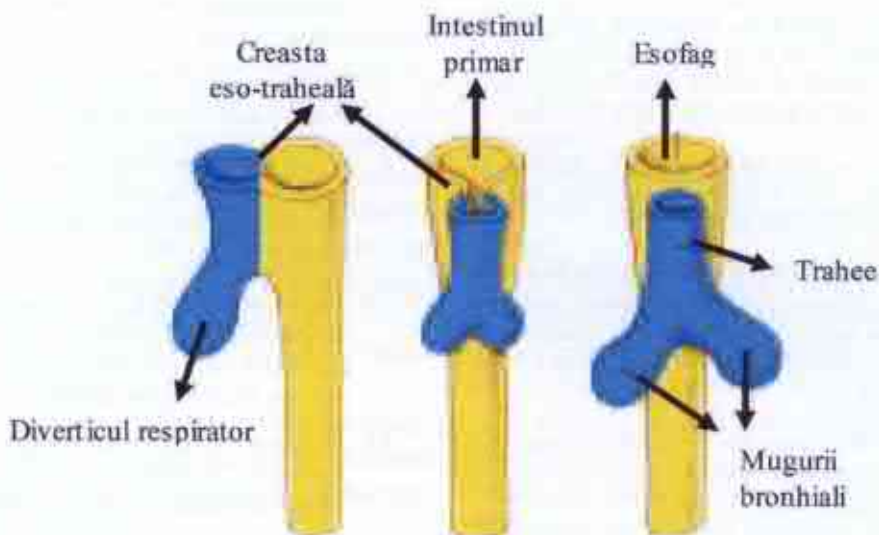


Fig. 3.1.1. Schema succesiunii fazelor de dezvoltare a diverticulului respirator, formarea crestei traheoesofagiene și septului ce divizează intestinul primar în trahee cu mugurii bronhiali și esofag (după Langman's Medical Embriology).

vaselor sanguine. Între săptămâna a 5-a – a 17-a de gestație plămânul amintește o glandă tubuloacinară cu tubi epiteliali ce cresc în mezenchimul înconjurător. La sfârșitul acestei perioade de dezvoltare poate fi recunoscută structura acinară a plămânilor.<sup>2, 12, 15.</sup>

În *perioada canaliculară* fiecare bronhiolă terminală se divide în 2 sau mai multe bronhiole respiratorii, care, la rândul său, se divid în 3-6 ducturi alveolare. Această perioadă este caracterizată de apariția acinusurilor primare. Structurile acinare constau din bronhiole respiratorii, ducturi alveolare și alveole rudimentare. Se produce diferențierea epitelului cuboidal în celule de tip I și tip II. Începe producerea surfactantului. Diferențierea pneumocitelor de tip I are loc concomitent cu formarea primelor bariere alveolocapilare.<sup>6, 7</sup>

În *perioada saculară* se dezvoltă parenchimul pulmonar. Se produce subțierea țesutului conjunctiv între spațiile aeriene, care conțin o rețea capilară dublă. Se determină maturizarea surfactantului.

*Perioada alveolară* este caracterizată de dezvoltarea și maturizarea structurilor alveolare, cu formarea septurilor alveolare secundare, care pot fi depistate histologic începând cu a 32-a săptămână de graviditate, o dezvoltare uniformă fiind constatată la a 36-a săptămână de graviditate, dezvoltarea lor continuând și în primii 2 ani de viață.<sup>4</sup> Odată cu formarea și maturizarea alveolelor se observă subțierea pereților alveolari și remodelarea rețelei capilare duble într-o rețea capilară unică. Această perioadă de maturizare a plămânilor este caracterizată de proliferarea tuturor tipurilor de celule. La naștere plămânul conține 20-50 milioane de alveole, iar la adulți numărul lor este de cca 300 milioane.<sup>7</sup>

La moment, cunoștințele referitor la reglarea sistemului de dezvoltare și maturizare a aparatului bronhopulmonar sunt foarte modeste. Se cunoaște că morfogeneza precoce a plămânilor este dirijată de un grup limitat de molecule.<sup>1</sup> Genele factorilor de transcripție, printre care Foxa1, Foxa2, Gata4, Gata6, sunt cruciale pentru supraviețuirea, diferențierea și morfogeneza peretelui ventral al intestinului primar.<sup>9, 11, 19</sup> În același timp, expresia Foxa este necesară în funcționarea celulelor epiteliale în plămânul postnatal.<sup>19</sup> Subpopulațiile genelor din familia HOX participă la codificarea unor factori de transcripție în fazele precoce ale morfogenezei pulmonare, fiind cunoscut că HOXB5 este importantă în procesul de ramificare a căilor respiratorii.<sup>8</sup> Se presupue

că formarea peretelui ventral al intestinului primar din care derivă mugurii pulmonari, este influențată și de Foxa (în trecut HNF3),<sup>11, 19</sup> constatându-se că distrugerea genetică a acestui factor se soldează cu dereglări de formare a endodermului intestinului primar și derivatelor lui, inclusiv, a pulmonilor.<sup>20</sup> În același timp, HNF3 influențează expresia altor factori nucleari, printre care factorul tiroidian de transcripție-1 (TTF-1, Nkx2.1), care poate fi depistat în plămânul uman începând cu a 11-a săptămână de gestație. Se presupune că acest factor sporește expresia proteinelor surfactantului, iar ablația genetică a acestui factor induce dereglări de morfogeneza a plămânilor (hipoplazia pulmonară).<sup>7</sup>

De rând cu factorii de transcripție, nu este bine cunoscut și rolul factorilor de creștere în dezvoltarea sistemului respirator și în procesele patologice pulmonare. Proliferarea celulelor, care participă în formarea căilor respiratorii, este influențată de mai mulți factori de creștere (FGF1, FGF2, acidul retinoic), inclusiv factorul de creștere al cheratinocitelor (KGF – *keratinocyte growth factor*). Factorii de creștere ai fibroblaștilor (FGFs) sunt unii din reglatorii de bază în dezvoltarea plămânilor. FGF7 și FGF10 participă la creșterea și ramificarea tractului respirator, pe când FGF9 deține un rol esențial în proliferarea mezenchimală. Distrucția receptorilor FGF-R2 în celulele epiteliale ale căilor respiratorii provoacă blocarea dividenței dihotomice a acestora.<sup>7</sup>

Studii experimentale indică la rolul anumitor mutații ale moleculelor de semnalare și factorilor de transcripție în dezvoltarea malformațiilor bronhopulmonare: Fgf10 (*fibroblast growth factor 10*) – agenezia pulmonară,<sup>14</sup> Fgfr2b (*fibroblast growth factor receptor 2b*) – agenezia pulmonară,<sup>5</sup> Ltbp4 (*latent transforming growth factor β binding protein 4*) – emfizem pulmonar,<sup>17</sup> Shh (*sonic hedgehog*) – fistulă esotraheală,<sup>10</sup> Sox11 (*SRY-box-containing gene 11*) – hipoplazia pulmonară,<sup>16</sup> Trp63 (*transformation-related protein 63*) – defecte trahiobronhiale etc.<sup>3</sup>

Dezvoltarea și maturizarea plămânilor poate fi influențată de mai mulți factori: genetici, fetomaterni, nutritivi, endocrini, fizicochimici etc. Unele malformații de dezvoltare ale plămânilor pot fi cauzate de anumite dereglări de dezvoltare ale altor organe. De exemplu, anencefalia și hipoplazia renală pot fi cauza hipoplaziei pulmonare.

Pentru fiecare perioadă de dezvoltare a plămânilor sunt specifice anumite anomalii de dezvoltare.<sup>7</sup>

*I. Perioada embrionară*

- stenozele congenitale și atrezia traheii și esofagului
- agenezia pulmonară
- chisturile pulmonare, inclusiv chistul bronhogen
- malformațiile arteriovenoase

*II. Perioada pseudoglandulară:*

- sechestrația pulmonară
- hipoplazia pulmonară
- limfangioectaziile pulmonare
- chisturile pulmonare
- malformația chistică a căilor respiratorii (malformația chistică congenitală adenomatoidă)
- hernia diafragmatică congenitală

*I. Perioada canaliculară:*

- hipoplazia pulmonară
- distress-sindrom cauzat de imaturitatea structurilor anatomice ale plămânilor (pentru nou-născuții prematuri)

*IV. Perioada saculară:*

- displazie alveolocapilară
- hipoplazia pulmonară
- displazie acinară
- distress-sindrom respirator

*V. Perioada alveolară:<sup>4</sup>*

- emfizemul lobar pulmonar
- hipertensiunea pulmonară

**BIBLIOGRAFIE**

1. **Cardoso W.V., Lu J.** Regulation of early lung morphogenesis: questions, facts and controversies. *Development*. 2006. 133:1611-24.
2. **Correia-Pinto J., Gonzaga S., Huang Y., Rottier R.** Congenital lung lesions-underlying molecular mechanisms. *Semin. Pediatr. Surg.* 2010. 19:171-9.
3. **Daniely Y., Liao G., Dixon D. et al.** Critical role of p63 in the development of a normal esophageal and tracheobronchial epithelium. *Am. J. Physiol. Cell. Physiol.* 2004. 287:C171-C181.
4. **David V.L., Radulescu A., Popoiu M.C.** Congenital lung malformations. A review. *Jurnalul pediatriei*. 2006. 9(35-36):46-52.
5. **De Moerlooze L., Spencer-Dene B., Revest J. et al.** An important role for the IIIb isoform of fibroblast growth factor receptor 2 (FGFR2) in mesenchymal-epithelial signalling during mouse organogenesis. *Development*. 2000. 127: 483-92.
6. **DiFiore J.W., Wilson J.M.** Lung development. *Semin. Pediatr. Surg.* 1994. 3:221-32.
7. **Kotecha S.** Lung growth: implications for the newborn infant. *Arch. Dis. Fetal. Neonatal Ed.* 2000. 82:F69-F74.
8. **Krumlauf R.** Hox genes in vertebrate development. *Cell*. 1994. 78:191-201.
9. **Kuo C. T., Morrisey E. E., Anandappa R. et al.** GATA4 transcription factor is required for ventral morphogenesis and heart tube formation. *Genes Dev.* 1997. 11:1048-60.
10. **Litingtung Y., Lei L., Westphal H., Chiang C.** Sonic hedgehog is essential to foregut development. *Nat. Genet.* 1998. 20:58-61.
11. **Morrisey E. E., Tang Z., Sigrist K. et al.** GATA6 regulates HNF4 and is required for differentiation of visceral endoderm in the mouse embryo. *Genes Dev.* 1998. 12:3579-90.
12. **Post M., Copland I.** Overview of lung development. *Acta Pharmacol. Sin.* 2002. 23:4-7.
13. **Sasaki H., Hogan B.** HNF 3 beta as a regulator of fetal plate development. *Cell*. 1994. 70:103-15.
14. **Sekine K., Ohuchi H., Fujiwara M. et al.** Fgf10 is essential for limb and lung formation. *Nat. Genet.* 1999. 21:138-41.
15. **Shi W., Bellusci S., Warburton D.** Lung development and adult diseases. *Chest*. 2007. 132:651-6.
16. **Sock E., Rettig S. D., Enderich J. et al.** Gene targeting reveals a widespread role for the high-mobility-group transcription factor Sox11 in tissue remodeling. *Mol. Cell. Biol.* 2004. 24:6635-44.
17. **Sterner-Kock A., Thorey I. S., Koli K. et al.** Disruption of the gene encoding the latent transforming growth factor-beta binding protein 4 (LTBP-4) causes abnormal lung development, cardiomyopathy, and colorectal cancer. *Genes Dev.* 2002. 16:2264-73.
18. **Tiso N., Filippi A. Pauls, S., Bortolussi M., Argenton, F.** BMP signalling regulates anteroposterior endoderm patterning in zebrafish. *Mech. Dev.* 2002. 118:29-37.
19. **Wan H., Dingle S., Xu Y. et al.** Compensatory Roles of Foxa1 and Foxa2 during Lung Morphogenesis. *J. Biol. Chem.* 2005. 280:13809-16.
20. **Weinstein D.C., Ruiz I., Altaba A. et al.** The winged-helix transcription factor HNF-3 beta is required for notochord development in the mouse embryo. *Cell*. 1994. 78:574-88.

### 3.2. AGENEZIA ȘI APLAZIA PULMONARĂ

Schneider P. și Schwable E. (1909, 1912) deosebesc 3 grupe de malformații bronhopulmonare ce au la bază nedezvoltarea organului: agenezia pulmonară, aplazia pulmonară și hipoplazia pulmonară.<sup>4, 20</sup> Ulterior această clasificare a fost susținută de Boyden (1955).<sup>2</sup>

Monaldi a divizat dereglările de dezvoltare a plămânului în 4 grupe:<sup>11</sup>

- grupa I – lipsa bifurcației traheii;
- grupa II – prezența bronhului principal rudimentar;
- grupa III – dezvoltarea incompletă după ramificarea bronhiei principale;
- dezvoltarea incompletă a bronhiilor subsegmentare și a segmentului pulmonar corespunzător.

Prin termenul de *agenezie pulmonară* se subînțelege lipsa totală a bronhiei principale și a plămânului corespunzător. În cazul *aplaziei pulmonare* se depistează o bronhie principală rudimentară cu lipsa totală a plămânului, acesta fiind reprezentat de un sac orb. Cavitatea toracică respectivă este ocupată de organele mediastinului, formațiuni de țesut conjunctiv, o parte din pulmonul contralateral, care de obicei este hiperplaziat. Printre primii au descris aplazia pulmonară Fontanus (1663), Pozzis (1673), Bartolinus (1687), Morgagni (1761), Harberlein (1787).<sup>20, 22</sup> Agenezia sau aplazia unilaterală sunt malformații de etiologie necunoscută, compatibile cu viața, mai frecvent întâlnite sporadic.<sup>3</sup> În literatura de specialitate, incidența ageneziei pulmonare unilaterale constituie un caz la 15 000 nou-născuți vii sau circa 0,0034-0,0097%.<sup>15, 17</sup> În 70% cazuri lipsește plămânul stâng.<sup>8</sup>

Frecvența mortalității copiilor cu aplazie pulmonară constituie circa 33% în timpul primului an de viață, letalitatea copiilor de până la 5 ani cu agenezie sau aplazie pulmonară constituie 50%, fiind cauzată de infecții acute ale pulmonului solitar, dereglări grave ale funcției ventilatorii și a aparatului cardiovascular, malformații congenitale combinate, îndeosebi vicii cardiace.<sup>13</sup>

Deseori agenezia sau aplazia pulmonară se asociază cu diferite malformații grave ale altor organe sau cu neoplazii, care face prognosticul discutabil.<sup>10, 16, 18</sup> În 50-60% de cazuri, agenezia și aplazia pulmonară sunt însoțite de malformații ale cutiei toracice, co-

loanei vertebrale, traheii, esofagului etc. Printre malformațiile concomitente se numără: atrezia de esofag cu fistulă eso-traheală, stenoza congenitală a traheii,<sup>5</sup> hernia diafragmatică,<sup>19</sup> malformații maxilopalatine, renale.<sup>6</sup> În 25% de cazuri această malformație evoluează concomitent cu viciile cardiovasculare. Deseori agenezia și aplazia pulmonară sunt legate de sindromul VACTERL.<sup>12</sup>

Forma bilaterală a acestei malformații, descrisă de Schmit H. (1893), este incompatibilă cu viața.<sup>1</sup> De asemenea sunt descrise cazuri clinice de agenezie pulmonară unilaterală totală asociată cu agenezie parțială a plămânului contralateral.<sup>9</sup> Agenezia sau aplazia lobară de asemenea este destul de rar întâlnită, în majoritatea cazurilor fiind descrisă la adulți.<sup>21</sup>

Malformațiile se dezvoltă în primele 1-2 luni de viață intrauterină, fiind determinate de defecte congenitale ale structurilor membranoase, nedezvoltarea antigenelor, care permit sistemului imunitar de a recunoaște și de a elimina celulele imature. Agenezia și aplazia pulmonară pot fi cauzate și de afecțiunile placentei, care decurg cu insuficiență circulatorie a acesteia.

*Tabloul clinic* este determinat de asocierea infecției în unicul plămân. Vizual se depistează deformarea cutiei toracice din contul micșorării volumului hemitoracelui afectat, asimetria excursiei cutiei toracice la respirație.

În urma prolabării unicului plămân hiperplaziat prin mediastinul anterior, respirația poate fi auscultată în regiunile superioare și mediale ale suprafeței anterioare a cutiei toracice. Pentru deplasarea organelor mediastinului în partea afectată sunt caracteristice simptomele dextracardiei, diferențial fiind numai imposibilitatea de a determina limita dreaptă a cordului. Întrucât are loc nu numai o deplasare a cordului, dar și o rotație în jurul axei verticale, tonurile cardiace pot fi mai bine auscultate din spate.

La examenul radiologic (fig. 3.2.1a) se constată deformarea cutiei toracice cu micșorarea hemitoracelui afectat; îngustarea spațiilor intercostale a hemitoracelui afectat și mărirea acestor spații contralateral; opacitate omogenă a hemitoracelui afectat, cu toate că în zonele superioare poate fi apreciat tabloul pulmonar ca urmare a prolabării plămânului contralateral prin mediastinul anterior; lipsa conturului extern al cordului; imposibilitatea de a dife-

renția cupola hemidiafragmului în partea afectată; lipsa excursiei respiratorii a hemitoracelui afectat; deplasarea traheii și organelor mediastinului în partea afectată.

Pentru precizarea diagnosticului se practică tomografia computerizată (fig. 3.2.1.b), bronhografia, angiopulmonografia, traheobronhoscopia.<sup>13</sup>

Bronhografia permite de a verifica prezența sau lipsa bronhului rudimentar, iar angiografia demonstrează lipsa arterelor pulmonare și bronhiale. Tomografia computerizată convențională, RMN cu angiografie oferă informație diagnostică importan-

tă referitor la prezența sau lipsa arborelui bronșic, parenchimului pulmonar, despre starea plămânului contralateral (fig. 3.2.2.),<sup>4,7</sup>

Agenezia și aplazia pulmonară nu se rezolvă chirurgical. Cu toate acestea, în literatura de specialitate există comunicări, care propun operația de translocare craniană a cupolei diafragmului cu 3 spații intercostale, scopul intervenției fiind ameliorarea hemodinamicii în vasele magistrale.<sup>15</sup>

Tratamentul medical se rezumă la profilaxia și sa-narea infecției unicului plămân.

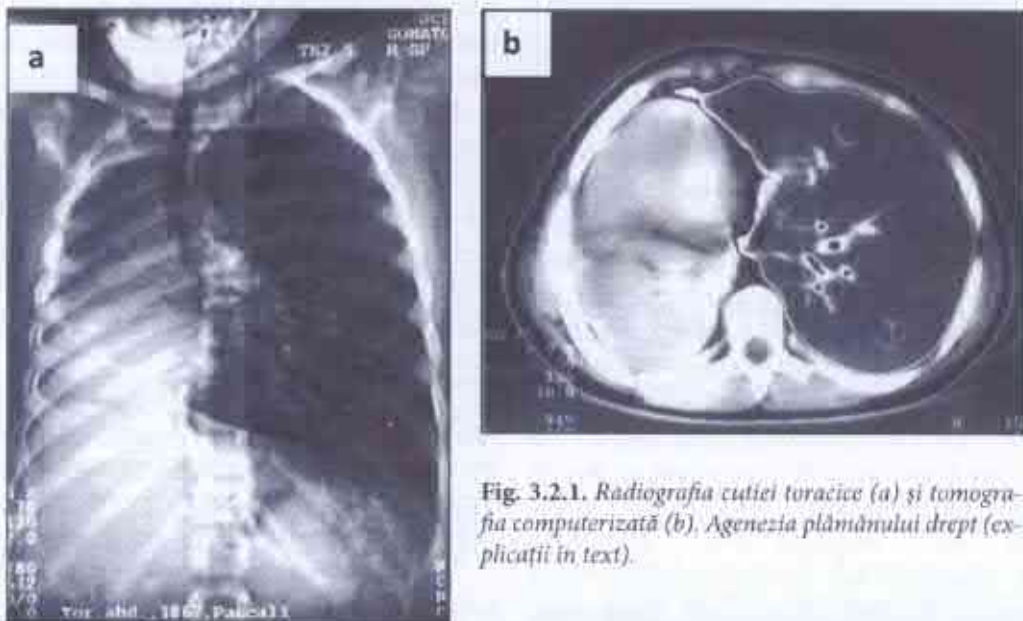


Fig. 3.2.1. Radiografia cutiei toracice (a) și tomografia computerizată (b). Agenezia plămânului drept (explicată în text).

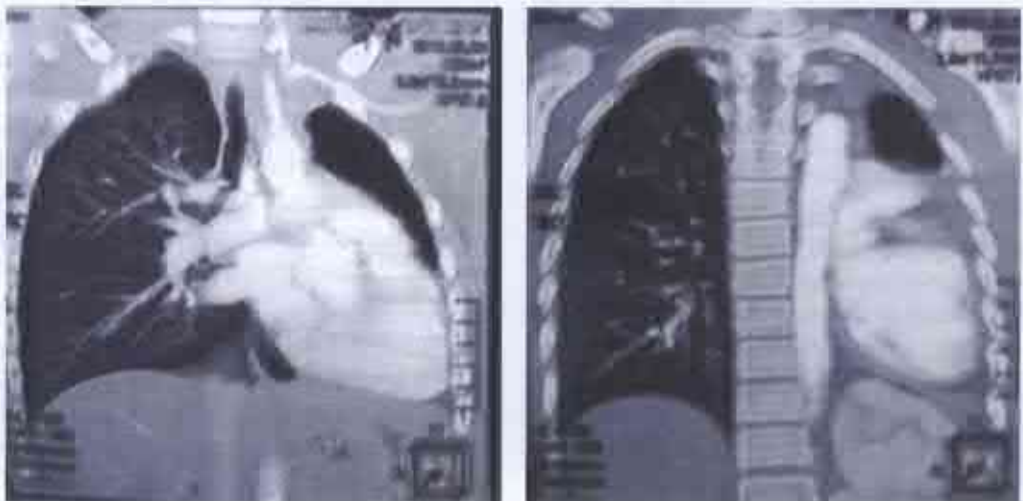


Fig. 3.2.2. Tomografie computerizată cu angiografie. Lipsa bronhului principal cu plămânul corespunzător pe stânga. Inima cu vasele magistrale se află în hemitoracele stâng (după A.Dânilă).

## BIBLIOGRAFIE

1. **Abbey Smith R., Bech A.O.** Agenesis of lung. *Thorax*. 1958. 13:28-33.
2. **Albay S., Cancal F., Tunali S., Oyan H.** Unilateral pulmonary hypoplasia. *Internat. J. Anat. Variat.* 2008. 1:23-25.
3. **Berkenstadt M., Lev D., Achiron R., Rosner M., Barkai G.** Pulmonary agenesis, microphthalmia, and diaphragmatic defect (PMD): new syndrome or association? *Am. J. Med. Genet.* 1999. 86:6-8.
4. **Berrocal T., Madrid C., Novo S. et al.** Congenital anomalies of the tracheobronchial tree, lung and mediastinum: embryology, radiology and pathology. *RadioGraphics*. 2004. 24:e17.
5. **Chen C.Y., Tsao P.N., Chou H.C., Chen S.J., Tsou K.I.** Esophageal atresia associated with tracheal stenosis and right lung agenesis: report of one case. *Acta Paediatr. Taiwan*. 2002. 43(6):348-50.
6. **Cunningham M.L., Mann N.** Pulmonary agenesis: a predictor of ipsilateral malformations. *Am. J. Med. Genet.* 1997. 70:391-8.
7. **Daltro P., Fricke B.L., Kuroki I. et al.** CT of congenital lung lesions in pediatric patients. *AJR*. 2004. 183:1497-1506.
8. **Dobremez E., Fayon M., Vergnes P.** Right pulmonary agenesis associated with remaining bronchus stenosis, an equivalent of postpneumectomy syndrome. Treatment by insertion of tissue expander in the thoracic cavity. *Pediatr. Surg. Int.* 2005. 21:121-122.
9. **Finci V., Beghetti M., Kalangos A., Brundler M.A.** Unilateral total and contralateral partial pulmonary agenesis associated with total anomalous pulmonary venous drainage. *J. Pediatr.* 1999. 134(4):510-512.
10. **Fitoz S., Ucar T., Erden A., Gunlemez A.** Di-George syndrome associated with left lung aplasia. *Br. J. Radiol.* 2001. 74:764-766.
11. **Kant S.** Unilateral pulmonary hypoplasia - a case report. *Lung India*. 2007. 24:69-71.
12. **Knowls S., Thomas R.M., Lindenbaum R.H. et al.** Pulmonary agenesis as part of the VACTERL sequence. *Arch. Dis. Child.* 1988. 63:723-6.
13. **Krivchenya D. U., Rudenko E. O., Lysak S. V. et al.** Lung Aplasia: Anatomy, History, Diagnosis and Surgical Management. *Eur. J. Pediatr. Surg.* 2007. 17:244-50.
14. **Krivchenya D.U., Lysak S.V., Chumakova L.F.** (eds). *Congenital Lung Malformations in Children*. Kyiv: Zadzuga, 2001: 80-6
15. **Maltz D.L., Nadas A.S.** Agenesis of the lung, presentation of eight new cases and review of the literature. *Pediatrics*. 1968. 42:175-188.
16. **Managoli S., Chaturvedi P., Vilhekar K.Y., Gagan N.** Unilateral pulmonary agenesis and renal anomalies associated with in situ neuroblastoma of the adrenal gland. *Indian J. Pediatr.* 2004. 71(6):545-547.
17. **Mardini M.K., Nyhan W.L.** Agenesis of the lung. Report of four patients with unusual anomalies. *Chest*. 1985. 87:522-527.
18. **Ootaki Y., Yamaguchi M., Oshima Y., Yoshimura N., Oka S.** Pulmonary agenesis with interrupted aortic arch. *Ann. Thorac. Surg.* 2001. 72:1742-4.
19. **Ratan S.K., Grover S.B.** Lung agenesis in a neonate presenting with contralateral mediastinal shift. *Am. J. Perinatol.* 2001. 18:441-6.
20. **Ryland D., Reid L.** Pulmonary aplasia a quantitative analysis of the development of the single lung. *Thorax*. 1971. 26:602-9.
21. **Tsunezuka Y., Oda M., Ohta Y., Watanabe G.** Congenital absence of the right upper lobe of the lung. *Ann. Thorac. Surg.* 2002.74:571-3
22. **Павлуция А.В.** Агенезия и аплазия легкого (доли). *Гр. и сердечно-сосуд. хир.* 1998. №3. С.68-73.

### 3.3. HIPOPLAZIA PULMONARĂ

Hipoplazia pulmonară reprezintă o malformație a arborelui bronșic și parenchimului pulmonar, fiind inclusă în anomaliile bronhopulmonare determinate de dereglări de dezvoltare ale tuturor structurilor anatomice ale plămânului. Patologia poate implica un segment, un lob, un pulmon sau ambii.<sup>5, 6, 21</sup>

În majoritatea cazurilor hipoplazia pulmonară este depistată concomitent cu alte malformații: vicii cardiace, chist bronhogenic, traheobronhomalacie, hernie diafragmatică, malformații ale aparatului locomotor.<sup>1, 2, 17</sup>

În literatura de specialitate, hipoplazia pulmonară este clasificată ca primară (idiopatică) și secundară,<sup>2, 6, 9</sup> unii autori evidențiind forma simplă și chistică, descrise de Delarue (1959).<sup>15, 16, 20</sup> *Forma simplă* a hipoplaziei pulmonare se prezintă prin micșorarea uniformă a volumului lobului sau pulmonului cu îngustarea lumenului bronhiilor. *Forma chistică* se caracterizează prin dereglări grave ale arborelui bronșic cu dilatări chistice ale bronhiilor segmentare și subsegmentare, micșorarea substanțială sau lipsa parenchimului pulmonar. Aceste dereglări de dezvoltare se pot produce atât în perioada prenatală, cât și în perioada postnatală precoce.<sup>3</sup>

Incidența hipoplaziei primare constituie 1-2 cazuri la 12000 nou-născuți,<sup>7</sup> 7-26% din cazuri fiind depistate în necropsiiile neonatale.<sup>1</sup>

Printre factorii de risc, ce influențează dezvoltarea hipoplaziei pulmonare, se enumeră oligohidramniosul, unele malformații renourinare.<sup>10</sup>

**Tabloul clinic** al hipoplaziei pulmonare este dominat de semne generale (oboseală, retard fizic, inapetență, temperatură subfebrilă), tusea umedă cu expectorații mucopurulente. Dispneea, semnele de insuficiență respiratorie sunt des întâlnite la acești bolnavi, îndeosebi în perioada de acutizare sau efort fizic. Pot fi prezente și alte semne clinice caracteristice pentru patologia bronhopulmonară cronică cum ar fi hemoptizia, asimetria cutiei toracice sau asimetria mișcărilor respiratorii a cutiei toracice, degete hipocratice. Intensitatea acestor semne depinde de gravitatea și volumul zonei afectate, asocierea altor anomalii de dezvoltare, durata procesului pioinflamator, vârsta copilului. Întrucât în majoritatea cazurilor hipoplazia pulmonară decurge asemănător

cu afecțiunile bronhopulmonare cronice, neavând un tablou clinic specific, deseori apar carențe în diagnostic.<sup>5</sup>

**Diagnosticul.** Dificultățile de diagnostic a hipoplaziei pulmonare au la bază lipsa unei simptomatologii specifice acestei malformații, care debutează de regulă după asocierea procesului infecțios-inflamator.<sup>12</sup>

Examenul radiologic de rutină, ținând cont de datele anamnestice și tabloul clinic, poate nu numai suspecta, dar și aprecia prezența acestei malformații. Radiologic se constată deplasarea organelor mediastinului spre partea afectată cu "dezgolirea coloanei vertebrale", micșorarea volumului hemitoracelui, poziția ridicată a hemidiafragmului, dereglări de transparență pulmonară, atenuarea desenului pulmonar. Deci toate semnele radiologice depistate în hipoplazia pulmonară pot fi incluse în 2 grupe: semne ce reflectă nedezvoltarea pulmonului, micșorarea în volum a organului și semne caracteristice proceselor inflamatorii.

Bronhografia este una din cele mai informative și obiective metode imagistice în diagnosticul adecvat și complet al malformațiilor bronhopulmonare și al patologiei bronhopulmonare cronice. Pentru hipoplazia simplă sunt caracteristice bronhiile îngustate, deformate, cu contur neregulat, deseori terminându-se orb, fără ramificații segmentare. Mai des se contrastează numai bronhiile de gradul 2-5. Poate fi depistată agenezia sau aplazia unor bronhii segmentare cu prezența numai a unor bronhii subsegmentare rudimentare. În hipoplazia chistică bronhografia detestă dilatații chistice ale bronhiilor începând cu bronhiile segmentare sau segmentare, alte generații de bronhii lipsind.

Confruntând datele bronhografice și radiologice, putem afirma că semnele radiologice descrise pot fi prezente în egală măsură și în alte afecțiuni bronhopulmonare, care decurg cu micșorarea în volum a zonei afectate (pneumoscleroză, atelectazie, bronșiectazii atelectatice etc.).

Cele mai informative în diagnosticul hipoplaziei pulmonare sunt tomografia computerizată și RMN, ultima permite și diagnosticul prenatal al malformației.<sup>14</sup>

Angiopulmonografia și scintigrafia pulmonară permit aprecierea gradului dereglărilor fluxului sanguin a regiunilor afectate.

În baza datelor radiologice, bronhografice, an-



giopulmonografice unii autori evidențiază 3 forme ale hipoplaziei simple: majoră, atavică, pulmon supratransparent.<sup>20</sup>

*Diagnosticul diferențial* al hipoplaziei pulmonare se va face cu: corp străin al căilor respiratorii, atelectazia pulmonară, sindromul pulmonului hipogenetic, emfizemul lobar, sindromul Swyer James-Macleod.<sup>3, 8, 11</sup>

Așadar, diagnosticul preoperator al hipoplaziei pulmonare include explorări complexe. Mai informative sunt bronhografia, tomografia computerizată și RMN, care fiind completate cu scintigrafie pulmonară, angiografie, facilitează în particular tactica medico-chirurgicală.<sup>12, 14, 19</sup>

### **Criteria clinicomorfologice și de diagnostic în hipoplazia pulmonară izolată la copii**

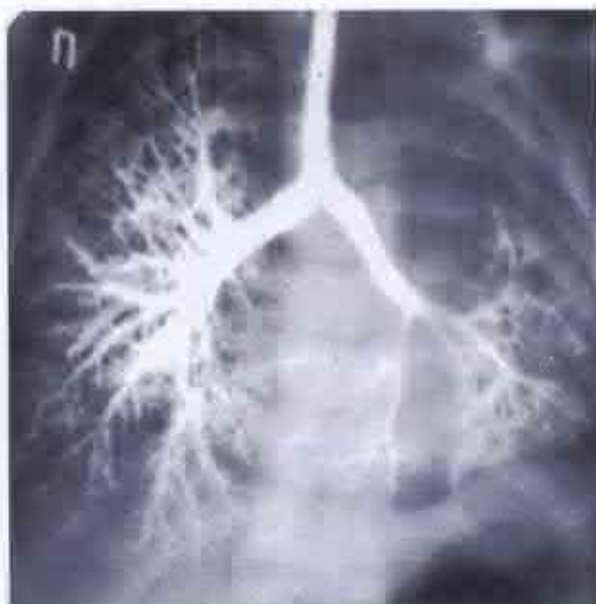
Dacă referitor la hipoplazia simplă există un consens în definiție, atunci noțiunea de hipoplazie chistică este tratată neunivoc de diferiți autori, deseori fiind confundată cu modificări morfologice caracteristice altor malformații bronhopulmonare chistice. În acest context, se impune stabilirea concordanței între modificările morfologice și manifestările clinicoradiologice la copii de diversă vârstă cu hipoplazie pulmonară.

Conduita preoperatorie, tacticile medico-chirurgicale la diverse etape clinicoevolutive ale bolii trebuie fundamentate pe criteriile clinice, biologice, monitorizare imagistică, confruntate ulterior cu rezultatele examenului morfopatologic.

Pacienții cu diagnosticul confirmat de hipoplazie simplă necomplicată, sunt supuși, de regulă, unui tratament medical (fig. 3.3.1).

Analiza retrospectivă comparativă a scintigrafiei, bronhografiei și examenului histopatologic a pacienților cu hipoplazie simplă complicată cu proces bronhopulmonar cronic nespecific (fig. 3.3.2) a pus în evidență diverse modificări grave displastice

În unele cazuri sunt prezente fenomene de disembriogeneză pulmonară (fig. 3.3.3, 3.3.a), caracterizată prin dereglări structural arhitectoniale, cu câmpuri de țesut conjunctiv acelular, prezența componentului inflamator exprimat prin infiltrație imunocelulară de tip limfohistiocitar și proliferarea fibrocitelor. Pot fi observate și fibre sau miocite neuniform dispersate în masa conjunctivă. Segmentele



**Fig. 3.3.1.** Bronhografie. Hipoplazia simplă a plămânului stâng cu bronhie accesorie.



**Fig. 3.3.2.** Bronhografie. Din dreapta - conturul cu neregularități al bronhiilor subsegmentare S10. Din stânga - bronhiile lobului superior sunt contrastate până la nivel terminal, desfăcute, cu ramuri subsegmentare adăugătoare. Bronhiile lobului inferior sunt apropiate între ele, lumenul bronhului lobar inferior îngustat comparativ cu cel superior, bronhiile contrastate până la nivelul IV, amputate, în regiunea inferioară medială se poate observa tabloul plămânului "areolar".  
*Diagnosticul:* malformație bronhopulmonară congenitală. Hipoplazia simplă a lobului inferior al plămânului stâng. Bronșită deformativă a segmentului S10 din dreapta.

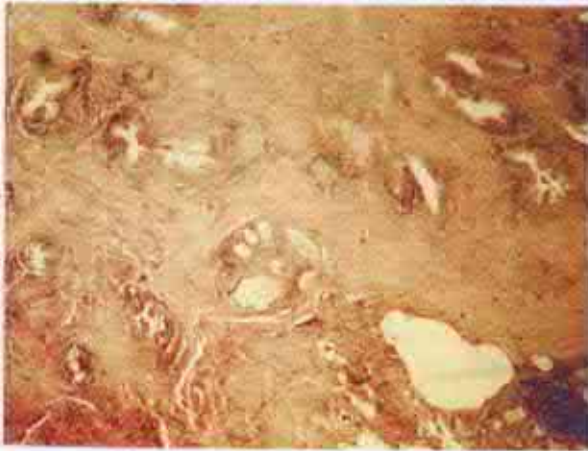


Fig. 3.3.3. Dezembriogeneză a componentului alveolar (explicații în text).

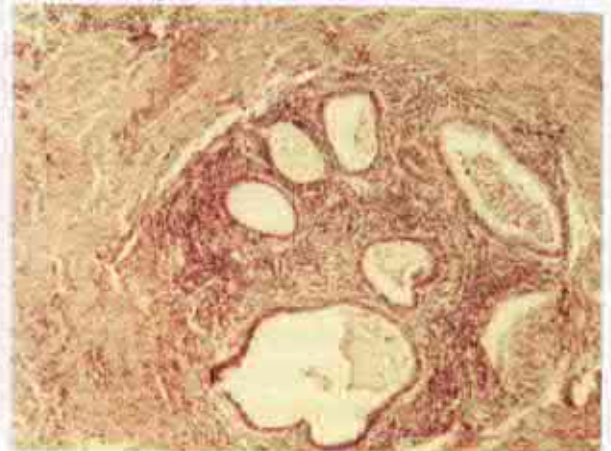


Fig. 3.3.3a. Structuri pseudoadenomatoase cu dilatări chistice tapetate cu epiteliu glandular în aria țesutului de tip mezenchimal cu proces inflamator.

bronșice displazice, ca regulă, sunt repartizate haotic, lumenul tubular având aspect "stelat", moderat dilatat cu agenezia elementelor glandulare. Epiteliul cu proliferații focare de tip papiliform. În spațiile peribronhiale se depistează o inflamație limfocitară în manjete cu neformarea unor structuri foliculare cu centre germinative. Pe unele arii pot fi prezente structuri limfonodulare cu component vascular de tip capilar. Sectorul alveolar respirator, de regulă, lipsește. Rețeaua vasculară prezintă modificări hipertrofice-stenozante, iar uneori ectazii. În unele zone sunt vizualizate formațiuni granulare de origine bronșică cu aspect de cordon, înglobate în țesut conjunctiv hiper celularizat din conținutul componentului infiltrativ celular limfocitar și fibroplastic, secundate cu dilatări chistice și atrofia epiteliului și cu fenomen de hipersecreție.

S-au constatat și semne caracteristice pentru o displazie bronșică (hondrodysplazie) (fig. 3.3.4). Segmentele bronhiale prezintă deformări bronșiectatice relative cu zone de displazie hondrofibromusculară a peretelui bronhic. Elementele țesutului hondric pot fi observate sub formă de insulițe haotice displazice asociate cu o dezorganizare a componentului conjunctiv-muscular, deseori asociate cu modificări hipertrofice și sclerostenozante ale rețelei sanguine de tip arterial. Structurile nervoase sunt prezente sub formă de fascicule nervoase dezorganizate. În zonele subepiteliale are loc o infiltrație în mase.

Se poate observa și o displazie fibromusculară a arborelui bronșic (fig. 3.3.5.), asociată cu proces

inflamator imunocelular, cu neformarea structurilor pseudofoliculare limfocelulare și fibroplastice peribronșial, cu realizarea *per continuitatem*, implicând și segmentele bronșiolice, uneori și procesele de fibrilogenază, cu înglobarea hipoplazică a unor acinusuri. Parenchimul alveolar în aceste cazuri era emfizematos cu focare buloase.

Frecvent s-a constatat o displazie bronșiectatică a arborelui bronșic (fig. 3.3.6) cu un aspect fisural, pe alocuri asociindu-se segmente cu lumen redus sau stenozant-tubular, înglobate în mase de țesut conjunctiv fibrocelularizat sau sclerocicatricial cu prezența fibrelor musculare situate haotic în aria peretelui bronhiilor ectaziate. În aceste cazuri segmentele cartilaginoase lipseau. Epiteliul fără modificări proliferative pseudopapilomatoase. Pe tot parcursul, arborele bronșic prezenta o inflamație limfocitară cu neformarea structurilor foliculare limfocitare cu centre germinative, iar perifocal câmpuri de alveole cu modificări emfizematoase.

O atenție deosebită merită bronhodisplaziile chistice cu dishondrogenază, pentru care era caracteristică dezorganizarea componentelor structurale bronșice prin dilatări chistice ale bronhiilor, displazie fibromusculară cu deformări pseudodiverticuloase ale lumenului, prezența fibrelor musculare hipertrofiate repartizate haotic. Concomitent s-a depistat și o infiltrație limfocitară sub formă de infiltrate și pseudofoliculi limfocitari cu centre germinative. În aceste cazuri, în câmpurile de vedere nu au fost depistate structuri glandulare. Elementele condrice

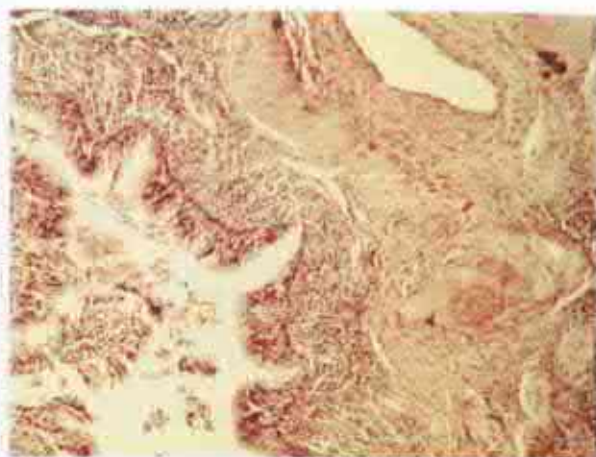


Fig. 3.3.4. Displazie bronșică (hondrodizplazie).



Fig. 3.3.5. Displazie fibro-musculară a arborelui bronșic.



Fig. 3.3.6. Displazie bronșiectatică a arborelui bronșic.

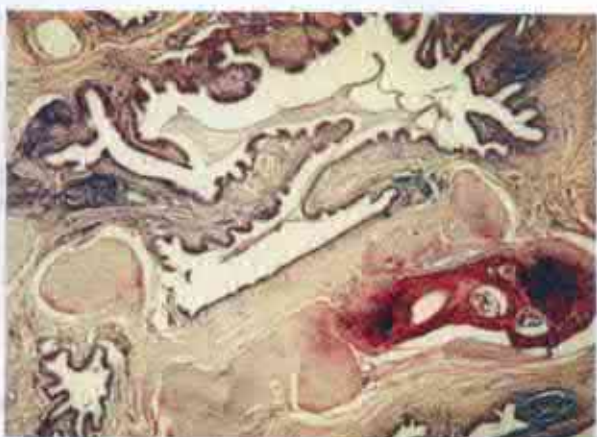


Fig. 3.3.7. Bronhodisplazie chistică cu dishondrogeneză.

aveau aspect monstruos, displaziate, pe alocuri fiind prezent țesut cartilaginios matur sau chiar zone de osificare cu implicarea măduvei osoase (fig. 3.3.7).

Chiar și la pacienții, la care examenul imagistic nu a arătat formațiuni chistice, examenul morfopatologic a pus în evidență semne de displazie chistică cu aspect de fibrochistoză pulmonară (fig. 3.3.8), iar la examenul morfopatologic au fost depistate mase de țesut fibromuscular în divers raport displazic, lax și fibroziv cu modificări hipertrofico-stenozante ale rețelei sanguine arteriale, hipertrofii ale fasciculelor musculare repartizate haotic. Erau prezente formațiuni chistice de origine bronșică, cu infiltrație limfocitară subepitelială, cu neoformarea structurilor foliculare limfoide. Epiteliul cu proliferări papiliforme, lumenul bronhiilor cu conținut mucos. În aria țesutului conjunctiv displazic puteau fi depistate și structuri alveolare deformate chistic, emfizematoase.

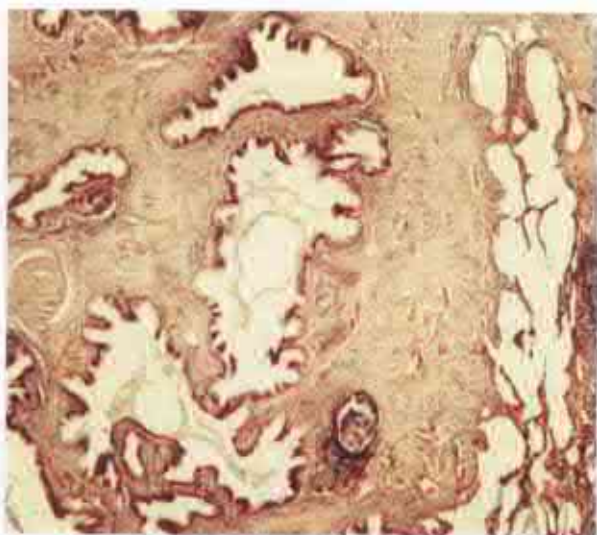


Fig. 3.3.8. Aspect de fibrochistoză pulmonară.

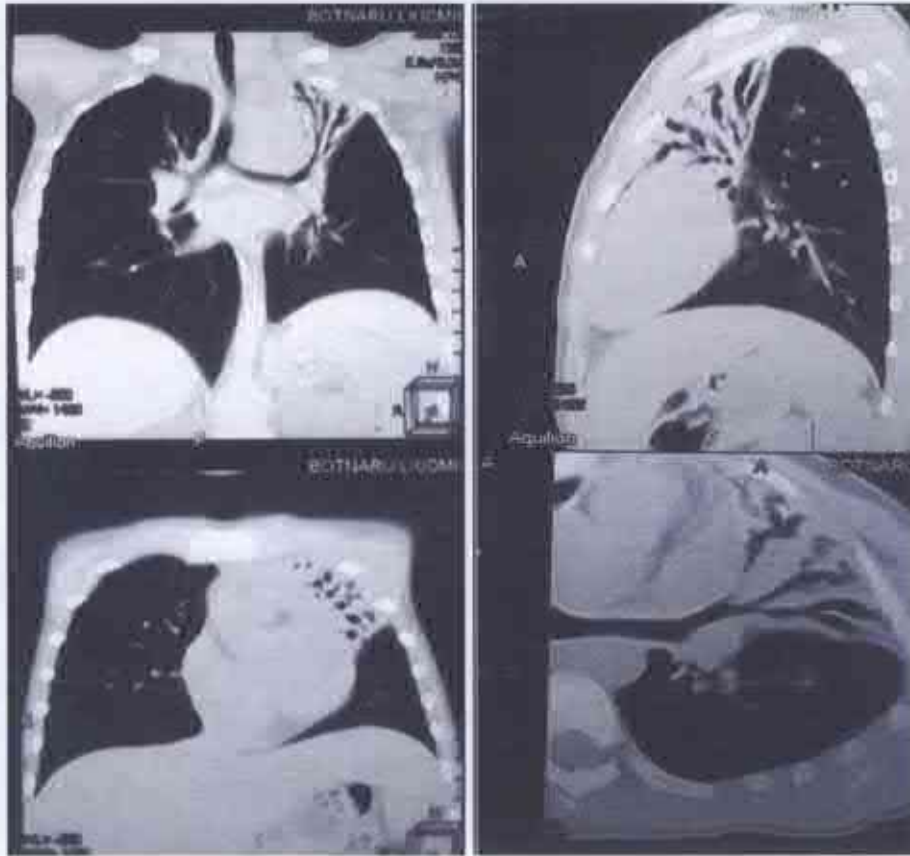


Fig. 3.3.9. Pacienta B., 6 ani. CT axial preoperator. Hipoplazia plămânului stâng cu atelectazia lobului superior al plămânului stâng, semne de proces bronhopulmonar cronic pe stânga în acutizare.

La unii pacienți, diagnosticul preoperator de hipoplazie pulmonară a prezentat dificultăți, aplicându-se metode imagistice sofisticate. Acest fapt a fost determinat de asocierea unor complicații cum ar fi atelectazia lobului afectat cu asocierea unui proces inflamator agresiv. În toate aceste cazuri tomografia computerizată axială (fig. 3.3.9) cu reconstrucții MPR și virtuale (fig. 3.3.10) a arătat micșorarea în volum a hemitoracelui afectat cu ascensionarea cupolei hemidiafragmului părții respective, cu îngustarea spațiilor intercostale ale hemitoracelui implicat în procesul patologic. Lobul afectat era opacifiat, micșorat în volum. În unele cazuri, bronhia principală era îngustată pe parcurs. Bronhiile segmentare de asemenea erau îngustate, deformate, formând periferic un conglomerat din multiple bronșiectazii saciforme și cilindrice. Chiar și în lobul inferior, aparent fără modificări la examenul radiologic tradițional, au fost depistate îngustări ale bronhiei lobare și ale celor segmentare, fiind prezent și simptomul liniilor paralele. Scintigra-

fia pulmonară (fig. 3.3.11) a arătat modificări severe de perfuzie în segmentele afectate. La acești pacienți am recurs la tomografia computerizată spiralată multisețională cu contrastarea rapidă cu bolus organoidat a aortei și trunchiului pulmonar. Angiografia pulmonară pune în evidență hipoplazia ramificațiilor arterei pulmonare a plămânului afectat (fig. 3.3.12).

Macroscopic piesele de rezecție (lobul pulmonar rezecat) erau de culoare bordo-roșietică, atelectatice, cu dilatarea moderată a bronhiilor. Din bronhii se elimina un conținut mucopurulent.

În aceste cazuri, examenul histologic pune în evidență dereglări arhitectoniale ale structurii parenchimului pulmonar determinate de accentuarea țesutului conjunctiv pe arii extinse. Dispozitivul bronșioneurovascular era deformat cu repartizarea haotică a fasciculelor neuromusculare, agenezii de glande, displazie a tunicii musculare cu prezența unor structuri nodulare miomatoase proeminente endobronșic, cu deformații de lumen (fig. 3.3.13).

III. Spectrul clinic al malformațiilor congenitale bronhopulmonare

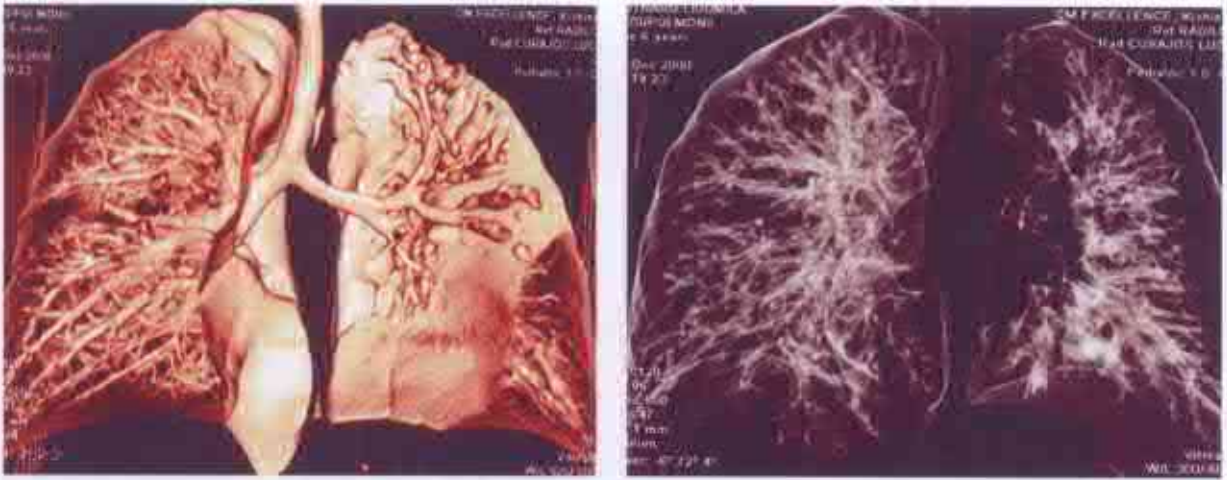


Fig. 3.3.10. Pacienta B., 6 ani. CT axială - reconstrucții MPR și virtuale.

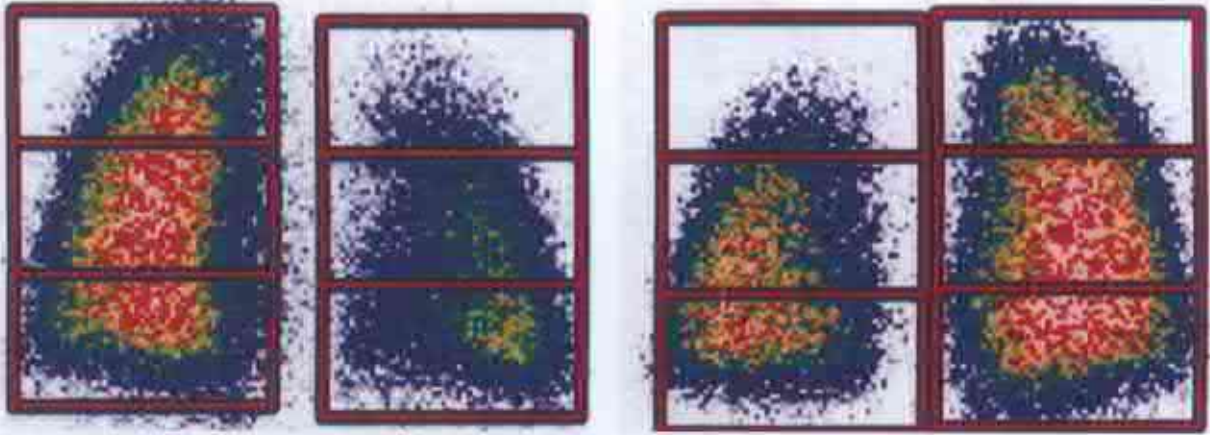


Fig. 3.3.11. Scintigrafie pulmonară (perfuzie). Dereglări microcirculatorii severe în plămânil stâng, mai pronunțate în zonele superioare.

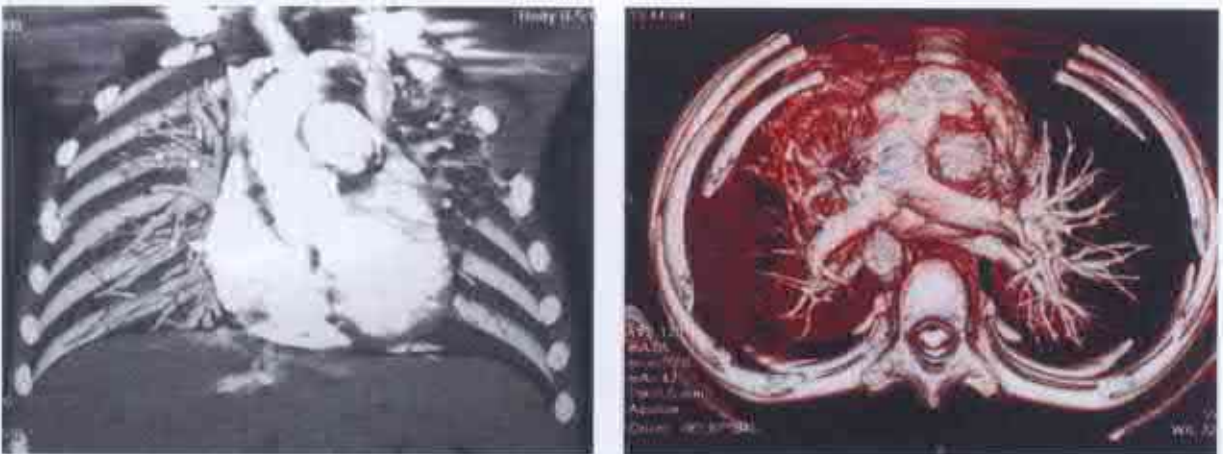
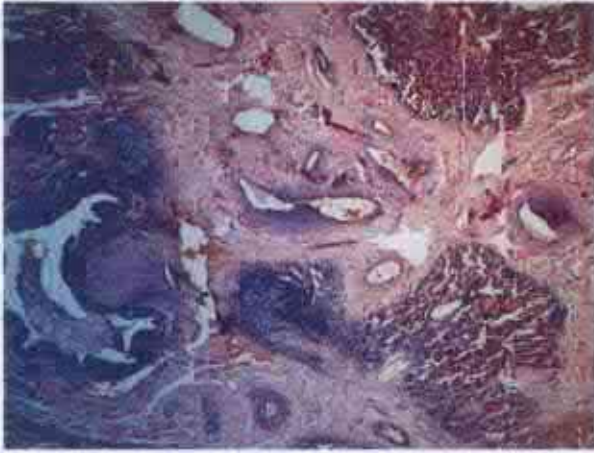


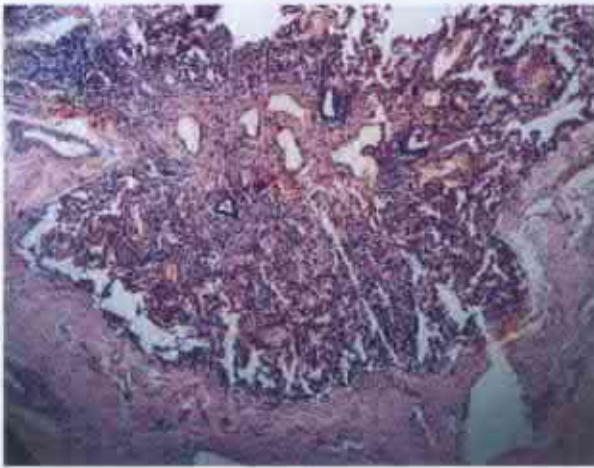
Fig. 3.3.12. Pacienta B., 6 ani. CT spiralat (explicații în text).



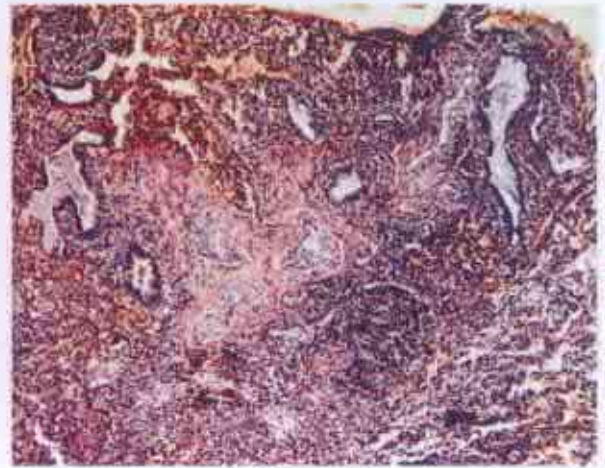
**Fig. 3.3.13.** Dereglări arhitectoniale ale structurii parenchimului pulmonar (explicații în text).



**Fig. 3.3.14.** Ectazii bronhiale cu displazia structurilor musculare, cartilajinoase și glandulare.



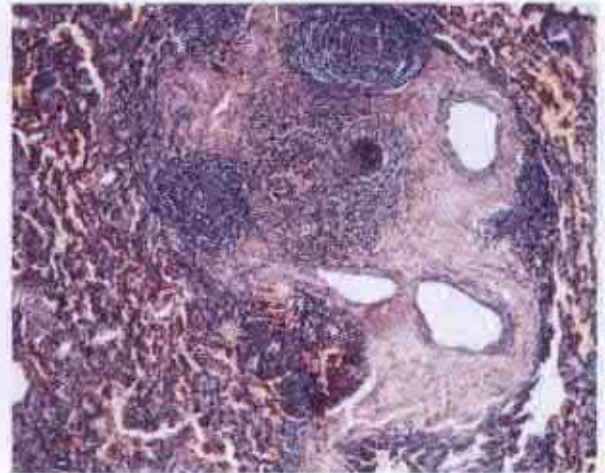
**Fig. 3.3.15.** Lobul pulmonar cu hipoplazia componentului bronhoacinar înglobat în mase de țesut conjunctiv.



**Fig. 3.3.16.** Displazie vasculară peribronhială cu modificări sclerostenozante.



**Fig. 3.3.17.** Hipoplazia lobulilor pulmonari cu reacție sclerogenă interlobulară și ectazia bronhiilor de calibru mic.



**Fig. 3.3.18.** Hipoplazie segmentară de bronhi cu scleroză displastică a vaselor și inflamație limfocitară cu aspect folicular.

Rețeaua arterială haotică, cu modificări hipertroficostenozante. Sectoarele alveolare aveau aspect hipoplazic și atelectatic. Structurile bronșioacinare repartizate neuniform în masa de țesut conjunctiv. În unele sectoare se vizualizau bronhiile de calibrul mediu cu un lumen bronșiectatic dilatat, cu hipoplazia segmentelor cartilajinoase sau lipsa lor ca atare, cu hipoplazie asimetrică sau focală a tunicii musculare și prezența unor structuri glandulare haotic repartizate peribronhial (fig. 3.3.14).

Structurile parenchimoase lobular-alveolare dispuneau frecvent de un dispozitiv bronhial hipoplaziat, secundat de o rețea vasculară moderat ectaziată cu o scleroză perivasculară și interstițială ne semnificativă. Componentul alveolar, spre periferie, manifesta o hiperventilație ne semnificativă (fig. 3.3.15). În unele sectoare predominau zone atelectatice mult mai accentuate cu bronșiectazii de divers grad căptușite cu mucus. În aceste zone era prezentă și o scleroză steno-zantă a vaselor peribronhiale și interstițiale în raport divers cu procesul inflamator limfocitar, ce forma infiltrate și structuri pseudofoliculare (fig. 3.3.16).

Spre periferia segmentului pulmonar, septurile interlobulare erau accentuate din contul țesutului conjunctiv, cu micșorarea elementelor bronșice și a parenchimului alveolar, cu stenozări sau dilatări de tip bronșiectatic, obturate de conținutul mucos. Alveolele atelectatice, de regulă, slab ventilate (fig. 3.3.17). În unele sectoare, pe parcursul arborelui bronșic, puteau fi vizualizate procese fibroplastice accentuate, secundate de un proces inflamator cronic, cu prezența infiltrării limfocitare de intensitate diferită și neoformarea structurilor foliculare cu centre germinative. Bronhiile aveau un lumen hipoplazic redus la minim, secundat de infiltrație inflamatorie de tip manjetă (fig. 3.3.18).

Pe baza cazurilor examinate, putem conchide că morfologia hipoplaziei pulmonare este foarte variată și nu în toate cazurile reflectă rezultatele explorărilor imagistice.

Reieșind din rezultatele studiului și particularitățile de dezvoltare și de maturizare ale aparatului bronhopulmonar propunem următoarea clasificare a hipoplaziei pulmonare la copii:

#### I. Hipoplazie congenitală primară simplă

- hipoplazie congenitală simplă ne complicată
- hipoplazie congenitală simplă complicată

#### II. Hipoplazie congenitală displastică

- hipoplazie displastică cu afectarea predominantă

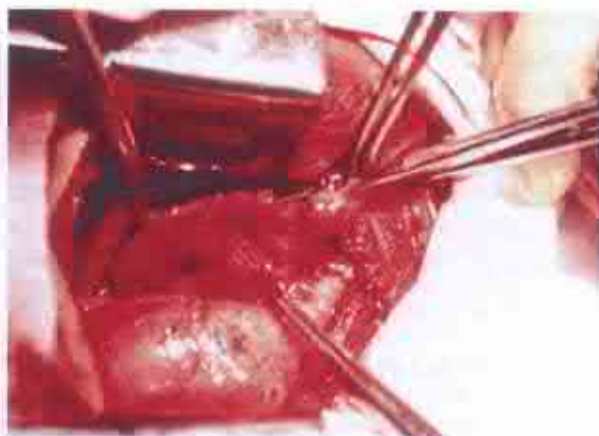


Fig. 3.3.19. Aspect intraoperator. Hipoplazia lobului inferior al plămânului stâng.

a segmentului bronșic proximal

- hipoplazie displastică cu afectarea predominantă a segmentului respirator distal

#### III. Hipoplazie congenitală secundară

#### IV. Hipoplazie secundară postnatală

În hipoplazia pulmonară histopatologic sunt prezente modificări patologice ireversibile severe caracterstice unor dereglări de diferențiere a mezenchimului, care necesită reflectare în diagnostic. Coexistența leziunilor displastice diagnosticate histopatologic impune rezolvarea hipoplaziei pulmonare cu complicații pe cale chirurgicală.

**Tratamentul.** Nu există un tratament specific pentru hipoplazia pulmonară, majoritatea autorilor recomandând antibioterapie, steroide, mucolitice, expectorante, oxigenoterapie, în cazuri grave – oxigenarea extracorporală. În unele cazuri autorii recomandă utilizarea surfactantului.<sup>7, 13, 14</sup>

Tratamentul chirurgical al hipoplaziei pulmonare constă, de regulă, în rezecția segmentelor afectate. Explorarea intraoperatorie este decisivă în alegerea procedurii operatorie întrucât furnizează elemente diagnostice neevidențiate de explorările preoperatorii (proces aderențial avansat, comprimarea lobului malformat). Se recomandă profilaxia infecțiilor respiratorii împotriva virusului sincițial, influenței, pneumococului.<sup>7</sup>

Rezultatele imediate și tardive ale tratamentului aplicat sunt condiționate de corectitudinea indicației și rezolvării chirurgicale, de atitudinea medicală pre- și postoperatorie, care va avea ca scop cuparea procesului inflamator și, în special, a acutizărilor și recidivelor.

**BIBLIOGRAFIE**

1. **Abrams M.E., Ackerman V.L., Engle W.A.** Primary unilateral pulmonary: neonate through early childhood – case report, radiographic diagnosis and review of the literature. *J. Perinatol.* 2004. 24:667-670.
2. **Albay S., Cankal F., Tunali S., Ozan H.** Unilateral pulmonary hypoplasia. *International Journal of Anatomical Variations.* 2008. 1: 23–25
3. **Chinoy M.R.** Lung growth and development. *Front Biosci.* 2003. 8:D392-415.
4. **Coakley F.V., Lopoo J.B., Lu Y. et al.** Normal and hypoplastic fetal lungs: volumetric assessment with prenatal single-shot rapid acquisition with relaxation enhancement MR imaging. *Radiology.* 2000. 216:107-111.
5. **Gudumac Eva, Babuci V., Vataman V. ș.a.** Afecțiunile bronhopulmonare cornice nespecificice la copil. Ed. "Universul". Ch. 1999. P. 14 – 19.
6. **Gupta M.K., Singh M., Manoj R., Devidayal.** Lung hypoplasia with dilated cardiomyopathy: coincidence or association? *Indian J. Pediatr.* 2007. 7(3):304-306.
7. **Kant S.** Unilateral pulmonary hypoplasia – a case report. *Lung India.* 2007. 24:69-71.
8. **Karnak I., Senocak M.E., Ciftci A.O., Buyukpamukcu N.** Congenital lobar emphysema: diagnostic and therapeutic considerations. *J. Pediatr. Surg.* 1999. 34:1347-1351.
9. **Kurkcuoglu I.C., Eroglu A., Karaoglanoglu N., Polat P.** Pulmonary hypoplasia in a 52-year-old woman. *Ann. Thorac. Surg.* 2005. 79: 689–691.
10. **Landy J.A.M., Tibboel D., Robben S.G.F. et al.** Prenatal prediction of pulmonary hypoplasia: clinical, biometrics, and Doppler velocity correlates. *Pediatrics.* 2002. 109(2):250-258.
11. **Stern R.C.** Lower respiratory tract. In: Behrman R.E., Kliegman R.M., Jenson H.B. (eds). *Nelson Textbook of Pediatrics* (16th ed). Philadelphia: WB Saunders; 2000:1272-1273.
12. **Thomas R.J., Lathif H.C., Sen S., Zachariah N., Chacko J.** Varied presentations of unilateral lung hypoplasia and agenesis: a report of four cases. *Pediatr. Surg. Int.* 1998. 14: 94–95.
13. **Totan M., Gildiz G., Baysal K.** Pulmonary hypoplasia associated with ventricular inversion. *Interant. Pediatr.* 2003. 18(1):43-44.
14. **Totan M., Yildiz G., Baysal K.** Pulmonary Hypoplasia Associated with Ventricular Inversion. *International Pediatrics.* 2003. 18 (1): 43 – 44.
15. **Бисенков Л.Н.** Торакальная хирургия. С.-Петербург. Изд. «Элби-Спб». 2004. С.314 – 319.
16. **Климанский В.А.** Хирургическая патология легких у детей. *М. Мед.* 1975. С.122 –124.
17. **Колесников Л.Н.** (под ред.). Торакальная хирургия. СПб. 2004. С.314 – 319.
18. **Королев Б.А., Павлушин А.В.** Опыт хирургического лечения больных с кистозной гипоплазией легких. *Гр. и Серд.Сосуд. Хир.* 1999. №5. С.56 – 63.
19. **Макаров А.В., Сокур П.П.** Врожденные anomalies развития бронхолегочной системы (диагностика, хирургическое лечение). *Укр. пульм. журнал* 2003. №2. С. 72 – 74.
20. **Павлушин А.В., Лампси Л.В.** Рентгенологическое исследование в диагностике простой гипоплазии легких. *Гр. и сердечно-сосуд. хир.* 1996. №4. С.54-60.
21. **Рачинский С.В., Таточенко В.К.** (под ред.). *Болезни органов дыхания у детей.* М. Мед. 1987. С.291 – 293.



### 3.4. MALFORMAȚIILE CONGENITALE ALE TRAHEII ȘI ALE BRONHIILOR

#### 3.4.1. Agenezia traheii

Agenezia traheii reprezintă o malformație ce se caracterizează prin absența sau întreruperea continuității traheii. În literatura de specialitate este raportată o incidență de 1:50000, mai frecvent fiind întâlnită la băieți 2:1.<sup>23-40</sup> Pentru prima dată agenezia traheii a fost descrisă de Payne W.A. (1900). Până în prezent, în literatura de specialitate sunt prezentate peste 150 de cazuri.<sup>23</sup>

Etiologia ageneziei traheii nu este complet elucidată. Mecanismul embriogenetic de apariție a ageneziei traheii a fost elucidat de Bremer, care afirmă că această malformație are la bază deplasarea ventrală a septului traheoesofagian în perioada embriogenetică de dezvoltare a tractului gastrointestinal și celui respirator.<sup>24</sup> Unii autori susțin că spațiul subglotic și traheea se dezvoltă nu din septul traheoesofagian, dar din concrescența ventrocaudală a primordiuului respirator.<sup>42</sup> Kluth D. et al. (1987) într-un studiu complex cu utilizarea microscopiei electronice a indicat că atrezia traheii se dezvoltă ca rezultat al unor dereglări din regiunea ventrală a intestinului primitiv însoțite de dislocări dorsale ale spațiului traheoesofagian. Rezultatele unor studii experimentale pe animale au arătat că un rol important în dezvoltarea atreziei traheii revine anumitor mutații ale genelor Hoxb în perioada embrională de dezvoltare.<sup>4</sup>

Floyd J. et al. (1962) au evidențiat 3 variante anatomice ale ageneziei traheii (fig. 3.4.1):

- tipul I – este prezent un segment scurt distal al traheii, bronhiile principale dezvoltate normal, cu prezența fistulei traheoesofagiene

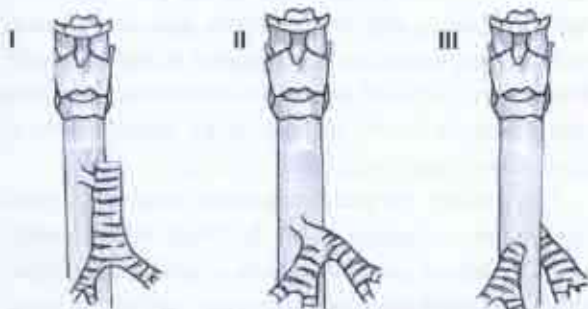


Fig. 3.4.1. Schema formelor de atrezie traheală (după Floyd et al. 1962).

- tipul II – lipsa totală a traheii, prezența unei fistule între carină și esofag, a bronhiilor principale
- tipul III – lipsa totală a traheii și bifurcației traheii, bronhiile principale descind direct din esofag

Un caz unic de agenezie a traheii a fost descris de Fraser N. et al. (2005), neîncadrat în clasificarea lui J.Floyd. În cazul descris, un segment scurt proximal al traheii comunica direct cu esofagul prin fistulă esotraheală. Esofagul, cu o structură normală pe o porțiune de traiect, într-o anumită regiune este substituit complet de segmentul distal al traheii de la care pornesc bronhiile principale (fig. 3.4.2).

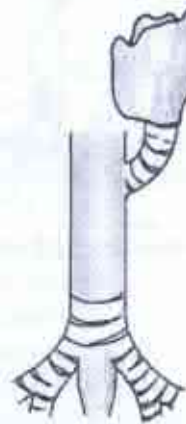


Fig. 3.4.2. Formă de agenezie a traheii descrisă de Fraser N. et al., 2005 (explicații în text).

Conform datelor unor statistici, tipul I se întâlnește în 13% din cazurile de agenezie a traheii, tipul II – 65%, tipul III – 22%.<sup>19</sup>

Faro R.S. et al. (1979) propune o clasificare a ageneziei traheii în funcție de severitatea în descreștere a malformațiilor însoțitoare (fig. 3.4.3):

- tip A – agenezia pulmonară;
- tip B – bronhiile principale pornesc direct de la esofag;
- tip C – fuziunea bronhiilor principale cu prezența fistulei bronhoesofagiene;
- tip D – laringele comunică cu carina printr-un cordon, iar carina cu esofagul prin fistulă;
- tip E – segmentul superior al traheii pornește direct de la esofag;
- segmentul superior comunică direct cu esofagul printr-o fistulă largă;
- tip F – agenezia traheii care nu comunică cu esofagul;
- tip G – agenezia traheii pe un segment scurt sau stenoza segmentară a traheii.

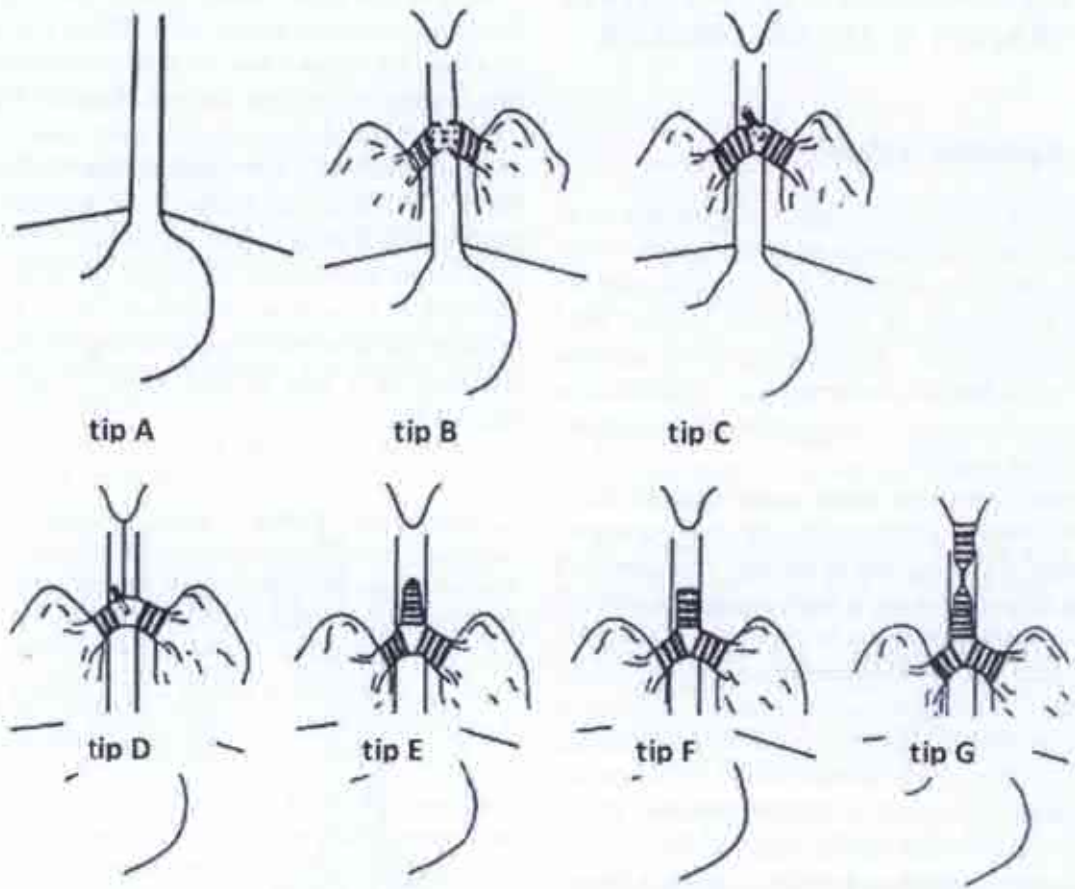


Fig. 3.4.3. Schema clasificării ageneziei traheii după Faro R.S. (după Pratap A. et al., 2007).

De obicei, agenezia traheii este însoțită și de alte malformații grave: malformații bronhopulmonare, vicii cardiace, ale tractului genitourinar, atrezia duodenului, malrotația intestinului, malformații hepatobiliare, anomalii ale aparatului locomotor etc.<sup>8</sup> În acest context, unii autori au propus ca agenezia traheii să fie inclusă în asocierea VACTERL, care include anomaliile coloanei vertebrale, atrezia anală, defecte cardiace, fistula esotraheală sau atrezia esofagului, malformațiile renale și anomaliile membrilor.<sup>23</sup> Deseori agenezia traheii poate fi întâlnită concomitent cu viciile cardiace, defecte ale radiusului și atrezia duodenului (asocierea TACRD).<sup>19</sup>

Agenezia traheii este o malformație fatală a nou-născutului, diagnosticul fiind stabilit la necropsie.<sup>9</sup> În unele cazuri, diagnosticul atreziei traheii poate fi presupus pe baza detresei respiratorii, dificultăților de intubare, cianozei, polihidroamniosului.<sup>8, 20, 26</sup> semnul clinic specific pentru această malformație fiind țipătul afonic din cauza lipsei coardelor voca-

le, care se poate constata la laringoscopia electivă.<sup>8, 26</sup> Examenul radiologic nu oferă prea multe semne distinctive. De regulă, starea generală a nou-născutului nu permite efectuarea unui examen radiologic cu contrastarea tractului digestiv, deseori acesta fiind efectuat postmortem cu scop de a constata malformația (fig. 3.4.4).<sup>26</sup>

Odată cu stabilirea diagnosticului se recomandă: ventilarea cu ajutorul măștii sau prin intubarea endobronhială, stabilizarea stării, aplicarea sondei gastrice cu prevenirea regurgitației și distensiei abdominale ca urmare a ventilării mecanice, aplicarea esofagostomiei cervicale cu scop de drenaj salivar și prevenirea pneumoniei prin aspirație.<sup>8</sup>

Unii autori propun susținerea respirației prin: ligaturarea esofagului distal de fistula bronhoesofagiană, aplicarea gastrostomei cu scop de alimentație, aplicarea esofagostomiei cervicale, aplicarea pseudotraheostomiei folosind esofagul cu stent interior cu scop de a preveni colapsul.<sup>26</sup>



**Fig. 3.4.4.** Radiografia cutiei toracice cu introducerea substanței de contrast în esofag (după Hirakawa H. et al.). Se observă bronhiile principale ce pornesc direct de la esofag cu stoparea substanței de contrast în duoden (atrezia duodenului).

Deși este o malformație cu evoluție fatală,<sup>16</sup> se încearcă diverse operații reconstructive de corecție cu utilizarea materialelor omoloage sau sintetice de substituție a segmentului de trahee absent după operațiile de substituție a esofagului.<sup>37</sup>

Prognosticul este, de regulă, nefavorabil. Sunt descrise cazuri unice când după operația de reconstrucție a traheii copilul a supraviețuit 10 luni,<sup>3</sup> 6 ani și 10 luni<sup>35</sup> și chiar un caz rezolvat cu succes.<sup>24</sup> Aceste succese însuflă optimism în elaborarea tacticii de tratament medico-chirurgical al acestor bolnavi.

### 3.4.2. Stenoza congenitală a traheii și a bronhiilor principale

Stenoza congenitală a traheii este o malformație rar întâlnită la copii, determinată de prezența inelelor cartilajinoase complete sau aproape complete, care ocupă un traiect al arborelui traheobronșic.<sup>31,40</sup> Foarte rar se întâlnește stenoza concomitentă a traheii și a bronhiei principale sau stenoza izolată a bronhiei principale.<sup>5</sup>

Stenoza congenitală a traheii este o malformație potențial letală, îndeosebi la nou-născut.<sup>19</sup> Ținând cont că diametrul traheii la nou-născut este de 3 mm, obstrucția zonei stenotice a traheii cu secret sau din cauza edemului inflamator, poate fi fatală pentru copil. Actualmente tot mai des sunt descrise cazuri de stenoză dobândită a traheii la copii după manoperele de intubare.<sup>41</sup>

Cantrell J.R. și Guild H.C. (1964) evedențiază 3 variante morfologice ale stenozei congenitale a traheii:

- stenoză segmentară, în care zona stenotică are diversă lungime (1-5 cm, mai frecvent 2 cm) și poate fi localizată în orice regiune a traheii;
- stenoză în pâlnie, diametrul normal al traheii îndată după cartilajul cricoid cu îngustarea progresivă a lumenului până la bifurcația traheii;
- hipoplazia totală a traheii, aceasta fiind îngustată pe tot parcursul.

Loeff D. et al. (1988) deosebește următoarele forme ale acestei malformații:<sup>42</sup>

- stenoză segmentară;
- stenoză în pâlnie;
- stenoză traheobronșică cu implicarea bronhului traheal drept sau fără acesta;
- agenezie pulmonară unilaterală cu stenoza congenitală a traheii.

Etiologia și mecanismul embriogenetic de dezvoltare a stenozei congenitale a traheii nu sunt cunoscute. Se presupune că malformația debutează la sfârșitul lunii a 2-a de embriogeneză și este legată de dereglarea procesului de diferențiere a mezenchimului din care se dezvoltă țesutul conjunctiv, elementele cartilajinoase, mușchii și vasele sanguine.<sup>43</sup>

Stenoza congenitală secundară a traheii este determinată de compresiunea din exterior de diferite variante anatomice ale inelelor vasculare (fig. 3.4.5) sau tumorile embrionare ale mediastinului.<sup>21</sup>



Fig. 3.4.5. Inelul vascular este format din 2 arcuri ale aortei de la care pornesc artera carotidă și artera subclavia (după Hernanz Schulman M., 2005).

Pentru tabloul clinic al stenozei congenitale a traheii este caracteristic stridorul inspirator și expirator, prezent la naștere, pneumonii recurente, distres sindromul respirator. Boala se poate manifesta și cu dispnee, tahipnee, cianoză, retractiona cutiei toracice. Întrucât aceste semne clinice pot fi prezente și în alte afecțiuni ale traheii și bronhiilor principale, este necesar de a face diagnosticul diferențial cu: compre-

siunea traheii din exterior în caz de timus mărit în dimensiuni, formațiuni voluminoase ale mediastinului, traheomalacie, corpi străini ai traheii și bronhiilor, boala membranelor hialine.<sup>50,22, 43</sup>

**Diagnosticul** stenozei congenitale a traheii include mai multe metode. Radiografia cutiei toracice este puțin informativă. Traheobronhoscopia, de rând cu traheobronhografia permit de a vizualiza cartilajele inelare complete ale traheii (la bronhoscopie), nivelul și diametrul zonei stenotice. Tomografia computerizată și RMN sunt cele mai binevenite metode neinvazive, care permit de a aprecia localizarea și lungimea traiecului zonei de stenoză și relațiile cu structurile anatomiche adiacente.<sup>43</sup>

**Tratamentul chirurgical** are ca scop restabilirea diametrului normal al lumenului traheal. Se practică rezecția segmentului stenotic cu anastomoză primară, traheoplastie cu stofă din cartilaj, traheoplastie cu stofă din pericard, traheoplastie prin alunecare, traheoplastie cu peretele anterior al esofagului. Printre primele intervenții chirurgicale, utilizate în stenoza congenitală a traheii, au fost rezecțiile circulare ale zonei stenotice cu aplicarea anastomozelor termino-terminale.<sup>6, 7, 32</sup> Deseori, aceste intervenții chirurgicale, din cauza tensionării majore a liniei suturii de anastomoză, duc la restenozare.<sup>43</sup>

Se disting 3 categorii de operații de traheoplastie:

- cu utilizarea materialelor artificiale
- cu homotransplant
- cu autotransplant

În ultimul timp se dă preferință corecției stenozei congenitale a traheii cu utilizarea autotransplantului: traheoplastia esofagiană,<sup>11</sup> traheoplastia cu „pe-

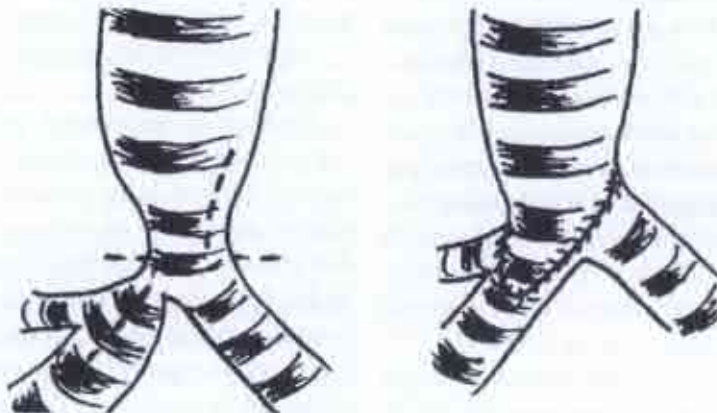


Fig. 3.4.6. Schema traheoplastiei prin alunecare folosită în caz de stenoză congenitală a traheii distale și bronhiilor principale (după Brazdil J. et al., 2008).

tic<sup>39</sup> din pericard,<sup>20</sup> traheoplastia cu grefă din cartilaj costal etc.<sup>28, 30</sup>

Unii autori recomandă traheoplastia „prin alunecare”, procedeu elaborat de Tsang V. et al. (1989) și modificat de Grillo H.C. (1994). Au fost elaborate și alte procedee tehnice (fig. 3.4.6).<sup>1-5</sup> Unii autori recomandă utilizarea metodei de traheoplastie prin alunecare și la copiii de vârstă mică datorită faptului că edemul postoperator nu se dezvoltă circumferințial, dar are o distribuție oblică.<sup>41</sup>

Metoda de traheoplastie prin alunecare are anumite avantaje:<sup>16</sup>

- reconstrucția imediată a traheii cu țesut rigid, vascularizat, cu o mucoasă normală
- posibilitatea de extubare imediată a pacienților

în majoritatea cazurilor

- dezvoltarea granuloamelor în cazuri rare
- creșterea normală a traheii după operație

În 35% din traheoplastii au fost înregistrate diverse complicații grave, printre care: dereglarea ermitității și scurgerii de aer în afara căilor respiratorii, stenoze anastomotice, dehiscenta anastomozei, dezvoltarea mediastinitei, traheomalacie, trauma nervului recurent, dezvoltarea granulațiilor cu hemoragii și obstrucții, fistule esofagiene, colapsul pulmonar etc.<sup>1-17, 41</sup>

Unii autori, cu scop de tratament, practică dilatarea endoscopică cu balon, descrisă de Bagwell C.E. et al. (1991).

## BIBLIOGRAFIE

1. **Backer C.L., Mavroudis C., Gerber M.E., Holinger L.D.** Tracheal surgery in children: an 18-year review of four techniques. *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* 2001. 19:777-84.
2. **Baroncini-Cornea S., Gargiulo G., Gentili A.** Tracheal agenesis: management of the first 10 months of life. *Pediatric Anesthesia.* 2004. 14:774-7.
3. **Beierlein W., Elliott M.J.** Variations in the technique of slide tracheoplasty to repair complex forms of long-segment tracheal stenoses. *Ann. Thorac. Surg.* 2006. 82:1540-1542.
4. **Bogue C.W., Lou L.J., Vasavada H.** et al. Expression of Hoxb genes in the developing mouse foregut and lung. *Am. J. Respir. Cell. Mol. Biol.* 1996. 15(2):163-71.
5. **Brazdil J., Tlaskal T., Vojtovic P.** et al. Slide plasty of trachea and right main bronchus in a newborn. *Ann. Thorac. Surg.* 2008. 85:1096-7.
6. **Cantrell J.R., Guild H.G.** Congenital stenosis of the trachea. *Am. J. Surg.* 1964. 108:297-305.
7. **Carcassonne M., Dor V., Aubert J., Kreitman P.** Tracheal resection with primary anastomosis in children. *J. Pediatr. Surg.* 1973. 8:1-8.
8. **De Luca D., De Carolis M., Capelli A.** et al. Tracheal agenesis without esophageal fistula: genetic, resuscitative, and pathological issues. *J. Pediatr. Surg.* 2008. 43:E29-E32.
9. **Demircan M., Aksoy T., Ceran C., Kafkasli A.** Tracheal agenesis and esophageal atresia with proximal and distal bronchoesophageal fistulas. *J. Pediatr. Surg.* 2008. 43:E1-E3.
10. **Diaz E.M. Jr., Adams J.M., Hawkins H.K., Smith R.J.** Tracheal agenesis. A case report and literature review. *Arch. Otolaryngol. Head. Neck Surg.* 1989. 115:741-745.
11. **Ein S., Friedberg J., Williams W.G.** et al. Tracheoplasty: a new operation for complete congenital tracheal stenosis. *Pediatr. Surg.* 1982. 17(6):872-8.
12. **Faro R.S., Goodwin C.D., Organ Jr. C.H.** et al. Tracheal agenesis. *Ann. Thorac. Surg.* 1979. 28:295-9.
13. **Floyd J., Campbell D.C., Dominy D.E.** Agenesis of the trachea. *Am. Rev. Respir. Dis.* 1962. 86:557-560.
14. **Fraser N., Stewart R.J., Grant J.** et al. Tracheal agenesis with unique anatomy. *J. Pediatr. Surg.* 2005. 40:E7-E10.
15. **Grillo H.C.** Slide tracheoplasty for long-segment congenital tracheal stenosis. *Ann. Thorac. Surg.* 1994. 58:613-21.
16. **Grillo H.C., Wright C.D., Vlahakes G.J., MacGillivray T.E.** Management of congenital tracheal stenosis by slide tracheoplasty or resection and reconstruction, with long term follow-up of growth after slide tracheoplasty. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2002. 123:145-52.

17. **Grillo H.C., Zannini P., Michelassi F.** Complications of tracheal reconstruction. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1986. 91:322-8.
18. **Haben C.M., Rappaport J.M., Clarke K.D.** Tracheal agenesis. *J. Am. Coll. Surg.* 2002. 194(1):217-22.
19. **Hasaniya N., elZein C.F., Mara S. et al.** Alternative approach to the surgical management of congenital tracheal stenosis. *Ann. Thorac. Surg.* 2006. 82:2305-7.
20. **Hauft S.M., Perlman J.M., Siegel M.J. et al.** Tracheal stenosis in the sick premature infant. Clinical and radiologic features. *Am. J. Child.* 1988. 142(2):206-209.
21. **Hernanz-Schulman M.** Vascular rings: a practical approach to imaging diagnosis. *Pediatr. Radiol.* 2005. 35:961-79.
22. **Hines M.H., Hansell D.R.** Elective extracorporeal support for complex tracheal reconstruction in neonates. *Ann. Thorac. Surg.* 2003. 76:175-179.
23. **Hirakawa H., Ueno S., Yokoyama S. et al.** Tracheal agenesis: a case report. *Tokai J. Exp. Clin. Med.* 2002. 27(1):1-7.
24. **Hiyama E., Yokoyama T., Ichikawa T., Matsura Y.** Surgical management of tracheal agenesis. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1994. 108:830-3.
25. **Idriss F.S., Deleon S.Y., Ilbawi M.N. et al.** Tracheoplasty with pericardial patch for extensive tracheal stenosis in infants and children. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1984. 88:527-36.
26. **Kanojia R.P., Parikh M., Bhagat H. et al.** Tracheal Aggenesis: Case Report with Review of the Current Scenario and Management Reported over the Past Two Decades. *Eur. J. Pediatr. Surg.* 2010. 20: 55-57.
27. **Kato R., Onuki A.S., Watanabe M. et al.** Tracheal reconstruction by esophageal interposition: an experimental study. *Ann. Thorac. Surg.* 1990. 49(6):951-4.
28. **Kimura K., Mukohara N., Tsugawa C. et al.** Tracheoplasty for congenital stenosis of entire trachea. *J. Pediatr. Surg.* 1982. 17:869-71.
29. **Kluth D., Steding G., Seidl W.** The embryology of foregut malformations. *J. Pediatr. Surg.* 1987. 22:389-393.
30. **Macdonald S.M., Oriol N.E.** Tracheal agenesis: resuscitative management. *Anesthesiology.* 1990. 73(6):1279-82.
31. **Manning P.B., Rutter M.J., Border W.L.** Slide tracheoplasty in infants and children: risk factors for prolonged postoperative ventilatory support. *Ann. Thorac. Surg.* 2008. 85:1187-92.
32. **Mansfield P.B.** Tracheal resection in infancy. *J. Pediatr. Surg.* 1980. 15:79-81.
33. **Milstein J.M., Lau M., Bickers R.G.** Tracheal agenesis in infants with VATER association. *Am. J. Dis. Child.* 1985.139:77-80.
34. **Payne W.A.** Congenital absence of the trachea. *Brooklyn Med. J.* 1900. 14:568.
35. **Pratap A., Saha A.S., Bhattarai B.K. et al.** Tracheal agenesis type B: further evidence to a lethal congenital tracheal malformation. *J. Pediatr. Surg.* 2007. 42:284-7.
36. **Rovira J., Morales L., Rottermann M. et al.** Aggenesis of the trachea. *J. Pediatr. Surg.* 1989. 24(11):1126-7.
37. **Soh H., Kawahawa H., Imura K. et al.** Tracheal agenesis in a child who survived for 6 years. *J. Pediatr. Surg.* 1999. 34:1541-1543.
38. **Tsang V., Murday A., Gillbe C., Goldstraw P.** Slide tracheoplasty for congenital funnel-shaped tracheal stenosis. *Ann. Thorac. Surg.* 1989. 48:632-5.
39. **Tsugawa C., Kimura K., Muraji T. et al.** Congenital stenosis involving a long segment of the trachea: further experience in reconstructive surgery. *J. Pediatr. Surg.* 1988. 23(5):471-5.
40. **van-Veenendaal M.B., Liem K.D., Marres H.A.** Congenital absence of the trachea. *Eur. J. Pediatr.* 2000. 159:8-13.
41. **Wright C.D., Graham B.B., Grillo H.C., Wain J.C., Mathisen D.J.** Pediatric tracheal surgery. *Ann. Thorac. Surg.* 2002. 74:308-14.
42. **Zaw-Tun H.A.** The tracheo-esophageal septum - fact or fantasy? Origin and development of the respiratory primodium and esophagus. *Acta Anat.* 1982. 114:1-21.
43. **Быстрова Н.Ю., Разумовский А.Ю.** Врожденный стеноз трахеи. Хирургия. 1996. №4. С.77-80.

### 3.4.3. Fistula traheobiliară congenitală

Fistula traheobiliară congenitală, caracterizată de prezența unei comunicări permanente între trahee și tractul biliar, este o malformație destul de rar întâlnită la copii. În 30% din cazuri sunt constatate cazuri de fistule bronhobiliare cu implicarea bronhiei principale drepte, bronhia stângă fiind implicată în 10% din cazuri.<sup>7, 29</sup> Histologic segmentul proximal al fistulei este constituit din structuri similare peretelui bronșic, conținând elemente cartilajinoase și epitelii glandular. Structura segmentului distal al fistulei amintește esofagul.<sup>7</sup>

Originea fistulelor traheobiliare nu este elucidată. Neuhauser E.B.S. et al. (1952) a propus teoria duplicației tractului gastrointestinal superior. Mai târziu Bremer J.L. (1957) și Sane S.M. (1966) au sugerat ideea unei comunicări între primordiul bronhial anomal și ducturile biliare anormale. Această teorie a avut la bază rezultatele unor investigații morfopatologice care au constatat că epitelul de tip respirator treptat este substituit de epitelii caracteristic ducturilor biliare.<sup>7</sup>

Tabloul clinic al acestei malformații este dominat de detresă respiratorie și vomă bilioase, confundate în unele cazuri cu refluxul gastroesofagian. Foarte repede se asociază infecția recurentă cu dezvoltarea unui proces inflamator agresiv sau atelectazia pulmonară.

**Diagnosticul diferențial** se va face cu fistulele esotraheale, ocluzia intestinală, pneumonia prin aspirație. În toate cazurile de fistulă traheobiliară este necesar de a determina starea tractului biliar, deoarece în atrezia sau hipoplazia ductului biliar comun numai fistula poate servi drept cale de drenare a bilei de la lobul stâng al ficatului.<sup>7</sup>

**Diagnosticul** se stabilește pe baza traheobronhoscopiei în combinație cu fistulografie. Destul de utilă s-a dovedit a fi scintigrafia hepatobiliară. Unii autori propun de a efectua tomografia computerizată cu reconstrucție 3-D.<sup>9</sup>

**Tratamentul** fistulelor traheobiliare este chirurgical, fiind propuse mai multe strategii. Unii autori recomandă abordul toracotomic prin spațiul intercostal IV, care permite o expunere bună a fistulei, excizarea și ligaturarea acesteia. Se practică și conexiunea tractului biliar cu tractul intestinal: coledocojejunostomie procedeu Rouy-en-Y, anastomoză fistuloenterică etc.

Printre cele mai frecvente complicații ale fistulei traheobiliare se numără colelitiaza, malignizarea traiectului fistulos.

### 3.4.4. Atrezia congenitală a bronhiilor

*Atrezia congenitală a bronhiei* a fost descrisă în premieră de Ramsay B.H. și Byron E.X. (1953), etiologia malformației rămânând necunoscută.<sup>28</sup> Simon G. și Reid L. (1963), documentând 3 cazuri, au descris criteriile de diagnostic al acestei malformații.<sup>27</sup>

Se presupune că malformația se dezvoltă la 5-16 săptămâni de gestație în urma unui accident vascular, care provoacă necroza țesuturilor peretelui bronhiei.<sup>25</sup> Conform unor comunicări, dezvoltarea secundară a atreziei bronșice poate fi cauzată de valve și hipertrofia mucoasei bronhiale, compresiunea din exterior a bronhiei de către malformații vasculare etc.<sup>24</sup> Mai frecvent sunt afectate bronhiile segmentare, mai rar bronhiile lobare sau subsegmentare. Modificările emfizematoase rezultă din ventilarea colaterală prin porii Kohn, canalele Lambert și mecanismul de valvă.<sup>16</sup> Se presupune că obstrucția căilor respiratorii în perioada embrională joacă un rol de bază în patogenia mai multor malformații congenitale bronhopulmonare.<sup>19</sup>

De obicei, atrezia bronșică congenitală este depistată la nou-născuți și copii de vârstă fragedă, iar atrezia bronhială secundară la adulți. În 64% din cazuri este afectat lobul superior al plămânului stâng.<sup>14</sup> În 58% din cazuri atrezia bronhiilor evoluează asimptomatic, fiind depistată ocazional.<sup>16</sup> În formele manifeste, prezente la nou-născuți și copii de vârstă mică, maladia evoluează cu episoade de pneumonie recidivantă sau detresă respiratorie.<sup>22, 32, 34</sup>

**Diagnosticul** se bazează pe rezultatele examenului radiologic, metoda cea mai informativă fiind tomografia computerizată. La nou-născuți atrezia bronșică se poate prezenta printr-o formațiune de densitate lichidă, care este lichidul embrional localizat după zona de atrezie. Mai târziu atrezia bronșică poate contribui la acumularea masei mucoase și dezvoltarea formațiunilor chistice. La copii de vârstă mai mare și adulți atrezia bronșică se manifestă radiologic prin hipertransparența parenchimului

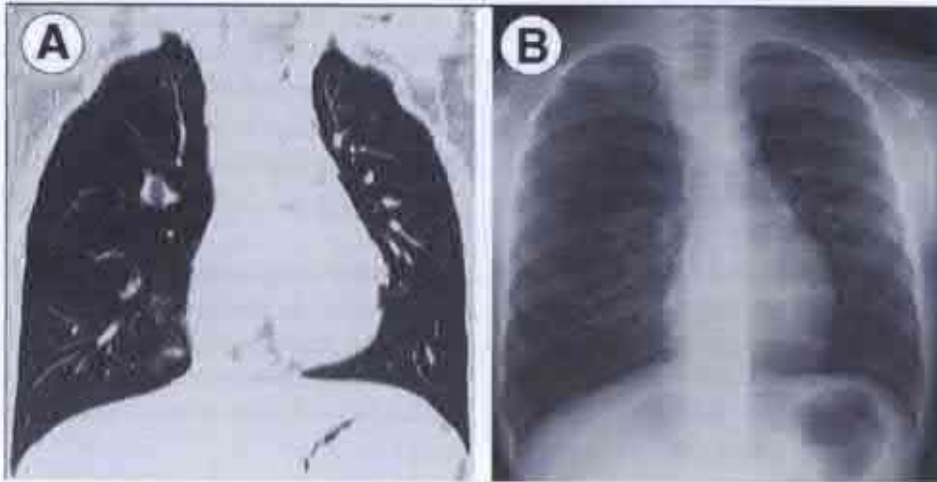


Fig. 3.4.7. Tomografia computerizată a cutiei toracice (A) pune în evidență bronhocelul localizat în lobul superior, pe dreapta, hipertransparent și care nu poate fi vizualizat la examenul radiologic (B) (după Morikawa N. et al., 2005).

pulmonar.<sup>1</sup> În unele cazuri poate fi vizualizat nivel hidroaeric specific pentru bronhocel, tomografia computerizată confirmând diagnosticul (fig. 3.4.7).<sup>31</sup>

**Tratamentul** constă în rezecția segmentelor afectate, în ultima perioadă de timp tot mai des fiind utilizată metoda toracoscopică.<sup>30</sup>

### 3.4.5. Anomalii determinate de localizarea neobișnuită a structurilor anatomice ale plămânilor

**Bronhia accesorie cardiacă** reprezintă o bronhie supranumerară ce pornește de la peretele intern al bronhiei principale sau de la o bronhie intermediară spre pericard, definită pentru prima dată de Brock R.C. (1946). Această anomalie se întâlnește cu o frecvență de 0,8%, de regulă, și evoluează asimptomatic. În unele cazuri se poate manifesta prin tuse, hemoptizie, determinate de asocierea infecției, aspergilomei etc.<sup>10, 33</sup>

**Bronhie traheală.** Sub termenul de „bronhie traheală” se subînțeleg diferite variante de anomalii: bronhie accesorie ce pornește de la peretele lateral al traheii sau bronhia principală spre lobul superior al plămânului. Bronhia traheală poate fi și bronhia lobului superior deplasată („alunecată”) pe trahee sau o bronhie supranumerară (fig. 3.4.8).

Pentru prima dată această malformație a fost descrisă de Sandifort (1785).<sup>1,10</sup>

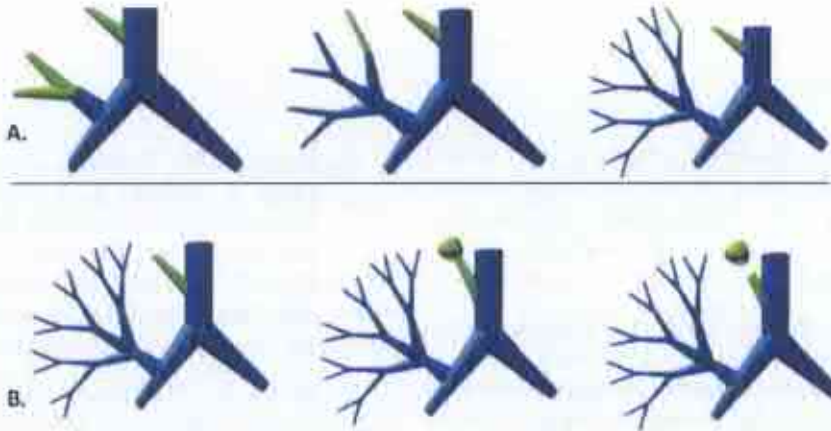
În unele cazuri bronhia traheală se poate termina orb, fiind numită diverticul traheal. Dacă această bronhie supranumerară se termină cu țesut pulmonar se folosește termenul de pulmon apical accesoriu sau lob traheal.<sup>3, 20, 27</sup> Bronhia traheală pe dreapta se întâlnește comparativ mai frecvent (0,1-2%) decât cea stângă (0,3-1%).

Sunt descrise cazuri de evoluție concomitentă a bronhiei traheale cu emfizemul lobar congenital, vicii cardiace, VACTERL, hernia diafragmatică.<sup>9, 14, 17, 21, 23</sup> Bronhia traheală poate fi depistată și la bolnavii cu sindromul Down.<sup>2</sup> De obicei această malformație evoluează asimptomatic. În unele cazuri se poate manifesta din primele luni de viață ale copilului cu tuse, stridor, respirație zgomotoasă.<sup>11-26</sup> Poate evolua și cu pneumonie recurentă sau atelectazia lobului superior, în unele cazuri determinând greutate și complicații în timpul intubării acestor bolnavi.<sup>9</sup>

**Diagnosticul** se stabilește pe baza bronhografiei sau tomografiei computerizate (fig. 3.4.9).<sup>1-11</sup> Bronhoscopia este o metodă informativă în concretizarea diagnosticului. A fost elaborată metoda de bronhoscopie virtuală în diagnosticul acestei malformații.<sup>12-15</sup>

**Tratamentul** bronhiei traheale sau cardiace în majoritatea cazurilor este conservativ. În caz de persistență a pneumoniei recurente a lobului superior sau a atelectaziei lobului superior se recurge la rezecția lobului.<sup>13</sup>





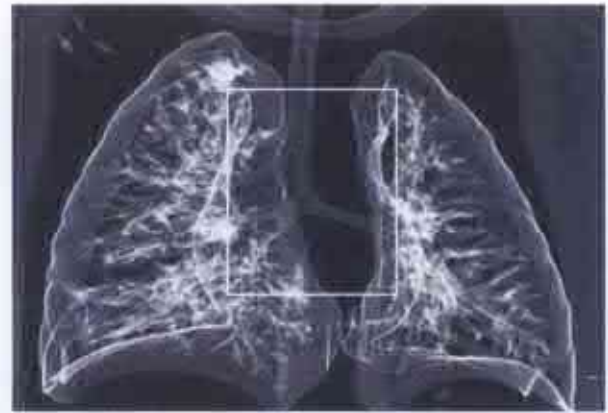
**Fig. 3.4.8.** Schema bronhiei traheale deplasate cu alunecarea unui bronh segmentar, subsegmentar sau subssegmentar (A) și a bronhiei traheale supranumerare, care poate participa la ventilarea parenchimului pulmonar normal, comunica cu o formațiune chistică sau prezența concomitentă a bronhiei traheale și a formațiunii chistice fără a comunica între ele(B) (după Ghișe B. et al., 2001).

**Plămânul în oglindă** este o malformație rar întâlnită în care ambii plămâni sunt formați simetric, având 2 lobi (izomerism stâng) sau 3 lobi (izomerism drept).<sup>36</sup> În 80% din cazuri izomerismul drept se asociază cu asplenia, determinând un risc major de dezvoltare a sepsisului pneumococic. Izomerismul stâng se asociază cu polisplenia.<sup>4</sup>

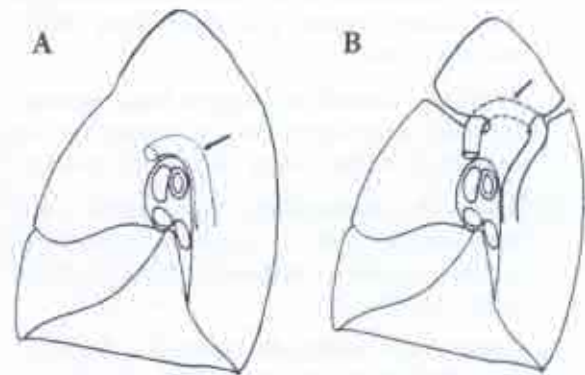
**Lobul venei azigos.** Lobul azigos (lobul Wrisberg) se formează când vena azigos aberantă formează o arcuire anterioară cu mezentericul constituit din 2 foițe (pleura parietală și viscerală) cu formarea unei fisuri în plămân (fig. 3.4.10). În 0,5%-1% din cazuri este depistat la disecții anatomice sau examenul radiologic de rutină (fig.3.4.11).<sup>9</sup>

Pentru prima dată lobul azigos a fost descris de Heinrich August Wrisberg (1777).<sup>18</sup>

Malformația evoluează asimptomatic. În unele cazuri este posibilă dezvoltarea procesului inflamator cronic bronhopulmonar, determinat de dereglările de ventilare, asocierea componentului infecțios persistent sau atelectazia lobului. Traiectul neobișnuit al v.azigos poate impune anumite dificultăți în timpul intervențiilor chirurgicale în caz de atrezie a esofagului.



**Fig. 3.4.9.** Tomografie computerizată cu reconstrucție tri-dimensională (după Gower W.A. et al.) - bronhie traheală pe dreapta.



**Fig. 3.4.10.** Reprezentarea schematică a traiectului normal al v.azigos (A) și traiectului anormal superior și lateral care formează lobul venei azigos (B) (după Eradi B., Cusick E., 2005).

**BIBLIOGRAFIE**

1. **Berrocal T., Madrid C., Novo S. et al.** Congenital anomalies of the tracheobronchial tree, lung and mediastinum: embryology, radiology and pathology. *RadioGraphics*. 2004. 24:e17.
2. **Bertrand P., Navarro H., Caussade S., Holmgren N., Sanchez I.** Airway anomalies in children with Down syndrome: endoscopic findings. *Pediatr. Pulmonol.* 2003. 36:137-141.
3. **Boyden E.A.** The distribution of bronchi in gross anomalies of the right upper lobe, particularly lobes subdivided by azygos vein and containing prearterial bronchi. *Radiology*. 1952. 58:797-807.
4. **Bush A.** Congenital lung disease: a plea for clear thinking and clear nomenclature. *Pediatr. Pulmonol.* 2001. 32:328-337.
5. **Chau K.W., Ng D.K., Chong A.S., Lau A.** Tracheal bronchus. *Hong Kong Med. J.* 2003. 9:71-72.
6. **Chawla S.C., Jha P., Breiman R. et al.** Congenital tracheobiliary fistula diagnosed with contrast-enhanced CT and 3-D reformati-on. *Pediatr. Radiol.* 2008. 38:999-1002.
7. **Croes F., van Nieuwaal N.H., van Heijst A.V., van Enk G.J.** Congenital tracheobiliary fistula. *J. Pediatr. Surg.* 2010. 45:E9-E11.
8. **Elmaci T.T., Guler N., Aydogan U., Onursal E.** Infantile lobar emphysema and tracheal bronchus in a patient with congenital heart disease. *J. Pediatr. Surg.* 2001. 36:1596-1598.
9. **Eradi B., Cusick E.** Azygos lobe associated with esophageal atresia: a trap for the unwary. *J. Pediatr. Surg.* 2005. 40:E11-E12.
10. **Ghaye B., Szapiro D., Fanchamps J.M., Dandelinger R.** Congenital bronchial abnormalities revisited. *Radiographics*. 2001. 21:105-119.
11. **Gower W.A., McGrath-Morrow S.A., MacDonald K.D., Fishman E.K.** Tracheal bronchus in a 6-month-old identified by CT with three-dimensional airway reconstruction. *Thorax*. 2008. 63:93-94.
12. **Heyer C.M., Kagel T., Lemburg S.P., Nicolas V., Rieger C.H.** Evaluation of tracheobronchial anomalies in children using low-dose multidetector CT: report of a 13-year-old boy with a tracheal bronchus and recurrent pulmonary infections. *Pediatr. Pulmonol.* 2004. 38:168-173.
13. **Ikeno S., Mitsuhashi H., Saito K. et al.** Airway management for patients with a tracheal bronchus. *Br. J. Anaesth.* 1996. 76:573-575.
14. **Jederlinic P.J., Sicilian L.S., Baigelman W., Gaensler E.A.** Congenital bronchial atresia. A report of 4 cases and a review of the literature. *Medicine (Baltimore)* 1987. 66:73-83.
15. **Kairamkonda V., Thorburn K., Sarginson R.** Tracheal bronchus associated with VACTERL. *Eur. J. Pediatr.* 2003. 162:165-167.
16. **Kameyama K., Okumura N., Kakado Y. et al.** Congenital bronchial atresia associated with spontaneous pneumothorax. *Ann. Thorac. Surg.* 2006. 82:1497-9.
17. **Keller M.S.** Congenital lobar emphysema with tracheal bronchus. *J. Can Assoc Radiol* 1983;34:306-307.
18. **Kline R.M., Reyna P.A., Reyna T.M.** Azygos lobe presenting a posterior mediastinal mass in a 2-year-old boy. *J. Pediatr. Surg.* 1998. 33(12):1829-30.
19. **Kunisaki S.M., Fauza D.O., Nemes L.P. et al.** Bronchial atresia: the hidden pathology within a spectrum of prenatally diagnosed lung masses. *J. Pediatr. Surg.* 2006. 41:61-5.
20. **Kuo C.W., Lee Y.C., Perng R.P.** Tracheal bronchus associated with lung cancer: a case report. *Chest*. 1999. 116:1125-1127.
21. **Lee S.L., Cheung Y.F., Leung M.P., Ng Y.K., Tsoi N.S.** Airway obstruction in children with congenital heart disease: assessment by flexible bronchoscopy. *Pediatr. Pulmonol.* 2002. 34:304-311.
22. **Morikawa N., Kuroda T., Honna T. et al.** Congenital bronchial atresia in infants and children. *J. Pediatr. Surg.* 2005. 40:1822-6.
23. **Nose K., Kamata S., Sawai T. et al.** Airway

- anomalies in patients with congenital diaphragmatic hernia. *J. Pediatr. Surg.* 2000. 35:1562-1565.
24. **Raynor A.C., Capp M.P., Sealy W.C.** Lobar emphysema of infancy: diagnosis, treatment, and etiological aspects -collective review. *Ann. Thorac. Surg.* 1967. 4:374.
  25. **Reid L.** The lung: growth and remodeling in health and disease. *AJR.* 1977. 129:777-88.
  26. **Sanchez I., Navarro H., Mendez M., Holmgren N., Caussade S.** Clinical characteristics of children with tracheobronchial anomalies. *Pediatr. Pulmonol.* 2003. 35:288-291.
  27. **Skandalakis J.E., Gray S.W., Symbas P.** The trachea and the lung. In: Skandalakis J.E., Gray S.W.,(eds). *Embryology for surgeons.* 3rd ed. Baltimore. Md: Williams & Wilkins. 1994. 414-450.
  28. **Suemitsu R., Yashino I., Tomiyasu M. et al.** Asymptomatic atresia of the lobar bronchus of the lung: a case report. *Ann. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2001. 7(5):301-303.
  29. **Tommasoni N., Gamba P.G., Midrio P. et al.** Congenital tracheobiliary fistula. *Pediatr. Pulmonol.* 2000. 30:149-52.
  30. **Tsuchida M., Aoki K., Hashimoto T. et al.** Segmental bronchial atresia of the left upper lobe treated with segmental resection under video-assisted thoracic surgery. *Surg. Laparosc. Endosc. Percutan. Tech.* 2001.11:217-220.
  31. **Ward S., Morcos S.K.** Congenital bronchial atresia - presentation of three cases and a pictorial review. *Clin. Radiol.* 1999. 54:144-8.
  32. **Wong K.S., Wang C.R., Lien R.** Bronchial atresia with mucocele in an adolescent girl: An uncommon cause of lobar emphysema. *Monaldi Arch. Chest. Dis.* 2000. 55:375-377.
  33. **Yildiz H., Ugurel S., Soylu K., Tasar M., Somuncu I.** Accessory cardiac bronchus and tracheal bronchus anomalies: CT-bronchoscopy and CT-bronchography findings. *Surg. Radiol. Anat.* 2006. 28:646-649.
  34. **Yuksel H., Demir E., Tanac R., et al.** Preoperative diagnosis of bronchial atresia presenting with recurrent respiratory symptoms in an infant. *Turk. J. Pediatr.* 2000. 42:348-351.
  35. **Zheng Y.J., Deng J.K., Zhang D.Z., Gen Y.G.** Diagnosis of tracheal bronchus in children. *World J. Pediatr.* 2007. 3(4):286-289.
  36. **Бородулин Б.Е., Гелашвили П.А., Бородулина Е.А., Подсевалова Н.В.** Пороки развития и наследственные заболевания легких. Уч. пособие. Самара. 2003. 113с.

### 3.4.6. TRAHEOBRONHOMEGALIA (Sindromul Mounier-Kuhn)

Traheobronhomegalia este o malformație congenitală caracterizată de dilatarea vădită a traheii și a bronhiilor de calibru mare, care evoluează cu infecții recurente ale căilor respiratorii. A fost descrisă pentru prima dată de Czyhlarz E.R. (1897) în timpul unei necropsii,<sup>16</sup> ulterior de Mounier-Kuhn P. (1932).

Etiologia traheobronhomegaliei nu este cunoscută. S-a constatat că maladia are la bază modificări de elasticitate și unele defecte tisulare ale musculaturii netede a traheii și bronhiilor principale, care în unele cazuri determină hernierea tunicii mucoase printre spațiile interinelare cu dezvoltarea diverticulozei traheale.<sup>5,7,11</sup> Malformația este caracterizată și de dezvoltarea bronșiectaziilor, cauzate de dereglarea clearancelui mucociliar al bronhiilor și asocierea factorului infecțios sau de dezvoltarea bolii buloase a plămânului.<sup>4,9,21</sup>

Deseori traheobronhomegalia este asociată cu sindromul Ehlers-Danlos la adulți,<sup>7</sup> *cutis laxa* la copii sau cu sindromul Kenny-Caffey.<sup>16,20</sup> În unele cazuri sunt prezente reminiscențe esofagiene în structura peretelui traheii, malformația fiind asociată cu

atrezia de esofag și fistulă esotraheală.<sup>19</sup> Maladia se transmite autozom-recisiv.

Necâtând că sunt descrise cazuri când maladia s-a manifestat din primii ani de viață,<sup>4,10</sup> la copii traheobronhomegalia evoluează, de regulă, asimptomatic. La adulți se manifestă uneori la o vârstă înaintată.<sup>2,17</sup> Maladia nu are un *tablou clinic* specific, simptomatologia fiind determinată de o tuse productivă cu eliminări abundente de spută mucopurulentă. De regulă, are loc asocierea infecției recurente a tractului respirator.<sup>12</sup> În unele cazuri maladia se poate manifesta prin dispnee, hemoptizie ocazionale, uneori se poate complica cu hemoptizie majoră sau cu pneumotorax spontan.<sup>3,6</sup>

**Diagnosticul** se bazează pe rezultatele examenului radiologic, care permite de a constata dilatarea traheii, care în unele cazuri depășește dimensiunile transversale ale coloanei vertebrale.<sup>22</sup> Tomografia computerizată este o metodă destul de informativă în stabilirea diagnosticului (fig. 3.4.12, 3.4.13).<sup>8,8,10</sup> În unele cazuri se poate recurge la bronhoscopie.

**Tratamentul** traheobronhomegaliei este simptomatic, îndreptat la ameliorarea funcției de drenare a bronhiilor și profilaxia infecției respiratorii recurente. Sunt descrise cazuri de transplant pulmonar la bolnavii adulți cu această malformație.<sup>15</sup>

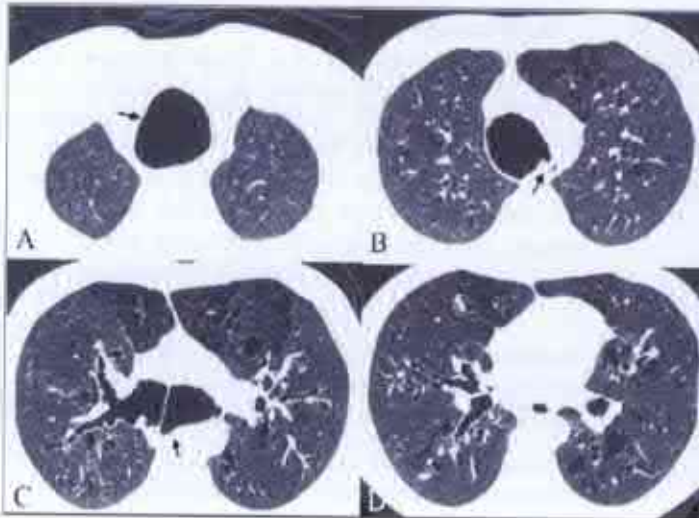


Fig. 3.4.12. Tomografie computerizată axială (după Kuchhawa S. et al.). Dilatarea excesivă a traheii și a bronhiilor principale cu prezența unor diverticuli.



Fig. 3.4.13. Tomografia computerizată cu reconstrucție tridimensională (după Fortuna F.P. et al.) – dimensiuni anormale ale traheii și ale bronhiilor principale.

## BIBLIOGRAFIE

1. **Aaby G.V., Blake H.A.** Tracheobronchiomegaly. *Ann Thorac Surg* 1966; 2: 64-70.
2. **Falconer M., Collins D.R., Feeney J., Torreggiani W.** Mounier-Kuhn syndrome in an older patient. *Age and ageing*. 2008. 37:115-116.
3. **Fortuna F.P., Irion K., Wink C., Boemo J.L.** Mounier-Kuhn syndrome. *J. Bras. Pneumol*. 2006. 32(2):180-3.
4. **Genta P.R., Costa M.V.O., Stelmach R., Cukier A.** A 26-yr-old male with recurrent respiratory infections. *Eur. Respir. J.* 2003. 22:564-567.
5. **Ghanei M., Peyman M., Aslani J., Zamel N.** Mounier-Kuhn syndrome: A rare cause of severe bronchial dilatation with normal pulmonary function test: A case report. *Respir. Med.* 2007. 101:1836-9.
6. **Haro M., Vizcaya M., Jimenez Lopez J. et al.** Tracheobronchomegaly: an exceptional predisposing factor for pulmonary aspergillomas and massive hemoptysis. *Arch. Bronconeumol.* 2000. 36(2):103-5.
7. **Himalstein M.R., Gallagher J.C.** Tracheobronchomegaly. *Ann. Otol. Rhinol. Laryngol.* 1973. 82:223-7.
8. **Kachhawa S., Meena M.L., Jindal G., Jain B.** Case report: Mounier-Kuhn syndrome. *Indian J. Radiol. Imaging.* 2008. 18:316-8.
9. **Lazzarini-de-Oliveira L.C., Costa de Barros Franco C.A., Gomes de Salles C.L., de Oliveira A.C. Jr.** A 38-year-old man with tracheomegaly, tracheal diverticulosis, and bronchiectasis. *Chest*. 2001. 120:1018-20.
10. **Lee J.K.** Computed body tomography with MRI correlation. 2006. 1:408-9.
11. **Marom E.M., Goodman P.C., McAdams H.P.** Diffuse abnormalities of the trachea and main bronchi. *AJR. Am. J. Roentgenol.* 2001. 176:713-7.
12. **Marques A., Felix M., Barata F., Pires J., Esticvyo M.H.** Mounier-Kuhn syndrome: a rare etiology of recurrent respiratory tract infections. *Rev. Port. Pneumol.* 2007. 13:721-7.
13. **Mounier-Kuhn P.** Dilatation de la trachee: constatations radiographiques et bronchoscopiques. [Tracheal dilatation: radiography and bronchoscopy findings]. *Lyon Med.* 1932. 150:106-109.
14. **Sane A.C., Effmann E.L., Brown S.D.** Tracheobronchiomegaly - the Mounier-Kuhn syndrome in a patient with the Kenny-Caffey syndrome. *Chest*. 1992. 102:618-619.
15. **Shah S.S., Karnak D., Mason D. et al.** Pulmonary transplantation in Mounier-Kuhn syndrome: a case report. *J.Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2006. 131:757-758.
16. **Shin M.S., Jackson R.M., Ho K.J. et al.** Tracheobronchomegaly (Mounier-Kuhn syndrome): CT diagnosis. *AJR.* 1988. 150:777-779.
17. **Sorenson S.M., Moradzadeh E., Bakhda R.** Repeated infections in a 68-year-old man. *Chest*. 2002. 121:644-6.
18. **Vidal C., Pena F., Mosquera M.R., Quintela A.G.** Tracheobronchomegaly associated with interstitial pulmonary fibrosis. *Respiration.* 1991. 58:207-210.
19. **Wailoo M.P., Emery J.L.** The trachea in children with tracheo-oesophageal fistula. *Histopathology.* 1979. 3:329-338.
20. **Wanderer A.A., Ellis E.F., Goltz R.W., Cotton E.K.** Tracheobronchiomegaly and acquired cutis laxa in a child. *Pediatrics.* 1969. 44:709-715.
21. **Westerlaan H.E., Willems T.P., Oudkerk M.** Tracheobronchomegaly with bullous emphysema. *JBR-BTR.* 2006. 89:164-165.
22. **Бородулин Б.Е., Гелашвили П.А., Бородулина Е.А., Подсвалова Н.В.** Пороки развития и наследственные заболевания легких. Уч. пособие. Самара. 2003. 113с.

### 3.4.7. TRAHEOBRONHOMALACIA

Traheobronhomalacia primară reprezintă o malformație congenitală ce rezultă din imaturitatea cartilajelor traheobronhiale, descrisă pentru prima dată de Hollinger P.H. (1952).<sup>3</sup> Malformația poate evolua sub formă izolată sau în asocieră cu vicii cardiace, atrezia de esofag, fistulă esotraheală.<sup>1, 5, 12</sup>

Traheobronhomalacia secundară este o afecțiune dobândită, care se dezvoltă în urma unor fenomene degenerative ale cartilajelor traheobronhiale anterior dezvoltate normal. Această formă a maladiei se întâlnește în caz de compresiune vasculară, neoplasme bronhiale, bronșite recurente, reflux gastroesofagian, în caz de perioade îndelungate de intubare sau traheostomie.<sup>8, 11</sup>

**Tabloul clinic** al traheobronhomalaciei la copii este dominat de stridor, respirație zgomotoasă, tuse, hiperextensiunea gâtului, infecții recurente ale tractului respirator, apnoe reflectorie. La adolescenți și la

adulti predomină tusea cronică productivă și respirația zgomotoasă.<sup>3</sup>

**Diagnosticul** traheobronhomalaciei se bazează pe aprecierea dinamică a traheii și bronhiilor principale în funcție de ciclul respirator și are ca scop demonstrarea colapsului respirator. În acest context bronhoscopia are o importanță mai limitată, video-traheobronhografia fiind metoda de elecție în stabilirea diagnosticului. Tomografia computerizată și RMN oferă informație incompletă.

**Tratamentul** conservativ al traheobronhomalaciei include: oxigenoterapia, drenajul postural, utilizarea steroizilor, bronhodilatatoarelor, profilaxia infecțiilor căilor respiratorii. Tratamentul chirurgical al traheobronhomalaciei este indicat în ineficiența metodelor conservative și include următoarele procedee: traheopexia anterioară, stentingul traheii, utilizarea implantului, rezecția segmentelor afectate.<sup>2, 4, 9, 10.</sup>

Pronosticul maladiei este rezervat.

### BIBLIOGRAFIE

1. **Abdel-Rahman U., Ahrens P., Fieguth H.G. et al.** Surgical treatment of tracheomalacia by bronchoscopic monitored aortopexy in infants and children. *Ann. Thorac. Surg.* 2002. 74:315-319.
2. **Brawn W.J., Huddart S.N.** Tracheo-aortopexy via midline sternotomy in tracheomalacia. *J. Pediatr. Surg.* 1991. 26:660-2.
3. **Burden R.J., Shan F., Butt W., Ditchfield M.** Tracheobronchial malacia and stenosis in children in intensive care: bronchograms help to predict outcome. *Thorax.* 1999. 54:511-517.
4. **Cohen D.** Tracheopexy: aorto-tracheal suspension for severe tracheomalacia. *Aust. Paediatr. J.* 1981. 17:117-21.
5. **Filler R.M., Messineo A., Vinograd I.** Severe tracheomalacia associated with esophageal atresia: results of surgical treatment. *J. Pediatr. Surg.* 1992. 27:1136-41.
6. **Hollinger P.H., Johnston K.C., Parchet V.N. et al.** Congenital malformations of the trachea, bronchi, and lung. *Ann. Otol. Rhinol. Laryngol.* 1952. 61:1104-59.
7. **In infancy.** *J. Pediatr. Surg.* 2000. 35:454-7.
8. **Johnson T.H., Mikita J.J., Wilson R.J. et al.** Acquired tracheomalacia. *Radiology.* 1973. 109:577-80.
9. **Kamata S., Usui N., Sawai T. et al.** Pexis of the great vessels for patients with tracheobronchomalacia
10. **Mair E.A., Parsons D.S., Lally K.P.** Treatment of severe bronchomalacia with expanding endobronchial stents. *Arch. Otolaryngol. Head. Neck Surg.* 1990. 116:1087-90.
11. **Sotomayor J.L., Godinez R.I., Borden S. et al.** Large airway collapse due to acquired tracheobronchomalacia in infancy. *Am. J. Dis. Child.* 1986. 140:367-71.
12. **Spitz L.** Esophageal atresia and tracheo-esophageal fistula in children. *Curr. Opin. Pediatr.* 1993. 5:347-52.

### 3.4.8. Sidromul Williams-Campbell

Sindromul Williams-Campbell are la bază defectul congenital generalizat al elementelor cartilagineoase ale bronhiilor subsegmentare, evoluând cu colapsul expirator al căilor respiratorii și bronșiectazii generalizate.<sup>6-10</sup> A fost descris pentru prima dată în 1960.<sup>9</sup>

Malformația este caracterizată de o marcată dischinezie a bronhiilor (colaps expirator), care determină deteriorarea ventilației pulmonare, dereglarea drenajului bronșic cu instalarea stazei și asocierea factorului infecțios. În majoritatea cazurilor procesul este difuz, bilateral, în cazuri rare pot fi apreciate și forme localizate.

**Tabloul clinic.** Boala se manifestă din primele săptămâni, luni de viață. Semnele de bază ale acestei malformații sunt dispneea, respirația șuierătoare caracteristică, aceasta uneori fiind atribuită astmului bronșic. De asemenea este prezentă tusea productivă cu expectorații muco-purulente.<sup>1</sup> La unii copii apare deformația caracteristică a falangelor distale și cutiei toracice sub formă de bombare.<sup>7</sup> Unele forme clinice ale malformației pot evolua perioade îndelungate asimptomatice, manifestările clinice dezvoltându-se

numai după asocierea infecției.<sup>4</sup>

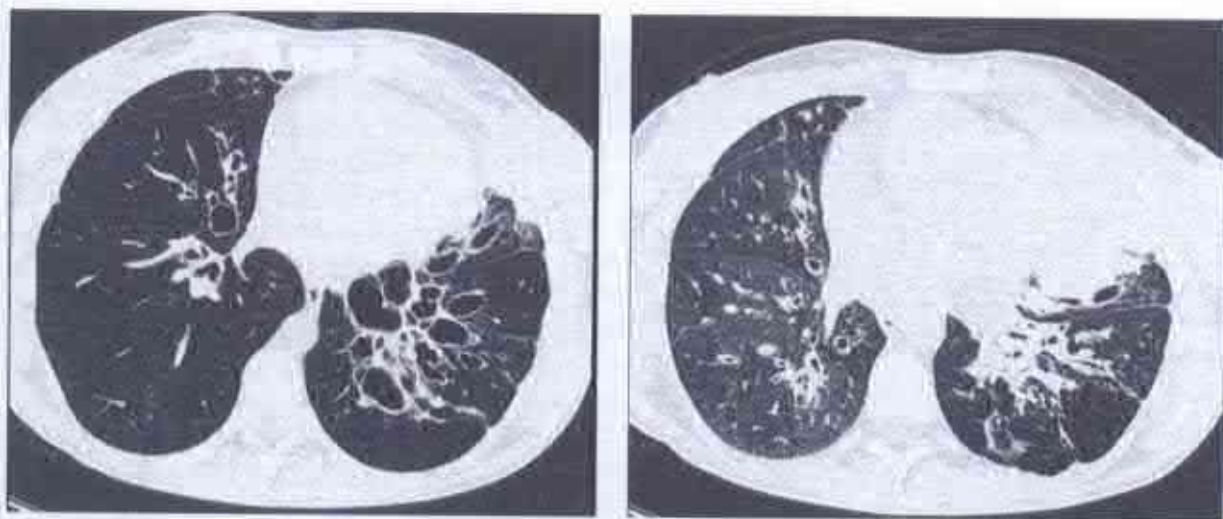
**Diagnosticul** este confirmat pe baza datelor bronhoscopice. Bronhoscopic se apreciază colapsul pereților bronhiilor, semne de endobronșită difuză. La videobronhografie se depistează bronșiectazii generalizate, care își schimbă dimensiunile la inspirație și se colabează la expirație.

RMN, tomografia computerizată cu bronhoscopie virtuală sunt informative în diagnosticul sindromului Williams-Campbell.<sup>1,2</sup>

**Diagnosticul diferențial** include: sindromul sino-bronhial, traheobronhomegalia, sindromul dischinetice ciliar, aspergiloza bronhopulmonară, deficiențe imune.<sup>5,8</sup>

**Tratamentul.** Luând în considerare că sindromul Williams-Campbell este o malformație generalizată, tratamentul este conservativ îndreptat la sanarea arborelui bronșic, îmbunătățirea drenajului bronhial, lupta cu infecția recurentă etc. În unele forme ale maladiei se poate recurge la rezecția segmentelor afectate.<sup>3</sup> În literatura de specialitate au fost raportate cazuri de transplant pulmonar bilateral folosit în sindromul Williams-Campbell.<sup>7</sup>

Prognosticul afecțiunii este sever, agravat de acutizări frecvente, complicații pioinflamatorii, grevat de o mortalitate ridicată.



**Fig. 3.4.14.** Tomografie computerizată (după Blasinska-Pzzerwa K. et al.): A - la inspirație, B - la expirație. În lobul inferior și lingual pe stânga și în lobul mediu pe dreapta se depistează bronșiectazii saciforme distensionate la inspirație și colabate la expirație.

## BIBLIOGRAFIE

1. **Btasinska-Pzzerwa K., Bestry I., Gawryluk D., Wiatr E.** Case report: Williams-Campbell syndrome. *Pol. J. Radiol.* 2009. 74(1):76-78.
2. **George J., Jain R., Tariq S.M.** CT bronchoscopy in the diagnosis of Williams-Campbell syndrome. *Respirology*, 2006. 11:117-19.
3. **Jones V.F., Eid N., Franco S. et al.** Familial congenital bronchiectasis: Williams-Campbell syndrome. *Pediatric Pulmonol.* 1993. 16:263-67.
4. **Kaneko K., Kudo S., Tashiro M. et al.** Case report: computed tomography findings in Williams-Campbell syndrome. *J. Thorac. Imaging.* 1991. 6(2):11-13.
5. **McAdams H.P., Erasmus J.** Chest case of the day. Williams-Campbell syndrome. *AJR.* 1995. 165(1):190-91.
6. **Mitchell R.E., Bury R.G.** Congenital bronchiectasis due to deficiency of bronchial cartilage (Williams-Campbell syndrome): a case report. *J. Pediatr.* 1975. 87:230-34.
7. **Palmer S.M., Layish D.T., Kussin P.S. et al.** Lung transplantation for Williams-Campbell syndrome. *Chest.* 1998. 113:534-537.
8. **Shankar G., Kothari P., Sarda D. et al.** Pneumonectomy in a child with congenital bronchiectasis: case report and review of a literature. *Ann. Thorac. Med.* 2006. 1(2): 81-83.
9. **Williams H., Campbell P.** Generalized bronchiectasis associated with deficiency of cartilage in the bronchial tree. *Arch. Dis. Child.* 1960. 35:182-90.
10. **Williams H., Landau L., Phelan P.** Generalized bronchiectasis due to extensive deficiency of bronchial cartilage. *Arch. Dis. Child.* 1972. 47:423-28.

### 3.5. MALFORMAȚIILE CHISTICE ALE PLĂMÂNULUI

Malformațiile chistice pulmonare congenitale reprezintă o grupă de leziuni heterogene potențial periculoase pentru viața copilului, care necesită un diagnostic cert și o atitudine adecvată în funcție de formele clinice.<sup>1</sup> Unele malformații chistice pot evolua cu malignizare, fiind descrise cazuri de rabdomiosarcom, adenocarcinom, carcinom bronhoalveolar dezvoltate ca complicații ale malformațiilor congenitale adenomatoide chistice. Anume din acest motiv autorii recomandă tratamentul chirurgical precoce chiar și în cazurile asimptomatice.<sup>20,23</sup>

Majoritatea autorilor includ în lotul malformațiilor chistice ale plămânilor: chisturile

bronhogenice intrapulmonare, malformația congenitală chistică adenomatoidă, emfizemul lobar congenital, sechestrațiile, malformațiile hibride etc.<sup>6,20,22</sup> Langston C. (2003) deosebește și noțiunea de "chist parenchimatous simplu". Clasificarea propusă de *Stocker J.T.* (2009), nu cuprinde emfizemul lobar, iar formațiunile chistice în sechestrația pulmonară sunt clasificate ca dobândite (tab.3.5.1).

În prezent în literatura de specialitate termenul de "malformație congenitală chistică adenomatoidă" este înlocuit cu cel de "malformație congenitală pulmonară a căilor respiratorii" (*congenital pulmonary airway malformation*).

Așadar, malformațiile chistice ale plămânilor rămân obiectul discuțiilor contradictorii în ce privește nomenclatura, aspectele etiopatogenetice, clasificarea etc.



**Clasificarea formațiunilor chistice după Stocker J.T. (2009)**

Formațiuni chistice congenitale	Formațiuni chistice dobândite
Malformație congenitală pulmonară a căilor respiratorii tip 1, 2 și 4	Emfizemul pulmonar interstițial (acut, persistent)
Chistul bronhogen	Chisturile periferice postinfarctice
Chisturile enterice de duplicație	Chisturile pulmonare postinfecțioase, inclusiv chisturile sechestrației intralobare
Chisturile periferice asociate cu trisomia 21	Blastomul chistic pleuropulmonar
	Teratoamele mediastinale și intrapulmonare
	Chisturile postchimioterapeutice în tumorile metastatice

**3.5.1. Chistul pulmonar**

Chistul pulmonar, în literatura de specialitate figurând și sub denumirea de „chist congenital parenchimos”, reprezintă o malformație localizată a căilor respiratorii terminale.<sup>6</sup> Date concrete referitor la incidența acestei malformații nu sunt, unii autori indicând o frecvență de 0,04-0,06%,<sup>5</sup> constituind circa 14-22% din totalitatea malformațiilor chistice pulmonare.<sup>10</sup>

Chistul pulmonar congenital este o malformație bronhopulmonară relativ rar întâlnită la copii. Primele relatări ale acestei patologii aparțin lui Fontanus (1638), care a raportat un caz postmortem al unui copil cu un chist pulmonar încordat comunicant cu arborele bronșic. Primele descrieri ale chistului pulmonar aparțin lui Morgagni (1769). Grawitz (1880) a făcut prima încercare de a clasifica această grupă de malformații.<sup>11</sup> Termenul de „boală chistică solitară” a fost propus de Almeida,<sup>28</sup> care clasifica chisturile pulmonare în bronhiale și alveolare, considerând că ele pot avea origine atât congenitală, cât și dobândită, părere împărtășită și de alți autori.<sup>29</sup> Cheney G. și Garland L.H. (1938) au clasificat leziunile chistice pulmonare în congenitale și dobândite. Saxby-Willis (1943) a propus de a diferenția chisturile pulmonare în 2 categorii: chisturi bronhiale, al căror perete interior conține epitelium columnar ciliat, și chisturi alve-

olare, care rezultă din distrucția parenchimului pulmonar.<sup>13</sup> Alți autori, în funcție de originea chistului pulmonar, deosebesc chisturi pulmonare de tip alveolar bulos sau chisturi pulmonare al căror perete conține elemente bronhiale (cartilaj, musculatură netedă, glande).<sup>5</sup> Chistul pulmonar poate fi unic sau se poate prezenta ca leziune multichistică, care poate comunica sau nu cu arborele bronșic, conținând lichid, aer sau și una și alta.<sup>6, 13</sup>

**Etiopatogenie.** Deși chistul pulmonar este o entitate clinică bine individualizată, chiar și în prezent etiopatogenia acestei malformații rămâne discutabilă, fiind propuse mai multe teorii, printre care: teoria proliferării intrauterine, a sechestrării intrauterine a unei regiuni a arborelui bronșic, a atelectaziei embrionale și fibrosclerozei primare, precum și a modificărilor congenitale de vascularizație etc.<sup>8</sup>

După И.К.Есипова (1962), există 2 tipuri de dezvoltare ale chistului pulmonar. După primul tip, în perioada antinatală are loc oprirea dezvoltării mugurelui bronșic la diferit nivel, care ulterior se va transforma într-o formațiune chistică cu lipsa totală de țesut alveolar. Această opinie este contestată de mai mulți autori, care susțin că chistul bronhogen nu se oprește în dezvoltare, continuând la nivel tisular să se dezvolte în perioada antinatală într-o formă anormală, din care motiv histologic pot fi găsite structuri ce amin-

tesc alveole și chiar bronhii de diferit calibru.<sup>25</sup> Unii autori susțin că există legități morfogenetice unice pentru dezvoltarea diferitor forme de formațiuni chistice pulmonare, care constau în dezvoltarea vicioasă a mugurilor bronhopulmonari. Conform acestei păreri, procesele de organogeneză și histogeneză nu se opresc, dar decurg vicios, în același plămân fiind constatate atât zone malformative, cât și zone dezvoltate normal.

Tipul II de dezvoltare al formațiunilor chistice este cauzat de lipsa generațiilor intermediare de bronhii. În aceste cazuri, bronhiiolele își iau originea direct de la bronhiile de calibru mare. Unii autori au depistat că nu în toate cazurile generațiile intermediare de bronhii pot lipsi. Sunt descrise cazuri de chist pulmonar gigant drenat prin mai multe bronhii.<sup>30</sup>

Conform unor concepții contemporane, *chistul bronhogen* al plămânului reprezintă o structură chistică unicamerală, care conține lichid sau mucus.<sup>11</sup> Deși chistul bronhogen poate fi intim aderat, el nu comunică cu traheea sau bronhiile. Peretele chistului bronhogen conține epiteliu de tip respirator cilindric ciliat, țesut fibrovascular și elemente de musculatură netedă și cartilajinoase, glande bronhiale. Hantous-Zannad S. et al. (2000) afirmă că primar chistul bronhogen al plămânului nu comunică cu arborele bronșic, o comunicare secundară se poate dezvolta ulterior în urma infectării leziunii chistice

Бородулин Б.Е. et al. (2003) susțin că la o serie de bolnavi chistul bronhogen al plămânului poate comunica primar cu arborele bronșic printr-un bronh anomal, existând și posibilitatea unei comunicări dezvoltate secundar în caz de rupere a conținutului infectat într-un bronh.

Mecanismul embriogenetic de dezvoltare a chisturilor bronhogene este similar cu cel al duplicaturilor enterice, descindând din intestinul primitiv în perioada embriogenetică de separare a tractului intestinal de cel respirator înaintea dezvoltării arborelui bronșic.<sup>12, 17</sup> Leziunile chistice, formate precoce în perioada embrionară, sunt localizate în mediastin.<sup>12</sup> Cu cât mai târziu, din punct de vedere embriogenetic, se dezvoltă chistul bronhogen, cu atât el se află mai spre periferia arborelui bronșic.<sup>16, 19</sup>

Discutabilă este opinia conform căreia chistul bronhogen intrapulmonar reprezintă o malfor-

mație adenomatoidă chistică congenitală de tipul I.<sup>11</sup> În literatura de specialitate sunt descrise și chisturi pulmonare de origine enterică, mezotelială sau endotelială.<sup>11, 14</sup>

**Tabloul clinic.** Manifestările clinice ale chistului pulmonar la copii depind în mare măsură de dezvoltarea complicațiilor. Leziunile chistice de dimensiuni majore se pot manifesta chiar în perioada de nou-născut sau la copiii de vârstă fragedă prin tuse, dispnee, disfagie.<sup>12, 24</sup> În alte cazuri maladia rămâne asimptomatică timp îndelungat, deseori fiind depistată ocazional.

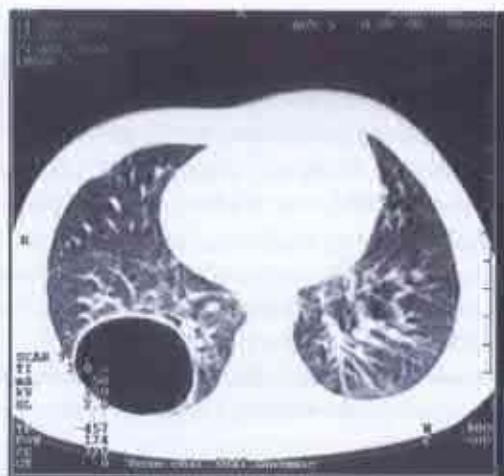
Cea mai frecventă complicație a chistului pulmonar este infectarea lui.<sup>7</sup> Creșterea în dimensiuni a chistului pulmonar poate duce la comprimarea parenchimului adiacent și dezvoltarea atelectaziei. În unele cazuri pot surveni rupturi intrapleurale ale chistului pulmonar cu dezvoltarea pneumotoraxului.<sup>4</sup>

**Diagnosticul.** Circumstanțele de diagnostic ale chistului pulmonar sunt variabile și includ explorări paraclinice destul de utile.<sup>8, 11, 24</sup> Radiografia toracelui permite de a decela o formațiune chistică cu contur clar care conține aer sau lichid și care ocupă o anumită arie pulmonară. În regiunile adiacente, de regulă, tabloul vascular este condesat pe contul colapsului compresiv al parenchimului pulmonar. În leziunile de dimensiuni majore organele mediastinului sunt deplasate contralateral. În cazul chisturilor gigante încordate, în unele cazuri radiologic nu se determină un contur bine determinat.

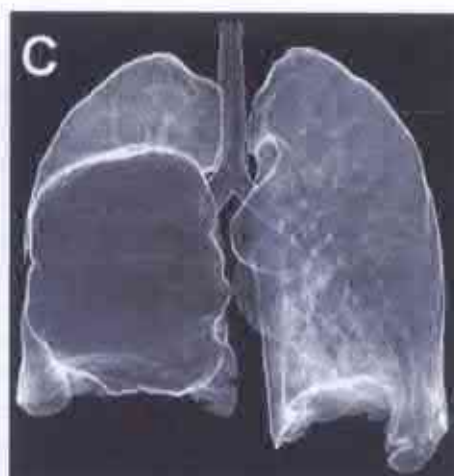
Tomografia computerizată (fig. 3.5.1, 3.5.2) oferă date asupra extensiei volumului chistic, permite evaluarea stării ariilor pulmonare comprimate.

Bronhografia rămâne un examen valoros cu rezultate pozitive în chisturile pulmonare, care permite de a evidenția calibrul, traiectul, structura arborelui bronșic, modificările secundare ale acestuia și ale segmentelor adiacente etc. (fig. 3.5.3, 3.5.4). Modificările microcirculației funcționale pot fi depistate cu ajutorul scintigrafiei pulmonare (fig. 3.5.5).<sup>8</sup>

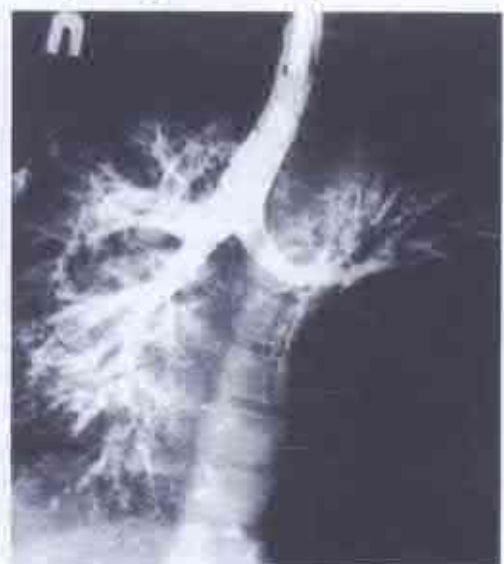
**Tratamentul chirurgical** este obligatoriu, impunând rezecția formațiunii chistice pulmonare. Ablația chistului trebuie să fie completă, fiind unica posibilitate de evitare a complicațiilor, a riscului recidivei.



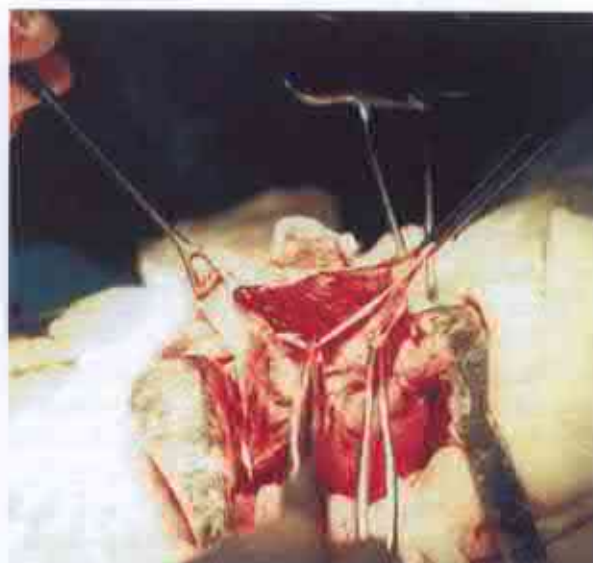
**Fig. 3.5.1.** Tomografie computerizată. Pacienta M., 4 ani. Chist pulmonar aerian localizat în lobul inferior al plămânului drept.



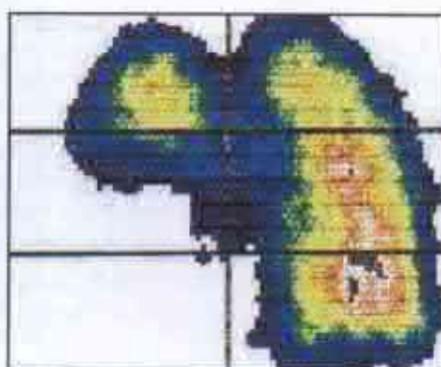
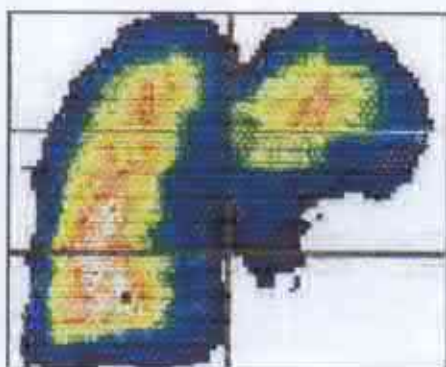
**Fig. 3.5.2.** Tomografie computerizată cu reconstrucție tridimensională (după Sheu C.C. et al., 2006).



**Fig. 3.5.3.** Bronhografie. Formațiune chistică aeriană a lobului inferior al plămânului stâng, cu comprimarea lobului superior.



**Fig. 3.5.4.** Aspect intraoperator. Chist pulmonar de dimensiuni impresionante.



**Fig. 3.5.5.** Scintigrafie pulmonară (perfuzie). Lipsa imaginii scintigrafice în regiunea lobului inferior cu păstrarea microcirculației lobului superior.

**BIBLIOGRAFIE**

1. **Bailey P.V., Tracy T. Jr, Connors R.H. et al.** Congenital bronchopulmonary malformations. Diagnostic and therapeutic considerations. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1990. 99:597-603.
2. **Bush A.** Congenital lung disease: a plea for clear thinking and clear nomenclature. *Pediatr. Pulmonol.* 2001. 32:328-37.
3. **Cheney G., Garland L.H.** Pulmonary pneumocyst. Report of enormous solitary cyst in healthy adult female. *Am. J. Med. Sci.* 1938. 196:699-703.
4. **Clements B.S.** Congenital malformations of the lungs and airways. In: Taussig L.M., Landau L.I. eds: *Pediatric respiratory medicine*. St.Louis. Mosby. 1999. 1106-36.
5. **Cooke F.N., Blades B.** Cystic disease of the lungs. *J. Thorac. Surg.* 1952. 28:546-73.
6. **Eber E.** Adult outcome of congenital lower respiratory-tract malformations. *Swiss Med. WJKY.* 2006. 136:233-240.
7. **Fukasawa C., Ohkusu K., Sanayama Y. et al.** A mixed bacterial infection of a bronchogenic lung cyst diagnosed by PCR. *J. Med. Microbiol.* 2006. 55:791-794.
8. **Gudumac Eva, Babuci V., Vataman V. ș.a.** Afecțiunile bronhopulmonare cronice nespecifice la copil. Chișinău. 1999.
9. **Hantous-Zannad S., Charrada L., Mestiri I. et al.** Radiological and clinical aspects of bronchogenic lung cysts: 4 case reports. *Rev. Pneumol. Clin.* 2000. 56:249-254.
10. **Laberge J. M., Bratu I., Flageole H.** The management of asymptomatic congenital lung malformations. *Paediatr. Respir. Rev.* 2004. supplement A, 5: S305-S312.
11. **Langston C.** New concepts in the pathology of congenital lung malformations. *Sem. Pediatr. Surg.* 2003. 12(1):17-37.
12. **Nusair S., Salameh-Giryas S., Springer C., Uzhar U.** Congenital bronchial cyst with recurrent hemoptysis. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2003. 125:972-3.
13. **Papagiannopoulos K., Hughes S., Nicholson A.G., Goldstraw P.** Cystic lung lesions in the pediatric and adult population: surgical experience at the Brompton hospital. *Ann. Thorac. Surg.* 2002. 73:1594-1598.
14. **Ribet M.E., Copin M.C., Gosselin B.H.** Bronchogenic cysts of the lung. *Ann. Thorac. Surg.* 1996. 61:1636-1640.
15. **Salzberg A.M., Krummel T.M.** Congenital malformations of the lower respiratory tract. In: Chernick V, Kendig EL, eds: *Disorders of the respiratory tract in children*. Philadelphia: Saunders. 1990. P. 227-67.
16. **Shamji F.M., Sachs H.J., Perkins D.G.** Cystic disease of the lung. *Surg. Clin. North Am.* 1988. 68:581-620.
17. **Shanmugam G., MacArthur K., Pollock J.** Congenital lung malformations - antenatal and postnatal evolution and management. *Eur. J. Cardiothorac.* 2005. 27:45-52.
18. **Sheu C.C., Sheu R.S., Cheng Y.J.** An infected intrapulmonary bronchogenic cyst. *Ann. Thorac. Surg.* 2006. 81:e31.
19. **St Georges R., Deslauriers J., Duranceau A. et al.** Clinical spectrum of bronchogenic cysts of the mediastinum and lung in the adult. *Ann. Thorac. Surg.* 1991. 52:6-13.
20. **Stanton M., Njere I., Ade-Ajayi N. et al.** Systematic review and meta-analysis of the postnatal management of congenital cystic lung lesions. *J. Pediatr. Surg.* 2009. 44:1027-33.
21. **Stocker J.T.** Cystic lung disease in infants and children. *Fetal and Pediatric Pathology.* 2009. 28:155-184.
22. **Takeda S., Miyoshi S., Inoue M. et al.** Clinical spectrum of congenital cystic disease of the lung in children. *Eur. J. Cardiovasc. Surg.* 1999. 15:11-17.
23. **Truitt A.K., Carr S.R., Cassese J. et al.** Perinatal management of congenital cystic lung lesions in the age of minimally invasive surgery. *Journal of Pediatric Surgery* (2006) 41, 893-896
24. **Tsunezuka Y., Shimizu Y., Tanaka N. et al.** Progressive intraparenchymal bronchogenic cyst in a neonate. *Ann. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2008. 14:32-34.
25. **Бобков А.Г., Левашев Ю.Н.** Пороки развития и генетически обусловленные формы ХНЗЛ. *Л.* 1976. С.12-14.
26. **Бородулия Б.Е., Гелашвили П.А., Бородулия Е.А., Подсевалова Н.В.** Пороки развития и наследственные заболевания легких. Уч. пособие. Самара. 2003. 113с.
27. **Есипова И.К.** Некоторые вопросы патологии легких в свете новейших данных об их нормальном строении и развитии, регенерации. М. 1962.
28. **Павлуни А.В.** Врожденные воздушные кисты легких. *Гр.и сердечно-сосудистая хир.* 1999. №5. С.64 - 72.
29. **Сазонов А.М., Цуман В.Г., Романов Т.А.** Аномалии легких и их лечение. М. 1981.
30. **Струков А.И., Кодолова И.М.** Хронические неспецифические заболевания легких. М. 1970.

### 3.5.2. Malformația congenitală chistică adenomatoidă a plămânului

Malformația congenitală chistică adenomatoidă (MCCA) a plămânului reprezintă o anomalie rar întâlnită, caracterizată prin proliferarea excesivă a bronhiolilor cu supresiunea dezvoltării alveolelor și dezvoltarea unor formațiuni chistice intercomunicante de diverse dimensiuni.<sup>2-12</sup> În ultimul timp în literatura de specialitate această malformație poate fi întâlnită sub denumirea de *malformație congenitală pulmonară a căilor respiratorii (congenital pulmonary airway malformation)*.<sup>16,24</sup>

MCCA, descrisă pentru prima dată de Ch'in K.Y. și Tang M.Y. (1949), constituie 25% din malformațiile aparatului bronhopulmonar, în 80-85% cazuri malformația fiind diagnosticată în primii ani de viață.<sup>4,24,28</sup>

În literatura de specialitate este raportată o incidență de 1:10000 sau 1:35000.<sup>10,38</sup> Mai frecvent MCCA este o leziune chistică unilaterală (98% din cazuri), intralobară, unilobară (95% cazuri), predominant fiind afectați lobii pulmonari inferiori.<sup>19</sup> În cazuri rare pot fi afectați totalmente ambii plămâni, maladia având pronostic nefavorabil. În acest context prezintă interes cazul clinic prezentat de Chuang M.T. et al. (2007), care ilustrează forma generalizată a maladii (fig. 3.5.6).

MCCA se poate asocia cu alte malformații congenitale: duplicaturi esofagiene,<sup>7</sup> malformații vertebrale, atrezie de esofag și fistulă esotraheală,<sup>8,12</sup> sechestrarea pulmonară etc.<sup>6</sup> În 40% din cazuri

MCCA este asociată cu hydrops.<sup>21</sup>

Au fost descrise mai multe cazuri de malignizare a MCCA cu carcinomul bronho-alveolar și rabdomiosarcomul atât la adulți, cât și la copii.<sup>8,13,27</sup>

**Etiopatogenie.** MCCA se dezvoltă la a 4-7 săptămână de gestație.<sup>15,25</sup> Histologic se caracterizează prin insuficiența alveolelor dezvoltate normal cu proliferarea excesivă și dilatarea chistică a bronhiolilor terminale respiratorii.<sup>19</sup> În caz de MCCA, formațiunile chistice nu conțin elemente cartilajinoase și de obicei sunt tapetate cu epiteliu ciliat cuboidal sau columnar. În unele cazuri poate fi depistată atrezia bronhială, care reflectă etiologia malformației.<sup>20</sup>

S-a constatat că dezvoltarea MCCA este legată de expresia excesivă a Hoxb5, TTF1 și majorarea expresiei FGF9, care dereglează procesele de dezvoltare și de maturizare ale plămânilor.<sup>14</sup>

Mai răspândită este clasificarea propusă de Stocker J.T. et al. (1977), care deosebește 3 tipuri ale MCCA (fig. 3.5.7):<sup>20</sup>

- Tipul I – chisturi de dimensiuni majore (>2cm);
- Tipul II – chisturi de dimensiuni mai mici de 2 cm;
- Tipul III – masă solidă cu multiple chisturi mici.

Tipul III al MCCA reprezintă leziunea adenomatoidă originară descrisă de Ch'in K.Y. și Tang M.Y.<sup>23</sup>

Ulterior, ținând cont de descrierea și a altor malformații (de exemplu, displazia acinară des-

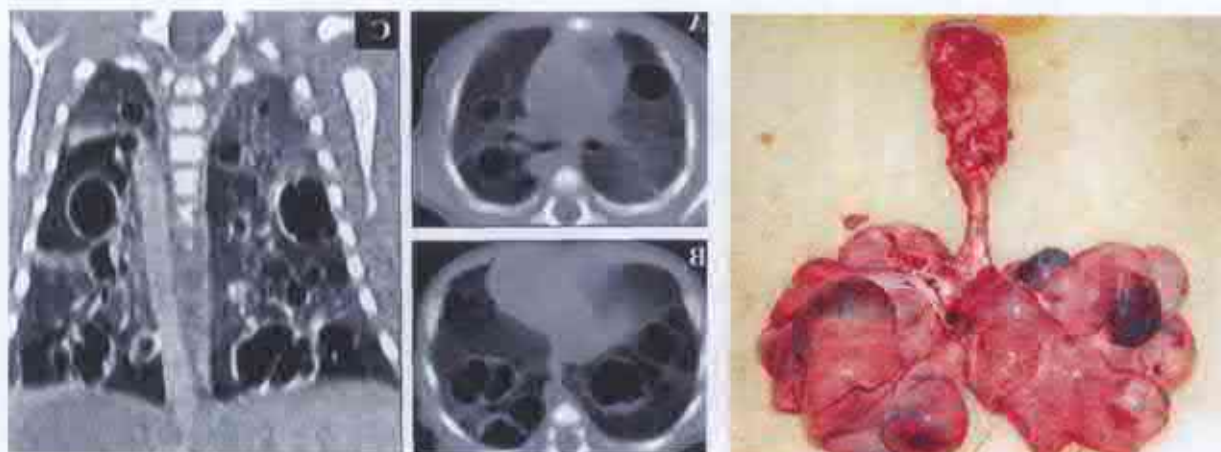


Fig. 3.5.6. Tomografia computerizată axială și macropreparatul MCCA cu afectarea ambilor plămâni (după Chuang M.T. et al.).

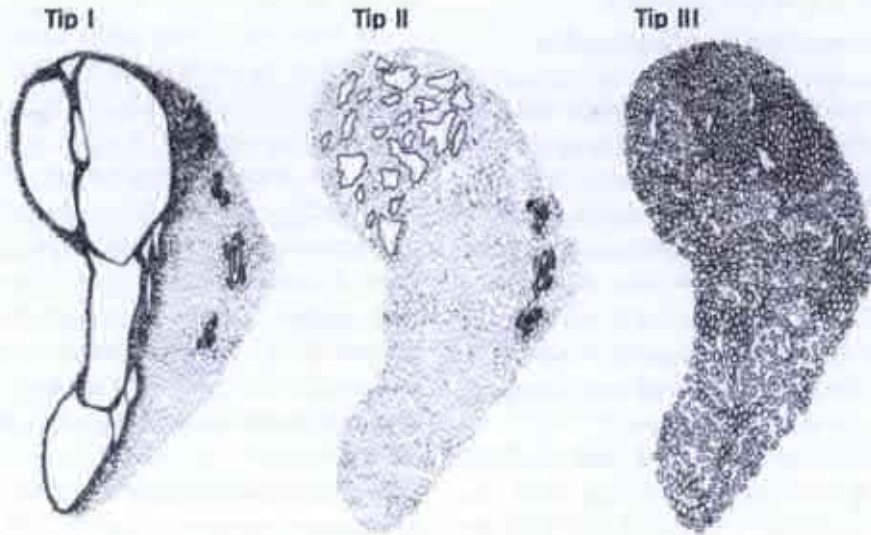


Fig. 3.5.7. Clasificarea MCCA după Stocker J.T. (1977) (explicații în text).

coperită de Rutledge J.C., Jensen P., 1986), a fost propusă o nouă clasificare a MCCA, folosind și o terminologie nouă – malformație congenitală pulmonară a căilor respiratorii (MCPCR).<sup>35</sup> Conform acestei clasificări, propusă de Stocker J.T. (2002), se disting următoarele tipuri a MCPCR:<sup>39</sup>

- Tipul 0: involuția tuturor lobilor, stare incompatibilă cu viața;
- Tipul I: chisturi multiple de dimensiuni majore de origine bronhială/bronhiolară;
- Tipul II: chisturi de dimensiuni mici de origine bronhiolară;
- Tipul III: chisturi de dimensiuni mici de origine bronhiolară/alveolară (tipul solid);
- Tipul IV: (chistic periferic) provine din segmentul acinar distal.

Această clasificare are la bază nivelul topografic de dezvoltare a malformației chistice a căilor respiratorii (fig. 3.5.8).<sup>35</sup>

Unii autori deosebesc 2 tipuri ale acestei malformații: macrochistic (chisturi de dimensiuni >5cm) și microchistic (chisturi de dimensiuni <5 cm).<sup>1</sup>

**Tabloul clinic.** În 60% din cazuri MCCA debutează în decursul primelor ore, zile, luni de viață, cu detresă respiratorie, în 10% din cazuri – în decursul primelor 6 luni, iar la 15% din bolnavi pri-

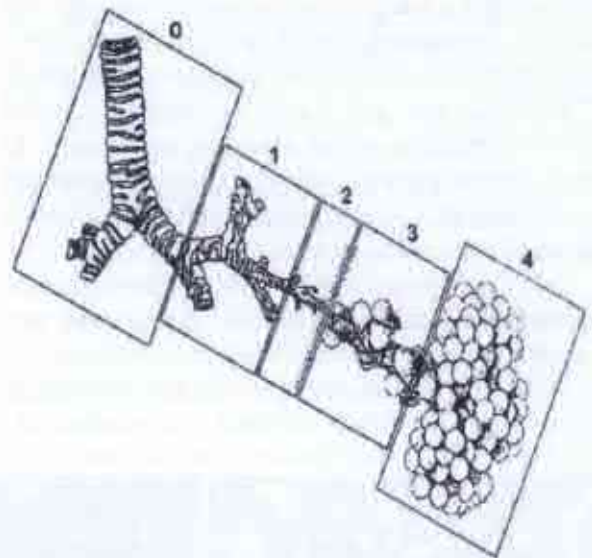


Fig. 3.5.8. Clasificarea MCPCR bazată pe segmentul afectat (după Stocker J.T., 2009): 0 - traheobronhial; 1 - bronhial/bronhiolar; 2 - bronhiolar; 3 - bronhiolar/alveolar; 4 - distal acinar.

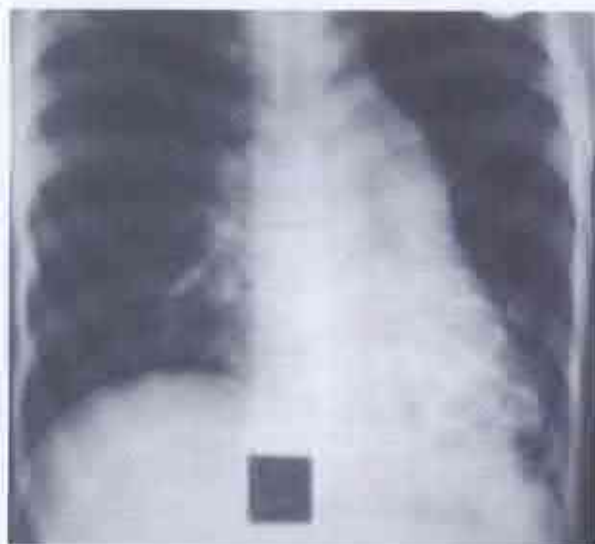
mele semne clinice sunt depistate în perioada de adolescență.<sup>40</sup> Unele cazuri de MCCA asociate cu alte malformații pulmonare, evoluând asimptomatic, au fost depistate în perioada de adult.<sup>6</sup>

Evoluția MCCA poate determina dezvoltarea unor complicații: asocierea infecției, dezvoltarea

pneumonilor recurente, dereglărilor pulmonare reziduale funcționale, malignizări.

**Diagnosticul** sonografic antinatal permite depistarea MCCA începând cu a 18-20 săptămână de gestație.<sup>5, 17, 35</sup> RMN rămâne o metodă de elecție în stabilirea diagnosticului intranatal. Constatarea hidropsului prenatal este un factor prognostic nefavorabil.<sup>17</sup>

Diagnosticul postnatal se bazează pe datele



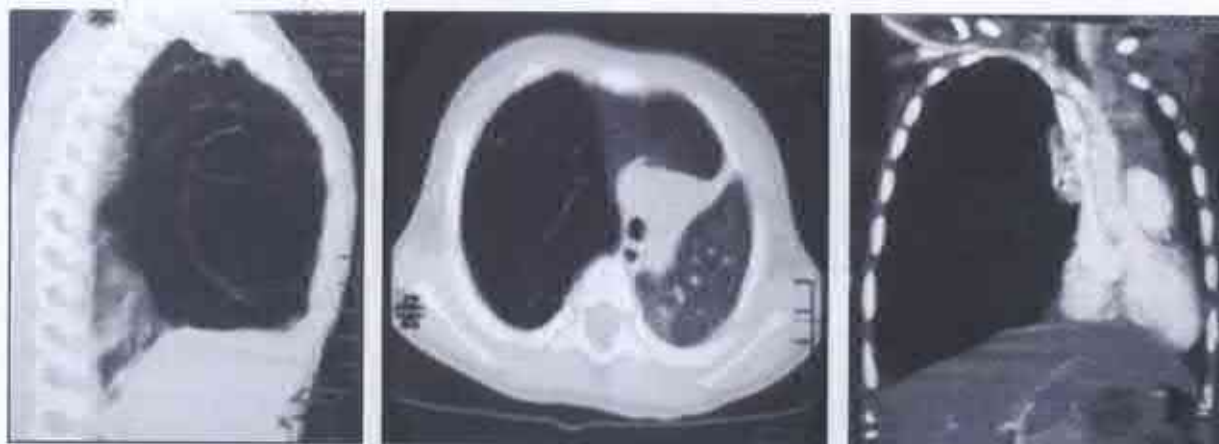
**Fig. 3.5.9.** Radiografie preoperatorie a pacientei P., 14 ani. În lobul inferior al plămânului stâng se observă multiple formațiuni chistice de diferite dimensiuni, cu diametrul maxim până la 2 cm. Diagnosticul: MCCA, tipul II după Stocker.

examenului radiologic (fig. 3.5.9) și tomografia computerizată (fig. 3.5.10), care permit stabilirea diagnosticului, deși în unele cazuri diagnosticul diferențial rămâne destul de dificil.<sup>9</sup> Semnele patologice constau în prezența uneia sau mai multor formațiuni chistice într-un lob distensat, care conțin aer sau aer-lichid, cu compresiunea segmentelor adiacente, în unele cazuri cu deplasarea contralaterală a structurilor mediastinale.

**Diagnosticul diferențial** al MCCA se face cu: hernia diafragmatică, sechestrația pulmonară, emfizemul lobar congenital, atrezia căilor aeriene, chistul bronhogen, chistul pericardial, teratomul mediastinal, limfangiomul chistic pulmonar etc.<sup>6</sup>

**Tratamentul.** În formele izolate de MCCA diagnosticate intranatal, care evoluează cu hidrops fetal, unii autori recomandă tratament chirurgical intrauterin.<sup>7-22</sup>

Tratamentul MCCA în perioada postnatală este chirurgical – rezecția lobului afectat prin abord toracotomic deschis sau abord miniinvasiv cu utilizarea metodei toracoscopice videoasistate.<sup>31, 34, 37</sup> Unii autori preferă ca în formele asimptomatice ale bolii să se limiteze la segmentectomie.<sup>3, 30, 34</sup> Există riscul dezvoltării unor complicații în perioada postoperatorie precoce: pneumotorax ca rezultat al aerostazei imperfecte, fistule bronhopleurale, sepsis.<sup>23, 30</sup> Asemenea operații radicale în MCCA sunt recomandate chiar și în formele asimptomatice din cauza riscului transformării maligne.



**Fig. 3.5.10.** Tomografie computerizată. În plămâmul drept se vizualizează câteva formațiuni chistice de dimensiuni mari, care comprimă segmentele pulmonare adiacente și deplasează contralateral structurile anatomice ale mediastinului. Diagnosticul: MCCA tip 1 după Stocker.

### 3.5.3. Corelații diagnostice și clinico-morfologice în displaziile chistice pulmonare congenitale întâlnite la copii de diferită vârstă

Noi am efectuat o analiză complexă a observațiilor clinice, datelor clinico-evolutive ale unor metode imagistice și de laborator confruntate cu rezultatele examenului morfopatologic la copiii supuși intervențiilor chirurgicale cu diverse forme clinico-evolutive de displazii chistice ale plămânilor. Vârsta pacienților diagnosticați cu displazie chistică congenitală a variat de la 24 ore de la naștere până la 16 ani.

Simptomatologia clinică a fost diferită în raport cu vârsta și fazele clinico-evolutive ale maladiei, fiind dominată de dispnee progresivă. În formele complicate s-a asociat tusea umedă productivă cu expectorații muco-purulente sau purulente, semne generale de intoxicație.

Diagnosticul clinic a fost stabilit pe baza explorărilor radiologice - radiografia toracică, tomografia computerizată. Perfuzia pulmonară a fost examinată cu ajutorul scintigrafiei pulmonare.

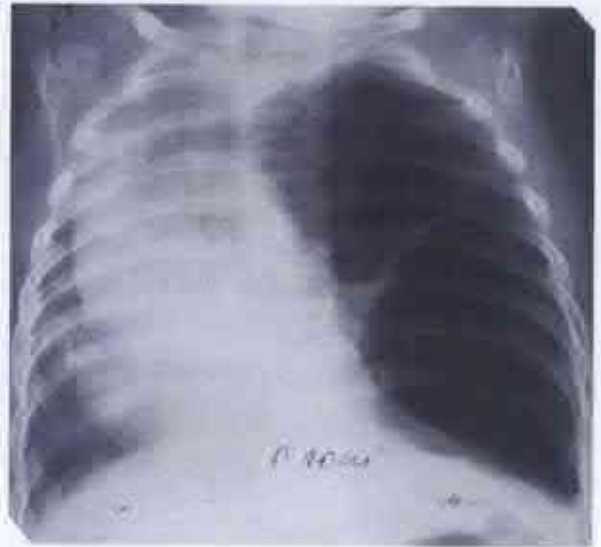
Investigațiile microbiologice ale colecțiilor intraoperatorii a permis izolarea, cultivarea și identificarea germenilor prin metoda bacteriologică obișnuită.

Piesele de rezecție au fost supuse examenului morfopatologic, utilizând metode obișnuite de colorație.

Toți pacienții lotului de studiu au fost supuși radiografiei toracice care nu întotdeauna a oferit date concludente pentru stabilirea cu certitudine a diagnosticului, fiind necesar un diagnostic diferențial cu emfizemul lobar congenital, hernia diafragmatică sau pneumotoraxul compresiv (fig. 3.5.11).

În cazurile de încordare intratoracică severă cu detresă respiratorie gravă s-a renunțat la metode sofisticate de diagnostic, impunându-se un tratament chirurgical semiurgent sau chiar de urgență, operația de elecție fiind lobectomia (fig. 3.5.12a, b).

La copiii operați în primele 4-6 luni de viață pentru displazia chistică pulmonară s-au depistat multiple formațiuni chistice care totalmente substituiau structurile bronhoalveolare (fig. 3.5.13). Menționăm că în displaziile chistice de gradul după Stocker pot fi întâlnite, de rând cu unele țesuturi displaziate, și insule cartilagineose deplasate haotic sau, în unele cazuri, incluse în structurile pleurei viscera-



**Fig. 3.5.11.** Radiografie preoperatorie. Pacientul L., 18 zile: Plămân hipertransparent pe stânga cu date de încordare intrapulmonară cu deplasarea contralaterală a organelor mediastinului (hernie mediastinală).

le (fig. 3.5.14). Conform unor autori, în MCCA de tip I lipsesc glandele și elementele cartilagineoase,<sup>20</sup> unele studii indicând prezența elementelor cartilagineoase.<sup>23</sup> Formațiunile prezentau un perete de țesut conjunctiv mai mult sau mai puțin lax, dotat cu o rețea capilară sau cu vase de calibru mediu. Aceste formațiuni erau tapetate cu epiteliu cilindric sau cubic, în lumenul chistic uneori putea fi evidențiat un conținut seros.

La un copil cu hernie diafragmatică, decedat în primele ore de viață, la necropsie a fost depistată o malformație chistică pulmonară de tip adenomatoid (multiple formațiuni chistice tapetate cu epiteliu din celule cilindrice de tip bronșic sau cubic de dimensiuni variabile) cu substituirea structurilor bronhoalveolare. Pereții acestor formațiuni chistice, pe lângă țesut conjunctiv, conțineau celule musculare lipsite de cartilaj și structuri glandulare bronhogene. Unele din ele erau tapetate cu epiteliu de tip gastric, cu aspect de mucoasă gastrică sau intestinală (fig. 3.5.15; 3.5.16). Modificările morfopatologice depistate, asociate cu evoluția acută chiar din primele ore de viață, corespund diagnosticului de malformații adenomatoide chistice congenitale de tip I și II.<sup>11,20</sup>

Au fost cazuri când malformația polichistică a fost diagnosticată ocazional la vârsta 1 - 3 ani la o radiografie efectuată pentru detresă respiratorie. La





Fig. 3.5.12. Pacientul L., 18 zile. Aspect macroscopic al piesei de rezecție.



Fig. 3.5.13. Microfota. Displazie chistică pulmonară (explicații în text).



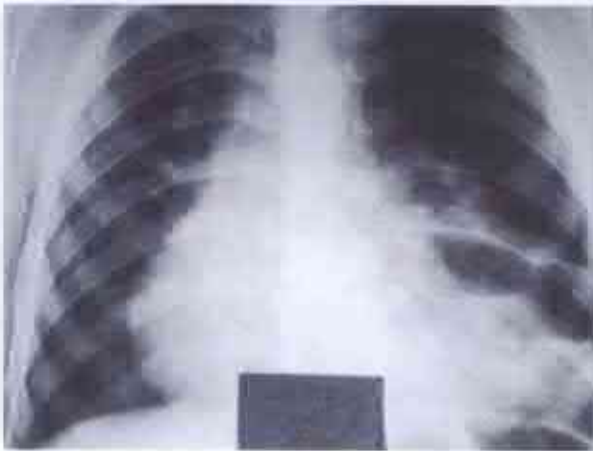
Fig. 3.5.14. Microfota. Displazie chistică cu insulițe cartilagineoase depistate în structurile pleurei viscerale.



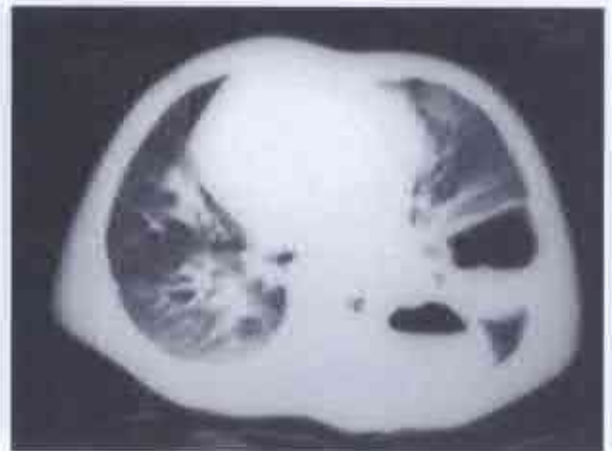
Fig. 3.5.15. Macropreparat. Aspect macroscopic al unui plămân cu malformațiune adenomatos-chistică depistată în cadrul unei hernii diafragmatice.



Fig. 3.5.16. Microfota. Horisstie - formațiuni chistice tapetate cu epiteliu de tip gastric în malformația adenomatoidă a plămânului.



**Fig. 3.5.17.** Radiografie preoperatorie. Bolnavul P., 2 ani. Suspecție la hernie diafragmatică pe stânga. Polichistoza pulmonară pe stânga.



**Fig. 3.5.18.** Tomografie computerizată preoperatorie a bolnavului P., 2 ani.

acest lot de bolnavi, cu forme trenante și cu asocierea complicațiilor pioinflamatorii, radiografia toracică clasică nu a permis stabilirea cu certitudine a diagnosticului (fig. 3.5.17), iar tomografia computerizată confirmarea diagnosticului, fiind suspectată o displazie chistică sau un proces bronhopulmonar distructiv (fig. 3.5.18).

La examenul morfopatologic a fost depistată o displazie chistică cu formațiuni chistice de dimensiuni variate, tapetate cu epiteliu ambic sau ciliat cu caracter secretor, cu un conținut seros eozinofil. Pereții formațiunilor aveau un substrat din țesut conjunctiv vascularizat (fig. 3.5.19). Epiteliul din interiorul formațiunilor era de origine bronhială (fig. 3.5.20).

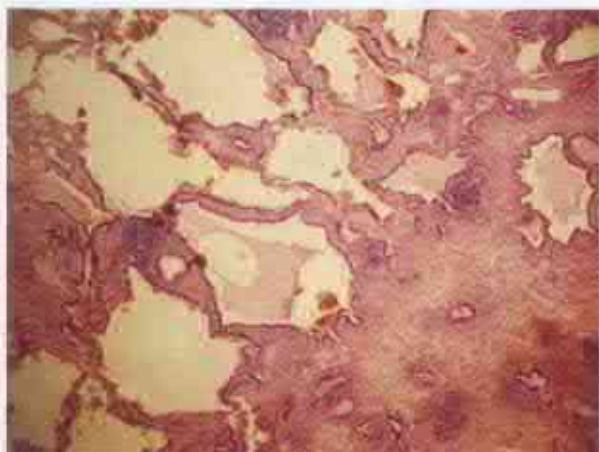
În toate cazurile s-a constatat substituirea segmentelor bronhoalveolare, lipsa elementelor structurale bronhogene – țesutului cartilajinos, glandelor epiteliale, țesuturilor musculare. Pe alocuri pereții formațiunilor erau îngroșați din contul procesului inflamator polimorfocelular, cu neformarea unor structuri foliculare limfoide (fig. 3.5.21), în unele zone căpătând aspect de microabcedare (fig. 3.5.22). În unele cazuri de displazie chistică (4 bolnavi) procesul inflamator secundar purta caracter cronic cu predominarea proceselor fibroplastice în aria septurilor intercavitare (fig. 3.5.23).

S-au înregistrat și modificări morfopatologice veritabile ale aparatului vascular, sub formă de displazie vasculară cu îngroșarea pereților din contul proceselor sclerotiv-fibroplastice și îngustarea semnificativă a lumenului (fig. 3.5.24).

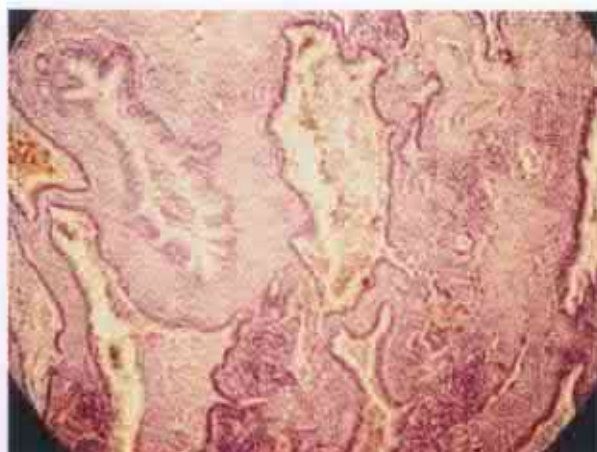
În majoritatea cazurilor de displazii chistice cu complicații inflamator-septice avansate atât radiografia toracică, cât și tomografia computerizată nu au permis de a stabili cu certitudine diagnosticul, acestea fiind confundate cu un proces bronhopulmonar distructiv. La pacienții în cauză, ca și în formele precedente, a fost prezent semnul radiologic de încordare intrapulmonară cu deplasarea contralaterală a organelor mediastinului. Simptomatologia clinică a fost dominată de febră, intoxicație, tuse cu expectorații mucopurulente, insuficiența respiratorie plasându-se pe locul doi. Rezultatele examenului morfopatologic prezentau unele particularități față de cele relatate anterior.

Pentru confirmare prezentăm analiza morfopatologică a materialului rezecat al pacientei N., în vârstă de 3 ani, internată în Centrul Național Științifico-practic de Chirurgie Pediatrică „Natalia Gheorghiu” pentru un chist hidatic pulmonar infectat, ulterior stabilindu-se diagnosticul de proces bronhopulmonar distructiv cu afectarea plămânului stâng (fig. 3.5.25, 3.5.26). Pacienta a fost supusă intervenției chirurgicale de rezecție a lobului inferior al plămânului stâng.

Macroscopic lobul pulmonar prezenta dimensiuni 9,8x7 cm, cu suprafața neregulată, și consistență variabilă. Pleura în focar îngroșată albicioasă - mată. În porțiunea hilului bronhiile de divers calibru, cu unele segmente cartilajinoase. În secțiune, preponderent în zona mediană, s-a constatat o distrucție cavită-chistică a parenchimului pulmonar (fig.



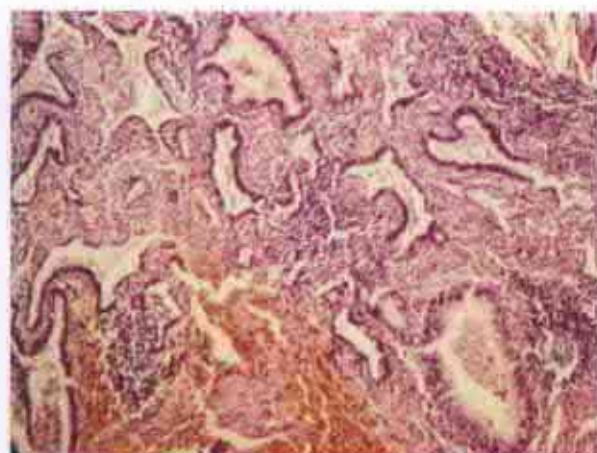
**Fig. 3.5.19.** Microfoto. Displazie chistică de tip adenomatoid (explicații în text).



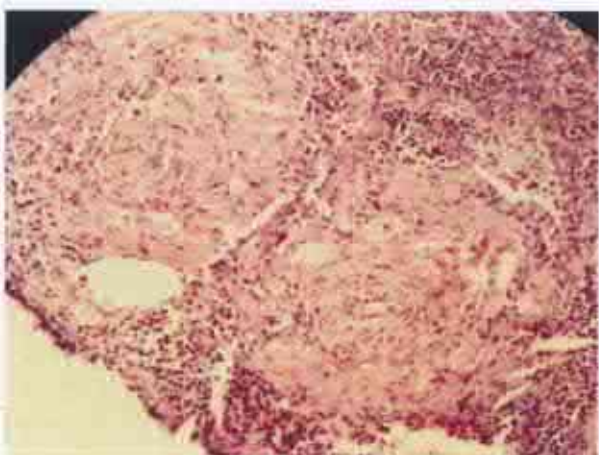
**Fig. 3.5.20.** Microfoto. Epiteliu maculosecretor de origine bronhică.



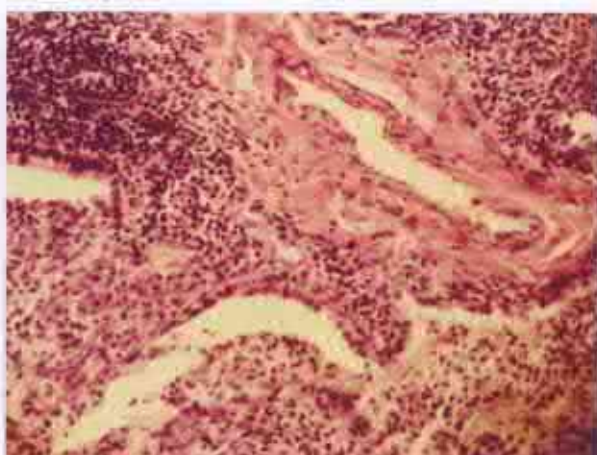
**Fig. 3.5.21.** Microfoto. Displazie chistică de tip adenomatoid cu neoformarea de structuri foliculare limfoide (explicații în text).



**Fig. 3.5.22.** Displazie chistică de tip adenomatoid asociată cu un proces inflamator polimorfocelular și aspect de microabcedare.



**Fig. 3.5.23.** Displazia vaselor de tip arterial cu îngroșarea peretilor și îngustarea lumenului.



**Fig. 3.5.24.** Scleroză perivasculară a vaselor pulmonare de tip venos.

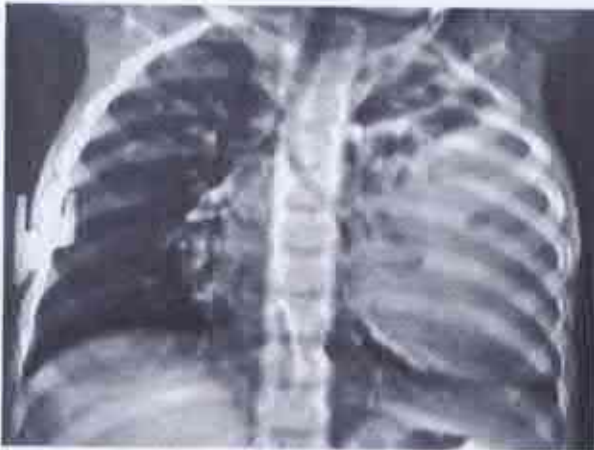


Fig. 3.5.25. Radiografie preoperatorie. Pacienta N., 3 ani (explicații în text).

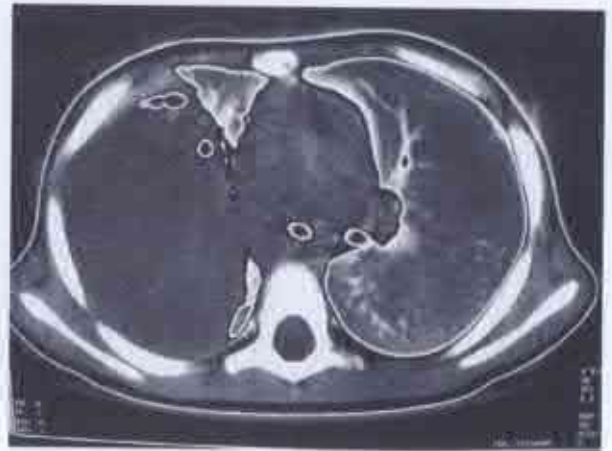


Fig. 3.5.26. Tomografie computerizată preoperatorie a pacientei N., 3 ani (explicații în text).

3.5.27a), spre periferie pseudosaciformă, cu suprafețele neregulate, rugoase și leziuni distructive piogene. La revizie, pereții neuniform îngroșați, unele zone aveau o structură pseudochistică cu septuri îngroșate (fig. 3.5.27b). La distanță s-a constatat un focar de structură polichistică. Parenchimul pulmonar perifocal și la distanță dens, cu fâșii albicioase, fibroase (fig. 3.5.27c). Zonele periferice ale chistului, parenchimul circumscris între capsulă și pleură cu aspect pseudocartilaginos.

Examenul histologic a relevat o gamă de modificări de origine dizontogenetică și inflamatorie, morfologic manifestate prin prezența structurilor cavitare-chistice de mărimi variate care în unele zone au substituit structurile bronhoalveolare (fig. 3.5.28). S-au identificat și chisturi mai mici, similare ca dimensiuni și structură cu segmentele bronșioloalveolare prezente. Pereții chisturilor sau septurile intercavitate de grosime variabilă, din țesut conjunctiv-fibros și conjunctiv-vascular. Chisturile mai mari, cu un perete mult mai gros, conțineau și fibre musculare haotice în masa de țesuturi conjunctive fibroziv-hipercelularizate, țesuturile de origine cartilagineasă fiind, de asemenea, depistate.

Modificările date au fost prezente în bronhiile din zonele perifocale adiacente chisturilor (fig. 3.5.29). Chisturile erau tapetate cu epiteliu cubic, cilindric-ciliat, adesea cu caracter mucosecretor. În lumenul unor chisturi s-a depistat un conținut mucomacrofagal sau mucoleucocitar, frecvent cu leucocite în stadiu de rexisis. Interstițiul septal intercavitar, pereții chisturilor cu semne de inflamație de tip proliferativ-fibroplastic. Puteau fi văzute foca-

re cicatriceale, infiltrație polimorfocelulară și de tip xantomatos, neoformarea unor structuri foliculare cu centre germinative sau cu predominarea granulocitelor de tip neutrofil în zonele eroziv-ulcerative, uneori granulate cu proeminarea în structuri pseudopolipoase (fig. 3.5.30). Perifocal și la distanță, parenchimul prezenta tasarea segmentelor alveolare și bronșiolice, atelectazii și procese sclerotice.

În același lob pulmonar erau prezente zone de țesut pulmonar normal circumscris și focare displastice de grad evolutiv divers al segmentelor bronhogene.

Un loc printre malformațiile congenitale bronhopulmonare ocupă și chisturile limfangiomatoase, de regulă fatale pentru nou-născut. Se manifestă clinic în primele ore sau zile de viață.<sup>11</sup> În majoritatea cazurilor fiind depistate la prematuri.<sup>39</sup>

Pe parcursul acestui studiu, în clinică a fost diagnosticat un singur caz de limfangiom chistic pulmonar la un nou-născut prematur cu afectarea totală a plămânului drept. Preoperator radiografic s-au apreciat semne de polichistoză pulmonară (fig. 3.5.31, 3.5.32), interpretate ca malformație adenomatoid-chistică de tip II. Cazul dat nu a fost soluționat cu succes, iar diagnosticul de certitudine a fost stabilit numai la examenul morfopatologic.

Histopatologic s-a determinat țesut pulmonar hiperaerat-empfizematos, cu structuri limfangiomatoase adiacente bronhiilor de calibru mediu. Pe secțiunile în serie au fost depistate structuri lacunare limfatice variate ca dimensiuni, în al căror lumen putea fi observat conținut eozinofil. Pereții cavităților chistice erau tapetați cu endoteliocite, pe alocuri

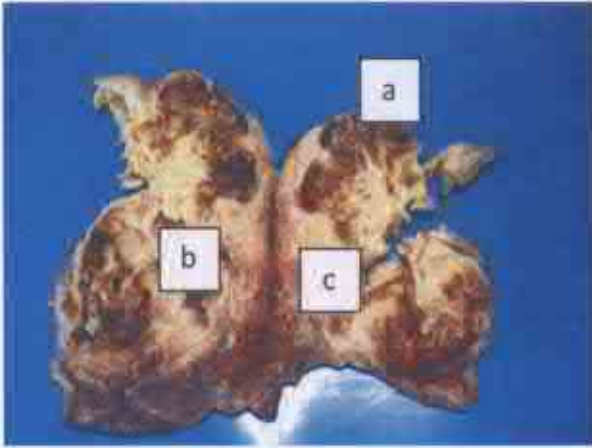


Fig. 3.5.27. Macropreparat. Lob pulmonar rezecat.



Fig. 3.5.28. Microfoto. Structuri chistice cu substituția structurilor bronhoalveolare în asociere cu proces inflamator cronic.



Fig. 3.5.29. Focar displastic bronhogen la hotar cu țesut pulmonar normal.



Fig. 3.5.30. Microfoto. Ulcerații cu granulații ale suprafețelor formațiunilor chistice cu formare de structuri polipouse.

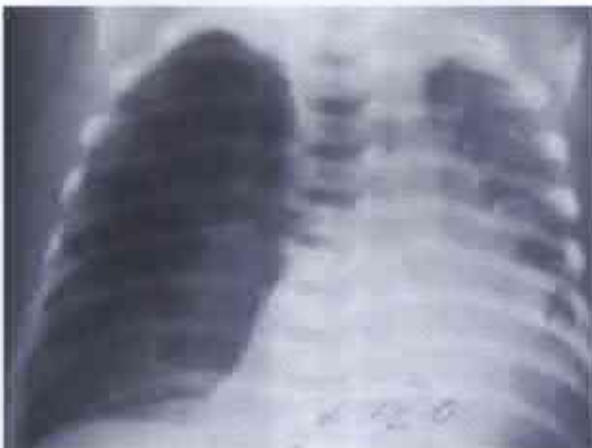


Fig. 3.5.31. Radiografie preoperatorie. Sindrom polichistic cu afectarea plămânului drept.



Fig. 3.5.32. Aspect intraoperator al plămânului afectat.

fiind observate procese proliferative și infiltrate discrete limfocitare (fig. 3.5.33).

Așadar, toate malformațiile chistice incluse în noțiunea „polichistoză pulmonară” includ o gamă variată de modificări morfopatologice grave, care evoluează cu distensia pulmonului afectat (sindrom de încordare intrapulmonară) ce determină dezvoltarea progresivă a detresei pulmonare și insuficienței pulmonare.

Destul de des în literatura de specialitate prin polichistoză pulmonară se subînțelege hipoplazia chistică la copii.<sup>36,40,41</sup> În aceste cazuri, aspectul polichistic depistat la examenul radiologic, se datorează dilatărilor chistice ale bronhiilor. La problema dată unele explicații au fost date în capitolul anterior, aici vom remarca că hipoplazia chistică are o evoluție relativ benignă, în multe cazuri diagnosticul fiind stabilit destul de tardiv din lipsa manifestărilor clinice. În aceste cazuri, bronhografia s-a dovedit a fi cea mai utilă metodă de diagnostic (fig. 3.5.34, 3.5.35).

Fiecare în parte aceste modificări malformative ale aparatului bronhopulmonar se întâlnesc destul de rar. Cu toate acestea, ponderea malformațiilor bronhopulmonare, care necesită corecție chirurgicală, este destul de mare. În multe cazuri modificările morfopatologice depistate pot fi cu greu atribuite unei malformații chistice concrete, îndeosebi în formele clinico-evolutive avansate, asociate cu procese inflamator-septice.

### Concluzii:

- Modificările morfopatologice descrise completează variabilitatea variantelor structurale ale malformațiilor chistice congenitale ale plămânilor la copii de vârstă fragedă.
- Analiza rezultatelor morfopatologice a arătat că în plămânul afectat pot fi depistate mai multe variante histopatologice ale malformațiilor chistice congenitale.
- Examenul imagistic preoperator nu permite stabilirea cu certitudine a diagnosticului concret pentru majoritatea malformațiilor chistice bronhopulmonare congenitale, incluzându-se în noțiunea de „pulmon polichistic”.
- Ținând cont de rezultatele examenului morfopatologic, malformațiile chistice bronhopulmonare congenitale impun necesitatea unui tratament chirurgical de urgență, operația de elecție fiind înlăturarea radicală a segmentelor malformative.



Fig. 3.5.33. Microfoto. Pacientul C., nou-născut. Limfangioectazii intrapulmonare în asocieră cu emfizem pulmonar.

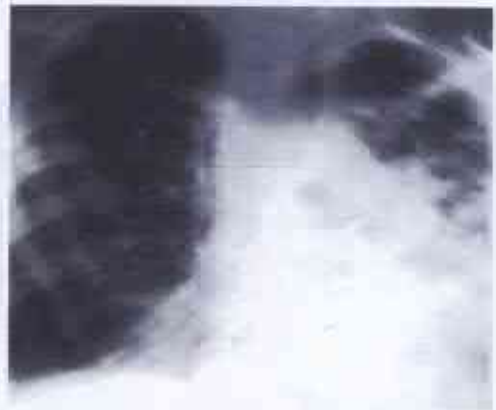


Fig. 3.5.34. Bolnavul A., 16 ani. Radiografia cutiei toracice. Hipoplazia plămânului stâng. Proces bronhopulmonar cronic secundar al lobului inferior al plămânului drept.



Fig. 3.5.35. Bronhografie laterală a bolnavului A., 16 ani. Se vizualizează o deformare majoră a bronhiilor plămânului stâng: bronhiile de ordinul 3-4 se termină sub formă de dilatații saciforme și chistice. Ramificațiile mici nu se vizualizează. Pe stânga – deformarea bronhiilor lobului inferior.

## BIBLIOGRAFIE

1. **Adzick N.S., Flake A.W., Crombleholme T.M.** Management of congenital lung lesions. *Pediatr. Surg.* 2002. 12:10-16.
2. **Al Hani H., Al Salem A.H.** Congenital cystic adenomatoid malformation associated with esophageal duplication cyst. *Ann. Saudi Med.* 2005. 25(1):60-62.
3. **Calvert J.K., Lakhoo K.** Antenatally suspected congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: postnatal investigation and timing of surgery. *J. Pediatr. Surg.* 2007. 42:411-14.
4. **Ch'in K.Y., Tang M.Y.** Congenital adenomatoid malformation of one lobe of a lung with general anasarca. *Arch. Pathol.* 1949. 48:221-9.
5. **Choudhury S.R., Chadha R., Mishra A. et al.** Lung resections in children for congenital and acquired lesions. *Pediatr. Surg. Int.* 2007. 23:851-9.
6. **Chung T.J., Cheng L., Chang H.Y., Lin M.Y.** Adult-onset congenital cystic adenomatoid malformation in combination with intralobar bronchopulmonary sequestration: a case report. *Clin. J. Radiol.* 2004. 29:213-216.
7. **Davenport M., Warne S.A., Cacciaguerra S. et al.** Current outcome of antenally diagnosed cystic lung disease. *J. Pediatr. Surg.* 2004. 39:549-56.
8. **de Perrot M., Pache J.C., Spiliopoulos A.** Carcinoma arising in congenital lung cysts. *Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2001. 49(3):184-5.
9. **DeFelice C., DiMaggio G., Messina M. et al.** Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung associated with esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *Pediatr. Surg. Int.* 1999. 15:260-263.
10. **Duncombe G.J., Dickinson J.E., Kikiros C.S.** Prenatal diagnosis and management of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Am. J. Obstet. Gynecol.* 2002. 187:950-4.
11. **Florescu P.** Bazele morfopatologice ale bolilor copilului. Cluj-Napoca, Ed., Dacia. 1994. P.36-37.
12. **Hasegawa S., Koga M., Matsubara T., Oga A., Furakawa S.** Congenital cystic adenomatoid malformation complicated by esophageal duplication cyst in a 6-month-old girl. *Pediatr. Pulmonol.* 2002. 34:398-401.
13. **Ioachimescu O.C., Mehta A.C.** From cystic pulmonary airway malformation, to bronchioloalveolar carcinoma and adenocarcinoma of the lung. *Eur. Respir. J.* 2005. 26:1181-7.
14. **Jancelewicz T., Nobuhara K., Hawgood S.** Laser microdissection of abnormal gene expression in cystic adenomatoid malformation of the lung. *J. Pediatr. Surg.* 2008. 43:1044-51.
15. **Kawamura M., Itoh H., Yamada S. et al.** Spontaneous regression of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: Longitudinal examinations by magnetic resonance imaging. *Congenit. Anom. (Kyoto).* 2005. 45:157-60.
16. **Kilinc N., Onen A., Yayla M.** Congenital pulmonary airway malformation: case report. *Perinatal J.* 2007. 15(1):47-49.
17. **Kim Y.T., Kim J.S., Parkk J.D. et al.** Treatment of congenital cystic adenomatoid malformation – does resection in the early postnatal period increase surgical risk? *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* 2005. 27:658-661.
18. **Laberge J.M., Flageole H., Pugash D. et al.** Outcome of the prenatally diagnosed congenital cystic adenomatoid lung malformation: a Canadian experience. *Fetal Diagn. Ther.* 2001. 16:178-86.
19. **Lakhoo K.** Management of congenital cystic adenomatous malformations of the lung. *Arch. Dis. Child. Fetal Neonatol Ed.* 2009. 94:F73-F76.
20. **Langston C.** New concepts in the pathology of congenital lung malformations. *Semin. Pediatr. Surg.* 2003. 12:17-37.
21. **Lo A.Y.S., Jones S.** Lack of consensus among Canadian pediatric surgeons regarding the management of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *J. Pediatr. Surg.* 2008. 43:797-9.
22. **Mann S., Wilson R.D., Bebbington M.W. et al.** Antenatal diagnosis and management of congenital cystic adenomatoid malformation. *Semin. Fetal Neonatal Med.* 2007. 12:477-81.
23. **Marshall K.W., Blane C.E., Teitelbaum D.H. et al.** Congenital cystic adenomatoid malformation: impact of prenatal diagnosis and changing strategies in the treatment of the asymptomatic patient. *Am. J. Roentgenol.* 2000. 175:1551-4.

24. **Mathai A.M., Kini H., Pai M.R. et al.** Congenital cystic adenomatoid malformation of lung type I. *J. Pediatr. Surg.* 2010. 45:E25-E28.
25. **Morotti R.A., Cangiarella J., Gutierrez M.C. et al.** Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung (CCAM): evaluation of the cellular components. *Human Pathology.* 1999. 30:618-625.
26. **Nawaz A., Matta H., Jacobsz A. et al.** Intrathoracic foregut duplication cysts in neonates. *Ann. Saudi. Med.* 2001. 21:206-209.
27. **Ramos S.G., Barbosa G.H., Tavora F.R. et al.** Bronchioloalveolar carcinoma arising in a congenital pulmonary airway malformation in a child: case report with an update of this association. *J. Pediatr. Surg.* 2007. 42:E1-4.
28. **Rutledge J.C., Jensen P.** Acinar dysplasia: a new form of pulmonary maldevelopment. *Hum. Pathol.* 1986. 17(12):1290-3.
29. **Samuel M., Burge D.M.** Management of antenatally diagnosed pulmonary sequestration associated with congenital cystic adenomatoid malformation. *Thorax.* 1999. 54:701-706.
30. **Sauvat F., Michel J.L., Benachi A. et al.** Management of asymptomatic neonatal cystic adenomatoid malformations. *J. Pediatr. Surg.* 2003. 38:548-52.
31. **Stanton M., Davenport M.** Management of congenital lung lesions. *Early Hum. Dev.* 2006. 82:289-95.
32. **Stocker J.T.** Congenital pulmonary airway malformation: A new name and an expanded classification of congenital cystic adenomatoid malformations of the lung. *Histopathology.* 2002. 41: 424-31.
33. **Stocker J.T.** Cystic lung disease in infants and children. *Fetal and Pediatric Pathology.* 2009. 28:155-84.
34. **Sundararajan L., Parikh D.H.** Evolving experience with video-assisted thoracic surgery in congenital cystic lung lesions in a British pediatric center. *J. Pediatr. Surg.* 2007. 42:1243-50.
35. **Truitt A.K., Carr S.R., Cassese J. et al.** Perinatal management of congenital cystic lung lesions in the age of minimally invasive surgery. *J. Pediatr. Surg.* 2006. 41:893-6.
36. **Vlădăreanu R., Pelinescu-Onciul D., Zvâncă M., Mihăilescu D.** Congenital cystic adenomatoid malformations. *Gynecol. Perinatol.* 2007. 16(2):68-72.
37. **Vu L.T., Farmer D.L., Nobuhara K.K. et al.** Thoracoscopic versus open resection for congenital cystic adenomatoid malformations of the lung. *J. Pediatr. Surg.* 2008. 43:35-9.
38. **Бисенков Л.Н.** (под ред.). Торакальная хирургия. С.-Пб. 2004. С.316 – 319.
39. **Колесников И.С.** (под ред.). Хирургия легких и плевры. Л.Мед. 1988. С.138.
40. **Лазюк Г.И., Лазюк И.Т.** Гипоплазия легких. В кн. Тератология человека (под ред. Г.И.Лазюк). М.Мед. 1979. С.225 – 228.
41. **Шлыкова М.В.** Случай врожденного поликистоза легких у новорожденного. *Педиатрия.* 2006. №1. С.105 – 106.



### 3.5.4. Emfizemul lobar congenital

Emfizemul lobar congenital reprezintă o malformație bronhopulmonară ce constă dintr-o distensiune difuză progresivă, anormală și uniformă a alveolelor, care provoacă dezvoltarea sindromului de încordare intratoracică cu detresă respiratorie. De regulă, emfizemul lobar congenital evoluează cu compresiunea segmentelor pulmonare adiacente și deplasarea contralaterală a organelor mediastinului. Incidența malformației este de un caz la 20 000 - 30 000 de nașteri.<sup>11</sup>

Primele descrieri ale acestei maladii au fost făcute de Whithered (1897), Royes (1938), Oberstrut (1939). În 1951 R. Robertson și E. Jazmes i-au dat numele de "emfizem lobar", descriindu-i amănunțit tabloul clinic.

Această afecțiune malformativă afectează, de obicei, un singur lob, mai frecvent cel superior al plămânului stâng.<sup>22</sup> Conform unor date, emfizemul lobului superior al plămânului stâng se întâlnește în 42,2 - 50% de cazuri, în 30 - 40% este afectat lobul mediu al plămânului drept, în 20-20,7 % - lobul superior al plămânului drept, emfizemul lobar congenital al lobilor inferiori depistându-se numai în 0,9% de cazuri.<sup>18</sup> Au fost înregistrate cazuri de afectare concomitentă a 2 lobi ai unui plămân (emfizem bilobar)<sup>9</sup> sau afectarea ambilor plămâni, de exemplu a lobului mediu pe dreapta și a segmentelor linguale pe stânga.<sup>14</sup> În 12 - 20% de cazuri emfizemul lobar congenital este asociat cu afecțiuni congenitale ale cordului.<sup>10</sup>

*Mecanismul patomorfogenetic* predominant al emfizemului lobar congenital este creșterea presiunii în porțiunile respiratorii ale parenchimului pulmonar. Etiologia acestei malformații este destul de obscură. Ca factori cauzali sunt suspectate: 1) obstrucțiile bronhiale parțiale, determinate de dezvoltarea vicioasă a cartilajelor bronhiilor (lipsa elementelor cartilajinoase, hipoplazia lor, plăcile cartilajinoase imature, fragmentate, dispuse haotic etc. (fig. 3.5.36, 3.5.37); 2) leziunile parenchimului alveolar ce au la bază ruptura peretelui alveolelor sau dilatarea porilor Kohn, depunerile anormale de colagen în peretele alveolar și stromă.<sup>1,12, 19</sup> Printre factorii, ce pot determina dezvoltarea emfizemului lobar congenital, pot fi considerate hipertrofia mucoasei bronhiale și valvele bronhiale,<sup>21,22</sup> comprimarea bronhiei din exterior de chist bronhogen<sup>6</sup> sau de structuri vasculare.<sup>12</sup> Infecția citomegalovirotică poate fi considerată ca factor de risc.<sup>4</sup>

Aceste leziuni contribuie la dereglarea clearanțelului bronhial, retenția și supraîncărcarea cu aer a parenchimului alveolar prin mecanism "de supapă", care apare în bronhiile afectate.<sup>7</sup>

Ю.Ф.Исаков a descris 3 malformații ale sistemului bronhopulmonar ce duc la dezvoltarea emfizemului lobar:

1. Aplazia mușchilor netezi ai bronhiilor terminale și respiratorii.
2. Lipsa generațiilor intermediare de bronhii (de la bronhiile lobulare își ia începutul parenchimul pulmonar emfizematos, prin care bronhia comunică printr-un tub ondulant tapetat cu epiteliu cilindric).



Fig. 3.5.36. Aspect microscopic al displaziei bronhiale constatate în emfizemul lobar congenital: 1 - semne de dishondrogeneză a cartilajului bronhial cu deformare segmentară de lumen; 2 - dezorganizarea structurilor cartilajinoase; 3 - emfizem alveolar; 4 - atelectazii microfocare. Colorație: hematoxilină-eozină. Ob.2.5. oc.10



Fig. 3.5.37. Aspect de ansamblu în zona de ramificație a bronhiilor segmentare în displazii bronhiale în emfizemul lobar congenital: 1 - dishronism structural-celular al elementelor cartilajinoase; 2 - atrezia unui arbore bronșic; 3 - proeminare epitelial-submucosă conjunctivă cu deformare de lumen; 4 - pneumonie interstițială infiltrativ-productivă peribronhială. Colorație: hematoxilină-eozină. Ob.10. oc.10

3. Agenezia regiunii respiratorii (bronhiile lobulare, bronhiiolele terminale respiratorii și alveolele lipsesc – se determină multiple cavități microscopice, dezvoltate din bronhiile interlobulare).

Tipurile 1 și 2 se referă la emfizemul lobar congenital veritabil, tipul 3 – la pseudoemfizemul lobar. O variantă a emfizemului lobar congenital este considerat *lobul polialveolar* (fig. 3.5.38), malformație descrisă inițial de Hislop A. și Reid L. (1970). Este caracterizată de creșterea numărului de alveole, de dimensiuni normale, în unele cazuri cu lipsa bronhioloanelor și formarea unor formațiuni chistice periferice subpleurale.<sup>15,16</sup>

Unii autori au propus ca ambele variante ale malformației să fie desemnate cu termenul de „lob mare hipertransparent congenital”<sup>2</sup>

**Tabloul clinic.** În 25% din cazuri simptomele emfizemului lobar congenital se manifestă din primele zile de viață. La 50% de bolnavi maladia debutează în prima luna de viață și foarte rar această malformație se manifestă simptomatic după vârsta de 6 luni după naștere.<sup>17,18</sup> Au fost descrise cazuri unice de emfizem lobar congenital depistate la adulți.<sup>3</sup> Myers N.A. (1969) clasifică cazurile de emfizem lobar congenital în 3 grupe clinice:

- emfizem lobar congenital la nou-născuți și copii de vârstă fragedă
- emfizem lobar congenital simptomatic la copii de vârstă mare
- emfizem lobar congenital asimptomatic

De obicei, în caz de emfizem lobar congenital se constată bombarea hemitoracelui respectiv, fiind prezente dispneea, polipneea continuă, cianoza, tusea. Pentru forma decompensată sunt caracteristice dispneea exprimată, respirația șuierătoare, cianoza, tahicardia, tahipneea (1,5 - 2 ori), accese de asfixie, uneori cu convulsii ca rezultat al hipoxiei cerebrale. Electrocardiografia pune în evidență dereglări trofice în miocard.

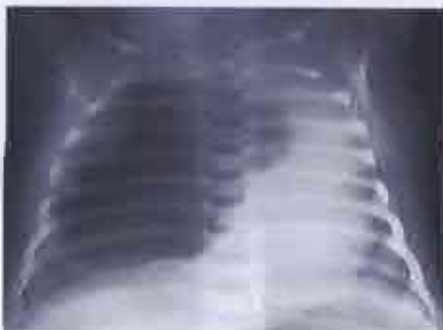


Fig. 3.5.39. Radiografie toracică. Emfizem lobar congenital cu afectarea lobului superior al plămânului drept. Hernie mediastinală.

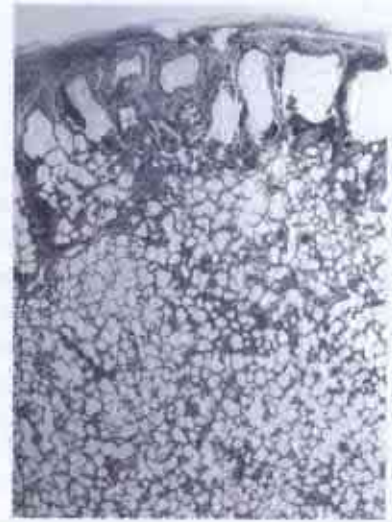


Fig. 3.5.38. Tabloul histologic al lobului polialveolar cu chisturi periferice (după Mani H. et al., 2004).

Manometria cordului și arterei pulmonare indică fenomene de hipertensiune.

Forma subcompensată se manifestă cu dispnee moderată, care devine accentuată în complicații pioinflamatorii ale plămânilor, accese scurte de asfixie. În perioadele de remisie semne de insuficiență respiratorie nu se apreciază. În forma clinico-evolutivă dată perioada critică pentru copil sunt primele șase luni de viață, după care starea copilului se stabilizează.

Forma compensată se manifestă printr-o evoluție clinică de lungă durată, cu perioade de acutizare și remisie. Semnele radiologice comparativ sunt mai puțin exprimate.

**Diagnosticul** este stabilit pe baza examenului radiologic, precizat uneori prin tomografie computerizată.<sup>9</sup> În cazuri confuze se poate recurge la angiopulmonografie, scintigrafie pulmonară. În formele decompensate

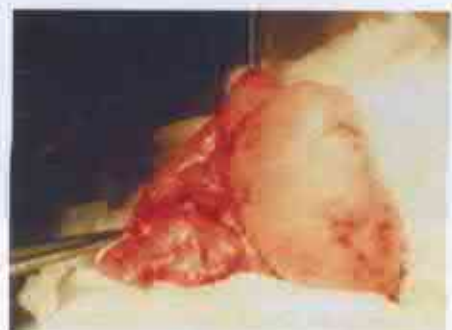


Fig. 3.5.40. Aspect intraoperator. Emfizem lobar congenital.

sată și subcompensată, în condiții de încordare intratoracică pronunțată, riscul folosirii bronhoscopiei sau bronhografiei este major, motiv ce impune abținerea de la aceste metode.

Pe radiograma cutiei toracice (fig. 3.5.39, 3.5.40) se observă o hiperclaritate a zonei afectate cu atenuarea desenului pulmonar, deplasarea organelor mediastinului în partea contralaterală, coastele orizontale, aplatisarea cupolei hemidiafragmului din partea afectată cu limitarea excursiei lui, hernie mediastinală a lobului respectiv.

Angiopulmonografia atestă scheletarea ramurilor arterei pulmonare, cu un desen "sărac" al rețelei capilare.

Scintigrafia pulmonară prin perfuzie apreciază lipsa acumulării de indicator în lobul respectiv.

**Diagnosticul diferențial** se va face cu emfizemul interstițial persistent, chistul aerian congenital, corp străin al bronhiei cu mecanism de supapă, hernia diafragmatică, pneumotoraxul spontan, stafilococia pleuropulmonară.

**Tratamentul** este chirurgical, uneori efectuat de urgență, operația de elecție fiind lobectomia. Unii autori practică metoda toracoscopică de rezecție a lobului afectat.<sup>3,9</sup> În formele asimptomatice, compensate ale bolii unii autori pledează pentru tratament conservativ simptomatic.<sup>17,23</sup>

## BIBLIOGRAFIE

- Behbahan A.G.G., Heidarneshad H., Hashamzadeh S., Talghini S. Congenital lobar emphysema: a case report presenting with respiratory distress. *Tanaffos*. 2003. 2(5):63-69.
- Bush A. Congenital lung disease: a plea for clear thinking and clear nomenclature. *Pediatr. Pulmonol.* 2001. 32:328-37.
- Cano E., Anton-Pacheco J.L., Garcia A., Rothenberg S. Videoassisted thoracoscopic lobectomy in infants. *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* 2006. 29:997-1000.
- Carrol E.D., Campbell M.E., Shaw B.N. et al. Congenital lobar emphysema in congenital cytomegalovirus infection. *Pediatr. Radiol.* 1996. 26:900-902.
- Critchley P.S., Forrester-Wood C.P., Ridley P.D. Adult congenital lobar emphysema in pregnancy. *Thorax*. 1995. 50:909-910.
- Engle W.A., Lemons J.A., Weber T.R. et al. Congenital lobar emphysema due to a bronchogenic cyst. *Am. J. Perinatol.* 1984. 1:196-198.
- Eva Gudumac, Babuci V., Aglaia Malai, A. Jalbă. Emfizemul lobar congenital. *Buletin de perinatologie*. 2000. Nr.3. P. 54 - 56.
- Ghribi A., Mekki M., Krichene I. et al. Congenital bilobar emphysema. *J. Pediatr. Surg.* 2008. 43:E5-E7.
- Gluer S., Reismann M., Ure B.M. Congenital lobar emphysema. *Ann. Thorac. Surg.* 2008. 85:665.
- Hishitani T., Ogawa K., Hoshino K. et al. Lobar emphysema due to ductus arteriosus compressing right upper bronchus in an infant with congenital heart disease. *Ann. Thorac. Surg.* 2003. 75:1308-10.
- Joazlina Z.F., Wastie M.L., De Bruyne J.A. Congenital lobar emphysema: a diagnostic challenge. *J.H.K. Coll. Radiol.* 2005. 8:105-108.
- Jones J.C., Almond C.H., Snyder H.M. et al. Lobar emphysema and congenital heart disease in infancy. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1965. 49:1-7.
- Kovacevic A., Schmidt K.G., Nicolai T. et al. Two further cases supporting nonsurgical management in congenital lobar emphysema. *Klin. Pediatr.* 2009. 221:232-6.
- Kumar T.S., Simon A., Sen S. Bilateral congenital emphysema: unusual cause for recurrent respiratory tract infection. *J. Indian Assoc. Pediatr. Surg.* 2006. 11(3):151-152.
- Langston C. New concepts in the pathology of congenital lung malformations. *Semin. Pediatr. Surg.* 2003. 12:17-37.
- Mani H., Suarez E., Stocker J.T. The morphologic spectrum of infantile lobar emphysema: a study of 33 cases. *Paediatr. Respir. Reviews*. 2004. 5(Suppl A):S313-S320.
- Mei-Zahav M., Konen O., Manson D., Langer J.C. Is congenital lobar emphysema a surgical disease? *J. Pediatr. Surg.* 2006. 41:1058-61.
- Mendeloff E.N. Sequestrations, congenital cystic adenomatoid malformations, and congenital lobar emphysema. *Semin. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2004. 16:209-14.
- Michelson E. Clinical spectrum of infantile lobar emphysema. *Ann. Thorac. Surg.* 1997. 24:182-196.
- Myers N.A. Congenital lobar emphysema. *Aust. N.Z. J. Surg.* 1969. 39:32-35.
- Saim L., Mohamad A.S., Ambu V.K. Congenital lobar emphysema: A case with bronchial septum. *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.* 1994. 28:241-246.
- Stiger K.B., Woodring J.H., Kanga J.F. The clinical and imaging spectrum of findings in patients with congenital lobar emphysema. *Pediatr. Pulmonol.* 1992. 14:160-170.
- Thakral C.L., Maji D.C., Sajwani M.J. Congenital lobar emphysema: experience with 21 cases. *Pediatr. Surg. Int.* 2001. 17:88-91.

### 3.5.5. Sechestrația pulmonară

Sechestrația pulmonară definește o zonă de țesut pulmonar embrional vascularizat sistemic, caracterizată prin separarea unei porțiuni pulmonare lobare sau segmentare de conexiunile sale bronhiale și vasculare. În literatură poate fi întâlnită și sub denumirea de "hipoplazie chistică cu vascularizare aortică". Lipsa comunicării cu căile aeriene funcționale nu este o regulă generală.<sup>16, 29</sup>

Este o malformație combinată, deoarece are la bază atât malformația bronhiilor și parenchimului pulmonar, cât și a vaselor sanguine. În același timp este o malformație cu originea din intestinul primitiv, majoritatea autorilor diferențiind forma intralobară și extralobară.<sup>19, 30</sup> Unii autori au propus înlocuirea termenului de „sechestrație intrapulmonară” cu cel de „atrezie bronhială cu conexiune vasculară sistemică”.<sup>30</sup>

Alimentația plămânului cu sânge dintr-un vas aberant a fost descrisă de Huber (1777),<sup>47</sup> iar sechestrația pulmonară ca patologie de E. Reetorzik și C. Rokytansky (1861), prezentând un caz de lob schimbat polichistic adăugător, situat la baza plămânului dezvoltat normal, vascularizat de două arterii cu descindere de la aorta toracică. Mai târziu această patologie a fost numită sechestrație extrapulmonară. Prima comunicare despre sechestrația intrapulmonară a fost făcută de Lewis J. (1940),<sup>17</sup> termenul de „sechestrație” fiind propus de Pryce D.M. (1949).

Frecvența sechestrației pulmonare oscilează între 0,15 – 6,4 % dintre malformațiile bronhopulmonare.<sup>21, 24, 41</sup> Mai frecvent este întâlnită sechestrația intralobară, depistată în 75% din cazuri.<sup>2</sup> De regulă, sechestrația intralobară este asociată comparativ mai rar (14% cazuri) cu alte malformații precum chistul bronhogen mediastinal,<sup>22</sup> malformația adenomatoidă chistică congenitală.<sup>12</sup>

În 50% din cazuri sechestrația extralobară este asociată cu vicii congenitale cardiace, diafragmatice<sup>4, 13, 41</sup> sau malformații bronhopulmonare<sup>3</sup> sau pot fi prezente ambele forme ale acestei malformației, localizate unilateral sau bilateral.<sup>27, 28</sup>

În cazul „sechestrației intrapulmonare”, zona anormală nu are pleură proprie și este situată

în profunzimea țesutului bronhopulmonar. Mai frecvent este localizată în lobii inferiori, afectarea lobilor pulmonari superiori fiind constatată în 0,5% din cazuri.<sup>6-11</sup> A fost înregistrată și forma bilaterală a sechestrației intrapulmonare.<sup>45</sup>

Contrar primului caz, zona „sechestraată” extrapulmonară dispune de pleură viscerală și se poate afla atât în plămân, cât și extrapulmonar. Această formă de sechestrație constituie circa 10-25% din cazurile de sechestrație pulmonară, mai frecvent fiind localizată în hemitoracele stâng (90% cazuri), între hemidiafragm și lobul inferior al plămânului stâng.<sup>2, 42</sup> Sechestrația extrapulmonară poate fi localizată și în regiunea hilului pulmonar, mediastin, cavitatea pericardului, spațiul subdiafragmal, intraabdominal sau retroperitoneal etc.<sup>5, 7, 9, 40, 43</sup> Sunt descrise și cazuri de sechestrație unilaterală a plămânului întreg.<sup>5</sup> De regulă, zona sechestraată are vas arterial sistemic, ce pornește de la aorta toracică sau ramificațiile ei,<sup>15, 26</sup> mai rar de la aorta abdominală, vasele intercostale sau subclaviculare. În funcție de subtipul morfologic, drenajul venos se realizează în venele pulmonare sau în venele sistemice.<sup>15</sup>

Sechestrația comunicantă reprezintă o sechestrație intra- sau extralobară ce are comunicare patentă sau nefuncțională cu tractul digestiv. Primele descrieri ale acestei malformații rare aparțin lui Klebs E. (1874).<sup>11</sup> Țesutul pulmonar anomal poate comunica cu segmentul superior (4% din cazuri), segmentul mediu (11% din cazuri) sau segmentul inferior (67% din cazuri) al esofagului, în 15% din cazuri comunicând cu stomacul.<sup>10</sup> Comunicarea este, de regulă, tubulară, iar examenul histologic relevă tranziția de la mucoasa esofagiană la cea bronșică.<sup>8, 39</sup> Sunt descrise cazuri de sechestrație extrapulmonară bilaterală comunicantă cu tractul digestiv.<sup>23</sup>

**Etiopatogenie.** Există câteva ipoteze privind patogenia acestei anomalii congenitale, printre care: teoria fracționării, conceptul mugurelui accesoriu etc. Tipul sechestrației pulmonare este determinat de: embriogeneza sistemului arterial pulmonar ce înlocuiește vascularizația din aorta dorsală; gradul de involuție a comunicării originale cu intestinul primitiv; timpul de apariție al malformației – înainte sau după finalizarea embriogenezei învelișurilor pleurale etc.

Gherle R.D. și coaut. (1968) au descris se-

chestrăția pulmonară ca malformație de origine din intestinul primitiv. După Heithof și colab. (1976), malformația apare atunci când grupuri de celule cu potențial respirator iau naștere dintr-o zonă a esofagului primitiv localizată caudal de mugurele pulmonar normal, sau când o parte a mugurelui pulmonar normal ia naștere din esofagul dorsal și nu din tubul ventral laringotraheal. S-a demonstrat că la contactarea acestor grupuri celulare cu țesutul pulmonar normal are loc conectarea lor printr-un pedicul. Haller J.A. și colab. (1979) au încercat să explice mecanismul de dezvoltare a mai multor malformații bronhopulmonare, inclusiv și a sechestrăției pulmonare, prin proeminarea unui primordiu (mugure) traheobronșic accesoriu anormal din intestinul primitiv la 3 - 4 săptămână de gestație. Anume anomaliile de dezvoltare ce derivă din șanțulețul sau septul traheoesofagian determină persistența structurilor pulmonare conectate la tractul gastrointestinal.<sup>31</sup> Continuând ideea, Liethiser și colab. (1986) arătau că atunci când țesutul pulmonar accesoriu se formează înaintea apariției pleurei, el va fi acoperit de plămânul normal, producând sechestrăția intralobară. Dacă pediculul rămâne funcțional, se formează sechestrăția comunicantă, iar dacă țesutul pulmonar se formează după definitivarea pleurei, dezvoltarea lui are loc separat de cea a plămânului normal, rezultând o sechestrăție extrapulmonară.

Mai mulți autori consideră că sechestrăția intralobară este o afecțiune dobândită, apărută în prezența unei obstrucții bronșice recurente cu infecție distală, arterele ligamentului triunghiular al plămânului se dezvoltă ca vase colaterale pentru segmentul pulmonar infectat, separându-l de restul parenchimului pulmonar.<sup>46</sup> Diagnosticul sonografic intranatal a permis de a stabili originea congenitală a acestei malformații.<sup>48</sup>

**Tabloul clinic și diagnosticul.** Sechestrăția pulmonară nu are un tablou clinic caracteristic, evoluând îndelungat asimptomatic. Simptomatologia este determinată de modificările inflamatorii dezvoltate în zona sechestrată. Pacienții afectați prezintă, de obicei, semne de infecții pulmonare recurente cu tuse și expectorații mucopurulente, febră, hemoptizii. În 10 - 15% din cazuri sechestrăția pulmonară poate evolua

asimptomatic.<sup>38</sup>

Clinicoradiologic se evidențiază 3 forme ale sechestrăției pulmonare: bronșiectatică, pseudotumorală și abscedantă sau empiemică.<sup>17, 49</sup>

Examenul radiologic al cutiei toracice, CT (fig. 3.5.41), RMN (fig. 3.5.42) indică o formație chistică sau polichistică cu o infiltrație mai mult sau mai puțin pronunțată, de obicei neregulată sau sferică.<sup>10, 32</sup> În unele cazuri, la tomografie poate fi depistat un vas mare care pornește de la aortă. Semne pentru un diagnostic concludent sunt: o umbră chistică cu un tablou vascular periferic atenuat, localizarea în segmentul X și datele bronhografice despre lipsa contrastării bronhiilor în zona dată și împrejurul ei.<sup>44</sup>

Identificarea arterei aberante sistemice care alimentează zona sechestrată este crucială atât în stabilirea diagnosticului definitiv, cât și pentru procedeele chirurgicale, imaginile preoperatorii ale vaselor sechestrăției pulmonare fiind obținute tradițional cu ajutorul aortografiei convenționale.<sup>39</sup> Actualmente în acest scop sunt utilizate cu succes tomografia computerizată și rezonanța magnetică cu angiografie (fig. 3.5.43; 3.5.44).<sup>9, 18, 21</sup>

Diagnosticul diferențial al sechestrăției pulmonare este destul de dificil deoarece în cazurile de sechestrăție extrapulmonară, care se va face cu diferite formațiuni tumorale (neuroblastom, teratom, hemangiom etc.).<sup>1</sup>

În literatura de specialitate este descrisă noțiunea de pseudosechestrăție - deplasarea ficatului prin defect ale hemidiafragmului drept în cavitatea pleurală, simulând tabloul radiologic al sechestrăției pulmonare, diagnosticul diferențial fiind concretizat prin scintigrafia ficatului.

**Tratamentul** sechestrăției pulmonare este exclusiv chirurgical, chiar și în formele asimptomatice, operația de elecție fiind segmentectomia sau lobectomia cu ligaturarea vasului aberant pe traiect. Înlăturarea chirurgicală a zonei sechestrare permite de a preveni o eventuală infecție a segmentului sechestrat, hemoragiile masive, malignizările.<sup>42</sup> Unii autori recomandă embolizarea preoperatorie a vasului sistemic aberant cu scop de profilaxie a hemoragiilor intraoperatorii.<sup>14</sup> Actualmente tot mai des se practică metodele miniinvasive de rezecție a segmentului sechestrat.<sup>34</sup>

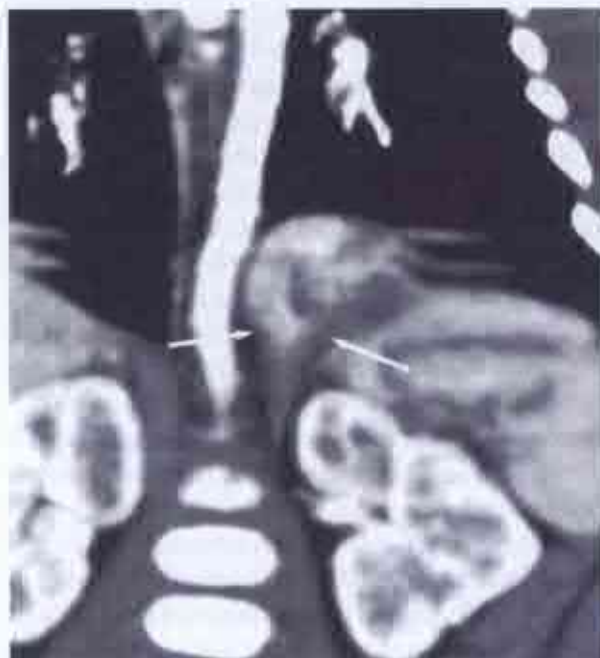


Fig. 3.5.41. Tomografie computerizată (după Meier A.H. et al., 2009). Formațiune tumorală localizată între foițele diafragmului (sechestrație intradiafragmatică).



Fig. 3.5.42. RMN toracică (după Lima M. et al., 2010). Se determină o formațiune tumorală paraspinală extrapulmonară localizată deasupra cupolei diafragmului – sechestrație extrahepatică.



Fig. 3.5.43. Tomografie computerizată cu angiografie (după Fumino S. et al., 2007). Se determină artera aberantă a zonei sechestrare ce pornește de la aorta abdominalală (săgeată neagră) și drenajul venos în vena pulmonară inferioară (săgeată albă).



Fig. 3.5.44. Tomografie computerizată cu angiografie (re-modelare 3D) (după Fumino S. et al., 2007). Se determină artera aberantă cu originea de la aorta abdominalală (săgeți).

## BIBLIOGRAFIE

1. **Agayev A., Yilmaz S., Cekrezi B., Yekeler E.** Extralobar pulmonary sequestration mimicking neuroblastoma. *J. Pediatr. Surg.* 2007. 42:1627-9.
2. **Alaish S.M., Greenspon J., Strauch E.D., Sun C.C.** Intraabdominal pulmonary sequestration presenting with elevated urinary normetanephrine levels. *J. Pediatr. Surg.* 2009. 44:E11-E14.
3. **Al-Mudaffer M., Brenner C., Wood A.E., McMahon C.J.** Successful surgical resection of intrapericardial with congenital pulmonary adenomatoid malformation type II. *Ann. Thorac. Surg.* 2006. 82:327-329.
4. **Avishai V., Dolev E., Weissberg D., Zajdel L., Priel I.E.** Extralobar sequestration presenting a massive hemothorax. *Chest.* 1996. 109(3):843-845.
5. **Bates M.** Total unilateral pulmonary sequestration. *Thorax.* 1968. 23:311-315.
6. **Berna P., Pereira J.C.N., Cote J.F., Riquet M.** Left upper lobe pulmonary sequestration. *Interact. Cardiovasc. Thorac. Surg.* 2008. 7:527-528.
7. **Black M.D., Bass J., Martin D.J. et al.** Intraabdominal pulmonary sequestration. *J. Pediatr. Surg.* 1991. 26:1381-1383.
8. **Carrasaco R., Castanon M., San Vicente B. et al.** Extralobar infradiaphragmatic pulmonary sequestration with a digestive communication. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2002. 123:188-189.
9. **Chen C., Zheng H.** Extralobar pulmonary sequestration in the hilum. *Asian Cardiovasc. Thorac. Surg. Ann.* 2008. 16:246-248.
10. **Choudry R., Salvatore M., Hurie J., Grewal H.** Preoperative magnetic resonance imaging for intralobar pulmonary sequestration. *J. Pediatr. Surg.* 2006. 41:872-4.
11. **Corbett H.J., Humphrey G.M.E.** Pulmonary sequestration. *Pediatr. Resp. Rev.* 2004. 5:59-68.
12. **Couluris M., Schnapf B.M., Gilbert-Barness E.** Intralobar pulmonary sequestration associated with a congenital pulmonary airway malformation type II. *Fetal and Pediatric Pathology.* 2007. 26:207-212.
13. **Cukier A., Kavakama J., Teixeira L.R., Terra-Filho M., Vargas E.** Scimitar sign with normal pulmonary venous drainage and systemic arterial supply. *Chest.* 1994. 105:294-295.
14. **Curros F., Chigot V., Emond S. et al.** Role of embolisation in the treatment of bronchopulmonary sequestration. *Pediatr. Radiol.* 2000. 30:769-73.
15. **Donovan C.B., Edelman R.R., Vrachliotis T.G., Howard A.F., Ducksoo K.** Bronchopulmonary sequestration with MRA evaluation. *Angiology.* 1994. 45:239-44.
16. **Eva Gudumac, Babuci V., Jana Bernic, Grăjdi-eru M., Jalbă A.** Sechestrația pulmonară la copil. Opțiuni diagnostice și terapeutice. *Buletin de perinatologie.* 2000. Nr.1. P.58 - 50.
17. **Eva Gudumac, Babuci V., Vataman V. et al.** Afecțiunile bronhopulmonare cronice nespecifice la copil. Chișinău. 1999. P.25-26.
18. **Fumino S., Iwai N., Kimura O. et al.** Preoperative evaluation of the aberrant artery in intralobar pulmonary sequestration using multidetector computed tomography angiography. *J. Pediatr. Surg.* 2007. 42. 1776-9.
19. **Genc O., Gurkok S., Dakak M. et al.** Pulmonary sequestration and surgical treatment. *Asian Cardiovasc. Thorac. Ann.* 2006. 14:3-6.
20. **Gerle R.D., Jaretzki A, Ashley CA et al.** Congenital bronchopulmonary foregut malformation; preliminary sequestration communicating with the gastrointestinal tract. *N. Engl. J. Med.* 1968. 278:1413-1415.
21. **Goldstein E., Savel R.H., Ruggiero M., Shlasko E.** Pulmonary sequestration: an aberrant systemic blood supply demonstrated by computed tomographic angiography with 3-dimensional reconstruction. *Ann. Thorac. Surg.* 2007. 87:1402.
22. **Grewal R.G., Yip C.K.** Intralobar pulmonary sequestration and mediastinal bronchogenic cyst. *Thorax.* 1994. 49:615-616.
23. **Gudbjartsson T., Oddsson S.J., Torfason B.** Bilateral extralobar pulmonary sequestration communicating with the upper gastrointestinal system in a newborn with duodenal atresia. *Ann. Thorac. Surg.* 2007. 84:1380-81.
24. **Halkie N., Cuenoud P.F., Corthesy M.E., Ksontini R., Boumghar M.** Pulmonary sequestration: a review of 26 cases. *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* 1998. 14:127-33.

25. **Haller J.A. Jr., Golladay E.S., Pickard L.R. et al.** Surgical management of lung bud anomalies: lobar emphysema, bronchogenic cyst, cystic adenomatoid malformation, and intralobar pulmonary sequestration. *Ann. Thorac. Surg.* 1979. 28:33-43.
26. **Hayakawa K., Soga T., Hamamoto K., Kawarazaki S., Mitsumori M.** Massive hemoptysis from a pulmonary sequestration controlled by embolization of aberrant pulmonary arteries: case report. *Cardiovasc. Intervent. Radiol.* 1991. 14:345-8.
27. **Jeanfaivre T., Afi M., Lhoste Ph., Tuchais E.** Simultaneous discovery of bilateral intralobar and extralobar pulmonary sequestration. *Ann. Thorac. Surg.* 1997. 63:1171-1173.
28. **Karakas S.** Unilateral coexisting intralobar and extralobar pulmonary sequestrations. *Radiol. Case Reports.* 2008. 3(3):171.
29. **Laberge J.M., Puligandla P., Flageole H.** Asymptomatic congenital lung malformations. *Semin. Pediatr. Surg.* 2005. 14:16-33.
30. **Langston C.** New concepts in the pathology of congenital lung malformations. *Semin. Pediatr. Surg.* 2003. 12:17-37.
31. **Leithiser R.E. Jr., Capitanio M.A., Macpherson R.I., Wood B.P.** "Communicating" bronchopulmonary foregut malformations. *Am. J. Roentgenol.* 1986. 146:227-31.
32. **Lma M., Randi B., Gargano T. et al.** Extralobar pulmonary sequestration presenting with torsion and associated hydrothorax. *Eur. J. Pediatr. Surg.* 2010. 20:208-210.
33. **Meier A.H., Egli K.D., Cilley R.E.** Intradiaphragmatic extralobar sequestration - a rare pulmonary anomaly. *J. Pediatr. Surg.* 2009. 44:E27-E29.
34. **Morse C.R., Ishitani M.B., Cassivi S.D.** Video-assisted resection of bilateral intralobar pulmonary sequestrations. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2006. 131:917-18.
35. **Pryce D.M.** Lower accessory pulmonary artery with intralobar sequestration of lung: report of cases. *J. Pathol.* 1949. 58:457-67.
36. **Rektorzik E.** Ueber accessorische lungen lappen. *Wochenbl. Z. Ges. Aerzte (Wein).* 1861. 17:4-6.
37. **Rokitansky C.** Lehrbuch der pathologischen anatomie. 3rd ed. Vienna: Braumiller. 1861. P.44.
38. **Ryckman F.C., Rosenkranz J.G.** Thoracic surgical problems in infancy and childhood. *Surg. Clin. North. Am.* 1985. 65:1423-54.
39. **Sancak T., Cangir A.K., Atasoy C., Ozdemir N.** The role contrast enhanced three-dimensional MR angiography in pulmonary sequestration. *Interact. Cardiovasc. Thorac. Surg.* 2003. 2:480-482.
40. **Sauvat F., Sarnacki S., Brisse H. et al.** Outcome of suprarenal localized masses diagnosed during the perinatal period. *Cancer.* 2002. 94:2474-2480.
41. **Savic B., Birtel F.J., Tholen W., Funke H.D., Knoche R.** Lung sequestration: report of seven cases and review of 540 published cases. *Thorax.* 1979. 34:96-101.
42. **Shanmugan G., MacArthur K., Pollack J.C.** Congenital lung malformations - antenatal and postnatal evaluation and management. *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* 2005. 27:45-52.
43. **Shih S., Lin J.C., Chen B. et al.** Extralobar pulmonary sequestration of the left retroperitoneum. *Australas Radiol.* 1990. 34:356-7.
44. **Siegel M.J.** Multiplanar and three-dimensional multi-detector row CT of thoracic vessels and airways in the pediatric population. *Radiology.* 2003. 229:641-50.
45. **Stern R., Berger S., Casaulta C. et al.** Bilateral intralobar pulmonary sequestration in a newborn, case report and review of the literature on bilateral pulmonary sequestrations. *J. Pediatr. Surg.* 2007. 42:E19-E23.
46. **Stocker J.T., Malczak H.T.** A study of pulmonary ligament arteries. Relationship to intralobar sequestration. *Chest.* 1984. 86:611-615.
47. **Van Raemdonck D., De Boeck K., Devliger H. et al.** Pulmonary sequestration: a comparison between pediatric and adult patients. *Eur. J. Cardio-thor. Surg.* 2001. 19:388-395.
48. **Walford N., Htun K., Chen J. et al.** Intralobar sequestration of the lung is a congenital anomaly: anatomopathological analysis of four cases diagnosed in fetal life. *Pediatr. Dev. Pathol.* 2003. 6:314-21.
49. **Бородулин Б.Е., Гелашвили П.А., Бородулина Е.А., Подсевалова Н.В.** Пороки развития и наследственные заболевания легких. Уч. пособие. Самара. 2003. 113с.



### 3.6. DISCHINEZIA CILIARĂ PRIMARĂ

Transportul mucociliar reprezintă un mecanism fundamental de apărare a tractului respirator. Dereglarea acestui mecanism este veriga principală în dischinezia ciliară primară, care include un grup de afecțiuni congenitale autozomal-recesive, caracterizate de activitatea anormală a cililor, determinată de unele modificări ultrastructurale. Dereglările de transport mucociliar sunt răspunzătoare de dezvoltarea sinuzitelor, susținerea infecțiilor respiratorii cronice cu dezvoltarea bronșiectaziilor.<sup>8, 10, 23, 28</sup>

Incidența dischineziei ciliare primare constituie 1:15000 - 1:20000 populație. Destul de des dischinezia ciliară primară rămâne nedignosticată la copii, în 10 - 15% din cazuri diagnosticul stabilindu-se primar la adulți.<sup>5, 6</sup> În același timp, în unele cazuri este dificil de a stabili diagnosticul de dischinezie ciliară primară, deoarece anumite defecte ale celulelor epiteliale și ale cililor pot fi dobândite, dezvoltate secundar.<sup>18</sup>

În căile respiratorii au fost depistate 2 tipuri de cili. *Cilii mobili* sunt constituiți dintr-un dublet microtubular central, înconjurat de 9 dublete periferice ("9 + 2"). *Cilii primari imobili* nu posedă structuri microtubulare centrale ("9 + 0"), având funcția de mecanoreceptori.<sup>11</sup> Celulele ciliare de tip respirator sunt prezente atât în căile respiratorii superioare, cât și în cele inferioare până la bronhiolă, fiecare celulă având circa 200 de cili. Fiecare cil are o lungime de 6 μm și un diametru de 0,25 μm, citoscheletul intern al cililor fiind axonema (fig. 3.6.1; 3.6.2).

În literatura de specialitate au fost descrise mai multe defecte structurale ale cililor ce determină disfuncții ciliare, printre care: absența totală sau parțială a brațurilor dineinice interne sau externe,<sup>1, 23</sup> defecte microtubulare și ale punților radiale,<sup>25, 27</sup> dezorientarea ciliară și transpoziția ciliară.<sup>4, 26</sup> Defectele structurale dobândite sunt considerate: megacilia, structurile microtubulare supranumerare, cilli cu structură veziculară.<sup>23</sup>

Dischinezia ciliară primară poate fi asociată cu hidrocefalia, afecțiunile cardiace, esofagiene, atrezia biliară etc.<sup>3, 15, 16</sup>

În diagnosticul dischineziei ciliare primare sunt folosite câteva testuri diagnostice, care au ca scop de a pune în evidență dereglările transportului mucociliar: testul cu zaharină, determinarea NO nazal,

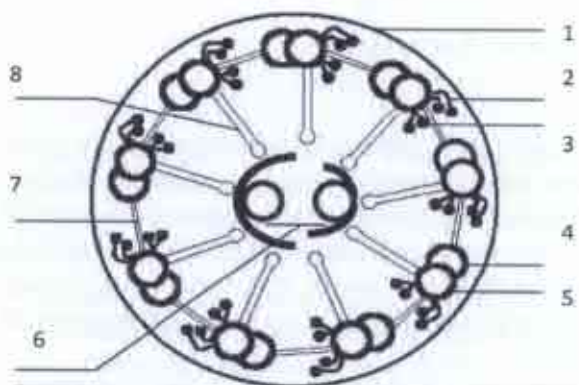


Fig. 3.6.1. Schema structurii axonemei ciliare: 1 - membrana ciliară; 2 - braț dineinic extern; 3 - braț dineinic intern; 4 - dublet microtubular extern; 5 - dublet microtubular central; 6 - legătură nexinică; 7 - punte radială; 8 - pinte radială.

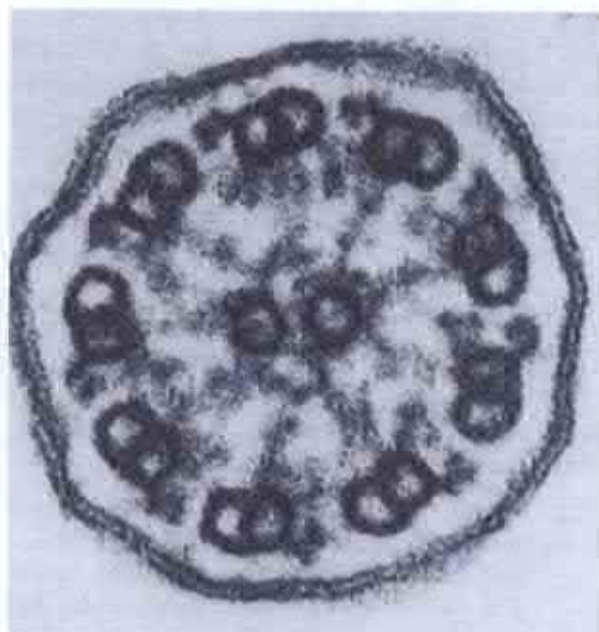


Fig. 3.6.2. Secțiune transversală prin cil (microscopie electronică).

metoda scintigrafică cu utilizarea <sup>99m</sup>Tc-albumină coloidă,<sup>9</sup> aprecierea clearancelui mucociliar cu ajutorul metodei de inhalație a radioaerosolilor.<sup>22</sup>

Este important de a menționa că în 50% din cazuri dischinezia ciliară primară evoluează cu inversiunea complexului de organe.<sup>2</sup> Asocierea infecției sinopulmonare cu azospermie este cunoscută sub denumirea de *sindromul Young*, iar triada de simptome pansinuzite, bronșiectazii și *situs inversus* sunt incluse în sindromul Kartagener.

### 3.6.1. Sindromul Siewert-Kartagener

Sindromul Siewert-Kartagener reprezintă o malformație congenitală autozomal-recesivă ce include: bronșiectazii, poziția inversă a organelor interne (*situs inversus*) și pansinuzite.<sup>7, 17</sup> Primele comunicări au fost făcute de Siewert A.K. (1904), ulterior malformația fiind amănunțit studiată de Kartagener M. (1933).

Frecvența acestei malformații este de 1:10000 – 1:50000, constituind 0,19% - 0,6 % din bolnavii cu afecțiuni bronhopulmonare cronice.<sup>11, 12</sup>

Etiopatogenia bronșiectaziilor în sindromul Kartagener nu este elucidată definitiv. Este cunoscut că la baza acestei patologii stă defectul congenital al epiteliului ciliat al tractului respirator. Au fost descrise mai multe variante ale modificărilor de ultrastructură a cililor, care determină dezvoltarea dischineziei ciliare primare. Sunt înregistrate cazuri de combinare a sindromului Kartagener cu anomalii genetice ale motilității epiteliului ciliat și spermei, fiind constatată infertilitatea bărbaților.<sup>21</sup>

Unii autori descriu cazuri clinice când în sindromul Kartagener structura cililor era normală, bărbatul fiind fertil.<sup>16</sup>

După părerea unor autori, dereglarea mișcărilor sincrone ale cililor în perioada embrională se răsfrânge și asupra rotației organelor interne.

**Tabloul clinic** este determinat de activitatea procesului inflamator pulmonar, a nazofaringelui și a sinusurilor paranazale. Simptomele clinice pot debuta chiar în perioada de nou-născut cu detresă respiratorie.<sup>17</sup> La copii maladia se manifestă prin simptome tipice ale afecțiunilor bronhopulmonare cronice. Deseori această malformație se întâlnește în combinație cu alte anomalii de dezvoltare: poli-dactilia, vicii cardiace, dereglări endocrine etc.

**Diagnosticul** nu este dificil. Caracterul și volumul de afectare a sinusurilor paranazale, aparatului bronhopulmonar se precizează prin investigații radiologice și bronhologice.

**Tratamentul** se efectuează după principiile de tratament al afecțiunilor bronhopulmonare cronice. Unii autori recurg la rezecții segmentare, lobectomii. În cazurile avansate ale maladiei la adulți este recomandat transplantul bilateral de plămâni.<sup>14, 20</sup>

## BIBLIOGRAFIE

1. **Afzelius B.A.** A human syndrome caused by immotile cilia. *Science*. 1976. 193:317-319.
2. **Afzelius B.A., Mossberg B., Bergstrom S.E.** Immotile cilia syndrome (primary ciliary dyskinesia), including Kartagener syndrome. In: Scriver C.R., Beaudet A.L., Sly W.S., Valle D. editors. *The metabolic and molecular bases of inherited disease*. New York: McGraw-Hill Medical Publishing Division. 2001. P. 4817-4827.
3. **Baruch G.R., Gottfried E., Pery M. et al.** Immotile cilia syndrome including polysplenia, situs inversus and extrahepatic biliary atresia. *Am. J. Med. Genet.* 1989. 33:390-393.
4. **Biggart E., Pritchard K., Wilson R., Bush A.** Primary ciliary dyskinesia syndrome associated with abnormal ciliary orientation in infants. *Eur. Respir. J.* 2001. 17:445-448.
5. **Bush A., Cole P., Hariri M. et al.** Primary ciliary dyskinesia: diagnosis and standards of care. *Eur. Respir. J.* 1998. 12:982-988.
6. **Bush A., O Callaghan C., Boon A.** Primary ciliary dyskinesia. *Arch. Dis. Child.* 2002. 87:363-365.
7. **Chasemi N., Tayebi N.** A case of Kartagener syndrome. *J. Med. Sci.* 2007. 7(5):929-931.
8. **Chilvers M., O'Callaghan C.** Analysis of ciliary beat pattern and beat frequency using digital high-speed imaging: comparison with the photomultiplier and photodiode methods. *Thorax.* 2000. 55:314-7.
9. **De Boeck K., Proesmans M., Mortelmans L. et al.** Mucociliary transport using 99mTc-albumin colloid: a reliable screening test for primary ciliary dyskinesia. *Thorax.* 2005. 60:414-417.
10. **de Jongh R., Ing A., Rutland J.** Mucociliary function, ciliary ultrastructure, and ciliary orientation in Young's syndrome. *Thorax.* 1992. 47:184-187.
11. **Escudier E., Tamalet A., Pruliere-Escabasse V., Roger G., Coste A.** Dyskinesie ciliaire primitive. *Rev. Fr. Allergol. Immunol. Clin.* 2006. 46:530-537.
12. **Eva Gudumac, Babuci V., Vataman V. et al.**

Afecțiunile bronhopulmonare cronice nespecifice la copil. Chișinău. 1999. P.20-21.

13. **Gemou-Engesaeth V., Warner J.O., Bush A.** New associations of primary ciliary dyskinesia syndrome. *Pediatr. Pulmonol.* 1993. 16:9-12.
14. **Graeter T., Schafers H.J., Wahlers T., Borst H.G.** Lung transplantation in Kartagener's syndrome. *J. Heart. Lung. Transplant.* 1994. 13:724-6.
15. **Greenstone M., Rutman A., Pavia D., Lawrence D., Cole P.J.** Normal axonemal structure and function in Kartagener's syndrome: an explicable paradox. *Thorax.* 1985. 40:956-957.
16. **Greenstone M.A., Jones R.W.A., Dewar A. et al.** Hydrocephalus and primary ciliary dyskinesia. *Arch. Dis. Child.* 1984. 59:481-482.
17. **Hossain T., Kappelman M.D., Perez-Atayde A.R. et al.** Primary ciliary dyskinesia as a cause of neonatal respiratory distress: implications for the neonatologist. *J. Perinatol.* 2003. 23:684-687.
18. **Jorissen M., Willems T., Van der Schueren B. et al.** Secondary ciliary dyskinesia is absent after ciliary genesis in culture. *Acta Otorhinolaryngol. Belg.* 2000. 54:333-342.
19. **Kartagener M.** Zur Pathogenese der Bronchiektasien. Bronchiektasien bei Situs inversus viscerum. *Beitr. Klin. Tuberk.* 1933. 83:489-501.
20. **Macchiaroni P., Chapelier A., Vouhř P. et al.** Double lung transplantation in situs inversus with Kartagener's syndrome. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1994. 108:86-91.
21. **Mahsud I. Din S.** Kartagener's Syndrome. *Gomal J. Med. Sci.* 2006. 4(2):79-81.
22. **Marthin J.K., Mortensen J., Pressler T., Gjerum K.** Pulmonary radioaerosol mucociliary clearance in diagnosis of primary ciliary dyskinesia. *Chest.* 2007. 132:966-976.
23. **Moreno P.M., Ortego X.G., Amat L.M. et al.** Ciliary changes with absence of dynein arms in Kartagener syndrome. *Acta Otorrinolaryngol. Esp.* 2004. 55:145-147.
24. **Siewert A.K.** Ueber einen Fall von Bronchiektasie bei einem Patienten mit Situs inversus viscerum. *Berl. Klin. Wochenschr.* 1904. 41:139-141.
25. **Stannard W., Rutman A., Wallis C., O'Callaghan C.** Central microtubular agenesis causing primary ciliary dyskinesia. *Am. J. Respir. Crit. Care Med.* 2004. 169:634-637.
26. **Sturgess J.M., Chao J., Turner J.A.P.** Transposition of ciliary microtubules. Another cause of impaired ciliary motility. *N. Engl. J. Med.* 1980. 303:318-322.
27. **Sturgess J.M., Chao J., Wong J., Aspin N., Turner J.A.P.** Cilia with defective radial spokes. A cause of human respiratory disease. *N. Engl. J. Med.* 1980. 300:53-57.
28. **Willems T., Jorissen M.** Correlation between ciliary structure and ciliary function. *Acta Otorhinolaryngol. Belg.* 2000. 54:299-308.
29. **Young D.** Surgical treatment of male infertility. *J. Reprod. Fertil.* 1970. 23:541-2.

### 3.7. MALFORMAȚIILE ARTERIOVENOASE ALE PLĂMÂNULUI

Malformațiile arteriovenoase pulmonare (MAVP) reprezintă leziuni vasculare rar întâlnite, determinate de comunicări și șunturi arteriovenoase anormale cu "aruncarea" sângelui de la dreapta spre stânga. În literatura de specialitate MAVP pot fi întâlnite sub denumirea de: fistule arteriovenoase, aneurisme arteriovenoase, angiom pulmonar, angiomatoză arteriovenoasă etc.<sup>14</sup>

Prima comunicare despre MAVP a fost făcută de Churton T. (1897), care a descris un copil de 12 ani care prezenta epistaxis, hemoptizie, auscultativ fiind identificat un suflu sistolic pulmonar. La necropsie au fost depistate bilateral multiple MAVP. Wilkins G.D. (1917) a descris un caz de ruptură a MAVP în cavitatea pleurală cu dezvoltarea unei hemoragii fatale. Rhodes C.B. (1938) a constatat legătura între teleangiectazii și MAVP. Prima intervenție chirurgicală cu succes în caz de MAVP a fost executată de Hepburn J. și Dauphinee J.A. (1942).

Incidența MAVP este de 2 - 3 cazuri la 100 000 populație,<sup>12</sup> 10% din cazuri fiind diagnosticate la copii.<sup>9</sup>

MAVP pot fi de origine congenitală (80% cazuri) și dobândite. În 48-80% din cazuri MAVP congenitale sunt legate de boala Osler-Weber-Render sau de teleangiectazia hemoragică ereditară.<sup>10, 16, 27</sup> MAVP sunt localizate predominant în lobul inferior (60% cazuri).<sup>10</sup> MAVP multiple sunt constatate în 33 - 50% din cazuri, iar afectarea ambilor plămâni în 8 - 20%.<sup>17, 18</sup> Mai frecvent MAVP sunt localizate în parenchimul pulmonar subpleural (81% din cazuri).

Unii autori, ținând cont de unele particularități de angioarhitectură, deosebesc forme simple și complexe ale MAVP (fig. 3.7.1).

Actualmente este acceptată clasificarea MAVP propusă de Anabtawi I.N. și coaut. (1965), conform căreia deosebim:

*Grupa I*

- Fistule arteriovenoase multiple de dimensiuni mici
- Fără aneurism

*Grupa II*

- Aneurism arteriovenos de dimensiuni majore

*Grupa III*

- A. Aneurism arteriovenos (central) de dimensiuni majore
- B. Aneurism arteriovenos de dimensiuni

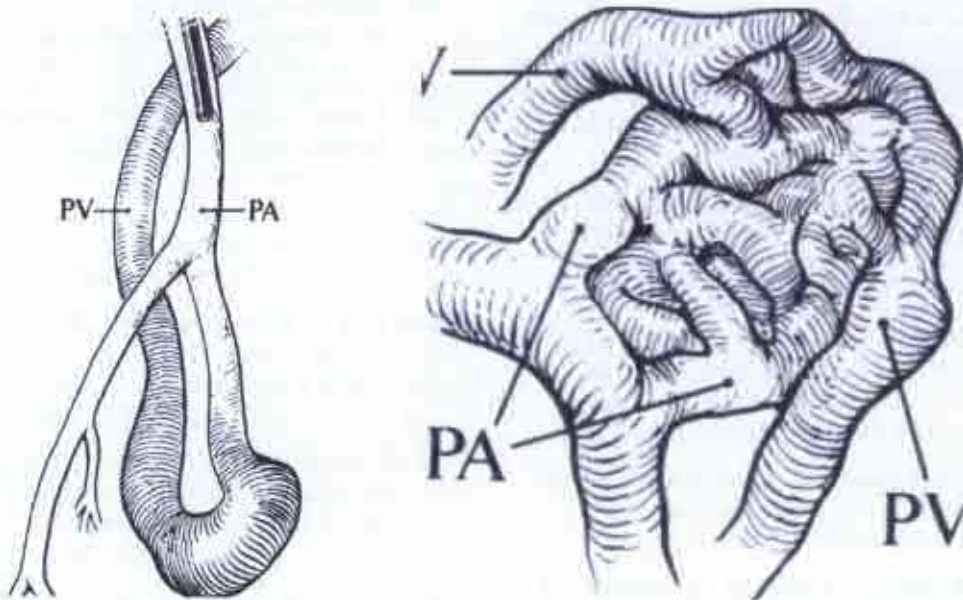


Fig. 3.7.1. Schema formelor angioarhitectonice ale MAVP: PA - plex arterial, PV- plex venos (după White R.I. et al.).

maiores cu drenaj venos anormalic

C. Fistule arteriovenoase multiple de dimensiuni mici cu drenaj venos anormalic

*Grupa IV*

A. Aneurism venos de dimensiuni majore comunicantă cu o arteră sistemică

B. Aneurism venos de dimensiuni majore fără fistulă

*Grupa V*

- Anomalii de drenaj venos cu fistule

Toate MAVP sunt alimentate aferent de la una sau câteva ramuri ale arterei pulmonare. În unele cazuri, vasul aferent poate porni direct de la un vas arterial sistemic, inclusiv aortă, arterele intercostale sau bronhiale. Vasul eferent al MAVP se drenează în una sau câteva ramuri ale venei pulmonare. Uneori vasul eferent al MAVP se poate drena direct în atriumul stâng sau în vena cavă inferioară.<sup>19</sup>

**Tabloul clinic.** Intensitatea semnelor clinice este direct proporțională cu volumul cantității de sânge arterial ce nimerește în circuitul venos, excluzând din circuit patul microcirculator. Dacă șuntarea este minimală, boala poate evolua subacut sau asimptomatic, deseori malformația fiind diagnosticată la o vârstă înaintată cu ocazia dezvoltării unor complicații grave cum ar fi hemotoraxul spontan.<sup>13</sup> Evoluția asimptomatică a bolnavilor cu MAVP este constata-

tă în 13 - 50% din cazuri.

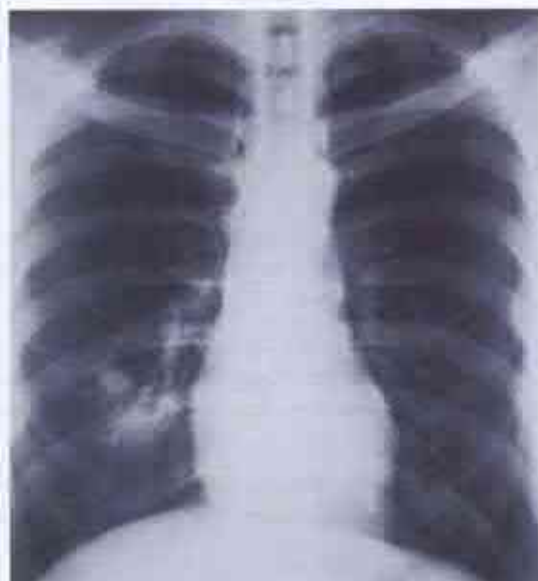
În cazurile când șuntarea arteriovenoasă depășește 20% din volumul sistemic cardiac sau cantitatea de hemoglobină se micșorează până la 50 g/l, pacientul va prezenta cianoză, policitemie, degete în formă de bastonașe de tobă etc. Unii autori au constatat că MAVP mai mici de 2 cm în diametru evoluează asimptomatic.<sup>20</sup>

La nou-născuți și la copiii de vârstă fragedă maladia se manifestă, de obicei, prin cianoză, tahipnee, deasupra malformației vasculare auscultându-se un suflu.<sup>3,4</sup>

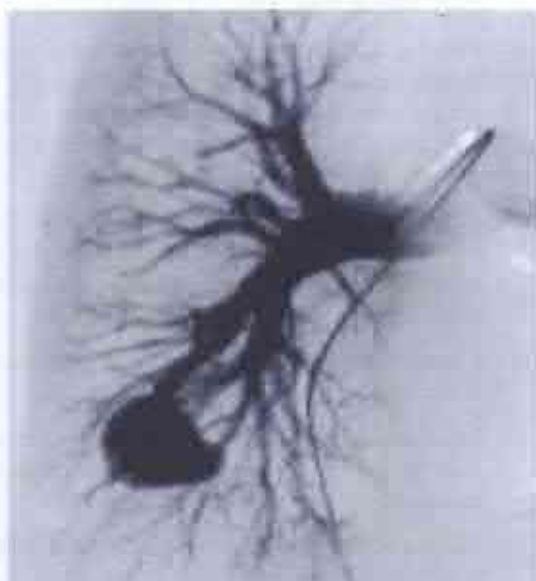
Cel mai frecvent simptom prezent în MAVP este dispneea la efort fizic, depistată în 31 - 67% din cazuri. De asemenea la acești bolnavi pot fi prezente tusea, epistaxisul, hemoptizia, palpitațiile, durerile toracice.

**Complicațiile MAVP** includ: complicații neurologice dezvoltate din cauza emboliei paradoxale, ruptura intrabronhială a MAVP, ruptura intrapleurală a MAVP cu dezvoltarea hemotoraxului spontan, endocardită, atac ischemic.<sup>7,14,18</sup>

**Diagnosticul.** La examenul radiologic și tomografia computerizată a cutiei toracice poate fi apreciată o formațiune unică sau multiple de formă ovală. Conturul MAVP este, de obicei, clar, cele mici fiind vizualizate sub formă de infiltrate de formă neregulată (fig. 3.7.2).<sup>6,9</sup>



**Fig. 3.7.2.** O formațiune cu densitate omogenă a plămânului drept ce se contopește cu umbra vaselor ce pornesc de la hil.



**Fig. 3.7.3.** Angiografie (după Khurshid I., Downie G.H., 2002). MAVP solitară localizată în lobul inferior al plămânului drept.

Ecocardiografia transtoracică cu contrast este un test destul de sensibil în depistarea șuntului intrapulmonar, dar nu oferă detalii cantitative și anatomice.<sup>3, 14, 25</sup> Angiopulmonografia (fig. 3.7.3) permite de a concretiza particularitățile anatomice ale MAVP, dimensiunile, volumul.

În ultimul timp, majoritatea autorilor recurg la tomografia computerizată cu angiografie și reconstrucție tridimensională, care s-a dovedit a fi cea mai informativă metodă în diagnosticul MAVP.<sup>15</sup> Examenul radionuclidic a fost eficient în 87% din cazuri cu o specificitate de 61%.<sup>24</sup>

Diagnosticul diferențial se va efectua cu cianoza persistentă în cardiopatii congenitale, hipertensiunea pulmonară, afecțiunile pulmonare parenchimatose, leziunile chistice pulmonare, inclusiv: chistul bronhogen, malformația chistică adenomatoidă, atrezia bronhială, sechestrația pulmonară, neoplazii

chistice etc.<sup>4, 8</sup>

**Tratamentul.** Există câteva metode de tratament al MAVP. Tratamentul chirurgical constă în excizii locale, rezecții segmentare, lobectomii, ligaturări, pneumonectomii.<sup>14, 19, 28</sup> Chirurgical se intervine în caz de hemotorax spontan cauzat de ruptură intrapleurală a MAVP sau în complicații survenite după emboloterapie.

Metoda chirurgicală a fost unica modalitate de tratament a MAVP până în 1978 când Taylor B.G. et al. a propus metoda de embolizare. Ca metodă alternativă, unii autori recomandă emboloterapia cu balon sau cu folosirea inelelor metalice, fiind considerată mai puțin agresivă comparativ cu metoda chirurgicală.<sup>9, 22</sup> Este descrisă și metoda de închidere endovasculară a MAVP, folosind spiralele Djanturco.<sup>6</sup> În prezent se folosesc pe larg metodele miniinvazive de excizie a segmentelor afectate.<sup>16</sup>

## BIBLIOGRAFIE

1. Al-Qurashi M., Ghazal Y., Al Oufi S., Al Manea W. Diffuse pulmonary arteriovenous malformation: unusual cause of cyanosis in infancy. *Ann. Saudi Med.* 2000. 20(2):144-145.
2. Anabtawi I.N., Ellison R.G., Ellison L.T. Pulmonary arteriovenous aneurysms and fistulas. *Ann. Thorac. Surg.* 1965. 1:277-85.
3. Barzilai B., Waggoner A.D., Spessert C. et al. Twodimensional contrast echocardiography in the detection and follow-up of congenital pulmonary arteriovenous malformations. *Am. J. Cardiol.* 1991. 68:1507-1510.
4. Butter A., Emran M., Al-Jazaeri A. et al. Pulmonary arteriovenous malformation mimicking congenital cystic adenomatoid malformation in a newborn. *J. Pediatr. Surg.* 2006. 41:E9-E11.
5. Churton T. Multiple aneurysms of pulmonary artery. *BMJ*, 1897. i:1223.
6. Eva Gudumac, Babuci V., Vataman V. et al. Afecțiunile bronhopulmonare cronice nespecifice la copil. Chișinău. 1999. P.26-28.
7. Faughnan M.E., Lui Y.W., Wirth J.A. et al. Diffuse pulmonary arteriovenous malformations: characteristics and prognosis. *Chest.* 2000. 117:31-8.
8. Fraga J.C., Favero E., Contelli F., Canani F. Surgical treatment of congenital pulmonary arteriovenous fistula in children. *J. Pediatr. Surg.* 2008. 43:1365-7.
9. Gossage J.R., Kanj G. Pulmonary Arteriovenous Malformations. *Am. J. Respir. Crit. Care. Med.* 1998. 158:643-661.
10. Guidone P., Burrows P.E., Blickman J.G. Pediatric case of the day. Congenital pulmonary arteriovenous malformation. *Am. J. Roentgenol.* 1999. 173:818-9.
11. Hepburn J., Dauphinee J.A. Successful removal of hemangioma of lung followed by disappearance of polycythemia. *Am. J. Med. Sci.* 1942. 204:681-687.
12. Hodgson C.H., Kaye R.L. Pulmonary arteriovenous fistula and hereditary telangiectasia. *Dis. Chest.* 1963. 43:449-55.
13. Khan A.A., Hunt I., Hamdane K. et al. Massive pulmonary arteriovenous malformation presenting with tamponading haemothorax. *Thorax.* 2007. 62:836.
14. Khurshid I., Downie G.H. Pulmonary arteriovenous malformation. *Postgrad. Med. J.* 2002. 78:191-197.
15. Madhusudhan K.S., Sharma R., Kumar A. Pulmonary arteriovenous malformation with giant aneurism. *Indian J. Chest Dis. Allied.* 2008. 50:221-223.

16. **Minami M., Fujii Y., Mizuta T. et al.** Video-assisted thoracoscopic excision of pulmonary arteriovenous fistula. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1996. 112:1395-7.
17. **Mitchell R.O., Austin E.T.** Pulmonary arteriovenous malformation in the neonate. *J. Pediatr. Surg.* 1993. 28:1536-8.
18. **Pelage J.P., Hajjam M.E., Lagrange C. et al.** Pulmonary artery interventions: an overview. *Radiographics.* 2005. 25:1653-67.
19. **Ravasse P., Maragnes P., Petit T. et al.** Total pneumonectomy as a salvage procedure for pulmonary arteriovenous malformation in a newborn: report of one case. *J. Pediatr. Surg.* 2003. 38:254-5.
20. **Remy-Jardin M., Bumont P., Brillet P. et al.** Pulmonary arteriovenous malformations treated with embolotherapy: helical CT evaluation of long term effectiveness after 2-21 yr follow-up. *Radiology.* 2006. 239:576-85.
21. **Rhodes C.B.** Cavernous hemangiomas of lung with secondary polycythemia. *JAMA.* 1938. 110:1914-1915.
22. **Shovlin C.L., Tighe H.C., Davies R.J., Gibbs J.S.R., Jackson J.E.** Embolisation of pulmonary arteriovenous malformations: no consistent effect on pulmonary artery pressure. *Eur. Respir. J.* 2008. 32:162-169.
23. **Taylor B.G., Codkerill E.M., Manfredi F. et al.** Therapeutic embolization of the pulmonary artery in pulmonary arteriovenous fistula. *Am. J. Med.* 1978. 64:360-5.
24. **Thompson R.D., Jackson J., Peters A.M. et al.** Sensitivity and specificity of radioisotope right-left shunt measurements and pulse oximetry for the early detection of pulmonary arteriovenous malformations. *Chest.* 1999. 115:109-113.
25. **van Gent M.W.F., Post M.C., Luermans G.L.M. et al.** Screening for pulmonary arteriovenous malformations using transthoracic contrast echocardiography: a prospective study. *Eur. Respir. J.* 2009. 33:85-91.
26. **Wilkins G.D.** Ein Fall von multiplen pulmonalis anerysmen. *Beitr. Klinis. Tuberk.* 1917. 38:1-10.
27. **Yoong J.K., Htoo M.M., Jeyaseelan V., Ng D.C.C.** Hereditary haemorrhagic teleangiectasia with pulmonary arteriovenous malformations: a treatable cause of thromboembolic cerebral events. *Sing. Med. J.* 2004. 45(7):334.
28. **Yuksel M., Ozyurtkan M.O., Topaloglu N., Lacin T.** Pulmonary arteriovenous malformation treated by lobectomy. *Marm. Med. J.* 2005. 18(2):87-89.

### 3.8. MALFORMAȚIILE LIMFATICE PULMONARE

Aparatul limfatic pulmonar joacă un rol important în homeostaza perfuziei pulmonare. Anumite erori congenitale în formarea vaselor limfatice duc la dezvoltarea unor afecțiuni limfatice pulmonare primare, printre care limfangiomul, limfangiectaziile, limfangiomatoza, sindroame de displazii limfatice.<sup>2,6</sup>

Malformațiile limfatice intrapulmonare pot fi localizate sau difuze, întâlnite izolat sau în asociere cu alte malformații vasculare. De obicei, boala evoluează zgomotos din primele ore-zile de viață a copilului cu detresă respiratorie progresivă, impunând acțiuni de urgență. Pentru aceste malformații este specific pericolul dezvoltării a două complicații principiale: hemoragiile intralezionale și asocierea infecției.<sup>6</sup>

**Limfangiomul congenital intrapulmonar** reprezintă o colecție patologică benignă de vase limfatice proliferante (țesut limfatic înalt diferențiat), dezvoltată izolat de sistemul limfatic normal. Limfangiomul intrapulmonar poate fi de tip capilar, cavernos sau chistic, afectând mai frecvent lobi pulmonari inferiori.

Este descris și limfangiomul intrapulmonar secundar, dezvoltat ca rezultat al obstrucției limfatice cronice legată de manopere chirurgicale, infecții cronice sau radiație.<sup>6</sup>

**Tabloul clinic** al limfangiomului intrapulmonar este tributar vârstei și gradului de răspândire al leziunii. La nou-născuți și copiii mici tabloul clinic este dominat de detresă respiratorie. Deseori maladia evoluează cu asocierea pneumotoraxului. La adulți boala se poate manifesta prin dispnee, hemoptizie.<sup>4</sup>

**Diagnosticul** maladiei se face în baza examenului radiologic, tomografia computerizată fiind metoda de elecție.

Dificultățile diagnostice impun un *diagnostic diferențial* cu: malformația congenitală chistică adenomatoidă, blastomul pleuropulmonar, atrezia bronhială, chistul bronhogen, emfizemul lobar congenital etc.<sup>6</sup>

**Limfangiectaziile congenitale pulmonare** reprezintă o afecțiune caracterizată de dilatarea microchistică difuză a vaselor limfatice pulmonare intraseptale, subpleurale, peribronhiale.

Prima descriere a maladiei aparține lui Virchow

(1856), care constata debutul îndată după naștere cu dispnee agresivă, cianoză și deces.<sup>10</sup> Evoluția precoce a maladiei în primele ore de viață cu detresă respiratorie progresivă indică la un pronostic nefavorabil, copiii decedând în primele zile (63%). Pe parcursul a 2 luni se constată o evoluție fatală pentru 88% de nou-născuți și numai cazuri unice supraviețuiesc până la vârsta de 5 ani.<sup>12</sup>

Deseori această malformație se asociază cu sindroamele Noonan, Down, Turner, Fryns.<sup>3,5</sup>

Limfangiectaziile pulmonare au fost clasificate de Noonan în:<sup>1</sup>

*I. Primare:*

- cu afectarea plămânilor
- cu afectarea plămânilor și mediastinului
- generalizate

*II. Secundare* – determinate de obstrucția circuitului venos pulmonar.

Maladia dezvoltată secundar a fost raportată la adolescenți și adulți,<sup>9</sup> fiind descrise și cazuri familiale.<sup>7</sup> Dilatarea vaselor limfatice în asociere cu hilotorax poate fi cauza unei forme severe a hipoplaziei pulmonare.

Radiologic maladia se manifestă prin hiperdistensiunea pulmonară cu infiltrație interstițială.

**Diagnosticul diferențial** se va face cu malformațiile chistice pulmonare, emfizemul obstructiv, astm. În majoritatea cazurilor numai examenul morfopatologic permite cu certitudinea stabilirea diagnosticului.

**Tratamentul** limfangiectaziilor pulmonare este simptomatic. În unele cazuri este recomandat tratament chirurgical: rezecții pulmonare sau scleroterapia intralezională.<sup>8</sup>

**Limfangiomatoza pulmonară** este o afecțiune rară cu afectarea sistemului limfatic de la mediastin până la pleură. Maladia se caracterizează prin dilatarea vaselor limfatice și sporirea numărului lor. Necăutând că este foarte dificil de a face un diagnostic diferențial între limfangiomul intrapulmonar, limfangiectazii și limfangiomatoză pulmonară, unii autorii indică că pentru ultima radiologic este caracteristic infiltrația difuză a țesuturilor moi ale mediastinului, infiltrație parenchimatooasă interstițială pulmonară, prezența pleureziei. Aceste semne mai bine pot fi vizualizate la tomografia computerizată.<sup>11</sup>

Pronosticul maladiei este nefavorabil.



## BIBLIOGRAFIE

1. **Bouchard S., Di Lorenzo M., Youssef S.** et al. Pulmonary lymphangiectasia revisited. *J. Pediatr. Surg.* 2000. 35(5):796-800.
2. **Faul J.L., Berry G.J., Colby T.V.** et al. Thoracic lymphangiomas, lymphangiectasis, lymphangiomatosis, and lymphatic dysplasia syndrome. *Am. J. Respir. Crit. Care. Med.* 2000. 161:1037-46.
3. **Fryns J.P., Moerman P.** 46,XY/46,XX mosaicism and congenital pulmonary lymphangiectasis with chylothorax. *Am. J. Med. Genet.* 1993. 47:934-5.
4. **Holden W.E., Morris J.F., Antonovic R.** et al. Adult intrapulmonary and mediastinal lymphangioma causing haemoptysis. *Thorax.* 1987. 42:635-6.
5. **Jacquemont S., Barbarot S., Boceno M.** et al. Familial congenital pulmonary lymphangiectasia, non-immune hydrops fetalis, facial and lower limb lymphedema: confirmation of Njolstad's report. *Am. J. Med. Genet.* 2000. 93:264-8.
6. **Lee C.H., Kim Y.D., Kim K.I.** et al. Intrapulmonary cystic lymphangioma in a 2-month-old infant. *J. Korean Med. Sci.* 2004. 19:458-61.
7. **Njolstad P.R., Reigstad H., Westby J.** et al. Familial non-immune hydrops fetalis and congenital pulmonary lymphangiectasia. *Eur. J. Pediatr.* 1998. 157:498-501.
8. **Schulman J.M., Christison-Lagay E., Kozakewich H.P.** et al. Macrocystic lymphatic malformation in the pulmonary parenchyma. *Ann. Thorac. Surg.* 2009. 87:1607-9.
9. **White J.E.S., Veale D., Fishwick D.** et al. Generalized lymphangiectasia: Pulmonary presentation in an adult. *Thorax.* 1996. 51:767-8.
10. **Yamada S., Hisaoka M., Hamada T.** et al. Congenital pulmonary lymphangiectasia: Report of an autopsy case masquerading as pulmonary interstitial emphysema. *Pathology - Research and Practice.* 2010. 206:522-6.
11. **Yekeler E., Dursun M., Yildirim A., Tunaci M.** Diffuse pulmonary lymphangiomatosis: imaging findings. *Diagn. Interv. Radiol.* 2005. 11:31-34.
12. **Колесников И.С.** (под ред.). Хирургия легких и плевры. Ленинград. 1988. С.138.

## IV. AFECȚIUNILE SUPURATIVE PLEURO-PULMONARE ACUTE

Infecția pulmonară rămâne o problemă globală. Incidența afectării copiilor de pneumonie constituie circa 3 - 4%. Anual pe glob sunt afectați 150 milioane copii, care suferă de diferite forme de pneumonie, din care 2 milioane de cazuri fatale, determinate în principal de asocierea complicațiilor grave.

Printre cei mai frecvenți agenți cauzali ai infecției pulmonare se numără: *Str. pneumoniae*, *Hemophilus influenza*, *S. aureus*, *Mycoplasma pneumoniae* și *Chlamydia pneumoniae*, *Klebsiella* etc. Dificultățile de diagnostic și tratament sunt determinate de diversitatea florei patogene și multitudinea variantelor clinico-evolutive ale infecției pulmonare. Evoluția infecției pulmonare la copii cu dezvoltarea unor stări septice depinde în mare măsură de tipul agentului patogen, asocierile microbiene, alterarea stării imune etc. Micșorarea rezistenței generale și reactivității imune la copii cu infecții pulmonare sunt responsabile de particularitățile de dezvoltare, evoluție și pronosticul maladiei.

Un rol important în patogenia afecțiunilor septicopurulente ale sistemului pulmonar la copii revine modificărilor homeostazice, determinate de mai mulți factori, printre care sistemul tripsin-antitripsinic, proteazele lizozomale. Ultimele interacționează cu o serie de sisteme și substanțe, contribuind indirect la declanșarea sepsisului, șocului septic și MODS-ului. Astfel, interacționează cu: sistemul de coagulare, fibrinolitic, calecrein-chininic, precum și cu prostaglandinele, tromboxanii, leucotrienele, radicalii liberi de oxigen, citochinele, complementul etc. Activarea unuia din aceste sisteme influențează activitatea altora. Printre principalii mediatori ai leziunilor inflamatorii sunt proteazele și radicalii liberi de oxigen. Eliberarea lor într-un număr mare produce alterarea arhitecturii pulmonare normale.

### 4.1. PNEUMONIA BACTERIANĂ DISTRUCTIVĂ ACUTĂ

Sub noțiunea de pneumonie bacteriană distructivă acută (PBDA) se subînțelege evoluția complicată a pneumoniei de diversă etiologie, caracterizată prin formarea unor arii de necroză hemoragică a țesutului pulmonar consolidat. Indiferent de calea de pătrundere a florei patogene, leziunea pulmonară inițială reprezintă o confluență de microabcese și infarcte hemoragice.

Pneumoniei bacteriene distructive îi revin circa 15-30% din totalul pneumoniilor la copii și 47-52% din afecțiunile septicopurulente, ponderea în structura letalității bolnavilor cu afecțiuni septicopurulente oscilând între 3-50%.<sup>5</sup>

În cazurile când o zonă limitată a parenchimului pulmonar afectat de flora patogenă este supusă necrozei cu formarea unei cavități cu pereții îngroșați se dezvoltă *abcesul pulmonar*, care constituie circa 1,5% din PBDA.<sup>4,12</sup>

*Pneumocelul* reprezintă o cavitate chistică aerică intraparenchimatooasă cu pereții subțiri (bulă), care se formează secundar după necroza bronhiolară și alveolară localizată, și care permite pasajul de aer unidirecțional în spațiul interstițial.<sup>14</sup> Această formă clinico-evolutivă a PBDA (forma buloasă) se întâlnește la 2-8% din numărul de bolnavi spitalizați cu pneumonie,<sup>10</sup> de regulă imunocompetenți.<sup>8</sup>

Abcesele și bulele pulmonare cu localizare subpleurală sunt responsabile de asocierea empiemului pleural, piopneumotoraxului și altor complicații grave.

**Etiopatogenie.** Rolul prioritar în etiologia procesului distructiv-purulent pulmonar acut la copii îl deține *Str. pneumoniae* și *S. aureus*,<sup>9,10,11</sup> deși în 45% - 89% din cazuri culturile sunt negative.<sup>16</sup> Frecvența mare a PBDA la copii are loc pe fundalul creșterii în continuare a infecției chirurgicale, condiționată de diferite tipuri de microorganisme, considerate anterior relativ patogene (*Proteus vulgaris*, *E.Coli* etc).

Aceasta a stimulat creșterea numărului de bolnavi cu procese distructive acute pleuropulmonare, cauzate de microflora gram-negativă (*Ps.aeruginosa*, *Klebsiella*, *Proteus* etc.), forme rebele la tratamentul medicamentos.<sup>4</sup> Mai frecvent flora gram-negativă este depistată la bolnavii imunocompromiși. Anume în aceste cazuri, deseori supurațiile pleuropulmonare acute se complică cu generalizarea infecției, dezvoltarea sepsisului gram-negativ cu consecințe nefaste. Supurațiile pleuropulmonare la copii pot fi provocate și de microflora anaerobă facultativ-patogenă.<sup>5-13</sup>

Deseori pneumoniile distructive acute se dezvoltă pe fundalul infecțiilor virale. Identificarea concomitentă a virusurilor paragripale, gripale, adenovirusurilor, rinovirusurilor și a bacteriilor la copii cu PBDA, în special la copiii imunodeprimați, oscilează între 21-75%.

În PBDA poate fi constatat schimbul microflorei, condiționată de caracterul antibioterapiei efectuate, starea imună locală bronhopulmonară, infecția nozocomială. Un rol important în geneza complicațiilor pulmonare distructive îl are schimbul factorului etiologic după următoarea schemă: pneumococ – stafilococ – flora gram-negativă.

Calea de propagare a microflorei este cea aerogenă, fapt confirmat de afectarea pulmonară unilaterală, hematogenă și limfatică.

Mecanismele de dezvoltare a reacțiilor patologice generale în pneumoniile bacteriene distructive sunt legate de declanșarea procesului septiconcrotic în zonele periferice ale plămânului. Un rol important în geneza lor joacă toxinele microbiene, care contribuie la liza țesuturilor și absorbția produselor toxice rezultate. Endotoxina microbiană, ce are o acțiune marcată asupra celulelor, provoacă inhibiția metabolismului energetic aerob cu dereglarea ulterioară a funcției celulelor parenchimului pulmonar, ceea ce duce la dereglarea funcțiilor de sinteză a surfactantului și de inactivare a serotoninei, histaminei, chininelor. Intoxicația exogenă în asociere cu cea endogenă (cu produse ale distrucției tisulare) contribuie la predominarea metabolismului anaerob în țesuturile plămânului, dereglarea funcției metabolice și respiratorii, dereglarea marginală a circulației capilare pulmonare.<sup>5</sup>

**Clasificarea.** Una dintre cele mai răspândite clasificări ale PBDA la copii a fost propusă de Rokițkii M.R. (1988).

## **Caracteristica pneumoniilor bacteriene distructive la copii (după Rokițkii M.R., 1988)**

### **I. Agentul patogen**

*Stafilococi, streptococi, Proteus, Ps.aeruginosa etc.*

### **II. Tipul afectării**

1. Afectare primară (calea aerogenă de infectare):
  - primară veritabilă (complicația pneumoniei bacteriene)
  - condiționat primară (asociere la mucoviscidoză, infecție virală respiratorie, malformații congenitale bronhopulmonare)
2. Afectare secundară (calea hematogenă sau limfogenă de infectare).

### **III. Forma afectării**

1. Predistrucție (pneumonii masive stafilococice, streptococice, de origine *Ps.aeruginosa, Proteus etc.*, lobite acute).
2. Forme pulmonare:
  - distrucții multiple cu focare mici
  - distrucție intralobară
  - abces gigant cortical acut, forma buloasă distructivă
3. Forme pleuropulmonare:
  - piotorax (parțial sau total)
  - piopneumotorax (simplu, încordat, parțial, total)
  - pneumotorax (simplu, încordat, parțial, total)
4. Forme cronice și exodul PBDA:
  - chisturi secundare pulmonare (necomPLICATE, complicate prin supurație cu deschidere în cavitatea pleurală)
  - abces cronic pulmonar
  - fibrinotorax
  - empiem cronic parțial, total, fără sau cu fistule bronhopleurale, fără sau cu fistule pleurocutanate)
  - bronșiectazii (atelectatice, fără atelectazii)

### **IV. Fazele evolutive ale PBDA**

1. Faza de predistrucție.
2. Faza evoluției acute.
3. Faza evoluției subacute.
4. Faza evoluției cronice.

### **V. Complicații**

1. Sepsis.
2. Pericardită (purulentă, purulent-fibrinoasă, fibrinoasă).

3. Emfizem mediastinal (simplu, progresiv).

4. Hemoragii (pulmonare, pleuropulmonare, intrapleurale; gradul I, II, III).

**Tabloul clinic.** Evoluția clinică a procesului inflamator la etapele precoce ale PBDA nu diferă cu mult de pneumoniile virale sau bacteriene banale, întâlnite des la copii. În majoritatea cazurilor, debutul maladiei este acut cu hipertermie, toxicoză și insuficiență respiratorie. La unii bolnavi maladia debutează acut, dar decurge mai moderat, cu semne catarale ale căilor respiratorii superioare, care nu reacționează la terapia obișnuită, agravându-se treptat. La 18,5% din bolnavi cu PBDA, în evoluția bolii predomină clinica de sindrom abdominal (vomă, dureri abdominale, pareză intestinală, diaree), la 9,5% – sindromul neurotoxic (semne meningiale, convulsii), la 6% – sindromul astmatic (dispnee, accese de tuse).

La majoritatea copiilor cu PBDA se constată modificări periferice hemocirculatorii (paliditate, aspect de marmoră a tegumentelor, acrocianoză, cianoză generalizată), iar la jumătate din bolnavi semne de insuficiență vasculară acută cu date de colaps simpatotonic.

Sindromul anemic este înregistrat, de regulă, la momentul internării, cu evoluție progresantă ulterioară în a 5 - 7-a zi, mai pronunțat fiind în formele pleuropulmonare.

*Abcesele pulmonare* debutează cu agravarea stării generale a copilului, creșterea în intensitate a semnelor de intoxicație, agravarea insuficienței pulmonare, febră. La percuție se determină matitate în regiunea de proiecție a abcesului, tabloul auscultativ fiind determinat de dimensiunile colecției purulente.<sup>3,18</sup>

În evoluția formei buloase a PBDA pot fi constatate asocierea unor complicații:<sup>1</sup>

- distensiunea pneumocelului cu compresiunea segmentelor adiacente, deplasarea contralaterală a organelor mediastinului cu compromitere cardiorespiratorie

- ruptura intrapleurală a pneumocelului cu dezvoltarea pneumotoraxului

- infectarea secundară a pneumocelului.

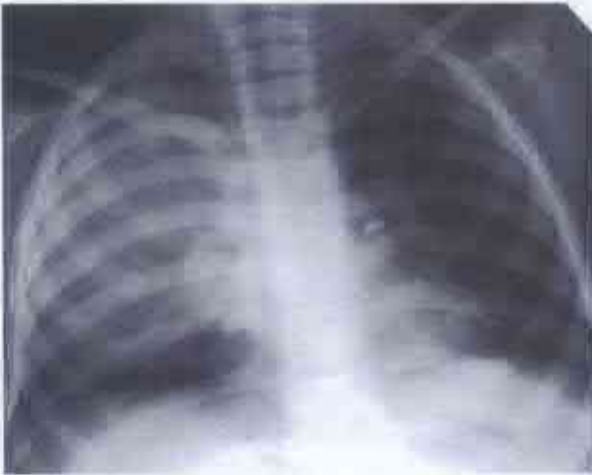
Un contingent aparte îl constituie bolnavii cu PBDA complicată cu *piopneumotorax*. Starea extrem de gravă a acestor copii este cauzată de dezvoltarea șocului pleuropulmonar (tuse chinuitoare, neliniște, tahipnee, dispnee, febră, cianoza generalizată a tegu-

mentelor, atenuarea tonurilor cardiace, bradicardie etc.). La 72,8% de copii se observă o evoluție septică a bolii cu febră de tip intermitent, labilitatea culorii tegumentelor, splenomegalie și hepatomegalie, dereglări dispeptice (distensie abdominală, sindrom diareic, vomă), oligurie, dereglări neurologice până la stare stuporoasă cu sindrom convulsiv, fenomene de intoxicație, insuficiență respiratorie și cardiovasculară, afectarea organelor interne.

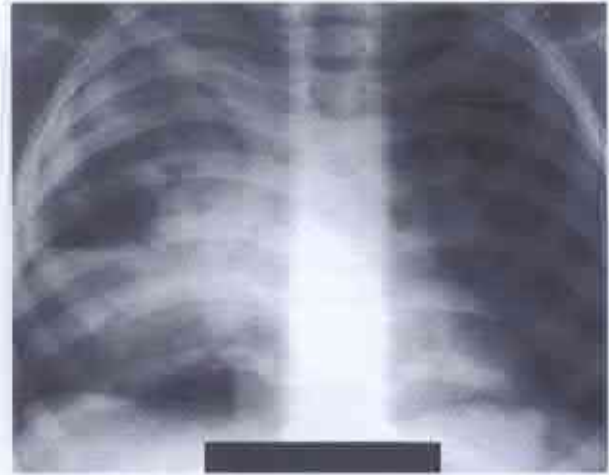
Modificări periferice hemocirculatorii (paliditate, aspect de marmoră a tegumentelor, acrocianoză, cianoză generalizată) se pot constata la 88,1% de bolnavi. La 56,8% de bolnavi se determină insuficiență vasculară acută cu semne de colaps simpatotonic (membre reci cu desen de marmoră a pielii, cianoza buzelor, tahicardie etc.). La 1/3 din bolnavii cu formă infiltrativă a bolii și la 1/2 cu piotorax sau piopneumotorax se poate observa fenomenul de hipercoagulare (trombarea acelor în timpul perfuziilor, coagularea sângelui în eprubetă cu sol. de 3,8% de citrat de sodiu îndată după recoltare). În unele cazuri se poate dezvolta afectarea ulceronecrotică a mucoasei cavității bucale, pielii feții, degetelor, mâinilor. În 8,4% din cazuri la internare și la 13,2% în dinamica dezvoltării procesului purulent-distructiv se determină fenomene hemoragice (hemoptizie, sângerarea prelungită în locurile de injectare și în marginile plăgii, exsudat hemoragic în cavitatea pleurală etc.), ce indică la faza a II-a a sindromului CID.

Frecvența complicațiilor pleurale la copiii de până la 1 an constituie 23,5%, de 1 - 3 ani – 50,6% și la copiii mai mari de 3 ani – 25,9%. La 81,9% din bolnavi se pot constata complicații de gravitate diferită: afectarea toxică a ficatului, rinichilor, miocardului, pericardită, pancardită, mediastinită, emfizem mediastinal, hemoragii pulmonare etc.

Conform descrierilor făcute de S.Iu.Kaganov, lu.E.Veltișev (1995), la etapele incipiente ale PBDA de etiologie stafilococică sau pneumococică, formele gram-negative, nu se observă o „catastrofa respiratorie”, starea pacienților agravându-se de regulă treptat (acutizarea asteniei, temperatură subfebrilă cu ascendențe febrile periodice, tuse umedă frecventă, acutizarea insuficienței respiratorii). Formele pleuropulmonare de etiologie gram-negativă sunt, de regulă, secundare (caracter metapneumonic), complicațiile pleurale dezvoltându-se în perioadele tardive ale bolii sub formă de piotorax, pneumopiotorax, în 40% de cazuri procesul fiind bilateral. Pentru PBDA gram-negative este carac-



**Fig. 4.1.** Radiogramă toracică. În lobul superior al plămânului drept, pe fundalul unei infiltrații pneumonice, se disting cavități mici distructive. În regiunea medie se apreciază o opacitate intensivă, de dimensiuni majore, cu conturul inferior clar. Sinusurile sunt libere.  
Diagnosticul: pneumonie distructivă pe dreapta, forma pulmonară infiltrativă.



**Fig. 4.2.** Radiogramă toracică (același bolnav în dinamică). Lobul superior al plămânului drept opacifiat neomogen, cu cavități mici de distrucție. În regiunea medie și inferioară – o cavitate de dimensiuni majore cu nivel orizontal de lichid. Sinusurile sunt libere. Organele mediastinului nu sunt deplasate.  
Diagnosticul: pneumonie distructivă a plămânului drept. Abces intrapulmonar drenant.

teristică o cantitate moderată de exsudat purulent-hemoragic sau gaz în cavitatea pleurală. În geneza unei endotoxemii masive în cazul PBDA gram-negative un rol important se atribuie terapiei antimicrobiene, care provoacă moartea microorganismelor cu eliberarea unei cantități importante de endotoxină, fenomen manifestat clinic prin agravarea stării bolnavilor, focarul inflamator local rămânând stabil (sindrom Larış-Ghersheimer).

Agravarea stării bolnavilor este însoțită de regulă, de intensificarea insuficienței respiratorii și cardiovasculare, endotoxicozei. La copii PBDA evoluează cu dereglarea funcției diverselor organe și sisteme, confirmate prin investigații clinice și biochimice.

**Diagnosticul.** Cea mai simplă și accesibilă metodă de diagnostic în PBDA rămâne examenul radiologic. Explorarea radiologică oferă în majoritatea cazurilor date semnificative care permit aprecierea formei clinice de afectare, depistarea focarelor distructive pulmonare, asocierea complicațiilor pleuropulmonare sau ale mediastinului, necesitatea utilizării altor metode de diagnostic. Radiografia toracopulmonară panoramică se efectuează în poziție ortostatică în proiecții frontală și profil. Tabloul radiologic se schimbă în funcție de momentul examenului radiologic și modul evoluției procesului distructiv-pulmonar și complicațiile asociate.

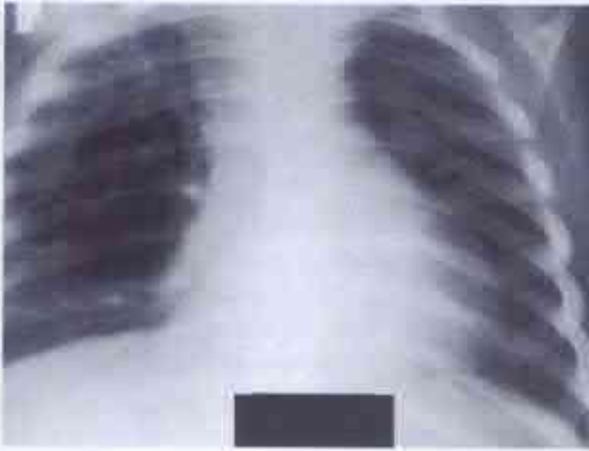
În stadiul inițial al bolii, aspectul radiologic al leziunii prezintă o condensare pulmonară (fig. 4.1), după 24 ore – imagine cavitară sau imagini hidroaeriene (fig. 4.2), iar la 3 - 4 zile – tabloul piopneumotoraxului. Acest fapt sugerează necesitatea repetării examenului radiologic zilnic sau la 2 - 3 zile, în funcție de evoluția clinică a bolii.

Tabloul radiologic, până la dezvoltarea complicațiilor pleurale se caracterizează prin prezența unei condensări pulmonare omogene, extinsă pe o suprafață segmentară sau lobară, subtotală sau totală, rareori ocupând un hemitorace.

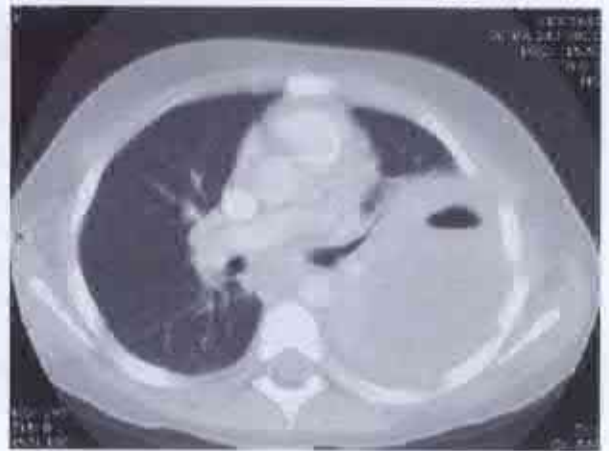
Abcesul pulmonar radiologic se caracterizează prin opacitate variabilă sau o imagine hidroaeriană caracteristică, cu nivel orizontal de lichid în hemitoracele afectate.

Forma buloasă a maladiei radiologic se manifestă prin apariția pe fond de infiltrație pulmonară (un câmp opac) a unei sau câtorva cavități aeriene (bule) cu contururi clare, fără nivel orizontal, de formă ovală sau rotundă. Evolutiv bulele își pot schimba dimensiunile sau pot dispărea complet (fig. 4.3).

Tabloul radiologic, în funcție de caz, poate prezenta următoarele caractere: opacitate neomogenă ce ocupă întreaga suprafață a hemitoracelui, desen hilar accentuat, vizibil prin această opacitate. Se asociază imagini



**Fig. 4.3.** Radiogramă toracică. Plămânul drept opacifiat neomogen, cu multiple cavități distructive, în regiunea medie se apreciază 3 cavități aeriene de dimensiuni majore cu perete fin.  
Diagnosticul: pneumonie distructivă a plămânului drept, forma buloasă.



**Fig. 4.4.** Tomografie computerizată preoperatorie. Abces intrapulmonar de dimensiuni majore la un copil de 2 ani (după Nagasawa K.K., Johnson S.M., 2010).

luminoase bine conturate și grupate, care corespund bulilor de emfizem. În caz de asociere a complicațiilor pleurale, tabloul radiologic este variabil și corespunde celor trei complicații de bază - pneumotorace, piotorace, piopneumotorace.

Tomografia computerizată cu rezoluție a toracelui este una din metodele de bază în diagnosticul PBDA, asigurând un diagnostic cert chiar și în stadiile precoce ale PBDA sau în formele asimptomatice (fig. 4.4). Cu toate acestea, nici această metodă nu are un indice de eficacitate absolut.<sup>11,20</sup>

Scintigrafia nucleară asigură identificarea modificărilor fluxului sanguin și evoluția procesului patologic.

Rezultatele examenului de laborator indică sindrom anemic la majoritatea copiilor internați în staționar cu progresare ulterioară în a 5 - 7-a zi. O anemie mai pronunțată se poate determina la pacienții cu forma pleuropulmonară a PBDA. O dinamică analogă se constată și în privința VSH, eozinofilelor. Toți bolnavii prezintă leucocitoză și limfopenie, mai exprimate în forma pleuropulmonară și în primele zile de boală. De asemenea la toți copiii cu PBDA se determină valori ridicate ale indicelui leucocitar de intoxicație și celui de deviere a leucocitelor sângelui. Anuria, oliguria, proteinuria, leucocituria, cilindruria, hematuria se constată la 26,3% de copii.

La majoritatea copiilor cu PBDA se determină micșorarea concentrației potasiului în plasmă, micșorarea

concentrației sodiului și a clorurilor nu este argumentată.

Hipo- și disproteinemia se înregistrează la 77,3% din bolnavi, reducerea conținutului de proteine totale - la 35%, hipoalbuminemia - la 45%, creșterea concentrației de  $\alpha$ -globuline - la 62%,  $\beta$ - și  $\gamma$ -globuline - la 92,7%. Aceste modificări poartă un caracter stabil și la momentul însănătoșirii clinice nu se normalizează.

În determinarea proteinei C-reactive se înregistrează rezultate pozitive.

**Tratamentul.** Opțiunile terapeutice în PBDA sunt: tratamentul conservativ, puncții transcutanate, drenaj bronhoscopic, drenaj transbronhial sau transtoracic, intervenții chirurgicale [Tseng Y.L. et al., 2001].

Tratamentul medical constă în regim dietetic normocaloric și hiperproteic cu excluderea alimentelor iritante. Modificarea mediului intern intestinal are ca obiectiv împiedicarea multiplicării germenilor patogeni. Antibioterapia parenterală se efectuează în doze mari conform antibiogramei. Reanimarea respiratorie constă în oxigenoterapie discontinuă, bronhoaspirație. Tratamentul conservativ presupune și administrarea cardiotonicelor, vitaminoterapie, imunoterapie specifică și preparate imunostimulatoare, terapia de corecție a modificărilor microcirculatorii (combaterea vasoconstricției periferice, modificărilor intravasculare, micșorarea permeabilității patologice a peretelui capilar și a pierderilor energetice ale organismului),

remedii ce ameliorează stabilitatea membranelor celulare și metabolismul.

Terapia infuzională se efectuează cu scop de dezintoxicație, corecția metabolismului lipidic, proteic, glucidic, echilibrului hidroionic, susținerea tonusului sistemului cardiovascular. Terapia antimicrobiană în PBDA la copii prezintă o problemă destul de dificilă din mai multe cauze. Etiologia PBDA deseori este multiplă și pentru un diagnostic corect de cele mai multe sunt necesare medii complexe, selective și diferențiale. Tulpinile microbilor izolați se dovedesc a fi insensibile la majoritatea antibioticelor cu spectru larg de acțiune, utilizate în pediatrie.

Așadar, terapia intensivă a PBDA include tratamentul sindromal, orientat spre dezintoxicarea organismului, cuparea sindromului obstructiv, restabilirea hemodinamicii centrale și periferice, funcției ficatului (afectarea hepatică este consecința invaziei directe a agentului infecțios în parenchimul hepatic sau a leziunii hepatice celulare determinate de toxine microbiene, uneori prin acțiunea hepatotoxică a unor antibiotice etc.), corecția metabolismului, fenomenelor proteolitice, modificărilor echilibrului hidroionic și acidobazic, normalizarea funcției renale, miocardului, profilaxia encefalopatiei toxico-hipoxice și edemului cerebral. Este necesar, de asemenea, tratamentul modificărilor sistemului de coagulare, fluxului microcirculator și corecția alimentației.

Hormonii corticosteroizi sunt indicați în cazul măsurilor de reanimare, fenomenelor neurotoxice (semisuccinat de hidrocortizon, dexametazonă). Folosirea necontrolată și neargumentată a corticosteroizilor sporește pericolul de generalizare a procesului septic în legătură cu inhibarea rezistenței imunologice a organismului în creștere.<sup>5</sup>

*Tratamentul chirurgical* local se aplică în majoritatea cazurilor și constă în evacuarea colecțiilor purulente, fără de care vindecarea bolnavului este dificilă. Acest tratament se aplică după principiul folosirii diferențiate a diverselor metode chirurgicale și instrumentale „minime”, adaptate în funcție de forma, etapa clinico-evolutivă a afecțiunii, gravitatea stării bolnavilor și procesului purulent din plămân și pleură, caracterul complicațiilor și devierilor imunobiochimice din organism.<sup>19</sup>

Puncțiile pleurale evacuatorii, puncțiile transcutane în bule sau abcese se utilizează în funcție de aspectul clinico-radiologic ca metodă de sine stătătoare de tratament chirurgical.<sup>15</sup> După înlăturarea conținutului purulent și gazelor, cavitatea pleurală se spală cu soluție fiziologică, soluție de acid aminocaproic, local se administrează o doză unică de antibiotic conform antibiogramii.<sup>5</sup> Unii autori recomandă drenajul percutan al colecției purulente sau a formațiunilor buloase sub ghidare CT sau drenaj bronhoscopic.<sup>6,7</sup> În ultimul timp se pledează în favoarea metodei toracoscopice de sanare a colecțiilor purulente.<sup>11</sup>

## BIBLIOGRAFIE:

1. Al-Saleh S., Grasemann H., Cox P. Necrotizing pneumonia complicated by early and late pneumatoceles. *Can. Respir. J.* 2008. 15(3):129-132.
2. Caksen H., Ozturk M.K., Uzum K., Yuksel S., Ustumbas H.B. Pulmonary complications in patients with staphylococcal sepsis. *Pediatr. Int.* 2000. 42 (3): 268 - 271.
3. Chan P.C., Huang L.M., Wu P.S. et al. Clinical management and outcome of childhood lung abscess: a 16 year experience. *J. Microbiol. Immunol. Infect.* 2005. 38:183-8.
4. Emanuel B., Shulman S.T. Lung abscess in infants and children. *Clin. Pediatr.* 1995. 34:2-6.
5. Eva Gudumac (sub red.). Pneumoniile bacteriene distructive acute la copii. Chișinău. 2001.
6. Herth F., Ernst A., Becker H. Endoscopic drainage of lung abscesses. *Chest.* 2005. 127:1378-8.
7. Hoffer F.A., Bloom D.A., Colin A.A., Fishman S.J. Lung abscess versus necrotising pneumonia: implications for interventional therapy. *Pediatr. Radiol.* 1999. 29:87-91.
8. Hsieh Y.C., Hsiao CH., Tsao P.N. et al. Necrotizing pneumococcal pneumonia in children: The role of pulmonary gangrene. *Pediatr. Pulmonol.* 2006. 41:623-9.
9. Imamoglu M., Say A., Koşucu P. et al. Pneumatoceles in postpneumonic empyema: an algorithmic approach. *J. Pediatr. Surg.* 2005. 40:1111-7.
10. Kunyoshi V., Cataneo D.C., Cataneo A.J. Complicated pneumonias with empyema and/or pneumatocele in children. *Pediatr. Surg. Int.* 2006. 22:186-90.
11. Nagasawa K.K., Johnson S.M. Thoracoscopic treatment of pediatric lung abscesses. *J. Pediatr.*

- Surg. 2010. 45:574-8.
12. **Patradoon-Ho P., Fitzgerald D.A.** Lung abscess in children. *Pediatr. Resp. Rev.* 2007. 8:77-84.
  13. **Puligandla P.S., Laberge J.M.** Respiratory infections: pneumonia, lung abscess, and empyema. *Aemin. Pediatr. Surg.* 2008. 17:42-52.
  14. **Quigley M.J., Fraser R.S.** Pulmonary pneumatocele: pathology and pathogenesis. *Am. J. Roentgeol.* 1988. 150:1275-7.
  15. **Shim C., Santas G.H., Zelefsky M.** Percutaneous drainage of lung abscess. *Lung.* 1990.168:201-7.
  16. **Tan T.Q., Mason E.O. Jr, Wald E.R. et al.** Clinical characteristics of children with complicated pneumonia caused by *Streptococcus pneumoniae*. *Pediatrics.* 2002. 110:1-6.
  17. **Tseng Y.L., Wu M.H., Lin M.Y. et al.** Surgery for lung abscess in immunocompetent and immunocompromised children. *J. Pediatr. Surg.* 2001. 36(3):470-3.
  18. **Yen C.C., Tang R.B., Chen S.J. et al.** Pediatric lung abscess: a retrospective review of 23 cases. *J. Microbiol. Immunol. Infect.* 2004. 37:45-9.
  19. **Баиров Г.А.** Срочная хирургия у детей. СПб. 1997.
  20. **Разумовский А.Ю., Аллаберганов К.О., Рачков В.Е., Алхасов М.Б.** Оценка эффективности различных методов диагностики острых гнойно-воспалительных заболеваний легких и плевры. *Педиатрия.* 2006. 1:57-59.
  21. **Рокицкий М.Р.** Хирургические заболевания легких. М. Мед. 1988.

## 4.2. EMPIEMUL PLEURAL

*Empiemul pleural* reprezintă o colecție purulentă în spațiul cavității pleurale, care continuă să pună probleme de conduită terapeutică chiar și acum în era antibioticelor, îndeosebi la copii. Încă Hippocrate spunea că omul cu empiem va muri la a 14-a zi dacă nu se face drenarea cavității pleurale cu tub.<sup>1</sup> Ulterior intervenția chirurgicală în cavitatea pleurală a fost pusă la îndoială. Chirurgul lui Napoleon, Dupuytren, diagnosticat cu empiem (1835), spunea, că preferă să moară în mâinile lui Dumnezeu și nu a chirurgilor.<sup>23</sup> Abia în 1918 Graham și Bell au descris principiile de bază în tratamentul empiemului pleural: drenarea colecției purulente, obliterarea spațiului empiemic și tratamentul focarului de infecție.<sup>13</sup>

**Etiopatogenic.** În multe regiuni ale lumii empiemul pleural continuă să înregistreze o frecvență în creștere,<sup>8, 45</sup> unii autori indicând o incidență de 3,3 - 14:100000 copii.<sup>2, 21</sup> În 4 - 15% din cazuri survine cronicizarea maladiei.

Pleureziile și empiemul pleural se dezvoltă, de regulă, secundar în cadrul pneumoniilor bacteriene,<sup>40</sup> mai frecvent fiind cauzate de pneumoniile bacteriene distructive la copii.<sup>20</sup> Empiemul pleural poate fi cauzat de abcesul pulmonar, supurațiile bronhopulmonare cronice, focare septice din vecinătate

și la distanță, plăgile și contuziile toracice, infecția generalizată, mai rar după intervențiile chirurgicale pe organele cutiei toracice etc. Tuberculoza și infecția parazitară de asemenea pot fi incluse în factorii etiologici ai pleureziilor, pentru aceste infecții fiind caracteristică afectarea bilaterală.<sup>4</sup> Pleureziile de etiologie tuberculoasă constituie circa 6%.<sup>14</sup>

Agentul microbial este izolat din conținutul cavității pleurale numai în 17 - 42% din cazuri.<sup>9</sup> Conform rezultatelor unor studii microbiologice, în empiemul pleural predomină flora aerobă (67% cazuri), flora anaerobă fiind depistată în 24% cazuri, flora mixtă în 10% din numărul total de bolnavi cu această patologie. Caracterul florei bacteriene depinde de maladiile care au determinat dezvoltarea pleureziei, flora anaerobă fiind depistată mai frecvent în pleureziile dezvoltate în cadrul pneumoniilor prin aspirație, abcesele pulmonare, abcesele subdiafragmatice, abcesele de origine orofaringiană.<sup>2</sup> În același timp unele comunicări indică predominarea florei anaerobe, depistată cu o frecvență de până la 76% din cazurile de empiem pleural.<sup>14</sup> Dacă în anii 50-70 ai secolului trecut spectrul microbial depistat în cazul empiemului pleural la copii era dominat de *Staphylococcus aureus*,<sup>19</sup> în prezent tot mai des din conținutul pleural sunt izolate culturi de *Streptococcus pneumoniae*.<sup>9</sup>



<sup>37, 45</sup> *Haemophilus influenzae*, *Enterobacter* sau *Streptococcus β-haemolytic*.<sup>44, 48</sup> În empiemul pleural flora anaerobă este reprezentată mai frecvent de: *Yersinia*, *Bacteroides sp.*, *Bacteroides fragilis*, *Bacteroides melaninogenicus*, *Peptostreptococcus*, *Fusobacterium*.<sup>7, 36, 41</sup> Printre alți agenți bacterieni depistați în diverse forme de pleurezie menționăm *Mycoplasma pneumoniae*,<sup>16, 39</sup> *Kebsiella*,<sup>12</sup> *Proteus*, *Enterobacter*,<sup>37</sup> infecția fungică.<sup>37</sup> Profilul etiologic bacterian răspunzător de dezvoltarea pleureziilor la copii în diferite regiuni ale lumii este diferit.

Fiziologic cavitatea pleurală conține lichid în cantitate de 0,3 ml/kg,<sup>41</sup> în care pot fi depistate celule mezoteliale, limfocite, macrofage. Lichidul pleural conține și proteine (0,1 g/l), lactatdehidrogenază, un nivel mai mare de bicarbonați comparativ cu conținutul plasmatic, un nivel mai mic de sodiu, conținutul de glucoză fiind același.<sup>14</sup>

Patogenia supurațiilor pleurale este legată de acumularea neutrofilelor, limfocitelor, granulocitelor acidofile, degranularea lor sporită pe endoteliul rețelei capilare cu creșterea permeabilității vasculare. Gravitatea procesului inflamator pleural în mare măsură este determinată de acțiunea hidrolazelor lizozomale. Procesul inflamator pleural este mediat și de cascada citochinică: Il-1, Il-6, Il-8, TNF, care, într-o anumită măsură participă la dezvoltarea fazei de exsudație pleurală. În același timp a fost dovedit rolul toxinelor microbiene în dezvoltarea disfuncției stratului monocelular mezotelial cu creșterea permeabilității lui pentru bacterii, proteine macromoleculare etc.<sup>38</sup> Migrația masivă a neutrofilelor determină activizarea cascadei factorilor de coagulare cu micșorarea activității fibrinolitice, care induce apariția depunerilor de fibrină.<sup>10, 20, 28</sup> Ținând cont de aspectele patogenetice în evoluția pleureziilor, pot fi delimitate 3 stadii descrise și la copii:<sup>1, 30, 35</sup>

1. Stadiul exsudativ – are loc acumularea exsudatului în cavitatea pleurală, prin creșterea cantității de lichid interstițial pulmonar transportat spre pleură și creșterea permeabilității capilarelor pleurei. În această fază, lichidul pleural nu conține floră bacteriană, nivelul glucozei depășește 60 mg/dl, pH exsudatului pleural este mai mare de 7,2, conținutul lactatdehidrogenazei în exsudatul pleural este de cca 3 ori mai mic comparativ cu valorile conținutului plasmatic. De obicei în acest stadiu lichidul pleural nu conține bacterii.<sup>38</sup>

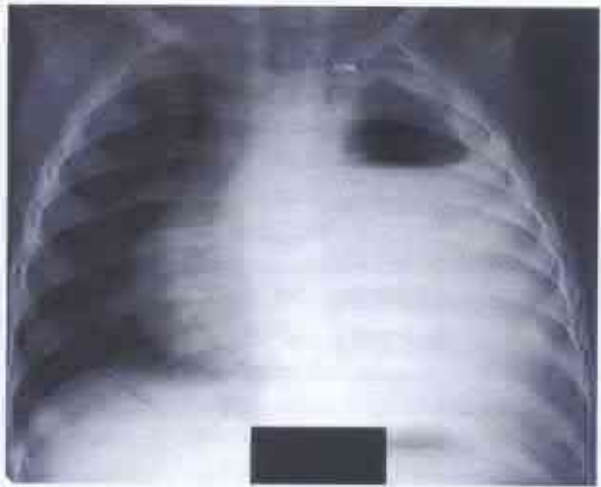
2. Stadiul fibrinopurulent – în conținutul lichid al

cavității pleurale se depistează floră bacteriană, nivelul glucozei în conținutul pleural scade sub 60mg/dl, pH < 7,2, conținutul lactatdehidrogenazei depășește de 3 ori limitele superioare ale conținutului normal plasmatic. Are loc localizarea conținutului purulent.

3. Stadiul de organizare – acumularea unei cantități semnificative de fibrină și a unui număr sporit de fibroblaști, reabsorbția conținutului lichid cu închistarea conținutului purulent, dezvoltarea unor procese fibroplastice cu formarea de țesut cicatricial al pleurei.

**Tabloul clinic și diagnosticul.** Tabloul clinic al supurațiilor pleurale este dominat de sindromul de intoxicație și insuficiență pulmonară. Empiemul pulmonar poate debuta acut, cu alterarea stării generale, dureri toracice, febră, frisoane sau poate avea un debut mai lent, simptomele clinice instalându-se treptat. Pentru empiemul pleural este caracteristică tusea pleurală seacă și dispneea. În cazul asocierii fistulei bronhopleurale, tusea devine productivă, dispneea se agravează, poate apărea voma și secreția purulentă abundentă.

În diagnosticul pleureziilor, inclusiv al empiemului pleural, examenul radiologic a fost mult timp unica metodă informativă.<sup>30, 36</sup> Tabloul radiologic al empiemului pleural este variabil corespunzând uneia din formele: pitorace parțial sau total, piono-pneumotorace parțial, necompresiv sau compresiv (fig. 4.5).<sup>20</sup>



**Fig. 4.5.** Radiogramă toracică. Plămânul stâng colabat. În cavitatea pleurală – gaz și lichid la nivelul T5-6. Regiunile medii și inferioară opacitate intensiv omogen. Organele mediastinului deplasate spre dreapta. Diagnosticul: pneumonie distructivă pe stânga, forma pleuropulmonară. Piono-pneumotorax compresiv.

Tomografia computerizată este apreciată de majoritatea autorilor ca fiind cea mai eficientă metodă imagistică folosită în diagnosticul pleureziilor, care permite de a depista nu numai prezența lichidului în cavitatea pleurală, dar și de a concretiza localizarea, volumul, gradul de implicare a plămânului în procesul patologic. În acest context, RMN are o întrebuințare mai limitată.<sup>26, 29</sup>

Este indicată și analiza microbiologică a lichidului pleural, a sângelui, a sputei și examenul citologic al lichidului pleural, determinarea titrului de antis-treptolizină O.

**Tratamentul.** Tactica tratamentului empiemului pleural până în prezent este pusă la îndoială, îndeosebi la copii. Opțiunile terapeutice în empiemul pleural includ antibioterapia sistemică, toracocenteza, toracostomia cu sau fără folosirea instilațiilor cu substanțe fibrinolitice sau includerea unor metode mai agresive, chirurgicale: tehnici toracoscopice, minitoracotomie, toracotomia largă cu decorticare, decorticarea toracoscopică.<sup>25, 33</sup>

Având în vedere că concretizarea agentului microbial și a antibiogrammei se poate face numai după 2 - 3 zile, pacienților li se indică intravenos antibiotice cu spectru larg de acțiune, ulterior corespunzător sensibilității agentului patogen. De remarcat că nu întotdeauna este izolată cultura agentului patogen.<sup>30</sup> La indicarea antibioticului este necesar de a ține cont de gradul de penetrare a spațiului pleural de către preparat. În acest context mai avantajoase sunt penicilinele și cefalosporinele, aminoglicozidele greu pătrund în cavitatea pleurală, fiind inactivate de acidoză.<sup>22</sup> Autorii recomandă de a combina cefalosporinele de generația a două cu amoxicilina sau cu metranidazolul (pentru tulpinile penicilinrezistente). Este rezonabilă folosirea monoterapiei cu clindamicină. În unele cazuri se poate recurge la carbapeneme (meropenem), cefalosporine de generația a treia, peniciline antipseudomonice (piperacilină), care au și acțiune antianaerobică.<sup>14, 34</sup>

Atât toracocenteza, cât și toracostomia cu aplicarea drenului tubular au ca scop evacuarea conținutului purulent intrapleural și reexpansiunea plămânului. Toracocenteza a fost propusă ca metodă de tratament al pleureziilor încă la mijlocul sec.XIX.<sup>30</sup> Mai târziu (1962), toracocenteza a fost recomandată ca metodă de tratament în faza exsudativă a empiemului netuberculos.<sup>7</sup> Actualmente autorii recomandă efectuarea toracocentezei sub control sonografic.

Aceasta permite punctarea directă a colecțiilor purulente și excluderea unor complicații potențiale: lezarea plămânului cu dezvoltarea pneumotoraxului, lezarea diafragmului, ficatului, splinei, rinichilor cu dezvoltarea hematoamelor.<sup>15, 20</sup>

Toracostomia constă în efectuarea unei microtoracotomii cu aplicarea unuia sau câtorva tuburi de dren. Drenarea cavității pleurale poate fi efectuată cu un tub cu diametru mare sau cu un cateter cu diametrul mic. În acest caz unii autori recomandă ca intervenția să se efectueze sub controlul radiologic sau ultrasonografic.<sup>14, 31</sup> De obicei, drenurile tubulare se aplică în faza fibrinopurulentă, când puncțiile pleurale sunt puțin eficiente. Drenul pleural poate fi închis (de tip Bulau) sau aspirativ. Indiferent de tabloul radiologic, drenul tubular trebuie înlăturat odată ce încetează să funcționeze.<sup>6</sup> Incidentele și accidentele toracocentezei cu drenarea cavității pleurale includ: șoc pleural, șoc anafilactic, hemoragie prin lezarea vaselor intercostale, lezarea esofagului, diafragmului, tulburări de ritm cardiac, embolie cerebrală, emfizem subcutanat, nevralgie intercostală, lezarea plămânului cu hemoragie consecutivă etc. Majoritatea autorilor remarcă că utilizarea toracocentezei sau toracostomiei în fazele tardive ale empiemului sunt mai puțin eficiente.<sup>31, 42</sup>

Folosirea substanțelor proteolitice în tratamentul intrapleural al empiemului pleural este discutabilă. Unii autori indică la avantajele administrării intrapleurale a unor substanțe cu acțiune fibrinolitică așa ca urochinaza sau streptochinaza,<sup>47, 49, 54</sup> negate de alții.<sup>32, 46</sup>

Începând cu stadiu fibrinopurulent al maladiei, conținutul cavității pleurale are caracter vâscos, cu o cantitate mare de fibrină, ulterior intrapleural se dezvoltă multiple aderențe. În aceste condiții, drenarea cavității cu dren tubular nu permite o sanare adecvată a cavității pleurale, impunându-se administrarea intrapleurală a remediilor cu acțiune fibrinolitică.<sup>54</sup> Metoda de fibrinoliză chimică în tratamentul pleureziilor a fost propusă în anul 1949. În calitate de remedii cu acțiune fibrinolitică erau folosite streptochinaza și streptodornaza.<sup>50</sup> Streptochinaza este un ferment proteolitic de origine bacteriană, recomandat în tratamentul fibrinolitic intrapleural în stadiul 2 al maladiei, în doză de 12000 U/kg. În stadiul 3 administrarea intrapleurală a streptochinazei este puțin eficientă. La administrarea intrapleurală a preparatului s-au înregistrat unele reacții adverse:

hemoragii pleurale, dureri toracice, reacții alergice.<sup>34</sup> Urochinaza se administrează intrapleural de 2 ori pe zi timp de 3 zile (6 doze în total) în doză de 10000 U dizolvată cu 10ml soluție fiziologică pentru copiii cu masa corporală mai mică de 10 kg și 40000 dizolvată cu 40 ml soluție fiziologică – pentru copiii cu masa corporală ce depășește 10 kg.<sup>5</sup>

Eva Gudumac și coaut. (2001) în cazul empiemului pleural dezvoltat în pneumoniile bacteriene distructive la copii au propus o metodă eficientă de sanare a cavității pleurale. După înlăturarea conținutului purulent din cavitatea pleurală cu ajutorul puncției sau a drenului intrapleural, cavitatea pleurală se spală cu soluție fiziologică sau cu acid aminocapronic, cu administrarea locală a antibioticelor și a fermenților proteolitici. Presiunea de administrare intrapleurală trebuie să fie mică din cauza riscului de a împinge lichidul din pleura infectată prin fistulele pleurobronhiale cu răspândirea infecției. În calitate de fermenți proteolitici, autorii recomandă folosirea tripsinei și chimiotripsinei.

Actualmente se elaborează o schemă nouă de administrare intrapleurală a preparatelor fibrinolitice de generație nouă. A fost confirmată eficacitatea terapeutică a combinației deoxiribonucleazei recombinante umane cu alteplase – un activator tisular recombinant al profibrinolizinei.<sup>53</sup>

Eficacitatea terapiei fibrinolitice intrapleurale

poate fi însă compromisă de dezvoltarea unor complicații grave, cum ar fi embolia gazoasă cerebrală.<sup>36</sup>

Tratamentul conservativ al empiemului pleural include: antiinflamatorii, măsuri de corecție imună, atenuarea hiperfermentemiei cu preparate antiproteolitice (contrical, trasilol etc.), terapia de corecție a modificărilor microcirculatorii, terapia infuzională cu corecția modificărilor metabolice, antioxidante, vitaminoterapie.<sup>20</sup> În perioada acută a bolii nu sunt recomandate proceduri fizioterapeutice.

Deși drenarea cavității pleurale cu dren tubular s-a dovedit a fi o metodă eficientă în tratamentul empiemului pleural la copii, nu întotdeauna bolnavii ajung în instituții medicale în fazele incipiente ale maladiei, în primele 24-72 ore de la debutul bolii. În fazele tardive metoda dată este mai puțin eficientă.<sup>25</sup> În fazele avansate ale maladiei, cu dezvoltarea proceselor de organizare, în empiemul cronic, autorii recomandă folosirea metodelor chirurgicale miniinvazive – decorticarea toracoscopică videoasistată.<sup>52</sup> În ultimii ani, sanarea cavității pleurale cu ajutorul metodei toracoscopice videoasistate este propusă și în fazele precoce ale empiemului pleural, ca fiind eficientă comparativ cu drenarea cavității pleurale.<sup>13, 29</sup>

În empiemul pleural cronic cu compresiunea și limitarea excursiei pulmonare, în atelectazia pulmonară este recomandată operația de decorticare prin toracotomie largă sau prin metoda toracoscopică.<sup>11, 16, 43</sup>

## BIBLIOGRAFIE:

1. Acharya P.R., Shah K.V. Empyema thoracis: A clinical study. *Ann. Thorac. Med.* 2007;2:14-17.
2. Ampofo K., Byington C. Management of parapneumonic empyema. *Pediatr. Infect. Dis. J.* 2007; 26(5):445-6.
3. Andrews N.C., Parker E.F., Shaw R.R., Wilson N.J., Webb W.R. Management of nontuberculous empyema. *Am. Rev. Respir. Dis.* 1962; 85:935-936.
4. Bai K.J., Wu I.H., Yu M.C. et al. Tuberculous empyema. *Respirology.* 1998; 3:261-6.
5. Balfour-Lynn I.M. Some consensus but little evidence: guidelines on management of pleural infection in children. *Thorax.* 2005; 60:94-96.
6. Baranwal A.K., Singh R.K., Kuman L. Empyema thoracis: 10-year comparative review of hospitalised children from south Asia. *Arch. Dis. Child.* 2003; 88:1009-1014.
7. Brook I. Microbiology of empyema in children and adolescents. *Pediatrics.* 1990; 85(5):722-726.
8. Buckingham S.C., King M.D., Miller M.L. Incidence and etiologies of complicated parapneumonic effusions in children, 1996 to 2001. *Pediatr. Infect. Dis. J.* 2003; 22:499-504.
9. Byington C.L., Spencer I.Y., Johnson T.A. et al. An epidemiological investigation of a sustained high rate of pediatric parapneumonic empyema: risk factors and microbiological associations. *Clin. Infect. Dis.* 2002; 34:434-40.
10. Campbell JD, Nataro JP. Pleural empyema. *Pediatr Infect Dis J* 1999;18:725-6
11. Carey J.A., Hamilton J.R.L., Spencer D.A. et al. Empyema thoracis: a role for open thoracotomy and decortication. *Arch. Dis. Child.* 1998; 79:510-513.

12. **Chen K.Y., Hsueh P.R., Liaw Y.S.** et al. A 10-year experience with bacteriology of acute thoracic empyema: emphasis on *Klebsiella pneumoniae* in patients with diabetes mellitus. *Chest*. 2000. 117:1685-9.
13. **Cohen G., Hjortdal V., Ricci M.** et al. Primary thoracoscopic treatment of empyema in children. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2003. 125:79-84.
14. **Davies C.H., Gleeson F.V., Davies R.J.O.** BTS guidelines on the management of pleural infection. *Thorax*. 2003. 58(Suppl II):18-28.
15. **Diacon A.H., Brutsche M.H., Soler M.** Accuracy of pleural puncture sites. *Chest*. 2003. 123:436-441.
16. **Drain A.J., Fergusson J.I., Sayeed R.S.** et al. Definitive management of advanced empyema by two-window video-assisted surgery. *Asian Cardiovasc. Ann.* 2007. 15:238-239.
17. **Eltringham G., Kearns A., Freeman R.** et al. Culture-negative childhood empyema is usually due to penicillin-sensitive *Streptococcus pneumoniae* capsular serotype J. *Clin. Microbiol.* 2003. 41:521-2.
18. **Fine N.L., Smith L.R., Sheedy P.F.** Frequency of pleural effusions in mycoplasma and viral pneumonias. *N. Engl. J. Med.* 1970. 283:790-3.
19. **Freij B.J., Kusmiesz H., Nelson J.D., McCracken G.H.** Parapneumonic effusions and empyema in hospitalized children: a retrospective review of 227 cases. *Pediatr. Infect. Dis. J.* 1984. 3: 578-591.
20. **Gudumac Eva, Babuci V. Gudumac V.** et al. Pneumoniile bacteriene distructive acute la copii. Chişinău. CEP „Medicina”. 2001. 196 c.
21. **Hardie W., Bokulic R., Garcia V.F.** et al. Pneumococcal pleural empyemas in children. *Clin. Infect. Dis.* 1996. 22:1057-63.
22. **Hughes C.E., Van Scoy R.E.** Antibiotic therapy of pleural empyema. *Semin Respir Infect* 1991;6:94-102.
23. **Jaffe A., Cohen G.** Thoracic empyema. *Arch. Dis. Child.* 2003. 88:839-841.
24. **Kane D.R., Reuman D.D.** *Yersinia enterocolitica* causing empyema in a child and review of the literature. *Pediatr. Infect. Dis. J.* 1992. 11:591-3.
25. **Karcher K.W., Attori R.J., Hoover J.D.** Thoracoscopic decortication as first-line therapy for pediatric parapneumonic empyema. *Chest*. 2000. 118:24-27.
26. **King S., Thomson A.** Radiological perspectives in empyema. *Br. Med. Bull.* 2002. 61:203-214.
27. **Ko S.C., Chen K.Y., Hsueh P.R.** et al. Fungal empyema thoracis: an emerging clinical entity. *Chest*. 2000. 117:1672-8.
28. **Kroegel C., Anthony V.B.** Immunobiology of pleural inflammation: potential implications for pathogenesis, diagnosis and therapy. *Eur. Respir. J.* 1997. 10:2411-8.
29. **Kurt B.A., Winterhalter K.M., Connors R.H.** et al. Therapy of parapneumonic effusion in children: video-assisted thoracoscopic surgery versus conventional thoracostomy drainage. *Pediatrics*. 2006. 118(3):e547-e553.
30. **Light R.W.** Parapneumonic effusions and empyema. *Proc. Am. Thorac. Soc.* 2006. 3:75-80.
31. **Lim T.K.** Management of parapneumonic pleural effusion. *Curr. Opin. Pulm. Med.* 2001. 7:193-197.
32. **Maskell N.A., Davies C.W.H., Nunn A.J.** et al. U.K. controlled trial of intrapleural streptokinase for pleural infection. *N. Engl. J. Med.* 2005. 352:865-874.
33. **Mattei P., Allen J.L.** Treatment of empyema in children. *Am. J. Respir. Crit. Care Med.* 2006. 174:110-111.
34. **Medford A., Maskell N.** Pleural effusion. *Postgrad. Med. J.* 2005. 81:702-710.
35. **Meier A.H., Smith B., Raghan A.** et al. Rational treatment of empyema in children. *Arch. Surg.* 2000. 135:907-912.
36. **Menendez-Gonzalez M., Oliva-Nacarino P., Alvarez-Cofino A.** Cerebral gas embolism caused by pleural fibrinolytic treatment. *Stroke*. 2007. 38:2602.
37. **Mishra O.P., Das B.K., Jain A.K.** et al. Clinico-bacteriological study of empyema thoracis in children (letter). *J. Trop. Pediatr.* 1993. 39:380-1.
38. **Mohammed V.A., Nasreen N., Hardwick J.** et al. Bacterial induction of pleural mesothelial monolayer barrier dysfunction. *Am. J. Physiol. Lung Cell Mol. Physiol.* 2001. 281:L119-L125.

39. **Munglani R., Kenney I.J.** Paediatric parapneumonic effusions: a review of 16 cases. *Respir. Med.* 1991. 85:117-9.
40. **Ozcelik C., Ülkü R., Onat S.** et al. Management of postpneumonic empyemas in children. *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* 2004. 25:1072-8.
41. **Quadri A., Thomson A.H.** Pleural fluids associated with chest infection. *Paediatr. Respir. Rev.* 2002. 3:349-55.
42. **Roberts J.R.** Minimally invasive surgery in the treatment of empyema: intraoperative decision making. *Ann. Thorac. Surg.* 2003. 76:225-230.
43. **Rzyman W., Skokowski J., Romanovicz G.** et al. Decortication in chronic pleural empyema – effect on lung function. 2002. 21:502-507.
44. **Satish B., Bunker M., Seddon P.** Management of thoracic empyema in childhood: does the pleural thickening matter? *Arch. Dis. Child.* 2003. 88:918-921.
45. **Schultz K.D., Fan L., Pinsky J.** et al. The changing face of pleural empyemas in children: epidemiology and management. *Pediatrics.* 2004. 113:1735-1740.
46. **Singh M., Mathew J.L., Chandra S., Katariya S., Kumar L.** Randomized controlled trial of intrapleural streptokinase in empyema thoracis in children. *Acta Paediatr.* 2004. 93:1443-1445.
47. **Sonnappa S. Cohen G., Owens C.M.** et al. Comparison of urokinase and video-assisted thoracoscopic surgery for treatment of childhood empyema. *Am. J. Respir. Crit. Care Med.* 2006.174:221-227.
48. **Telander R.L., Moir C.R.** Acquired lesions of the lung and pleura. In: Ascraft K.W., Holder T.M. *Pediatric Surgery.* 2<sup>nd</sup> ed. Philadelphia: PA Saunders, 1993. 188-203.
49. **Thomson A.H., Hull J., Kumar M.R.** et al. Randomised trial of intrapleural urokinase in the treatment of childhood empyema. *Thorax.* 2002. 57:343-7.
50. **Tillett W.S., Sherry S.** The effect in patients with streptococcal fibrinolysis (streptokinase) and streptococcal deoxyribonuclease on fibrinous, purulent, and sanguinous pleural exudations. *J. Clin. Invest.* 1949. 28:173-190.
51. **Ulmer J.L., Choplin R.H., Reed J.C.** Image-guided catheter drainage of the infected pleural space. *J. Thorac. Imaging.* 1991. 6:65-73.
52. **Waller D.A., Rengarajan A.** Thoracoscopic decortication: a role for video-assisted surgery in chronic postpneumonic pleural empyema. *Ann. Thorac. Surg.* 2001. 71:1813-1816.
53. **Wurnig P.N., Wittmer V., Pridun N.S., Hollaus P.H.** Video-assisted thoracic surgery for pleural empyema. *Ann. Thorac. Surg.* 2006. 81(1):309-313.
54. **Yao C.T., Wu J.M., Liu C.C.** et al. Treatment of complicated parapneumonic pleural effusion with intrapleural streptokinase in children. *Chest.* 2004. 125:566-571.
55. **Zhu Z., Hawthorne M., Guo Y.** et al. Tissue plasminogen activator combined with human recombinant deoxyribonuclease is effective therapy for empyema in a rabbit model. *Chest.* 129:1577-1583.

## V. INFECŢIA CHIRURGICALĂ CRONICĂ A PLĂMÂNILOR

### 5.1. BOALA BRONŞIECTATICĂ

Boala bronşiectatică reprezintă un proces bronhopulmonar cronic nespecific care se manifestă prin dilatarea ireversibilă a bronhiilor de diferit calibru, persistenţa infecŢiilor bacteriene, distrucŢie inflamatorie a ţesuturilor bronşice şi a parenchimului peribronşic. Maladia a fost descrisă pentru prima dată de Laennec (1819). Majoritatea autorilor consideră boala bronşiectatică o reflectare a modului de viaţă nesatisfăcător, intrucât se întâlneşte mai des în ţările în curs de dezvoltare,<sup>5, 22, 24</sup> unii autori numind-o „boala orfanilor”.<sup>6</sup>

Bronşiectaziile la copii nu constituie o raritate, incidenţa acestei patologii oscilând între 0,76 - 1,7%,<sup>40</sup> ceea ce constituie 38,7% din afecŢiunile bronhopulmonare cronice nespecifice.<sup>55</sup> În majoritatea cazurilor, bronşiectaziile sunt depistate până la vârsta de 20 ani, iar la 1/3 din pacienţi până la vârsta de 5 ani, dovadă că boala bronşiectatică este o patologie caracteristică pentru organismul în creştere.<sup>27, 63</sup> Dezvoltându-se în copilărie, această maladie duce la pierderea capacităţii de muncă, iar în unele cazuri poate determina dezvoltarea unor stări grave la bolnavii adulţi.<sup>7, 45</sup>

**Etiopatogenia.** Etiopatogenia bolii bronşiectatice la copii nu este elucidată complet. Se cunosc mai multe teorii, care încearcă să explice mecanismul dezvoltării şi evoluŢiei acestei afecŢiuni.<sup>7, 28, 30, 35, 39, 49</sup>

1. Teoria presiunii sporite intralumenale determinată de obstrucŢia bronhială ca urmare a acumulării secreŢiilor dense.
2. Teoria atelectaziei pulmonare.
3. Teoria tracŢiunii. Fibroza parenchimului pulmonar peribronşic exercită tracŢiunea peretelui bronşic.
4. Teoria infecŢioasă.

Actualmente au fost făcuŢi paşi importanţi în concretizarea etiopatogeniei bolii bronşiectatice la copii. Ca factorii predispozanţi au fost identificaŢi: infecŢiile recurente ale căilor respiratorii, deficienŢele imune, aspiraŢia corpiilor străini, astmul, tuberculoza, dischinezia ciliară primară etc.<sup>22, 43</sup> Unii autori consideră că este generată de modificările drenajului bronşic şi dezvoltarea infecŢiei.<sup>63</sup> Cu toate acestea, la 1/3 din pacienŢii

cu diferite forme ale bolii bronşiectatice cauzele bolii rămân neidentificate.<sup>16</sup> Unii autori susŢin că 25% din pneumoniile acute netratate evoluează clinic în forme cronice.<sup>64</sup> Studii recente arată că primile manifestări clinice ale bronşiectaziilor, după suportarea pneumoniei acute, se depistează la 46,4 % din copiii până la 1 an, la 45,7% din copiii de 1-2 ani, la 6,3% din copiii de 2-3 ani şi la 1,6% din copiii mai mari de 3 ani. Conform datelor statistice, complicaŢiile prin bronşiectazii după pneumoniile acute complicate se dezvoltă la copiii de până la 2 ani (92,1%) şi numai în 1/3 din cazuri sunt depistate după vârsta de 3 ani de boală.<sup>68</sup>

Un rol important în dezvoltarea proceselor bronhopulmonare cronice se atribuie malformaŢiilor congenitale bronhopulmonare la nivel de organ, de celulă şi cel subcelular.<sup>56</sup> La 56 - 63% din copiii cu boala bronşiectatică sunt depistate diferite malformaŢii congenitale bronhopulmonare, defecte ale aparatului ciliar şi diverse dereglări imune.<sup>22, 29</sup>

La copii procesele patologice se dezvoltă în condiŢii de imaturitate morfofuncŢională a parenchimului pulmonar, ceea ce se confirmă prin prezenţa unor displazii tisulare la nivelul pereŢilor bronhiilor şi a ţesutului alveolar peribronşic. Aceste concluzii se referă în special la cazurile de displazie şi agenezie a parenchimului alveolar, care reprezintă teritorii de insuficienţă respiratorie şi rezistenţă tisulară minoră, concomitent cu imaturitatea şi insuficienţa mecanismelor de apărare imunologică locală. Tulburările cantitative şi calitative ale diferenŢierii, creşterii şi corelaŢiei componentelor tisulare ale parenchimului pulmonar constituie substratul morfologic al insuficienŢei pulmonare, care apare la anumite etape ale dezvoltării postnatale, predisponând la afecŢiuni inflamatorii cronice.<sup>19</sup>

În dezvoltarea afecŢiunilor bronhopulmonare cronice un rol aparte se atribuie defectelor congenitale ale epiteliului cilindrociliar, ale ţesutului elastic cu dezvoltarea sindromului dischinetic ciliat primar (dischinezia ciliară primară).<sup>13, 36</sup> De rând cu defectele primare ale epiteliului ciliar, un rol nu mai puŢin important în etiopatogenia bronşiectaziilor ocupă leziunile secundare ale acestor structuri anatomice, manifestate prin reducerea aparatului ciliar, lezarea difuză a citomem-

branelor, modificări structurale. Acestea sunt consecința evoluției proceselor inflamator-sclerotice din peretele bronșic, reducerea rețelei microcirculatorii, transformării sincrone a epitelului bronșic în cel cuboid, scuamos.<sup>37, 48, 49</sup>

Analizând rezultatele unui studiu clinicomorfolologic propriu am constatat rolul major al unor anomalii tisulare în dezvoltarea bolii bronșiectatice la copii. În 61,3% din cazuri, la copiii supuși intervențiilor chirurgicale cu diagnosticul de boală bronșiectatică au fost depistate anomalii congenitale de dezvoltare a arborelui bronșic, în primul rând, diverticuloza mucoasei bronșice, cu expansiuni ale mucoasei în submucoasă, stratul muscular, fibrocartilajinos sau chiar în afara peretelui, de exemplu în limfoganglionii asociați cu bronhiile (fig. 5.1). Aceste expansiuni ale mucoasei sunt tapetate cu același epiteliu ca și bronhia respectivă. Diverticuli au fost depistați atât în bronhiile de

calibru mare și mediu, cât și în cele mici. Studiul histologic a relevat că în unele bronhii diverticuli sunt numeroși, lumenul bronhiilor neregulat, crestat, mucoasa proeminând în lumen, formând pseudopolipi, care conțin elemente musculare (fig. 5.2). Polimorfismul și remanierele întâlnite impun diagnosticul diferențial cu polipii veritabili de origine inflamatorie, depistați în diverse patologii bronhopulmonare.<sup>40</sup>

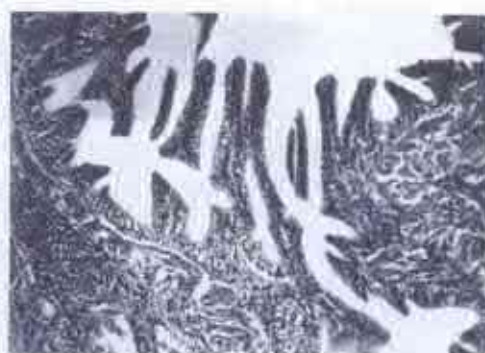
În unele cazuri a fost depistată ramificarea vicioasă a bronhiilor. În unele zone bronhiiole terminale formau grupuri compacte din 7 - 10 bronhii mici și bronhiole terminale, situate aproape una de alta, mărginite de septuri subțiri de țesut mezenchimal nediferențiat cu celule mononucleate, alveolele fiind absente. În zonele de dezvoltare vicioasă a bronhiilor a fost constatată o hiperplazie majoră a foliculilor limfoizi, pe alocuri cu centre germinative sau infiltrație limfoidă difuză (fig. 5.3; 5.4).



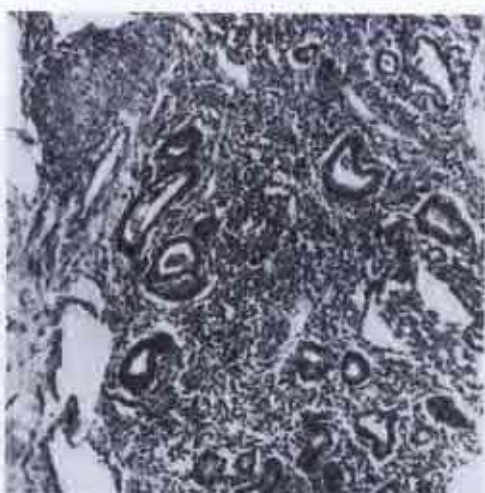
**Fig. 5.1.** Diverticul bronșic cu exsudat mucopurulent în lumenul bronhiei. Colorație H-E. Obiectiv 8, ocular 5.



**Fig. 5.3.** Ramificație anormală a bronhiilor, agenezie alveolară, folicul limfatic cu centru germinativ. Colorație H-E. Ocular 7, obiectiv 10. Staining H-E. Ocular 7, obiectiv 10.



**Fig. 5.2.** Pseudopolipi (de origine congenitală) ai mucoasei bronșice.



**Fig. 5.4.** Ramificație vicioasă a bronhiilor, agenezie alveolară, infiltrație limfoidă difuză. Colorație H-E. Ocular 7, obiectiv 8.

În pereții bronhiilor au fost depistate leziuni distrofice ale fibrelor elastice, atrofia și dispoziția haotică a elementelor musculare și cartilagiinoase. În parenchimul alveolar propriu-zis s-au depistat focare alternante de pneumoscleroză peribronhială și perivasculară, pneumonie în curs de cornificare, atelectazie, distelectazie și zone de emfizem compensator.

În unele cazuri au fost înregistrate fenomene de displazie și hipoplazie a țesutului pulmonar, manifestate în special prin reducerea numerică a alveolelor, subdezvoltarea lor sau chiar agenezie. Alveolele aveau aspect rudimentar, dispoziție izolată, dispersată. În unele cazuri s-au constatat multiple cavități chistice de formă și dimensiuni variate cu septuri fibroconjunctive îngroșate, sclerозate, infiltrate cu elemente limfoide monomorfe. Acestea erau tapetate cu epiteliu monostratificat aplatizat sau cubic de tip bronhiolar, cu reducerea substanțială a suprafeței respiratorii (fig. 5.5). În unele cazuri, astfel de leziuni erau difuze, răspândite pe toată suprafața lobului pulmonar, în altele – doar pe anumite teritorii, delimitate clar de septuri fibroconjunctive de țesutul pulmonar normal, cu aspect de zone sechestrare (fig. 5.6). În unele cazuri, între zonele de hipoplazie alveolară au fost constatate focare absolut lipsite de structuri aerifere, în aceste zone fiind depistate proliferări de țesut mezenchimal nediferențiat cu fascicule haotice de celule musculare netede. De asemenea au fost depistate focare mici de neocondrogeneză, structurile cartilagiinoase fiind repartizate haotic în grosimea septurilor interalveolare (fig. 5.7) și care reprezintă, după părerea noastră, o manifestare a displaziilor tisulare. În peretele bronșic deseori puteau fi observate focare de calcinoză și metaplasie osoasă (fig. 5.8).

Aceste date demonstrează că una din cauzele patogenetice ale dezvoltării și evoluției bolii bronșiectatice la copii sunt anomaliile congenitale ale bronhiilor și parenchimului pulmonar alveolar. Tulburările de dezvoltare a bronhiilor, în special diverticuloza mucoasei bronhiale, favorizează retenția secrețiilor, dereglarea drenajului bronhial, asocierea autoinfecției, instalarea, progresarea și persistența proceselor inflamatorii cronice.

Până în prezent rolul malformațiilor congenitale vasculare în dezvoltarea proceselor bronhopulmonare cronice la copii rămâne un capitol puțin studiat. Analizând rezultatele studiilor clinicomorfologice se poate consemna că, de rând cu anumite anomalii

de dezvoltare a arborelui bronșic și parenchimului pulmonar, deseori se întâlnesc diverse malformații vasculare așa ca hipoplazia ramurilor arterei pulmonare, angiomatoza și hipervascularizarea difuză a arteriilor bronșice, care pot fi unul din factorii de cronicizare a procesului pioinflamator bronhopulmonar cu dezvoltarea ulterioară a bronșiectaziilor.<sup>69</sup>

Un loc aparte în etiopatogenia bolii bronșiectatice la copii ocupă aspirația corpurilor străini, îndeosebi de origine organică.<sup>8,19</sup> Conform unor statistici, aspirația unor corpi străini poate determina dezvoltarea bolii bronșiectatice în 3,6 - 20% din cazuri.<sup>22,33</sup> Noi am înregistrat câteva cazuri când la copiii, care au aspirat corpi străini de origine organică, ulterior a fost diagnosticată boala bronșiectatică, copiii fiind supuși intervenției chirurgicale. Examenul histologic a arătat modificări morfologice caracteristice (fig. 5.9; 5.10).

Unii autori descriu cazuri de bronșiectazii ca rezultat al aspirației substanțelor toxice, uleioase, inclusiv a celor medicamentoase.<sup>2,33</sup>

Климанов В.В. și coaut. (1991) au optat pentru mecanismul pleurogen de dezvoltare a bronșiectaziilor ca rezultat a evoluției proceselor pioinflamatorii pleuropulmonare.<sup>59</sup>

Unele studii care reflectă legătura etiopatogenetică între patologia pulmonară și afecțiunile tractului gastrointestinal,<sup>70</sup> inclusiv la copii.<sup>71</sup>

Se încearcă de a stabili legătura dintre bronșiectazii și artrita reumatoidă, a cărei etiopatogenie nu este cunoscută, fiind propuse mai multe ipoteze, printre care prezența unor factori de predispunere, dereglările congenitale ale unor factori imunologici.<sup>11,44</sup>

Evoluția diferită a procesului inflamator în bronhiile de calibru mare și mic, constatată de unii savanți, se explică prin structura lor anatomică. Anume acest fapt determină și diferite mecanisme de formare a bronșiectaziilor. În formele primare de bronșită, bronșiectaziile au caracter de retenție, pe când în bronșitele secundare se dezvoltă bronșiectaziile distructive.<sup>57</sup>

Rămâne discutabil rolul etiologic al diferitor microorganisme în dezvoltarea bolii bronșiectatice la copii. Există studii care au confirmat rolul etiologic dominant în boala bronșiectatică a *Staphylococcus aureus*,<sup>20</sup> *P. aeruginosa* sau în combinație cu *H. influenzae*.<sup>14, 50</sup> Conform unor studii, în 60 - 90 % cazuri, acești agenți patogeni pot coloniza căile respiratorii inferioare ale bolnavilor cu boala bron-





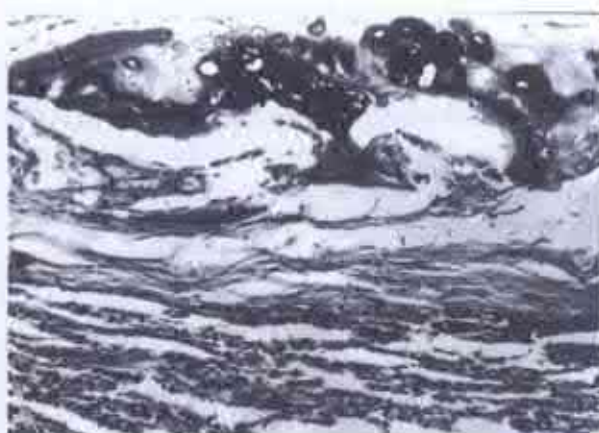
**Fig. 5.5.** Hipoplazie pulmonară, cavități chistice tapetate cu epiteliu monostratificat cubic, în cavități exudat muco-leucocitar. Colorație H-E. Ocular 5, obiectiv 8.



**Fig. 5.6.** Zonă delimitată de hipoplazie pulmonară în vecinătatea imediată a țesutului pulmonar normal. Colorație H-E. Ocular 7, obiectiv 8.



**Fig. 5.7.** Focare de neocondrogeneză în parenchimul pulmonar. Colorație H-E. Ocular 7, obiectiv 8.



**Fig. 5.8.** Focare de calcinoză distrofică și metaplazie osoasă în peretele bronhiei. Colorație H-E. Ocular 7, obiectiv 10.



**Fig. 5.9.** Granulom gigantocelular (granulom de "corp străin") în parenchimul pulmonar peribronhiolar. Colorație H-E. Ocular 7, obiectiv 10.



**Fig. 5.10.** Reacție gigantocelulară (granulom de "corp străin") în parenchimul pulmonar. Colorație H-E. Ocular 7, obiectiv 10, obiectiv 10.

șiectatică.<sup>1</sup> Depistarea *P. aeruginosa* este un factor nefavorizant în evoluția clinică și prognosticul bolii bronșiectatice,<sup>3</sup> îndeosebi în bronșiectaziile în caz de mucoviscidoză.<sup>47</sup> În același timp, unii autori susțin că depistarea *P.aeruginosa* la bolnavii cu boala bronșiectatică poate servi ca un marker al severității bolii, dar comparativ cu alți agenți patogeni depistați nu sunt oarecare deosebiri în influențarea dereglărilor funcției respiratorii pulmonare.<sup>10</sup>

După datele lui Banjar H.H. (2007), spectrul microbian din sputa și aspiratele bronșice ale bolnavilor cu boala bronșiectatică cuprindea: *H. influenza* – 37% cazuri, *Streptococcus pneumoniae* – 17%, *Pseudomonas aeruginosa* – 16%, *Branhamella catarrhales* – 9%, *Staphylococcus aureus* – 7 %, *S. aureus* metilicilin rezistent – 2 %, *Candida albicans* – 1 % cazuri.<sup>5</sup> Alte studii susțin că peisajul microbiologic al copiilor cu boala bronșiectatică este dominat de *H. influenzae* (38,5%), *Str. pneumoniae* (23%), *S. aureus* (16,9%), *P. aeruginosa* (10,8%) etc.<sup>22</sup>

În boala bronșiectatică au fost depistate și culturi virale (virusul sincițial, enterovirusuri), în unele cazuri boala având ca substrat tuberculoza bronhopulmonară.<sup>5</sup> În 25 - 30% din cazuri, la pacienții care au suportat tuberculoza pulmonară după însănătoșirea clinică se dezvoltă modificări clinicomorfologice ireversibile precum cele pneumosclerotice, fibroatelectatice, ce servesc ca substrat favorabil în dezvoltarea bronșiectaziilor, mecanism care diferă de cazurile de dezvoltare specifică a bronșiectaziilor ca rezultat al distrucției tuberculoase.<sup>72</sup>

Efectuând un studiu bacteriologic intraoperator la copiii cu boală bronșiectatică am depistat: *S. aureus* (monocultură) – 29,62 % cazuri, *S. aureus* + *H. influenza* – 7,41 %, *S. epidermidis* (monocultură) – 18,52 %, *S. epidermidis* + *H. influenza* – 7,41 %, *S. epidermidis* + *S. aureus* – 11,1 %, *S. epidermidis* + *S. saprofiticus* – 7,41 % și *Str. viridans* – în 7,41 % cazuri. În 30% din cazuri, flora patogenă depistată este rezistentă la antibiotice.<sup>1</sup>

Evaluarea spectrului microbiologic al căilor respiratorii distale la bolnavii cu boala bronșiectatică poate determina semnificativ rolul colonizării bacteriene în progresarea bolii.<sup>1</sup>

Rezistența țesutului pulmonar față de factorii de agresiune este determinată de mecanismele apărării locale nespecifice și specifice, reactivitatea imunologică a organismului, un rol important atribuindu-se sistemului mucociliar de transport, activității fagoci-

tare a neutrofilelor și macrofagelor, reacțiilor imune celulare și umorale.<sup>61</sup> Mecanismele de apărare reprezintă componenții invariante ai sistemelor și subsistemelor biologice. La nivelul complexului bronhopulmonar, al cărei funcție majoră este transportul și schimbul de gaze și secundar activitatea metabolică în condițiile celei mai înalte presiuni parțiale a oxigenului din organism, mecanismele de apărare asigură desfășurarea funcției majore, a integrității segmentelor de schimburi gazoase, a permeabilității gazoase, a permeabilității bronhiale, precum și a căilor sanguine specifice structurilor lobulare. Această activitate a mecanismelor locale de apărare se desfășoară în condițiile în care pătrunderea gazelor și a produșilor vehiculați atinge volume zilnice de 10000 litri.

Este cunoscut rolul sIgA în apariția și evoluția proceselor bronhopulmonare cronice, acestea îndeplinind funcția de apărare locală de bază a mucoasei bronșice, în boala bronșiectatică înregistrându-se micșorarea concentrației sIgA, chiar și în zonele cu un epiteliu mai puțin schimbat sau cu endobronșită catarală, fapt ce confirmă procesele morfologice ireversibile în mucoasa bronșică.<sup>17, 34</sup> Există studii ce arată legătura evoluției bolii cu deficitul diferitor subgrupe a IgM, IgG (IgG2) și IgA în boala bronșiectatică.<sup>21, 45</sup> Investigațiile imunității celulare în afecțiunile bronhopulmonare cronice la copii au permis stabilirea unui model de imunodeficiență, caracterizat printr-o scădere marcată a limfocitelor T și a unor subpopulații ale acestora, fapt ce ar explica frecvența infecțiilor respiratorii pe care le fac acești pacienți.<sup>34</sup>

Rolul schimbărilor echilibrului proteaze-antiproteaze în dezvoltarea afecțiunilor bronhopulmonare au fost confirmate de mai mulți autori. În cazul afecțiunilor bronhopulmonare cronice aceste dereglări se manifestă prin ascendența activității proteolitice și deficitul inhibitorilor endogeni ai proteolizei, determinat de inhibiția sintezei proteinelor inhibitoare, distrucția moleculelor lor sub acțiunea surplusului de proteinaze, inactivarea centrelor reactive ale inhibitorilor la oxidarea lor de complexe oxigenului activat cu pierderea specificității de substrat. Acest principiu nu este o excepție și în boala bronșiectatică, determinându-se creșterea activității proteazelor de tipul tripsinei, elastazei și a altora în secretul bronșic și micșorarea activității antiproteolitice atât locale, cât și din circuitul sanguin și limfatic, care probabil reflectă inhibiția funcțională

a sistemului local de apărare, agravând procesele inflamator-distructive.

Neutrofilele sunt celulele predominante ale căilor respiratorii la bolnavii cu boala bronșiectatică. Migrarea neutrofilelor din compartimentul intravascular în țesuturile cu inflamație necesită o interacțiune cu endoteliul vascular și prezența chemoattractantelor. În acest context, endotelina-1 participă în reglarea expresiei moleculelor adheziive CD18 și CD11b de pe suprafața neutrofilelor, majorând capacitatea de adheziune a neutrofilelor pe endoteliul pulmonar.<sup>17,31</sup> Unii autori au constatat că conținutul de endotelina-1 este deosebit de sporit la bolnavii cu boală bronșiectatică la care a fost depistată infecția căilor respiratorii cu *Paeruginosa*.<sup>52</sup> Neutrofilele umane conțin fermenți hidrolitici și oxidativi, localizați în granulele citoplasmice. Începând să funcționeze în caz de inflamație provoacă o cascadă de reacții proteolitice și producerea de peptide biologice active, inclusiv a citochinelor proinflamatorii (IL-1, IL-8, TNF).<sup>41-46</sup> Macrofagele, în timpul fagocitozei în focarul inflamator, elimină substanțe oxidante, care au capacitatea de a inactiva centrul metioninic a alfa-1-antitripsinei. În normă, fermenții lizozomali și enzimele oxidative, produse în caz de fagocitoză, duc la catabolismul proteinelor, degradarea substratelor endogene, bacteriilor și virusurilor.

În procesul de inflamație, local are loc o acumulare de fagocite cu activarea metabolismului oxigenului, care duce la o creștere a radicalilor liberi, activarea locală a proceselor de peroxidare lipidică și micșorarea de bioantioxidanți.<sup>65</sup> De menționat, că radicalii liberi ușor interacționează cu biomoleculele, dereglându-le structura și funcția.<sup>66</sup> La acutizarea proceselor bronhopulmonare cronice se determină o creștere a reacțiilor de oxidare ale lipidelor izopropanolsolubile ale surfactantului cu activarea sistemului de peroxidare lipidică.<sup>58</sup> Investigațiile complexe ale sistemului antioxidant ar permite cunoașterea unor verigi ale patogeniei și evoluției unor procese patologice în scopul elucidării problemelor legate de diagnostic și tratament, inclusiv în afecțiunile bronhopulmonare cronice.

Activitatea antiproteolitică este determinată în principal (80-90%) de inhibitorii acidostabili de tipul alfa-1-antitripsinei (alfa-1-PI) și de inhibitorii labili ai plasmei sângelui - 10 - 20%. O activitate antiproteolitică are și alfa-2-macroglobulina (alfa-2-MG), manifestată prin proprietatea de a inhiba

proteinele tiolice-catepsinele B,H,I, proteinaza aspartată-catepsina D, metaloproteinaza-celulază. Ambii inhibitori sunt proteine ale fazei acute a inflamației, a căror concentrație serică crește ca răspuns la activarea sistemului proteolitic și proteinazelor neutre ale leucocitelor, cu un spectru larg de acțiune asupra elastazei neutrofile, tripsinei, chimiotripsinei, catepsinei G, plasminei, trombinei, calicreinei tisulare, plasminogenului, boala bronșiectatică fiind caracterizată (conform unor opinii) de deficitul alfa-1-antitripsinei.<sup>32</sup> În cadrul unui studiu propriu efectuat la copiii cu boala bronșiectatică am înregistrat valori veridice sporite atât a tripsinei, cât și a alfa-1-antitripsinei în perioada preoperatorie, activitatea acestor enzime scăzând treptat în perioada postoperatorie, deși pe parcurs rămăneau sporite. Întrucât activitatea alfa-1-antitripsinei este determinată genetic, depistarea în sânge a fenotipului alfa-1-antitripsină are o mare importanță nu numai în concretizarea cauzei și studierea patogeniei bolii, dar și în elaborarea unui tratament patogenetic al bolilor pulmonare cu predispunere ereditară.<sup>42</sup>

Creșterea nivelului de alfa-2-macroglobulină în secretul bronhoalveolar servește ca reacție de compensare la epuizarea sistemului de inhibitori, datorită cărui fapt aceasta poate îndeplini funcția de apărare în secretul bronhoalveolar în patologia pulmonară cronică la copii.<sup>53</sup> La determinarea concentrației serice de alfa-2-macroglobulină la copiii cu boala bronșiectatică s-a constatat o diminuare importantă a acestei enzime antiproteolitice.

Importanța analizei sistemului tripsin-antitripsinic este determinată de rolul reglator al acestui complex în diferite mecanisme homeostatice așa ca: sistemul de coagulare-anticoagulare, calicrein-chininic etc. Totodată, dezechilibrul acestui sistem, caracterizat prin majorarea exorbitantă a proceselor proteolitice, depresia funcțională a inhibitorilor proteolitici contribuie esențial la declanșarea și evoluția unor procese inflamator-distructive. Enzimele proteolitice, având o specificitate de substrat largă, favorizează și activizarea trombocitelor, micșorarea elasticității eritrocitelor și agregarea lor intravasculară.

Așadar, asocierea factorilor congenitali și dobândiți pe fond de imaturitate și insuficiență a mecanismelor adaptiv-compensatorii reprezintă factorii majori de risc în evoluția progresivă a bolii bronșiectatice la copii, ceea ce necesită tratament oportun și adecvat.

**Clasificarea.** Reid L. (1950) clasifica bronșiectaziile în *cilindrice, moliniforme sau varicoase și saciforme*. Această clasificare până în prezent nu și-a pierdut valoarea.<sup>43</sup> Whitwell F. (1952), ținând cont de unele modificări morfopatologice, deosebea bronșiectazii foliculare, saciforme și atelectatice.<sup>49</sup> După termenul de apariție, autorii deosebesc bronșiectazii congenitale și dobândite. În literatura de specialitate sunt descrise bronșiectazii atrofici, hipertrofice, distructive, displastice, de retenție.<sup>62</sup>

**Tabloul clinic.** Simptomatologia clinică a bolii bronșiectatice diferă în raport cu stadiile clinico-evolutive ale bolii, fiind dominată de prezența unei tuse umede cu expectorații mucopurulente, mai pronunțată în orele matinale, fapt confirmat de majoritatea autorilor.<sup>4, 22</sup> Alte semne clinice întâlnite la copiii cu bronșiectazii au fost dispneea (34,6% din cazuri), cianoza perioronazală (25,9% din cazuri), tusea neproductivă (14,8% din cazuri). Hemoptizia în boala bronșiectatică la copii, comparativ cu adulții, nu este un semn des întâlnit, fiind constatată de noi numai în 2,47% din cazuri, de alți autori la 5 - 10% din copiii cu boala bronșiectatică.<sup>5, 15, 22</sup> Cu toate acestea, unii autori au înregistrat hemoptizia la un număr mare de bolnavi (41,4% din cazuri).<sup>27</sup> Rar sunt depistate la copii și degetele hipocratice (4,9 % din cazuri), durerile toracice (2,47 % cazuri). În unele cazuri, boala se poate manifesta numai prin sindrom de astenie generală, întâlnit destul de des la copii, și numai după asocierea factorului infecțios poate fi observată simptomatologia maladiei de bază. Astfel de cazuri dețin o incidență de până la 28,8%.<sup>22</sup> Întrucât copiii până la 5 ani înghit sputa, principalul semn, care ne pune în gardă în privința bolii bronșiectatice, poate lipsi.

Copiii cu boala bronșiectatică deseori pot fi subnutriți. În unele cazuri poate fi constatată febră intermitentă.<sup>4</sup>

Boala bronșiectatică la copii poate evolua cu acutizări respiratorii repetate (până la 92,3% din cazuri), semne de obstrucție (48,2% din cazuri), dereglări respiratorii severe (39,5% din cazuri). Sinuzitele sunt constatate în 68% din copiii cu boala bronșiectatică.<sup>3</sup> Întrucât tabloul clinic al bolii bronșiectatice la copii nu este patognomonic doar pentru patologia dată, acesta induce numeroase erori în diagnosticul precoce al maladiei.<sup>29</sup>

**Obiectiv** se pot aprecia tegumente palide, degete în formă de "bastonașe de tobă", la percuția cutiei

toracice: diminuarea sunetului percutor pe sectorul afectat în bronșiectaziile atelectatice, deplasarea cordului spre partea bolnavă. Auscultativ se determină respirație diminuată în sectorul patologic, cu accentuarea elementului bronșic în regiunea afectată, raluri umede, care dispar după tuse sau își schimbă timbrul. La copii sub 5 ani, ralurile iradiază și spre sectoarele sănătoase.

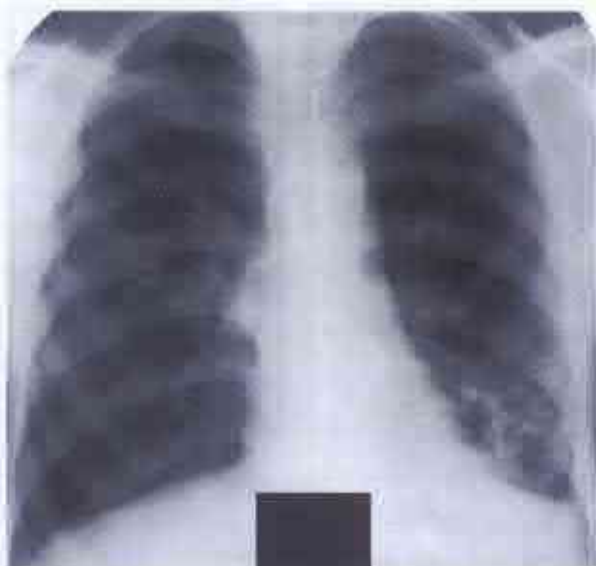
**Diagnosticul** se stabilește pe baza datelor anamnestice, clinice cât și a datelor examenului imagistic, care include radiografia cutiei toracice, bronhografia, tomografia computerizată.<sup>43</sup>

Deși radiografia cutiei toracice are o semnificație redusă în diagnosticul precoce al bolii bronșiectatice la copii (fig. 5.11),<sup>20</sup> metoda permite de a constata unele semne sugestive pentru afecțiunile bronhopulmonare cronice, printre care: accentuarea desenului pulmonar în regiunea prehilă, dereglări de transparență, semne de infiltrație, fibroză pulmonară, emfizem, atelectaze, micșorarea în volum a regiunii afectate, micșorarea spațiilor intercostale ale hemitoracelui afectat etc. Lipsa semnelor radiologice nu exclude boala bronșiectatică.

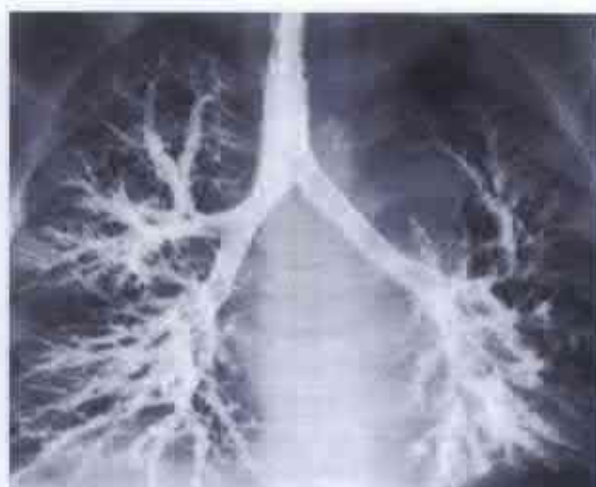
Bronhoscopia permite de a evalua caracterul și gravitatea endobronșitei prezentă în toate cazurile de boală bronșiectatică. De asemenea metoda face posibil lavajul bronhiilor cu evaluarea peisajului microbic.

Până nu de mult bronhografia reprezenta metoda de bază în diagnosticul bolii bronșiectatice, inclusiv la copii. Această metodă destul de informativă permite determinarea cu certitudine a gradului evolutiv de afecțiunii, concretizarea localizării procesului patologic, dimensiunilor, gradului de răspândire, stării segmentelor adiacente etc. (fig. 5.12).

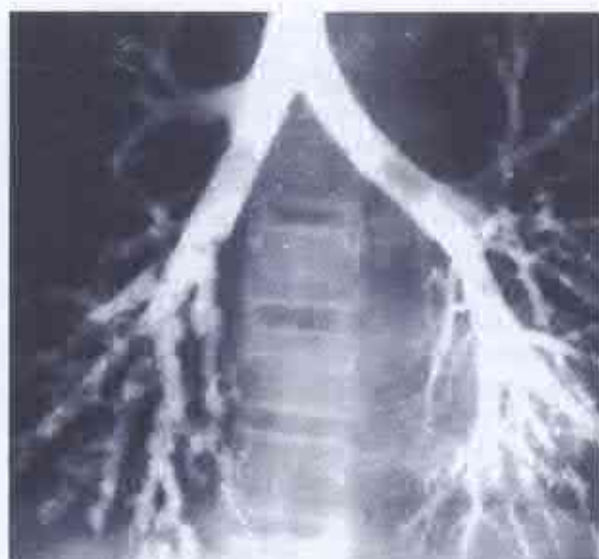
Tomografia computerizată reprezintă metoda de elecție în stabilirea diagnosticului de boală bronșiectatică.<sup>20</sup> Rata rezultatelor fals negative constituie 2%, iar al celor fals pozitive - 1%.<sup>51</sup> Ca semn patognomonic pentru bronșiectazii poate servi majorarea de 1,5 ori a diametrului intern al bronhiiei față de diametrul arterei pulmonare ce-l însoțește. Banjar H. (2006) descria câteva criterii principale de diagnostic a bolii bronșiectatice depistate la tomografia computerizată: nivele aerolichidiene în bronhiile dilatate, aranjarea liniară a dilatărilor bronhiilor, dilatarea bronhiilor periferice, îngroșarea pereților bronhiilor dilatate.



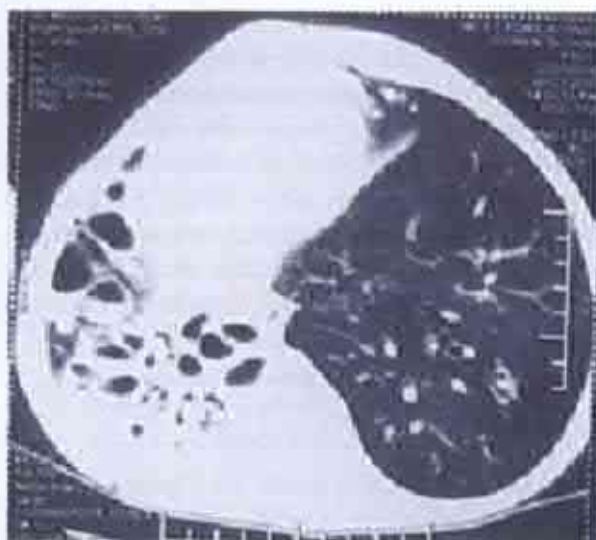
**Fig. 5.11.** Radiografie preoperatorie. În lobul inferior al plămânului stâng se vizualizează o infiltrație pneumonică neomogenă, conturul inimii cu neregularități, neclar; hilul pulmonar deplasat medial; sinusul costodiafragmal umplut; pleura costală îngroșată.  
Diagnosticul: proces bronhopulmonar cronic al lobului inferior al plămânului stâng în faza de acutizare.



**Fig. 5.12.** Bronhogramă. Pe dreapta: deformarea bronhiilor segmentelor S7, S8, S9, S10 - contururi cu neregularități, lumenul bronhiilor neuniform contrastat, ramificațiile de calibru mic parțial nu se contrastează.  
Pe stânga: deformare majoră a bronhiilor din segmentele S8, S9, S10 - contururi neregulate, fragmentate, alternanță de sectoare stenozate și ectaziate, bronhiile sunt apropiate între ele pe contul micșorării unghiului de ramificație, ramificațiile mici nu sunt contrastate, se determină amputarea bronhiilor la nivelul generației IV - V. Bronhiile segmentelor linguale au lumenul și conturul cu neregularități.  
Diagnosticul: proces bronhopulmonar cronic bilateral; boala bronșiectatică. Bronșiectazii de tip mixt cu pneumoscleroză a lobului inferior al plămânului stâng. Semne de bronșită deformantă a segmentelor linguale ale plămânului stâng și a segmentelor bazale pe dreapta.



**Fig. 5.14.** Pacientul B., 14 ani. Bronhografie: pe dreapta bronhiile cu lumen neuniform, substanța de contrast pătrunde în bronhii neuniform, se determină striație transversală, bronhiile mici nu sunt contrastate, deformarea și micșorarea unghiului de ramificare a bronhiilor.  
Diagnosticul: proces bronhopulmonar cronic bilateral. Pe dreapta, în lobul mediu și inferior, bronșiectazii mixte; pe stânga - afectarea predominantă a lobului inferior - bronșiectazii cilindrice.



**Fig. 5.13.** CT. Bronșiectazii saciforme cu afectarea totală a plămânului stâng.

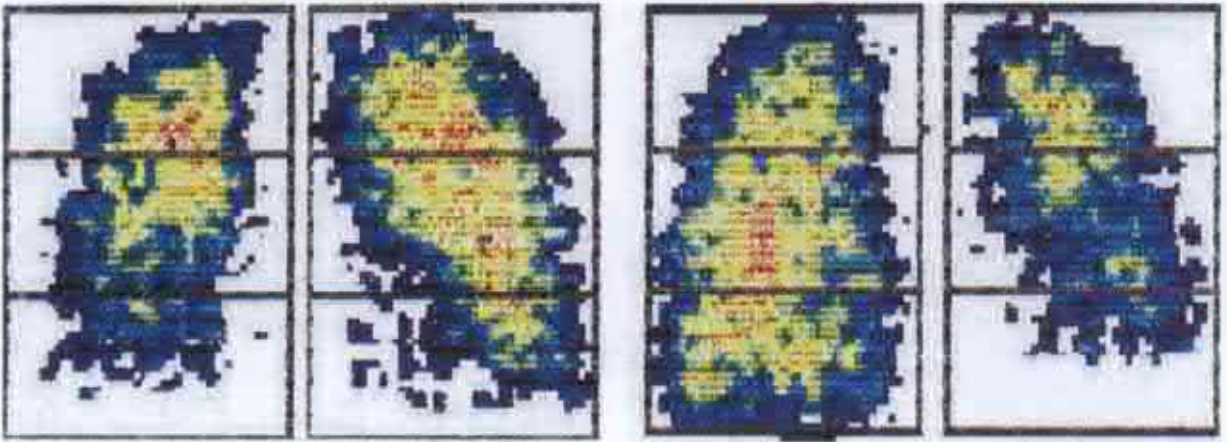


Fig. 5.15. Pacientul B., 14 ani. Scintigrafie pulmonară prin perfuzie: modificări microcirculatorii severe în zonele afectate pe dreapta.

Scintigrafia pulmonară (fig. 5.14; 5.15) atestă starea funcțională a tuturor segmentelor pulmonilor.

Angiografia, efectuată pentru depistarea hipertensiunii în circuitul mic, decelează diminuarea vascularizării în zona afectată, lipsa contrastului în regiunea patologică.

**Diagnosticul diferențial** se efectuează cu: pseudobronșiectaziile temporare (până la 6 luni), care se pot dezvolta la copii în unele infecții pulmonare,<sup>43</sup> bronșita obstructivă, pneumoniile recidivante, tuberculoza pulmonară, malformațiile bronhopulmonare, astmul bronșic, bronșiolitele, mucoviscidoza, sindromul Hammen – Rich etc.

**Tratamentul** bolii bronșiectatice este complex, individualizat în fiecare caz aparte. Prima linie de tratament simptomatic al bolii bronșiectatice la copii are ca scop reducerea obstrucției căilor respiratorii și eliminarea florei patogene din căile respiratorii inferioare. Aceste principii se realizează prin administrarea tratamentului antibacterian, procedurilor fizioterapeutice, inhalatiilor cu bronhodilatatoare și corticosteroizi.<sup>43</sup> Ameliorarea clearancelui mucociliar și tratamentul infecției recurente în mare măsură influențează evoluția maladiei.

Spectrul de preparate antibacteriene se indică în funcție de sensibilitatea florei izolate, cura de tratament fiind de 3-4 săptămâni.

Procedurile fizioterapeutice, masajul vibrator al cutiei toracice și drenajul postural sunt manopere des aplicate în tratamentul copiilor cu boala bronșiectatică. Utilizate în paralel cu administrarea preparatelor mucolitice, au un rol important în rezolvarea obstrucției bronhiilor. Anihilarea acestora prin inalații cu bronhodilatatoare și preparate corticosteroide este discutabilă, la fel ca și utilizarea remediilor antiinflamatoare.<sup>22, 38</sup> Au fost constatate beneficii acceptabile în ce privește ameliorarea clearancelui mucociliar în utilizarea inhalatiilor cu dezoxiribonuclează recombinată.<sup>4</sup>

Scopul tratamentului chirurgical în boala bronșiectatică constă în ameliorarea calității vieții bolnavilor în caz de ineficiență a tratamentului conservativ sau în asocierea unor complicații (empiem pleural, hemoptizie recurentă, dezvoltarea absceselor).<sup>43</sup>

Tratamentul chirurgical include operațiile de rezecție pulmonară (lobectomie, segmentectomie) sau extirparea bronhiilor modificate.

## BIBLIOGRAFIE

1. **Angrill J., Agusti C., de Celis R. et al.** Bacterial colonization in patients with bronchiectasis: microbiological pattern and risk factors. *Thorax*. 2002. 57:15-19.
2. **Annobil S.H., Morad N.A., Kameswaran M. et al.** Bronchiectasis due to lipid aspiration in childhood: clinical and pathological correlates. *Ann. Trop. Pediatr.* 1996. 16(1):19-25.
3. **Ashaur M., Al-Kattan K.M., Jain S.K. et al.** Surgery for bronchiectasis results and prognostic factor. *Tubercle & Lung Dis.* 1996. 77(2):168-172.
4. **Banjar H.H.** Childhood bronchiectasis: a review. *Bahr. Med. Bull.* 2006. 28(2):1-10.
5. **Banjar H.H.** Clinical profile of Saudi children with bronchiectasis. *Indian J. Pediatr.* 2007. 74(2):149-152.
6. **Barker A.F., Bardana E.J.** Bronchiectasis: Update of an orphan disease. *Am. Rev. Respir. Dis.* 1988. 137:969-978.
7. **Bastardo C.M., Sonnappa S., Stanojevic S. et al.** Non-cystic fibrosis bronchiectasis in childhood: longitudinal growth and lung function. *Thorax*. 2009. 64:246-251.
8. **Coleman L.T., Kramer S.S., Marcowitz R.I., Krawitz R.M.** Bronchiectasis in children. *J. Thoracic Imaging*. 1995. 10(4):268-279.
9. **Dagli E.** Non-cystic fibrosis bronchiectasis. *Paediatr. Respir. Rev.* 2000. 1:64-70.
10. **Davies G., Wells A.U., Doffman S., Watanabe S., Wilson R.** The effect of *Pseudomonas aeruginosa* on pulmonary function in patients with bronchiectasis. *Eur. Respir. J.* 2006. 28:974-979.
11. **Despaux J., Polio J.C., Dalphin J.C., Wendling D.** Rheumatoid arthritis and bronchiectasis. A retrospective study of fourteen cases. *Rev. Rheum. Engl. Edit.* 1996. 63(11):801-808.
12. **Eliferink J.G.R., de Koster B.M.** Endothelin-induced activation of neutrophil migration. *Biochem. Pharmacol.* 1994. 48:865-871.
13. **Escudiera E., Tamalet A., Pruliere-Escabassec V., Rogerd G., Costec A.** Dyskinesie ciliaire primitive. *Rev. Fr. Allergol. Immunol. Clin.* 2006. 46:530-537.
14. **Evans S.A., Turner S.M., Bosch B.J. et al.** Lung function in bronchiectasis: the influence of *Pseudomonas aeruginosa*. *Eur. Respir. J.* 1996. 9(8):1601-04.
15. **Ferkol T.W., Davis P.B.** Bronchiectasis and bronchiolitis obliterans; in Taussig L.M., Landau L.I., Le Souef P.N., Morgan W.J., Martinez F.D., Sly PD (eds): *Pediatric Respiratory Medicine*. St. Louis. Mosby, 1999. pp. 784-789.
16. **Frey H.R., Russi E.W.** Bronchiectasis - current aspects of an old disease. *Schweiz. Med. Wochens. J. Med.* 1997. 127(6):219-230.
17. **Gomez-Carrasco J.A., Barrere-Gomez M.J., Garcia-Mourino V. et al.** Selective and partial IgA deficiency in an adolescent male with bronchiectasis. *Alergol. Immunol.* 1994. 22(6):261-263.
18. **Gudumac Eva, Babuci V., Rîvneac V., Vafaman V., Jalbă A.** Modificări ultrastructurale în boala bronșiectatică la copil. *Buletin de perinatologie*. 2000. Nr.2. P.60 - 62.
19. **Gudumac Eva, Babuci V., Vafaman V. et al.** Afecțiunile bronhopulmonare cronice nespecifice la copil. Chișinău. 1999. P.32-91.
20. **Hacıbohimoglu G., Fazilioglu M., Olcmen A. et al.** Surgical management of childhood bronchiectasis due to infectious disease. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2004. 127:1361-5.
21. **Hill S.L., Mitchell J.L., Burnett D., Stockley R.A.** IgG subclasses in the serum and sputum from patients with bronchiectasis. *Thorax*. 1998. 53(6):463-468.
22. **Karadag B., Karakoc F., Ersu R. et al.** Non-cystic-fibrosis bronchiectasis in children: a persisting problem in developing countries. *Respirat. on.* 2005. 72:233-238.
23. **Karakoc F., Karadag B., Akbenlioglu C. et al.** Foreign body aspiration: What is the outcome? *Pediatr. Pulmonol.* 2002. 34:30-36.
24. **Karakoc G.B., Yilmaz M., Altintas D.U. et al.** Bronchiectasis: still a problem. *Pediatr. Pulmonol.* 2001. 32:175-178.
25. **King P.T., Holdsworth S.R., Freezer N.J. et al.** Characterisation of the onset and presenting

- clinical features of adult bronchiectasis. *Respir. Med.* 2006. 100:2183-9.
26. **Laennec R.T.H.** De l'auscultation mediate ou traite du diagnostic des maladies des poumons et du coeur, fonde, principalement sur ce nouveau moyen d'exploration. Paris. Brosson et Claude. 1819.
  27. **Lai S.H., Wong K.S., Liao S.L.** Clinical analysis of bronchiectasis in Taiwanese children. *Chang Gung Med. J.* 2004. 27:122-128.
  28. **Lander F.P.L.** Bronchiectasis and atelectasis: Temporary and permanent changes. *Thorax.* 1946. 1:198-210.
  29. **Li A.M., Sonnappa S., Lex C. et al.** Non-CF bronchiectasis: does knowing the aetiology lead to changes in management? *Eur. Respir. J.* 2005. 26:8-14.
  30. **Lieboww A.A., Hales M.R., Lindskog G.E.** Enlargement of the bronchial arteries and their anastomosis with pulmonary arteries in bronchiectasis. *Am. J. Pathol.* 1949. 25:211-31.
  31. **Lopez-Farre A., Riesco A., Espinosa G. et al.** Effect of endothelin-1 on neutrophil adhesion to endothelial cells and perfused heart. *Circulation.* 1993. 88:1166-1171.
  32. **Mahadeva R., Zhao M.H., Stewart S. et al.** Vasculitis and bronchiectasis in a patient with antibodies to bactericidal/permeability - increasing protein and alpha1-antitrypsin deficiency. *Chest.* 1997. 112(6):1699-701.
  33. **Mahut B., Delacourt C., de Blic J. et al.** Bronchiectasis in child after acrolein inhalation. *Chest.* 1993. 104(4):1286-87.
  34. **Nemeş Eva, Avramescu C., Voiculescu C., Şorop O.** Investigația imunității celulare în afecțiunile bronhopulmonare cornice la copil. *Rev. Rom. Pediatr.* 1998. Nr.1. P.57-60.
  35. **Ogilvie AG.** The natural history of bronchiectasis. *Arch Intern Med* 1941; 68: 395-400.
  36. **Pasteur M.C., Helliwell S.M., Houghton S.J. et al.** An investigation into causative factors in patients with bronchiectasis. *Am. J. Respir. Crit. Care. Med.* 2000. 162:1277-1284.
  37. **Pifferi M., Cangiotti A.M., Caramella D. et al.** "Cyst-like" structures within the ciliary shafts in children with bronchiectasis. *Eur. Respir. J.* 2004. 23:857-860.
  38. **Prasad M., Tino G.** Bronchiectasis, part 2: Management. *J. Respir. Dis.* 2008. 29(1): 20-25.
  39. **Reid L.M.** Reduction in bronchial subdivision in bronchiectasis. *Thorax.* 1950. 5:233-47.
  40. **Roberts C., Devenny A.M., Broker R., Cockburn J.S., Kerr K.M.** Inflammatory endobronchial polyposis with bronchiectasis in cystic fibrosis. *Eur. Respir. J.* 2001. 18:612-615.
  41. **Schleimer R.P., Benenati S.V., Friedman B., Bochner B.S.** Do cytokines play a role in leukocyte recruitment and activation in the lung? *Am. Rev. Respir. Dis.* 1991. 143:1169-1174.
  42. **Sepper R., Kontinen Y.T., Ingman T., Sorsa T.** Presence, activities, and molecular forms of cathepsin G, elastase, alpha1-antitrypsin, and alpha1-antichymotrypsin in bronchiectasis. *J. Clin. Immunol.* 1995. 15(1):27-34.
  43. **Sirmali M., Karasu S., Turut H. et al.** Surgical management of bronchiectasis in childhood. *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* 2007. 31:120-123.
  44. **Swinson D.R., Symmons D., Suresch U., Jones M., Booth J.** Decreased survival in patients with coexistent rheumatoid arthritis and bronchiectasis. *Brit. J. Rheumatol.* 1997. 36(6):689-691.
  45. **Tabatabaie P., Aghamohammadi A., Mamishi S. et al.** Evaluation of humoral immune function in patients with bronchiectasis. *Iran J. Allergy Asthma Immunol.* 2008. 7(2):69-77.
  46. **Tsang K.W., Tan K.C., Ho P.L. et al.** Inhaled fluticasone in bronchiectasis: a 12 month study. *Thorax.* 2005. 60:239-243.
  47. **Tummler B., Bosshammer J., Breitenstein S. et al.** Infections with *Pseudomonas aeruginosa* in patients with cystic fibrosis. *Behring Inst. Mitter.* 1997. 98:249-255.
  48. **Veale D., Rodgers A.D., Griffiths J. et al.** Variability in ciliary beat frequency in normal subjects and patients with bronchiectasis. *Thorax.* 1993. 48(10):1018-1020.
  49. **Whitwell F.** A study of the pathology and pathogenesis of bronchiectasis. *Thorax.* 1952. 7:213-9.
  50. **Wilson B., Jones P.W., O Leary C.J. et al.** Effect of sputum bacteriology on the quality of life of



- patients with bronchiectasis. *Eur. Respir. J.* 1997. 10(8):1754-60.
51. **Young K., Aspestrand F., Kolbenstvedt A.** High resolution CT and bronchography in the assessment of bronchiectasis. *Acta Radiol.* 1991. 32:439-41.
52. **Zheng L., Tiroe G., Kam W.K. et al.** Endothelin-1 in stable bronchiectasis. *Eur. Respir. J.* 2000. 16:146-149.
53. **Богдельников И.В., Кубышкин А.В., Говалова Н.Г.** Изменение протеиназ-ингибиторного баланса бронхо-альвеолярного секрета при воспалительных заболеваниях легких у детей. *Педиатрия.* 1990. №3. С.17-20.
54. **Васильев В.И., Шаров Ю.К., Куксинский И.Е.** Содержание иммуноглобулинов в бронхиальном секрете у детей, оперированных по поводу бронхоэктазий. *Вестн. Хир.* 1996. №2. С.67-69.
55. **Васильев В.Н., Побегалов Е.С.** Хирургическая тактика при бронхоэктазиях у детей. *Гр. и сердечно-сосуд. хир.* 1991. №10. С.55-57.
56. **Велтищев Ю.Е.** Врожденные и наследственные заболевания легких у детей. М. 1986. С.22-58.
57. **Есипова И.К., Алексеевских Ю.Г.** Структурно-функциональные особенности крупных и мелких бронхов и различия возникающих в них воспалительные реакций. *Арх. Пат.* 1994. №4. С.6-8.
58. **Игнатова Г.Л., Волчерский И.А., Волкова Э.Г. и др.** Состояние процессов ПОЛ при хроническом бронхите. *Тер. Архив.* 1998. №3. С.36-37.
59. **Климанов В.В., Халфина Ф.Г., Гамиров О.Ф.** Функциональная диагностика необратимых изменений бронхов при хронической пневмонии у детей. *Педиатрия.* 1991. №8. С.47-50.
60. **Колесников И.С., Латыкин М.И.** Хирургия легких и плевры. Л. 1988. С.234-254.
61. **Копиева Т.Н., Бармина Г.В., Грובהва О.М., Воронина Л.М.** Местные механизмы защиты при хроническом неспецифическом воспалении в легких. *Арх. Патологии.* 1992. №4. С.5-11.
62. **Костюченко М.В.** Рентгенодиагностика бронхоэктазов у детей. В кн. Мизерницкий Ю.Л., Царегородцев А.Д. (под ред.). Пульмонология детского возраста: проблемы и решения. Москва. 2004. Вып.4. С.35-38.
63. **Кузюкович П.М.** Бронхоэктатическая болезнь. *Здравоохран. Белоруссии.* 1989. №10. С.66-69.
64. **Кыдыралиев Н.К.** Причины возникновения, клиника и хирургическое лечение двусторонней бронхоэктазии у подростков и юношей. *Гр.хир.* 1987. №2. С.55-58.
65. **Маявский А.Н.** Клинические аспекты фагоцитоза. Казань. 1993.
66. **Маянский А.Н.** Хроническое воспаление. М. 1991.
67. **Непомнящих Г.И., Непомнящих Л.М.** Прижизненная патологоанатомическая диагностика и прогноз хронических воспалительных процессов в легких. *Арх. патологии.* 1990. №2. С.30-35.
68. **Орлов А.В., Кривченко И.З.** О сроках формирования и диагностике бронхоэктазов у детей, перенесших острую пневмонию. *Росс. вестн. перинат. и педиатрии.* 1993. №4. С.36.
69. **Страхов С.Н., Клебовский А.И.** Диагностика скрытых пороков развития сосудов легких при хронической пневмонии у детей. *Росс. вестн. перинат. и педиатрии.* 1994. №4. С.18-24.
70. **Стручков Ю.В., Прозоровская К.Н., Недвецкая Л.М. и др.** Сочетанные бронхолегочные и гастродуоденальные заболевания. *Гр. и Сердечно-сосуд. Хир.* 1990. №3. С.37-40.
71. **Филлимонов А.Б., Можейко А.В., Дулькин Л.А., Корытная О.И.** О связи хронической микроаспирации и гастроэзофагального рефлюкса у детей с респираторной патологией. *Педиатрия.* 1990. №3. С.20-24.
72. **Эшанханов М.Э., Ахунджанов А.И., Агзамов А.М.** Исходы хирургического лечения посттуберкулезных неспецифических бронхолегочных заболеваний у детей и подростков. *Гр. Хир.* 1987. №1. С.44-48.

## 5.2. SINDROMUL SWYER JAMES MACLEOD

Emfizemul unilateral al plămânului este o afecțiune rar întâlnită caracterizată radiologic prin hipertransparență pulmonară unilaterală, descrisă inițial de Swyer P.R. și James G. (1953) la un băiețel de 6 ani,<sup>16</sup> mai târziu de W.M.MacLeod (1954).<sup>9</sup> În literatura de specialitate acest sindrom este cunoscut și sub denumirea de pseudoemfizem obstructiv, pulmon hipertransparent unilateral. Este descrisă și forma bilaterală a sindromului Swyer James Macleod.<sup>3</sup>

Incidența sindromului Swyer James Macleod, care se dezvoltă după o bronșiolită obliterantă, nu este cunoscută.<sup>13</sup> Conform unor statistici, aceasta constituie circa 0,01% din 17450 radiografii analizate.<sup>4</sup>

**Etiopatogenia** acestei afecțiuni este discutată până în prezent. Swyer P.R. și James G. erau de părerea că emfizemul pulmonar unilateral este cauzat de insuficiența funcțională a arterei pulmonare, care s-a dezvoltat secundar în urma unei afecțiuni pulmonare răspândite, posibil acaparată.<sup>16</sup> MacLeod V.M. (1954), descriind această maladie la adulți, susținea că este generată de agenezia sau hipoplazia unilaterală a arterei pulmonare. Unii autori erau de părerea că maladia este de origine congenitală, având la bază defectul primar al arterei pulmonare.<sup>1</sup> Ulterior această teorie a fost contrazisă prin faptul că generațiile de bronhii și ramurile vasculare la acești pacienți sunt normale.<sup>10</sup>

În prezent ipoteza "distrofiei progresive pulmonare" ca rezultat al bronșiolitei obliterante postinfecțioase a fost confirmată de mai mulți autori.<sup>13</sup> S-a constatat că bronșiolita obliterantă determină vasoconstricția reflectorie cu hipoperfuzia pulmonară, care, la rândul său, cauzează hipoplazia aparatului vascular pulmonar, cauza hipertransparenței plămânului afectat.<sup>17</sup> De asemenea, fibroza septurilor interalveolare generează obliterarea capilarelor pulmonare. La rândul său, obstrucția bronșică determină hiperexpansiunea secundară a segmentelor respiratorii terminale, care, sporind rezistența mecanică a circuitului capilar, contribuie la dezvoltarea atrofiei vasculare.<sup>10</sup>

Dezvoltarea sindromului Swyer James Macleod este legată de evoluția unor infecții respiratorii răspunzătoare de dezvoltarea bronșiolitei oblite-

rante: *Bordetella pertussis*, adenovirusuri de tipurile 3, 7, 21, virusul rugeolei, micoplasme, virusul scintilial.<sup>13,14</sup>

**Tabloul clinic** este variabil. Maladia poate evolua asimptomatic, fiind depistată la un examen radiologic ocazional.<sup>14</sup> În unele cazuri boala se poate manifesta clinic destul de tardiv, la o vârstă adultă.<sup>4</sup>

Boala poate debuta și din fragedă copilărie cu tuse cronică, hemoptizie, dispnee, infecție respiratorie recurentă sau cu semne caracteristice pentru bronșiectaziile dezvoltate secundar.<sup>2,4,7,17</sup> Conform unor observații clinice, boala se poate manifesta primar cu pneumotorax spontan sau pneumomediastinum.<sup>14</sup>

La examenul percutor se determină sunet timpanic al pulmonului afectat, auscultativ respirație atenuată, inspirație prelungită, deplasarea contralaterală a tonurilor cardiace.

**Diagnosticul.** *Examenul radiologic* al cutiei toracice apreciază hipertransparența pulmonului afectat, desenul pulmonar prezent numai în regiunea hilului, organele mediastinului deplasate contralateral (fig. 5.16). Cupola hemidiafragmului în regiunea afectată aplatizată, cu excursie limitată. Excursia contralaterală a pulmonului este limitată ca urmare a comprimării acestuia de pulmonul afectat.<sup>11</sup>

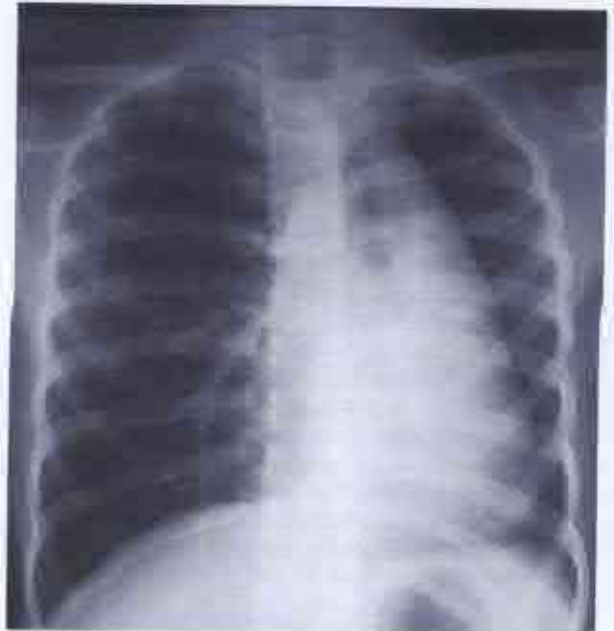


Fig. 5.16. Radiografie toracică (după Sit S.C. et al.) a unui copil de 7 ani cu sindrom Swyer James Macleod (explicații în text).

Contrar opiniei clasice conform căreia în sindromul Swyer James Macleod este afectat un plămân sau lob, tomografia computerizată a arătat că maladia poate fi heterogenă în distribuție, deseori fiind constatate modificări patologice și ale plămânului contralateral.<sup>5,7</sup> Bronhografia atestă deformația bronhiilor de calibru mare, care se termină orb, fără contrastarea bronhiilor de calibru mic. Uneori pot fi depistate bronșiectazii. Scintigrafic se depistează dereglări severe

de perfuzie.<sup>12,15</sup> Angiopulmonografic se determină hipoplazia arterei pulmonare cu scheletarea ramurilor acesteia.

**Tratamentul** conservativ constă în lupta cu infecțiile respiratorii. În unele cazuri se recurge la tratamentul chirurgical, indicațiile pentru intervenție chirurgicală fiind în funcție de gradul de insuficiență respiratorie, prezența afecțiunilor concomitente. Operația de elecție este lobectomia sau pulmonectomia.<sup>14</sup>

## BIBLIOGRAFIE

1. **Belcher J.R., Pattison J.N.** Hypoplasia of the lobar pulmonary arteries. *J. Thorax. Cardiovascular. Surg.* 1957. 34: 357.
2. **Chalmers J.H. Jr.** Swyer-James syndrome. *Semin. Respir. Infect.* 1999. 14:295-297.
3. **Erkasar C.F., Calgar C.E., Koray D., Ilgin K.N.** Bilateral Swyer-James (Macleod) syndrome. *Indian. J. Pediatr.* 2002. 69(5):433-435.
4. **Fragonese L., Girosi D., Battistini E.** Clinical, physiologic and roentgenographic changes after pneumonectomy in a boy with Macleod/Swyer-James Syndrome and bronchiectasis. *Pediatric Pulmonology* 2002. 34:412-6.
5. **Ghossain M.A., Achkar A., Buy J.N., Rochemare J., Vadrot D.** Swyer-James syndrome documented by spiral CT angiography and high resolution inspiratory and expiratory CT: an accurate single modality exploration. *J. Comput. Assist. Tomogr.* 1997. 21:616-618.
6. **Gottlieb L.S., Turner A.F.** Swyer-Jones (Macleod) syndrome. Variations in pulmonary-bronchial arterial blood flow. *Chest.* 1976. 69:62-66.
7. **Lucaya J., Gartner S., Garcia-Pena P. et al.** Spectrum of manifestations of Swyer-James-Macleod syndrome. *J. Comput. Assist. Tomogr.* 1998. 22:592-597.
8. **Lucaya J., Gartner S., Garcia-Pena P.** Spectrum of manifestations of Swyer-James-Macleod syndrome. *J. Comput. Assist. Tomogr.* 1998. 22:592-7.
9. **MacLeod V.M.** Abnormal transradiancy of one lung. *Thorax.* 1954. 9:147-153.
10. **Mathur S., Gupta S.K., Sarda M., Jaipal U.** Swyer-James-Macleod syndrome with emphysematous bulla. *J. Indian Med. Assoc.* 1995. 93:150-154.
11. **Metin G., Tutluoglu B., Musellim B.** Respiratory functions and exercise capacity in asymptomatic Swyer James syndrome: report of two cases. *Solum.* 2006. 8(2):80-85.
12. **Salmanzadeh A., Pomeranz S.J., Ramsingh P.S.** Ventilation-perfusion scintigraphic correlation with multimodality imaging in a proven case of Swyer-James (Macleod's) syndrome. *Clin. Nucl. Med.* 1997. 22:115-118.
13. **Schlesinger C., Veeraraghavan S., Koss M.N.** Constructive (obliterative) bronchiolitis. *Curr. Opin. Pulm. Med.* 1998. 4:288-293.
14. **Sit S.C., Lee Q.U., Chin M.C.** Three children with Swyer-James/Macleod syndrome. *H.K. J. Pediatr.* 2007. 12:53-57.
15. **Sulaiman A., Cavaille A., Vaugeois B., Tiffet O.** Swyer-James-Macleod syndrome; repeated chest drainages in a patient misdiagnosed with pneumothorax. *Interact. Cardiovasc. Thor. Surg.* 2009. 8:482-484.
16. **Swyer P.R., James G.C.W.** A case of unilateral pulmonary emphysema. *Thorax.* 1953. 8:133-136.
17. **Yiu M.W.C., Tsang K.W.T., Wong Y., Ooi G.C.** Focal area of hyperlucency on a chest radiograph. *Respiration.* 2001. 68:545-7.

## VI. PNEUMOTORAXUL SPONTAN

Pneumotoraxul reprezintă acumularea patologică de aer în cavitatea pleurală. Se disting 3 categorii de pneumotorax: spontan, traumatic și iatrogen. *Pneumotoraxul spontan* reprezintă o stare patologică poli etiologică determinată de pătrunderea aerului în cavitatea pleurală cu colabarea plămânului fără a avea legătură cu traumatismele sau manipulațiile medicale.<sup>31</sup>

Pneumotoraxul spontan se întâlnește la toate vârstele, preponderent la tineri, afectând în mod egal hemitoracele drept și stâng. Incidența pneumotoraxului spontan primar constituie circa 0,1%,<sup>25</sup> unele statistici indicând cifre mai concrete: 7,4 - 18 cazuri la 100000 băieți și 1,2 - 6 cazuri la 100000 fete.<sup>26</sup>

Pneumotoraxul spontan este o maladie cu tendință recidivantă, cazurile de recidivă fiind constatate în 20% din cazuri după primul episod al bolii, 60% - după al 2-lea, după al 3-lea episod recidivele fiind înregistrate în 80% cazuri.<sup>9</sup> Pneumotoraxul spontan este însoțit de o hemoragie intrapleurală. În caz când volumul hemoragiei depășește 400 ml se stabilește diagnosticul de hemopneumotorax spontan. Această stare patologică, care poate pune în pericol viața pacientului, identificată pentru prima dată de Laennec (1828), se întâlnește cu o incidență de până la 12% din numărul bolnavilor cu pneumotorax spontan.<sup>18</sup>

**Etiopatogenie.** În literatura de specialitate sunt enumerate două forme ale maladii: pneumotorax spontan primar, care se dezvoltă în urma ruperii blebsurilor subpleurale, și pneumotorax spontan secundar, generat de patologia pulmonară.<sup>1,10</sup>

Etiopatogenia *pneumotoraxului spontan primar* este determinată de dezvoltarea blebsurilor, a căror etiologie rămâne obscură.<sup>10</sup> În literatura de specialitate se disting formațiuni chistice veritabile ce dispun de un înveliș intern epitelial și vezicule aeriene, ultimile întâlnindu-se sub formă de bule și vezicule emfizematoase subpleurale (blebsuri) (fig. 6.1; 6.2). Aceste blebsuri au fost descrise pentru prima dată de Miller (1925).

Se presupune că bula se dezvoltă ca rezultat al atrofiei și proceselor degenerative ale septelor interalveolare, suprafața internă fiind tapetată de celule alveolare atrofice. În acest context prezintă impor-

tanță clasificarea propusă de Ohata M. și Suzuki H. (1980):

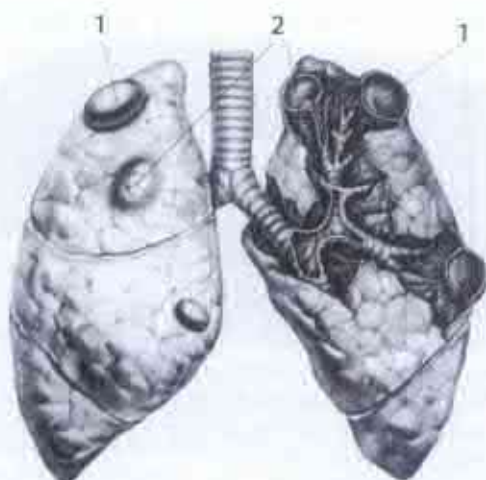
- tipul Reid 1 - bulele comunică cu parenchimul pulmonar, celulele mezoteliale absente, fibrele de collagen subiacente dezgolite, sunt prezenți pori de 20 microni
- tipul Reid 2 - bulele au colet larg, fără o demarcație netă de parenchimul pulmonar, fiind tapetate cu celule mezoteliale
- bule gigante care reprezintă balonări macroscopice, distincte de structura parenchimului, cu celule mezoteliale

Unii autori au constatat că blebsurile sunt delimitate de pleura viscerală prin sectoare de țesut pulmonar. Blebsurile se dezvoltă în urma perforării alveolei cu decolarea foitei viscerale a pleurei. Nefiind tapetat cu țesut pulmonar, peretele ei este reprezentat de elementele structurale ale pleurei, fără de înveliș intern epitelial. Bulele și blebsurile sunt localizate, de obicei, în regiunea apicală a plămânului.<sup>21</sup>

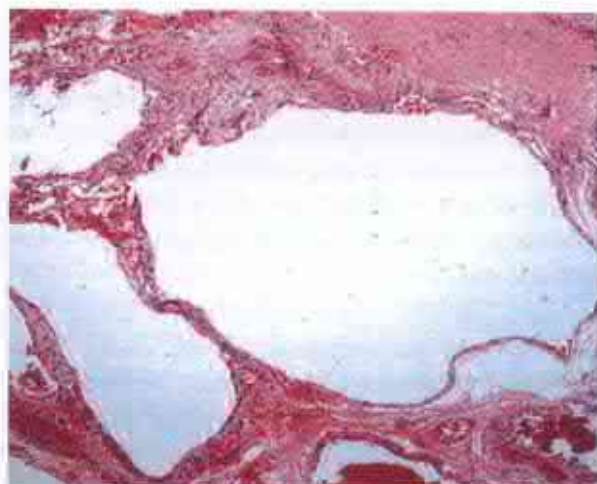
Conform unor opinii, pneumotoraxul spontan primar are la bază degradarea fibrelor elastice, determinată de dezechilibrul sistemelor proteaze-anti-proteaze și oxidanți-antioxidanți în care neutrofilele și macrofagele au un rol important.

*Pneumotoraxul spontan secundar* se poate dezvolta ca o complicație în fibroza chistică, malformații congenitale bronhopulmonare (emfizemul lobar congenital, malformația congenitală chistică adenomatoidă etc.), granulomatoza Wegener, neoplazii etc.

*Granulomatoza Wegener* este o maladie idiopatică sistemică inflamatorie cu afectarea căilor respiratorii superioare, inferioare și a rinichilor. De obicei pneumotoraxul spontan în granulomatoza Wegener se dezvoltă în faza activă a maladii, când pacientul este supus tratamentului cu imunodepresante.<sup>12, 27</sup> Ipotezele patogenetice ale dezvoltării pneumotoraxului spontan în această maladie sistemică sunt legate de ruperea nodulilor parenchimului pulmonar în spațiul cavității pleurale, dezvoltarea granulomei în pleură, a fistulelor bronhopleurale.<sup>16, 30</sup> Unii autori au constatat în piesele de rezecție fibroelastoza parenchimului pulmonar cu fibroza pleurei în care puteau fi găsite bule.<sup>27</sup>



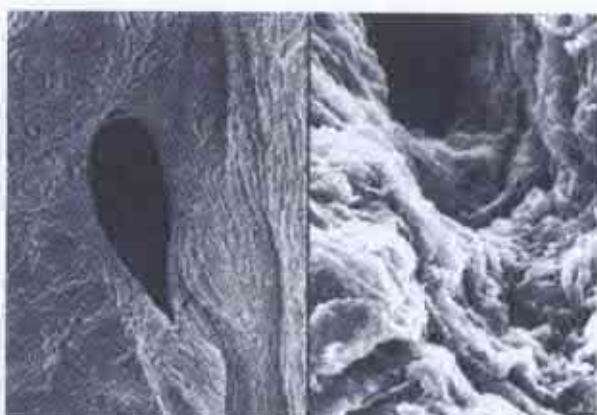
**Fig. 6.1.** Reprezentarea schematică a bulelor și veziculelor localizate subpleural - 1 și parapleural - 2 (după Колесников И.С., 1988).



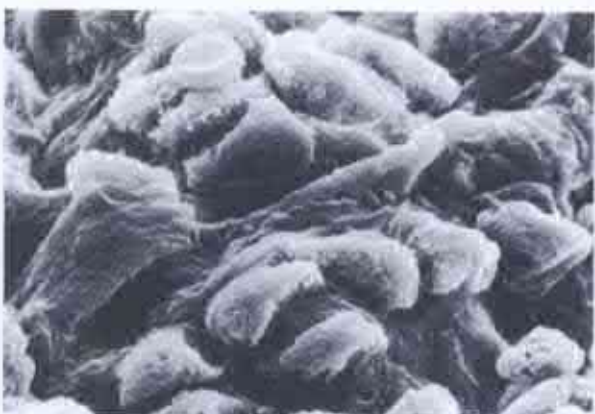
**Fig. 6.2.** Piesă histologică - prezența blebsurilor în grosimea pleurei modificată fibrotic (după Ayed A.K. et al., 2006).



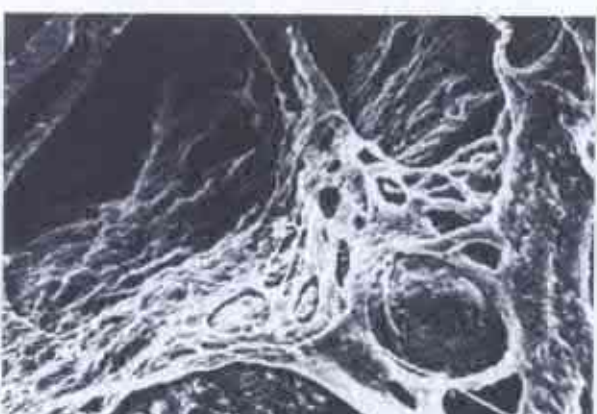
**Fig. 6.3.** Microscopia electronică a bulei emfizematoase de tip Reid I (după Ohata M., Suzuki H., 1980). Bula comunică cu parenchimul pulmonar (săgeată).



**Fig. 6.4.** Microscopia electronică a bulei emfizematoase de tip Reid I (după Ohata M., Suzuki H., 1980). Din stânga - porii care provoacă scurgeri de aer în cavitatea pleurală, din dreapta - lipsa totală de celule mezoteliale în regiunea porilor.



**Fig. 6.5.** Microscopia electronică a bulei de tip Reid II (după Ohata M., Suzuki H., 1980). Pe suprafața externă a bulei pot fi observate celule mezoteliale.



**Fig. 6.6.** Microscopia electronică a bulei gigante (Ohata M., Suzuki H., 1980). Baza unei bule gigante. Starea deteriorată și structura trabeculară a peretelui.

*Microlitiaza alveolară pulmonară* este o cauză destul de rar întâlnită a pneumotoraxului spontan secundar. Se caracterizează prin multiple depozitări de fosfat de calciu în spațiile alveolare cu dezvoltarea unui număr mare de bule emfizematoase (fig. 6.7).<sup>3</sup> În literatura de specialitate sunt descrise formele sporadică și familială, maladia transmitându-se autozomal-recesiv.<sup>2</sup>

Una dintre stările patologice, care poate dezvolta pneumotoraxul spontan secundar, este și boala buloasă a plămânilor. De menționat, că forma congenitală a bolii buloase este o maladie destul de rar întâlnită, depistată, de regulă, în faze avansate.

**Tabloul clinic și diagnosticul.** Debutul maladiei este acut cu dureri violente în hemitoracele afectate, slăbiciuni generale, dispnee progresivă, tuse. La scurt timp se asociază insuficiența cardiorespiratorie (cianoză, polipnee, transpirație, agitație etc.). Diagnosticul clinic se bazează pe trepidul lui Gaillard: timpanism, absența murmurului vezicular, vibrațiilor vocale.<sup>6,19</sup>

Examenul radiologic pune în evidență imaginea tipică de pneumotorax (hipertransparentă) cu colabarea plămânului, deplasarea organelor mediastinale (fig. 6.8).

Tomografia computerizată și rezonanța magnetică toracopulmonară poate decela bule de emfizem și blebsuri pulmonare. În același timp, această metodă nu permite prognozarea evoluției bolii, în principal dezvoltarea recidivelor.<sup>20</sup> În pneumotoraxul spontan secundar tomografia computerizată permite concretizarea maladiei de bază (fig. 6.9).

**Diagnosticul diferențial** se va face cu emfizemul bulos, chistul aerian, caverna tuberculoasă, hernia diafragmatică etc.

**Tratamentul.** Principiile de bază ale tratamentului pneumotoraxului spontan includ: eliminarea aerului intrapleural, reexpansiunea completă a plămânului, restabilirea funcției fiziologice a pleurei, prevenirea dezvoltării recidivelor maladiei.<sup>20</sup> Metodele conservative în tratamentul pneumotoraxului spontan sunt: regim la pat, puncția cu drenarea cavității pleurale și aspirarea aerului pleural, pleurotomia minimă tip Bulau cu drenaj aspirativ fiind o metodă optimă în pneumotoraxul spontan.<sup>9</sup> În același timp, conform unor opinii, fără folosirea concomitentă a preparatelor sclerozante aceste măsuri nu reduc semnificativ riscul dezvoltării recidivelor.<sup>21</sup>



Fig. 6.7. Aspect macroscopic al piesei de rezecție la un bolnav (adult) cu microlitiază alveolară pulmonară (după Bathchelor T.J.P. et al., 2007).

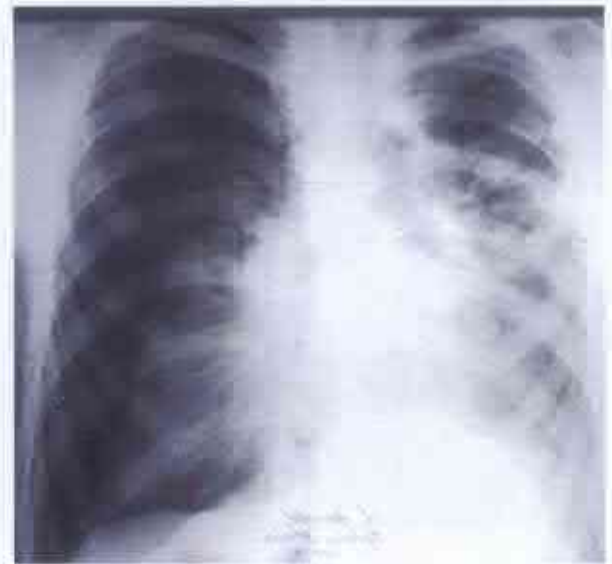


Fig. 6.8. Radiografie toracică preoperatorie. Pacient P. în vârstă de 16 ani cu pneumotorax pe dreapta dezvoltat acut.

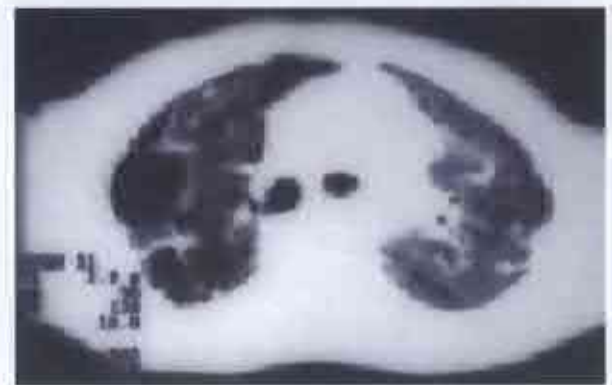


Fig. 6.9. Tomografie computerizată preoperatorie a pacientului P., 16 ani. Multiple cavități chistice vizualizate bilateral, difuz, mai avansat în lobul superior pe dreapta.

Pe parcursul anilor, în tratamentul chirurgical al pneumotoraxului spontan au fost practicate mai multe procedee chirurgicale. Tyson M.D. și Crandall W.B. (1941) au propus excizia blebsurilor subpleurale cu abrazierea pleurei. Ulterior, Gaensler E.A. (1956) propunea, cu scop de pleurodeză, pleurectomia parietală. Deslauriers J. et al. (1980) aplicau rezecția blebsurilor zonei apicale cu pleurectomia parietală apicală prin abord transaxilar. La copii sunt acceptate aceleași principii de tratament chirurgical, realizate mai frecvent prin toracotomie transaxilară sau cu ajutorul chirurgiei toracoscopice videoasistate.<sup>3</sup>

În literatura de specialitate, în tratamentul pneumotoraxului spontan este recomandată pleurodeza chimică. În calitate de substanțe cu acțiune sclerozantă asupra pleurei sunt indicate: talcul, tetraciclina, minociclina, doxiciclina etc., care pot fi introduse în cavitatea pleurală prin tubul de drenaj sau cu ajutorul metodei de pudraj toracoscopic. Metoda de pleurodeză chimică este recomandată în caz de ineficiență a drenării cavității pleurale timp de 48 ore.<sup>17</sup>  
<sup>18</sup> Colegiul American al Medicilor Toracaliști recomandă ca perioada de supraveghere să fie în mediu de 4 zile (diapazonul este 2 - 6 zile), iar în caz de persistență a fistulei bronhopleurale să se recurgă la

pleurodeză chimică toracoscopică cu soluție de talc sau de doxiciclina.<sup>4</sup>

Talcul este o substanță eficientă în obținerea pleurodezei chimice.<sup>11</sup> În același timp, utilizarea talcului nu este lipsită de reacții adverse, fiind constatate dureri toracice acute sau cronice, febră, dezvoltarea distres sindromului etc.<sup>5,22</sup> Unii autori menționează că febra apare până la 45% din cazuri după pudrajul toracoscopic cu talc al cavității pleurale.<sup>14</sup>

Tratamentul chirurgical al bolii buloase complicată cu pneumotorax spontan include două etape: 1) înlăturarea chirurgicală a cauzei maladiei; 2) tratamentul chirurgical cu scop profilactic al recidivelor. În prezent rezecția pulmonară nu se mai aplică. Operațiile organomenajante elaborate de E.Naclerio (1947) corespund principiilor de tratament ale bolii buloase și au ca scop păstrarea maximală a țesutului pulmonar funcțional. Sunt utilizate și alte metode care prevăd dezvoltarea de condiții pentru dispariția cavității pleurale. Cu toate achizițiile contemporane, inclusiv și tehnicile videoasistate, problema tratamentului chirurgical al bolii buloase complicată cu pneumotorax este departe de a fi soluționată și necesită studii științifice aprofundate.

## BIBLIOGRAFIE

1. **Ayed A.K., Al-Din H.J.** The results of thoracoscopic surgery for primary spontaneous pneumothorax. *Chest*. 2000. 118:235-238.
2. **Ayed A.K., Chandrasekaran C., Sukumar M.** Video-assisted thoracoscopic surgery for primary spontaneous pneumothorax: clinicopathological correlation. *Eur. J. Cardio-Thor. Surg.* 2006. 29:221-5.
3. **Bathchelor T.J.P., Ngaage D.L., McGivern D.V., Cowen M.E.** Surgical management of pneumothorax in pulmonary alveolar microlithiasis. *Ann. Thorac. Surg.* 2007. 84:290-292.
4. **Bauman M.H., Stronge C., Heffner J.E. et al.** Management of spontaneous pneumothorax. *Chest*. 2001. 119:590-602.
5. **Brant A., Eaton T.** Serious complications with talc slurry pleurodesis. *Respirology*. 2001. 6:181-5.
6. **Butterworth S.A., Blair G.K., LeBlanc J.G., Skarsgard E.D.** An open and shut case for early VATS treatment of primary spontaneous pneumothorax in children. *Can. J. Surg.* 2007. 50(3):171-174.
7. **Castellana G., Lamorgese V.** Pulmonary alveolar microlithiasis. *Respiration*. 2003. 70:549-55.
8. **Chan P., Clarke P., Daniel F.J.** Efficacy study of video-assisted thoracoscopic surgery pleurodesis for spontaneous pneumothorax. *Ann. Thorac. Surg.* 2001. 71:452-454.
9. **Cotulbea R.M., Ghelase F.** Chirurgie toracică. București. 1999. P.68-80.
10. **Czerny M., Salat A., Fleck T. et al.** Lung wedge resection improves outcome in stage I primary spontaneous pneumothorax. *Ann. Thorac. Surg.* 2004. 77:1802-1805.
11. **de Campos J.R., Vargas F.S., de Campos W. et al.** Thoracoscopy talc poudrage: a 15-year experience. *Chest* 2001. 119:801-6.
12. **Delevaux I., Khellaf M., Andre M. et al.** Spontaneous pneumothorax in Wegener granulomatosis. *Chest*. 2005. 128:3074-5.

13. **Deslauriers J., Beaulieu M., Despres J.P.** et al. Transaxillary pleurectomy for treatment of spontaneous pneumothorax. *Ann. Thorac. Surg.* 1980. 30:569-74.
14. **Froudarakis M., Klimathianaki M., Pougounias M.** Systemic inflammatory reaction, after thoracoscopic talc poudrage. *Chest.* 2006. 129:356-361.
15. **Gaensler E.A.** Parietal pleurectomy for recurrent spontaneous pneumothorax. *Surg Gynaecol Obstet* 1956;102:293-308.
16. **Galateau F., Loire R., Capron E.** et al. Les lésions pulmonaire de la maladie de Wegener. Rapport du group francais de recherche anatomo-clinique. Etude de 40 biopsies pulmonaires. *Rev. Mal. Respir.* 1992. 9:431-42.
17. **Gyorik S., Erni S., Studler U.** et al. Long-term follow-up thoracoscopic talc pleurodesis for primary spontaneous pneumothorax. *Eur. Respir. J.* 2007. 29:757-760.
18. **Hsu N.Y., Shih C.S., Hsu C.P., Chen P.R.** Spontaneous hemopneumothorax revisited: clinical approach and systemic review of the literature. *Ann. Thorac. Surg.* 2005. 80:1859-1863.
19. **Hui Y.W., Chan K.W., Chung C.K.** et al. Adolescent primary spontaneous pneumothorax: a hospital's experience. *HK J. Paediatr. (new series).* 2006. 11:128-32.
20. **Lang-Lazdunski L., Kerangal X., Pons F., Jancovici R.** Primary spontaneous pneumothorax: one-stage treatment by bilateral videothoracoscopy. *Ann. Thorac. Surg.* 2000. 70:412-417.
21. **Margolis M., Charagozloo F., Tempesta B.** et al. Video-assisted thoracic surgical treatment of initial spontaneous pneumothorax in young patients. *Ann. Thorac. Surg.* 2003. 76:1661-1664.
22. **Milton R., Cale A.R.J.** Chronic pain due to talc pleurodesis for spontaneous pneumothorax. *Ann. Thorac. Surg.* 2003. 76:1740-1.
23. **Ohata M., Suzuki H.** Pathogenesis of spontaneous pneumothorax. With special reference to the ultrastructure of emphysematous bullae. *Chest.* 1980. 77:771-6.
24. **Sadikot R.T., Greene T., Meadows Arnold A.G.** Recurrence of primary spontaneous pneumothorax. *Thorax.* 1997. 52:805-9.
25. **Sahn S.A., Heffner J.E.** Spontaneous pneumothorax. *N. Engl. J. Med.* 2000. 342:868-74.
26. **Shaw K.S., Prasil P., Nguyen L.T., Laberge J.M.** Pediatric spontaneous pneumothorax. *Semin. Pediatr. Surg.* 2003. 12(1):55-61.
27. **Storelli E., Casali C., Natali P.** et al. Unusual pathogenesis of spontaneous pneumothorax secondary to Wegener's granulomatosis. *Ann. Thorac. Surg.* 2007. 84:288-290.
28. **Tschopp J.M., Rami-Porta R., Noppen M., Astoul P.** Management of spontaneous pneumothorax: state of the art. *Eur. Respir. J.* 2006. 28:637-650.
29. **Tyson M.D., Crandall W.B.** The surgical treatment of recurrent idiopathic spontaneous pneumothorax. *J. Thorac. Surg.* 1941. 10:566.
30. **Wolffenbuttel B.H., Webr R.F., Kho G.S.** Pyopneumothorax: a rare complication of Wegener's granulomatosis. *Eur. J. Respir. Dis.* 1985. 67:223-7.
31. **Zganjer M., Kljenak A.** Video-assisted thoracoscopic surgery for spontaneous pneumothorax in children - our experience. *Bratisl. Lek. Listy.* 2007. 108(4-5):200-202.



## VII. HILOTORAXUL

*Hilotoraxul* prezintă acumularea de limfă în cavitatea pleurală ca rezultat al dereglării integrității ductului toracic sau ducturilor limfatice regionale.<sup>30</sup> Poate fi o stare patologică potențial periculoasă pentru viața copilului prin inducerea unor complicații grave metabolice, imunologice, de nutriție.<sup>32</sup> Incidența hilotoraxului la copii nu este cunoscută, se presupune că ar constitui 1:10000.

Ductul toracic este vasul principal de transport al limfei de la tractul intestinal spre circuitul sanguin. Circulația limfatică prin ductul toracic se datorează mai multor factori, mai importante fiind contracțiile mușchilor acestuia, presiunea negativă intratoracică la inspirație, presiunea pozitivă intraabdominală, de rând cu contracțiile musculaturii striate a spatelui etc.<sup>33</sup> Prezența multiplelor supape asigură circulația limfei într-un singur sens.

Hilotoraxul poate fi de origine congenitală și dobândit,<sup>6, 31</sup> unii autori etiologic deosebind hilotoraxul traumatic și atraumatic.<sup>18</sup> Conform unor opinii, cu excepția hilotoraxului congenital, majoritatea cazurilor de hilotorax se dezvoltă după intervenții chirurgicale sau traume.<sup>26</sup>

### **Conținutul calitativ al limfei din ductul toracic** (după Садчикова Р.В., Разумовский А.Ю., 1997)

Albumină	22,0 – 59,8 g/l
Globulină	12,0 – 41,6 g/l
Fibrinogen	11,0 – 30,8 g/l
Proteină generală	160 – 240 g/l
Lipide generale	4,0 – 60,0 g/l
Colesterină generală	650 – 2200 mg/l
Eteri colesterinici liberi	250 – 1820 mg/l
Zahăr	480 – 2000 mg/l
Azot ureic	80,0 – 17,0 mg/l
Azot rezidual	60,0 – 142,0 mg/l
Na	104,0 – 108,0 m-ecv/l
K	3,8 – 5,0 m-ecv/l
Cl	85,0 – 130 m-ecv/l
Ca	3,4 – 6,0 m-ecv/l
Paneorganic	8,0 – 42,0 mg/l
Fosfatază alcalină	2,0 – 4,8 Un/ml
Fosfatază acidă	0,3 – 0,8 Un/l
Amilază	50 – 83 Un/ml
Lipază 0,5 – 2,4 Un/ml	0,5-2,4 Un/ml

*Hilotoraxul congenital* se poate dezvolta ca rezultat al obstrucțiilor intrauterine ale ductului toracic, al traumelor intranatale,<sup>31</sup> de asemenea se asociază cu malformațiile sistemului limfatic (limfangiomatoză, limfangioectazii),<sup>24</sup> vicii cardiovasculare congenitale,<sup>1</sup> neoplazii mediastinale,<sup>17</sup> afecțiuni cromozomiale (trisomia 21, sindromul Noonan),<sup>22</sup> fistula esotraheală de tip H.<sup>21</sup>

Hilotoraxul congenital constituie circa 8% din numărul total de copii cu această afecțiune.<sup>5</sup> Este o afecțiune rar întâlnită la copii și, în același timp, cauza cea mai frecventă a colecțiilor lichidiene în cavitatea pleurală la nou-născuți.<sup>2, 11, 12, 13, 25</sup> Se manifestă din primele zile de viață ale nou-născutului prin semne de detresă respiratorie și compresiune pulmonară.<sup>5</sup>

Pierderile masive de limfă duc la hipoalbumemie, dereglări ale echilibrului electrolitic, modificări reologice și dereglări ale sistemului imun, care în unele cazuri se poate termina fatal, îndeosebi în forma bilaterală,<sup>27</sup> mortalitatea constituind 15 - 57%.<sup>9, 16, 29</sup> În cazurile de hilotorax congenital legate de hidropsul fetal, mortalitatea poate constitui 98%.<sup>2</sup>

*Hilotoraxul dobândit* la copii deseori se dezvoltă ca complicație postoperatorie la organele cutiei toracice sau în urma trombozei venelor subclavia sau venei cave superioare.<sup>9</sup> Incidența hilotoraxului postoperator constituie circa 0,56-1,9%.<sup>23</sup>

*Hilotoraxul atraumatic* se dezvoltă în afecțiunile ce decurg cu obliterarea sau compresiunea ductului toracic: neoplasme și procese inflamatorii intratoracice, tromboza venei cave superioare sau subclaviculare, hipertensiunea în vena cavă superioară, tuberculoza ganglionilor limfatici intratoracici, tromboza ductului toracic ca rezultat al cateterizării lui, anevrisme de aortă, limfangiomatoză, filarioză etc.<sup>13, 14, 33</sup>

**Tabloul clinic** este determinat de simptomatologia insuficienței cardiopulmonare și limforee. Acumularea limfei în cavitatea pleurală provoacă compresiunea pulmonară, deplasarea organelor mediastinului cu dezvoltarea ulterioară a insuficienței cardiopulmonare. Cu limfa organismul copilului pierde proteine, lipide, electroliți, apă etc. ceea ce duce la modificări metabolice, electrolitice, imune. Febrilitatea pentru hilotorax nu este caracteristică, spre deosebire de exsudatul pleural.

**Diagnosticul.** Semnele obiective și datele radiologice sunt determinate de acumularea lichidului în cavitatea pleurală, cu toate că la nou-născuți diagnosticul poate întâmpina unele dificultăți.

Ultrasonografia este binevenită în diagnosticul hilotoraxului, îndeosebi în perioada antinatală sau neonatală.

Puncția pleurală cu aprecierea macroscopică și investigațiile de laborator ale conținutului pleural au importanță determinantă.<sup>9</sup> De regulă, limfa este de culoare albă, cu reacție bazică, fără miros, cu un conținut de limfocite de 80 - 93 %, celule 400 - 6800 într-un mm<sup>3</sup>, predominând limfocitele T, trigliceride > 1,3 mmol/l. La colorație cu sudan III se determină picături de grăsimi neutre.<sup>13, 33</sup> La nou-născuți limfa este transparentă cu nuanță aurie.

Limfangiografia și limfoscintigrafia sunt două metode specifice de diagnostic al hilotoraxului.

**Tratamentul.** Managementul antinatal al hilotoraxului congenital constă în efectuarea toracocentezei sau șuntarea pleuroamniotică, încercând a preveni astfel dezvoltarea hipoplaziei pulmonare.<sup>4, 20, 28</sup>

Conduita postnatală a hilotoraxului include atât măsuri conservative, cât și chirurgicale care au ca scop eliberarea adecvată a cavității pleurale de limfă, micșorarea cantității de limfă produsă cu scop de a micșora presiunea din interiorul ductului toracic, micșorarea presiunii venoase, profilaxia și tratamentul consecințelor limforeiei.<sup>7, 34</sup>

Evacuarea conținutului pleural se realizează prin puncții pleurale repetate sau drenarea continuă a cavității pleurale. Unii autori propun pleurodeza chimică sau mecanică, iar în calitate de substanță sclerozantă talcul, bleomicina, tetraciclina, betadina etc.,<sup>7, 11</sup> eficacitatea unor preparate (tetraciclina, glucoza hipertonică) fiind îndoielnică.<sup>33</sup> Instilațiile cavității pleurale cu betadină la nou-născuți pot provoca complicații renale grave, inclusiv insuficiență renală acută.<sup>27</sup>

Micșorarea producției de limfă se obține prin alimentație parenterală, dietă cu excluderea lipidelor, administrarea preparatelor ce conțin lipide sub formă de trigliceride cu lanțuri scurte sau medii (portagen, similac). Unii autori recomandă folosirea octreotidului (0,1mg/8 ore) sau somatostatinei,<sup>8, 15</sup> eficiența acestor preparate nefiind confirmată prin studii complexe.

Micșorarea presiunii venoase este indicată pacienților cu vicii cardiace, în aceste cazuri administrându-se glicozide cardiace (digoxina) și diuretice.

Tratamentul chirurgical al hilotoraxului constă în șuntarea pleuroperitoneală, folosind sisteme speciale<sup>16, 19</sup>, și ligaturarea ductului toracic prin toracotomie,<sup>26</sup> folosită pentru prima dată de Lampson R. (1948).<sup>33</sup> Ca indicație pentru ligaturarea ductului toracic servește ineficiența metodelor conservative de tratament al hilotoraxului. Este necesară vizualizarea ductului toracic, din care motiv se recurge la folosirea înainte de operație sau introducerea prin sondă în timpul operației a unor ingrediente cu conținut înalt de lipide (frișcă, smântână, unt), administrarea de albastru de metilen în ganglionii limfatici inghinali sau în peretele posterior al esofagului.

După efectuarea toracotomiei posterolaterale pe dreapta, în spațiul intercostal VII se depistează vena azigos. Incizia pleurei mediastinale se efectuează pe marginea medială a venei, începând de la diafragm pe un traiect de 6 - 8 cm direcționat superior. Ductul toracic, dislocat între vena azigos și esofag, este luat pe disector, ligaturat în două locuri între care se secționează. După aceasta, pleura mediastinală se suturează, cavitatea pleurală se drenează, după care cutia toracică se închide.

Ca metodă alternativă poate fi folosită pleurodeza toracoscopică sau ligaturarea toracoscopică a ductului limfatic toracic.<sup>8</sup>

Prognosticul în hilotoraxul dobândit, de regulă, este favorabil.

## BIBLIOGRAFIE

1. **Adiotomre P.N., Burns J.E., McIntosh N.** Hydrops foetalis and chylothorax associated with superior caval vein obstruction and resolution following balloon dilatation. *Acta Paediatr.* 1994. 83:983-985.
2. **Al-Tawil K., Ahmed G., Al-Hathal M.** et al. Congenital chylothorax. *Am. J. Perinatol.* 2000. 17:121-6.
3. **Au M., Weber T.R., Fleming R.E.** Successful use of somatostatin in a case of neonatal chylothorax. *J. Pediatr. Surg.* 2003. 38:1106-7.
4. **Battin M.R., Yan J., Aftimos S.** et al. Congenital chylothorax in siblings. *Br. J. Obstet. Gynaecol.* 2000. 107:1516-7.
5. **Beghetti M., La Scala G., Belli D.** et al. Etiology and management of pediatric chylothorax. *J. Pediatrics.* 2000. 136: 653-8.
6. **Bond J.S., Guzzetta P.C., Snyder M.L.** et al. Management of pediatric postoperative chylothorax. *Ann. Thorac. Surg.* 1993. 56:469-73.
7. **Brissaud O., Desfrere L., Mahsen R.** et al. Congenital idiopathic chylotorax in neonates: chemical pleurodesis with povidone-iodine (Betadine). *Arch. Dis. Child. Fetal and Neonatal Edition.* 2003. 88:F531.
8. **Buchan K.G., Hosseinpour A.R., Ritchie A.J.** Thoracoscopic thoracic duct ligation for traumatic chylothorax. *Ann. Thorac. Surg.* 2001. 72:1366-7.
9. **Buettiker V., Hug M.I., Burger R., Baenziger O.** Somatostatin: A new therapeutic option for the treatment of chylothorax. *Intens. Care Med.* 2001. 27:1083-6.
10. **Buttiker V., Fanconi S., Burger R.** Chylotorax in children: guidelines for diagnosis and management. *Chest.* 1999. 116:682-7.
11. **De Beer H.G.J., Molet M.J.T., Janssen J.P.** Chylothorax. *Neth. J. Med.* 2000. 56:25-31.
12. **Dendale J., Comet P., Amram D.** Le chylothorax de découverte anténatale. *Arch. Pediatr.* 1999. 6:867-71.
13. **Densupsoontorn N., Jirapinyo P., Wongarn R.** et al. Management of chylothorax and chylopericardium in pediatric patients: experiences of Siriraj Hospital, Bangkok. *Asia Pac. J. Clin. Nutr.* 2005. 14(2):182-7.
14. **Dhande V., Kattwinkel J., Alford B.** Recurrent bilateral pleural effusions secondary to superior vena cava obstruction as a complication of central venous catheterization. *Pediatrics.* 1983. 72:109-13.
15. **Dixit M., Dubey A., Gan M.** et al. Use of octreotide in the management of chylotorax - after median sternotomy. *IJCVS.* 2005. 21:285-6.
16. **Dubin P.J., King I.N., Gallagher P.G.** Congenital Chylothorax. *Curr. Opin. Pediatr.* 2000. 12:505-9.
17. **Easa D., Balaraman V., Ash K., Thompson B., Boychuk R.** Congenital chylothorax and mediastinal neuroblastoma. *Pediatric Surg.* 1991. 26: 96-8.
18. **Efrati O., Barak A.** Pleural effusions in the pediatric population. *Pediatr. Rev.* 2002. 23: 417-26.
19. **Engum S.A., Rescorla F.J., West K.W.** et al. The use of pleuroperitoneal shunts in the management of persistent chylothorax in infants. *J. Pediatr. Surg.* 1999. 34:286-90.
20. **Fox G.F., Challis D., O'Brien K.K.** et al. Congenital chylothorax in siblings. *Acta Paediatr.* 1998. 87:1010-2.
21. **Harvey J.G., Houlby W., Sherman K., Gough M.H.** Congenital chylothorax: report of unique case associated with H-type tracheoesophageal fistula. *Br. J. Surg.* 1979. 66: 485-7.
22. **Ho N.K., Leong N.K., Lim S.B.** Chylothorax in Down's syndrome associated with hydrops fetalis. *J. Singapore Paediatr. Soc.* 1989. 31:90-2.
23. **Le Coultre C., Oberhansli I., Mossaz A.** et al. Postoperative chylothorax in children: differences between vascular and traumatic origin. *J. Pediatr. Surg.* 1991. 26:519-23.
24. **Levine C.** Primary disorders of the lymphatic vessels - a unified concept. *J. Pediatr. Surg.* 1989. 24:233-40.
25. **Lim N., Lekchunsakul K., Yantadelok T.** Congenital chylothorax: a case report. *Thai. J. Pediatr.* 2001. 40:34-6.
26. **Liu C.S., Tsai H.L., Chin T.W., Wei C.F.** Surgical treatment of chylotorax caused by cardiothoracic surgery in children. *J. Chin. Med. Assoc.* 2005. 68(5):234-6.
27. **Mitanchez D., Weber-Nicolet E., Solomon R.** et al. Congenital chylotorax: what is the best strategy? *Arch. Dis. Child.* 2006. 91:F153-F154.
28. **Mussat P., Dommergues M., Parat S.** et al. Congenital chylothorax with hydrops: postnatal care and outcome following antenatal diagnosis. *Acta Paediatr.* 1995. 84:749-55.
29. **Romero S.** Nontraumatic chylothorax. *Curr. Opin. Pulm. Med.* 2000. 6:287-91.
30. **Sahin Y., Aydin D.** Congenital chylotorax treated with octreotide. *Indian J. Pediatr.* 2005. 72(10):885-7.
31. **Smeltzer D.M., Stickler G.B., Fleming R.E.** Primary lymphatic dysplasia in children: Chylothorax, chylous ascites, and generalised lymphatic dysplasia. *Eur. J. Pediatr.* 1986. 45: 286-92.
32. **Soto-Martinez M., Massie J.** Chylothorax: diagnosis and management in children paediatric respiratory reviews. 2009. 10 199-207.
33. **Садчикова Р.В., Разумовский А.Ю.** Хилоторакс у детей. *Детская хир.* 1997. №2. С.69-71.
34. **Шалыгин В.А., Кравченко Н.М., Караваев А.В.** Успешное консервативное лечение спонтанного хилоторакса у новорожденного. *Детская хир.* 2001. №4. С.51.

## VIII. CHISTUL HIDATIC PULMONAR

*Hidatidoza - echinococcosis* (lat.), *hydatid disease* (engl.), *maladie hydatique* (fran.) – reprezintă o maladie cronică condiționată de invazia în diverse organe și țesuturi ale omului a larvelor helmintului plat *Echinococcus granulosus*.<sup>15, 20</sup>

În regiunile endemice, inclusiv în Republica Moldova, predomină infectarea populației rurale,<sup>15, 16</sup> care, în unele regiuni, devansează de 10 ori infectarea populației urbane. În Republica Moldova, indicele de contaminare a populației urbane și rurale constituie 10,2 - 16,8% și, 83,2 - 90,8%, morbiditatea constituind 0,9 și 4,3 cazuri la 100 mii locuitori, respectiv letalitatea atingând 2,3%. Populația urbană, care contactează frecvent cu animalele bolnave, are șanse mai mari de a se infesta cu oncosfere parazitare. Totodată, nivelul ridicat al portajului de anticorpi hidatici este o probă certă de poluare a mediului cu oncosfere de *E. granulosus*, situație caracteristică în special pentru zonele endemice.<sup>8, 41, 43</sup>

În grupul cu risc major de îmbolnăvire sunt incluși și copiii, de obicei de vârstă școlară.<sup>9, 46</sup> În ultimii ani frecvența cazurilor de hidatidoză la copii a crescut semnificativ, probabil și ca urmare a perfecționării metodelor de diagnostic. Studii recente au arătat că la copiii în vârstă de până la 7 ani hidatidoza se întâlnește de 2 ori mai rar decât la cei de 11-14 ani, pentru copiii de vârstă fragedă fiind caracteristice formele clinicoevolutive grave, cu afectare poliorganică, prevalând și formele pulmonare cu evoluție complicată.<sup>89</sup>

Sediul pulmonar al chistului hidatic urmează ca incidență afectarea ficatului, constituind 18,6 - 40,7% din totalitatea cazurilor de hidatidoză,<sup>1, 53</sup> atingând în structura formelor cu formațiuni chistice multiple valori de 4 - 7%.<sup>53</sup> În unele comunicări afectarea plămânilor la copii este plasată pe primul loc - 51,5%.<sup>23, 35, 60</sup> Mai frecvent este afectat plămânul drept: 55,5 - 56,76% comparativ cu cel stâng.<sup>64</sup> Una din particularitățile hidatidozei pulmonare este predominarea formelor cu parazit viu. Studiile au arătat că cu cât copilul este mai mic, cu atât mai frecvent se întâlnesc formele parazitare cu formațiuni chistice multiple și cu afectare poliorganică. Pentru copii este caracteristică și calea aerogenă de contami-

nare.<sup>92</sup> Contaminarea aerogenă a fost presupusă de N.F.Melinicov-Razvedencov, ca ulterior această ipoteză să fie confirmată experimental de Deve (1916), В.Г.Потапов (1939), Т.Ф.Ганжулевич (1947).<sup>71</sup>

### Caracteristica agentului etiologic în chistul hidatic

Conform clasificărilor contemporane, *Echinococcus granulosus* face parte din supratipul - *Scolecida*, tipul - *Plathelminthes*, clasa - *Cestoda*, ordinul - *Cyclophyllidea*, subordinul *Taenia*, familia *Taeniidae*. Parazitul reprezintă un vierme plat care în stadiul de maturitate sexuală (fig. 8.1) parazitează în tubul digestiv al animalelor carnivore cum ar fi câinele, lupul, șacalul etc., iar în stadiul larval - în țesuturile și organele bovinelor, ovinelor, cămilelor, și omului. Corpul unui helmint matur are o lungime de 3,4-6,18 cm și o lățime de 0,47-0,98 cm și constă din scolexul propriu-zis, col și 3-4 proglote. Scolexul este înarmat cu 4 ventuze și o coroană dublă din 38-40 de cărlige. În ultima proglotă se situează uterul cu două proeminențe laterale în care se conțin până la 400 - 800 de ouă cu diametrul 0,030 - 0,036 mm. Orificiul sexual este localizat în porțiunea caudală. În organismul gazdei definitive (canide), *Echinococcus granulosus* își menține viabilitatea timp de 5 luni, uneori și până la un an.<sup>68, 85</sup>

În prezent principala sursă de infestare (fig. 8.2.) sunt câinii. Gazdele definitive se infestază prin ingestia viscerelor animalelor bolnave care conțin chisturi hidatice. Din fiecare scolex, în intestinul canidelor, se dezvoltă forma matură a echinococului.<sup>63</sup>

Contaminarea gazdelor intermediare - omului, bovinelor și ovinelor - are loc prin ingestia oncosferelor de *Echinococcus granulosus* eliminate în mediul ambiant odată cu fecalele canidelor infestate cu forme sexual mature ale parazitului. Omul se infestază, de obicei, prin contact direct cu câinii bolnavi, a căror blană este contaminată cu oncosfere, sau prin utilizarea în alimentație a legumelor de pe terenurile poluate. Bovinele, ovinele și caii se infestază pe pășuni.

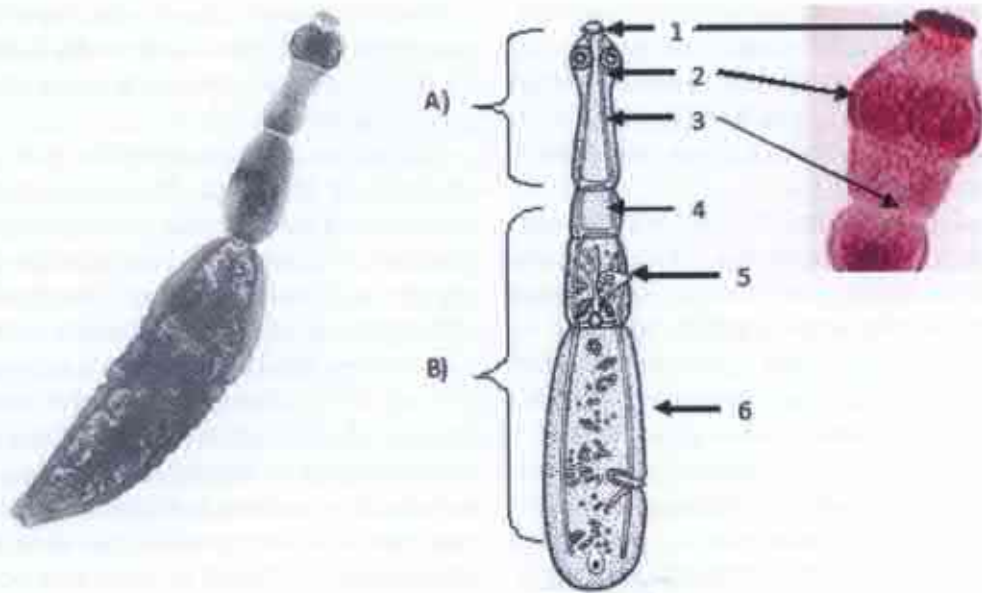


Fig. 8.1. *Echinococcus granulosus* (helminț matur):  
 A - scolex (1 - coroană formată din 2 rânduri de cârlige; 2 - ventuze; 3 - col)  
 B - strobilă (4 - proglotă imatură; 5 - proglotă matură hermafrodită; 6 - proglotă fecundată).

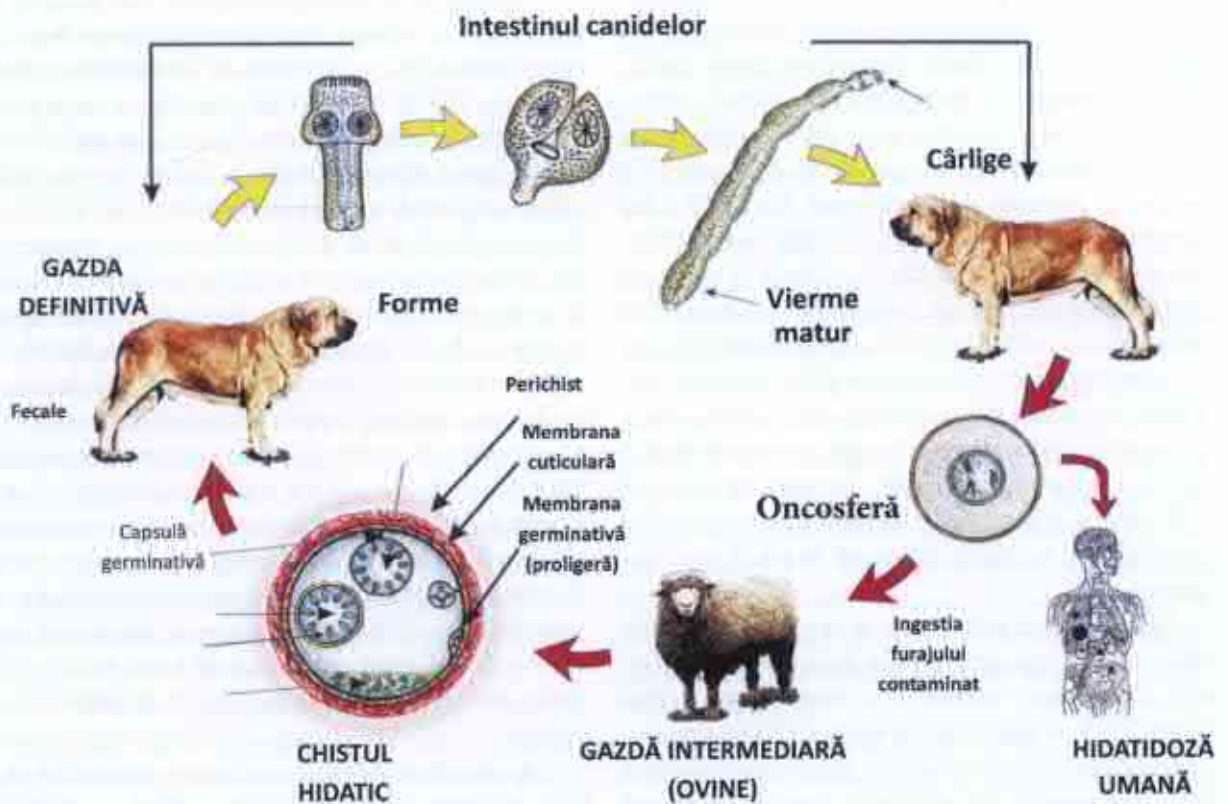


Fig. 8.2. Ciclu vital al *Echinococcus granulosus* (după Pedrosa et.al 1998).

Oncosferele *Echinococcus granulosus* sunt rezistente la acțiunea agenților fizici și chimici. La suprafața solului, la temperatura de 10 - 26 °C, acestea rămân viabile timp de o lună, la 50 °C sunt distruse peste o oră, la 60 °C - peste 10 minute, iar la 100 °C - peste 20 secunde.

În tubul digestiv al omului oncosferele echinococului se eliberează de membrane, pătrund în patul microcirculator și prin *vena portae* sunt transportate în ficat. De aici, prin venele hepatice, *vena cavă inferioară* și porțiunea dreaptă a cordului, sunt vehiculate în plămâni. Aici unele oncosfere penetrează bariera microcirculatorie alveolară și pătrund în circuitul sangvin mare. Această proprietate de a depăși barierele microcirculatorii este responsabilă de variabilitatea localizării chistului hidatic - poate afecta orice organ, dar cel mai frecvent ficatul și plămâni.

### Patogenia chistului hidatic

În patogenia chistului hidatic de orice localizare un rol important îl are sensibilizarea organismului cu produsele metabolismului parazitului. Studiile denotă că metacestodul, pe măsura dezvoltării, elimină în circulație produsele sale metabolice, generând reacții alergice locale și generale. Zona circulatorie care intervine compromite vizualizarea parenchimului hepatic învecinat care, sub influența factorilor supraadăugați de alergii și infecție, suferă un proces de degenerescență fibroasă. Fisurările aduc în intimitatea chistului o infecție lentă, dar progresivă care accentuează reacțiile de scleroză și infiltrație calcară a parenchimului, constituind un mozaic ce poate evolua până la înglobarea totală a parazitului.

Sensibilizarea macroorganismului se poate manifesta prin eozinofilie, urticarie, iar în unele cazuri, în special de deteriorare a integrității membranelor chistului, prin șoc anafilactic. Ruperea chistului se soldează cu diseminarea conținutului chistic și a scolecșilor cu formarea ulterioară de noi chisturi parazitare.

La bolnavii cu hidatidoză, în perioadele precoce, starea imună este caracterizată de o activare policlonală, iar în fazele tardive de o imunosupresie profundă.<sup>68, 69</sup> În același timp, unele investigații demonstrează că invazia parazitului se produce pe fundalul unei imunodeficiențe marcante, care se agravează evolutiv. Patogenia răspunsului imun la bolnavii cu chist hidatic depinde de mai mulți factori, dar cu cât

copilul este mai mic, cu atât mai puțin stabili sunt parametrii imunității naturale și celei dobândite, astfel sporind probabilitatea în favoarea unei evoluții grave a maladiei.

Hidatidoza induce eozinofilie și o producere marcantă de IgE, IgG2, IgG4. Concomitent, relațiile imune între organism și parazit reprezintă un complex de interacțiuni între reacțiile imune ale organismului contra parazitului cu inhibarea ulterioară a reacțiilor de apărare. Maladia hidatică incită o serie de reacții alergice și imune, ultimele îndreptate împotriva antigenelor parazitului, cu modificări esențiale ale indicilor imunității celulare și umorale.<sup>10</sup> Investigații recente au consemnat că invaziunea parazitului se produce pe fondul imunității scăzute, care ulterior se deteriorează și mai mult. Parametrii stării imune la bolnavii cu hidatidoză se caracterizează prin supresia nivelului tuturor subpopulațiilor de celule limfoide la o activare a imunității umorale, tradusă de hiperglobulinemie A și G.<sup>70, 75</sup>

Ю.В. Бирюков și coaut. (2000) au constatat că hidatidoza pulmonară la copii evoluează cu creșterea numărului de limfocite antigenigante, de limfocite T, T-helperi, majorarea nivelului de IgA și IgM, a complexelor imune și diminuarea activității fagocitare a neutrofilelor. Totodată au loc modificări veridice ale metabolismului aminoacidic, a cărea gravitatea depinde de infectarea chistului parazitat.<sup>55, 56</sup>

Evaluarea statutului imun al bolnavilor cu chist hidatic complicat a arătat un declin sever al indicilor imunologici de bază, inclusiv micșorarea numărului absolut de limfocite T și CD4, hipoglobulinemie și reducerea activității fagocitare, modificări care în mare măsură determină, pe de o parte, frecvența înaltă a formelor complicate ale chistului hidatic, pe de alta, incidența sporită a complicațiilor septico-purulente în perioada postoperatorie și a evoluțiilor letale. Starea inițială a sistemului imun poate determina nu numai dinamica indicilor imunologici, dar și variantele clinicoevolutive ale afecțiunii.<sup>79</sup> Conform recomandărilor Organizației Mondiale a Sănătății, aprecierea stării imune se efectuează pe baza evaluării stării sistemului de limfocite T și B, sistemului de leucocite fagocitare, starea sistemului umoral.

Citochinele constituie un factor important de legătură între răspunsul imun celular și umoral, având un rol important în răspunsul organismului la acțiunea acestui parazit. Hiperproducția de IL-1β

contribuie la sinteza sporită de IL-6, care intensifică proliferarea și diferențierea limfocitelor B și creșterea nivelului de IgA și IgG.<sup>69, 75</sup>

Detrimentarea sistemului imun se manifestă nu doar prin deficit imunocelular, dar și prin reducerea sintezei de  $\gamma$ -interferon, ceea ce duce la dereglarea activității funcționale a verigii monocitaromacrofagale. Gradul de inhibiție a producerii de  $\gamma$ -interferon corespunde gravității bolii, iar micșorarea activității proliferative a limfocitelor pe fondul sintezei excesive de prostaglandină E2 în mononucleare agravează evoluția bolii.<sup>38, 97</sup>

În maladia hidatică, pe lângă acțiunea locală a agentului parazitar se determină o eliberare semnificativă a mediatorilor fazei acute de inflamație cu implicarea lor în patogenia maladii parazitare și producerea leziunilor organice. Perturbarea principalilor mediatori umorali și celulari în hidatidoză generează modificări hemodinamice, disfuncții microcirculatorii. Dezechilibrarea acestor mediatori corelează direct cu localizarea și gravitatea afecțiunii parazitare. De aceea tratamentul medicamentos în hidatidoză trebuie să aibă ca obiectiv nu numai reducerea riscului de anafilaxie, dar corecția modificărilor umorale.

**Particularitățile clinicoevolutive ale chistului hidatic pulmonar la copii.** Pentru a preveni erorile de diagnostic al hidatidozei pulmonare la copil este important de a diferenția clar evoluția clinică și de a o aprecia gravitatea de afectare a organismului. Clasificarea evoluției clinice a hidatidozei adoptată pentru adulți la copii nu este valabilă, deoarece organismul în creștere reacționează mult mai rapid și mai expresiv la invazia parazitului.<sup>87</sup> Conform datelor lui A.T. Пуларов (1998) în evoluția clinică a hidatidozei la copil deosebit 3 stadii.

• Stadiul I – chiar și în prezența unui larvochist de dimensiuni mici, îndeosebi la copii mici și la preșcolari, clinic se depistează paloarea tegumentelor, adinamie, anorexie, anemie, deficit ponderal, retard fizic. La această etapă precoce a maladii încă nu sunt prezente semne locale evidente de afectare a organului, diagnosticul stabilindu-se prin investigații imagistice și de laborator

• Stadiul II – perioada de stare a bolii. Pe fondul reacției generale a organismului, în caz de formațiuni chistice de dimensiuni mari se determină deformația tegumentelor din regiunea organului afectat. Diagnosticul se stabilește obiectiv cu ajutorul investigațiilor imagistice și de laborator

• Stadiul III – perioada complicațiilor maladii. Pentru copii este caracteristică ruperea larvochistului, mai rar – infectarea sau calcificarea acestuia

Același autor este de părerea că pentru determinarea tacticii de tratament este necesară o apreciere concretă a gravității de afectare a organului de către parazit, care poate fi făcută după volumul, dimensiunile chistului hidatic și starea funcțională a organului afectat.

Conform clasificării propuse de С.Р.Рахимов (1985), în hidatidoza pulmonară la copii distingem:

1. Chist hidatic pulmonar necomplicat:

- ♦ faza latentă
- ♦ faza prodromală
- ♦ faza manifestărilor pulmonare
- ♦ atelectazie pulmonară

2. Chist hidatic pulmonar complicat:

- ♦ infectarea chistului fără rupere
- ♦ infectarea chistului cu rupere în bronhie
- ♦ infectarea chistului cu efracțiuni spre cavitatea pleurală

- ♦ ruperea chistului hidatic neinfecat

Această clasificare simplă și ușor de manevrat, cuprinde formele clinicoevolutive de bază și facilitează alegerea unei tactici chirurgicale raționale.

Ю.В.Бирюков și coaut. (1990) clasifică chisturile hidatice pulmonare multiple și combinate în 4 variante de afectare organică:

- ♦ afectare multiplă a unui plămân
- ♦ afectare multiplă a ambilor plămâni
- ♦ chist hidatic unic sau multiplu la plămân cu afectarea altor organe
- ♦ afectarea ambilor plămâni cu afectarea concomitentă a altor organe

În evoluția maladii hidatice de oricare localizare pot fi constatate diferite complicații, a căror frecvență oscilează între 16,3 și 32,7%.<sup>14, 33</sup> Cea mai frecventă complicație este infectarea larvochistului (19,2–34,5%), urmată de ruperea chistului în bronhie (14,5–63%) cu diseminarea bronhogenică a elementelor germinative sau ruperea larvochistului în cavitatea pleurală (4,9–26,3%), calcificarea chistului (2,8–16,6%). Unele din aceste complicații sunt fatale pentru pacient.<sup>36, 90</sup>

Э.С.Ислабмеков și coaut. (1990), А.Т.Пуларов și coaut. (2001) au constatat că ruperea chistului hidatic în cavitatea pleurală este cauzată, în principal, de efort fizic, tuse, traumatismul cutiei toracice etc. Efracțiunea survine brusc, cu dureri în hemitoracele

respectiv, tuse, dispnee, creșterea temperaturii corporale, uneori greață, vomă, pierderea cunoștinței, poate surveni șocul anafilactic. Ulterior se dezvoltă pleurezie exsudativă, hidropneumotorace spontan cu risc de evoluție într-un proces gangrenos sau în empiem cronic al pleurei. Cel mai grav evoluează ruperea unimomentană a chistului în bronhie și spre cavitatea pleurală. În cazul ruperii chistului hidatic pulmonar se dezvoltă starea de distres-sindrom respirator ce necesită o conduită medico-chirurgicală aparte.

Unele particularități clinicoevolutive ce specifică chistul hidatic decurge în contextul unor maladii, de exemplu în hemofilie, cu riscul de dezvoltare a unor complicații grave, printre care hemoragiile.<sup>31</sup>

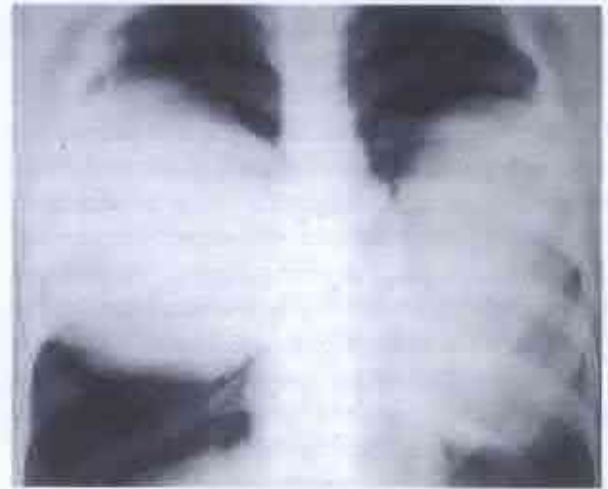
Simptomatologia la momentul internării copiilor cu diverse forme clinicoevolutive ale chistului hidatic pulmonar se manifestă prin dispnee, tuse, hemoptizii, diformitatea hemitoracelui afectat, dureri toracice, febră, cianoză perioronazală, semne vâdite de intoxicație. De regulă, aceste semne apar în fazele avansate ale maladii, în fazele precoce de cele mai multe ori boala evoluând asimptomatic.

Simptomatologia chistului hidatic pulmonar la copii, destul de frustă de cele mai multe ori, este determinată în mare măsură de localizarea și volumul formațiunilor chistice, contactul cu pleura, natura și faza clinicoevolutivă a complicațiilor.

**Diagnosticul hidatidozei pulmonare.** Tehnicile contemporane de investigare permit diagnosticarea maladii hidatice pulmonare cu o probabilitate destul de înaltă, fiecare metodă prezentând atât priorități, cât și neajunsuri. Metodele clasice de diagnostic radiologic sunt destul de utile în depistarea chistului hidatic pulmonar. B.H.Иггерн (1973), autorul a mai multor lucrări științifice în domeniul radiodiagnosticului chistului hidatic scria: "... nu am întâlnit în practica medicală nici un pacient la care diagnosticul de chist hidatic pulmonar în faza incipientă să fi fost stabilit doar în baza datelor clinice".

Radiografia toracică permite de a evalua imaginea radiologică în funcție de etapa clinico-evolutivă și dimensiunile larvochistului parazitar: o zonă de opacitate pulmonară ovală, omogenă, bine limitată (fig. 8.3).

În unele cazuri, conturul clar al chistului poate fi modificat, în special în localizările centrale și în timpul mișcărilor respiratorii, fapt ce a determinat unele probleme în stabilirea corectă a diagnosticu-



**Fig. 8.3.** Radiografie toracică. Boliavul B., 14 ani: Chist hidatic pulmonar de dimensiuni majore cu afectarea ambilor plămâni.

lui, fiind necesar un diagnostic diferențial cu alte maladii bronhopulmonare.

În chisturile hidatice pulmonare de dimensiuni majore sau gigante imaginea radiologică se prezintă printr-o opacitate difuză, care, ca regulă, acoperă cea mai mare suprafață sau tot câmpul pulmonar cu devierea contralaterală a organelor mediastinului și diafragmului. Greutățile diagnostice se dublează când se asociază semnele de pleurezie.

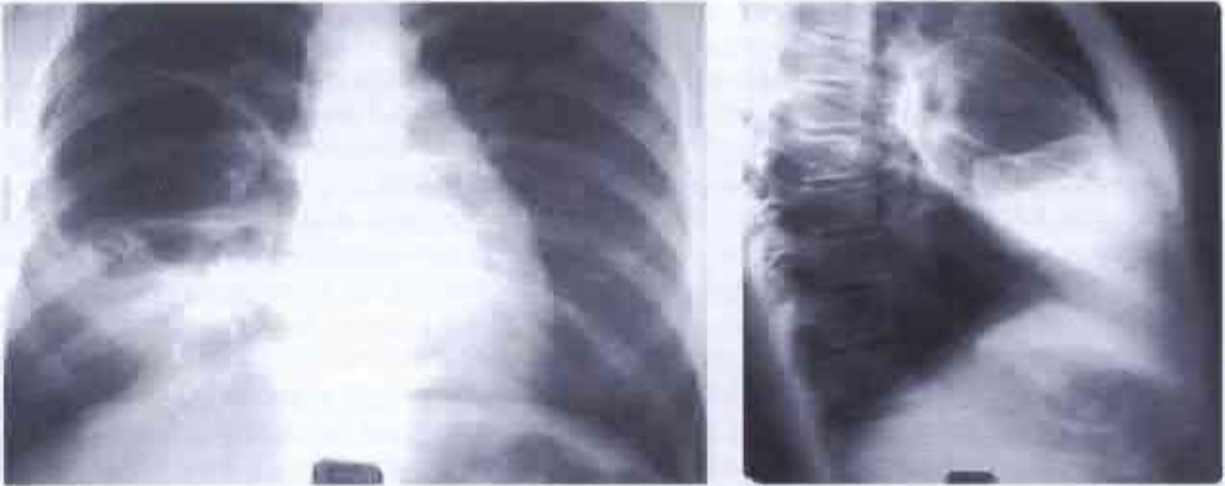
La ruperea chistului hidatic în bronhie se asociază semnele radiologice patognomice pentru aceste forme ale maladii, printre care cel de "membrană plutitoare" și "semilună" (fig. 8.4). Aceste semne nu întotdeauna pot fi observate, îndeosebi în perioadele tardive ale evoluției complicației.

În ruptura concomitentă a chistului hidatic în cavitatea pleurală și bronhie poate fi constatat un tablou radiologic caracteristic: prezența de aer și lichid în cavitatea pleurală, plămânul cu compresie spre hilul pulmonar, devierea contralaterală a umbrei organelor mediastinului (fig. 8.5).

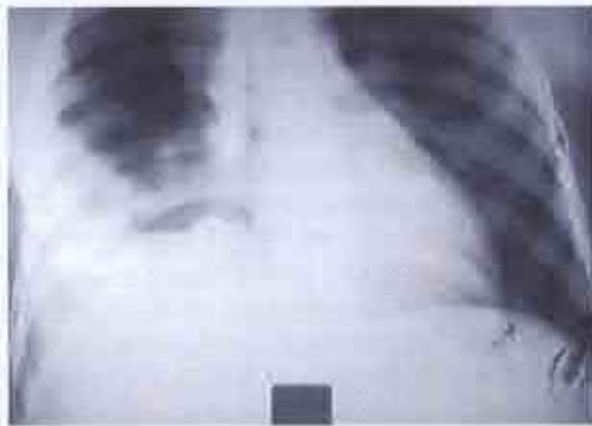
În cazurile când membrana chitinică se exteriorizează în cavitatea pleurală, nivelul de lichid orizontal devine ondulant. Acest tablou radiologic persistă câteva zile. Odată cu progresarea procesului inflamator-distructiv pleuropulmonar, semnele caracteristice dispar. În așa cazuri diagnosticul diferențial este foarte dificil, îndeosebi cu supurațiile pleuropulmonare.

Uneori imaginile radiologice nu sunt sugestive, deoarece mai multe maladii pot simula același ta-

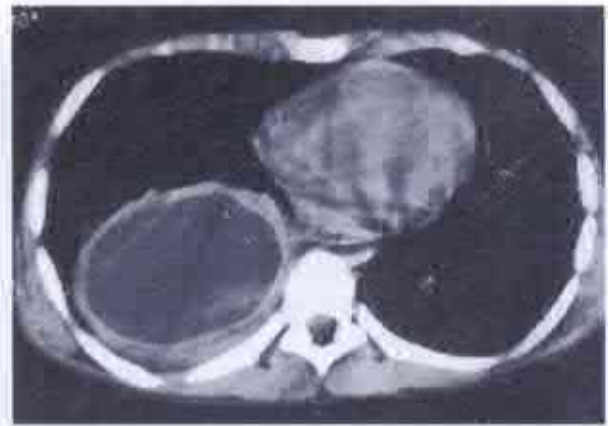




**Fig. 8.4.** Radiografie toracică în două proiecții (profil pe dreapta). Bolnavul L. 12 ani. Chist hidatic al plămânului drept complicat prin rupere în bronhie.



**Fig. 8.5.** Radiografie toracică. Chist hidatic al plămânului drept complicat prin rupere în bronhie și cavitatea pleurală.



**Fig. 8.6.** Tomografie computerizată. Bolnavul N., 12 ani. Chist hidatic de dimensiuni majore cu afectarea lobului inferior al plămânului drept.

blou radiologic.<sup>35</sup> În acest context, diagnosticul diferențial se va efectua cu: tuberculoza, formațiunile chistice neparazitare, tumorile benigne sau maligne pulmonare sau ale pleurei, anevrisme arteriovenoase, relaxarea diafragmului în unghiul cardiodiafragmal.

Metoda radiologică clasică, care se folosește în toate cazurile, permite de a obține rezultate concludente la 73,3% din copiii investigați.

Posibilitățile diagnostice ale examenului sonografic și ale celui radiologic sunt estimate de unii autori ca fiind egale, iar combinarea lor sporește informativitatea până la 94,3 - 100%.<sup>40, 50, 60</sup> Аксарова P.X. și coaut. (1991), invocând unele particularități fizice ale ultrasonografiei, susțin că formațiunile chistice

pulmonare profunde sunt destul de greu de depistat prin această metodă, fiind necesar un diagnostic complex. Alți autori, afirmă că în diagnosticul chistului hidatic pulmonar sonografia pulmonară este mai efectivă decât radiologia clasică, deoarece permite evidențierea structurii interne a larvochistului parazit și poate anticipa indirect evoluția posibilă a acestuia.<sup>42</sup> Бирюков Ю.В. și coaut. (2000) consideră că radiografia toracică este o modalitate de a depista tabloul caracteristic în funcție de gradul de evoluție și dimensiunile chistului hidatic pulmonar.

Tomografia computerizată (fig. 8.6) și rezonanța magnetică sunt metode net superioare, care permit cu certitudine stabilirea diagnosticului de chist hidatic pulmonar. Ambele metode oferă date preți-

oase indeosebi în formele complicate ale chistului hidatic.<sup>44</sup> Datorită posibilității de reconstrucție și densitometriei metoda poate fi efectuată în cazurile confuze, când este necesar un diagnostic diferențiat de care depinde atitudinea terapeutică. Metoda are o valoare senzitivă majoră, fiind utilă în chistul hidatic complicat (fig. 8.7), îndeosebi în diagnosticul diferențiat cu diverse patologii pleuropulmonare. Această metodă radiologică oferă rezultate concludente în peste 95% cazuri.

Metoda scintigrafică poate furniza informații despre starea parenchimului pulmonar și distribuția funcției plămânilor, starea parenchimului hepatic. Confruntarea rezultatelor scintigrafiei pulmonare prin perfuzie cu datele examenului radiologic pot sugera informații utile despre gradul modificărilor fluxului sanguin pulmonar, cu implicații diagnostice și pronostice importante pentru decizia și caracterul intervenției chirurgicale (fig. 8.8).

În unele cazuri de chist hidatic pulmonar complicat se poate folosi examenul bronhoscopic cu lavaj bronhoalveolar sau toracosopia, metode ce permit realizarea unui examen citologic sau histopatologic adecvat, singura rezervă fiind agresivitatea acestor tehnici și pericolele ce le implică.<sup>16, 45</sup>

Puncția transcutană a chistului hidatic cu scop diagnostic nu se mai practică dat fiind riscul major de rupere a larvochistului cu diseminarea elementelor parazitului. Prin evacuarea unei cantități de li-

chid din larvochist se activează funcțiile vitale ale parazitului, care tinde să-și recupereze cantitatea de lichid de care a fost privat. Aceasta se manifestă prin reacție hipertermică sau alergică cu înrăutățirea stării pacientului, agravarea endotoxicozei și infectarea formațiunii chistice.<sup>47</sup>

Printre metodele eficiente de serodiagnostic al hidatidozei se va da preferință celor ce permit depistarea anticorpilor față de antigenul hidatic: reacția latex-aglutinare, reacția de hemaglutinare indirectă, reacția imunofermentativă, reacția de difuzie dublă în gel.<sup>22, 46</sup> Baveja Usha K. și coaut. (1997) estimează specificitatea testului ELISA la cota de 98%, autorul folosind antigenul pregătit din lichidul hidatic obținut de la oi, antigenul obținut de la bolnavul de hidatidoză fiind incomod deoarece conține proteine ale gazdei. În hidatidoză testul ELISA prezintă și o serie de avantaje, precum costul relativ redus, rapiditatea, sensibilitatea înaltă și specificitatea marcată.<sup>13, 29</sup>

Au fost elaborate și tehnici de specificitate majoră cum ar fi metoda de scolexprecipitare,<sup>38</sup> reacția limfocitelor antigenligante.<sup>62</sup> Parija S.C. și coaut. (1997) au propus o metodă originală de determinare a antigenelor hidatice, folosind metoda de imunoelectroforeză care, după părerea autorului, este o metodă simplă, miniinvazivă și rapidă.

Unii autori propun folosirea peptidelor sintetice în imunodiagnosticul chistului hidatic, acestea având o valoare senzitivă de 80% și o specificitate

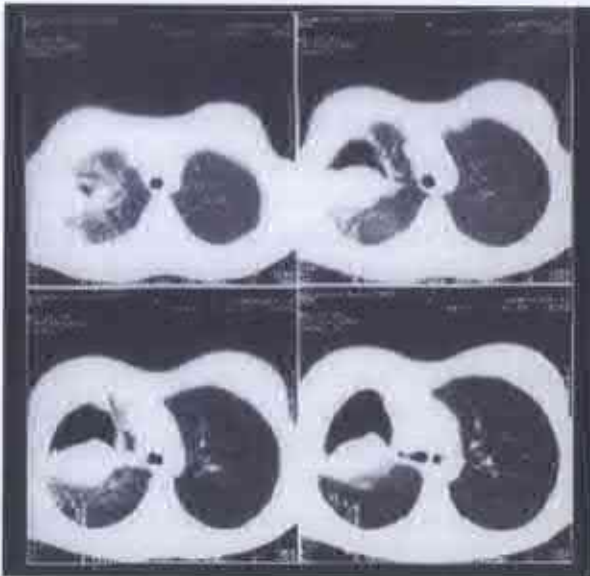


Fig. 8.7. Tomografie computerizată. Bolnava A., 16 ani. Chist hidatic al lobului superior al plămânului.

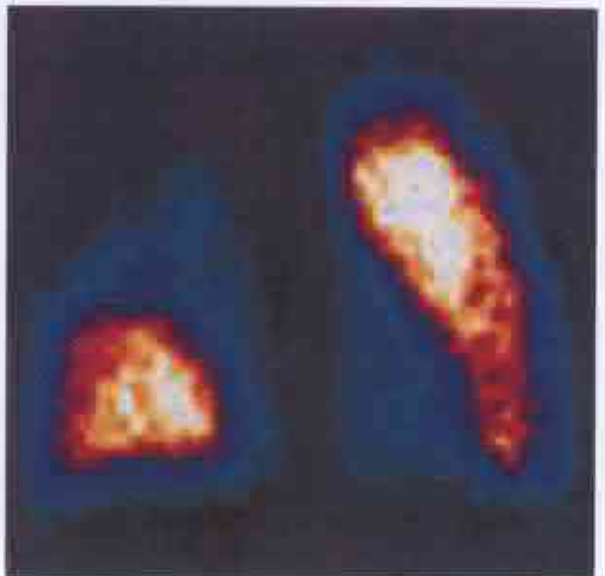


Fig. 8.8. Scintigrafie pulmonară (perfuzie) a bolnavei A. Lipsa imaginii scintigrafice a lobului superior pe dreapta.

de 94%.<sup>30</sup> Metodele serologice contemporane, folosite în serodiagnosticul hidatidozei, sunt de o sensibilitate majoră (pană la 98%) și specifice (pană la 92,8%) fiind utile, îndeosebi, în evoluțiile atipice ale bolii.

În imunodiagnosticul hidatidozei informative sunt și reacțiile de scolexoprecipitare, de hemaglutinare indirectă.<sup>37</sup> Cu succes poate fi folosită aprecierea indicelui de inhibiție a creșterii larvochistului parazitar, dar și aceste metode nu exclud erorile de diagnostic.<sup>67, 95</sup>

Prezintă interes metodele care au la baza ideea depistării anticorpilor specifici în ser, urină, salivă.<sup>42</sup> Se încearcă de a folosi cu scop diagnostic și alți indici, de exemplu fosfataza alcalină.<sup>27</sup>

Proba Cassoni nu se mai utilizează din cauza specificității reduse, circa 80% din rezultate fiind pseudopozitive, și a complicațiilor, inclusiv dezvoltarea șocului anafilactic.<sup>61, 68</sup>

Monitoringul activității antigenice este necesar și pentru a stabili cauza insuccesului tratamentului medico-chirurgical, inclusiv în contextul aprecierii eficacității terapeutice a unor remedii paraziticide sau a unor metode intraoperatorii de sterilizare a larvochistului parazitar. Cu toate performanțele obținute, inclusiv folosirea în complex a metodelor contemporane de diagnostic, erorile de diagnostic nu pot fi excluse, motiv ce stimulează elaborarea de noi principii imunodiagnostice.

**Tratamentul.** În prezent nu există o metodă eficientă, neagresivă de tratament conservativ a chistului hidatic pulmonar la copii, deși există comunicări ce indică tratarea unor cazuri de hidatidoză prin medicația antiparazitară cu rezultate variabile.<sup>39</sup> Metodele chirurgicale de tratament oferă posibilități largi de abordare a tuturor elementelor anatomice afectate de tumora parazitară, de prevenire a complicațiilor și unor posibilități de profilaxie a echinococozii secundare.<sup>21</sup>

Moartea parazitului nu numai că nu asigură o ameliorare clinică, dar și sporește semnificativ pericolul infectării, perforării și ruperii chistului, ceea ce complică considerabil intervenția chirurgicală, compromite grav starea bolnavului și rezultatele tratamentului aplicat. Unii autori remarcă faptul că vindecarea de sine stătătoare, în cazurile de rupere a chisturilor hidatice, survine foarte rar, iar intoxicația determinată de invazia parazitară influențează negativ asupra macroorganismului în întregime.<sup>39</sup>

Tratamentul curativ preoperator are ca scop corecția mecanismelor fiziopatologice ce stau la originea maladiei parazitare reieșind din monitoringul de laborator și imunologic. Aceste obiective terapeutice vizează:

- corectarea dezechilibrelor fluidelor intrapulmonare, mecanicii pulmonare, schimbărilor gazoase, funcției mușchilor respiratori etc.;
- susținerea metabolică, dezintoxicarea;
- terapia antioxidantă cu Vit.C, Vit.E, Aevit, Solcoseril, Epurox etc.;
- corectarea tulburărilor de coagulare;
- optimizarea tratamentului cu oxigen;
- optimizarea procedurilor de epurare extrarenală la copii cu complicații severe septice, anafilactice;
- blocarea mediatorilor inflamatori cu Diclofenac, Indometacină, Ortofen ce pot bloca sinteza de tromboxan și prostaglandine, sau cu corticosteroizi (Dexametazonă), ce au rolul de a inhiba prostacilinele și de a ameliora hipertensiunea din circulația pulmonară, asigură compleanță și oxigenare;
- antibioterapia și chimioterapie cu remedii scolicidale (Escazol);
- măsuri terapeutice generale;
- terapia hemodinamică și reechilibrarea metabolică;
- tratamentul disfuncției hepatice;
- ameliorarea modificărilor microcirculatorii;
- susținerea funcției sistemului imun;
- decontaminarea selectivă a tractului intestinal.

Atitudinea terapeutică preoperatorie necesită ajustare în funcție de vârsta copilului, starea generală, dimensiunile larvochistului hidatic, prezența semnelor inflamatorii perichistice, prezența procesului parazitar în alte organe, caracterul complicațiilor, terenul biologic al pacientului, rezervele funcționale ale parenchimului pulmonar restant etc.

Corticoterapia se utilizează în cazul chisturilor hidatice pulmonare de dimensiuni majore sau complicate în asocieră cu antibioterapia, decontaminarea intestinală, plasmaferază. Medicația antiagregantă se realizează prin administrarea preparatelor Curantil, Trental și Agapurină. Nivelurile ridicate de IgE determină utilizarea antihistaminicelor (Diazolină, Tavegil, Suprastin).

În tratamentul chirurgical al hidatidozei de orice angajare organică chirurgical trebuie să ia trei decizii de suport:

- atitudinea față de parazit;

- atitudinea față de capsula fibroasă;
- atitudinea față de organul afectat.

Atitudinea față de parazit este unanim recunoscută – echinococectomie. Mai dificilă este adoptarea atitudinii față de capsula fibroasă, cavitatea reziduală și organul afectat.<sup>3,33</sup> Metodele propuse indică necesitatea respectării principiului de aparazitare, realizat prin revizia adecvată a cavităților reziduale, înlăturarea completă a fragmentelor membranei parazitare și a elementelor parazitului.

Metodele de soluționare chirurgicală a hidatidozei pot fi clasificate în deschise, semiînchise cu rezecția capsulei fibroase, închise și operații combinate.<sup>74,100</sup> Alegerea metodei de tratament chirurgical va depinde în mare măsură de localizarea, dimensiunile și configurația formațiunii chistice parazitare. Gradul de radicalism în echinococectomie este determinat de atitudinea chirurgului față de capsula fibroasă ca eventual focar de infecție și recidivă. Dintre operațiile radicale cităm echinococectomia "ideală" și operațiile de rezecție a organului afectat. Mai puțin radicale se consideră operațiile de drenare sau marsupializare a formațiunilor chistice parazitare.<sup>37</sup>

<sup>101</sup> Echinococectomia "ideală" nu întotdeauna este posibilă, îndeosebi în dimensiuni majore ale larvochistului parazitărilor pe motivul riscului de rupere a membranei hidatice și contaminării ulterioare. Enuclearea chistului hidatic pulmonar a fost efectuată pentru prima dată de A.Posados (1899), fiind numită «metodă argentiniană»,<sup>83</sup> descrisă ulterior, în anul 1947, de C.V. Armond Ugon în Uruguay și de Barrett N.R. și Thomas D. (1952). Unii autori sunt de părerea că această tehnică este satisfăcătoare în chirurgia chistului hidatic pulmonar, inclusiv în formațiunile de peste 10 cm, care pot fi aspirate cu acul și ulterior enucleate.<sup>17</sup>

Printre metodele chirurgicale de extragere intactă a capsulei hidatice se numără:<sup>11</sup>

- procedeul Dubau: membrana hidatică se extrage intactă prin incizia perichistului pe meridianul cel mai mare, urmată de pătrunderea în spațiul dintre perichist și chist;
- procedeul Hugon: extragerea parazitului cu membrana hidatică intactă după incizia zonei de unire între exteriorizarea chistului și parenchimul pulmonar normal;
- procedeul C.Coman: extragerea parazitului cu hidatida intactă, abordând spațiul perichistic prin pneumotomie la distanță de zona de contact între

exteriorizarea chistului și parenchimului pulmonar cu tușeul digital al spațiului de clivaj și apoi lărgirea acestui spațiu prin tracțiune centrifugă cu ajutorul ambelor indice aplicate pe perichist, facilitând astfel extragerea intactă a veziculei hidatice etc.

Înlăturarea formațiunilor chistice parazitare împreună cu capsula fibroasă a fost propusă de Lawson (1888), ideea fiind susținută ulterior de mai mulți autori: Н.И.Напалков (1904, 1926, 1937), Теребинский Н.Н. (1929), Соловьев В.К. (1932), Marchal et al. (1968) etc. [347, 424]. În unele surse această metodă este descrisă ca procedeul Perez-Fontana.<sup>11</sup> Actualmente se bucură de succes operațiile de perichistectomie cu folosirea bisturiului plasmatic propuse de А.Н.Кахаров și И.Н.Мадалиев (1998), autorii afirmând că perichistectomia plasmatică nu sporește riscul operator și traumacitatea operației, totodată această metodă permite de a lărgi indicațiile față de operațiile radicale.

Nu în toate cazurile este posibilă enuclearea intactă a veziculei hidatice prin efectuarea pneumotomiei în dreptul joncțiunii perichist-țesut pulmonar normal, de unde digital se pătrunde în spațiul perivezicular, mărindu-se breșa cu enuclearea veziculei hidatice.

În cazul când formațiunea chistică are dimensiuni majore, iar parenchimul adiacent este afuncțional, sau se constată distrucția lobului afectat sunt recomandate operațiile de rezecție pulmonară (rezecție marginală, lobectomie).<sup>90</sup> Cu toate acestea, ponderea operațiilor radicale în echinococoză continuă să rămână joasă (pană la 3%) pe motivul traumaticității majore, complicațiilor postoperatorii severe.<sup>74</sup> Mai mult ca atât, echinococectomia cu extirparea capsulei fibroase nu previne eficient recidivele bolii.<sup>53</sup>

În chirurgia chistului hidatic, rezolvarea eficientă a cavităților reziduale este una din problemele principale, îndeosebi în chisturile de dimensiuni majore sau complicate.<sup>25</sup> Metoda de echinococectomie propusă de А.Т.Пулатов constă în formarea unor fisuri artificiale interlobare sau intersegmentare. Cu acest scop se efectuează o toracotomie largă, o incizie pe capsula fibroasă, după care se extrag elementele parazitului, se suturează fistulele prezente, apoi se trasează o incizie lungă pe tot perimetrul chistului și a parenchimului pulmonar adiacent, după posibilitate, în paralel cu fisura interlobară sau intersegmentară, lăsând capsula fibroasă, țesutul pulmonar și vasele numai în hilul pulmonar. Astfel plămânul

și recapătă forma, semiemisferele superioare și inferioare ale cavității reziduale, care prezintă rămășițe ale capsulei fibroase, contactează, ulterior concreșcând. În funcție de volumul cavității se formează o fisură interlobară sau intersegmentară adăugătoare. Autorul afirmă că cele mai multe complicații în tratamentul chirurgical al chistului hidatic pulmonar cu afectarea lobului superior se întâlnesc la bolnavii operați după metodele Delbe și A.A.Вишнеvский, precizând că aceste metode pot fi folosite în cazul formațiunilor chistice parazitare situate la suprafață, de dimensiuni mici sau mijlocii, când diametrul cavității reziduale nu depășește 5-6 cm. Eficacitatea metodei propuse de A.T.Пултаров este confirmată și de alți autori.<sup>54</sup> Pentru tratamentul chistului hidatic de dimensiuni majore este propusă și metoda de pneumonostomie folosind procedeul de marsupializare, aplicabilă și în chistul hidatic pulmonar complicat.<sup>2</sup>

A.T.Пултаров (1998) a propus o tactică chirurgicală originală în caz de rupere a chisturilor gigantice. În primul rând cu scop de prevenire a complicațiilor, bolnavul înainte de operație trebuie scos din starea critică determinată de șocul anafilactic și pleuropulmonar, de hipovolemie și endotoxicoză majoră. Volumul intervenției chirurgicale trebuie reglementat strict. Accesul operator trebuie să fie suficient. În timpul operației, cavitatea capsulei fibroase a chistului hidatic rupt se eliberează de resturile parazitului, se prelucrează cu alcool de 70°, se suturează fistulele, apoi cavitatea capsulei fibroase se tamponează temporar. Se face revizia cavității seroase (pleurale sau abdominale) cu asanarea ei ulterioară de elementele parazitului, folosind 8 - 10 litri de soluție caldă de furacilină (1:5000) sau ser fiziologic. Cavitatea reziduală se lichidează prin metoda formării fisurilor artificiale interlobare sau intersegmentare.

O metodă originală de lichidare a cavității fibroase este prelucrarea acesteia cu clei medicinal, în acest scop fiind folosite diferite compoziții adhezive. Radiologic, în locul cavității reziduale, în primele zile după operație, se dezvoltă o infiltrație moderată a parenchimului pulmonar, care în decurs de 4 - 5 zile scade în intensitate. Ulterior se formează o zonă de pneumofibroză fină.<sup>56, 94</sup>

Metoda de echinococctomie asistată toracoscopic este folosită și în tratamentul chistului hidatic pulmonar la copii. Autorii susțin că ea este mai eficientă în prevenirea diseminării decât metodele

clasice, acestea implicând un traumatism operator comparativ mai mic.<sup>5</sup> Totodată, în endovideochirurgia chisturilor hidatice de diversă localizare există riscuri de diseminare intraoperatorie prin lipsa unei metode eficiente de neutralizare a elementelor parazitului, precum și probleme legate de lichidarea cavității reziduale.

Noi preferăm intervențiile chirurgicale ce includ procedeul de echinococctomie cu rezolvarea cavității reziduale prin suturarea în burse supraetajate cu fire absorbabile și surjet final "dus-intors". Folosirea acestei metode a fost dictată de unele momente negative ce se dezvoltă la capitonarea cavității reziduale după Delbet. Dificultăți de rezolvare a cavităților reziduale apar și în cazul metodei de capitonare supraetajată plan pe plan cu surjet final "dus-intors", îndeosebi în formațiunile chistice de dimensiuni majore, intrapulmonare și profunde. În aceste cazuri este real pericolul de dezvoltare a colapsului pulmonar determinat de dezvoltarea fistulelor bronhice secundare și infectarea cavităților reziduale. În acest context metoda dată a fost completată cu folosirea unui material plastic "LitAr", care asigură o aerostază și hemostază stabilă în cavitatea reziduală postechinococctomică. Pentru un plombaj eficient, este necesar de a efectua, în paralel cu capitonarea cavităților reziduale, plombarea a numai puțin de 2/3 din volumul cavităților reziduale. Astfel se previn și complicațiile postoperatorii. Plombajul este satisfăcător timp de 20 - 25 zile, ceea ce permite accelerarea fenomenelor reparatorii locale. Această metodă este deosebit de utilă în chisturile hidatice pulmonare de dimensiuni majore sau complicate, care evoluează, de regulă, cu fenomene inflamatorii pleuropulmonare marcate și formarea de fistule bronhiale.

Cu scop de rezolvare a cavităților reziduale, unii autori folosesc și alte materiale plastice, printre care și "Aloplant".<sup>79</sup>

Ca material de sutură poate fi folosit: catgutul, Coated Vicryl (Ethicon). Capitonarea cavităților reziduale trebuie efectuată prin împunsătură meridională, iar surjetul final se va aplica după modelul "Șmiden". La copiii cu chist hidatic pulmonar de dimensiuni medii sau mici necomplicate, fără prezența fistulelor bronhiale de calibru mare, folosirea oricărui material plastic nu este obligatorie deoarece rezolvarea chirurgicală a cavităților reziduale nu prezintă probleme și efectul funcțional postoperator la distanță este foarte bun.

Ca element de exereză a chistului hidatic poate fi folosit și laserul.<sup>65</sup> Proprietățile sterilizatoare, hemostatice și de rezecare ale laserului permit o echinococctomie cu înlăturarea maximă a capsulei fibroase și cu o suprafață de coagulare nu prea mare pe parenchim. Laserul limitează procesele de exudație de pe suprafața plăgii.

Eficacitatea metodelor fizice în inactivarea elementelor germinative ale larvochistului hidatic este discutabilă. Unele studii indică că cu aceste metode se pot inactiva elementele parazitare atât în formațiunea chistică, în capsula fibroasă, cât și în cavitatea pleurală, iar proprietățile necrolitice și bactericide contribuie la crearea unor condiții favorabile în obliterări rapide ale capsulei fibroase și reducerea frecvenței complicațiilor postoperatorii.<sup>72, 77, 102</sup> În unele comunicări se atestă că chiar după 2 minute de expoziție 80% din elemente și-au păstrat activitatea vitală, iar la acțiunea ultrasunetului – 50%.<sup>36</sup> Instalațiile plasmatiche, conform unor date, dau rezultate comparativ mai bune, metoda având avantaje și în privința hemostazei și aerostazei.<sup>47</sup>

În prelucrarea capsulei fibroase se folosesc și diferite substanțe (sol. Formalină 2 - 5%, tinctură de Iod 3 - 5%, tiosulfatul de sodiu, eter ș.a.). Unii autori propun inactivarea intraoperatorie a larvochistului hidatic cu glicerina de 60-80%,<sup>56, 57</sup> alcool etilic 96%, Chlorhexidină 10%, soluții saline hipertonică (10 - 20%), peroxidul de hidrogen (3 - 10%), Mebendazol și Albendazol.<sup>6, 16, 26</sup> Unele din aceste preparate, de exemplu soluția de cetrimidechlorhexidină, induce starea de acidoză metabolică, care va impune aplicarea unor metode adăugătoare de corecție medicamentoasă.<sup>40</sup> Majoritatea autorilor s-au decis de prelucrarea capsulei fibroase cu formalină, îndeosebi în chistul hidatic pulmonar, invocând toxicitatea înaltă a preparatului și frecvența mare a complicațiilor: bronhiolospasm, edemul bronhiilor drenante, alveolitele fibrozante, pneumoniile.<sup>91, 99</sup> Unii autori descriu că la folosirea formalinei sau iodului se dezvoltă infiltrate dureroase, pleurezii exsudative postoperatorii și chiar edem pulmonar, iar pătrunderea preparatului în cavitatea abdominală poate provoca necroza intestinului.<sup>104</sup> P.И.Аскерханов (1976) relatează un caz de stop cardiac în timpul prelucrării capsulei fibroase cu formalină, iar Гаджимирзаев Г.А. и соавт. (2002) chiar un deces. O toxicitate redusă asupra organismului bolnavului o are glicerina, ca urmare a imposibilității pătrunderii în capsula fibroasă.<sup>58</sup>

Rezultatele obținute în prelucrarea antiparazitară a capsulei fibroase cu Betadină indică o eficacitate înaltă a acestuia. Mai mult ca atât, aplicarea Betadinei nu impune o anumită perioadă de expoziție și substanța nu generează modificări structurale în parenchimul adiacent.<sup>48</sup>

O serie de investigații recente relatează că echinococctomia închisă cu capitonajul cavității reziduale și prelucrarea antiparazitară adecvată, cu electrocoagularea suprafeței interne a capsulei fibroase, este un procedeu binevenit în chirurgia hidatidozei la copil.<sup>48</sup> Cu toate acestea, în cazurile când există dubii în privința efectuării operației de enucleare a chistului hidatic, este binevenită tactica de evacuare preventivă a chistului parazit.<sup>79</sup>

Echinococoză pulmonară cu sediu bilateral, echinococoză multiviscerală constituie un capitol special al chirurgiei bolii hidatice. Ordinea în care se operează chisturile și alegerea căii de abord pun probleme deosebite de tactică chirurgicală. În funcție de gravitatea bolii și de necesitatea unor intervenții chirurgicale complicate, unii autori efectuează operațiile în mai multe etape.<sup>48</sup> Alții susțin ideea operațiilor radicale unimomentane.<sup>32</sup> Atitudinea rezervată a unor autori față de operațiile unimomentane este dictată de traumacitate, de riscul dezvoltării unor complicații postoperatorii grave.

Atitudinea față de chimioterapia afecțiunilor parazitare reflectă conflictul dintre rezultatele îmbucurătoare ale biologiei moleculare contemporane și consecințele acțiunii chimiopreparatelor asupra organismului bolnavului. După părerea unor autori, este alarmant faptul că la moment practica chirurgicală nu dispune de un preparat antiechinococic eficient de producție industrială. Preparatele de suport în tratamentul medicamentos al formelor chistice de hidatidoză sunt Mebendazolul și Abendazolul,<sup>7</sup> inclusiv la copii. Introducerea derivaților benzimidazolici în tratamentul hidatidozei a generat multe speranțe, dar și multe controverse. În pofida rezultatelor promițătoare, utilizarea acestor substanțe chimice și preparate farmacologice este stopată de un puternic efect toxic,<sup>80</sup> care în condițiile unei hepatite reactive agravează și mai mult starea pacientului, cu atât mai mult că, conform rezultatelor unor studii recente, efectul scolecid al acestor remedii este discutabil. Aceste preparate sunt folosite de majoritatea autorilor atât în tratamentul chimioterapic preoperator, cât și cu scop de profilaxie a recidivelor. Chi-

mioterapia antiparazitara este indicata de asemenea bolnavilor care nu pot fi supusi interventiei chirurgicale, inclusiv la copii.<sup>17, 86</sup>

Referitor la eficacitatea monoterapiei cu Praziquantel in tratamentul hidatidozei, rezultatele obtinute sunt contradictorii, in literatura de specialitate existand comunicari despre utilizarea cu succes al acestui preparat in tratamentul altor afectiuni parazitare.

In ultimul timp au fost elaborate sau sunt in stadiul de experimentare un sir de preparate cu actiune antiechinococica cu toxicitate redusa, printre care: Г-1697, Чеблин-СК-1, Medamin.<sup>84, 95</sup> Există și preparate, elaborate și testate cu ani în urmă, de exemplu Fluorbenzotef,<sup>78</sup> care sunt folosite și actualmente, chiar dacă nu corespund exigențelor.<sup>66, 67</sup>

Una din complicatiile grave în hidatidoza pulmonară este ruperea intraoperatorie a larvochistului hidatic. În cazul chistului hidatic de orice localizare se eliberează o cantitate mică de lichid hidatic, care determină sensibilizarea organismului. La o dezințegrare subită a capsulei chitinoase, eliberarea unei cantități mari de lichid hidatic poate provoca starea de șoc anafilactic.<sup>24</sup> Cauzele acestei complicații sunt:

accesul operator mic, când din motivul unui câmp operator limitat ruperea chistului are loc în mâna chirurgului; acțiunile inadecvate ale anesteziologului care nu corelează respirația forțată cu creșterea presiunii intraalveolare, ceea ce duce la compresiunea și traumatizarea formațiunii chistice; acțiunile brutale ale chirurgului cu incizia profundă a capsulei fibroase cu afectarea capsulei cuticulare; erorile în tehnica punctării. În aceste cazuri este posibilă dezvoltarea unei reacții anafilactice de tip imediat cu căderea tensiunii arteriale, tahicardie, midriază, acrocianoză etc. Totodată, amânarea intervenției chirurgicale radicale în caz de rupere a chistului hidatic pulmonar în cavitatea pleurală poate duce la dezvoltarea nu numai a empiemului, dar și a hidropneumotoracelui cu insuficiență respiratorie severă.

O complicație mai rar întâlnită în hidatidoza pulmonară la copii este hemoragia pulmonară, unii autori descriind-o ca accident cazuistic.<sup>81</sup>

Așadar, tactica contemporană de tratament medico-chirurgical complex al hidatidozei presupune aplicarea diferențiată atât a metodelor miniminvasive, cât și a celor clasice.

## BIBLIOGRAFIE

1. **Aliaga F., Oberg C.** Epidemiology of human hydatidosis in the IX Region of la Araucania, Chile 1991-1998. *Bol. Chil. Parasitol.* 2000. 55(3-4):54-8.
2. **Anand V., Sen S., Jacob R.** et al. Pneumonostomy in the surgical management of bilateral hydatid cysts of the lung. *Pediatr. Surg.* 2001; 17 (1) : 29 - 31.
3. **Ayed A.K., Alshawaf E.** Surgical treatment and follow-up of pulmonary hydatid cyst. *Med. Princ. Pract.* 2003. 12 (2): 12-6.
4. **Baveja U.K., Basak S., Thusoo T.K.** Immunodiagnosis of human hydatid disease. *J. Commun. Diseases.* 1997. N4. P.313 - 319.
5. **Becmeur F., Chaouachi B., Dhaoui R.** Video-assisted thoracic surgery of hydatid cysts of the lung in children. *J.Chir. (Paris).* 1994. 131(12):541-3.
6. **Besim H., Karayalcin K., Hamamci O., Gungor C., Korkmaz A.** Sclerocidal agents in hydatid cyst surgery. *HPB Surgery.* 1998. 10(6):347-1.
7. **Bildik N., Cevik A., Altıntaş M.** et al. Efficacy of preoperative albendazole use according to months in hydatid cyst of the liver. *J Clin Gastroenterol.* 2007. 41(3):312-6.
8. **Bondari L., Bondari V.** Cercetări asupra epidemiologiei și epizootologiei echinococozei/hidatidozei în Republica Moldova. *Revista Romană de Parazitologie.* 1998. Nr.1, vol. VIII. P. 67 - 68.
9. **Cangir A.K., Sahin E., Enon S.** et al. Surgical treatment of pulmonary hydatid cysts in children. *J. Pediatr. Surg.* 2001. 36(6):917-20.
10. **Carmena D., Martinez J., Benito A., Guisantes J.A.** Characterization of excretory-secretory products from protozoocoles of *Echinococcus granulosus* and evaluation of their potential for immunodiagnosis of human cystic echinococcosis. *Parasitology.* 2004. 129 (Pt 3):371-8.
11. **Cotulbea R. M., Ghelase F.** Chirurgie toracică. București. 1999.
12. **Dhaliwal R.S., Maninder S., Kalkat.** One-Stage Surgical Procedure for Bilateral Lung and Liver Hydatid Cysts. *Ann. Thorac. Surg.* 1997. 64:338-341.
13. **Doiz O., Benito R., Gil J.** et al. Pre- and postsurgical detection of IgG, IgM, and IgA specific to hydatidosis by ELISA with purified antigen with the 5/B antigen complex. *J. Clin.Lab. Anal.* 2002. 16(6):295-8.
14. **Drira J., Fennira H., Hantous S.** et al. Hydatid pulmonary embolism. Two case reports. *Rev.Pneumol.Clin.* 2000. 56(1):41-4.

15. Eckert J., Deplazes P. Biological, epidemiological, and clinical aspects of echinococcosis, a zoonosis of increasing concern. *Clin. Microbiol. Rev.* 2004. 7(1):107-35.
16. Erzurumlu K., Ozdemir M., Mihmanli M., Cevikbas U. The effect of intraoperative mebendazole-albendazole applications on the hepatobiliary system. *Eur. Surgical Research.* 1995. 27(5):340-5.
17. Galanakis E., Besis S., Pappa C., Nicolopoulos P., Lapatansis P. Treatment of complicated pulmonary echinococcosis with albendazole in childhood. *Scand. J. Infect. Dis.* 1997. 29(6):638-40.
18. Gheorghiu Natalia, Eva Gudumac, Gh.Grosu. Aspecte clinice și terapeutice în hidatidoza pulmonară la copil. Materialele conferinței științifice a colaboratorilor și studenților a USMF «N.Testemițanu». 1999. P.400.
19. Gladun N., Balica I., Iusco T. ș.a. Rolul chirurgiei video-asistate în rezolvarea patologiei pleuro-pulmonare și mediastinului. *Arta Medica.* 2004. Nr.4 (7). P.18 – 22.
20. Gourgiotis S., Stratopoulos C., Moustafellos P. et al. Surgical techniques and treatment for hepatic hydatid cysts. *Surg. Today.* 2007. 37(5):389-95.
21. Gudumac Eva, Babuci S., Bernic J. ș.a. Chistul hidatic pulmonar la copii. *Anale științifice ale USMF «N.Testemițanu».* 2000. Vol.5. P.167-170.
22. Hamdy A.E., Bakr M.E., Nassef N.E., el-Kersh W.M. Serodiagnosis of hydatid disease. *J. Egypt Soc. Parasitol.* 1997. 27(1):67-73.
23. Ionescu V., Stoichici A., Nicolae Șt., Ștefănoiu V. Contribuții la studiul echinococozei și hidatidozei la om și animale în România. *Revista Romană de Parazitologie.* 1999. Nr.2. vol. IX. P.39 – 45.
24. Koppen S., Wejda B., Dormann A. et al. Anaphylactic shock caused by rupture of an echinococcal cyst in a 25-year-old asylum seeker from Georgia. *Dtsch. Med. Wochenschr.* 2003. 128(13):663-6.
25. Kuzucu A., Soysal O., Ozgel M., Yologlu S. *Ann. Thorac. Surg.* 2004. 77(4):1200-4. Complicated hydatid cysts of the lung: clinical and therapeutic issues
26. Landa Garcia J.I., Alonsa E., Gonzalez-Urriarte J., Rodriguez Romano D. Evaluation of scolicedal agents in an experimental hydatid disease model. *European Surgical Research.* 1997. 29(3):202-8.
27. Mahmoud M.S., Abou Gamra M.M. Alkaline phosphatase from *Echinococcus granulosus* metacestodes for immunodiagnosis of human cystic echinococcosis. *J. Egypt Soc. Parasitol.* 2004. 34(3):865-79.
28. Mikhailova V., Brankov O., Drebov R. The surgical treatment of pulmonary and associated echinococcosis in childhood. *Khirurgiia (Sofia).* 1999. 55(2):16-20.
29. Neamțu M., Cotirla V., Pavel A. et al. Valoarea testului ELISA ca test screening pentru depistarea hidatidozei. *Revista Romană de Parazitologie.* 1996. Nr.1-2. Vol. VI. P.47.
30. Noya O., Patarroyo M.E., Guzman F., Alarcon de Noya B. Immunodiagnosis of parasitic diseases with synthetic peptides. *Curr. Protein Pept Sci.* 2003. 4 (4):299-308.
31. Olcay L., Besim A., Senocak M.E. et al. Hydatid cyst mimicking pulmonary hematoma in a patient with hemophilia A. *Turkish J. of Pediatrics.* 1998. 40(3):425-9.
32. Ozcelic C., Inci I., Toprac M. et al. Surgical treatment of pulmonary hydatidosis in children: experience in 92 patients. *J. Pediatr. Surg.* 1994. 29:392-395.
33. Ozvaran M.K., Ersoy Y., Uskul B. et al. Pleural complications of pulmonary hydatid disease. *Respirology.* 2004. 9(1):115-9.
34. Parija S.C., Ravinder P.T., Rao K.S. Detection of hydatid antigen in urine by countercurrent immunoelectrophoresis. *J. Clin., Microbiol.* 1997. 35:1571-4.
35. Pesamosca A., Bratu N., Trancioveanu M. ș.a. Probleme de diagnostic și tratament în chistul hidatic pulmonar la copil. *Revista Romană de Parazitologie.* 2000. Nr.1. vol. X. P.71-72.
36. Popovici Z., Popescu M., Bardac O. Tratatamentul chirurgical de urgență pentru ruptură intrapleură a unui chist hidatic pulmonar primitiv gigant supurat. *Revista Romană de Parazitologie.* 1996. Nr.1-2. Vol. VI. P. 42-43.
37. Rammos K.S., Harlaftis N.N., Aletras H.A. Late empyema after lobectomy for echinococcal disease of the lung. *Eur. J. Cardio-Thoracic Surgery.* 1996. 10(2):144-5.
38. Rigano R., Buttari B., De Falco E. et al. *Echinococcus granulosus*-specific T-cell lines derived from patients at various clinical stages of cystic echinococcosis. *Parasite Immunol.* 2004. 26(1):45-52.
39. Saftoleas M.C., Misiakos E.P., Kouvaraki M. et al. Hydatid disease of the liver: a continuing surgical problem. *Arch. Surg.* 2006. 141(11):1101-8.
40. Sathyanarayana M.V., Shenoy M.G., Pai V.M. et al. Metabolic acidosis induced by cetrimide-chlorhexidine solution in hydatid cyst surgery. *Indian J. Gastroenterology.* 1996. 15(3):104.
41. Stancu M., Sohotchi V., Lungu Vera, Colofitchi A. Epidemiologia echinococozei (hidatidozei) în Republica Moldova la etapa actuală. *Curie Medical.* 1998. Nr.5-6. P.18 – 20.
42. Sunita T., Dubey M.L., Khurana S., Malla N. Specific antibody detection in serum, urine and saliva samples for the diagnosis of cystic echinococcosis. *Acta Trop.* 2007. 101(3):187-91.
43. Țibîrnă C.A. Chirurgia echinococozei. Chișinău. 2009.
44. Tor M., Ozvaran K., Ersoy Y. et al. Pitfalls in the diagnosis of complicated pulmonary hydatid disease. *Respir. Med.* 2001. 95(3):237-9.
45. Trachsel D., Rutishauser M., Delf-Jegge S., Hammer J. Pneumonia following rupture of echinococcal cyst: Di-



- agnosis with bronchoalveolar lavage. *Pediat. Pulmonol.* 1998. 6:434-7.
46. **Turkyilmaz Z., Sonmez K., Karabulut R.** et al. Conservative surgery for treatment of hydatid cysts in children. *World J. Surg.* 2004. 28(6):597-601.
  47. **Айдемиров А.Н.** Применение плазменных технологий в хирургии эхинококкоза легких. *Анналы хир.* 2002. №1. С.51-55.
  48. **Алиев М.А., Сейсембаев М.А., Доскалпиев М.А.** и др. Эхинококкэктомия с использованием лапароскопической техники: Тездокл. I Всерос. конф. по эндоскопической хирургии. *Эндоскоп. хир.* 1997. №1. С.40.
  49. **Алиев М.М., Аллаберганов А.Т., Икрамов А.И., Сабирджанов Н.Р.** Сочетанный эхинококкоз легких и печени у детей. *Детская хир.* 2000. №6. С.18 - 22.
  50. **Аскарлова Р.Х., Ходжибеков М.Х., Исламбеков Э.С.** и др. Лучевая диагностика эхинококкоза легких. *Вестн. Рентгенологии и Радиологии.* 1991. №6. С.5-9.
  51. **Аскерханов Р.П.** Хирургия эхинококкоза. Махачкала. 1976.
  52. **Баймурадов Н.С.** Хирургическое лечение эхинококкоза у детей. Автореф. дис. ...к.м.н.-Ташкент. 1996.
  53. **Бирюков Ю.В., Гилевич М.Ю., Волков Ю.А., Голик А.Д.** Клинико-мофологическое обоснование выбора метода операции при эхинококкозе органов грудной полости. *Гр.и сердечно-сосудистая хир.* 1990. №9. С.50-53.
  54. **Бирюков Ю.В., Сабиров Б.У., Стреляева А.В.** и др. Результаты хирургического лечения эхинококкоза легких с применением мощных противоэхинококковых препаратов. *Проблемы экологии, здоровья, паразитологии и фармации.* М. 1999. С.197-201.
  55. **Бирюков Ю.В., Стреляева А.В., Ильхамов Ф.А.** и др. Опыт хирургического лечения эхинококкоза легких и применения препарата Чебб, 57лин-СК-1. *Гр.и сердечно-сосуд.хир.* 2000. №2. С.48-57.
  56. **Бирюков Ю.В., Стреляева А.В., Садыков В.М.** и др. Обработка полости кист при гидатидном эхинококкозе (экспериментально-клиническое исследование). *Хирургия.* 2000. №5. С.27-29.
  57. **Бирюков Ю.В., Стреляева А.В., Садыков Р.В.** и др. Современный подход к диагностике и хирургическому лечению эхинококкоза легких. *Гр.и сердечно-сосудистая хир.* 1999. №4. С.46-49.
  58. **Бирюков Ю.В., Стреляева А.В., Чебышев Н.В.** и др. Биологический подход к хирургическому лечению эхинококкоза легких. *Гр.и сердечно-сосуд. хир.* 1998. №5. С.49-52.
  59. **Вутова К., Боева В., Боева М.** Лечение на дисеминиран белодробна ехинококоза с албендазол. *Пневмоли фтизиат.* 1997. №1-2. С.42-45.
  60. **Гаджимирзаев Г.А., Шарипов Н.А., Патахов С.П.** и др. Эхинококкоз легких у детей. Актуальные проблемы детской хирургии. Самара. 2002. С.38.
  61. **Гайбатов С.П., Гайбатов Р.С.** Клиника и лечение нагноившегося эхинококкоза печени. *Хирургия.* 2006. №6. С.16-18.
  62. **Гариб Ю.Ф., Шамсиев А.М., Мелиева М.С.** и др. Хирургия эхинококкоза. Международный симпозиум: Материалы. Хива. 1994. С.6-7.
  63. **Геллер И.Ю.** Эхинококкоз. *М. Мед.* 1989.
  64. **Гилевич Ю.С., Шахьянц Ж.Г., Шматько И.Т., Урусов Е.Х.** Эхинококковая болезнь легких. Метод. рекомендации. 1983. С.5.
  65. **Грубник В.В., Шипулин П.П., Свиридова О.Н.** и др. Лазерная хирургия легких. *Анналы хирургии.* 1997. №6. С.30-33.
  66. **Дадвани С.А., Стреляева А.В., Гостищев В.К.** и др. Малоинвазивные оперативные вмешательства и химиотерапия при эхинококкозе. *Анналы хир.* 2000. №4. С.38-46.
  67. **Дадвани С.А., Шкроб О.С., Лотов А.Н., Мусаев Г.Х.** Лечение гидатидного эхинококкоза. *Хирургия.* 2000. №8. С.27-32.
  68. **Дейнека И.Я.** Эхинококкоз человека. М. 1968.
  69. **Ещанов А.Т.** Аспекты в диагностике и лечении больных с гидативным эхинококкозом в экологически неблагоприятной зоне: Автореф. дис. к.м.н. М. 1995.
  70. **Ещанов М.Т., Кулаков А.В., Черноусов А.Д., Ещанов А.Т.** Клиническая и иммуностимулирующая эффективность полиоксидония в комплексном лечении эхинококкоза. *Новости науки и техн. Сер. Мед. Аллергия, астма и клин. иммунол.* 1997. №4. С.66-68.
  71. **Исламбеков Э.С., Исмаилов Д.А., Акмеев В.Р.** Хирургическое лечение дренировавшегося в бронх эхинококка легкого. *Хирургия.* 2001. №8. С.33-36.
  72. **Исламбеков Э.С., Тишуков А.А., Исмаилов Д.А., Леонов Ф.В.** Применение ультразвука низкой частоты при хирургическом лечении эхинококкоза легких. *Вестн.хир.* 1993. №7-12. С.13-15.
  73. **Исламбеков Э.С., Тишуков А.А., Исмаилов Д.А.** Лечение прорыва эхинококкоза легкого в плевральную полость. *Гр.и сердечно-сосуд.хир.* 1990. №3. С.34-37.
  74. **Кахаров А.Н., Мадалиев И.Н.** Плазменная перикистэктомия и внутриканальная электрокоагуляция при эхинококкозе печени. *Хирургия.* 1998. №3. С.14-16.
  75. **Кулаков А.В., Карсонова М.И., Черноусов А.Д.**

- Особенности гуморального антибактериального иммунитета у больных эхинококкозом. Иммунология. 2000. №5. С.62-64.
76. **Кусков С.И., Джеброн А.Ф.** Выбор тактики лечения больных эхинококкозом легких. Гр.и сердечно-сосуд.хир. 1990. №2. С.49-52.
  77. **Леонов Ф.В.** Функциональная морфология однокамерного эхинококка человека, его взаимодействие с тканями легких и печени, изменение при ультразвуковом и лазерном воздействии: Автореф.дис.к.м.н. Ташкент. 1990.
  78. **Мадьяров С.Д., Садыков В.М.** Случай химиотерапии эхинококкоза и ценуроза человека препаратом бензотэф. Матер.науч.конф. Самаркандю 1972. С.79-81.
  79. **Мустафин А.Х., Сафин И.А., Пешков Н.В., Мушаранов Д.Р.** Оперативное лечение эхинококкоза. Здравоохр. Башкортостана. 2000. №4. С.35.
  80. **Озерецковская Н.Н.** Подходы отечественной школы паразитологов-иммунологов к терапии паразитарных болезней. Мед.паразитология и паразитарные болезни. 1998. №2. С.12-15.
  81. **Перманов Х.П., Бекмурадов Н.М., Абрамов А.С., Гельдыев Б.** Кровотечение при эхинококкозе легких у детей. // Груд. и сердечно-сосуд. хир. 1991. №3. С.61-62.
  82. **Петков Р., Петров Д.** Ультразвукового изследване в диагностиката на белодробната ехинококоза. Съврем. Мед.1997. №3. С.34-37.
  83. **Петровский Б.В., Милонов О.Б.** Хирургия эхинококкоза, София, 1985.
  84. иммуномедиаторов и переключении классов синтезируемых антител. Иммунология. 1998. №6. С.22.
  85. **Поляков В.Е., Лысенко А.Я., Константинова Т.Н., Авдюхина Т.И.** Однокамерный эхинококкоз у детей и подростков. Детская хир. 2002. №5. С.34-39.
  86. **Пулатов А. Е.** Мебендазол в лечении и профилактике рецидива эхинококкоза у детей. Детская хирургия. 2004. №3. С. 28-31.
  87. **Пулатов А.Т.** Ошибки при диагностике и лечении эхинококкоза у детей. Детская хир. 1998. №4. С.23-27.
  88. **Пулатов А.Т.** Хирургия эхинококкоза у детей. Л. 1983.
  89. **Пулатов А.Т., Петлах В.И., Бринцев А.В.** и др. Прорыв эхинококковой кисты печени в плевральную полость. Детская хир. 2002. №1. С.41-44.
  90. **Пулатов А.Т., Петлах В.И., Карасева О.В.** Об эхинококкозе верхней доли легкого у детей. Детская хирургия. 2001. №3. С.8-12.
  91. **Пулатов А.Т., Хамиджанов Э.Х.** Диагностика и оперативное лечение эхинококковых кист печени у детей. Хирургия. 1991. №9. С.75-79.
  92. **Раззаков Ш.А., Сагиева А.Т., Ширинов Ш.Б.** и др. Особенности эпизоотологии и эпидемиологии эхинококкоза в Самаркандской области. Проблемы медицинской паразитологии в Узбекистане. Ташкент. 1986. С.36-43.
  93. **Рахимов С.Р.** Клиническая классификация и хирургическое лечение эхинококкоза легких у детей. Вестн.хир. 1985. №2. С.76-78.
  94. **Рустамов И.Р., Сафаров И.С., Одилов А.Х.** Ликвидация ложа эхинококкового паразита легкого и печени с применением биологического клея. Клин.хир. 1983. №10. С.42-43.
  95. **Стреляева А.В., Чебышев Н.В., Садыков В.М., Потосов А.Г.** Экспериментальный имплантированный пороссятам эхинококкоз от человека и испытание лечебного препарата СК-1. Мед. паразитология и паразитарные болезни. 1998. №4. С.42-44.
  96. **Стреляева А.В., Чебышев Н.В., Садыков В.М.** и др. Биологический подход к хирургическому лечению эхинококкоза печени. Анналы хирургии.1998. №6. С.45 - 50.
  97. **Сунцов С.Н.** Продукции интерферонов при гельминтозах хронического течения (однокамерный и многокамерный эхинококкозы, описторхоз) и ее динамика в процессе химиотерапии. Автореф. дис. канд. мед. наук. М. 1993.
  98. **Турсунов Е.С., Мамышев О.М., Садыков Р.Б.** и др. Хирургия эхинококкоза. Международный симпозиум: Тезисы докладов. Ургенч-Хива 1994. С.11-12.
  99. **Усманов Н.У., Гарипов М.К.** Хирургическая тактика при осложненном эхинококкозе легких. Гр.и сердечно.сосуд.хир. 1991. №8. С.53-56.
  100. **Хамидов А.И., Ахмедов И.Г., Хамидов М.А.** и др. Динамика редукции остаточных ролостей после эхинококкэктомии печени. Анналы хирургии. 2000. №5. С.38-41.
  101. **Червинский А.А., Фулдоэр И.С., Кыдыралиев Н.К.** Хирургическое лечение эхинококкоза легких. Гр.и сердечно-сосуд.хир. 1990. №9. С.57-59.
  102. **Шишкин М.А.** Экспериментально-клиническое обоснование применения высоко- и низкоинтенсивного лазерного излучения в хирургии эхинококкоза легких: Автореф.дис.к.м.н. М. 1992.
  103. **Штерн В.И.** Рентгенодиагностика эхинококкоза у человека. М.Мед.1973. С.287.
  104. **Эль-Муалля А.А.** Хирургическое лечение эхинококкоза легких. // Гр.хир. 1987. №3. С.37-40.

## IX. TUMORILE PULMONARE LA COPII

Tumorile pulmonare primare la copii sunt întâlnite foarte rar, mai frecvent fiind depistate cele metastatice. Tumorile pulmonare primare maligne la copii predomină față de cele benigne în raport 3:1, constituind 65 - 76%. Mortalitatea în tumorile maligne este de peste 30%,<sup>48</sup> iar în cele benigne de circa 8%, fiind determinată de localizarea topografică și tipul de creștere invazivă a tumorii în structurile anatomice adiacente.<sup>49</sup>

Tumorile maligne ale traheii, bronhiilor și plă-

mânilor constituie 0,2% din totalitatea tumorilor maligne la copii,<sup>44</sup> predominând adenoamele bronhiale (40%), carcinomul bronhogen (17%), blastomul pleuropulmonar (15%).<sup>31</sup>

Majoritatea clasificărilor tumorilor pulmonare la copii descrise în literatura de specialitate reflectă experiența autorilor. O răspândire largă a căpătat clasificarea tumorilor pulmonare la copii în funcție de histogeneză, adaptată de Tischer W. et al. (1987) (vezi tabelul de mai jos).

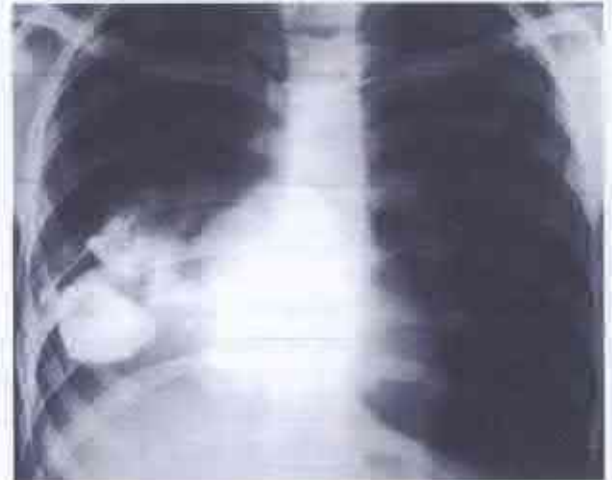
*Clasificarea tumorilor pulmonare primare la copii în funcție de histogeneză  
(după Dishop M.K., Kuruvilla S., 2008)*

Tipul tumorii	Benigne	Maligne
Embrională	Hamartom Teratom imatur	Blastom pleuropulmonar • Tipul I (chistic) • Tipul II (chistic plus solid) • Tipul III (solid) Teratom imatur Tumorile celulelor germinative
Mezenchimală	Tumora miofibroblastică • Tumora miofibroblastică inflamatorie • Tumora miofibroblastică peribronhială congenitală • Miofibromatoză Hemangiom Limfangiom Neurofibrom Leiomiom Condrom Tumora granular celulară	Sarcom sinovial Rabdomiosarcom Sarcomul Ewing familial Neoplaziile tecilor nervilor periferici Leiomiiosarcom Fibrosarcom bronhopulmonar Angiosarcom Sarcom Kaposi
Limfohistiocitică	Neoplasme limfoide Leziuni limfoproliferative, policlonale Histiocitoză • Histiocitoză a celulelor Langerhans • Histiocitoză NonCL	Neoplasme limfoide Leziuni limfoproliferative, policlonale Limfom • Hodgkin • Nonhodgkin
Epitelială	Papilom/papilomatoză Adenomul glandelor mucoase	Tumoare carcinoidă Carcinom mucoepidermoid Carcinom adenoid chistic Carcinom scuamos celular Adenocarcinom Carcinom bronhoalveolar
Mezotelială		Mezoteliom

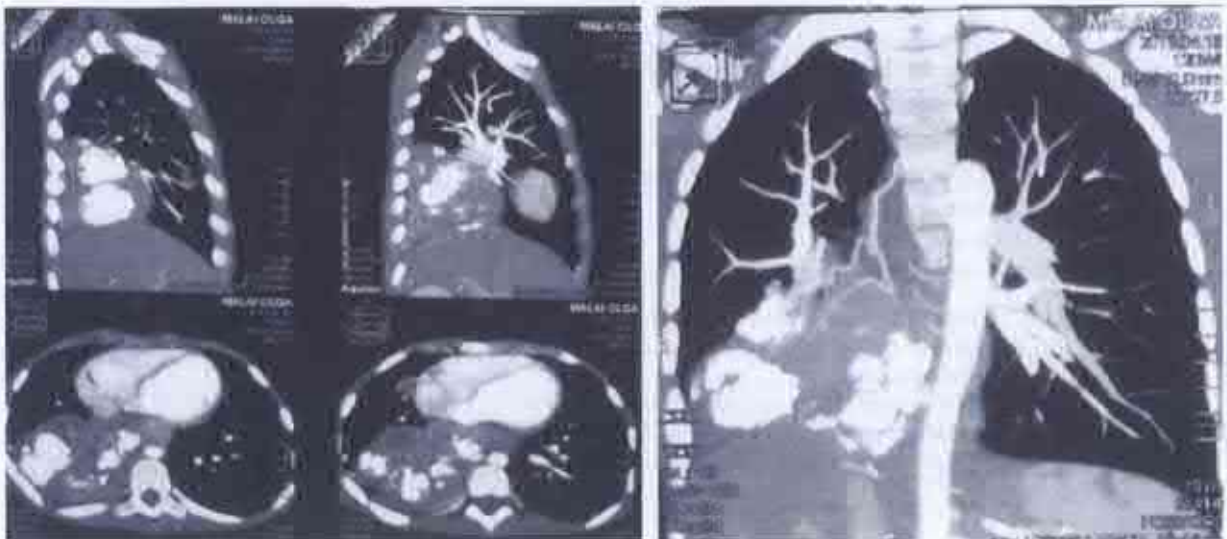
**Tabloul clinic** al tumorilor pulmonare la copii variază în funcție de tipul tumorii, gradul de proliferare, potențialul de malignizare, vascularizare, localizarea tumorii. Semnele clinice pentru tumorile benigne diferă față de cele maligne.<sup>17</sup> *Tumorile benigne* dețin o rată majoră a cazurilor cu evoluție asimptomatică (24%), ca urmare a localizării preponderente periferice. Printre alte semne clinice se enumeră febra (14%), tusea (12%), semne de pneumonite (10,5%). *Tumorile maligne* evoluează cu tuse (35%), pneumonite (23%), febră (18%), detresă respiratorie, hemoptizie (11%) și numai 6% din tumorile maligne pulmonare sunt asimptomatice, ceea ce explică stabilirea unui diagnostic tardiv în fazele avansate ale bolii.<sup>40</sup>

Depistarea tumorilor pulmonare primare la copii este destul de dificilă. Inițial studiul diagnostic constă în radiografie toracică, care oferă date utile dar insuficiente pentru depistarea tumorilor pulmonare la copii (fig. 9.1). Printre semnele radiologice vizualizate se enumeră: atelectazie, procese infiltrative, leziuni parenchimotoase, prezența unor mase tumorale, zone hiperaerice, prezența lichidului în cavitatea pleurală și pericardiacă. Unele dintre aceste semne, de rând cu rezultatele altor investigații, ar putea fi generate de prezența corpurilor străine în căile respiratorii sau a unui proces inflamator infecțios în plămâni. Dacă suspjecția la proces tumoral pulmo-

nar persistă, se va recurge la tomografia computerizată, care are o sensibilitate de 97%,<sup>9</sup> dar care nu prezintă o specificitate majoră în tumorile pulmonare (fig. 9.2), cu excepția unor semne patognomonice caracteristice unor tumori pulmonare, ca exemplu servind semnul „popcorn” – calcinoza depistată în hamartoame, într-o măsură mai mică calcificarea tumorilor carcinoide.



**Fig. 9.1.** Pacienta M., 13 ani. Radiografie toracică. Prezența unei formațiuni de volum care conține multiple calcificări în regiunea de protecție a lobului inferior al plămânului drept.



**Fig. 9.2.** Pacienta M., 13 ani. Tomografie computerizată spiralată a toracelui cu reconstrucții. În proiecția posterobazală a plămânului drept se vizualizează o formațiune de volum ovalară, cu contururi neregulate, cu structură neomogenă din contul componentului mixt (hipo și hiperdens) și calcificărilor, care deplasează contralateral structurile anatomice ale mediastinului. Densitatea nativă a tumorii constituie 38 - 62 UH, în faza angiografică - 60 - 85 UH.

La moment, rezonanța magnetică nucleară nu are o aplicabilitate acceptabilă în diagnosticul tumorilor pulmonare la copii.<sup>48</sup> În unele cazuri, destul de utile sunt investigațiile citologice repetate ale sputei.

Bronhoscopia (rigidă sau flexibilă) se efectuează la bolnavii cu semne clinice persistente sau cu un tablou radiologic specificat, îndeosebi în cazurile cu localizarea centrală a formațiunilor tumorale. Bronhoscopia cu biopsia tumorii este esențială în stabilirea diagnosticului tumorilor centrale la copii.

În tumorile pulmonare periferice unii autori recomandă punctia transtoracică a tumorii.

Explorarea intraoperatorie cu rezecțiile totale macro- și microscopice ale țesuturilor tumorale sunt recomandate în toate tipurile de tumori pulmonare, indiferent de subtipul histologic al tumorii. În acest scop sunt utilizate atât operațiile deschise, cât și tehnici miniinvasive de tratament chirurgical.<sup>48</sup>

## 9.1. TUMORILE PULMONARE BENIGNE

### Granulomul plasmocelular pulmonar

Granulomul plasmocelular reprezintă o tumoare benignă a țesuturilor moi constituită din celule fusiforme miofibroblastice care conține concomitent celule plasmactice infiltrative, limfocite și eozinofile.<sup>7</sup> În literatura de specialitate poate fi întâlnită și sub denumirea de: pseudotumoră inflamatorie, fibroxantom, histiocitom, tumoare inflamatorie miofibroblastică.<sup>31,32</sup> Conform statisticilor contemporane incidența acestei tumori oscilează între 0,04% - 0,7%,<sup>6</sup> constituind 52% - 70% din tumorile pulmonare benigne primare la copii.<sup>17</sup> De remarcat că 75% din cazuri sunt depistate la copii ce depășesc vârsta de 5 ani. Tumoare poate afecta atât plămâni, cât și alte organe. Mai frecvent (83% cazuri) granulomul plasmocelular are o localizare intraparenchimatoasă, localizarea endobronhială fiind constatată în 17% cazuri.<sup>11</sup> În cazuri rare poate fi afectată traheea sau bronhia principală.

Tumoare este caracterizată de o creștere lentă, localizată predominant periferic, cu invaziune locală. Tradițional considerată o tumoare benignă, actualmente granulomul plasmocelular este tratat ca tumoare intermediară, cu proprietăți de recidivare locală, rareori metastazare.<sup>8,45</sup> Cazuri de malignizare

a granulomului plasmocelular nu au fost observate.<sup>49</sup>

Fiind descrisă pentru prima dată de Brunn H. în 1939, originea granulomului plasmocelular rămâne incertă. Se consideră că este o reacție inflamatorie la leziunile infecțioase sau traumatice ale plămânului. Unii autori susțin etiologia virală a tumorii.<sup>14,46,48</sup>

În 40% din cazuri tumoarea are o evoluție asimptomatică. Formele manifeste sunt caracterizate de un tablou clinic nespecific cu: slăbiciune generală, tuse, febră, dispnee, dureri toracice, hemoptizie.<sup>45</sup>

Radiografia toracică (fig. 9.1.1) permite de a depista în plămâni o leziune nodulară circumscrișă tipică, localizată periferic, în unele cazuri calcificată sau cu modificări cavitare, cu un diametru de 1 - 10 cm.<sup>47</sup> În cazurile neclare (atelectazia lobului pulmonar) se recurge la tomografia computerizată (fig. 9.1.2) sau bronhoscopie (fig. 9.1.3).

Examenul histologic este decisiv în stabilirea diagnosticului definitiv (fig. 9.1.4, 9.1.5., 9.1.6, 9.1.7). Modificările histopatologice în granulomul plasmocelular includ proliferarea celulelor fusiforme și stelate (miofibroblaști fusiformi) ce conțin o citoplasmă eozinofilă, prezența de infiltrate inflamatorii formate din celule plasmactice, limfocite și eozinofile.<sup>7,11</sup>

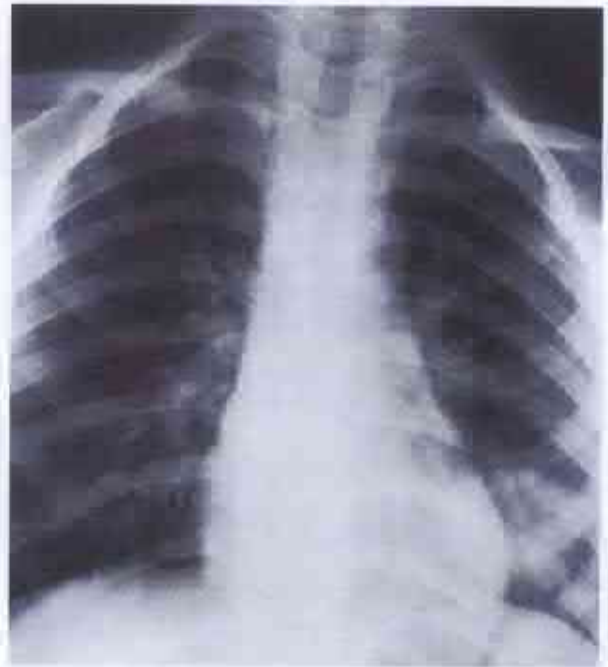
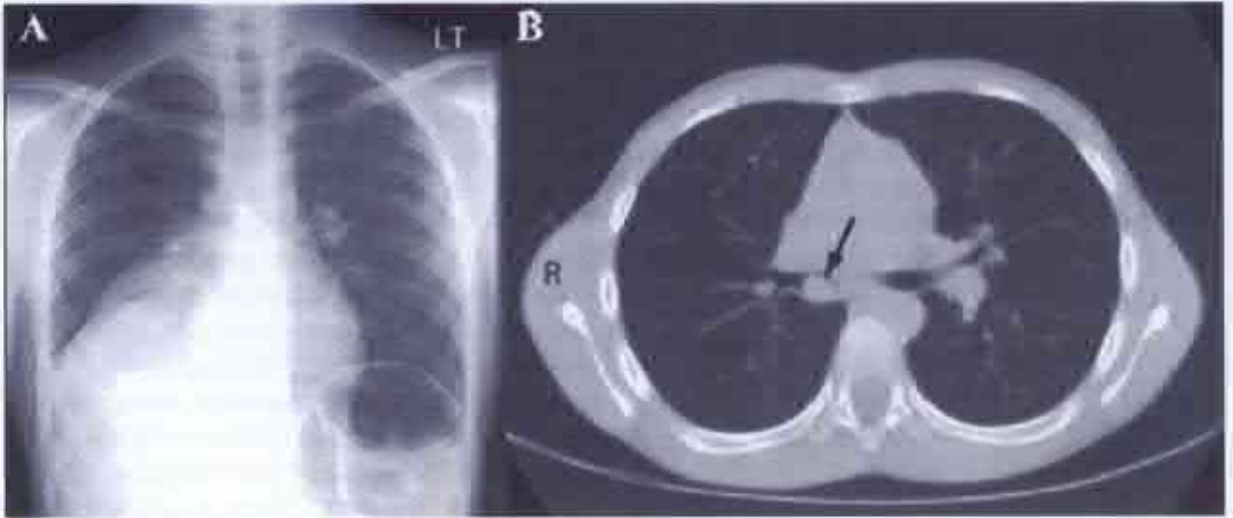
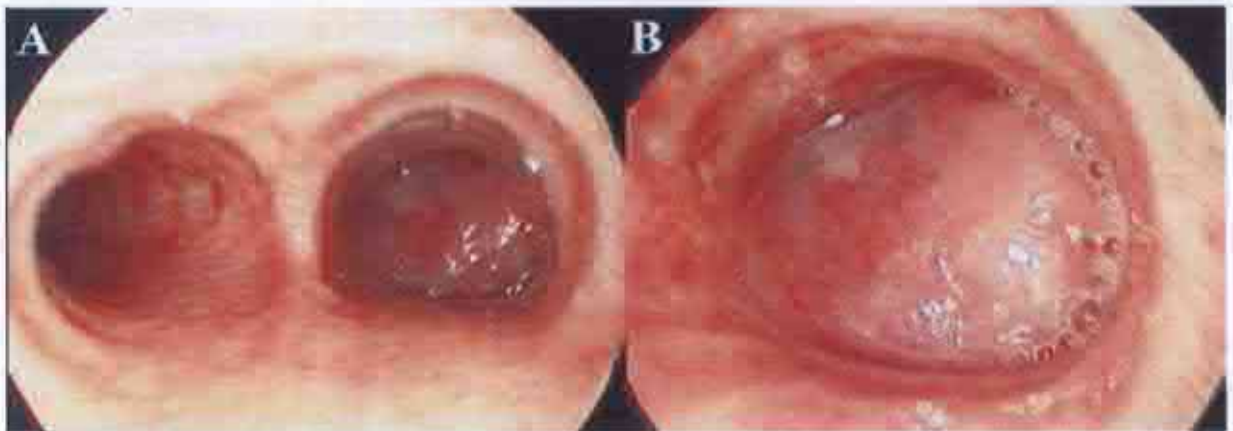


Fig. 9.1.1. Radiografie toracică anteroposterioară (după Vancauwenbergh A. et al.). În lobul inferior al plămânului stâng se determină o formațiune tumorală circumscrișă de formă rotundă care nu conține calcificate.



**Fig.9.1.2.** Băiat, 9 ani (după Uchida D.A. et al.). Radiografia toracică (A) demonstrează atelectazia lobului inferior al plămânului drept. Tomografia computerizată (B) vizualizează o formațiune tumorală de formă rotundă localizată în bronhia principală pe dreapta.



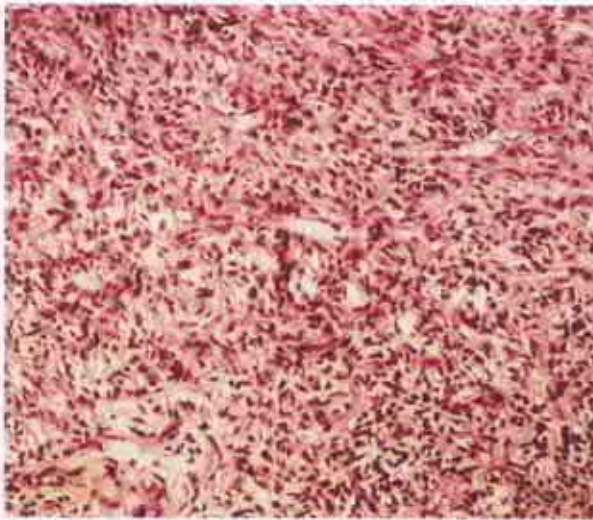
**Fig.9.1.3.** Băiat, 9 ani (după Uchida D.A. et al.). Examenul bronhoscopic demonstrează aspectul unei formațiuni tumorale ce obturează complet lumenul bronhiei principale pe dreapta.



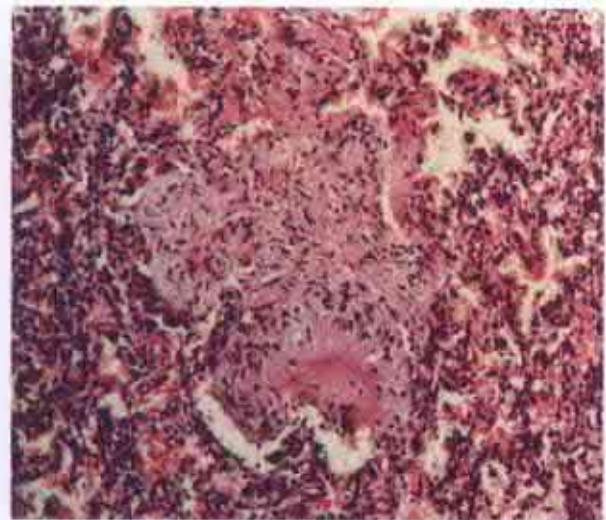
**Fig. 9.1.4.** Aspectul macroscopic al granulomului celulo-plasmatic localizat în parenchimul pulmonar.



**Fig. 9.1.5.** Aspectul microscopic al tumorii miofibroblastice în zona periferică. Component celular fibroblastic. În aria capsulei un vas de tip venos. Colorație: hematoxilina-eozină,  $\times 125$ .



**Fig. 9.1.6.** Aspectul microscopic al componentului celular de tip sarcomatos al zonelor centrale. Colorație: hematoxilină-eozină, x 200.



**Fig. 9.1.7.** Aspectul microscopic al nodurilor de tip miofibroblastic la distanță în aria pulmonilor cu localizare în septul intralveolar. Colorație: hematoxilină-eozină, x 200.

Tratamentul de elecție în granulomul plasmocelular este cel chirurgical, cu rezecția totală a tumorii. Rezecțiile subtotale ale tumorii se soldează, de regulă, cu recidiva acesteia.

## Hamartomul

Hamartomul pulmonar reprezintă o tumoare benignă dizembriogenetică constituită din țesuturi dezorganizate caracteristice plămânilor.<sup>11</sup> Unii autori definesc această tumoare ca un amestec patologic de elemente mezenchimale sau o proporție patologică a unui element tisular aparținând plămânului.<sup>15, 37</sup> Prima descriere a hamartomului aparține lui Albrecht E. (1904).<sup>1</sup> Ulterior, Goldsworthy N.E. (1934) folosea acest termen pentru tumorile pulmonare constituite din țesut adipos și cartilaj.<sup>13</sup>

În literatura de specialitate este raportată o incidență de 0,25% a acestei tumori benigne,<sup>37</sup> constituind 7% - 14% din leziunile nodulare pulmonare sau 18% - 23% din tumorile pulmonare benigne la copii.<sup>17, 18, 35</sup> Tradițional, hamartoamele sunt considerate ca anomalii de dezvoltare, unele investigații citogenetice demonstrând cariotipul patologic.<sup>24</sup>

Hamartoamele sunt, de regulă, tumori lobulate, incapsulate, localizate predominant în paren-

chim (90%), hamartoamele endobronhiale fiind întâlnite rar la copii. Leziunile parenchimatose se prezintă ca formațiuni nodulare solitare de formă rotundă, care foarte rar depășesc diametrul de 4 cm, au o evoluție asimptomatică, în majoritatea cazurilor fiind depistate ocazional. Evoluția clinică a hamartoamelor endobronhiale este determinată de obstrucția bronhiei și la copii se manifestă prin detresă respiratorie.

**Diagnosticul** hamartoamelor pulmonare se stabilește în baza radiografiei toracice și tomografiei computerizate. În 10% - 25% din cazuri poate fi prezent un semn patognomonic „pop corn”. În hamartoamele endobronhiale radiografia toracică pune în evidență consecințele obstrucției bronhiale, care include atelectazia, pneumonia postobstructivă, bronșiectazia. Formațiunea tumorală poate fi vizualizată rău sau nu poate fi depistată.

**Diagnosticul definitiv** se stabilește în baza examenului histopatologic (fig. 9.5), care permite de a concretiza componentele tipice ale tumorii – cartilaj, țesut adipos, țesut fibros. În unele cazuri mai pot fi depistate țesut muscular, osos sau epitelu respirator.<sup>11</sup>

**Tratamentul** de elecție al hamartoamelor pulmonare este cel chirurgical, care constă în rezecția pulmonare sau enuclearea tumorii.

## 9.2. TUMORILE PULMONARE MALIGNE PRIMARE

### Carcinoidul bronhial

Tumorile carcinoide reprezintă tumori maligne neuroendocrine ca urmare a potențialului de creștere agresivă locală și potențialului mic de metastazare. Sunt cele mai frecvente neoplazii pulmonare, constituind 80% - 85% din tumorile pulmonare maligne primare la copii.<sup>11,31</sup>

Termenul de „carcinoid” a fost folosit pentru prima dată de Obendorfer S. (1907).<sup>36</sup> În literatura de specialitate este folosit și termenul „sindromul carcinoid” propus de Thorson (1954), determinat de producerea peptidelor neuroendocrine, care include o asociere de simptome: palpitații, lipotemie, dureri abdominale, diaree, bromhospasm, boala valvulelor endomiocardice.<sup>48</sup> De remarcat că acest sindrom se întâlnește foarte rar în tumorile carcinoide fără metastaze.<sup>31</sup>

Tumorile carcinoide se dezvoltă din celulele de tip Kulchitsky ale epiteliului respirator. Aceste celule participă la sinteza și metabolismul triptofanului și altor amine vasoactive. În baza acestei proprietăți a celulelor, ca metodă de diagnostic este folosită depistarea produselor metabolice de degradare a triptofanului în urină (acidul 5-hydroxyindoleacetic).<sup>48</sup>

Mai frecvent sunt afectate bronhiile lobare (75%), mai rar bronhiile principale (10%) și parenchimul pulmonar (15%).<sup>31</sup>

Tumorile carcinoide pulmonare se pot întâlni izolat sau mai rar (4%) în componența sindromului MEN I.<sup>48</sup>

Pot fi tipice (90%) și atipice (10%), ambele tipuri având potențial de metastazare.<sup>48</sup> În funcție de gradul de cataplazie, unii autori deosebesc 3 tipuri de carcinoid: înalt diferențiat (tipic), moderat diferențiat (atipic), slab diferențiat (anaplaziat sau combinat).<sup>50</sup>

Incidența invaziunilor locale și metastazelor acestei tumori la copii constituie circa 27%.<sup>11</sup>

Radiologic se depistează o formațiune tumorală asociată cu colaps segmentar sau lobar. De regulă, examenul bronhoscopic permite de a vizualiza formațiunea tumorală localizată endobronhial și de a aprecia gradul de obstrucție endobronhială.

**Tratamentul** de elecție este cel chirurgical, eficiența fiind de 90% din cazuri. Rezecțiile endoscopice

nu sunt recomandate din cauza riscului major de hemoragie și înlăturare incompletă a tumorii.<sup>11,31</sup>

### Carcinomul mucoepidermoid

Carcinomul mucoepidermoid se dezvoltă din glandele mucoase ale stratului submucos sau ale tunicii mucoasei și, ca regulă, este localizat în bronhiile principale sau lobare, constituind aproximativ 10% din tumorile pulmonare maligne la copii

Prezintă o formațiune poliploidă cu creștere exofită, care în majoritatea cazurilor (80%) generează obstrucția bronhiei afectate, manifestându-se clinic prin pneumonii recurente, detresă respiratorie, tuse persistentă, respirație zgomotoasă, hemoptizie.<sup>11,49</sup>

În funcție de modificările histopatologice, carcinomul mucoepidermoid se divide în tumori slab diferențiate, moderat diferențiate și înalt diferențiate. Carcinomul mucoepidermoid slab diferențiat este format predominant din celule mucoase aranjate în spații chistice. Această formă a tumorii este cel mai des întâlnită la copii.<sup>2,11</sup> Carcinomul mucoepidermoid moderat diferențiat conține în special celule de tip intermediar și celule mucoase ocazionale, care formează o structură solidă, unde rareori pot fi întâlnite chisturi și glande.<sup>11</sup> Carcinomul mucoepidermoid înalt diferențiat conține în principal celule epidermoide și puține celule de tip intermediar aranjate în plasturi solide, pentru această formă a tumorii fiind caracteristic un poliormorfism înalt și o activitate mitotică sporită. Tipul slab diferențiat al acestei tumori se manifestă prin invaziune locală a țesuturilor și metastaze rare.<sup>11,49</sup>

**Tratamentul** chirurgical al tumorii include rezecția totală în limitele țesuturilor sănătoase, ceea ce asigură la copii un prognostic favorabil. În cazurile de rezecții incomplete se recurge la chimioterapie și radioterapie.<sup>11,33</sup>

### Carcinomul adenochistic (cilindrom)

Carcinomul adenochistic reprezintă o tumoare malignă epitelială caracterizată de o creștere lentă, infiltrativă de tipul tumorilor glandelor salivare, identificată rar la copii. Histologic conține structuri cribriforme, glandulare și câmpuri solide formate din celule mici hiperchrome. Manifestă tendință de



răspândire în stratul submucos cu implicarea circumferinței bronhiei afectate, de diseminare și recidivare.<sup>11</sup> De asemenea poate crește radial în parenchimul pulmonar.<sup>27</sup>

**Tratamentul** chirurgical constă în rezecția radicală a tumorii cu sau fără radioterapie adjuvantă.<sup>33</sup>

## Carcinomul bronhogen

Carcinomul bronhogen la copii ocupă locul doi (16,8%) ca frecvență în structura neoplaziilor maligne pulmonare primare, fiind descris pentru prima dată de McAldowie A.M. (1876).<sup>17, 48</sup>

Carcinomul bronhogen la copii și adolescenți se întâlnește foarte rar. În literatura de specialitate, la copii de până la 10 ani este raportată o incidență de 0,16% din totalitatea cazurilor de cancer pulmonar, 0,7% - 0,9% în a 2-a decadă, acest indice crescând odată cu vârsta.

La adulți sunt descrise mai multe tipuri de carcinom bronhogen: carcinom scuamos celular, microcelular, macrocelular, adenocarcinom.<sup>20</sup> Cazurile întâlnite la copii și adolescenți s-au referit la carcinomul nediferențiat, adenocarcinom, carcinomul scuamos celular,<sup>11, 49</sup> carcinomul microcelular.<sup>25</sup> Conform statisticilor, cel mai frecvent la copii se întâlnește adenocarcinomul.<sup>18</sup>

Unele subtipuri ale carcinomului bronhogen (carcinomul scuamos celular și carcinomul bronhioloalveolar) se pot dezvolta ca rezultat al unor leziuni chistice ale plămânilor - chistul bronhogen și malformația chistică adenomatoidă.<sup>18, 24</sup>

Carcinomul bronhogen se caracterizează printr-o evoluție agresivă cu metastaze frecvente și o mortalitate majoră (90%), rata supraviețuirii fiind în mediu 7 luni după stabilirea diagnosticului.<sup>11</sup> Neoplazia se poate manifesta clinic prin tuse, dureri toracice, pneumonie, hemoptizie. De asemenea se pot asocia dureri în oase, pierderea în greutate, anemia. Deseori carcinomul bronhogen poate fi confundat cu tuberculoza din cauza unei simptomatologii asemănătoare.<sup>25</sup>

## Blastomul pleuropulmonar

Blastomul pleuropulmonar reprezintă o tumoră malignă dizontogenetică a pleurei și plămânilor întâlnită predominant la copii, histologic deosebindu-se de blastomul pulmonar depistat la adulți.<sup>11</sup>

Blastomul pleuropulmonar constituie circa 15,5% din tumorile maligne pulmonare la copii, clasându-se pe locul trei ca frecvență.<sup>48</sup> Mai frecvent tumoarea afectează copiii de vârstă fragedă, rar depășind vârsta de 12 ani, la adulți fiind raportate cazuri unice.<sup>11, 19</sup>

Prima descriere a acestei neoplazii a fost dată de Barrett N.R. și Barnard W.G. (1945)<sup>2</sup>, ulterior a fost revizuită de Barnard W.G. (1952) și Spencer H. (1961). Termenul de "blastom pleuropulmonar" a fost propus de Manivel J.C. et al. (1988), care și a descris tumoarea ca entitate clinică distinctă.<sup>48</sup>

Blastomul pleuropulmonar este o tumoră embrională considerată analogul pulmonar dizontogenetic al tumorii Wilms a rinichilor.

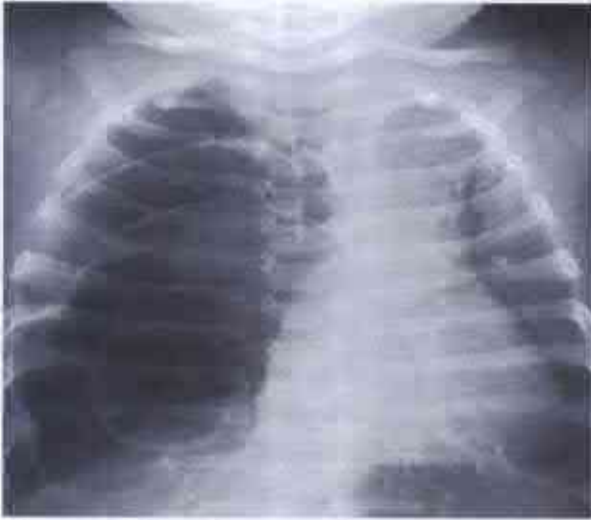
Dehner L.P. și coaut. (1995) au diferențiat blastomul pleuropulmonar în: forma chistică (tip 1), forma combinată chistică și solidă (tip 2), forma solidă (tip 3).<sup>10</sup> Tipul 1 este diagnosticat la nou-născuți și sugari, vârsta medie constituind 10 luni, tipurile 2 și 3 mai frecvent sunt depistate la copii de vârstă fragedă cu vârsta medie de 34 luni și respectiv 44 luni.<sup>11</sup> S-au înregistrat cazuri de transformare a tipului 1 al neoplaziei în tipul 3.<sup>41</sup>

Luând în considerare posibilitatea de malignizare, este necesar de a atrage o atenție deosebită formațiunilor chistice pulmonare depistate la copii, care pot favoriza dezvoltarea blastomului pleuropulmonar.<sup>26</sup> În același timp, există comunicări care pun la îndoială legătura dintre malformațiile congenitale chistice bronhopulmonare și dezvoltarea blastomului pleuropulmonar. Sunt înregistrate cazuri de dezvoltare a blastomului pleuropulmonar în plămânul contralateral la copii operați anterior cu malformații chistice congenitale.<sup>26</sup>

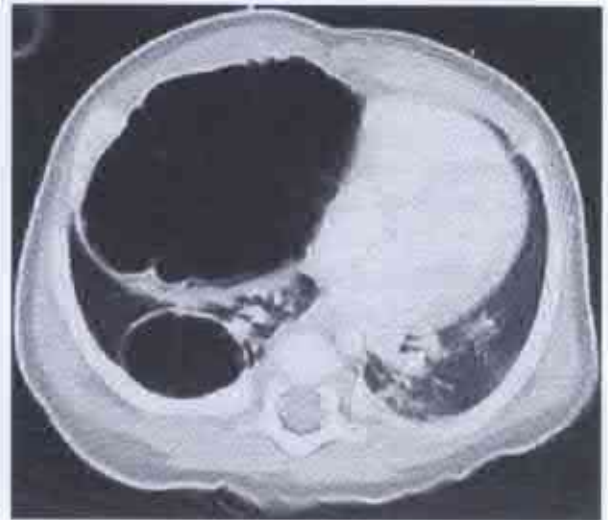
Blastomul pleuropulmonar nu are un tablou clinic specific, boala manifestându-se prin tuse uscată, febră, dureri toracice sau abdominale, rareori dispnee.

Diagnosticul blastomului bronhopulmonar de tip 1 pune probleme deosebite, determinate de un tablou radiologic asemănător cu cel al unor malformații congenitale chistice bronhopulmonare (fig. 9.2.1; 9.2.2).<sup>34</sup>

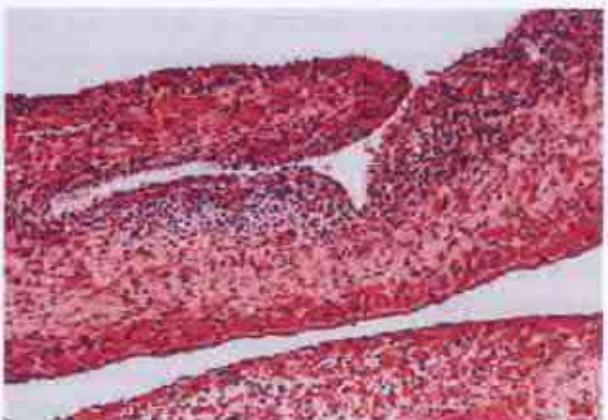
Histopatologic blastomul pleuropulmonar de tip 1 prezintă formațiuni chistice cu pereți subțiri, tapetați cu epiteliu de tip alveolar (fig. 9.2.3). Sunt prezente zone hiper celularizate și hipervascularizate. Diagnosticul se confirmă prin identificarea unor insulițe blastematoase cu activitate



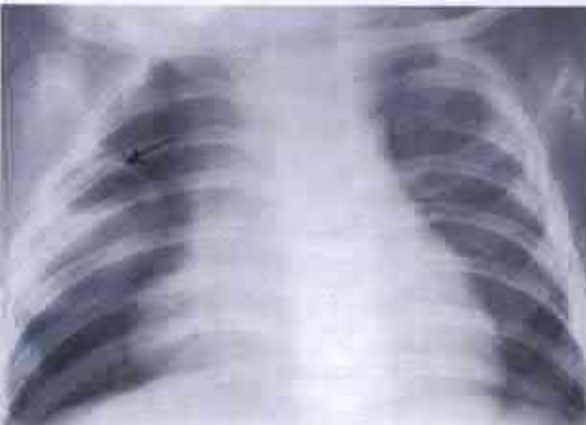
**Fig. 9.2.1.** Radiografie toracică (după Gutweiler J.R. et al.). Se vizualizează o masă polichistică localizată în hemitoracele drepte cu deplasarea contralaterală a organelor mediastinului.



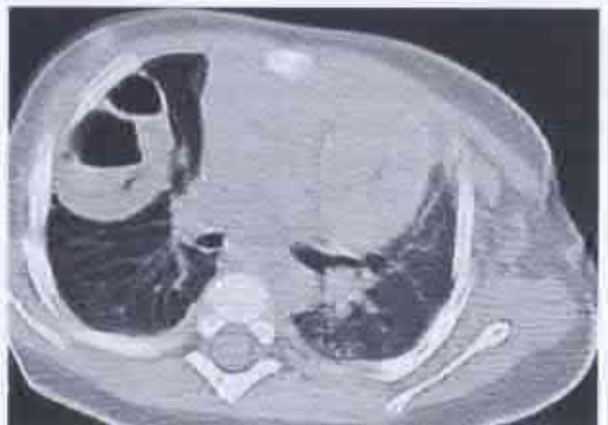
**Fig. 9.2.2.** Tomografie axială (după Gutweiler J.R. et al.). Se constată 2 formațiuni chistice, în interior cu multiple septuri, localizate în plămânilor drepte. Organele mediastinului sunt deplasate spre stânga.



**Fig. 9.2.3.** Tabloul histologic al blastomului pleuropulmonar de tip 1 (după Dishop M.K., Kuruvilla S.). Explicații în text.



**Fig. 9.2.4.** Copil în vârstă de 22 luni. Radiografia toracică preoperatorie (după Libretti L. et al.) pune în evidență prezența unui chist care conține lichid localizat în hemitoracele drepte.



**Fig. 9.2.5.** Copil în vârstă de 22 luni. Tomografie computerizată a toracelui (după Libretti L. et al.). Formațiune chistică multicamerală cu lichid localizată în lobul superior al plămânului drept.



Fig. 9.2.6. Pacientă în vârstă de 3 ani. Radiografie toracică (după McCahon E.). Opacitate totală a hemitoracelui drept.

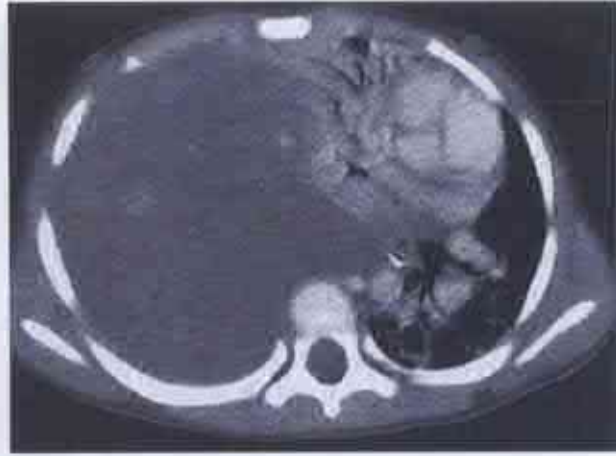


Fig. 9.2.7. Pacientă în vârstă de 3 ani. Tomografie computerizată (după McCahon E). Masă tumorală solidă de dimensiuni gigante care ocupă hemitoracele drepte în întregime cu deplasarea contralaterală a organelor mediastinului.

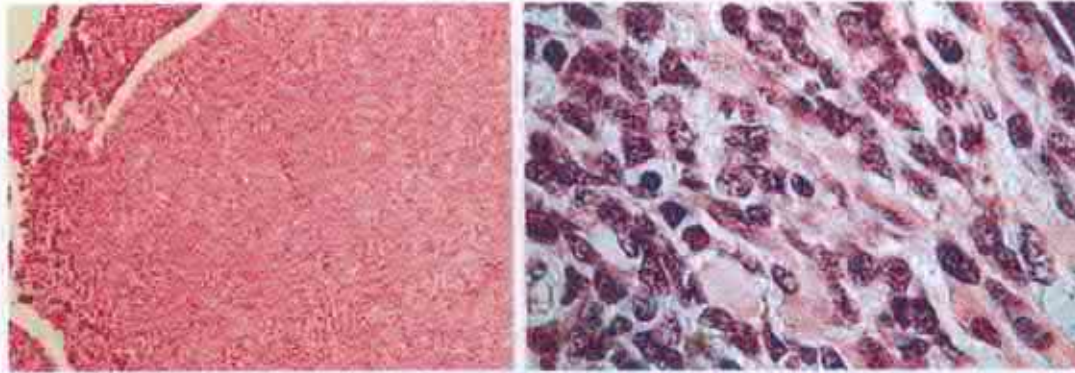


Fig. 9.2.8. Tabloul histologic al copilului în vârstă de 22 luni supus intervenției chirurgicale (după Libretti L. et al.). Blastom pleuropulmonar cu zone blastematoase și sarcomatoase, rhabdomiosarcom de tip embrional. A) H-E, x 1000; B) H-E, x 1000 ulei. Diagnosticul definitiv: blastom pleuropulmonar de tipul 2.

mitotică înaltă și zone cu celule primitive (nediferențiate) mici, rotunde și fusiforme, prezența unei rețele capilare. În regiunile centrale pot fi constatate hemoragii și zone de necroză. Pot fi prezente și focare de țesut cartilajinos apărute precoce. În tipul 1 poate fi observată diferențierea rhabdomioblastică.<sup>11,31</sup>

Diagnosticul imagistic preoperator al blastomului pleuropulmonar de tipul 2 (fig. 9.2.4; 9.2.5) de asemenea este destul de dificil, diagnosticul diferențial făcându-se cu chistul hidatic, chistul bronhogen, abcesul pulmonar, adenomul chistic.<sup>36</sup>

Blastomul pleuropulmonar de tipul 3 se prezintă radiologic printr-o masă tumorală solidă, care în unele cazuri chiar la copii de vârstă mică poate atinge dimensiuni impresionante (fig. 9.2.6; 9.2.7).

Componentele solide ale blastomului bronhopulmonar de tipurile 2 și 3 sunt formate din straturi de celule fusiforme pleiomorfe, uneori cu celule anaplastice, ce amintesc structura rhabdomiosarcomului. Pot fi întâlnite și zone asemănătoare cu fibrosarcomul și structuri hondroide.<sup>11</sup>

Blastomul pleuropulmonar, îndeosebi tipurile 2 și 3, metastazează predominant în sistemul nervos central și oase.<sup>40</sup>

**Tratamentul** constă în rezecția tumorii, în perioada postoperatorie fiind indicată chimioterapia și radioterapia. Înlăturarea radicală a tumorii poate fi destul de dificilă sau imposibilă din cauza invaziunii în structurile anatomice adiacente.<sup>39</sup> Formele mai solide ale blastomului pleuropulmonar au un prognostic mai puțin favorabil.<sup>16</sup>

### 9.3. METASTAZELE PULMONARE

Metastazele pulmonare se întâlnesc foarte frecvent la copii comparativ cu tumorile pulmonare primare. În literatura de specialitate este raportată o frecvență a metastazelor pulmonare de 80% din tumorile pulmonare la copii și peste 95% din tumorile pulmonare maligne la această categorie de vârstă.<sup>11</sup>

Osteosarcomul și tumoarea Wilms sunt descrise ca cele mai frecvente neoplazii ce evoluează cu metastaze pulmonare la copii.<sup>12, 21</sup> Aproximativ 10 - 15% din copiii cu osteosarcom prezintă metastaze pulmonare cu o evoluție asimptomatică, depistate numai la examenul radiologic.<sup>23</sup> Destul de frecvent metastaze pulmonare apar în sarcoamele țesuturilor moi, leucemii, limfoame, tumori cu celule germinative, hepatoblastoame, hepatocarcinoame,<sup>15</sup> destul de rar în neuroblastom (0,4 - 3,2%).<sup>23</sup>

Metastazele pulmonare apar sub formă de noduli circumscriși solitari sau multipli, mai frecvent localizați periferic sau subpleural, cu afectarea preferențială a lobilor inferiori în cazurile de răspândire hematogenă cu microembolizare.<sup>22</sup> Diseminarea metastatică a tumorii se poate produce pe cale limfogenă sau prin invaziune directă.

Prezența metastazelor este un prognostic rezervat și indică la diseminarea sistemică a neoplaziei. Metastazele pot fi sincrone, depistate la stabilirea diagnosticului tumorii primare, și pot apărea ulterior - metacrone.

Metastazele pulmonare nu au o simptomatologie specifică. De regulă, nodulii metastatici de dimensiuni mici, care nu au contact cu pleura, au o evoluție asimptomatică. În formele manifeste simptomatologia include: tuse iritativă, dispnee, hemoptizie, dureri toracice.<sup>15</sup>

**Diagnosticul** radiologic al metastazelor pulmonare nu pune probleme deosebite în cazul stabilirii diagnosticului tumorii primare. În orice tumoare, care poate determina metastaze pulmonare, se impune un examen radiologic sistematic al plămânilor cu efectuarea tomografiei computerizate în cazul celei mai mici suspiciuni. Dificultățile de diagnostic al metastazelor apar în nedepistarea tumorii primare. Tomografia computerizată (fig. 9.3.1) spiralată este metoda de elecție în diagnosticul metastazelor pulmonare. Ea permite de

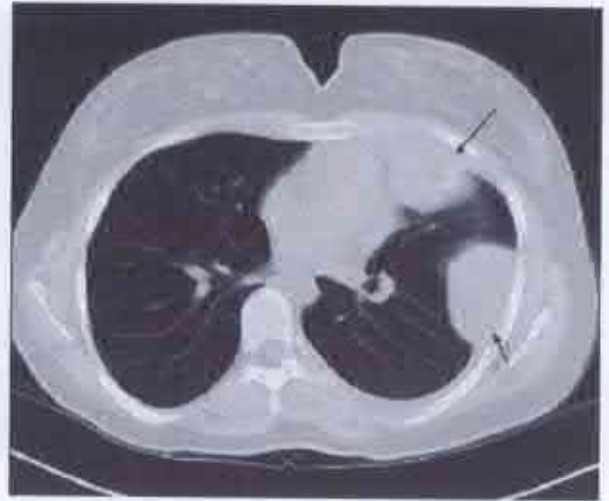


Fig. 9.3.1. Tomografie computerizată a unei paciente de 15 ani (după McCahon E., 2006). Metastaze pulmonare pe stânga a osteosarcomului osteogen (indicate cu săgeată).

a depista metastaze sub 5 mm, localizate chiar în spatele umbrei cardiace sau la nivelul vârfurilor plămânilor. Nodulii metastatici au o formă rotundă, bine delimitați, cu margini discret estompate, omogene, având predilecție pentru zonele treimii laterale plămânilor, periferic, subpleural. Calcificările apar mai frecvent în cazul metastazelor osteosarcoamelor osteogene, sarcoamelor sinoviale, condrosarcoamelor.<sup>15</sup>

**Tratamentul** metastazelor pulmonare poate fi efectuat cu intenție curativă sau paliativă și poate consta în chimioterapie, în cazul tumorilor chimiosensibile (rabdomyosarcomul embrionar, sarcomul Ewing), sau rezecția metastazelor cu chimioterapie (hepatoblastom) și radioterapie. Unii autori recomandă metastatectomia agresivă la copiii cu sarcom osteogen în cazurile când tumoarea primară se află sub control.<sup>22</sup> Referitor la metastatectomie, în caz de tumoare Wilms nu există păreri unanime, rezultatele chimioterapiei și radioterapiei determinând un indice favorabil al supraviețuirii bolnavilor.<sup>11, 48</sup> Rezecția metastazelor pulmonare trebuie realizată în limitele marginilor de siguranță oncologică.

Rezultatele tratamentului metastazelor pulmonare depinde de mai mulți factori: chimiosensibilitatea tumorii primare, dimensiunile metastazelor, rezecabilitatea metastazelor, prezența altor metastaze.<sup>13</sup>

## BIBLIOGRAFIE

1. **Albrecht E.** Uber Hamartome. *Verh. Dtsch. Pathol. Ges.* 1904. 7:153-7.
2. **Al-Qahtani A.R., Diloranzo M., Yazbeck S.** Endobronchial tumors in children: institutional experience and literature review. *J. Pediatr. Surg.* 2003. 38:733-6.
3. **Barnard W.G.** Embryoma of the lung. *Thorax.* 1952. 7:299-301.
4. **Barret N.R., Barnard W.G.** Some unusual thoracic tumors. *Br. J. Surg.* 1945. 32:447-57.
5. **Brunn H.** Two interesting benign lung tumors of contradictory histopathology. *J. Thorac. Surg.* 1939. 9:119-31.
6. **Cerfolio R.J., Allen M.S., Nascimento A.G.** et al. Inflammatory pseudotumors of the lung. *Ann. Thorac. Surg.* 1999. 67:933-6.
7. **Coffin C.M., Fletcher J.A.** Inflammatory myofibroblastic tumour. In: Fletcher C.D.M., Unni K.K., Mertens F., eds. *Pathology and genetics of tumours of soft tissue and bone.* World Health Organization Classification of Tumours. Lyon: IARC Press. 2002. P91-3.
8. **Coffin C.M., Hornick J.L., Fletcher C.D.** Inflammatory myofibroblastic tumor: comparison of clinicopathologic, histologic, and immunohistochemical features including ALK expression in atypical and aggressive cases. *Am. J. Surg. Pathol.* 2007. 31:509-20.
9. **Curtis J.M., Lacey D., Smyth R.** et al. Endobronchial tumors in childhood. *Eur. J. Radiol.* 1998. 29:11-20.
10. **Dehner L.P., Watterson J., Priest J.** Pleuropulmonary blastoma. A unique intrathoracic pulmonary neoplasm of childhood. *Perspect Pediatr. Pathol.* 1995. 18:214-26.
11. **Dishop M.K., Kuruvilla S.** Primary and metastatic lung tumors in the pediatric populations. A review and 25-year experience at a large children hospital. *Arch. Pathol. Lab. Med.* 2008. 132:1079-1103.
12. **Eggl K.D., Newman B.** Nodules, masses, and pseudomasses in the pediatric lung. *Radiol. Clin. North. Am.* 1993. 31:651-66.
13. **Goldsworthy N.E.** Chondroma of lung (hamartoma chondromatosum pulmonis), with report of case. *J. Pathol. Bacteriol.* 1934. 39:291-8.
14. **Gomez-Roman J.J., Ocejó-Vinyals G., Sanchez-Velasco P.** et al. Human herpesvirus-8 genes are expressed in inflammatory myofibroblastic tumor. *Am. J. Surg. Pathol.* 2001. 25:624-9.
15. **Gruber E.V., Galie D., Anghel R.** et al. Metastazele pulmonare la copil. Din experienta secției de oncopediatrie a Institutului Oncologic Bucuresti. *Rev. Română Pediatri.* 2007. LVI(2):188-200.
16. **Gutweiler J.R., LaBelle J., Suh M.Y.** et al. A familial case of pleuropulmonary blastoma. *Eur. J. Pediatr. Surg.* 2008. 18:192-4.
17. **Hancock B.J., DiLorenzo M., Youssef S.** et al. Childhood primary pulmonary neoplasms. *J. Pediatr. Surg.* 1993. 28:1133-6.
18. **Hartman G.E., Shochat S.J.** Primary pulmonary neoplasms of childhood: a review. *Ann. Thor. Surg.* 1983. 36:108-19.
19. **Hill D.A., Sadeghi S., Schultz M.Z., Burr J.S., Dehner L.P.** Pleuropulmonary blastoma in an adult: an initial case report. *Cancer.* 1999. 85:2368-74.
20. **Jubelirer S.J., Wilson R.A.** Lung cancer in patients younger than 40 years of age. *Cancer.* 1991. 67:1436-8.
21. **Kager L., Zoubek A., Potschger U.** Primary metastatic osteosarcoma: presentation and outcome of patients treated on neoadjuvant Cooperative Osteosarcoma Study Group protocols. *J. Clin. Oncol.* 2003. 21:2011-8.
22. **Karnak I., Emin M., Eenocak S.** et al. Pulmonary metastases in children. An analysis of surgical spectrum. *Eur. J. Pediatr. Surg.* 2002. 12:151-8.
23. **Kayton M.L.** Pulmonary metastasectomy in pediatric patients. *Thorac. Surg. Clin.* 2006;16:167-83.
24. **Kazmierczak B., Meyer-Bolte K., Tran K.H.** et al. A high frequency of tumors with rearrangements of genes of the HMGI(Y) family in a series of 191 pulmonary chondroid hamartomas. *Genes Chromosomes Cancer* 1999. 26:25-33.
25. **Kim C.K., Chung C.Y., Koh Y.Y.** Primary small cell bronchogenic carcinoma in a 14-year-old boy. *Pediatr. Pulmonol.* 2000. 29:317-20.
26. **Libretti L., Ciriaco P., Casiraghi M.** et al. Pleuropulmonary blastoma in the area of a diagnosed congenital lung cyst. *Ann. Thorac. Surg.* 2008. 85:658-60.

27. **Litzky L.** Epithelial and soft tissue tumors of the tracheobronchial tree. *Chest Surg. Clin. North. Am.* 2003. 13:1-40.
28. **MacSweeney F., Papagiannopoulos K., Goldstraw P.** et al. Assessment of the expanded classification of congenital cystic adenomatoid malformations and their relationship to malignant transformation. *Am. J. Surg. Pathol.* 2003. 27:1139-46.
29. **Manivel J.C., Priest J.R., Watterson J.** et al. Pleuropulmonary blastoma. The so-called pulmonary blastoma of childhood. *Cancer.* 1988. 62:1516-26.
30. **McAldowie A.M.** Primary cancer of the lungs in a child five and a half months old. *Lancet.* 1876. 2:570-1.
31. **McCahon E.** Lung tumours in children. *Paediatric respiratory reviews.* 2006. 7:191-6.
32. **Meyer J, Nicotra J.** Tumours of the Pediatric Chest. *Semin. Roentgenol.* 1998. 33:187-98.
33. **Molina J.R., Aubry M.C., Lewis J.E.** et al. Primary salivary gland-type lung cancer: spectrum of clinical presentation, histopathologic and prognostic factors. *Cancer.* 2007. 110:2253-9.
34. **Naffaa L.N., Donnelly L.F.** Imaging findings in pleuropulmonary blastoma. *Pediatr. Radiol.* 2005. 35: 387-91.
35. **Nicholson A.G., Tomaszewski J.F., Popper H.** Tumours of the lung. In: Travis W.D., Brambilla E., Müller-Hermelink K., Harris C.C., editors. *World Health Organization Classification of Tumours, Pathology & Genetics, Tumors of the lung, pleura, thymus and heart.* Lyon: IARC. 2004. P. 113-4.
36. **Oberndorfer S.** Karzinoide Tumoren des Dunn-darms. *Frankf. Z. Pathol.* 1907. 1:426-9.
37. **Ozbudak I.H., Dertsiz L., Bassorgun C.I., Ozbilim G.** Giant cystic chondroid hamartoma of the lung. *J. Pediatr. Surg.* 2008. 43:1909-11.
38. **Papagiannopoulos K. A., Sheppard M., Bush A., Goldstraw P.** Pleuropulmonary blastoma: is prophylactic resection of congenital lung cysts effective? *Ann. Thorac. Surg.* 2001. 72:604-5.
39. **Parsons S.K., Fishman S.J., Hoorntje L.E.** et al. Aggressive multimodal treatment of pleuropulmonary blastoma. *Ann. Thorac. Surg.* 2001. 72:939-42.
40. **Piastra M., Ruggiero A., Caresta E.** et al. Critical presentation of pleuropulmonary blastoma. *Pediatr. Surg. Int.* 2005. 21:223-6.
41. **Shivastava R., Saha A., Mehera B.** et al. Pleuropulmonary blastoma: transition from type I (cystic) to type III (solid). *Singapore Med. J.* 2007. 48(7):e190.
42. **Spencer H.** Pulmonary blastoma. *J. Pathol. Bacteriol.* 1961. 82:161-5.
43. **Thomas de Montpreville V., Dulmet E.M.** Granular Cell Tumours of the lower respiratory tract. *Histopathology.* 1995. 27:257.
44. **Tischer W., Reddeman H., Herzog P.** et al. Experience in surgical treatment of pulmonary and bronchial tumors in childhood. *Prog. Pediatr. Surg.* 1987. 21:119-35.
45. **Uchida D.A., Hawkins J.A., Coffin C.M., Grimmer J.F.** Inflammatory myofibroblastic tumor in the airway of a child. *Ann. Thorac. Surg.* 2009. 87:610-3.
46. **Umiker W.O., Iverson L.** Post-inflammatory tumors of the lung: report of four cases simulating xanthoma, fibroma, or plasma cell tumor. *J. Thorac. Surg.* 1954. 28:55-62.
47. **Vancauwenbergh A., Smet M.H., Breysem L.** Inflammatory pseudotumor of the lung. *JBR-BTR.* 2002. 85(4):209-11.
48. **Weldon C.B., Shaberger R.C.** Pediatric pulmonary tumors: priary and metastatic. *Semin. Pediatr. Surg.* 2008. 17:17-29.
49. **Welsh J.H., Maxson T., Jaksic T.** et al. Tracheobronchial mucoepidermoid carcinoma in childhood and adolescence: case report and review of the literature. *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.* 1998. 45:265-73.
50. **Трахтенберг А.Х., Чиссов В.И.** Клиническая онкопульмонология. Москва. ГЭОТАР Мед. 2000. 600с.

## X. REPERE ANATOMICE ÎN ESOFAGOPLASTIA LA COPII

Anatomiștii descriu esofagul ca pe un conduct muscular insinuat primejdios între vase și calea aerică, care face comunicarea între faringe și stomac. Chirurgii pediatrici îl consideră un element esențial.

Raporturile diverse ale esofagului cu structurile regiunii cervicale, mediastinale și abdominale fac ca anatomia chirurgicală a acestuia să fie deosebit de complexă. Cunoașterea relațiilor acestuia cu organele din jur, a modalităților de abord chirurgical, a vascularizației, inervației și traiectului sunt esențiale pentru o abordare corectă a patologiei chirurgicale esofagiene. De aceea chirurgul, care abordează esofagul, trebuie să fie familiarizat cu anatomia atât a toracelui, cât și a abdomenului, cu noțiuni de fiziologie a deglutiției și pasajului bolului alimentar la acest nivel.

Esofagoplastia este o alternativă deosebit de importantă în chirurgia esofagiană pediatrică, putând oferi pacienților o viață normală, fără restricții. Spre deosebire de adult, un aspect important la copilul cu esofagoplastie este faptul că acesta trebuie să tolereze un nou esofag toată viața.

Începând cu anii 70 ai secolului trecut chirurgia esofagului la copii a fost marcată de succese remarcabile. Cu toate acestea, compartimentul dat al chirurgiei pediatrice rămâne unul deosebit de complicat, cu multe contraverse.

### 10.1. NOȚIUNI DE ANATOMIE CHIRURGICALĂ A ESOFAGULUI

Esofagul (*oesophagus*) este un organ tubular musculomembranos cu o lungime de 25 - 30 cm, situat între faringe și stomac. La un nou-născut lungimea esofagului (de la cartilajul cricoid până la joncțiunea esogastrică) este de 10 - 16 cm. Diametrul esofagului crește și el cu vârsta copilului de la 4 - 5mm până 18 - 19mm. Limita superioară corespunde vertebrelor C6-C7 și marginii inferioare a cartilajului cricoid, variind cu vârsta. Limita inferioară se găsește spre stânga de vertebrele T10-12.

La naștere esofagul practic este format. La nou-născut esofagul începe la nivelul discului intervertebral localizat între vertebrele C3 și C4, cu vârsta coborându-se, la vârsta de 12 - 15 ani ajungând la nivelul vertebrelor C6 - C7 (ca la adult).

Esofagul străbate trei regiuni topografice - cervicală, toracală și abdominală, în raport cu care se descriu *trei porțiuni*.<sup>4</sup>

**Partea cervicală** (*pars cervicalis*) are o lungime de 5 - 8 cm și se întinde de la limita sa superioară până la apertura toracică superioară, situată posterior de trahee și anterior de coloana vertebrală; este în raport cu lobii glandei tiroide și cu fasciculul vasculonervos al gâtului.

*Accesul esofagului cervical* se face printr-o incizie ce urmează marginea anterioară a sternocleidomastoidianului, pornind de la nivelul sternului și întinzându-se cranial pe lungimi variabile. După ce se trece de planurile superficiale se ajunge la nivelul mușchii sternocleidomastoidian sub care se pătrunde, de preferință fără penetrare în teaca sa. La acest nivel se află și vena jugulară externă, care poate fi ligaturată. Se incizează apoi fascia cervicală mijlocie, mușchiul omohioidian și sternohioidian. La acest nivel poate să apară lobul stâng al tiroidei, ce va fi decolat bont și răsturnat către linia mediană. Pachetul vascular carotidojugular trebuie disecat și rabatat lateral. Dacă artera tiroidiană inferioară blochează accesul, ea se ligaturează. Tot la acest nivel trebuie identificat și protejat nervul recurent, aflat în unghiul între esofag și trahee. Esofagul apare ulterior în plagă și va fi decolat întâi posterior de pe planul osos al coloanei vertebrale, și apoi ventral. Pe fața anterioară pot exista tracturi fibroase care fac dificilă separarea de trahee, mai ales în cazurile când anterior a existat un proces de esofagită, în acest timp operator putând exista riscul producerii unei leziuni traheale.

În cazul în care esofagul este foarte dilatat la acest nivel, cu pereți subțiri, manevrele bruște de disecție îi pot rupe. De asemenea, disecția efectuată în exces spre partea dreaptă poate leza nervul recurent.

**Partea toracică** (*pars thoracica*), cu o lungime de 16 - 18 cm, se află între apertura toracică superioară și diafragm, fiind plasată la început în mediastinul superior, apoi în cel inferior-posterior. La nivelul vertebrelor T3-4, anterior de esofag trece arcul aortei, care împarte esofagul în două porțiuni: una superioară - supraaortică și alta inferioară - infraaortică.

Tot la nivelul acestor vertebre are loc bifurcarea traheii, motiv pentru care porțiunea supraiacentă a esofagului se numește suprabronhică, iar cea subiacentă - subbronhică.

În segmentul supraaortic, anterior de esofag se află traheea, iar posterior coloana vertebrală; pe părțile laterale, în stânga este în raport cu artera carotidă comună, iar în dreapta - cu trunchiul brahiocefalic.

În segmentul infraaortic la nivelul vertebrelor T4-5, esofagul se încrucișează cu bronhia principală stângă, trecând posterior de ea. La nivelul vertebrei T9 esofagul se află anterior de aortă, posterior - vine în raport cu coloana vertebrală, iar lateral - cu pleurele mediastinale și nervii vagi.

La nivelul hiatusului esofagian, între pereții esofagului și diafragm, există lamele musculomembranoase, care, în același timp, contribuie atât la fixarea, cât și la mobilitatea acestuia.

*Esofagul toracic* poate fi abordat prin toracotomie posterolaterală dreaptă sau stângă:

a) Toracotomia stângă a fost prima utilizată pentru abordarea esofagului toracic. Ea realizează concomitent printr-o eventuală frenotomie asociată, abord asupra viscerelor abdominale și a aortei, cu eventual control al leziunilor acesteia.

b) Toracotomia dreaptă oferă acces mai comod asupra porțiunilor juxtahilare și inter-azigo-aortice, acoperite doar de pleura mediastinală și de crosa venei azigos. Pericolul de lezare a pleurei stângi este foarte redus. De asemenea, abordul drept asigură o mai ușoară disecție a esofagului de bifurcația traheei și de bronhia stângă. Porțiunea juxtadiafragmatică, în schimb, este greu abordabilă din cauza prezenței venei cave inferioare, fiind necesară toracofrenolaparotomia sau laparotomia asociată.

Toracotomia dreaptă este indicată mai ales în cazurile de atrezie esofagiană, leziuni benigne (diverticuli, chisturi de duplicație) dezvoltate pe partea dreaptă.

Nivelul toracotomiei este dat de sediul și natura leziunii. La copii, la care toracele este foarte elastic,

nu este nevoie de rezecții costale, abordul realizându-se prin spațiul intercostal.

Pentru leziunile esofagului toracic cranial se recomandă toracotomia în spațiul IV-V intercostal, pentru esofagul mediu și caudal abordul este la nivelul spațiului VII.

Pentru intervențiile asupra esofagului distal și a cardiei (hernii hiatale) toracotomia se efectuează în spațiul VII, asociată după necesitate cu frenotomia, care începe la distanță de hiatusul esofagian și ligamentul gastrofrenic. Incizia diafragmatică este ulterior prelungită până la nivelul articulațiilor condrocostale. Prin incizia diafragmatică se pătrunde intraabdominal și după secționarea ligamentului triunghiular stâng al ficatului și gastrofrenic, se obține un abord complet asupra regiunii cardiei.

**Partea abdominală** (*pars abdominalis*) este un segment scurt cu o lungime de 2 - 3 cm, puțin dilatat, situat sub hiatusul esofagian al diafragmului însoțit de trunchiurile vagale anterior și posterior. Anterior vine în raport cu lobul stâng al ficatului, la dreapta cu lobul caudat al ficatului, posterior cu diafragmul și aorta, la stânga cu fundul stomacului.

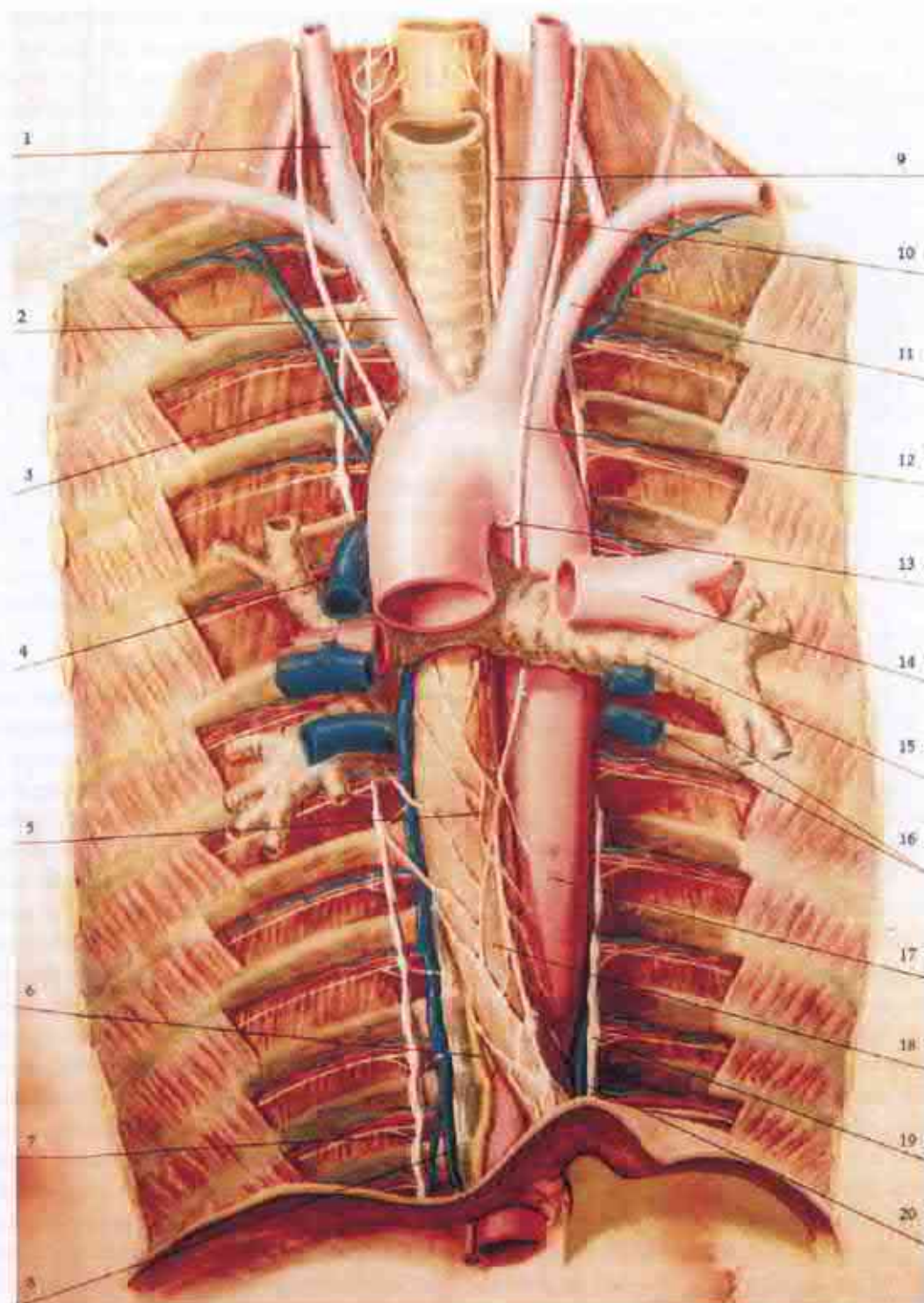
Esofagul abdominal poate fi abordat prin laparotomie mediană sau paramediană, prin toracofrenolaparotomie sau prin abord mixt toracoabdominal.

*Toracofrenolaparotomia* permite un abord extrem de bun asupra esofagului toracic și abdominal. Incizia tegumentelor și a mușchilor peretelui toracic se realizează de-a lungul spațiului VI-VII intercostal și merge apoi la linia xifoombilicală. După incizia stratului muscular (marele dorsal, marele dințat, oblic intern, extern, drept abdominal) se secționează diafragmul, începând de la nivelul hiatusului esofagian, extinsă apoi lateral. O lumină excelentă asupra zonei esogastrice este dată de toracofrenolaparotomia stângă.

*Laparotomia* mediană sau paramediană asigură un acces eficient asupra zonei esogastrice și a esofagului abdominal. După efectuarea timpului parietal abdominal și deschiderea peritoneului, se secționează ligamentul triunghiular al ficatului, se identifică stomacul și esofagul abdominal și se secționează membrana Bertelli, decolându-se esofagul pe toată circumferința sa, evitându-se lezarea vagilor la acest nivel sau chiar a pleurei.

*Abordul mixt toracoabdominal*, prin incizii separate este folosit ca și cale de acces în chirurgia esofagului inferior și a joncțiunii esogastrice, excluzând





**Fig. 10.1.1.** Topografia esofagului toracic:

1 - a. carotis communis dext.; 2 - tr. brachiocephalicus; 3 - n. vagus dext.; 4 - v. azygos; 5 - rr. esophagei n. vagi; 6 - ductus thoracicus; 7, 10 - partea toracică a trunchiului simpatic; 8 - v. azigos; 9 - v. hemiazygos; 11 - esophagus; 12 - aorta; 13 - vv. pulmonales sin.; 14 - bronchus principalis sin.; 15 - a. pulmonalis sin.; 16 - n. recurrens sin.; 17 - n. vagus sin.; 18 - a. subclavia sin.; 19 - a. carotis communis sin.; 20 - n. recurrens sin.

unele dintre neajunsurile toracofrenolaparotomiei (tulburări ventilatorii). Se realizează inițial laparotomia, după care toracotomia în spațiul VI-VII, prin care se perfectează disecția esofagului.

Unii chirurghi preferă pentru abordarea regiunii cardiotuberozitare toracofrenotomia

Direcția esofagului nu este rectilinie: el descrie o serie de curburi atât în plan sagital, cât și în plan frontal. În plan sagital urmează curburile coloanei vertebrale până în dreptul vertebrei T2, unde începe să se îndepărteze de coloană în sens anterior. În plan frontal prezintă o curbură cu convexitatea spre stânga – în regiunea cervicală și cu convexitatea spre dreapta în dreptul arcului aortic – în regiunea toracică, după care merge oblic în jos și în stânga.

Calibrul esofagului nu este uniform, fiind mai redus în anumite regiuni, numite strâmtoari: cea superioară – faringiană sau cricoidiană (*constrictio pharyngooesophagealis*), care se află la nivelul orificiului său superior și corespunde cartilajului cricoid și discului dintre C6-7; strâmtoarea mijlocie, numită bronho-aortică (*constrictio bronchoaortica*), care se formează în regiunea unde esofagul vine în raport cu arcul aortei și bronhia principală stângă, dispusă la nivelul vertebrelor T4-5 și cea inferioară, diafragmatică (*constrictio diaphragmatica*), localizată la nivelul hiatului diafragmului, prin care trece esofagul, care corespunde vertebrelor T10-11. De remarcat că la copii strâmtoarile esofagului sunt pronunțate slab, ele formându-se la vârsta de 3-5 ani.

Între porțiunile îngustate se află segmente mai dilatate: *segmentul cricoaortic*, *segmentul bronhodiafragmatic* și *segmentul subdiafragmatic*.

Prin investigații radiologice, pe viu se determină două strâmtoari fiziologice sau funcționale: *aortală* și *cardială*. Îngustarea aortală corespunde vertebrei T3, aici esofagul aderă la arcul aortei; îngustarea cardinală corespunde zonei de trecere a esofagului în stomac și se găsește la nivelul vertebrei T11.

Datorită tranziției intragastrice oblice a esofagului și faptului că joncțiunea esofagogastrică este strânsă între fibrele oblice și cele circulare ale peretelui gastric, cardia are aspect de ventil, care intervine în prevenirea refluxului gastroesofagian.

Îngustarea sau sfincțerul faringoesofagian (numit și vestibul esofagian) este permanent închisă și prezintă unul din factorii care preîntâmpină pătrunderea aerului din faringe în esofag. Relaxarea acestuia prezintă o fază importantă a procesului de deglutiție,

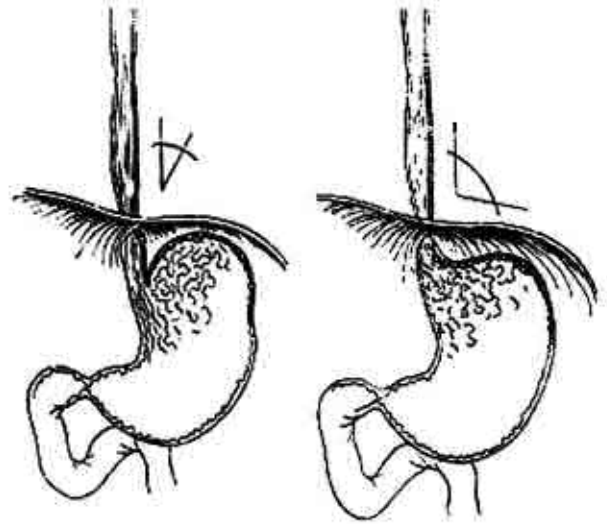


Fig. 10.1.2. Prezentarea schematică a unghiului gastroesofagian ascuțit și obtuz.

care este reglat de centrul deglutiției, localizat în bulbul rahidian.

Dereglaarea activității sfincțerului contribuie la apariția disfagiei orofaringiene, care duce la defecțiunea deglutiției și la refluxul nazofaringian (pătrunderea alimentelor în nazofaringe). La nivelul îngustării diafragmale, loc unde esofagul penetrează diafragul, se determină: membrana *Laimer-Berteli*, care unește suprafața viscerală a diafragmului cu porțiunea distală a esofagului, pătrunzând în peretele lui până la stratul submucos; țesut adipos paraesofagian, care proximal continuă cu țesutul adipos al mediastinului posterior, iar distal cu omentul mic.

Orificiul esofagian al diafragmului prezintă nu numai locul de trecere a esofagului din cavitatea toracică în cea abdominală, dar și un component activ al tubului esofagian, care asigură menținerea unui gradient stabil dintre presiunea pozitivă în cavitatea abdominală și cea negativă din cavitatea toracică.

Către formațiunile morfologice, care contribuie la preîntâmpinarea refluxului gastroesofagian, se referă:

- ♦ sfincțerul inferior al esofagului ce se află la frontiera esofagogastrică (propriu-zis sfincțerul lipsește, funcția lui fiind îndeplinită de valvula Gubarev și ansei Vilizi - musculatura stratului intern al porțiunii cardiace a stomacului care formează un seminel așezat oblic, numit gastroesofagian);
- ♦ pedunculii diafragmului;
- ♦ unghiul Hiss, care se formează la locul de trecere a esofagului în stomac (în normă de la 20 și până

la 90°); cu cât e mai mare diametrul transversal al cutiei toracice cu atât și unghiul este mai mare.

Cu vârsta unghiul se mărește; cu cât unghiul este mai mic, cu atât mai bine este dezvoltat mecanismul valvular al cardiei.

La nou-născut acest sfincter este permanent deschis, fapt care duce la apariția refluxului gastroesofagian; 2 - 3 dintre pliurile mucoasei din regiunea acestuia funcționează în calitate de valve ale cardiei stomacului;

- particularitățile tunicii mucoase a porțiunii abdominale a esofagului, care conține o bogată rețea venoasă, umplerea cărora contribuie la ermetizarea stomacului;

- presiunea intraabdominală.

În endoscopie și chirurgia practică se descriu nouă segmente ale esofagului: *traheal; aortal; aorto-bronhial; bronhial; subbronhial; retropericardial; intradiafragmal; subdiafragmal.*

Peretele esofagului este constituit din patru tunici (fig. 10.1.3): tunica mucoasă, baza submucoasă, tunica musculară și adventicea.

**Tunica mucoasă** (*tunica mucosa*) este tapetată cu un epiteliu pavimentos stratificat înzestrat cu *lamina propria*, ultima dotată cu o foiță musculară (*lamina muscularis mucosae*) bine pronunțată. Mucoasa este prevăzută cu glande mucoase esofagiene (*glandulae oesophageae*), situate în submucoasă, al căror canal excretor se deschide la suprafața acesteia. În mucoasă se găsesc noduli limfoizi și glande cardiace, ultimele mai abundente în segmentele traheal și subdiafragmal, asemănătoare glandelor cardiace gastrice și care produc mucina. Pliurile longitudinale ale mucoasei apar la vârsta de 2 - 2,5 ani. La nou-născuți, în porțiunea distală a esofagului, pliurile lipsesc, această porțiune fiind dilatată. Stratul circular al tunicii mucoase este slab dezvoltat.

**Baza submucoasă** (*tela submucosa*) este o tunică groasă de țesut conjunctiv lax, care, împreună cu musculatura mucoasei, determină formarea pliurilor longitudinale; ultimile oferă lumenului esofagian în secțiune transversală un aspect stelat. În submucoasă se găsesc vase, nervi, noduli limfoizi și glande; plexul venos submucos contribuie la ocluzia porțiunii inferioare a esofagului.

**Tunica musculară** (*tunica muscularis*), în porțiunea superioară a esofagului, ca și în faringe, este formată din țesut muscular striat. În porțiunea mijlocie este substituită treptat cu țesut muscular neted, iar în

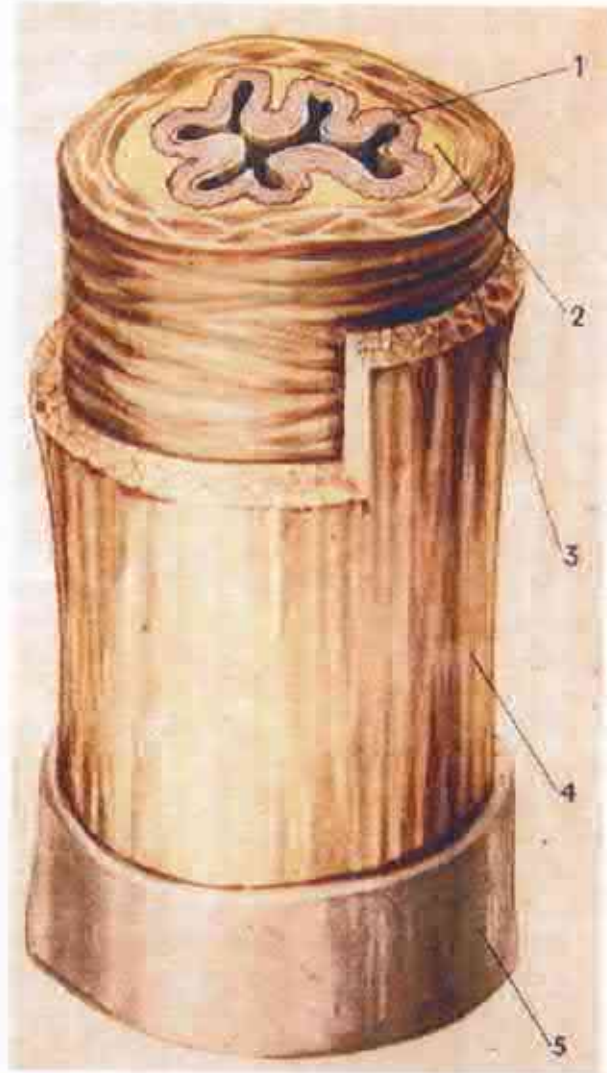


Fig. 10.1.3. Straturile anatomice ale peretelui esofagului: 1 - tunica mucoasă; 2 - stratul submucos; 3 - stratul muscular circular; 4 - stratul muscular longitudinal; 5 - adventicea.

porțiunea inferioară constă în totalitate din fibre musculare netede.

Peretele muscular al esofagului este format exterior din fibre longitudinale, iar interior - din fibre circulare. Fibrele musculare striate din ambele straturi formează tuneluri, prin care trec în direcție distală fibrele netede cu originea din mușchii circulari aranjați elipsoidal. Studii recente arată că celulele interstițiale Cajal (astrocitele), în afară de contacte cu terminațiile nervoase, formează multiple sinapse cu celulele musculare netede. Această îmbinare structurală asigură musculaturii esofagului o contracție mai puternică și mai prelungită. Contractia alterna-

tivă a fibrelor longitudinale și circulare îi imprimă mișcări peristaltice, care fac să înainteze bolul sau conținutul alimentar.

**Adventicea** (*tunica adventitia*) este formată din țesut conjunctiv lax, prin intermediul căruia esofagul se leagă de organele vecine. Inferior de diafragm esofagul este acoperit de peritoneu (*tunică seroasă*).

La copii până la 3 ani peretele esofagului este mai subțire comparativ cu copiii de vârstă mai mare, deși straturile submucos și mucos la nou-născut sunt bine dezvoltate.

Inervarea esofagului se formează din ramurile nervului vag și primordiile trunchiurilor simpatice. Inervația parasimpatică este reprezentată de nervul vag și recurent, cea simpatică – prin ganglionii plexurilor aortal și limitans, ramurile plexurilor pulmonar și cardiac, fibrele plexului ciliac și ganglionii subcardiali. Aparatul primar intramural este reprezentat de plexurile adventițial, intermuscular, submucos. Inervația internă autonomă și reglarea locală a funcției motorice a esofagului este efectuată de celulele ganglionare (celulele Doghel). Nervul frenic inervează diafragma. Dereglările de dezvoltare a plexurilor regiunii cardiace esofagului în această perioadă a organogenezei contribuie la dezvoltarea calaziei congenitale, acalaziei.<sup>44</sup>

Inervația eferentă a sfincterului esofagian superior și esofagului este realizată de nucleele motorii ale nervului vag. Neuronii motorii ai stratului muscular striat al faringelui și esofagului în marea măsură se află în *nucleus ambiguus*, iar neuronii motorii ai mușchilor netezi în dorsalul motor al *nucleus vagus*. Ramurile esofagiene ale nervului vag formează o rețea pe suprafața esofagului. Aceste ramuri prezintă un sistem de reglare autonomă ce determină funcția esofagului acționând prin intermediul celulelor ganglionare intramurale. Deși plexul Auerbah se găsește în ambele tipuri de mușchi ai esofagului, prevalează în segmentul de mușchi netezi ai esofagului. Plexurile submucoase sunt întâlnite mai rar, iar plexurile Auerbah și Meisner sunt legate între ele prin fascicule aparte.

În partea musculară netedă se disting două tipuri de neuroni: un tip provoacă excitarea fibrelor musculare longitudinale și circulare din contul mediatorului colinergic, celălalt tip are acțiune de inhibiție, predominând asupra stratului muscular circular din contul mediatorului noncolinergic.

Acetilcolina și NO sunt neurotransmițătorii cu-

noscuți, eliberați de neuronii plexului intermuscular.

Inervația aferentă a musculaturii netede și a mucoasei esofagului are caracter mixt: simpatic și parasimpatic. Fibrele simpatice T3 – T12 ajung la sfincterul superior al esofagului și corpul esofagului pe traiectul nervilor perivasculari și viscerali și plexului epigastric. Informația senzitivă a esofagului, inclusiv a sfincterelor, se concentrează în neuronii senzitivi parasimpatici aflați în nodulul ganglionar al nervului vag.

## 10.2. TEHNICI CHIRURGICALE DE ESOFAGOPLASTIE

În plan istoric era chirurgiei esofagului începe cu prima esofagectomie fără reconstrucție efectuată de Czerny (1877) la un adult pentru cancer de esofag cervical.<sup>14,49</sup> Prima esofagectomie cu reconstrucție cu tub cutanat modelat din tegumentele regionale a fost efectuată de Von Miculicz. H. Bircher (1894) primul a încercat substituția totală a esofagului cu tub cutanat modelat din tegumentele peretelui toracic anterior.<sup>50</sup> Ideea creării esofagului din intestin subțire aparține lui L. Wullstein (1904). Prima plastie de esofag cu ansă jejunală a fost efectuată de L.C. Roux (1906) la o fetiță de 6 ani cu stenoză postcaustică, grefa de jejun fiind plasată într-un tunel subcutanat presternal. În perioada postoperatorie, în zona de anastomoză dintre esofag și intestin s-a dezvoltat o fistulă, care nu a putut fi închisă.<sup>14,50</sup> Mai târziu, chirurgul german G. Kolling (1911) a încercat grefa din colonul transvers, preluată în sens izoperistaltic. Ideea de a folosi colonul în formarea unui esofag artificial a fost dezvoltată ulterior de Vuillet, prima esofagocoloplastie fiind efectuată de Hacker (1913) în cazul unei stricturi cicatriciale de esofag.<sup>14,50</sup>

Esofagoplastia cu grefă din stomac aparține lui Depage (1901), care a modelat un tub din peretele anterior al stomacului. Ulterior Beck și Jarrel (1905) au folosit în acest scop curbura mare a stomacului.<sup>50</sup> Contribuția românească în dezvoltarea esofagoplastiei cu tub gastric ține de lucrările chirurgului român A. Jianu (1912), care experimentează pe animale posibilitatea utilizării tubului de substituție prelevat anizoperistaltic din curbura mare a stomacului cu nutriție sanguină din artera gastroepiploică stângă, și în special de cele ale lui Dan Gavriliu (1951). În literatură această tehnică este cunoscută ca „proce-

deul Gavrilu". Fink (1913) propune folosirea întregului stomac mobilizat anizoperistaltic.<sup>14</sup>

Printre specialiștii în chirurgia pediatrică mai răspândită este metoda de colonoesofagoplastie.<sup>41, 42</sup> Prima încercare de substituție cu colon a esofagului la copii a fost efectuată de Lundblad O. (1921).<sup>26</sup> Waterston (1954) a folosit cu succes amplasarea intratoracică a interpoziției colonice la copil cu atrezie de esofag.<sup>40</sup> Javid H. (1954) a raportat amplasarea presternală a interpoziției ileocolice în caz de atrezie de esofag.<sup>23</sup>

În prezent la copii sunt folosite 4 metode principale de substituție a esofagului:<sup>12, 22</sup>

- diferite variante de interpoziție colonică;
- transpoziție gastrică în mediastinul posterior;
- interpoziția cu tub gastric;
- substituția cu jejun.

Indicații pentru substituția esofagului la copii pot servi:

- stricturi postcaustice de esofag rezistente la tratament timp de 1 an;<sup>2</sup>
- atreziile de esofag cu distanța mare între segmentele atreziate,<sup>1, 41</sup> egală cu 6 corpuri vertebrale;<sup>38</sup>
- stricturile peptice de esofag rezistente la tratament;<sup>48</sup>
- esofagul Barrett cu semne de anaplazie;<sup>42</sup>
- unele cazuri de varice esofagiene cu hemoragii persistente fără efect după terapia hemostatică, sclerozantă, bolnavii nefiind candidați pentru aplicarea șuntului portosistemic din anumite cauze.<sup>47</sup>

Operațiile de substituție a esofagului la copii trebuie efectuate după vârsta de 1 an, deoarece toate procedeele cunoscute până în prezent se asociază cu dezvoltarea refluxului acid, iar îngrijirea copiilor în poziție verticală este posibilă anume la această vârstă. Din cauza refluxului acid, unii autori recomandă ca operațiile de substituție a esofagului la copii să fie completate cu procedeul de vagotomie și piloroplastie. S-a constatat că la bolnavii, care nu beneficiază de aceste procedee adăugătoare, mai frecvent se dezvoltă ulceratii ale segmentului interpoziționat și ulceratii în zona de anastomoză colonogastrică sau metaplazie Barrett la nivelul cervical de anastomoză. De asemenea este utilă aplicarea gastrostomei sau jejunostomei la copii cu substituția esofagului în decompresia gastrică, protejarea liniei de anastomoză, nutriția adecvată a copilului care nu poate mânca încă câteva luni după operație.

## Esofagoplastie cu colon

Colonul s-a dovedit a fi mai rezistent la acțiunea acidă, cu evacuarea rapidă a oricărui reflux acid. Studii recente au demonstrat că plastia colică nu are doar o conduită pasivă în tranzitul bolului alimentar spre stomac, fiind evidențiate unde peristaltice de propulsie cu rol în progresia bolului în stomac și evacuarea refluxului gastrocolic.

Avantajele utilizării autogrefei cu colon au fost prezentate în lucrările lui N.Gladun (2006), care sunt acceptabile și pentru copii:<sup>24</sup>

- tipul magistral constant și fiabil al perfuziei sanguine;
- influența minimă asupra digestiei în caz de stragere a unui segment de o lungime considerabilă;
- forma rectilinie a grefei, care, de obicei, nu formează anse nedorite;
- rezistența comparativ mai bună la agresiunea sucului gastric și a hipoxiei;
- posibilitatea de a diseca o greafă de orice lungime pertinentă cu o perfuzie sanguină stabilă.

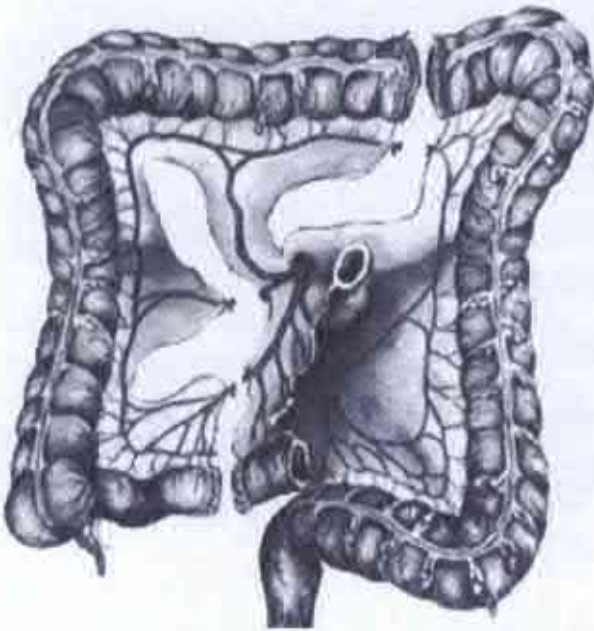
Pentru formarea unui esofag artificial pot fi folosite atât colonul ascendent sau descendent, cât și colonul transvers, acesta fiind poziționat izo- sau anizoperistaltic, existând mai multe procedee (fig. 10.2.1 - 10.2.4).<sup>14, 50</sup>

Исаков Ю.Ф. și coaut. (2003) recomandă ca la copii să se folosească transplantul colonic izoperistaltic pe artera de nutriție colică stângă.<sup>46</sup> Există păreri care sugerează ideea utilizării colonului cu un segment de ileon împreună cu valvula ileocecală (fig. 10.2.5).<sup>38</sup>

Pe parcursul anilor au fost descrise și utilizate în practică mai multe modalități de amplasare a esofagului artificial:

- subcutanat;
- amplasare retrosternală;<sup>48, 51</sup>
- amplasarea intrapleurală a transplantului;<sup>27</sup>
- amplasarea esofagului artificial în mediastinul posterior după extirparea anterioară a esofagului;<sup>2, 6, 42, 43, 45</sup>
- extrapleural-retrocostal.

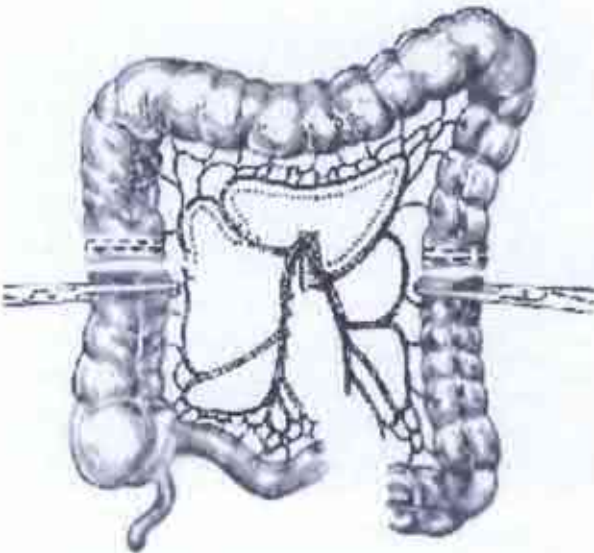
Metoda de amplasare retrosternală a transplantului în coloesofagoplastii a fost propusă de Robertson R., Sarjeant T.R. (1949). Ulterior aceasta s-a aplicat pe larg la copii datorită unei tehnici comparativ mai simple, evoluției mai benefice a perioadei postoperatorii. Metoda are și un neajuns esențial - nu înlătură



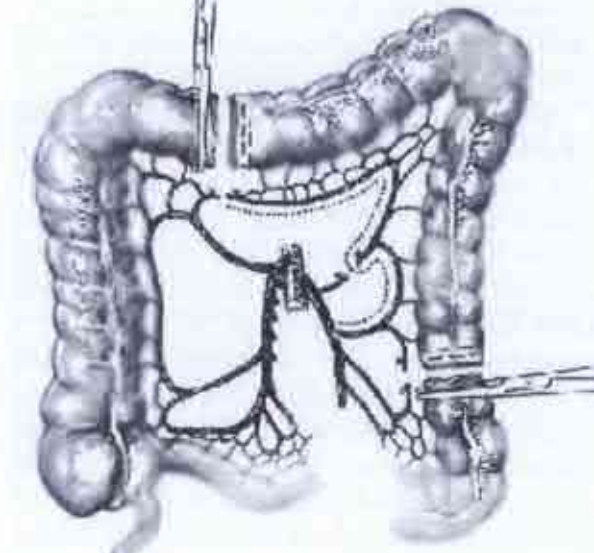
**Fig. 10.2.1.** Schema grefei colonice, procedeul Lafargue et al. (după Шалимов А.А., Полунин В.Н., 1975).



**Fig. 10.2.2.** Schema grefei colonice, procedeul Cristophe (după Шалимов А.А., Полунин В.Н., 1975).



**Fig. 10.2.3.** Grefă de colon transvers luată pe artera de nutriție colică stângă (după N.Gladun, 2006).



**Fig. 10.2.4.** Grefă de colon transvers luată pe artera de nutriție sigmoidă superioară (după N.Gladun, 2006).

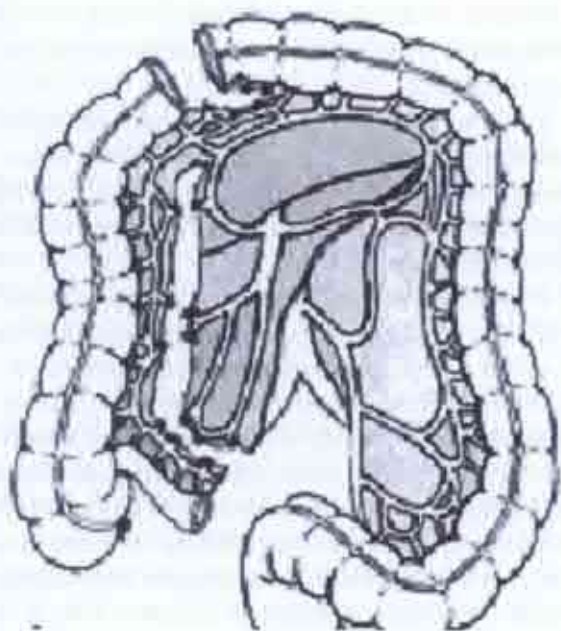


Fig. 10.2.5. Transplantat ileocolic cu păstrarea valvulei ileocecale (după Touloukian R.J., Teliides G., 1994).

cauza și esofagul morfologic modificat. Poate dezvolta ulterior unele complicații: sindromul dureros, metaplazie Barrett sau chiar malignizare.<sup>42, 45, 46</sup>

Pentru prima dată extirparea transhiatală a esofagului în condiții de necropsie a fost îndeplinită de Denk W. (1913), în condiții clinice metoda fiind folosită de Turner G.G. (1933). Formarea tunelului în mediastinul posterior la copii se efectuează prin abord cervical și abdominal, folosind degetele chirurgului, care au ca reper coloana vertebrală și perele posterior al traheii.

Neajunsurile metodei de amplasare a transplantului în mediastinul posterior sunt: traumatismul major, riscul unei hemoragii masive, traumatismul ductului limfatic toracic, leziunea traheii sau a bronhului.<sup>2, 42, 46</sup>

La copii cu atrezie de esofag extirparea esofagului tehnic este mai puțin complicată comparativ cu cazurile de stricturi cicatriciale. Cu toate acestea, în atreziile de esofag unii autori recomandă amplasarea retrosternală a transplantului colonic.

Prezintă interes diverse tehnici de aplicare a anastomozelor antireflux între regiunea distală a transplantului colonic și peretele anterior al stomacului la copii,<sup>5, 46</sup> totodată autorii completând intervenția chirurgicală cu procedeul de pilorotomie.

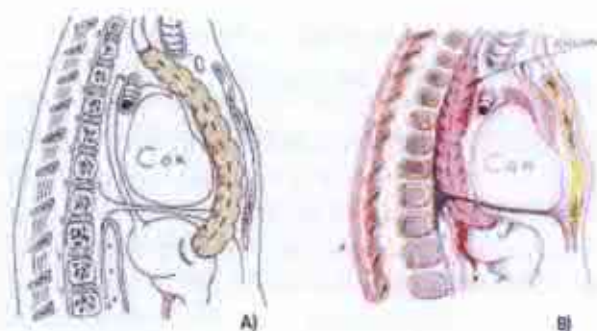


Fig. 10.2.6. Schema amplasării esofagului artificial: A) retrosternal, B) în mediastinul posterior.



Fig. 10.2.7. Prezentarea schematică a aplicării anastomozelor antireflux între transplantul colonic și peretele anterior al stomacului (după Učanov Ю.Ф. și coaut., 2003).

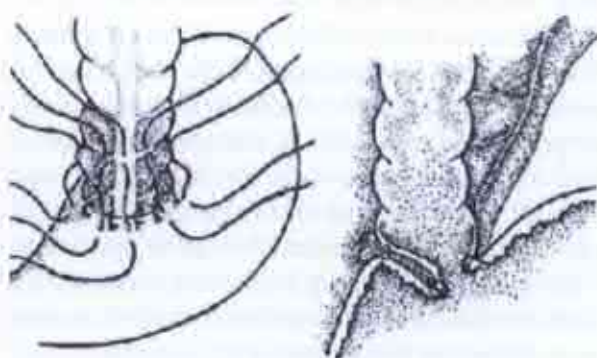


Fig. 10.2.8. Anastomoză colonogastrică antireflux cu aplicarea a două rânduri de sutură (după Brankov O., 2008).

## Substituția esofagului cu ileonul terminal / colon ascendent

**Tehnica operatorie.** Copilul este plasat în decubit dorsal cu un câmp împăturit sub umeri pentru a produce hiperextensia capului, care este rotat spre dreapta. Se pregătește (se aseptizează și se învelește) gâtul, toracele și abdomenul. Apoi se îndepărtează sonda de gastrostomie. Unul din chirurghi stă pe partea stângă a pacientului, la nivel cervical, și împreună cu ajutorul său (care stă pe partea dreaptă) izolează esofagul.<sup>10</sup>

Chirurgul, care mobilizează colonul, stă pe partea dreaptă a pacientului. Echipa lucrează simultan. Se practică o incizie mediană de la xifoid până în regiunea subombilicală, folosind electrocauterul pentru toate straturile, cu excepția pielii. Incizia cervicală circumscrie esofagostomia și merge apoi paralel cu marginea anterioară a mușchiului sternocleidomastoidian, în jos până la marginea superioară a sternului.

Sunt mobilizate ileonul terminal, cecul și colonul ascendent prin incizia peritoneului lateral, cu ajutorul electrocauterului. Țesutul din spatele intestinului este curățat cu ajutorul foarfecelui, până la mobilizarea completă a intestinului cu mezenterul. Se va evita lezarea vaselor mezenterice, erorile în identificarea duodenului și ureterului.

Se identifică arterele ileocolică, colică dreaptă și medie, împreună cu venele satelite, și se inspectează arterele marginale. Segmentul de transplant, ce constă din cec, colonul ascendent și cel drept împreună cu ileonul terminal, are ca pedicul vascular artera colică medie. Dacă este posibil, se alege totuși artera ileocolică, deoarece asigură un segment ileal mai lung cu mai puțin colon.

Segmentul intestinal ales este izolat cu ajutorul clemelor vasculare. Bulldogii sunt plasați pe toate vasele care vor fi ligaturate. Trebuie vizualizate pulsațiile pe vasele marginale, după clampări, iar intestinul trebuie să rămână cu o colorație normală. Aportul vascular este evaluat în continuare prin îndepărtarea apendicelui și observarea fluxului prin artera sa. Dacă segmentul nu pare a fi satisfăcător, trebuie ales altul. Se va evita lezarea vaselor colaterale și marginale și formarea hematoamelor în mezenter.

Fiecare vas este meticolos disecat de țesutul gras și nodulii limfatici, apoi ligaturat cu fir 5-0. Nu se utilizează pense hemostatice pentru a evita riscul

de a leza aportul vascular colateral. Ileonul, ce va fi anastomozat la esofag, este secționat între cleme vasculare și suturat.

În tot acest timp, un chirurg mobilizează esofagostomia cervicală de piele și țesutul celular subcutanat prin disecție atentă. Este esențial de a menține câmpul operator curat, prin coagularea numeroaselor colaterale mici.

Esofagul este închis cu fire separate, utilizate apoi la mobilizarea capătului esofagian. Teaca carotidei și mușchiul sternocleidomastoidian sunt trase lateral.

Dacă operația se adresează stenozelor caustice, esofagul în aceste situații este intact, fără esofagostomie cervicală. El este izolat, reparat și apoi mobilizat de pe peretele posterior al traheei și de pe fascia prevertebrală. Este ferit nervul laringeu recurent, prin păstrarea unui plan de disecție imediat lângă esofag, și ulterior în sens caudal spre mediastin, atât cât se poate sub control vizual.

Esofagul este secționat pe jumătate din diametrul său, lumenul distal fiind închis cu fire separate. Cu suturile inițiale se menține tracțiunea, iar restul esofagului este secționat și suturat. Esofagul proximal este în acest moment disecat complet pe o distanță de câțiva centimetri.

În câmpul operator se expune marginea superioară și porțiunea posterioară a manubriului sternal prin secționarea fasciei cervicale și a originii mușchiului sternocleidomastoidian cu ajutorul electrocauterului. Este expusă și articulația sternoclaviculară. Partea din manubriu curbată posterior este îndepărtată cu o pensă mușcătoare de os, împreună cu un segment articular. Este un timp esențial al operației, deoarece curbura sternală îngustează intrarea în mediastinul anterior.

Marginea tăiată a osului, în posterior, este netezită cu o pilă, iar sângerarea este controlată cu ceară hemostatică osoasă. Eșecul în obținerea unei deschideri largi în mediastinul anterior va duce la obstrucție venoasă în segmentul intestinal transplantat, necroză și dezunirea anastomozei.

Apoi, este creat un tunel retrosternal, de la incizia cervicală între fața posterioară a sternului și timus, prin disecție oarbă digitală. Între timp, echipa abdominală ridică xifoidul și secționează inserțiile diafragmului pe fața internă a segmentului caudal sternal. Tunelul retrosternal trebuie să fie destul de larg pentru a permite inserarea a două sau trei degete. Stomacul este mobilizat și ridicat cu ajutorul



unui dren moale. Faldurile peritoneale din rădăcina mezenterului sunt secționate astfel încât vasele mezenterice ale grefonului să nu fie cudate sau în tensiune.

Este secționat ligamentul falciform hepatic. Grefonul este tras în spatele stomacului, peste ficat, cu mare atenție pentru a fi siguri că nu există cuduri sau răsuciri care să obstrueze axul vascular. Ambii chirurghi evaluează foarte atent grefonul, asigurându-se de aportul vascular adecvat și de faptul că tunelul este suficient de larg.

În acest moment se secționează colonul, în abdomen, la nivelul unde se va face anastomoza cu stomacul. Apoi, colonul distal este adus din spatele stomacului, pentru anastomoza cu ileonul terminal.

Acest pas operator este delicat. Disecția trebuie începută prin secționarea și ligaturarea vaselor mezenterice din imediata vecinătate cu peretele intestinal pentru a preveni lezarea vaselor destinate grefonului. Excesul de ileon este rezecat în prepararea anastomozei. Trebuie să existe o sângerare abundentă la marginea rezecției.

Anastomoza la nivel gastric este executată în următoarea manieră: stratul extern cu suturi separate neabsorbabile și un strat cu toată grosimea cu surjet de catgut. Dacă este necesar se realizează o nouă gastrostomie. Operația se încheie cu anastomoza între ileonul terminal și colonul transvers.

**Îngrijirea postoperatorie.** Sonda de gastrostomie este pusă în drenaj gravitațional până în momentul evidențierii peristalticii (reluarea tranzitului intestinal pentru gaze). Ulterior este ridicat și se începe alimentația. Drenajul cervical este îndepărtat după 48 de ore.

La o săptămână după intervenția chirurgicală se face proba cu substanță de contrast, și în cazul în care nu există dezunire de anastomoză se începe alimentația *per os*. Proba se repetă la 6 săptămâni și apoi la 1 an de la intervenție.

## Substituția esofagului cu colon transvers

Folosirea (după Kelling) colonului transvers ca segment de înlocuire a esofagului nu s-a soldat cu rezultate bune. Principala cauză a eșecurilor a fost calibrul variabil al arterei colice medii, incapabile de cele mai multe ori să constituie de una singură un pedicul vascular suficient pentru grefon.

În 1964 Waterston a propus să se renunțe la sursa de irigație a colonului transvers de către artera colică medie în favoarea arterei colice stângi și a arcadei Riolan. Grefonul obținut are următoarele avantaje:

- porțiunea transversală a colonului este mai îngustă și dispune de o peristaltică mai bună;
- nu comprimă organele mediastinale având un diametru redus;
- dimensiunea lungimii grefonului în funcție de necesitate se realizează pe seama unghiului colic drept;
- utilizând artera colică stângă (ramura ascendentă) și arcada Riolan grefonul se poate plasa izoperistaltic;

Conduita tehnică a esofagoplastiei cu colon transvers este condiționată de 3 momente principale:

- verificarea eficienței pediculului nutritiv arterial;
- aprecierea integrității arcadei Riolan;
- dimensiunea grefonului.

**Tehnica operatorie.** Incizia toracoabdominală permite acces excelent la abdomenul superior. Colonul este mobilizat prin detașarea unei porțiuni a diafragmului de marginea costală. O a doua incizie la gât mobilizează esofagul cervical.<sup>19,20</sup>

Anastomoza cologastrică e practică pe peretele anterior al stomacului. Prevenirea refluxului gastrocolic se face printr-un unghi ascuțit al segmentului colic intraabdominal la anastomoza cu stomacul.

## Rezecția și înlocuirea treimii distale esofagiene cu grefon colic

Rezecția porțiunii distale esofagiene reprezintă tratamentul radical al stenozelelor benigne. Cel mai frecvent, stenozele secundare refluxului gastroesofagian răspund la operațiile antireflux și dilatații. Un esofag lezat de o ingestie caustică, la fel în caz de reflux gastroesofagian, trebuie rezecat.<sup>10</sup>

**Tehnica operatorie.** Copilul este plasat cu partea stângă parțial ridicată cu ajutorul câmpurilor rulate. Brațul stâng este poziționat spre anterior în fața hemitoracelui stâng, ridicând astfel scapula. Operația începe printr-o incizie în spațiul XI intercostal, care are traiect abdominal până aproape de linia mediană. Cu excepția pielii, restul straturilor sunt secționate cu electrocauterul. Cartilajul costal este secționat, obținându-se o continuitate a inciziilor abdominale și toracice.

Toracele este deschis prin întinderea gradată a unui depărtător Finochietto. Diafragma este eliberată în periferie de marginea costală. Incizia completă expune abdomenul superior cu stomacul, colonul transvers, splina, lobul stâng hepatic și vasele mezenterice. În torace, lobul inferior pulmonar este ridicat și se secționează ligamentul pulmonar până la venele pulmonare inferioare.

Cu plămânul retractat, se deschide pleura care acoperă esofagul, cu ajutorul foarfecelui și a electrocauterizării, din dreptul țesutului esofagian până la croșa aortei.

Disecția în jurul esofagului poate fi dificilă, ca urmare a fibrozei periesofagiene și a reacției inflamatorii. Izolarea, secționarea și ligaturarea arterelor esofagiene, care descind direct din aortă, se va face cu mare grijă.

Când se poate repara esofagul cu dren moale, acesta poate fi ridicat și disecat de la hiatus până deasupra stenozei. Simultan se execută o endoscopie cu un esofagoscop flexibil, cu ajutorul căruia se poate localiza zona de stenoză cu precizie, se poate identifica extinderea ei și astfel se poate aprecia disecția necesară.

Joncțiunea esogastrică poate fi ascensionată deasupra diafragmului prin hiatus și secționată sau stomacul poate fi secționat imediat sub hiatus prin abord abdominal. Un stapler "GIA" de uz pediatric va ușura acest timp operator.

Esofagul este izolat de stomac și de hiatus și susținut cu fire de tracțiune, disecția urcând în mediastinul posterior. Este absolut esențial de a rezeca esofagul deasupra stenozei. Dacă anastomoza nu este făcută din țesut sănătos, pacientul va fi condamnat la stenoze recurente.

Un segment de colon transvers, vascularizat de artera colică medie, va fi utilizat ca și grefon, după identificarea și izolarea arterei colice medii și secționarea vaselor mezenterice.

Segmentul izoperistaltic de colon cu axul său vascular este adus în spatele stomacului până la mica curbura gastrică și apoi prin hiatusul esofagian diafragmatic. Colonul transvers este apoi anastomozat cu aplicarea unui tub gastrostomic. Plaga operatorie se închide cu plasarea unui tub de dren pleural.

Postoperator se efectuează o radiografie abdominală pentru excluderea pneumotoraxului semnificativ.

## Transpoziția de tub gastric (tehnica Gavriliu)

Această metodă permite ascensionarea grefonului visceral din regiunea abdominală până în cea cervicală sau, la nevoie, până la baza limbii, pentru a fi anastomozat la pereții faringelui.

Metoda Dan Gavriliu de reconstrucție a continuității tubului digestiv se aplică în prezent la copilul mic, în tratamentul atreziei de esofag, și la copilul mare și la adult ca metoda de tratament a stenozei de esofag postcaustice, nedilatabile, sau în tratamentul cancerului de esofag.

Importanța procedurii Dan Gavriliu se datorează nu numai performanțelor tehnice pe care le oferă, ci și calităților deosebite ale grefonului însuși, care prezintă după recoltarea sa un regim de irigație mult superior celorlalte grefoane viscerale.

Condițiile pozitive ale irigației grefonului gastric recoltat din marea curbura a stomacului se explică prin:

a) Modificarea raportului cantitativ dintre suprafața de secțiune a rețelei vasculare a mării curburii a stomacului (secțiune care rămâne nemodificată), și masa mai redusă a țesutului decupat din peretele gastric;

b) Suplimentarea irigației sale după splenectomie "in hil" cu masa de sânge dirijată din artera splenică prin artera gastroepiploică stângă spre artera gastroepiploică dreaptă. Ca urmare, consecințele hemodinamice la nivelul grefonului gastric sunt inverse față de cele ce se constată la transplantul de intestin subțire, la care debitul circulator se reduce după prepararea grefonului. Acest fapt se datorează, pe de o parte, ligăturii unor pediculi vasculari, iar pe de alta parte extinderii porțiunii de intestine care trebuie irigată;

c) Alungirea grefonului gastric, datorită formeii dantelate a arcadei vasculare de pe marea curbura a stomacului, face ca lungimea arterei să depășească cu mult lungimea grefonului gastric pe care trebuie să-l irige. Din acest punct de vedere, arhitectura angiografică a transplantului de stomac se prezintă altfel decât cea a colonului, dar mai ales decât cea a intestinului subțire, la care lungimea anșelor o depășește de 3-4 ori pe cea a arcașelor vasculare care le deservesc;

d) Prezența ramurilor drepte care provin din arcada gastroepiploică a stomacului. Angiografic

se constată (L. Bejan) că aceste ramuri sunt situate aproape echidistant, la 6-8 mm una de alta. Ele se bifurcă cu puțin înainte de a atinge peretele gastric în câte o ramură anterioară și alta posterioară. La nivelul peretelui gastric fiecare din aceste ramuri înaintează aproximativ cu 1-2 cm în direcția axei longitudinale a stomacului, după care se anastomozează atât între ele cât și cu ramurile care provin din arcul vascular de la nivelul micii curburi.

Spre deosebire de vasele drepte ale intestinului (*vasa recta*), care au un caracter terminal, arterele perpendiculare ale stomacului se epuizează în traiecul lor intraparietal, într-o bogată rețea de colaterale dispuse în 3 straturi: subseros, muscular, submuscular.

Rețeaua vasculară de la nivelul acestor straturi astfel sistematizată asigură un circuit intraparietal care îl dublează pe cel extraparietal.

e) Din punct de vedere funcțional, refluxul acidopeptic expune un transplant intestinal sau colic la suferințe deloc neglijabile, în timp ce transplantul gastric suportă fără dificultate secreția proprie organului din care a provenit.

Argumentele morfofuncționale:

- poziția înaltă subdiafragmatică a stomacului;
- elasticitatea pereților săi;
- caracteristicile morfologice favorabile ale vascularizării sale, confirmate angiografic;
- modul de distribuție nestânjenit al circulației la nivelul grefonului gastric etc., subliniază cu prisosință valoarea acestui procedeu, confirmată și prin bunele rezultate realizate în practică.

Etapele substituției esofagiene cu tub gastric constau în:

- esofagectomie totală prin abord transpleural drept;
- laparotomie pentru secționarea cardiei și trunchiului celiac;
- gastrostoma de calibru mic, făcută aproape de mica curbură;
- plastie din tub gastric și transpoziție în regiunea cervicală (câteva săptămâni mai târziu);
- racordarea esofagului cervical la tubul gastric.

**Pregătirea preoperatorie.** Toți copiii ce necesită by-pass esofagian au nevoie de o gastrostomie, mulți autori asociind o esofagostomie cervicală. Pacienții sunt internați în spital cu 3 zile înainte de ziua operației pentru un program de pregătire mecanică

a intestinelor ce constă din dietă, clisme și laxative administrate prin tubul de gastrostomie. Se administrează Neomicină (100 mg/kg corp) cu 24 ore înainte de operație. Pentru a reduce flora bacteriană bucală se poate utiliza Neomicină de 1%.

## Tehnica operatorie

**Abordul transpleural drept** permite un acces ușor pentru tot esofagul toracic și din această cauză este cel mai utilizat de către chirurgi.

Toracotomia dreaptă se face prin rezecția coastei a V-a, a VI-a, uneori și a gâtului coastei a IV-a. Toate toracotomiile expun la dureri persistente le nivelul liniei de incizie. Aceste dureri sunt mai frecvente pentru toracotomiile înalte. Incizia este fie rectilinie, pe traiecul coastei a V-a, fie arciformă. Primul plan muscular e constituit din marele dorsal, mai strâmtat spre baza toracelui. Incizia celui de-al doilea plan muscular înconjoară cu câțiva centimetri vârful omoplatului și secționează marele dințat și romboidul. Anterior, pătura musculară e dată de întrepătrunderea digitațiilor anterioare ale marelui dințat și digitațiile superioare ale marelui oblic. În partea anterioară a spațiului intercostal planul muscular este subțire.

După abordul planului costal, un fir fixat la vârful omoplatului îl ține cât mai înalt posibil grație unui dispozitiv ce permite tracțiunea permanentă.

**Laparotomie mediană xifoombilicală.** Se apreciază dimensiunile mării curburi și arcada sa vasculară. Dacă a fost făcută o gastrostomie în prealabil, ea e suturată. Se realizează decolarea coloepiploică în partea mediană și stângă a colonului travers. Gavrilii indica prezervarea unui lambou de mare epiplon de circa 8-10 cm pentru a acoperi tubul gastric transplantat.

Se poate realiza și splenectomia, deși nu e indicată la copii. Poate fi ușurată de transplantarea anterioară a mezogastrului anterior și de incizia filetelui anterior al epiplonului pancreatinosplenic. Artera gastroepiploică stângă trebuie cruțată, fiind singura sursă vasculară a tubului gastric. Artera gastroepiploică dreaptă e ligaturată și disecată la 2 - 3 cm de pilor.

**Confecționarea tubului gastric.** Secționarea stomacului se face pe marea curbură, la 2 - 3 cm deasupra pilorului, după ligatura arcadei vasculare. Incizia gastrică este perpendiculară pe marea curbură.

Se introduce în cavitatea gastrică un dren de 12 - 15 mm diametru pe toată lungimea mării curburi. Stomacul e prins între clampe în T și secționat paralel cu marea curbură (fig. 10.2.9)

Un al doilea surjet de infundare seromusculară cu fir neresorbabil termină închiderea tubului și a mării cavități gastrice. Pentru a obține sigur un tub suficient de lung, Gavrilu recomandă secționarea duodenului după secțiunea arterei gastroepiploice drepte la bifurcarea din artera gastroduodenală.

După confecționarea tubului gastric, acesta este înconjurat de un lambou epiploic fixat prin câteva puncte și se verifică dacă lungimea este suficientă. Marea tuberozitate care trebuie să vină în contact cu xifoidul și porțiunea intraabdominală a tubului nu trebuie să depășească 2 cm. Coadă pancreasului vine să se plaseze în poziție prexifoidiană. Este de notat că nici o arteră a stomacului nu a fost secționată, în afara de gastroepiploica dreaptă.

Se confecționează un tunel presternal pornind de la o incizie abdominală și una transversală suprasternală. Tubul gastric, fixat la o sondă de cauciuc, este agățat în spatele sternului, apoi fixat cât mai sus posibil sub tegumentul regiunii carotidiene stângi. Se face jejunostomie și se închide laparotomia.

**Racordul esofagului cervical la tubul gastric.** Al doilea timp se face la câteva zile, când viabilitatea tubului transpus pare sigură și regiunea cervicală este abordată printr-o incizie presternomastoidiană sau o incizie în „L”. Esofagul cervical este separat de orificiul de esofagostomie și tubul gastric liber de țesut subcutanat.

Anastomoza se face în două planuri, cap la cap, cu puncte de sutură transversale, la fel ca tehnică obișnuită. Este capitală secționarea largă a esofagului și fără să se creeze o tensiune excesivă, se face o anastomoză cât mai sus posibil. Închiderea se face sub drenaj aspirativ.

**Variante.** Proceduul în doi timpi, dictat fără în-doiială de testarea viabilității extremității superioare a tubului, Gavrilu preferă operația completă într-un singur timp, astfel s-ar face anastomoza pe un tub gastric needemațiat, neinflamat și utilizând un peritoneu normal. Numărul fistulelor ar fi mai redus, dar dacă se produc acestea sunt mai grave deoarece interesează o zonă largă decolată.

Transpoziția tubului gastric utilizează mai mult calea retrosternală, cu condiția de a avea o vascularizație suficientă și un aspect normal al tubului.

**Îngrijirea postoperatorie.** Sonda de gastrostomie este lăsată în drenaj până la reluarea tranzitului intestinal pentru gaze. Sonda nu este niciodată clampată până ce nu este evident că tractul intestinal e funcționabil și nu există reflux din intestinul transplantat.

Drenajul cervical este înlăturat după 48 de ore. La 7-8 zile de la intervenție se va realiza tranzit esogastric cu substanță de contrast. Dacă nu se identifică fistule sau stenoze, copilul se poate alimenta per os.

Tubul de gastrostomie e lăsat pe loc câteva săptămâni ca o măsură de siguranță în cazul unor deficiențe ale anastomozei. Un tranzit cu substanță de contrast este indicat la 6 săptămâni de la substituție și apoi la un an de la intervenție.

### Tubul gastric inversat

Cunoscută în literatură ca „tehnica Gavrilu”, e practică la copii din 1965. Tehnica între timp a fost modificată de autor (a folosit și pilorul, și porțiunea inițială a duodenului pentru a alungi grefonul). În 1985 prof. dr. G. O. Ionescu descrie o nouă tehnică de esofagoplastie cu tub gastric la copil care constă în confecționarea tubului gastric din marea curbura gastrică având ca pivot vascular artera gastroepiploică dreaptă, fără splenectomie și excizia prin „stripping” a vechiului esofag și plasarea grefonului retrohilar în mediastinul posterior în patul vechiului esofag. Această tehnică propune esofagoplastie și esofagectomie fără toracotomie într-o singură intervenție.

Dacă se intervine chirurgical după o atrezie esofagiană, capătul distal al esofagului este închis. Ashcraft plasează tubul gastric de preferință în spatele hilului pulmonar și distal creează o funduplicatură Thal pentru a mări mecanismul antireflux.

Deși se spune că esofagoplastia cu tub gastric este rar folosită la copil, s-au publicat multiple studii relevând experiențe bogate, atât în ceea ce privește esofagoplastia pentru atrezie esofagiană cât și după stenozele postcaustice.<sup>11, 25, 32</sup>

Există chirurghi care afirmă că esofagoplastia cu tub gastric dă rezultate mai bune la distanță decât cea cu colon și în plus este mai ușor de executat.<sup>8</sup>

**Avantajele tubului gastric** plasat în mediastinul posterior ar fi:

- grefonul gastric are o vascularizație bună;
- tubul gastric poate fi construit la dimensiunile

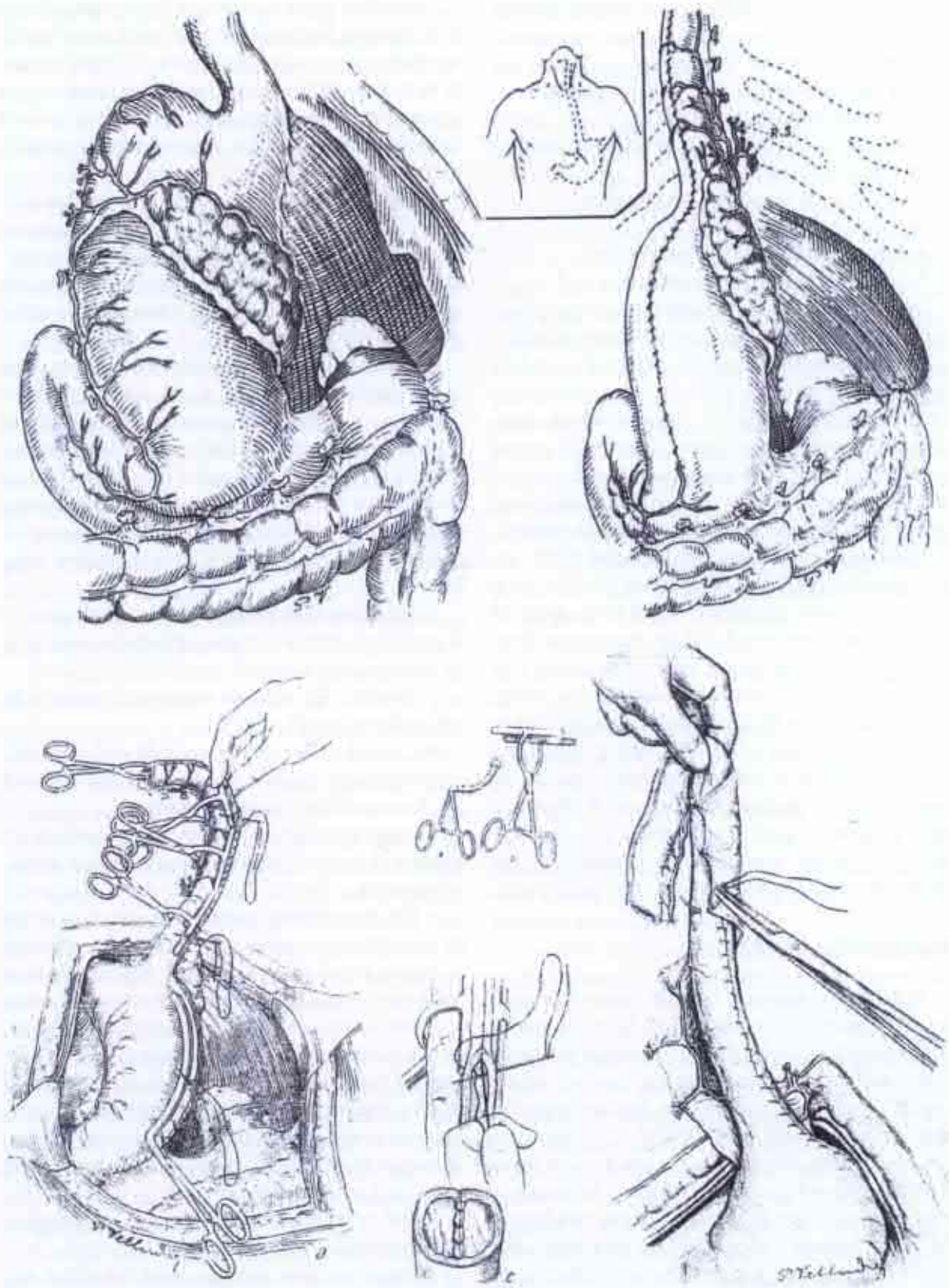


Fig. 10.2.9. Confecționarea tubului gastric (reproducere după Dan Gavrilu).

esofagului cervical, obținându-se congruența anastomozei;

- risc septic mai mic comparativ cu grefonul colic;
- evaluare endoscopică facilă.

Există și critici majore care se aduc esofagoplastiei cu tub gastric.

- lasă un rezervor gastric mic, ducând la deficit staturo-ponderal;
- anemie cronică sau ulcer pe grefon;
- esofag Barrett, secundar refluxului acid

**Tehnica operatorie.** Se utilizează aceeași poziționare și aceleași incizii, ca cele prezentate anterior.

Echipele abdominale verifică mai întâi vascularizarea gastrică pentru a se asigura de comunicarea între vasele gastroepiploice drepte și stângi, deoarece viabilitatea tubului gastric depinde de această comunicare. Apoi vasele gastroepiploice drepte sunt secționare la aproximativ 2 cm proximal de pilor și marele epiploon este secționat până în hilul splenic.

Tubul gastric va fi modelat în lungul mării curburii gastrice, secționând atât peretele anterior, cât și cel posterior, corespunzător mărimii unui cateter 18 - 24 Fr. Pentru crearea tubului gastric se poate folosi un stapler „GIA”. Lungimea adecvată se obține prin verificarea lungimii necesare, adică până la nivelul gâtului. Închiderea în două planuri a stomacului va asigura hemostaza și o închidere sigură. Apoi tubul gastric este plasat retrosternal, evitând răsucirea sa. După realizarea anastomozei cervicale în două planuri, se drenează gâtul și mediastinul și se realizează o gastrostomie. Managementul postoperator este identic cu cel descris la tehnica interpoziției de colon.

## Transpoziția gastrică

Actualmente stomacul a devenit organul de preferință în substituția esofagului la adulți, mai ales în cazul neoplaziilor esofagiene.<sup>14</sup> În chirurgia pediatrică substituțiile de esofag cu stomac este o metodă relativ nouă<sup>16,33,37</sup> și mai puțin răspândită, dar care începe tot mai des să fie folosită în multe centre.<sup>22,35</sup> Tehnica a fost imaginată și introdusă în practică de către Sweet (1946) la bolnavii cu cancer esofagian. Adaptarea la copii a fost efectuată de Spitz L., care plasează stomacul în mediastinul posterior. Același procedeu a fost folosit de Gross (1953) cu rezultat nesatisfăcător, ca urmare a faptului că aerul umple stomacul și determină compresiune pe pulmonul stâng.<sup>15</sup>

Procedura poate fi efectuată fie prin abord toracoabdominal, fie transhiatal prin mediastinul posterior fără a recurge la o toracotomie. Ultima variantă va fi descrisă în detaliu. Importanța alimentației „nenaturale” înaintea operației definitive în vederea facilitării inițierii nutriției orale după interpoziție nu trebuie subestimată.

Printre avantajele acestei metode se numără: procedeul tehnic mai puțin laborios, circulația sanguină bună a stomacului, lungimea adecvată pentru aplicarea anastomozei cervicale, aplicarea unei singure anastomoze, nu este necesară o toracotomie adăugătoare.<sup>18</sup>

Dezavantajele metodei sunt: riscul dezvoltării unor dereglări respiratorii și de circulație venoasă determinate de stomacul amplasat toracic, refluxul acid cauzează pneumonii prin aspirație, golirea încetinită a stomacului necătând la pilorotomie sau piloroplastie sau dezvoltarea sindromului dumping, dispariția funcției de rezervor a stomacului care influențează asupra dezvoltării fizice și creșterii copilului.

Principalele indicații pentru transpoziția gastrică la copii sunt: atrezia de esofag, stricturile postcaustice, stricturile peptice etc.<sup>34</sup>

Principiile operației de transpoziție gastrică în perioada postnatală sunt:<sup>18,21</sup>

- Copilul, sub anestezie generală endotraheală, se poziționează pe spate cu un rulon sub regiunea gâtului, capul fiind întors spre stânga.
- Prin incizie cervicală pe dreapta se mobilizează segmentul cervical al esofagului cu păstrarea nervului recurent.
- Prin laparotomie mediană superioară se recurge la mobilizarea stomacului. Vasele gastrice stângi se ligaturează departe de stomac. De asemenea se ligaturează vasele gastroepiploice stângi și vasele scurte ale stomacului. Vasele gastroepiploice drepte, arcada gastroepiploică și vasele gastrice drepte sunt păstrate. Splina nu se înlătură. Se găsește zona superioară a regiunii fundice a stomacului care va fi anastomozată în regiunea cervicală. Segmentul inferior al esofagului se va exciza, defectul în stomac fiind închis cu 2 rânduri de suturi.
- Pentru prevenirea stazei gastrice se recurge la pilorotomie.
- Duodenul se va mobiliza după procedeul Kocher.
- Concomitent, transhiatal, cu 2 - 3 degete ale

chirurgului și prin incizia cervicală se va recurge la efectuarea unui tunel în mediastinul posterior în care se amplasează cu atenție stomacul, evitând torsionarea și tensionarea lui.

- Se aplică anastomoză esogastrică în regiunea cervicală, folosind suturi poliglactin 5-0, plaga post-operatorie fiind drenată.

- Antrumul piloric se fixează în regiunea hiatusului esofagian al diafragmului.

#### **Tehnica transpoziției gastrice mediastinale.**

Gastrostomia inițială pentru alimentație ar trebui plasată ideal pe fața anterioară a corpului gastric la distanță de marea curbură, pentru a păstra arcada vasculară a vaselor gastroepiploice.

Stomacul este expus printr-o incizie oblică stângă, transversală, ce cuprinde și locul gastrostomiei. Incizia poate fi prelungită spre torace, în caz de necesitate. O abordare alternativă este o laparotomie mediană.

Se mobilizează cu atenție gastrostomia, defectul gastric fiind închis în două planuri cu fire separate 4-0 (acid poliglicolic).

Sunt lezate aderențele dintre stomac și lobul stâng hepatic, având grijă în a nu leza vasele importante.

Se mobilizează marea curbură gastrică, prin ligaturarea și secționarea vaselor din omentul gastrocolic, precum și vasele scurte gastrice. Ligaturile trebuie puse la depărtare de peretele gastric, pentru a păstra arcada vasculară a vaselor gastroepiploice drepte. Se va evita lezarea splinei.

Mica curbură gastrică este eliberată prin secționarea micului oment, de la pilor până la hiatusul diafragmatic. Cu grijă este identificată și prezerată artera gastrică dreaptă, în timp ce artera gastrică stângă este ligaturată și secționată aproape de stomac. Esofagul distal este expus prin secționarea membranei frenoesofagiene, marginile hiatusului esofagian fiind bine identificate.

Printr-o combinație de disecție oarbă și instrumentală, prin hiatusul diafragmatic, capătul esofagian distal este eliberat, disecat din mediastinul posterior. În timpul manevrei pot fi secționați nervii vagi. Corpul și fundul stomacului sunt în acest moment eliberate de toate atașamentele și pot fi expuse larg în câmpul operator.

Esofagul este secționat la nivelul joncțiunii esogastrice, defectul fiind închis în două straturi cu fir de 4-0 (acid poliglicolic).

Piloromiotomia (sau piloroplastia) este efectuată

cu grijă la perforația mucoasei. A doua porțiune a duodenului este eliberată pentru a obține o mobilitate maximă a pilorului.

Porțiunea superioară a fundului gastric este re-perată, se aplică suturi de așteptare din materiale diferite în dreapta și în stânga zonei alese pentru locul de anastomoză. Aceste suturi ajută în evidențierea torsionării stomacului în timpul ascensionării prin mediastinul posterior. În acest moment timpul operator se adresează zonei cervicale, unde esofagotomia (care a fost efectuată anterior și, de preferat, pe partea stângă) este mobilizată printr-o incizie transversală de 3 - 4cm, cu grijă pentru a nu leza tunică musculară esofagiană. Nervul laringian recurent este identificat pe fața posterolaterală a traheei și izolat. Se stabilește un plan de disecție între suprafața membranoasă posterioară traheală și fascia prevertebrală, și prin disecție oarbă pe linia mediană se creează un tunel în mediastinul superior.

Într-o manieră similară se creează un tunel pe jos, pe locul vechiului esofag, adică prin disecție oarbă prin hiatusul esofagian a țesutului din spatele inimii și anterior fasciei prevertebrale. În momentul în care s-a stabilit comunicarea între cele două tuneluri din mediastinul posterior, spațiul este lărgit cu ajutorul degetelor.

Este trecută o pensă hemostatică lungă prin tunelul mediastinal creat de la nivel cervical și sunt prinse cele două fire de așteptare de la nivelul fundului gastric. Apoi pensa este trasă ușor, permițând ascensionarea stomacului în tunelul mediastinal, până la nivelul inciziei cervicale. Orientarea fundului gastric este verificată prin alinierea firelor de așteptare în poziția corectă.

Capătul esofagian este anastomozat la fundul gastric în zona marcată, fie într-un plan, fie în două planuri, cu fire separate 4-0 (acid poliglicolic). Se trece un tub nazogastric (12 Gauge), transanastomotic, ce este lăsat în drenaj liber și aspirat la intervale regulate pentru a preveni dilatarea gastrică acută postoperatoriu. Se plasează un tub de dren la locul anastomozei, apoi plaga este închisă în planuri anatomice. Marginile hiatusului diafragmatic sunt suturate la antrumul gastric prin puncte de sutură separate cu fir 4-0 (acid poliglicolic sau poliamida), astfel încât pilorul este imediat subdiafragmatic. Se plasează un cateter în mediastinul posterior prin hiatusul esofagian, care drenează sub apă orice acumulare lichidiană din mediastin.

O jejunostomie de alimentație este importantă în asigurarea nutriției enterale în primele săptămâni postoperator, înainte stabilirii unei alimentații orale complete.

Incizia abdominală este închisă în planurile anatomiche. În perioada precoce postoperatorie este esențială monitorizarea funcțiilor vitale. Datorită disecției extinse a țesuturilor, posterior de trahee se poate produce un edem ce ar determina detresa respiratorie. Intubația nazotraheală și asistarea ventilației pentru câteva zile vor ușura evoluția postoperatorie și vor reduce incidența problemelor respiratorii.

Drenajul mediastinal poate fi îndepărtat după 48 de ore. Alimentația enterală pe jejunostomie este instituită în a doua sau a treia zi postoperatorie. Cea mai bună metodă de administrare este perfuzia continuă cu ritm lent, în detrimentul bolusului care ar putea provoca efect de „dumping”.

La 7 - 10 zile de la intervenție se efectuează un tranzit esogastric cu substanță de contrast, *per os*, și dacă nu există dezunire de anastomoză poate fi încercată alimentația orală. Drenajul cervical este îndepărtat în momentul demonstrării integrității anastomozei.

Monitoringul postoperator include:<sup>18</sup>

1. Monitoringul strict al funcției respiratorii și cardiace.
2. Monitoringul electrolitic, transfuzii sanguine când cantitatea de sânge pierdută depășește 25ml, transfuzii de plasmă în primele 2 - 3 zile după operație până la stabilizarea stării copilului.
3. Ventilare electivă.
4. Tubul nazogastric se va păstra cu scop de prevenire a distensiei acute a stomacului.
5. Cuparea durerilor postoperatorii prin administrarea analgeticelor narcotice prin cateterul peridural.
6. Poziționarea ridicată a copilului, alimentarea per orală la 7 - 10 zi postoperator.

### Interpoziția jejunală

Substituția esofagului cu jejun este o metodă mai puțin răspândită la copii. Aceasta se explică prin sensibilitatea intestinului subțire la ischemie, dificultățile tehnicii operatorii, timpul îndelungat al operației.<sup>29, 31</sup> Adepții acestei metode argumentează prioritatea substituției cu jejun prin faptul că

transplantul își păstrează peristaltica de propulsie, pe când transplantul colonic devine o conductă rigidă.<sup>13, 24, 31</sup> Este o metodă de esofagoplastie folosită mai mult la adulți. Yudin în 1944 a raportat cea mai bună experiență - 80 de cazuri.

În 1988 a fost publicat un studiu care arată că la 19 pacienți la care pentru înlocuirea porțiunii medii a esofagului cu jejun, pentru 10 - 12 cm de jejun s-au sacrificat 40 cm pentru a permite ascensiunea grefonului, ulterior au apărut probleme nutriționale.<sup>31</sup>

Deși intestinul subțire este rar utilizat pentru substituția esofagiană primară la copii, uneori se impune ca și strategie secundară, atunci când celelalte procedee au eșuat sau când nici colonul, nici stomacul nu sunt disponibile pentru reconstrucția esofagiană.

Cu ajutorul acestei tehnici, printr-un procedeu multistadial poate fi înlocuit întregul esofag. În plus grefele jejunale sunt în mod particular utile pentru înlocuirea segmentelor scurte ale esofagului distal.<sup>3, 7</sup>

Grefele jejunale libere cu anastomoze microvasculare sunt utilizate la nivelul regiunii cervicale.<sup>42</sup>

**Tehnica operatorie.** Inițial se realizează esofagostomia cervicală și gastrostomia. Apoi se realizează interpoziția jejunală.

Acest procedeu se utilizează când pacientul are vârsta minimum 1 an. În maniera standard se creează ansa "Y" la ROUX la nivelul proximal jejunal aplicând o incizie mediană superioară deoarece aceasta facilitează pasajul jejunului de-a lungul traseului transmediastinal. Prima arteră majoră jejunală și vena, distal de ligamentul lui Treiz, sunt prezentate pentru a asigura vascularizarea adecvată a jejunului proximal restant. Odată identificat primul vas major sunt localizate următoarele 2-3 vase majore ale arcadei primare.

Vascularizarea de supleere rămasă poate fi testată cu ajutorul unui clip atraumatic folosit în mod normal pentru anevrismele din sfera neurochirurgicală, acesta fiind plasat anterior de divizarea vaselor. După asigurarea vascularizării de slupleere, vasele sunt legate și cel intestinal este secționat cca. 6-12 cm distal de ligamentul Treiz. Ulterior intestinul este testat din punct de vedere al lungimii prin plasarea acestuia pe torace. La această etapă intestinul "cade de obicei



scurt pe gât" întrucât este încă retractat de mezenter. Această restrângere ține de învelișul peritoneal și originea radială a vaselor mezenterice. Peritoneul, țesutul limfatic de însoțire și fibrele autonome ce "îmbracă" vasele, trebuie atent disecate, eliberarea acestora constituind cea mai delicată și obositoare etapă a intervenției. Peritoneul este incizat radial în arcada secundară în câteva puncte, de-a lungul ansei jejunale, ceea ce contribuie la alungire.

Al II-lea mod de a câștiga în lungime (și cel mai eficient) constă în deschiderea superioară a una sau mai multor arcade secundare.

Nu numai divizarea în 2-3 puncte câștigă lungimea, dar excedentul intestinal este redus efectiv, iar neconcordanța dintre lungimea intestinală și mezenter se reduce. Înaintea divizării oricărui punct din arcadă este important să ne asigurăm că vascularizarea de supleer, după divizare va fi adecvată. Această tehnică asigură suficient jejun pentru a câștiga lungimea necesară. Vascularizarea de supleere a capătului cervical este cea mai susceptibilă la ischemie.

Cel mai critic pentru viabilitatea grefonului este drenajul venos. Printre factorii, ce pot contribui la obstrucția venoasă, cei mai importanți sunt compresiunile în hiatusurile mediastinal și diafragmatic.

Grefonul jejunale izoperistaltic este poziționat în torace retrohilar, iar capătul jejunului este adus în afară prin cervicostomie. Astfel este creată jejunostomia cervicală. Tehnica este realizată cu fire separate absorbabile 6-0. Când grefonul jejunale este viabil, se realizează o jejunogastrostomie.

Continuitatea jejunului distal este restabilită prin intermediul jejunostomiei. Ulterior se realizează o gastrostomie. După 6 - 8 săptămâni se practică a doua intervenție ce constă într-o anastomoză între jejun și esofagul cervical, după mobilizarea prealabilă a ambelor capete (esofagul cervical și jejun).

## Grefoanele jejunale libere

Grefoanele jejunale libere se obțin prin recoltarea unei porțiuni din jejun cu rețeaua vasculară intactă (se practică anastomoză venoasă și arteriale).

Grefonul este păstrat într-o soluție cu gheață până când vasele regiunii cervicale sunt pregătite (se folosesc pentru anastomozele microvasculare, artera carotidă internă și vena facială).

## Complicațiile esofagoplastiilor

Cea mai frecventă complicație a acestor intervenții chirurgicale este *dezunirea anastomozelor cervicale cu stenoza secundară* la nivelul anastomozelor proximale. Un drenaj adecvat împreună cu alimentația pe gastrostomie permit vindecarea dezunirilor mici. Dacă există reflux al secrețiilor gastrice și alimentelor, tubul de gastrostomie trebuie pus în drenaj și până la vindecarea anastomozelor se va practica alimentație parenterală. Orice stenoză va fi ulterior dilatăată cu dilataatoare flexibile.

Cele mai frecvente complicații sunt *stenozele și fistulele* la anastomoză proximală. Acestea se închid spontan, iar stenozele vechi dezvoltă fistule în 25% din cazuri.

Problemele, pe care le ridică *esofagoplastia cu colon*, sunt:

- posibilitatea necrozei grefonului;
- fistula cervicală;
- stenoza la racordul proximal;
- stenoza la racordul inferior;
- refluxul din stomac în ansa colică;
- hemoragii gastrointestinale;
- dezvoltarea carcinomului pe grefon.

*Esofagoplastia cu tub gastric* prezintă dificultăți legate de tehnica chirurgicală:

- fistulă la racordul cervical;
- stenoza la racordul dintre tubul gastric și esofag;
- refluxul din stomac în tubul gastric;
- hemoragia la nivelul grefonului;
- malignizarea.

*Esofagoplastia cu jejun* ridică 3 probleme majore:

- probleme nutriționale puse pe seama sacrificiului intestinal;
- vascularizarea nu permite aducerea grefonului până în regiunea cervicală;
- mucoasa jejunului este sensibilă la acidul gastric.

**BIBLIOGRAFIE:**

1. **Anderson R.D.** Long-term follow-up of children with colon and gastric tube interposition for esophageal atresia. *Surgery*. 1992. 111:131 - 6.
2. **Bassionny I.E., Bahnassy A.F.** Transhiatal esophagectomy and colonic interposition for caustic esophageal stricture. *J. Ped. Surg.* 1992. 27(8):1090 - 5.
3. **Bax N.M., van der Zee D.C.** Jejunal pedicle grafts for reconstruction of the esophagus in children. *J. Pediatr. Surg.* 2007. 42: 363 - 9.
4. **Boia E.S., Mittal A.** Esophageal atresia and tracheoesophageal malformations. *J.Pediatrului*. 2005. 8 (31-32):41-50.
5. **Brancov O.** Esophageal replacement for esophageal atresia in children - comparison between coloplasty and gastropasty. *Kosova J. of Surg.* 2008. 12 (1): 3 - 7.
6. **Canty T.G., Losasso B.E.** One-stage esophagectomy and in situ colon interposition for esophageal replacement in children. *J. Ped. Surg.* 1997. 32:334 - 7.
7. **Cauchi J.A., Buick R.G., Gornall P.** et al. Oesophageal substitution with free and pedicled jejunum: short-and long-term outcomes. *Pediatr. Surg. Int.* 2007. 23:11 - 9.
8. **Cohen D.H., Middleton A.W., Flechter J.** Gastric tube esophagoplasty. *J. Pediatr. Surg.* 1974. 9 : 455 - 60.
9. **Denk W.** Zur radicaloperation des esophaguskarzinoma. *Chir.* 1913. 40:1065 - 8.
10. **Dudley H., Carter D., Russel R.C.G.** Paediatric Surgery. 1983. Forth Edition. p.130 - 46.
11. **Ein S.H., Shandling B., Simpson J.S.** et al. Fourteen years of gastric tube. *J. Pediatr. Surg.* 1978. 13:638 - 42.
12. **Erdogan E., Emir H., Eroglu E., Danismend N., Yeker D.** Esophageal replacement using the colon: a 15-year review. *Pediatr. Surg. Int.* 2000. 16: 546 - 9.
13. **Freeman N.V.** Colonic interposition. *Progress. Pediatr. Surg.* 1986. 20:73 - 86.
14. **Gladun N.** Electiunea procedeeilor chirurgicale, materialelor grefale și tehnicilor operatorii în plastele de esofag. *Dis...de.hab.med. Chișinău.* 2006. 260p.
15. **Gross R.** The surgery of infancy and childhood. Philadelphia PA, ed. Saunders 1953. p.123.
16. **Gupta D.K., Bajpai M., Kataria R.** Esophageal replacement by stomach in children. *Eur. J. Pediatr. Surg.* 1997. 7:143 - 6.
17. **Gupta D.K., Kataria R., Bajpai M.** Gastric transposition for esophageal replacement in children - an indian experience. *Eur J. Pediatr. Surg.* 1997. 7 (3):143 - 6.
18. **Gupta D.K., Sharma S., Arora M.** et al. Esophageal replacement in the neonatal period in infants with esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *J.Pediatr.* 2007. 42:1471 - 7.
19. **Hadidi A. T.** A Technique to Improve Vascularity in Colon Replacement of the Esophagus. *Pediatr. Surg.* 2006. 16:39 - 44.
20. **Hamza A.E.** Colonic replacement in cases of esophageal atresia. *Semin. in Pediatr. Surg.* 2009. 18:40 - 3.
21. **Han S.J., Kim Ch.B., Kim D.I., Hwang E.H.** Transhiatal gastric transposition of a long gap esophageal atresia. *Yansei Med. J.* 1995. 36(1):89 - 96.
22. **Hirschl R.B., Yardeni D., Oldham K.** et al. Gastric transposition for esophageal replacement in children: experience with 41 consecutive cases with special emphasis on esophageal atresia. *Ann. Surg.* 2002. 236: 531 - 53.
23. **Javid H.** Esophageal reconstruction using colon and terminal ileum. *Surgery.* 1954. 36:132-4.
24. **Kaminski A., Szymczak M., Broniszczak D.** et al. Esophageal reconstruction with jejunum or colon. *J. Ind. Assoc. Pediatr. Surg.* 2003. 8:91 - 5.
25. **Lindahl H., Rintala R., Louhimo I.** Result of gastric tube esophagoplasty in esophageal atresia. *Ped. Surg. Int.* 1998. 14:144 - 50.
26. **Lunblad O.** Uber antethorakale osophagoplastik. *Acta Chir. Scand.* 1921. 53:535 - 54.
27. **Pompeo E., Coosemans W., De Leyn P.** Esophageal replacement with colon in children using either the intrathoracic or retrosternal route: an analysis of both surgical and long-term results. *Surg. Today.* 1997. 27(8):729 - 34.

28. **Que J., Choi M., Ziel J.W., Klingensmith J., Hogan B.** Morphogenesis of the trachea and esophagus: current players and new roles for noggin and Bmps. *Differentiation*. 2006. 74:422 - 37.
29. **Raffensperger J.G., Luck S.R., Reynolds M.** et al. Intestinal bypass of the esophagus. *J. Pediatr. Surg.* 1996. 31:38 - 47.
30. **Robertson R., Sarjeant T.R.** Reconstruction of esophagus. *J. Thorac. Surg.* 1950. 20:689.
31. **Saieki M., Tsukida Y., Ogata T.** et al. Long-term results of jejunal replacement of the esophagus. *J. Pediatr. Surg.* 1998. 23:483 - 9.
32. **Schettini S.T., Pinus J.** Gastric tube esophagoplasty in children. *Ped. Surg. Int.* 1998. 14:144 - 50.
33. **Spitz L.** Gastric transposition for esophageal replacement. *Pediatr. Surg. Int.* 1996. 11:218 - 20.
34. **Spitz L.** Gastric transposition in children. *Semin. Pediatr. Surg.* 2009. 18:30 - 3.
35. **Spitz L., Kiely E., Pierro A.** Gastric transposition in children: a 21-year experience. *J. Pediatr. Surg.* 2004. 39:276 - 81.
36. **Spitz L., Kiely E., Sparnon T.** Gastric transposition for esophageal replacement in children. *Ann. Surg.* 1987. 206:69 - 73.
37. **Spitz L., Ruangtrakool R.** Esophageal substitution. *Semin. Pediatr. Surg.* 1998. 7:130 - 3.
38. **Touloukian R.J., Tellides G.** Retrosternal ileocolic esophageal replacement in children revisited: antireflux role of the ileocecal valve. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1994. 107:1067 - 72.
39. **Turner G.G.** Excision of thoracic esophagus for carcinoma with construction of extrathoracic gullet. *Lancet*. 1933. 2:1315.
40. **Waterston D.J.** Esophageal atresia. In: Gairdner D, ed. *Recent advances in pediatrics*. London: Churchill. 1954:151 - 7.
41. **Баиров В.Г.** Повторные операции у детей с атрезией пищевода. Автореф. Дис. ... д-ра мед. наук. СПб. 1998.
42. **Багаев С-Х.М.** Реконструктивные операции при стенозах глотки и пищевода у детей. Автореф. дис. ... д-ра мед. наук. М. 2002.
43. **Багаев С-Х.М., Разумовский А.Ю., Степанов Э.А.** и др. Качество жизни пациентов после колоэзофагопластики выполненной в детском возрасте. *Хирургия*. 2002. 4:3 - 6.
44. **Беляева Л.М., Король С.М., Войтова Е.В.** Современный взгляд на проблему патологии пищевода у детей первого года жизни. Уч.-метод. пособие. Минск. 2006. С.4 - 19.
45. **Домрачев С.А.** Эустирпация пищевода. Автореф. дис. ... д-ра мед. наук. М. 1995.
46. **Исаков Ю.Ф., Степанов Э.А., Разумовский А.Ю., Багаев С-Х.М.** и др. Искусственный пищевод у детей. *Хирургия*. 2003. 7:6 - 16
47. **Разумовский А.Ю., Романов А.В., Багаев С-Х.М.** и др. Колоэзофагопластика у ребенка с флебэктазией вен пищевода. *Дет. Хир.* 1998. 3:6 - 10.
48. **Разумовский А.Ю., Романов А.В., Багаев С-Х.М.** и др. Сравнительная оценка результатов колоэзофагопластики у детей при проведении трансплантата за грудиной и в заднем отделе средостерия. *Дет.хир.* 2000. 3:4 - 9.
49. **Черноусов А.Ф., Богопольский П.М., Курбанов Ф.С.** Хирургия пищевода: Рук-во для врачей. М. «Медицина». 2000. 352с.
50. **Шалимов А.А., Полупан В.Н.** Операции на пищеводе. В кн. Атлас операций на пищеводе, желудке и двенадцатиперстной кишке. М. «Медицина». 1975. С.7-162.
51. **Шарипов Н.А.** Лечение стриктур пищевода у детей. Автореф. Дис. ... д-ра мед. наук. М. 1996.

## XI. MALFORMAȚIILE CONGENITALE ALE ESOFAGULUI

### 11.1. EMBRIOLOGIA ESOFAGULUI

Esofagul începe a se dezvolta la a 4-a săptămână de embriogeneză concomitent cu laringele, traheea, arborele bronșic prin împărțirea intestinului primar în tubul respirator și cel digestiv. Esofagul, ca structură de sine stătătoare, apare sub forma unui diverticul ventral median de-a lungul traheii la a 22 - 23-a zi de gestație la lungimea embrionului de 3 mm. Separarea totală a esofagului de trahee are loc nu mai devreme de a 36 zi de gestație. La acest moment se deosebesc straturile muscular și submucos. La sfârșitul săptămânii a 6-a de gestație, sub învelișul muscular circular al mezodermei apar celulele ganglionare ale plexului Auerbach. Până în a 12-a săptămână stratul muscular longitudinal nu este diferențiat, iar celulele musculare și ganglionare ale stratului submucos apar numai către luna a 4-a. Anume dereglările de dezvoltare ale organelor în această perioadă determină apariția unor malformații congenitale ca: fistulele esotraheale, atreziile și alte anomalii ale esofagului.

La început esofagul prezintă un tub al cărui lumen este umplut cu o masă celulară. La a 3 - 4-a lună a embriogenezei poate fi observată recanalizarea esofagului – formarea lumenului. Dereglarea acestui proces poate determina dezvoltarea stenozelor, stricturilor și îngustărilor de esofag. Limitele între esofag și stomac devin clare la a 11-12-a săptămână de dezvoltare.

Fragmentul distal al esofagului coboară în cavitatea abdominală în luna a 4-a de dezvoltare intrauterină. În această perioadă se pot forma herniile orificiului hiatal al diafragmului și brahiesofagului. Mișcările de înghițire încep în a 11-a săptămână a perioadei de gestație, iar între a 18 și a 21-a săptămână încep mișcările de sugere. Un mecanism coordonat de sugere apare la a 35-a săptămână de dezvoltare intrauterină, iar la momentul nașterii fătul *poate înghiți circa 500 ml de lichid amniotic. Nașterea prematură, hipoxia intrauterină, dereglările de dezvoltare intrauterină ale fătului pot fi cauzele dere-*

*glărilor morfofuncționale ale esofagului, care se pot manifesta din primele zile – săptămâni după naștere.*

### 11.2. ATREZIA DE ESOFAG

Atrezia de esofag reprezintă o entitate patologică aparte în cadrul bolilor malformative ale esofagului, caracterizată prin discontinuitate anatomică a esofagului cu lipsă de lumen.<sup>24</sup> Fistula esotraheală este descrisă ca o comunicare congenitală a fragmentului proximal sau distal al esofagului cu căile respiratorii.<sup>24</sup> În majoritatea cazurilor (85-88%), ambele malformații se întâlnesc împreună.

În 1670 William Durston face prima descriere a anomaliei esofagiene la gemeni,<sup>42</sup> iar prima observație documentată aparține lui Thomas Gibson (1697).<sup>2, 7</sup> În 1913 Richier descrie ligaturarea fistulei traheoesofagiene ca o primă etapă a curei chirurgicale a acestei malformații. Vogt (1929) prezintă clasificarea malformațiilor esofagiene. Primele două cazuri de atrezie de esofag vindecate după mai multe operații au fost publicate în 1939 de Ladd și Leven.<sup>42</sup> Prima anastomoză terminoterminală prin abord extrapleural a fost realizată de C. Haight (1941) după secțiunea fistulei traheoesofagiene.<sup>2</sup> Clasificarea anatomică a atreziei de esofag a fost prezentată de Ladd și Gross, ulterior completată de G.A. Bairov.

Incidența atreziei de esofag constituie 1:2500-4500 nou-născuți.<sup>2, 7</sup> Aproximativ 27 - 30 % din copii cu atrezie de esofag au greutatea la naștere sub 2500 gr, fiind avortați sau prematuri. De regulă atrezia de esofag în 60% din cazuri se poate asocia cu alte malformații: vicii cardiace – 44,7%, anomalii renale – 33%, anomalii genitourinare – 18%, anomalii ale vertebrelor – 9,6%, sindromul Edward – 6,4%, sindromul Down – 3,2% etc.<sup>2, 23</sup> Atrezia de esofag poate fi o parte componentă a complexului VATER, care poate fi întâlnit în 1,5% din cazuri. Această asociere regroupează un ansamblu de anomalii vertebrale, anorectale, traheoesofageale, displazii radiale, malformații. Complexul VACTERL, care deține o

frecvență de 17,5%, include și viciile cardiace, anomalia membrilor, accentuând necesitatea de a căuta malformații noi. Și hidrocefalia a fost recunoscută ca component al acestui complex – VACTERL-H. Atrezia de esofag poate face parte și din sindromul CHARGE, care include: coloboma, defectele cardiace, atrezia coanelor, retardul de creștere și mintal, hipoplazia organelor genitale, anomalia urechilor,<sup>24</sup> sau sindromul Potter (buză de iepure, onfalocel și hipogenitalism).

Asocierea atreziei de esofag cu alte anomalii congenitale din formele complexe de notacordodistrofii, evidențiază o tulburare generalizată a embriogenezei.<sup>7</sup>

Supraviețuirea unui copil cu atrezie de esofag depinde de: termenul nașterii, asocierea cu alte anomalii congenitale cu risc vital, greutatea la naștere, prematuritatea, starea preoperatorie a aparatului bronhopulmonar, gravitatea sindromului de detresă respiratorie condiționat de bronhopneumonia de aspirație, atelectazii, tentativele de alimentație a copilului cu atrezie de esofag, diagnosticul întârziat, prezența infecției, echilibrul hemodinamic, metabolic etc.<sup>18</sup>

Waterston (1962) a standardizat factorii de risc, care influențează în mod decisiv rata de supraviețuire a pacienților, după cum urmează:<sup>68</sup>

**Grupul A:**

1. Greutatea la naștere mai mare de 2500 gr.
2. Fără malformații asociate.
3. Fără modificări pulmonare.

**Grupul B:**

1. Greutatea la naștere între 1800 - 2500 gr sau greutatea mai mare de 2500 gr.
2. Malformații asociate.
3. Bronhopneumonie de severitate medie.

**Grupul C:**

1. Greutate la naștere mai mică de 1800 gr.
2. Asocieri de anomalii congenitale severe.
3. Bronhopneumonie severă, gravă.

În grupul A cazurile de mortalitate după tratament lipsesc sau sunt unice.<sup>7,69</sup> Cauzele care produc această malformație congenitală sunt necunoscute. Apariția acestei malformații ar fi mai frecventă în sarcinile gemelare, ¼ dintre cazurile de atrezie de esofag fiind reprezentate de copiii prematuri.

Ținând cont că majoritatea malformațiilor neonatale sunt cauzate de factori genetici și de mediu, Tandler și Reiner indică la posibilitatea unei tulburări în vacuolizarea epiteliului intraluminal esofagian (teoria permeabilizării prin vacuolizare); Morin și Davidson indică la posibilitatea existenței unui substrat genetic care generează atrezia de esofag, afecțiune incompatibilă cu viața dacă nu este tratată chirurgical.

Actualmente etiologia dezvoltării malformațiilor esofagului, inclusiv a atreziei de esofag, se explică prin defecte moleculare ce dețin un rol esențial în procesul de separare a intestinului primar în componentele dorsal și ventral în perioada embrionară.<sup>17</sup>

**Clasificare.** Cea mai simplă clasificare a atreziei de esofag indică la două mari categorii:

- cu prezența fistulei esotraheale;
- fără fistulă esotraheală.

Majoritatea autorilor au optat pentru o clasificare schematică a atreziilor de esofag propusă de Ladd și Gross (fig. 11.2.1).<sup>18, 24</sup> Conform acestei clasificări se deosebesc 4 tipuri ale atreziei de esofag:

• **tipul I:** cele două capete ale esofagului se termină în deget de mână și nici unul din ele nu comunică cu arborele traheobronșic. Capătul proximal al

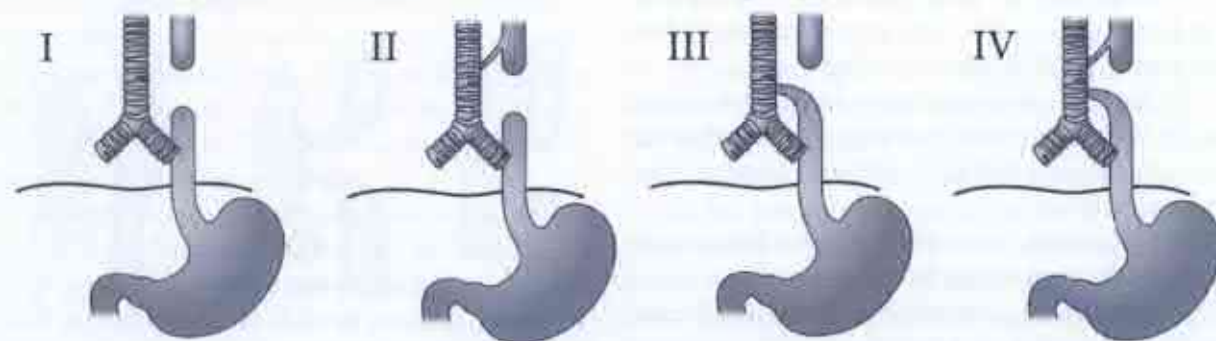


Fig. 11.2.1. Prezentarea schematică a clasificării atreziei de esofag propusă de Ladd și Gross. Explicații în text.

esofagului atrezie se află la nivelul T1; distanța dintre capete este de obicei foarte mare; tubul digestiv nu este alterat – fapt constatat pe radiografia abdominală "pe gol". Se întâlnește cu o frecvență de 5-9 % (Waterston). La moment anastomoza esoesofagiană primară nu poate fi efectuată.

- **tipul II:** capătul esofagian superior este bine dezvoltat, comunică cu traheea la nivelul C7-T2; capătul inferior este hipoplaziat și închis în deget de mână și se termină la nivele diferite în mediastin. Frecvența 5 %.

- **tipul III:** capătul inferior al esofagului este hipoplaziat, comunică cu calea aeriană (se deschide printr-o fistulă în trahee sau bifurcația traheală, sau în una din bronhiile principale); capătul superior al esofagului se termină în deget de mână, este bine dezvoltat în grosime, lățime, lungime și se termină la nivelul T1 - T4. Distanța dintre capete de obicei este mică, variază între 1 - 2,5 cm, tubul digestiv este bine aerat. Este cea mai frecventă formă anatomo-patologică, fiind întâlnită în 85 % din cazuri (Waterston). Este forma care se pretează cel mai bine la o rezolvare chirurgicală prin anastomoză esoesofagiană terminoterminală.

- **tipul IV:** ambele capete esofagiene comunică cu arborele traheobronșic; capătul superior este mai bine dezvoltat, se deschide în trahee deasupra bifurcației; capătul inferior este hipoplaziat, se deschide în trahee sau în bronhia dreaptă; distanța între cele două capete variază de la 1 la 3 cm; tubul digestiv este hiperacrat; pulmonul suferă "injurii" atât prin comunicarea cu stomacul, cât și cu esofagul care-și "devarsă" secrețiile în arborele traheobronhoalveolar, invadând alveolele. Posibilitatea apariției bronhopneumoniei este foarte mare. Rezolvarea chirurgicală cu anastomoză terminoterminală esoesofagiană este posibilă imediat. Frecvența 5 %.

O clasificare mai complicată a fost elaborată de Г.А.Баиров (fig.11.2.2), fiind descrise mai multe forme anatomice ale atreziei de esofag.<sup>71</sup>

În literatura de specialitate sunt descrise comunicări largi între trahee și esofag, incompatibile cu viața, ca urmare a absenței septului de separare între trahee și esofag.

**Tabloul clinic.** Simptomele prezente la naștere la un nou-născut cu atrezie de esofag sunt:<sup>18</sup>

- hipersialoree - salivă abundentă, aerată, spumată, care nu poate fi înghițită, prezența mucozităților în regiunea perioronazală (la nivelul buzelor și

narinelor), în căile aeriene superioare. Simptomul este prezent chiar din primele ore de la naștere;

- imposibilitatea alimentației - suptul după Hepp reprezintă un simptom important în atenția clinicianului în primele ore după naștere. Orice tentativă de alimentare duce la sufocare, la chinte de tuse, înec, cianoză. Tabloul respirator se agravează odată cu trecerea timpului și cu tentativele eșuate de alimentare (nou-născutul devine cianotic, dispneic, polipneic, iar la auscultație în plămâni se percep ronhusuri pulmonare, raluri bronșice precum "vântul ce se aude într-un lan de porumb". Întârzierea diagnosticului permite instalarea unei bronhopneumonii de aspirație adesea cu deces;

- abdomenul este meteorizat, timpanism în epigastru;

- pneumatizarea tubului digestiv.

Triada simptomatică reprezentată de disfagie, tuse, cianoză, la care se adaugă polipneea sunt elementele semiologice cheie pentru o atrezie de esofag la nou-născut.

În atrezia de esofag copilul nu poate înghiți saliva, care va inunda căile aeriene. În atrezia de esofag cu fistulă proximală va fi observată tusea și agravarea stării îndată după alimentație. Tabloul cel mai sever

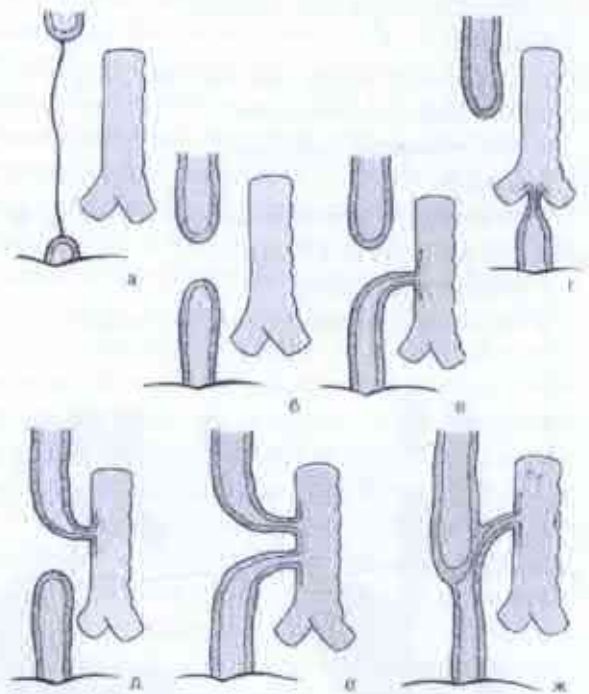


Fig. 11.2.2. Variante anatomice ale atreziei de esofag propuse de Г.А.Баиров și coaut.

se instalează la copilul cu atrezie de esofag cu fistulă esotraheală distală. Dacă copilul va fi alimentat, laptele se va opri în bontul proximal al esofagului și apoi va pătrunde în trahee. La intervale neregulate de timp stomacul se va decompresa prin rețelul secreției acide gastrice din stomac în arborele respirator. Aceasta va determina leziuni majore ale mucoasei respiratorii, se vor instala atelectazii, pneumonie.

Deregările respiratorii prezente la copiii cu atrezie de esofag în 10 - 20% cazuri pot fi cauzate de prezența traheomalaciei sau bronhomalaciei.<sup>17</sup> Instabilitatea permeabilității căilor respiratorii, asocierea componentului inflamator-infecțios pot dezvolta stări fatale pentru copil chiar din primele ore de viață.

Motilitatea esofagului atreziat este modificată în special în segmentul inferior fistulei.

**Diagnosticul prenatal** este dificil de făcut prin simpla observație a leziunii prin ecografie sau RMN.<sup>2</sup>

Prezența polihidroamniosului antenatal, absența vizualizării stomacului, descoperirea unei anomalii renale (megaureter, sindrom de joncțiune, reflux, duplicitate etc.), vertebrale, cardiace etc. trebuie să atragă atenția medicului și să impună cercetarea permeabilității esofagiene în sala de naștere.

**Diagnosticul postnatal.** Atrezia de esofag se manifestă chiar din primele clipe după naștere prin simptomele descrise mai sus. De rând cu acestea, cel mai simplu mod de a verifica prezența atreziei de esofag este introducerea unei sonde radioopace nazogastrice (Nelaton) cu verificarea radiologică a prezenței sondei în stomac. La pacienții cu atrezie de esofag, sonda Nelaton nr.10 - 12 nu va pătrunde decât 8 - 10 cm de la arcada gingivală, oprindu-se în bontul superior. Radiografia în ortostatism (față și profil) permite de a aprecia nivelul fundului de sac esofagian superior, iar prezența aerului în stomac indică la prezența unei fistule esotraheale distale (fig. 11.2.3). În unele cazuri, sonda Nelaton, neavansând spre stomac, poate reveni în gură. Trecerea sondei în stomac și refluxul unei cantități de lichid gastric poate să elimine orice suspiciune de atrezie de esofag. Proba cu sonda Nelaton evită, de regulă, orice traumatism la nivelul esofagului.<sup>18</sup>

Absența aerației intestinale indică prezența atreziei de esofag fără fistulă esotraheală. În unele cazuri confuze, prin sonda Nelaton poate fi introdus aer, astfel pe radiografie se observă prezența de aer în esofagul superior.

Rareori, în capătul esofagului superior se intro-



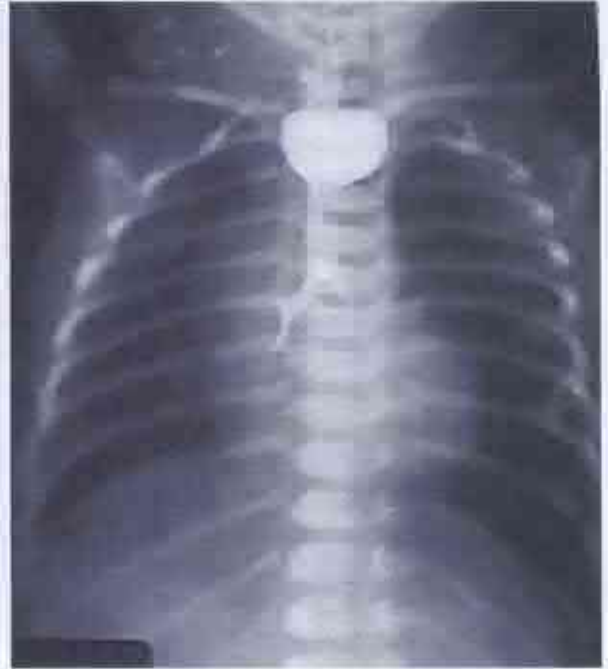
Fig.11.2.3. Radiografie toracică. Prezența sondei radioopace în esofagul superior.

duce substanță de contrast (lipiodol, nici într-un caz nu se va administra bariu). Introducerea substanțelor de contrast va fi făcută numai într-un centru specializat de chirurgie neonatală de către un chirurg de copii și sub strictă supraveghere.

Cantitatea de substanță de contrast administrată nu va depăși 0,5-1 ml. Copilul se va afla în ortostatism. După opacifierea fundului de sac al esofagului se va efectua o radiografie, după care substanța de contrast se va aspira. Pe radiografie va apărea capătul proximal al esofagului ce se termină bont la nivelul vertebrei T1-T4 (fig. 11.2.4). Singura cauză de confuzie este prezența unui pseudodiverticul faringian iatrogen. Opacifierea cu lipiodol sau altă substanță de contrast a capătului esofagului superior nu este necesară, putând fi chiar periculoasă. Pe durata procedurii persistă pericolul aspirării substanței de contrast (fig. 11.2.5), iar în cazurile de atrezie de esofag cu prezența unei fistule esotraheale proximale substanța de contrast poate nimeri în căile respiratorii, intensificând sindromul de detresă respiratorie.



**Fig. 11.2.4.** Radiografie toracoabdominală cu contrastarea esofagului. Substanța de contrast nu pătrunde în regiunile inferioare ale esofagului și în stomac. Tractul gastrointestinal conține aer.



**Fig. 11.2.5.** Radiogramă toracică. La contrastarea esofagului s-a obținut și o "bronhografie".

Unii autori recomandă ca în cazurile de atrezie de esofag preoperator să fie efectuate esofagoscopia și bronhoscopia cu scop de a exclude prezența fistulei segmentului proximal al esofagului și diagnosticul de traheomalacie.<sup>43</sup> Aceste metode sunt utile în atreziile de esofag de tip IV, când există două fistule esotraheale. Anume în aceste cazuri, întâlnite rar, deseori se trece cu vederea prezența fistulei segmentului proximal, neglijată și în timpul intervenției chirurgicale. Ca regulă, acești pacienți se tratează îndelungat pentru afecțiuni respiratorii recurente, fistula esotraheală fiind constatată foarte târziu.<sup>4,29,40</sup> În ultimul timp, pot fi vizualizate fistulele esotraheale cu ajutorul tomografiei computerizate cu bronhoscopie virtuală.<sup>14,35</sup>

**Diagnosticul diferențial** se va face cu afecțiunile care induc insuficiență respiratorie (cianoză, dispnee, polipnee etc.) așa ca:

- aspirația de fluid amniotic și meconiu;
- atelectazia pulmonară a nou-născutului;
- boala membranelor hialine;
- hemoragia pulmonară masivă neonatală;
- bronhopneumonie a nou-născutului;
- malformațiile congenitale bronhopulmonare: sindromul Wilson-Mikity; emfizem lobar congeni-

tal, displazia bronhopulmonară, fibrodisplazia pulmonară;

- imperforație esofagiană sau stenoza congenitală a esofagului;
- fistule esotraheale uneori destul de largi și situate în special la nivelul bifurcației traheii;
- tulburările de deglutiție întâlnite la prematuri;
- malformații cardiace cianogene;
- asfixie neonatală;
- pneumonia prin aspirație;
- pseudodiverticuli esofagieni;
- atrezia coanală (se verifică la imposibilitatea pătrunderii sondei prin narină).

**Tratamentul chirurgical.** În funcție de forma anatomoclinică, conform schemei de risc a lui Waterston, din punct de vedere chirurgical nou-născuții cu atrezie de esofag se împart în cei ce necesită tratament chirurgical imediat, amânat sau în etape (stadial).<sup>10,64</sup>

Se intervine prin toracotomie lateroposterioară extrapleurală pe dreapta, folosind al III-lea sau al IV-lea spațiu intercostal. Incizia începe de la musculatura paravertebrală, pe sub unghiul scapulei pe dreapta spre anterior până la linia axilară medie. Pleura va fi decolată fără efort până la apariția venei azigos în



mediastinul posterior (fig. 11.2.6). În cazuri rare se va ligatura și rezeca vena azigos pentru a descoperi mai sigur fragmentul superior al esofagului.

Capătul inferior al esofagului este situat lângă nervul vag. De aceea, segmentul esofagian inferior se va prepara cu mare grijă pentru a nu leza nervul vag sau una din ramurile sale, precum și vascularizarea și așa modestă.

Fistula esotraheală va fi dublu ligaturată la abusa-rea în trahee și apoi secționată sau fistula de pe partea posterioară a traheii se închide printr-o sutură cu un fir transfiliant la rădăcina traheii (fig. 11.2.7). Unii chirurghi preferă aplicarea suturilor întrerupte.

După lichidarea fistulei esotraheale se va elibera bontul superior al esofagului. Fundul de sac superior este reparat cu ajutorul sondei nazofaringiene. Bontul superior trebuie eliberat de aderențe din direcție proximală, dacă e posibil până la domul pleural. Atenție deosebită trebuie acordată izolării de peretele posterior al traheii pentru a evita lezarea ei. Acest lucru este posibil prin decolarea cât mai aproape de esofag.

Pe parcursul anilor au fost propuse mai multe procedee de anastomoză esoesofagiene, unele puțin modificate se folosesc și astăzi: procedeul Daniel (1944), procedeul Ladd (1944), procedeul Ten Kate (1952), procedeul Bairov (1956) (fig. 11.2.8 - 11.2.11) etc.<sup>27</sup>

În cazurile când distanța dintre cele două capete esofagiene nu este prea mare se efectuează anastomoză esoesofagiană terminoterminală într-un singur strat.

Se suturează primar peretele posterior (nodurile cad înăuntru), apoi se introduce o sondă transanastomotică și apoi se suturează peretele anterior al capetelor esofagiene.<sup>10</sup>

În unele cazuri, pentru a obține o alungire a segmentului proximal și posibilitatea de a micșora tensionarea anastomozei, anterior se recurge la procedeul de esofagomiotomie, care permite de a lungi segmentul proximal cu 1 - 1,5 cm.

În literatura de specialitate, în funcție de distanța dintre cele două capete esofagiene, sunt specificate metodele de anastomoză esoesofagiană utilizând diverse procedee de alungire a segmentelor de esofag. În acest context prezintă interes tehnica propusă de Hollwarth M., Zaupa P., 2006 și publicată în atlasul de chirurgie pediatrică.<sup>25</sup>

În apropierea anastomozei, în mediastinul posterior se plasează un dren exteriorizat la 2-3 spații intercostale sub nivelul inciziei, plasat într-un sistem de aspirare Böhler sau Bulau. În primele 2 - 3 zile copilul se va lăsa intubat. Tentativa de detubare va fi încercată dacă starea generală a nou-născutului este bună și imaginea radiologică normală.

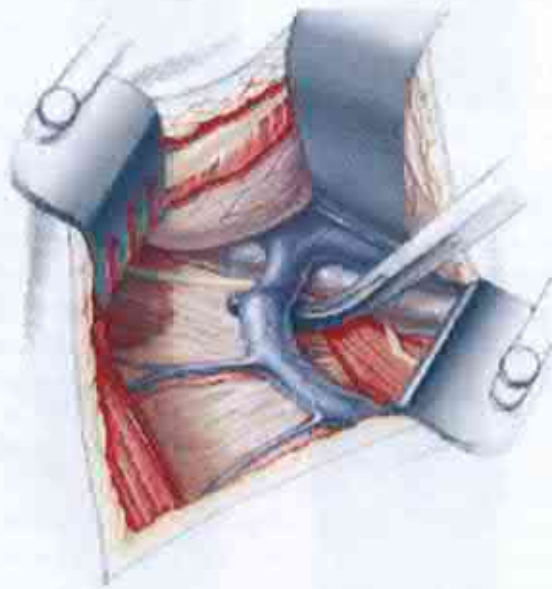


Fig.11.2.6. Mobilizarea venei azigos în mediastinul posterior după decolarea preventivă a pleurei (după Hollwarth M., Zaupa P., 2006).



Fig.11.2.7. Lichidarea fistulei esotraheale prin suturarea defectului cu sutură neîntreruptă (după Hollwarth M., Zaupa P., 2006).

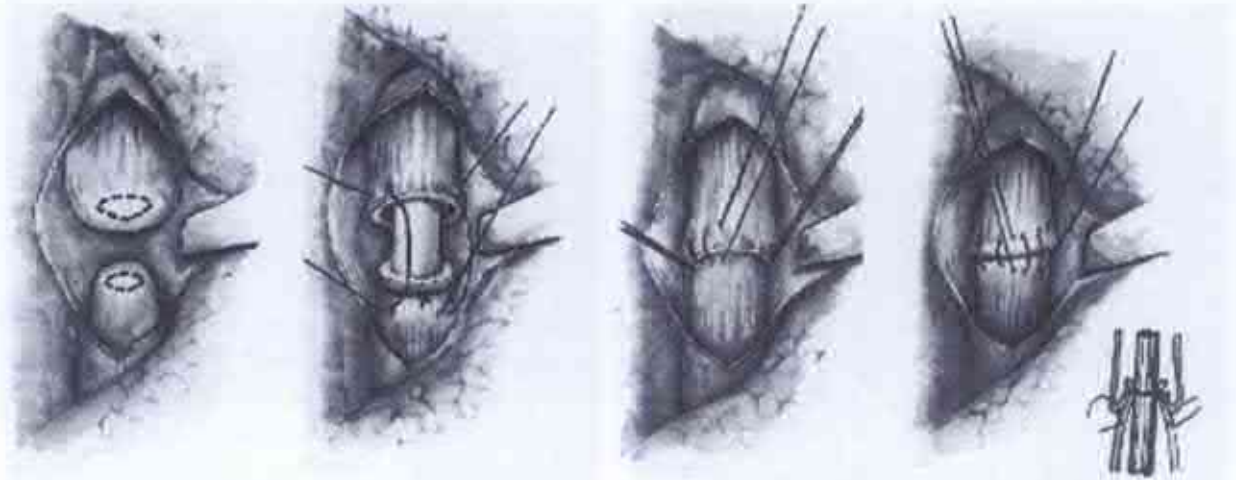


Fig. 11.2.8. Anastomoza cu folosirea unui dren intraesofagian după Daniel (după Шалимов А.А., Полулан В.Н., 1975).

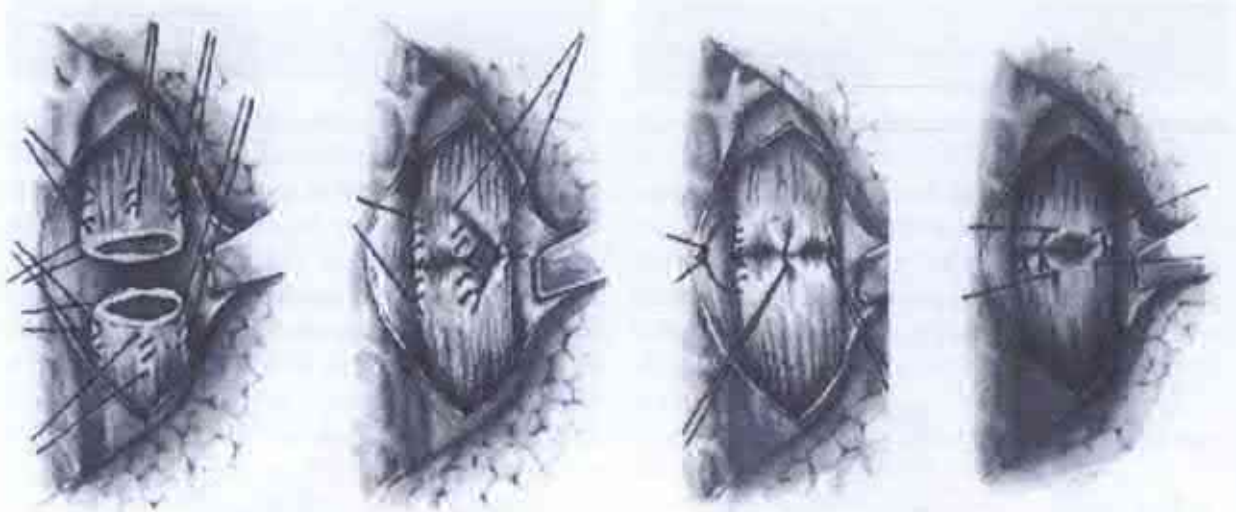


Fig. 11.2.9. Anastomoză terminoterminală după Ladd (după Шалимов А.А., Полулан В.Н., 1975).

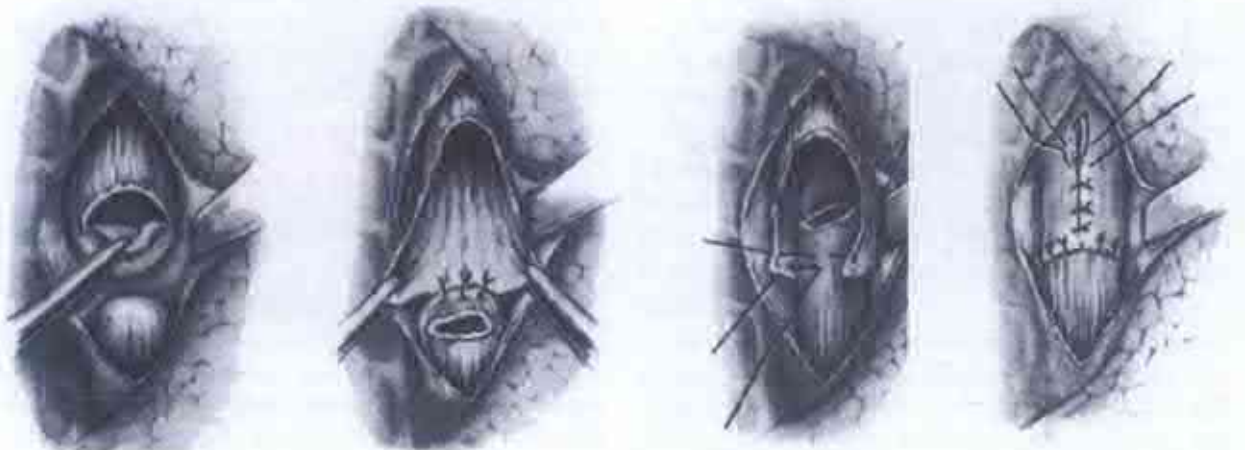


Fig. 11.2.10. Operația propusă de Tei Kate în atrezia de esofag (după Шалимов А.А., Полулан В.Н., 1975).

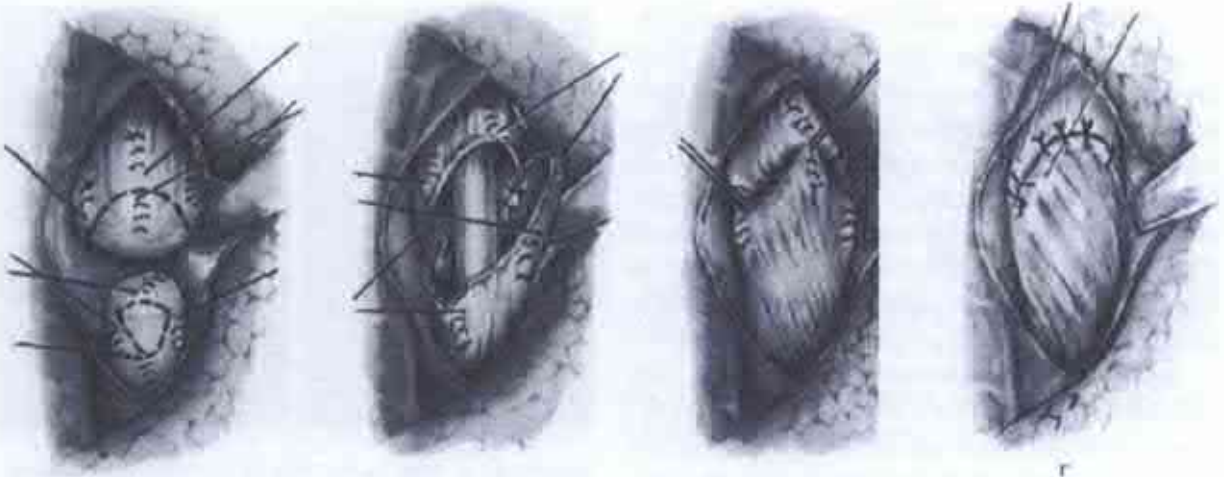


Fig.11.2.11 Operația propusă de G.A.Bairov în atrezia de esofag (după Шанумов А.А., Поньнин В.Н., 1975).

Tubul extrapleură se lasă 8 - 12 zile. Înainte de scoatere se verifică etanșeitarea anastomozelor prin administrarea *per os* a 2 - 4 ml albastru de metilen. Sonda esogastrică se scoate la 9-14 zile postoperator. În caz de formare de secreții abundente, pneumonii sau atelectazii copiii operați trebuie aspirați endobronșic și eventual reintubați și ventilați artificial. În caz de evoluție necomplicată, se va începe alimentația orală încet, cu doze crescând după ziua a 7 - 9-a.<sup>18</sup>

Deseori, în forma izolată a atreziei de esofag din cauza intervalului mare între segmentele de esofag, aplicarea anastomozelor primare este imposibilă, recurgându-se la intervenții chirurgicale amânate sau pe etape. Și în alte forme ale atreziei de esofag, dacă distanța dintre segmentele esofagiene este mai mare de 1,5 - 2 cm, se practică mediastinotomia posterioară, rezecția fistulei esotraheale pe capătul inferior și aplicarea gastrostomiei. Paralel se va efectua postoperator zilnic "bujirajul" (Howard) cu o bujie introdusă în segmentul superior esofagian ceea ce va permite o alungire cu 1 - 2 mm/zi cu o plastie esofagiană după vârsta de 12 - 18 luni. În cazuri dificile se va practica esofagoplastia cu colon sau jejun,<sup>28</sup> sau transpoziția gastrică.<sup>20, 26</sup>

Ca metodă alternativă prezintă interes esofagotomia laterală cu alungirea extratoracică a segmentului proximal al esofagului.<sup>1</sup> Această metodă permite de a obține o lungime satisfăcătoare a segmentului esofagian pentru efectuarea anastomozelor esoesofagiene programate.<sup>27</sup>

Primul caz de atrezie de esofag rezolvat chirurgical prin metoda toracoscopică a fost raportat de

Lobe T.E. (1999).<sup>30</sup>

În perioada postoperatorie precoce sunt posibile complicații legate de unele curențe în tehnica operatorie sau de îngrijire a copilului:<sup>16, 26</sup>

- dehiszența anastomozelor sau o anastomoză neermetică cu dezvoltarea mediastinitei;
- dehiszența bontului fistulei cu dezvoltarea pneumomediastinitei (necesită reintervenție de urgență);
- necroza organului folosit în operația de reconstrucție a esofagului;
- bronhopneumonie sau pneumonie prin aspirație;
- dezvoltarea sepsisului cu instalarea ulterioară a insuficienței multiorganice;
- tendința la răcirea extremităților, scleremă.

Dehiszența anastomozelor după anastomozele esofagiene se întâlnesc în 14 - 21% din cazuri.<sup>27</sup> Această complicație se dezvoltă preponderent la prematuri sau în cazul unei tensiuni majore a zonei de anastomoză. În aceste cazuri, dehiszența anastomozelor poate avea loc chiar și la o tehnică foarte bună.<sup>18</sup> În unele cazuri de dehiszență parțială a anastomozelor (între ziua a 5 - 7-a după operație), când a fost practicat un abord strict extrapleură, există posibilitatea unei vindecări spontane în condițiile unei conduite terapeutice adecvate. Dehiszențele mici se pot închide spontan pe sonda Nelaton "tutore" pe care o lăsăm "transanastomotic". Dacă s-a utilizat calea transpleurală este nevoie de o toracotomie de urgență. Desfacerea completă a anastomozelor presupune reintervenție chirurgicală. Cu toate acestea, chiar și dehiszențele rezolvate conservativ pot avea consecințe - dezvoltarea stricturilor și a fistulei esotraheale.<sup>13</sup>

Tulburări de motilitate ale esofagului sunt prezente chiar și după operații reușite, în 75 - 100% din cazuri, fiind constatate la perioade îndelungate de timp după intervenția chirurgicală.<sup>16, 22</sup> Pacienții supuși intervențiilor chirurgicale cu atrezie de esofag sunt nevoiți să mănânce încet, având dereglări de deglutiție, îndeosebi a hranei solide, în cazurile grave copiii deseori aspirând.<sup>22</sup> Tulburări grave de motilitate sunt prezente în substituirea esofagului cu tub gastric sau colon.

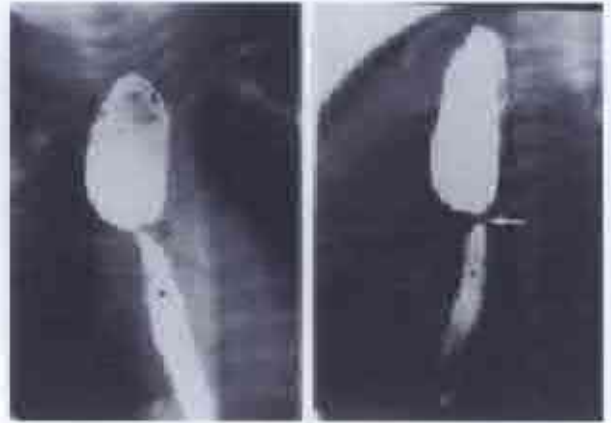
Stricturile postoperatorii esofagiene (fig. 11.2.12) se întâlnesc cu o frecvență de 6 - 40%.<sup>13</sup> Acestea trebuie diferențiate de stenoze. Stenozele se dezvoltă din cauza țesutului ectopic, care are o lungime de 1-2 cm și este localizat în segmental distal al esofagului, de obicei, din cauza țesutului cartilajinos intramural.<sup>21</sup>

Radiologic segmentul distal al esofagului întotdeauna are un diametru mai mic comparativ cu segmentul proximal. De asemenea și zona anastomozei arată mai îngustă. Aceste îngustări nu trebuie considerate stricturi dacă obstrucția funcțională a esofagului lipsește.

Incidența stricturilor anastomotice crește în cazurile de anastomoze tensionate.<sup>41</sup> În același timp este necesar de a lua în considerare și particularitățile de vascularizare ale esofagului în timpul mobilizării segmentelor esofagului atreziat. Segmentul proximal are o vascularizare bună asigurată de a. tiroidă inferioară, din care motiv poate fi mobilizat pe un traiect relativ mare făcând a fi compromis vascular. Pe când mobilizarea segmentului distal, vascularizat segmentar de aortă și vesele intercostale, se poate solda cu devascularizare și ischemie, care ulterior pot cauza dezvoltarea stricturii.<sup>40, 61</sup>

Folosirea suturilor întrerupte micșorează frecvența dezvoltării stricturilor postoperatorii. În același timp, aplicarea suturilor în două straturi, utilizarea metodei telescopate de anastomoză (procedeu Hight) sau anastomozei terminolaterale sunt legate de riscul major de dezvoltare a stricturilor anastomotice.<sup>13, 22, 34</sup> Unii autori raportează o frecvență mai mică a cazurilor de stricturi anastomotice după folosirea firului absorbabil.<sup>9</sup>

La dilatări speciale ale stricturii anastomozei se recurge doar în caz de simptome clinice evidente. În așa cazuri sunt suficiente 2 - 3 dilatări la interval de câteva zile. Numai în formele severe se impun dilatări utilizând tehnici speciale,<sup>18, 32</sup> destul de eficiente fiind



**Fig. 11.2.12.** Radiografie toracică cu contrastarea esofagului. Pacienta în vârstă de o lună, operată de atrezie de esofag (după Said M. et al., 2003)

dilatarea cu balon pneumatic<sup>34</sup> sau endoscopică.<sup>6, 19</sup>

În 35 - 90% din cazuri, după intervențiile chirurgicale efectuate în caz de atrezie de esofag se dezvoltă refluxul gastroesofagian,<sup>5, 36</sup> fiind favorizat de anastomozele tensionate, stricturile esofagiene, care pot surveni la câteva luni sau ani după intervenția chirurgicală.<sup>13</sup> Refluxul gastroesofagian trebuie suspectat mai ales atunci când persistă complicațiile respiratorii - pneumonii de aspirație, accese de apnee cu crize cianotice. Asocierea esofagitei agravează tulburările de motilitate ale esofagului. În lipsa efectului curativ după administrarea terapiei antireflux se va recurge la tratament chirurgical - operația de fundoplicație după Niessen.<sup>16, 37</sup> De obicei, 13 - 25% din copiii cu atrezie de esofag operați la diferite perioade de timp necesită ulterior efectuarea acestei operații.<sup>13, 37</sup>

După operațiile de restabilire a continuității esofagului în caz de atrezie de esofag au fost constatate și unele dereglări ale stomacului, cauzate de perturbarea motilității ale esofagului, îndeosebi de hipomotilitatea antrală.<sup>33</sup>

Recidiva fistulei esotraheale se întâlnește rar, constituind circa 1,4 - 9% din complicațiile postoperatorii. De obicei este localizată în bontul fistulei originale. Mai frecvent se dezvoltă după 2 - 18 luni de la intervenția chirurgicală,<sup>2, 34</sup> îndeosebi la bolnavii cu dehiscența anastomozei. Unii autori menționează o incidență mai mică a recidivelor fistulei esotraheale în cazurile de mobilizare minimă a segmentelor de esofag, aplicarea anastomozelor terminolaterale cu folosirea suturilor întrerupte într-un rând cu

fir absorbabil.<sup>44</sup> Se presupune că ligaturarea fistulei esotraheale (procedeu Duhamel/Beardmore) contribuie la creșterea incidenței acestei complicații.<sup>44</sup> Complicația va fi suspectată atunci când la fiecare alimentare apar tuse, cianoză, dispnee, pneumonii recidivante.<sup>15, 16</sup> Recidiva fistulei esotraheale necesită reintervenție chirurgicală.

Aproximativ 25 % din copiii operați cu atrezie de esofag prezintă o tuse iritativă uscată, care dispare până la vârsta de 3-4 ani.<sup>18</sup>

Autorii reclamă o frecvență de 11 - 62% a complicațiilor respiratorii asociate la traheomalacie și de 90% a pneumoniilor recurente.<sup>6, 64</sup> Prezența traheomalaciei la bolnavii operați cu atrezie de esofag și fistulă esotraheală, recunoscută de majoritatea autorilor,<sup>10</sup> este depistată în 75% din specițiile patologice,<sup>64</sup> dar numai în 10 - 20% din cazuri sunt prezente manifestări clinice evidente.<sup>12</sup> În forma izolată de atrezie de esofag, traheomalacia este depistată numai în 17%.<sup>15, 51</sup>

**Prognosticul.** Cu excepția a 15 % din copii, care pot deceda înaintea intervenției chirurgicale, supraviețuirea în atreziile de esofag în funcție de diverse criterii constituie 60 - 70%.<sup>2, 18</sup>

### 11.3. FISTULA ESOTRAHEALĂ IZOLATĂ

Fistula esotraheală izolată reprezintă o malformație congenitală manifestată prin comunicarea esofagului cu traheea fără alte anomalii din partea acestor organe.<sup>71</sup> Această malformație constituie circa 3 - 4,2% din totalitatea malformațiilor esofagului. Prematuritatea este frecventă în aceste cazuri.

Fistula esotraheală izolată a fost descrisă pentru prima dată de Lamb în 1873, iar primul caz operat cu succes a aparținut lui Imperatori, în 1939.

Unii autori deosebesc fistule esotraheale de tip „N” și „H”.<sup>20, 29</sup> În funcție de calibrul fistulei, se descriu trei forme ale fistulei esotraheale izolate (fig. 11.3.1): îngustă și lungă, scurtă și largă, comunicarea esofagului cu traheea pe traiect.<sup>71</sup>

**Tabloul clinic.** Semnele clinice ale unei fistule esotraheale izolate apar de regulă după primele alimentații ale copilului, iar intensitatea lor depinde de forma anomaliei. Există o triadă clinică (Helmsworth) care asociază chinte de tuse cu ocazia alimentației, meteorism abdominal și semnele unei

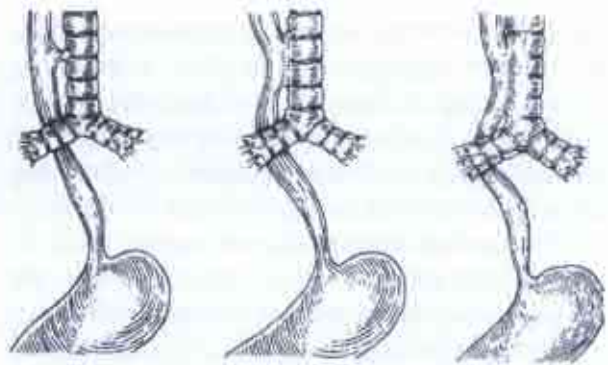


Fig.11.3.1. Formele de fistulă esotraheală izolată (după Г.А.Бауров, З.А.Трофимова).

pneumonii trenante. Accesele de tuse și cianoză în timpul alimentației sunt mai intense în poziția orizontală a copilului. Atunci când fistula este îngustă și lungă poate fi prezentă numai o tuse nepronunțată ce apare în timpul alimentației copilului, deseori această formă nefiind diagnosticată în perioada de nou-născut.<sup>5, 21</sup>

Un tablou clinic clar se observă în fistulele largi, când chiar la începutul alimentării copilului laptele pătrunde în arborele traheobronșic. În aceste cazuri se dezvoltă pneumonii grave, atelectazii pulmonare ce agravează starea copilului.

**Diagnosticul și diagnosticul diferențial.** Diagnosticul fistulelor esotraheale izolate este dificil. Radiografia cutiei torace permite de a depista semne de pneumonie prin aspirație. Radiografia în poziție orizontală cu contrastarea esofagului (iodolipol, lipiodol) prin sondă în caz de fistulă esotraheală izolată vizualizează arborele traheobronșic. În acest caz este necesar de a exclude aspirația substanței de contrast din nazofaringe. De regulă, fistula propriu-zisă nu se vizualizează, cu unele excepții.<sup>21</sup>

O metodă, care ar sugera prezența unei fistule esotraheale, ar consta în depistarea prezenței aerului în esofag: prezența aerului la capătul unei sonde esofagiene plasată sub apă. Există și teste screening care măsoară creșterea concentrației de O<sub>2</sub>.

Diagnosticul de fistulă esotraheală izolată poate fi confirmat prin endoscopia esofagului, unde se determină orificiul fistulei, care poate fi depistat prin bulele de aer ce ies din acesta.

Fistulele înguste de regulă nu se vizualizează, deoarece orificiul lor este mascat de plicile mucoasei esofagului.

Traheobronhoscopia este o metodă eficientă în di-

agnosticul acestei malformații. În prezența malformației, superior de bifurcația traheei, cu 1 - 2 cm, pe perețele posterior se depistează un defect sub formă de fisură, situat de-a lungul inelului cartilajinos. Introducerea soluției de albastru de metilen 1% în esofag permite de a vizualiza mai bine orificiul fistulei.<sup>26, 49</sup>

**Diagnosticul diferențial** se va face cu:

- traumele perinatale ce decurg cu dereglări ale actului de deglutiție și pareza palatului moale;
- atrezia de esofag;
- stenoza congenitală de esofag;
- acalazia cardiei cu reflux gastroesofagian;
- disfagie legată de traumarea ligamentelor vocale în aplicarea măsurilor de reanimare la naștere.

**Tratamentul** fistulei esotraheale izolate este numai chirurgical.

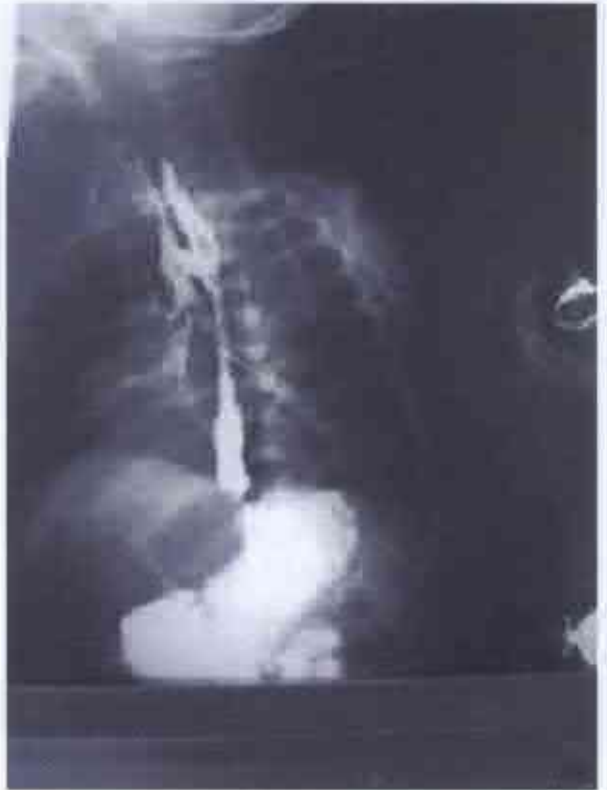
**Pregătirea preoperatorie** constă în excluderea alimentației perorale, copilul fiind alimentat prin sondă gastrică care se înlătură după fiecare alimentație. De asemenea se indică tratament cu: antibiotice, oxigenoterapie, unde ultracurte la cutia toracică, inhalatii bazice, plasmă, vitaminoterapie, câteva cure de oxigenobaroterapie.

Intervenția chirurgicală are ca scop mobilizarea și înlăturarea fistulei esotraheale prin abord cervical (în caz de fistule cu localizare înaltă) sau prin toracotomie lateroposterioară (fistule joase). În cazul unei fistule înguste și lungi, după mobilizare aceasta se ligaturează cu două ligaturi între care fistula se incizează, apoi, după prelucrarea bontului cu soluție de iod pe esofag și trahee se aplică suturi cu ac atraumatic.

În caz de fistulă largă și scurtă se efectuează incizarea esofagului de la trahee, iar orificiile rămase se suturează cu 2 rânduri de suturi. Pentru a preîntâmpina stenoza esofagului, acesta se suturează în plan transversal pe cateter.

Destul de complicată este intervenția chirurgicală în caz de fistulă esotraheală izolată când ambele organe pe un traiect au pereți comuni. În aceste cazuri esofagul se incizează mai sus și mai jos de regiunea comunicării între esofag și trahee. Orificiile formate în trahee se suturează cu două rânduri de suturi, iar continuitatea esofagului se restabilește prin aplicarea anastomozelor terminoterminale. Operația se încheie prin refacerea planului anatomic cu drenarea mediastinului, iar în caz de deschidere a cavității pleurale aceasta se drenează.

**Prognosticul** în caz de depistare la timp a malformației este favorabil.



**Fig.11.3.2.** Esofagografie cu bariu (după Harjai M.M. et al., 2007). Prezența fistulei esotraheale izolate la nivelul T2-T3.

#### 11.4. FISTULA ESOPRONHIALĂ CONGENITALĂ

Fistula esobronhială congenitală reprezintă o malformație rară descrisă pentru prima dată de D.Morton (1952). Rezultă din dereglările de separare a esofagului de tractul respirator în perioadele precoce ale embriogenezei.<sup>55</sup>

În literatura de specialitate este descrisă următoarea clasificare a fistulelor esobronhiale congenitale:<sup>11</sup>

- tipul I – traiect fistular, vârful diverticulului esofagian cu arborele aerian;
- tipul II – fistulă simplă ce prezintă o comunicare între esofag și bronhia lobară sau segmentară;
- tipul III – esofagul prin fistulă comunică cu chistul bronhogenic;
- tipul IV – esofagul prin fistulă comunică cu sechestrația pulmonară.

De obicei, fistula esobronhială congenitală este diagnosticată în perioada nou-născutului sau rămâne nedagnosticată mult timp, cauza tusei persisten-

te fiind apreciată ca o bronșită cronică sau astm. În majoritatea cazurilor, malformația este diagnosticată la adulți.<sup>4,11</sup>

Examenul radiologic cu contrastarea esofagului permite stabilirea diagnosticului definitiv. Esofagoscopia și bronhoscopia nu întotdeauna permit vizualizarea orificiului fistulei. În multe cazuri diagnosticul se stabilește numai intraoperator.<sup>4,52</sup>

## 11.5. STENOZA CONGENITALĂ A ESOFAGULUI

Stenoza congenitală de esofag este o maladie rară, întâlnită cu o frecvență de 1:25000 - 1:50000 nou-născuți,<sup>30,70</sup> constituind 2 - 6% din afecțiunile esofagului.<sup>72</sup> Pentru prima dată malformația a fost descrisă de G.Blasius în 1674.

Morfologic stenozele congenitale ale esofagului includ 2 forme: stenoză circulară și membranoasă ce constau dintr-un diafragm mucos cu un foramen localizat central sau excentric. Superior de zona stenotică se constată dilatarea esofagului.<sup>72</sup> Unii autori descriu 3 forme ale stenozei congenitale de esofag: a) prezența unui diafragm membranos; b) fibroză a stratului submucos sau muscular; c) prezența reminiscentelor de esofag sau traheobronhiale.<sup>46, 67</sup> În unele cazuri, la aceiași bolnav pot fi depistate mai multe zone stenotice.<sup>70</sup>

Zona stenotică poate fi întâlnită în toate regiunile esofagului, dar mai des este afectată treimea inferioară (54,2%), la 38% - treimea medie și în 7,8% din cazuri zona stenotică este depistată în treimea superioară. În toate cazurile zona de stenoză este localizată supradiaphragmal.<sup>39, 72</sup> Unii autori susțin că cel mai frecvent zonele stenotice se localizează în treimea medie a esofagului (80% cazuri), mai des fiind întâlnite la băieți.<sup>70</sup> Segmentul stenotic poate conține elemente trahibronhiale (fragmente de cartilaj sau glande mucoase și epiteliu de tip respirator) sau țesut muscular nedezvoltat. Deseori stenoza congenitală de esofag poate fi asociată cu atrezia de esofag sau cu fistula traheoesofagiană. Dezvoltarea stenozei congenitale de esofag este explicată prin stresul in-

trauterin și anoxie care favorizează dezvoltarea dereglărilor de recanalizare ale esofagului.<sup>39, 45, 46</sup>

**Tabloul clinic** include următoarele simptome: disfagie cronică progresivă, vome, regurgitații, dereglări respiratorii (pneumonii prin aspirație), deficit ponderal. În unele cazuri evoluția bolii este lentă, malformația fiind depistată destul de tardiv. Perforația esofagului este o complicație potențial letală a stenozei congenitale de esofag, un diagnostic tardiv înrăutățind substanțial pronosticul bolii.<sup>16, 47</sup>

**Diagnosticul.** Metoda radiologică cu contrastarea esofagului permite de a aprecia regiunea stenozată, lungimea acesteia.<sup>46</sup> Metoda endoscopică permite de a aprecia dilatarea suprastenotică și starea mucoasei, zona rigidă de stenoză. Această metodă asigură un diagnostic diferențial adecvat cu procesele tumorale (la copiii mai mari), cu stenozele dezvoltate pe fond de reflux-esofagită, esofag Barrett, sclerodermie. De asemenea este necesar de a efectua diagnosticul diferențial cu acalazia și inelul vascular.<sup>50</sup> În cazul survenirii perforării de esofag, diagnosticul se stabilește în baza examenului radiologic și tomografiei computerizate cu contrastarea esofagului.<sup>16</sup> Prezintă interes relațiile unor autori referitor la eficacitatea metodei ecoendoscopice în diagnosticul stenzelor congenitale de esofag și aprecierea formei acestei malformații.<sup>33, 65</sup>

**Tactica de tratament** depinde de forma malformației, localizarea și gravitatea maladiei. Formele determinate de prezența unor diafragmuri membranoase și fibromusculare sunt tratate conservativ prin dilatări, după mai multe tehnici (bujare sau dilatații cu balon ghidate fluoroscopic, metoda endoscopică).<sup>33, 65</sup> În caz de insucces al metodei conservative se recurge la tratament chirurgical, care presupune operația de esofagotomie cu excizia membranei și operația antireflux procedeu Heller. În unele cazuri se recurge la rezecția zonei stenotice cu aplicarea anastomozei esoesofagiene terminotermiale și fundoplicației antireflux.<sup>50</sup> În caz de reminiscente traheobronșice în structura anatomică a peretelui esofagului, din cauza riscului de malignizare, se recurge la rezecția segmentară de esofag cu aplicarea anastomozei esoesofagiene.<sup>30</sup>

**BIBLIOGRAIE**

1. **Aloisi A.S., de Freitas S. Jr., Colombo A.C.** et al. Lateral esophagostomy: an alternative in the initial management of long gap esophageal atresia without fistula. *J. Pediatr. Surg.* 2000. 35:1827-9.
2. **Al-Salem A.H., Tayeb M., Khogair S.** et al. Esophageal atresia with or without tracheoesophageal fistula: success and failure in 94 cases. *Ann. Saudi. Med.* 2006. 26(2):116-119.
3. **Aprodu S.G., Vlad Al.** Fistula eso-traheală izolată – dificultăți diagnostice. *Anale științifice ale ACPU.* 2001. P.13 – 15.
4. **Azoulay D., Regnard J.F., Magdeleinat P.** et al. Congenital respiratoryesophageal fistula in the adult. Report of nine cases and review of the literature. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1992. 104: 381-384.
5. **Banjar H.H., Al-Nassar S.I.** Gastroesophageal reflux following repair of esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *Saudi Med J* 2005;26:781-5.
6. **Bittencourt P., Carvalho S., Ferreira A.** et al. Endoscopic dilatation of esophageal strictures in children and adolescents. *J. Pediatr.* 2006. 82(2):127-131.
7. **Boia E.S., Mittal A.** Esophageal atresia and tracheoesophageal malformations. *J.Pediatrului.* 2005. 8 (31-32):41-50.
8. **Briganti V., Oriolo L., Buffa V., Garofalo S., Cavallaro S., Calisti A.** Tracheomalacia in oesophageal atresia: morphological considerations by endoscopic and CT study. *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* 2005. 28:11-5.
9. **Chittmitrapap S., Spitz L., Kiely E.M.** et al. Anastomotic stricture following repair of esophageal atresia. *J. Pediatr. Surg.* 1990. 25:508-511.
10. **Deurloo J.A., Ekkelkamp S., Schoorl M.** et al. Esophageal Atresia: Historical Evolution of Management and Results in 371 Patients. *Ann. Thorac. Surg.* 2002. 73:267-72.
11. **Devbhandari M.P., Raco L., Hendrickse M.T., Duncan A.J.** Congenital bronchoesophageal fistula in a patient with Crohn s disease: a cautionary tale. *Ann. Thorac. Surg.* 2005. 79:1776-7.
12. **El-Gohary Y., Gittes G.K., Tovar J.A.** Congenital anomalies of the esophagus. *Semin. Pediatr. Surg.* 2010. 19:186-93.
13. **Engun S.A., Grosfeld J.L., West K.W.,** et al. Analysis of morbidity and mortality in 227 cases of esophageal atresia and/or tracheoesophageal fistula over two decades. *Arch. Surg.* 1995. 130:502-508.
14. **Fitoz S., Atasoy C., Yagmurlu A.** et al. Three-Dimensional CT of Congenital Esophageal Atresia and Distal Tracheoesophageal Fistula in Neonates: Preliminary Results. *AJR.* 2000. 175:1403-1407.
15. **Ghandour K.E., Spitz L., Brereton R.J.** et al. Recurrent tracheoesophageal fistula: experience with 24 patients. *J. Pediatr. Child. Health.* 1990. 26:89-91.
16. **Gonzalez J.A., Craft C.M., Knight T.T., Messerschmidt W.H.** Superimposed spontaneous esophageal perforation in congenital esophageal stenosis. *Ann. Thorac. Surg.* 2004. 77:1098-1100.
17. **Goyal A., Jones M.O., Couriel J.M., Losty P.D.** Oesophageal atresia and tracheo-oesophageal fistula. *Arch. Dis. Child.* 2006. 91:F381-F384.
18. **Gudumac Eva.** Atrezia de esofag. *Anale științifice ale ACPU.* 2002. VII. P. 10 – 17.
19. **Guitron A., Adalid R., Nares J.** et al. Benign esophageal strictures in toddlers and pre-school children. Results of endoscopic dilation. *Rev. Gastroenterol. Mex.* 1999. 64:12-17.
20. **Gupta D.K., Sharma S., Arora M.K.** et al. Esophageal replacement in the neonatal period in infants with esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *J. Pediatr. Surg.* 2007. 42:1471-7.
21. **Harjai M.M., R G Holla R.G., Kale R., Sharma Y.K.** H-type tracheo-oesophageal fistula. *Arch. Dis. Child.* 2007. 92:F40.
22. **Harmon C.M., Coran A.G.** Congenital anomalies of the esophagus. In: O'Neill JA Jr, Rowe MI, Grosfeld JL, eds. *Pediatric surgery.* St. Louis, MO: Mosby. 1998. 941-967.
23. **Hassab M.H., Swilem M.A., Al-Go F.** Profile and outcome of esophageal atresia in a rapidly developing area. *Kuwait Med. J.* 2002. 34 (1): 12-15.
24. **Holland A.J.A., Fitzgerald D.A.** Oesophageal atresia and tracheo-oesophageal fistula: current management strategies and complications. *Pediatr. Resp. Rew.* 2010. 11:100-7.
25. **Hollwarth M., Zaupa P.** Oesophageal atresia. In: Puri P, Hollwarth M. *Pediatric Surgery.* 2006. P.29-48.
26. **Hosono S., Fuyama Y., Ohno T.** et al. Sudden in-



- tractable respiratory failure in extremely low birth weight infants with H-type tracheoesophageal fistula. *J. Perinat. Med.* 2002. 30:265-8.
27. **Jan I.A., Ahmad S., Arain A.** et al. Definitive management of isolated esophageal atresia: experience of NICH Karachi. *J. Indian Assoc. Pediatr. Surg.* 2006. 11(1):47-50.
  28. **Kaminski A., Szymczak M., Broniszczak D.** et al. Esophageal reconstruction with jejunum or colon. *J. Indian Assoc. Pediatr. Surg.* 2003. 8:91-95.
  29. **Karnak I., Senocak M., Hicsonmez A., Buyukpamukcu N.** The diagnosis and treatment of H-type tracheoesophageal fistula. *J. Pediatr. Surg.* 1997. 32: 1670-1674.
  30. **Katzka D., Levine M.S., Ginsberg G.G.** et al. Congenital esophageal stenosis in adults. *Am. J. Gastroenterol.* 2000. 95:32-6.
  31. **Kawahara H., Imura K., Yagi M.**, et al. Clinical characteristics of congenital esophageal stenosis distal to associated esophageal atresia. *Surgery.* 2001. 129:29-38.
  32. **Konkin D.E., O'Hali W.A., Webber E.M., Blair G.K.** Outcomes in esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *J. Pediatr. Surg.* 2003. 38:1726-9.
  33. **Kouchi K., Yoshida H., Matsunaga T.** et al. Endosonographic evaluation in two children with esophageal stenosis. *J. Pediatr. Surg.* 2002. 37:934-6.
  34. **Kovesi T., Rubin S.** Long-term complications of congenital esophageal atresia and/or tracheoesophageal fistula. *Chest.* 2004. 126:915-925.
  35. **Le S.D.V., Lam W.W., Tam P.K., Cheng W., Chan F.L.** H-type tracheo-oesophageal fistula: appearance on three-dimensional computed tomography and virtual bronchoscopy. *Pediatr. Surg. Int.* 2001. 17:642-643.
  36. **LeSouef P.N., Myers N.A., Landau L.I.** Etiologic factors in long-term respiratory function abnormalities following esophageal atresia repair. *J. Pediatr. Surg.* 1987. 22:918-922.
  37. **Little D.C., Rescorla F.J., Grosfeld J.L.** et al. Long-term analysis of children with esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *J. Pediatr. Surg.* 2003. 38(6):852-856.
  38. **Lobe T.E., Rothenberg S.S., Waldschmitt J.** et al. Thoracoscopic repair of esophageal atresia in an infant: a surgical first. *Pediatr. Endosurg. Innov. Tech.* 1999. 3:141-8.
  39. **Long J., Orlando R.** Anatomy, histology, embryology, and developmental abnormalities of the esophagus. In: Feldman M., Fieldman L.S., Sleisenger M.H. eds. *Gastrointestinal and Liver Diseases.* Philadelphia: W.B. Saunders, 2002:551-560.
  40. **Malmfors G., Okmian L.** End to end anastomosis in oesophageal atresia: clinical application of experimental experiences. *Z. Kinderchir.* 1985. 40:67-70.
  41. **McKinnon L.J., Kosloske A.M.** Prediction and prevention of anastomotic complications of esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *J. Pediatr. Surg.* 1990. 25:778-781.
  42. **Minkes R., Snyder A., Mazzoti M.V.** Congenital anomalies of the esophagus. *www.eMedicine.* 2006.
  43. **Morton D.R., Osborne J.F., Klassen K.P.** An apparently congenital broncho-esophageal fistula persistent to adult life. *J. Thorac. Surg.* 1952. 19:811.
  44. **Myers N.A., Beasley S.W., Auldism A.W.** Secondary esophageal surgery following repair of esophageal atresia with distal tracheoesophageal fistula. *J. Pediatr. Surg.* 1990. 25:773-777.
  45. **Newman B., Bender T.M.** Esophageal atresia/tracheoesophageal fistula and associated congenital oesophageal stenosis. *Pediatr. Radiol.* 1997. 27:530-534.
  46. **Oh C.H., Levine M.S., Katzka D.A.** et al. Congenital esophageal stenosis in adults: clinical and radiographic findings in seven patients. *AJR.* 2001. 176:1179.
  47. **Okten I., Cangir A.K., Ozedimer N.** et al. Management of esophageal perforation. *Surg. Today.* 2000. 31:36-9.
  48. **Peat S.J., Paes T., Howard E.R., Jones P.I.** Congenital tracheo-oesophageal fistula in an adult. *Br. J. Surg.* 1989. 76: 412.
  49. **Pigna A., Gentili A., Landuzzi V.** et al. Bronchoscopy in newborns with esophageal atresia. *Pediatr. Med. Chir.* 2002. 24:297-301.
  50. **Ramesh J.C., Ramanujan T.M., Jayaam G.** Congenital esophageal stenosis: report of three cases, literature review, and proposed classification. *Pediatr. Surg. Int.* 2001. 17:188-92.
  51. **Rideout D.T., Hayashi A.H., Gillis D.A.** et al. The absence of clinically significant tracheomalacia in patients having esophageal atresia without tracheoesophageal fistula. *J. Pediatr. Surg.* 1991. 26:1303-1305.

52. **Risher W.H., Arensman R.M., Ochsner J.L.** Congenital bronchoesophageal fistula. *Ann. Thorac. Surg.* 1990. 49:500-5.
53. **Romeo C., Bonanno N., Baldari S.** et al. Gastric motility disorders in patients operated on for esophageal atresia and tracheoesophageal fistula: long-term evaluation. *J. Pediatr. Surg.* 2000. 35:740-744.
54. **Said M., Mekki M., Golli M.** et al. Ballon dilatation of anastomotic strictures secondary to surgical repair oesophageal atresia. *Br. J. Radiol.* 2003. 76:26-31.
55. **Smith B.D. Jr., Mikaelian D.O., Cohn H.E.** Congenital bronchoesophageal fistula in the adult. *Ann. Otol. Rhinol. Laryngol.* 1987. 96:65-7.
56. **Smyła T., Koszowski T., Musialik-Świetlińska E., Wroblewska J., Byrka-Owczarek K.** Early complications after surgical treatment of congenital esophageal atresia – own experiences. *J. Ped. Neonatal.* 2005. 2(1): NT45-48.
57. **Somppi E., Tammela O., Ruuska T.** et al. Outcome of patients operated on for esophageal atresia: 30 years' experience. *J. Pediatr. Surg.* 1998. 33:1341-1346.
58. **Spitz L.** Esophageal atresia and tracheoesophageal fistula in children. *Curr Opin Pediatr* 1993. 5:347-352.
59. **Spitz L.** Gastric transposition for esophageal substitution in children. *J Pediatr Surg.* 1992. 27:252-7.
60. **Spitz L.** Gastric transposition in children. *Semin. Pediatr. Surg.* 2009. 18:30-33.
61. **Spitz L., Kiely E., Brereton R.J.** Esophageal atresia: five year experience with 148 cases. *J. Pediatr. Surg.* 1987. 22:103-108.
62. **Spitz L., Kiely E., Brereton R.J., Drake D.** Management of esophageal atresia. *World. J. Surg.* 1993. 17:296-300.
63. **Tamay Z., Guler N., Kilic G.** et al. A congenital proximal tracheoesophageal fistula 14 years after surgical repair of esophageal atresia with distal tracheoesophageal fistula. *Turk. J. Pediatr.* 2008. 50:299-301.
64. **Tsay J.Y., Berkery L., Wesson D.E.** et al. Esophageal atresia and tracheoesophageal fistula: surgical experience over two decades. *Ann. Thorac. Surg.* 1997. 64:778-783.
65. **Usui N., Kamata S., Kawahara H.** et al. Usefulness of endoscopic ultrasonography in the diagnosis of congenital esophageal stenosis. *J. Pediatr. Surg.* 2002. 37:1744-6.
66. **Vashit M., Miglani H.** Retrospective study of oesophageal atresia with tracheo oesophageal fistula and their management – five years experience. *Indian J. Anaesth.* 2006. 50(6):442-447.
67. **Vasudevan S.A., Kerendi F., Lee H., Ricketts R.R.** Management of congenital esophageal stenosis. *J. Pediatr. Surg.* 2002. 37:1024-6.
68. **Waterston D.J., Bonham Carter R.E., Aberdeen E.** Oesophageal atresia: Tracheoesophageal fistula. *Lancet.* 1962. 1:819-822.
69. **Yang C.F., Soong W.J., Jeng M.J.** et al. Esophageal atresia with tracheoesophageal fistula: ten years of experience in an institute. *J. Chi. Med. Assoc.* 2006. 69(7):317-321.
70. **Younes Z., Johnson D.A.** Congenital esophageal stenosis: clinical and endoscopic features in adults. *Dig. Dis.* 1998. 17:172-7.
71. **Баиров Г.А.** Срочная хирургия детей. С-Пб. 1997. С. 73 – 78.
72. **Григович И.Н.** Редкие хирургические заболевания пищеварительного тракта у детей. М. Медицина. 1985.
73. **Исаков Ю.Ф.** Хирургические болезни у детей. М. 1993, С.126 – 127.
74. **Красовская Т.В., Кучеров Ю.И., Батаев Х.М., Толстов К.Н., Мокрушина О.Г.** Хирургическая тактика при различных формах атрезии пищевода. // *Детская хир.* 2000. №5. С.46-51.
75. **Немилова Т.К.** Диагностика и хирургическое лечение множественных пороков развития у новорожденных: Автореф. дис....д.м.н. СПб. 1998.
76. **Хусу Э.П., Григович И.Н.** Врожденный трахеопищеводный свищ. *Дет. Хир.* 2003. №2. С. 42 – 43.
77. **Шалимов А.А., Полупан В.Н.** Атлас операций на пищеводе, желудке и двенадцатиперстной кишке. «Медицина». Москва. 1975. С.17-21.

## XII. AFECȚIUNILE CHIRURGICALE DOBÂNDITE ALE ESOFAGULUI

### 12.1. REFLUXUL GASTROESOFAGIAN

Refluxul gastroesofagian reprezintă o afecțiune multifactorială ce include un ansamblu de tulburări funcționale și modificări morfopatologice determinate de pasajul retrograd al conținutului gastric prin cardia biantă în lumenul esofagului.<sup>53,86</sup>

Afecțiunea esofagului cauzată de conținutul gastric, care nimerea în el, a fost descrisă de H. Qunke (1879),<sup>167</sup> ulterior Osler (1892) a descris accesele de dispnee cauzate de aspirația conținutului gastric.<sup>197</sup> Termenul de „refluxesofagită” a fost propus de Ellison (1946), prin aceasta confirmând faptul că sucul gastric poate refluxa în lumenul esofagului.<sup>157</sup> E. Neuhauser și W. Berenberg (1947) au descris la 12 copii insuficiența cardiacă drept cauză a vomei, numind această stare „halazie”.<sup>190</sup>

La sugari regurgitarea poate fi considerată ca fiziologică ca rezultat al relaxării spontane a sfîcterului esofagian inferior, cu vârsta aceasta dispărând.<sup>95, 190, 191</sup> La copiii mici refluxul gastroesofagian este determinat și de imaturitatea tranzitorie a esofagului și stomacului, îndeosebi a sfîcterului inferior al esofagului, segmentul esofagului abdominal scurt (mai mic de 1 cm), clearanceul esofagian sporit etc.<sup>60</sup> Evolutiv se poate dezvolta refluxul gastroesofagian simptomatic, care ulterior va contribui la dezvoltarea refluxesofagitei, stricturilor de esofag, dereglărilor respiratorii, esofagului Barrett etc. și va determina necesitatea aplicării unui tratament corespunzător.<sup>46, 107, 110, 190</sup>

Refluxul gastroesofagian fiziologic este constat după luarea mesei, caracterizându-se prin lipsa simptomelor clinice, episoadele de reflux sunt de scurtă durată, în unele cazuri fiind depistate episoade rare în timpul somnului. Refluxul gastroesofagian patologic este caracterizat de episoade de reflux frecvente și de durată lungă, care pot fi și ziua și noaptea, determinând apariția simptomelor clinice de afectare a mucoasei esofagului și a altor organe.<sup>198</sup> Anume refluxul gastroesofagian patologic este factorul de bază în dezvoltarea bolii de reflux.<sup>1997</sup>

Actualitatea studierii refluxului gastroesofagian la copii este dictată nu numai de calitatea vieții compromise, dar și de gravitatea complicațiilor ce se pot dezvolta.

**Etiopatogenia.** Printre cauzele de bază ce provoacă refluxul gastroesofagian se numără insuficiența sfîcterului inferior al esofagului, creșterea frecvenței de relaxare tranzitorie a acestui sfîcter, insuficiența proprietății de autocurățire și de neutralizare a acidului clorhidric din sucul gastric.<sup>197</sup>

Componentele mecanismului antireflux sunt:

- ligamentul diafragmoesofagial;
- piciorușele diafragmului (funcția componentului dat poate fi dereglată în caz de hernie hiatală sau în afecțiuni neurologice);
- unghiul Hiss, mărit în cazul herniilor hiatale;
- plica Gubarev;
- segmentul abdominal al esofagului.

În mecanismul de închidere a cardiacă rolul de bază revine sfîcterului inferior al esofagului, insuficiența căruia poate fi absolută sau relativă. Sfîcterul inferior al esofagului nu este un sfîcter anatomic autonom, reprezentând o îngroșare musculară, formată din mușchii esofagului, care are o inervație deosebită și circuit sanguin, activitate motorică autonomă specifică, fapt ce permite de a trata această zonă ca o formațiune morfofuncțională distinctă.<sup>99, 197</sup>

Componente ale mecanismului antireflux sunt acțiunea salivei, clearanceul esofagian, ce reprezintă proprietatea de autocurățire prin intermediul contracțiilor propulsive, și rezistența tisulară a esofagului care se compune din:

- a) componentul preepitelial – stratul de mucus, stratul neamestecat de apă, stratul ionilor de bicarbonat;
- b) componentul structural epitelial – membranele celulare, complexe de conexiune intercelulare;
- c) componentul funcțional epitelial – transportul epitelial  $\text{Na}^+/\text{H}^+$ ,  $\text{Na}^+$  - transport dependent  $\text{Cl}^-/\text{H}^+\text{O}$ -3, sistemele bufer intra- și extracelulare, proliferarea și diferențierea celulară;

d) componentul postepitelial – circuitul sanguin, echilibrul acidobazic tisular.

Insuficiența mecanismului antireflux poate fi primară și secundară. La baza insuficienței primare a mecanismului antireflux la copiii de vârstă fragedă stau unele dereglări de activitate ale esofagului din partea sistemului nervos vegetativ, cauzate frecvent de hipoxia sistemului nervos central în timpul sarcinii sau nașterii.<sup>172, 196</sup> A fost constatată legătura între traumatismul natal al coloanei vertebrale și măduvei spinării a regiunii cervicale și dereglările funcționale ale tractului digestiv, aciditatea gastrică, frecvența regurgitațiilor.<sup>197</sup>

Reducerea activității motorice a regiunii antrale contribuie la golirea îndelungată a stomacului cu creșterea presiunii gastrice, care în asocieră cu activitatea motorică sporită a regiunii fundale a stomacului servește ca factor provocator pentru refluxul gastroesofagian.<sup>167</sup> La dezvoltarea refluxului gastroesofagian mai contribuie: presiunea gastrică majoră cauzată de tipul abdominal de respirație, relaxarea sfincterului inferior al esofagului cu disfuncția acestuia, efectele de gravitație legate de poziția corpului, acțiunea medicamentelor cu efect nefavorabil asupra tonusului sfincterului inferior al esofagului, compoziția conținutului gastric refluxat și asocierea cu conținut biliopancreatic. În ultimul timp au apărut publicații ce indică la rolul patologiei congenitale a plexului Auebach în dezvoltarea refluxului gastroesofagian la copii.<sup>49, 50, 99</sup> De asemenea a fost constatat rolul displaziei nediferențiate a structurilor neuromusculare în dezvoltarea bolii de reflux.<sup>167</sup>

În dezvoltarea refluxesofagitei, conform unor opinii, rolul decisiv îl are nu atât nivelul acidității sucului gastric, cât frecvența și durata contactului mucoasei esofagului cu factorii agresivi.

**Tabloul clinic.** Simptomele caracteristice pentru refluxul gastroesofagian sunt: regurgitația, vomele dese, disconfortul în timpul actului de deglutiție, disfagia, neliniștea, lipsa poftei de mâncare.<sup>53</sup>

Deseori poate fi constatată simptomul de "pernă umedă" în timpul somnului. Uneori în masele vomitive pot fi observate striuri de sânge sau chiar hemoragie. Copiii de vârstă mai mare pot acuza dureri în regiunea epigastrică sau retrosternală, pirozis, senzații neplăcute în gură. La 5% din copii este prezent sindromul Sandifer (contractura mușchilor gâtului – poziție în care copilul poate limita refluxul gastroe-

sofagian). Simptomatologia evoluează în funcție de complicațiile asociate.

Refluxul gastroesofagian poate provoca următoarele stări patologice:<sup>41, 52, 80, 159</sup>

1. *Complicații esofagiene:*

- esofagite: erozive sau neerozive;
- stricturi;
- esofag Barrett;
- adenocarcinom;

2. *Complicații sistemice:*

- anemie;
- deficit ponderal;
- dificultăți de alimentație;
- compromiterea calității vieții;

3. *Complicații extraesofagiene:*

- patologia dinților;
- tuse cronică;
- pneumonii recurente;
- bronșiectazii;
- complicații ORL (laringită, voce răgușită, tonzilită, otită medie recurentă, sinuzite etc.).

În unele cazuri mai pot fi observate: apnoe obstructivă (laringospasm, bronhospasm) și bradicardie, creșterea riscului de moarte subită. Se pot dezvolta și ulcere sau granuloame ale laringelui sau coardelor vocale, stenoză subglotică.<sup>142</sup> La copiii cu reflux gastroesofagian deseori se depistează laringomalacia, cauză a stridorului respirator, și traheomalacia.<sup>8</sup> La 40 - 80% din bolnavii cu astm bronșic este depistat refluxul gastroesofagian.

**Diagnosticul.** Diagnosticul refluxului gastroesofagian la moment rămâne controversat.<sup>50</sup>

Actualmente, cu scop de diagnostic al refluxului gastroesofagian, la copii se folosesc următoarele investigații: examenul radiologic cu substanță de contrast, examenul scintigrafic și ecografic.<sup>2</sup> De asemenea se poate recurge la examenul endoscopic cu biopsie și manometria esofagului.

*Videoradiografia* evaluează faza faringiană a deglutiției, evidențiind disfuncții orofaringiene sau criofaringiene etc.

*Metoda radiologică* cu folosirea substanțelor de contrast (sulfatul de bariu diluat cu sol.Glucosae 10%, 60 - 200 ml) se efectuează în poziția culcată a pacientului. Copilul se va poziționa în decubit lateral drept, poziția Tredelemburg, în incidență oblică. Semnele radiologice caracteristice sunt: refluxarea substanței de contrast din stomac în esofag, mărirea unghiului Hiss, depistarea stricturilor de esofag etc.

*Manometria* esofagului se folosește în cazurile de dereglare a peristalticii acestui organ (valoarea normală a tonusului sfîcterian este de 15-30 mm Hg, scăderea sub 15 mm Hg se soldează cu dezvoltarea refluxului, iar scăderea sub 5 mm Hg indică prezența unei esofagite).

*Scintigrafia* dinamică esofagiană este o metodă simplă, neinvazivă și sensibilă în diagnosticul refluxului gastroesofagian. Această metodă permite depistarea și a altor anomalii ale motilității esofagului. Principiul explorării se bazează pe deglutiția foarte rapidă a unui bolus alimentar lichid, gelatinos sau semisolid, marcat cu un radiofarmaceutic neabsorbabil la nivelul tubului digestiv:  $^{99m}\text{Tc}$ -colooidal, radiohelați ( $^{99m}\text{Tc}$ -DTPA,  $^{113m}\text{In}$ -DTPA). Tranzitul esofagian se urmărește prin scintigrafie secvențială din momentul deglutiției. Prelucrarea informațiilor dinamice se efectuează prin calculator. Incompetența sfîcterului esofagian inferior, ca verigă centrală în patogenia refluxului gastroesofagian, scintigrafic denotă o prelungire a timpului de tranzit în segmentul inferior al organului (13 - 60). În această regiune sunt reduse și amplitudinea, și frecvența undelor peristaltice.<sup>49</sup>

*Endoscopia esofagului* se poate efectua la copii de vârstă diversă, inclusiv la nou-născuți cu masa peste 2 kg. Metoda are ca scop depistarea esofagitei, stricturilor de esofag, aprecierea stării cardiei.

Boala de reflux gastroesofagian nu întotdeauna presupune prezența semnelor morfopatologice ale mucoasei esofagului, din care cauză unii autori deosebesc 2 forme ale acestei maladii: reflux „endoscopic pozitiv” și „endoscopic negativ” în funcție de prezența sau lipsa refluxesofagitei.<sup>195</sup> Gravitatea esofagitei poate fi diferită – de la hiperemia treimeii inferioare a esofagului până la prezența proceselor eroziv-ulceroase ale mucoasei esofagului cu depuneri de fibrină. Metoda endoscopică permite și depistarea zonelor de metaplazie epitelială a mucoasei esofagului, impunând efectuarea biopsiei.

În literatura de specialitate sunt descrise mai multe clasificări endoscopice ale refluxesofagitei. Mai răspândită este clasificarea după Savary-Miller,<sup>1</sup> folosită și în chirurgia pediatrică.<sup>181, 182</sup> Conform acestei clasificări deosebim:

- gradul I – focare eritemoexsudative neconfluente, localizate în apropierea zonei de trecere esogastrică, eroziuni superficiale liniare unice sau multiple neconfluente;

- gradul II – focare eritemoexsudative multiple localizate distal cu tendință de confluare, dar care nu ocupă toată circumferința esofagului; eroziuni confluențe care nu ocupă toată circumferința esofagului, inflamație proximală;

- gradul III – eroziuni eritematoexsudative confluențe, extinse circumferințial, edem, mucoasa friabilă;

- gradul IV – ulcer, stricturi/stenoză;

Există și clasificarea endoscopică a bolii de reflux la copii propusă de I. Tutgat modificată de Priviritsky V.F. Conform acestei clasificări deosebim:<sup>196</sup>

- Gradul I – eritem moderat în focar, dereglări motorice moderate în regiunea sfîcterului esofagian inferior (ridicarea liniei „Z” până la 1 cm), micșorarea tonusului sfîcterului esofagian inferior. Prolabare provocată subtotală de scurtă durată la înălțimea de 1-2 cm.

- Gradul II – modificările gradului precedent + hiperemie totală a segmentului abdominal al esofagului cu depuneri în focar de fibrină. Sunt posibile prezența eroziunilor superficiale, mai frecvent liniare, localizate pe creasta pliurilor mucoasei esofagiene. Dereglările motorice sunt prezente prin semne veridice de prolabare provocată totală sau subtotală la înălțimea de 3 cm cu o posibilă fixare parțială a esofagului.

- Gradul III – modificările gradelor precedente + răspândirea inflamației asupra regiunii toracice a esofagului. Sunt prezente eroziuni multiple, uneori confluențe, localizate necircular. Dereglări motorice ale gradelor precedente + prolabare provocată sau spontană exprimate mai sus de piciorușele diafragmului cu o posibilă fixare parțială.

- Gradul IV – ulcer esofagian, sindrom Barrett, stenoza esofagului.

În 2002, la Congresul mondial al gastroenterologilor (Los-Angeles) a fost propusă o clasificare clinică a bolii de reflux gastroesofagian, conform căreia se disting:

- forma neerozivă a bolii de reflux gastroesofagian;

- esofagită erozivă;

- esofagul Barrett.

*Impedansometria* este o metodă bazată pe măsurări ale parametrilor electrici ai mediului intraesofagian în timpul refluxului conținutului stomacal.

Mulți autori susțin că metodele imagistice nu întotdeauna asigură un tablou complet al refluxului

gastroesofagian, iar veridicitatea depistării sau lipsei acestei afecțiuni este destul de variabilă.<sup>157</sup>

Monitoringul nictimeral al pH-ului esofagului (pH-metria esofagiană în 24 ore) s-a dovedit a fi o metodă efectivă, considerată de unii autori ca „standardul de aur” în diagnosticul refluxului gastroesofagian la copii. Această metodă dă o caracteristică cantitativă a refluxului și permite confirmarea documentară a prezenței refluxului gastroesofagian patologic. Metoda este bazată pe depistarea conținutului acid al stomacului în lumenul esofagului, determinarea frecvenței și perioadei de timp a episoadelor de reflux. Această metodă este deosebit de prețioasă în depistarea refluxului ocult. Unii autori propun ca la copiii mici să se efectueze monitoringul nictimeral simultan al pH-ului esofagului și al stomacului cu scop de a diagnostica refluxul gastroesofagian.<sup>91</sup>

În funcție de pH-ul esofagului, deosebim reflux acid și bazic. Marcher al refluxului acid servește pH <4, iar al celui basic – pH>7. În literatura de specialitate au fost propuse mai multe metode de analiză a rezultatelor obținute, dar mai răspândiți s-au dovedit a fi indicii propuși de T.DeMeester și L.Johnson:<sup>157, 167</sup>

1. Numărul de reflux-episoade (pH <4 sau pH>7).
2. Durata celui mai lung reflux-episod.
3. Numărul reflux-episoadelor cu durata de 5 min. și mai mult.
4. Indicele de reflux.
5. Timpul examinării cu pH<4 și pH>7 în poziție verticală.
6. Timpul examinării cu pH<4 și pH>7 în poziție orizontală.

În tabelele 1, 2 și 3 (p.215)sunt indicate valorile normale ale pH-monitoringului nictimeral la copii, inclusiv la copiii primului an de viață.<sup>157</sup>

În funcție de valorile indicelui de reflux, în literatura de specialitate este descrisă clasificarea refluxului gastroesofagian acid: a) grad ușor – IR = 5 - 10%, b) grad mediu – IR = 10-20%, c) grad grav – mai mult de 20%.<sup>157</sup>

Actualmente nu se recomandă o dietă specială în timpul examinării. Cu 3 zile înainte de investigație se suspendează preparatele H2-blocatori și prokinetice, iar cu 7 zile înainte de procedură nu se administrează inhibitorii pompei protonice.

Întrucât un rol important în dezvoltarea refluxului gastroesofagian îl are și micșorarea clearancelui esofagian, în literatura de specialitate, unii autori indică la valoarea diagnostică majoră și a pH-monito-

ringului nictemeral (tab. 12.1).

Eficacitatea pH-monitoringului nictimeral în diagnosticul bolii de reflux gastroesofagian este de 95-97%.<sup>157, 197</sup>

Folosirea complexă a metodelor de diagnostic enumerate permite obiectiv de a stabili diagnosticul și de a aprecia tactica medico-chirurgicală de tratament.

**Tratamentul.** Principiul de tratament conservativ este unic pentru toți bolnavii cu reflux gastroesofagian indiferent de vârstă, fiind îndreptat la crearea unor condiții ce ar înlătura pasajul retrograd al conținutului gastric în esofag, suprimând și simptomele refluxesofagitei.<sup>50, 121</sup>

Poziționarea semișezândă a copilului sub un unghi de 30 - 60 ° împiedică refluxul după alimentația copilului. Copilul mic trebuie ținut în această poziție un timp scurt după alimentație.<sup>197</sup> O astfel de poziționare a copilului poate fi menținută pe tot timpul celor 24 de ore, preponderent în timpul nopții, când, de regulă, tonusul sfincterului esofagian inferior scade, iar clearanceul esofagian este diminuat, activitatea crescută a sucului gastric nefiind tamponată de alimentație.<sup>30</sup>

Se recomandă alimentații frecvente în cantități mici cu solidificarea hranei. Se exclud alimentele ce scad tonusul bazal al sfincterului esofagian inferior așa ca lipidele, ciocolata, cafeaua etc. În refluxul gastroesofagian major alimentația poate fi administrată prin sonda jejunală nr. 6 - 8 pe o perioadă de 10 zile, astfel minimalizându-se riscul de reflux.

Tratamentul medicamentos își propune ca scop:<sup>30</sup>

- scăderea acidității gastrice;
- creșterea tonusului esofagian inferior;
- îmbunătățirea clearancelui esofagian;
- protejarea mucoasei esofagiene;
- favorizarea evacuării gastrice etc.

Scopul terapiei antisecretorii în refluxul gastroesofagian constă în micșorarea acțiunii lezante a conținutului gastric acid asupra mucoasei esofagului. În acest context pe larg sunt folosite preparatele H2-blocatori (ranitidina, famotidina). Ranitidina (150 mg) și famotidina (20 mg) se administrează în doză unică seara după cină. Preparatele H2-blocatori în combinație cu inhibitorii pompei de protoni (omeprazol) reușesc să controleze simptomele prezente cu ameliorarea esofagitei de reflux.

*Inhibitorii pompei protonice* au acțiune antisecretorie marcată legată de inhibiția Na<sup>+</sup>, K<sup>+</sup>-ATP-azei

**Tabelul 12.1.** Indicii normali ai pH-monitoringului nictimeral (reflux acid)

Nr d/o	Indicele pH-monitoringului	Norma
1.	Numărul total de reflux-episoade cu pH <4	46,9
2.	Durata celui mai lung reflux-episod, min.	19,8
3.	Numărul reflux-episoadelor cu durata de 5 min. și mai mult	3,45
4.	Indicele de reflux, %	4,45
5.	Timpul examinării cu pH<4 în poziție verticală, %	8,42
6.	Timpul examinării cu pH<4 în poziție orizontală, %	3,45

**Tabelul 12.2.** Indicii normali ai pH-monitoringului nictimeral (reflux bazic)

Nr d/o	Indicele pH-monitoringului	Norma
1.	Numărul total de reflux-episoade cu pH >7	27
2.	Durata celui mai lung reflux-episod, min.	93,41
3.	Numărul reflux-episoadelor cu durata de 5 min. și mai mult	13,8
4.	Indicele de reflux, %	16,54
5.	Timpul examinării cu pH>7 în poziție verticală, %	28,57
6.	Timpul examinării cu pH>7 în poziție orizontală, %	16,09

**Tabelul 12.3.** Indicele de reflux la copiii primului an de viață sănătoși  
(după Vandenplas Y. et al., 1991 cit. Anxacos A.B. et al., 2006)

Vârsta, luni	IR, %
1	4,0
1-2	5,0
2-3	4,0
3-4	5,0
4-5	4,0
5-6	5,5
6-7	4,0
7-8	2,5
8-9	3,0
9-10	6,0
10-11	6,0
11-12	4,5

**Tabelul 12.4.** Aprecierea motoricii esofagului conform pH-monitoringului nictimeral  
(după Petersen H. et al., 1991 cit. Anxacos A.B. et al., 2006)

Nr d/o	Indicele pH-monitoringului	hipochinezie	hiperchinezie	motorică normală
1.	Numărul total de reflux-episoade cu pH<4	63	54	63,5
2.	Durata celui mai lung reflux-episod, min	62	40,5	34
3.	Numărul de reflux-episoade cu durată mai mare de 5 min	13,5	6	6,5
4.	Indicele de reflux, %	24,4	11,3	12

a celulelor parietale – ferment ce participă la transportul ionilor H<sup>+</sup> din celulele parietale în lumenul stomacului. Aceste preparate sunt mai efective decât H<sub>2</sub>-blocatorii. Din această grupă fac parte: omeprazolul, pantoprazolul, lansoprazolul, rabeprazolul. Omeprazolul se administrează în doză nictimerală de 10 mg pe noapte timp de 3 - 4 săptămâni. Rabeprazolul (pariet) se administrează în doză nictimerală de 10-20 mg timp de 4 - 8 săptămâni în funcție de gravitatea refluxesofagitei. Terapia îndelungată cu omeprazol se asociază cu riscul creșterii concentrației de gastrină și apariția hiperplaziilor nodulare ale celulelor argintofile, precum și a gastritei atrofice, anemiei hemolitice, nefritei interstițiale, malabsorbției, insuficienței hepatice.

Originea motorie a maladiei include necesitatea administrării agenților prokinetici (metaclopramid, cisaprid, motilium), a căror acțiune farmacologică este legată de ameliorarea peristalticii esofagului, majorarea motoricii regiunii antropilorice cu golirea conținutului gastric și creșterea tonusului sfîncterului esofagian inferior. Majoritatea specialiștilor dau preferință motiliumului (domperidon), prescris în doză de 0,25mg/kg în 3 - 4 prize cu 30-60 min înainte de mâncare și înainte de somn. Acest preparat nu pătrunde prin bariera hematoencefalică și este un antagonist specific al receptorilor dopaminici periferici. Pe parcursul terapiei cu motilium practic nu s-au constatat reacții extrapiramidale la copii. Acest preparat normalizează și procesul defecării. Motiliumul nu se administrează împreună cu preparatele antacide, deoarece pentru absorbție necesită un mediu acid. Preparatele anticolinergice de asemenea nivelează acțiunea motiliumului.<sup>197</sup> Date din literatura de specialitate indică la o eficacitate redusă a acestui preparat la copiii de vârstă mică.<sup>9, 17</sup>

Peristilul este un agonist al receptorilor serotoninici 5-HT<sub>4</sub>. Acțiunea prokinetică a preparatului se manifestă în stimularea motoricii tractului gastrointestinal datorită eliberării acetilcolinei în peretele intestinal. Mărește tonusul sfîncterului esofagian inferior, majorează amplituda contracțiilor treimii medii și inferioare ale esofagului. De asemenea mărește viteza de golire a stomacului și duodenului. Copiilor se indică în doză de 0,2mg/kg 3-4 ori pe zi. Cura de tratament este de 4-12 săptămâni. Pentru copiii de vârstă mică preparatul se prescrie sub formă de suspensie.

Cisapridul are o acțiune legată de creșterea eli-

berării fiziologice de acetilcolină în plexul mezenteric, îmbunătățind clearanceul esofagian și evacuarea gastrică, îmbunătățind totodată peristaltica intestinală.<sup>61, 77</sup> Utilizarea îndelungată a cisapridului poate cauza reacții adverse, printre care prelungirea intervalului QT și aritmiile cardiace, din care motiv nu se recomandă copiilor.<sup>73</sup>

Eritromicina este un antibiotic macrolid cu proprietăți prokinetice marcate, cu acțiune de stimulare a activității motorice a tractului gastrointestinal.<sup>33</sup> Se recomandă în pseudoobstrucțiile intestinale funcționale cronice,<sup>90</sup> dereglările de motilitate intestinală în perioada postoperatorie,<sup>134</sup> gastroparaze secundare diabetice,<sup>60</sup> după operațiile de vagotomie,<sup>57</sup> în boala de reflux gastroesofagian.<sup>104</sup> Autorii recomandă eritromicina în doză de 12,5mg/kg fiecare 6 ore timp de 14 zile.<sup>96</sup>

Prokineticele s-au dovedit a fi eficiente mai ales în esofagitele de gr. I (reflux gastroesofagian limitat la esofagul distal) și gr. II (reflux ce se extinde proximal până la carină, fără a interesa esofagul cervical).

În tratamentul bolii de reflux gastroesofagian la copii sunt utilizate preparatele antacide. Mecanismul de acțiune al acestor remedii este legat de neutralizarea acidului clorhidric, inactivarea pepsinei, absorbția acizilor biliari și lizolecitinei. Preparatele antacide au și acțiune citoprotectivă, îmbunătățesc clearanceul esofagian și contribuie la mărirea tonusului sfîncterului esofagian inferior. Din această grupă fac parte maaloxul, fosfolugelul, gactalul, reniul, smecta.

În refluxul gastroesofagian pot fi folosite și unele substanțe cu acțiune reparatorie cum ar fi uleiul de măcieș și cătină-albă.<sup>59</sup> Dintre preparatele medicamentoase cu acțiune reparatorie asupra mucoaselor tractului digestiv fac parte dalarginul (analog sintetic al encefalinelor), mizoprostolul (analog sintetic al prostaglandinei E<sub>1</sub>), venterul (sucralfat). Mizoprostolul s-a dovedit a fi util în tratamentul refluxesofagitei de gradele I - II în doză de 20mg, 4 ori în zi. Venterul se folosește în doză de 1g 4 ori pe zi, între mese.

În ultimul timp, în pofida părerilor controversate, a fost constatat un paralelism între frecvența sporită a depistării *Helicobacter pylori* în mucoasa zonei de trecere între stomac și esofag la bolnavii cu boala de reflux gastroesofagian și complicațiile preneoplastice, inclusiv la copii. Acest fapt confirmă necesitatea includerii terapiei antihelicobacteriene în complexul de tratament al bolii de reflux gastroesofagian în caz



de depistare a acestui microorganism în stomac sau în mucoasa zonei de trecere.<sup>169</sup>

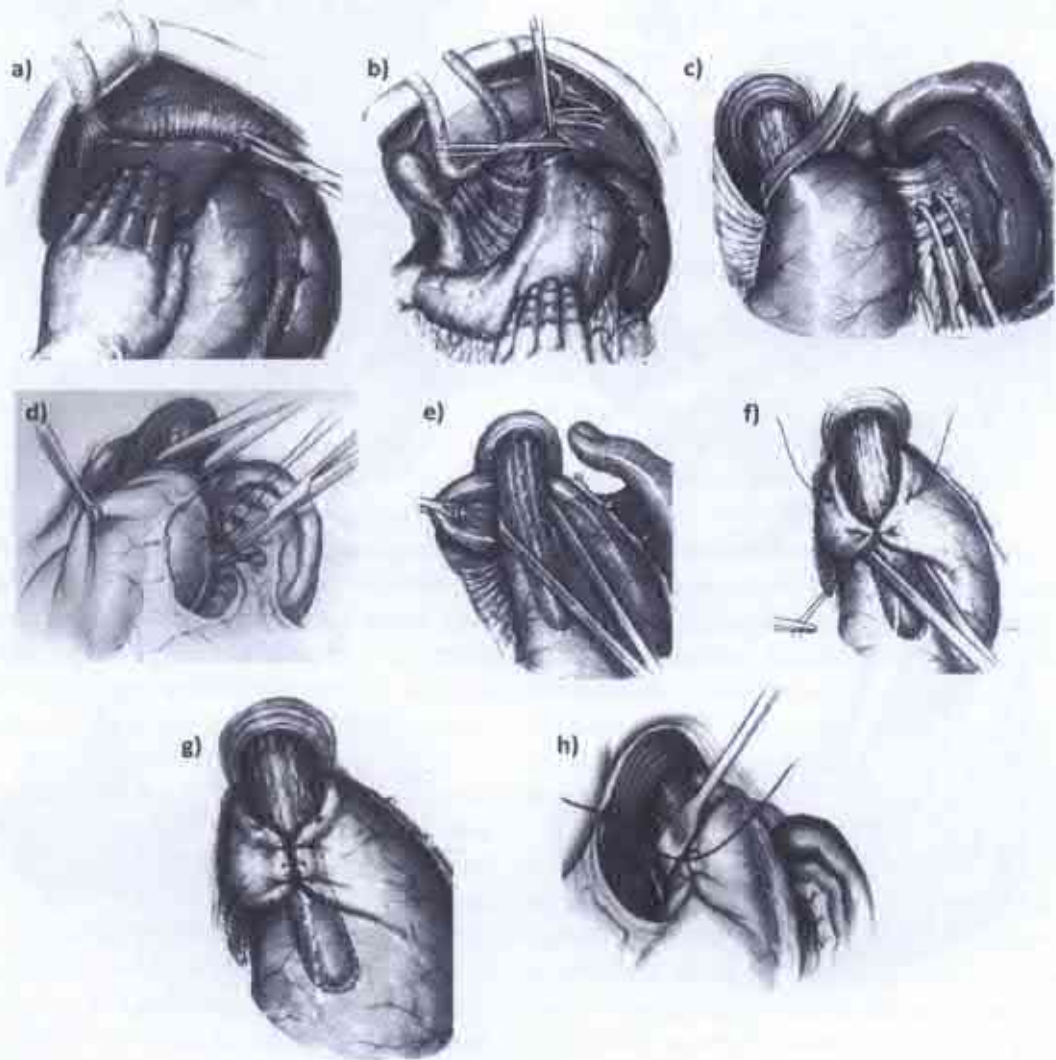
Utilizarea acestor grupe de preparate permite de a obține rezultate bune în tratamentul bolii de reflux gastroesofagian în 80% din cazuri, ineficiența tratamentului conservativ determinând necesitatea intervenției chirurgicale.<sup>3, 123, 140, 143</sup>

Indicațiile absolute pentru tratament chirurgical sunt: episoade de apnoe, pneumonia trenantă sau recidivantă, iar indicații relative: pseudocrupul, sindromul pseudoastmatic, tusea nocturnă pronunțată,

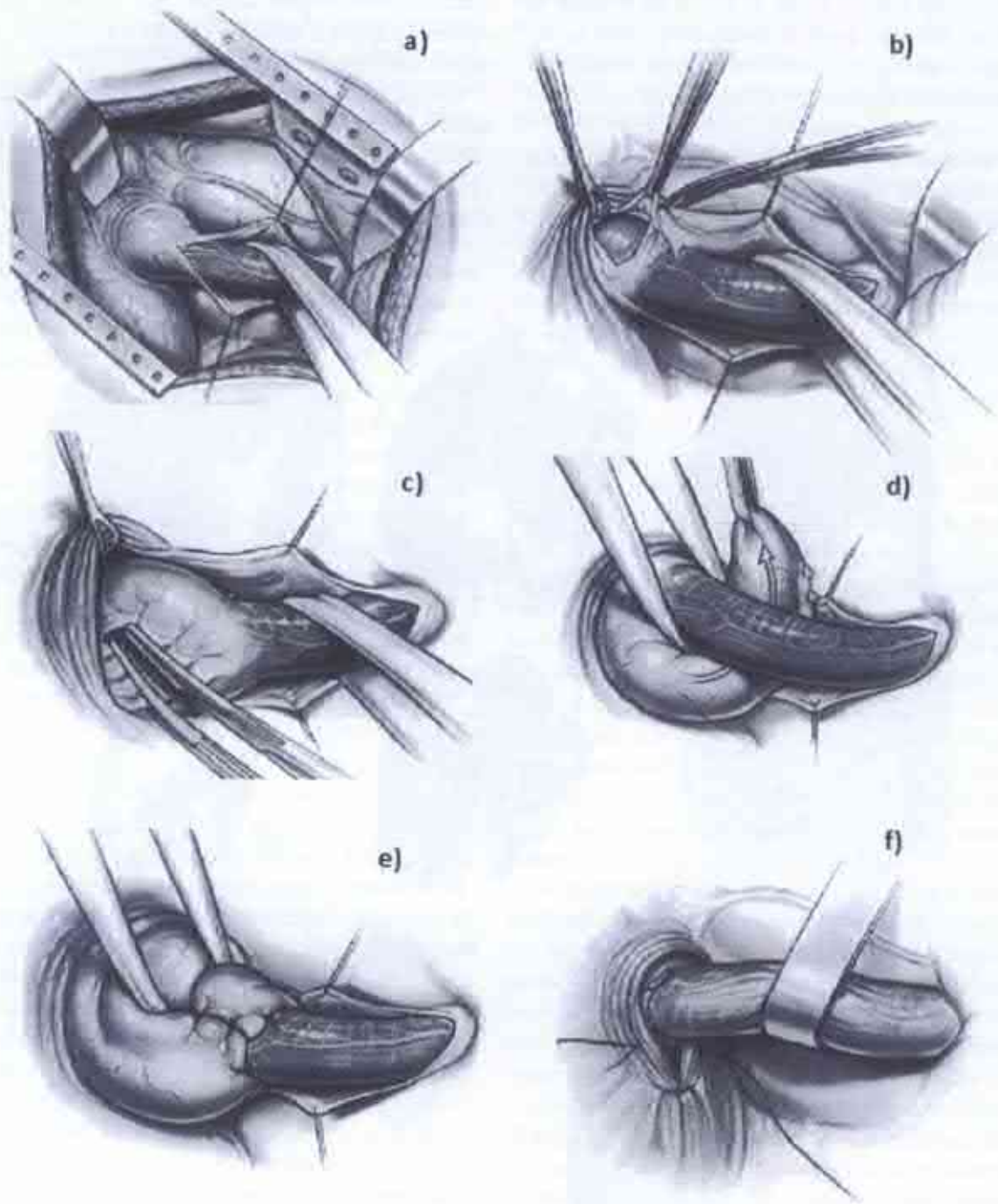
episoade de dispnee, voma cronică.

Intervenția chirurgicală are ca scop corecția insuficienței cardiace prin: accentuarea unghiului Hiss, creșterea porțiunii intraabdominale a esofagului, întârzierea zonei intercardiale.

Operația de elecție în refluxul gastroesofagian rămâne tehnica de fundoplicație descrisă de Nissen (1959), care poate fi realizată transabdominal (fig. 12.1) sau transtoracic prin toracotomie lateroposteroară stângă (fig. 12.2).<sup>121, 130, 180</sup>



**Fig. 12.1.** Prezentarea schematică a principalelor etape ale procedurii antireflux Nissen realizat transabdominal (după Ellis F.H., 1997): a - mobilizarea lobului stâng a ficatului; b - expunerea hiatului esofagian, care permite reducerea herniei hiatale, incizia membranei frenoesofagiene; c - mobilizarea sectorului abdominal al esofagului, ligaturarea vaselor gastrice scurte; d - ligaturarea arterei gastrice posterioare ce pornește de la artera splenică; e - introducerea sondei gastrice, modelarea manșonului gastric în jurul esofagului; f, g - fixarea manșonului gastric prin suturi neabsorbabile seromusculare; h - apropierea piciorușelor prin aplicarea suturilor neabsorbabile.



**Fig.12.2.** *Prezentarea schematică a principalelor etape ale procedurii antireflux Nissen realizat transtoracic (după Ellis E.H., 1997): a - mobilizarea esofagului distal, care se ia pe dren; b - incizia pleurei și peritoneului regiunii esogastrice pentru a permite accesul în cavitatea peritoneală și la fundul stomacului; c - mobilizarea fundului stomacului, ligaturarea vaselor gastrice scurte și a arterei gastrice posterioare; d - modelarea manșonului gastric în jurul esofagului distal; e - fixarea manșonului gastric prin suturi neabsorbabile seromusculare cu reîntoarcere în cavitatea abdominală; f - îngustarea orificiului hiatal prin apropierea pectorușelor cu aplicarea suturilor neabsorbabile.*

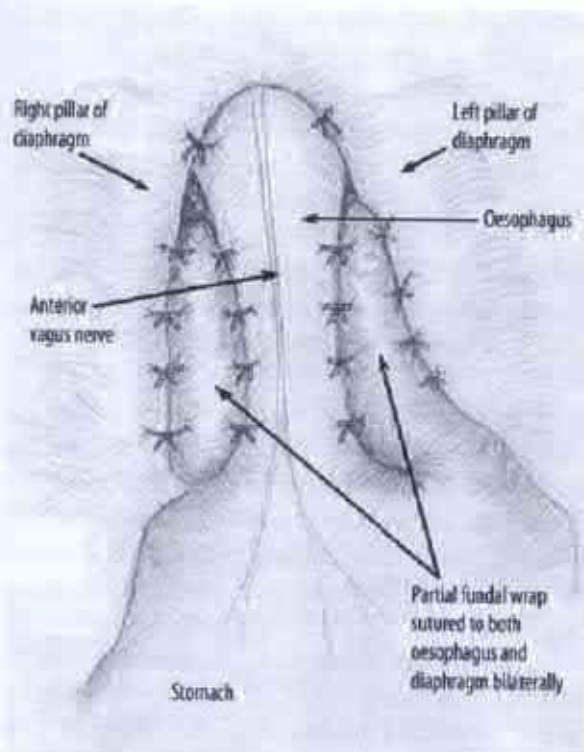


Fig.12.3. Fundoplicăție parțială la 270 grade – procedeeul Toupet (după Attwood S.E.A., Lewis C.J., 2005).

Operația constă în înfășurarea tuberozității gastrice cu un manșon la 360 grade în jurul porțiunii abdominale a esofagului. Procedura se realizează după ligaturarea și secționarea vaselor scurte proximale, fixându-se în această poziție prin câteva puncte de suturi separate extramucoase. În varianta Nissen-Rossetti vasele scurte proximale nu sunt ligaturate.<sup>28, 50</sup>

Unii autori, în anumite cazuri de reflux gastroesofagian, preferă procedeeul antireflux Toupet, care constă în înfășurarea tuberozității gastrice cu manșon la 270 grade.<sup>150</sup> A. Toupet (1963) a propus acest procedeeu antireflux în operația de miotomie efectuată în acalazia esofagului.

În literatura de specialitate sunt descrise fundoplicăția parțială anterioară la 120 grade (procedeeul Watson) și fundoplicăția parțială anterioară la 210-270 grade (procedeeul Thal).<sup>121, 147, 149</sup>

Dezvoltarea tehnicii miniinvasive permite de a efectua operația Nissen prin metoda laparoscopică nu numai la adulți, dar și la copii.<sup>123, 141, 191</sup>

Deși frecvența complicațiilor intra- și postoperatorii este mică, inclusiv și în operațiile laparoscopice

de fundoplicăție,<sup>181</sup> în literatura de specialitate sunt descrise un șir de complicații ale chirurgiei antireflux:<sup>27</sup> perforația intraoperatorie a esofagului sau stomacului, hemoragie, traumarea intraoperatorie a splinei, pareză gastrointestinală de lungă durată, obstrucția aderențială intestinală, enterocolita necrotică, vome, dumping sindrom, complicații septice, complicații respiratorii, pseudoobstrucția esofagiană, enterocolita necrotică etc.

Atât operațiile clasice, cât și operațiile de fundoplicăție laparoscopică permit de a obține rezultate bune în 95% din cazuri. Totodată, avantajul operațiilor laparoscopice se remarcă prin posibilitatea de a fi efectuate la copii indiferent de vârstă și greutate, în cazurile unor anomalii ale zonei esogastrice sau în cazurile cu malformații asociate din partea altor organe.<sup>181</sup>

## 12.2. ESOFAGUL BARRETT

Sub noțiunea de "esofag Barrett" se subînțelege o stare patologică în care are loc substituirea epiteliului mucoasei esofagului cu epiteliu înalt specializat de tip gastric sau intestinal ca rezultat al acțiunii factorilor nocivi în caz de reflux gastroesofagian și de reflux acid.<sup>92, 137, 160</sup>

Esofagul Barrett la copiii cu reflux gastroesofagian este constatat în 2,5 - 13% din cazuri.<sup>160</sup> Conform statisticelor contemporane, anume refluxul gastroesofagian și esofagul Barrett sunt principalii factori de risc în dezvoltarea adenocarcinomului de esofag, frecvența acestei tumori fiind în creștere.<sup>71, 100</sup> Riscul de dezvoltarea a neoplaziilor la bolnavii cu esofag Barrett este de 0,2-2,9%.<sup>39, 126</sup>

În a. 1950 chirurgul Norman Rupert Barrett descria un sindrom ce includea hernie hiatală, ulcer peptic esofagian și modificări focare ale mucoasei regiunii distale a esofagului. Autorul considera că modificările depistate sunt rezultatul unei malformații a esofagului pe care a numit-o "esofag scurt congenital", ulterior renunțând la această presupunere și introducând noțiunea de "esofag acoperit cu epiteliu cilindric".<sup>137, 160</sup>

Această stare patologică a fost identificată cu câțiva ani mai devreme de L.E.Rector și M.L.Connerley (1941), care au descris cazuri de mucoasă gastrică aberantă în esofag descoperite la necropsii.<sup>111</sup> Termenul de "esofag Barrett" a fost propus de P.Allison

și A. Jonstone (1953), care au demonstrat că musculatura și sursa arterială sunt tipic esofagiene, segmentul nu are înveliș peritoneal și dedesubtul mucoasei columnare pot exista glande esofagiene.<sup>4</sup> Deși esofagul Barrett este specific adulților, această stare patologică se întâlnește și la copii.<sup>160, 181</sup> În literatura de specialitate sunt descrise cazuri unice de esofag Barrett la copii de vârstă fragedă și nou-născuți.<sup>97, 113</sup> Unii autori fac legătură între retardul mintal la copii și dezvoltarea esofagului Barrett.<sup>100</sup>

D. Levine și coaut. au descris principiile contemporane ce caracterizează esofagul Barrett.<sup>160</sup>

- diagnosticul de esofag Barrett nu prezintă îndoieli în cazul depistării în esofag a epiteliului cilindric specializat caracteristic intestinului subțire;

- metaplazia de tip cardinal pe o lungime mai mare de 2 cm de la joncțiunea esogastrică se consideră o stare predecesorie esofagului Barrett;

- în caz de depistare a metaplaziei de tip fundal, diagnosticul de esofag Barrett nu se pune.

Bremner (1970) a sugerat ideea că esofagul Barrett apare sub acțiunea directă a refluxatului prin substituția epiteliului pavimentos ca răspuns reparator datorită regenerării epiteliale mult mai rapide a ulcerăției cu epitelium columnar. Motivul apariției celulelor caliciforme în acest context rămâne incert. Geneza dintr-o celulă multipotențială a epiteliului cardinal este controversată, întrucât esofagul Barrett se poate dezvolta și la mult timp după o gastrectomie totală.

**Anatomia patologică.** Morfopatologic, conform clasificării propuse de A. Paull (1976), se deosebesc 3 forme de esofag Barrett (fig. 12.5):<sup>160</sup>

1) metaplazie de tip fundic – în regiunea distală a esofagului se depistează celule principale și parietale caracteristice regiunii fundice a stomacului (caracter

discret atrofic, cu celule parietale și principale, capabile de secreție redusă de HCl și pepsină);

2) metaplazie gastrică de tip joncțional – în regiunea distală a esofagului se depistează epiteliul gastric cardinal, aspect foveolar, cu glande caracteristice regiunii pilorice a stomacului;

3) metaplazie intestinală cu epitelium specializat cilindric – în regiunea distală a esofagului se depistează epitelium ce amintește de epiteliul intestinului subțire, ce conține glande mucoase, celule caliciforme.

În funcție de lungimea zonei de metaplazie, se disting două forme ale esofagului Barrett: a) esofag Barrett scurt (zona de metaplazie epitelială are o lungime de până la 3 cm deasupra joncțiunii esogastrice; b) esofag Barrett lung (zona de metaplazie epitelială înalt diferențiată depășește 3 cm deasupra joncțiunii esogastrice).<sup>11, 137</sup>

La majoritatea bolnavilor se întâlnește o combinație din mai multe tipuri de metaplazie. În unele cazuri, metaplazia intestinală poate fi întâlnită și în stomac,<sup>138, 160</sup> fiind indusă de o gastrită cronică provocată de *H. pylori*.<sup>27</sup> În același timp, la bolnavii cu esofag Barrett deseori concomitent se depistează și gastrită provocată de *H. pylori*. În aceste cazuri, testarea la *H. pylori* nu este un test veritabil în diagnosticul diferențial al esofagului Barrett scurt cu metaplazia intestinală a cardiei gastrice.<sup>32</sup> Diagnosticul diferențial al metaplaziei intestinale a zonei de trecere între esofagul Barrett scurt și metaplazia intestinală gastrică are o importanță mare, deoarece riscul dezvoltării proceselor neoplastice este mai mare în cazul esofagului Barrett,<sup>32</sup> în acest scop fiind propuși o serie de biomarkeri histochimici și imunologici.<sup>34-42</sup>



Fig. 12.5. Examen histologic (după Flejou J.F.). Tipurile de metaplazie a mucoasei esofagiene în esofagul Barrett: A – metaplazie gastrică de tip fundic; B – metaplazie gastrică de tip joncțional; C – metaplazie intestinală.

Conform unor date, frecvența dezvoltării displaziei și adenocarcinomului în cazurile de esofag Barrett este de 33%.<sup>54, 135</sup>

**Etiopatogenia.** Mecanismele moleculare de transformare a epitelului pavimentos esofagial în epiteliu înalt specializat intestinal metaplaziat nu sunt cunoscute, suspectându-se rolul patogenetic al genelor Cdx, care participă la diferențierea celulelor epiteliale intestinale.<sup>92, 105, 133</sup>

Esofagul Barrett se dezvoltă ca rezultat al acțiunii factorilor nocivi ai sucului gastric asupra epitelului mucoase, esofagului în caz de reflux gastroesofagian. De asemenea s-a constatat că refluxul duodenogastrol ocupă un loc determinant în patogeneza acestei maladii.<sup>71, 48, 93, 161</sup>

Este în vigoare și teoria de predispunere ereditară a esofagului Barrett, unii autori descriind câteva generații ai unei familii ce suferau de această maladie.<sup>160</sup>

Esofagul Barrett se întâlnește rar la rasa neagră și la originari din Asia,<sup>137</sup> 75% din cazurile de esofag Barrett fiind înregistrate la rasa europeană, în special la populația de sex masculin din țările caucaziene.<sup>160</sup>

*Factorii de predispunere la dezvoltarea esofagului Barrett sunt:*<sup>160</sup>

- atrezia esofagului – copiii operați în caz de atrezie a esofagului fac parte din grupul de risc (dereglarea peristalticii și dezvoltarea refluxului gastroesofagian, prezența epitelului aberant în esofag, dezvoltarea herniei hiatale);

- dereglarea funcției sistemului nervos central – paralizia centrală infantilă, fenilcetonuria, sindromul Down, hidrocefalia, meningita etc. (dereglarea motoriciei esofagiene, micșorarea clearancelui esofagului, disfuncția sfîncterului inferior al esofagului etc.);

- afecțiuni bronhopulmonare cronice (îndeosebi copiii ce suferă de mucoviscidoză) – tusea cronică, presiunea intratoracică negativă, presiunea intra-abdominală înaltă, dereglarea funcției sfîncterului inferior al esofagului, factori ce pot favoriza dezvoltarea refluxului gastroesofagian;

- chimioterapia – esofagul Barrett deseori poate fi depistat la copiii ce au primit citostatice în caz de leucoze;

- plastia esofagului – esofagul Barrett se depistea la copiii ce au suportat operații de plastie a esofagului cu tub gastric.

**Tabloul clinic și diagnosticul.** Tabloul clinic al esofagului Barrett practic nu diferă de simptomato-

logia refluxului gastroesofagian: pirozis, dureri retrosternale, regurgitații, vomă, hemoragii, disfagie, dereglări respiratorii etc. Simptome patognomice pentru această afecțiune nu sunt. Intensitatea pirozisului și a regurgitațiilor nu corelează cu cea a fenomenului de reflux. Pirozismul poate dispărea pe parcursul evoluției clinice îndelungate a refluxului gastroesofagian și poate fi nesemnificativ, ca urmare a sensibilității reduse a mucoasei la prezența regurgitației sau compoziției diferite a acestuia. Componenta biliopancreatică din regurgitat oferă o falsă securitate bolnavilor prin lipsa durerii, care este în special legată de refluxul peptic. Unii bolnavi pot fi asimptomatici până la momentul instalării complicațiilor. Disfagia prin stenoză poate fi primul semn de boală, dar ea se poate instala chiar în lipsa obstacolului prin deficitul motilității esofagiene, caz în care poate fi asociată simptomatologiei pulmonare (prin aspirație cronică a regurgitatului). Rareori simptomatologia poate fi zgomotoasă ca urmare a ulcerului Barrett.

*Complicațiile esofagului Barrett:*

- ulcere esofagiene cu sau fără perforație, cu sau fără penetrarea organelor învecinate;

- stenoza esofagului;

- malignizare cu dezvoltarea adenocarcinomului.

Una din cele mai efective metode de diagnostic este cea endoscopică (fig. 12.6), care permite vizualizarea modificărilor de pe suprafața mucoasei esofagului (esofagita, eroziuni, ulcere, stricturi, malignizarea esofagului) și a stomacului, gradul de afectare. Constatarea unui aspect endoscopic de esofag Barrett obligă la recoltarea de biopsii multiple, etajate, pentru confirmarea biptică a maladii și pentru excluderea sau stabilirea malignității.<sup>25, 148, 151</sup>

Conform rezultatelor unor studii aprofundate, metoda endoscopică la copii nu întotdeauna oferă rezultatele scontate. De exemplu, Baraev C-X.M. et al.(2005) au constatat semne endoscopice caracteristice esofagului Barrett numai în 11,8% din numărul total de copii cu această maladie stabilită la examenul morfopatologic. Autorii explică această necorespondență prin imperfecțiunea tehnicii și prin faptul că la copii se întâlnește mai frecvent forma mozaică a bolii. De asemenea, perioada de evoluție a refluxului gastroesofagian la copii nu este atât de lungă ca la adulți, din care motiv semnele endoscopice nu întotdeauna sunt destul de pronunțate. În acest context, autorii recomandă examenul scintigrafic în diagnosticul esofagului Barrett (fig. 12.7) la copii.

Autorii atenționează:<sup>161</sup>

- indicele de acumulare a radiofarmaceuticului în zona distală mai mult de 25% comparativ cu indicele de acumulare a radiofarmaceuticului în stomac poate indica la metaplazie sau ectopie a epiteliului gastric în esofag;

- metoda scintigrafică nu poate concretiza tipul de metaplazie gastrică;

- metoda scintigrafică nu este eficientă în cazurile de metaplazie intestinală;

- în combinație cu metoda endoscopică și examenul morfopatologic permite un diagnostic mai calitativ al esofagului Barrett.

Ultrasonografia endoscopică este o metodă informativă de diagnostic în cazurile de malignizare a esofagului Barrett. Metoda permite aprecierea nivelului, profunzimii și răspândirii neoplaziei.<sup>75</sup>

**Tratamentul.** Tratamentul complex al copiilor cu esofag Barrett include atât metode conservative, cât și chirurgicale.

Tratamentul conservativ include toate principiile de tratament al bolii de reflux gastroesofagian.<sup>16</sup> În majoritatea cazurilor tratamentul conservativ este combinat cu intervenția chirurgicală.<sup>57</sup> Operațiile antireflux (operația Nissen) permit de a obține un efect clinic bun în 77% din cazuri, cu toate că nu influențează regresia esofagului Barrett.<sup>160, 161</sup>



Fig. 12.6. Tabloul endoscopic (după Pазумовский А.Ю. et al., 2005) – zona de metaplazie a mucoasei esofagiene (delimitată cu linie punctată).

Ținând cont de riscul malignizării esofagului Barrett, unii autori efectuează operațiile de rezecție a esofagului cu plastii unimomentane.

Indicații absolute în operațiile de rezecție în caz de esofag Barrett (după N.Altorki et al) sunt:<sup>161</sup>

- ulcer esofagian profund;
- grad major de displazie;

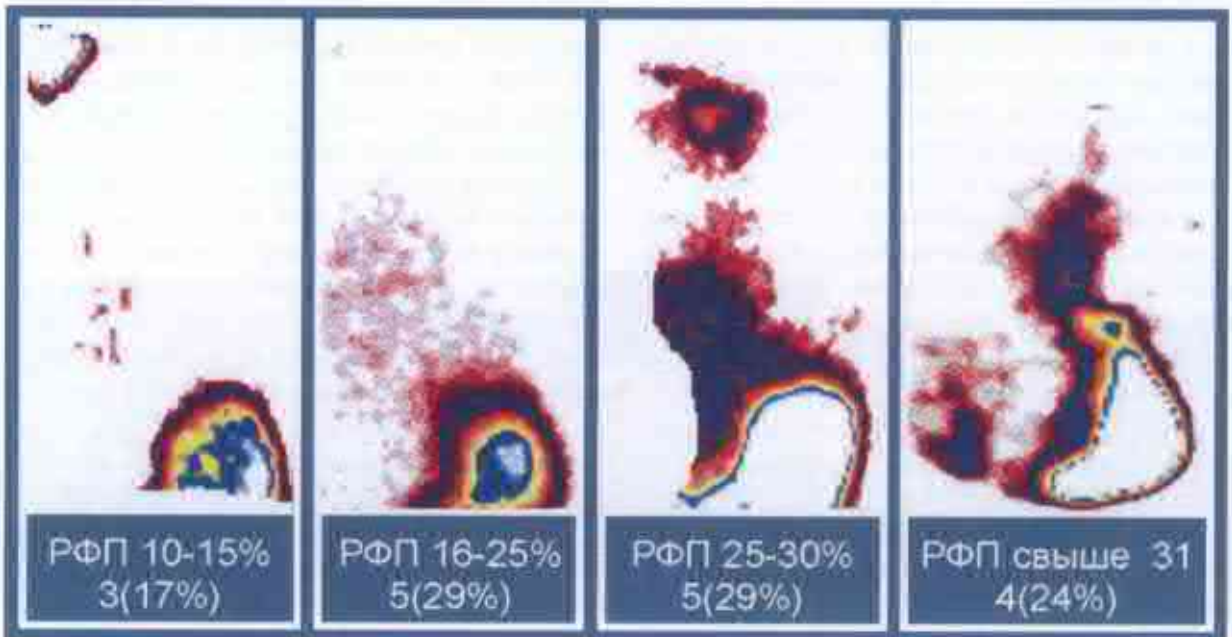


Fig.12.7. Rezultatele examenului scintigrafic efectuat la copiii cu esofag Barrett (după Бамбаев С.Х.М. et al., 2005).

- suspexie sau semne de malignizare;
- insuccesul operațiilor antireflux.

Indicații relative:

- stricturi peptice ce nu pot fi corectate prin bujare.

O metodă alternativă celei chirurgicale este terapia endoscopică de ablație a țesutului metaplaziat cu utilizarea argonului, laserului, electrocoagulării multipolare, terapiei fotodinamice etc. Această metodă este bazată pe utilizarea energiei termice sau fotochimice la înlăturarea epiteliului metaplaziat.<sup>124, 146</sup> Concomitent se indică tratament antireflux. În unele cazuri nu este posibilă înlăturarea radicală a epiteliului metaplaziat, care ulterior poate fi „ascuns” de epiteliul normal, persistând riscul cancerogenetic.<sup>47</sup>

Metoda endoscopică de rezecție este descrisă ca fiind utilă în cazurile de esofag Barrett complicat, cu semne de displazie sau malignizare.<sup>24, 102, 136</sup>

### 12.3. STENOZA PEPTICĂ A ESOFAGULUI

Stenoza peptică este una din cele mai grave complicații a evoluției bolii de reflux gastroesofagian ce se manifestă prin îngustarea lumenului esofagului. Stenoza peptică a esofagului se întâlnește cu o frecvență de 2 - 16% din numărul total de copii ce suferă de reflux gastroesofagian.<sup>11, 114, 189, 203</sup>

**Etiopatogenie.** Principala condiție pentru dezvoltarea stenozei peptice de esofag este prezența refluxului gastroesofagian patologic,<sup>166, 182, 188</sup> pentru afectarea esofagului fiind necesar contactul între mucoasa esofagului și conținutul gastric acid, care va dezvolta refluxesofagită sau stenoza peptică de esofag, ambele stări patologice având mecanisme identice, cu excepția contactului de durată mai lungă în cazul stenozei peptice.<sup>78, 94, 156, 182</sup> Există date care confirmă rolul refluxului bazic în dezvoltarea stenozei peptice de esofag, fiind constatat că conținutul acid al stomacului în combinație cu acizii biliari au o acțiune lezantă destul de pronunțată asupra mucoasei esofagului.<sup>103, 182</sup> O importanță mare în dezvoltarea stenozei peptice de esofag o are staza atât în esofag, cât și în stomac, care se dezvoltă pe fondul esofagitei de reflux.<sup>113, 156</sup>

Conform unor statistici, în mai mult de jumătate din cazurile de stenoză peptică de esofag se depistează esofagul Barrett, ce indică la rolul metaplaziei

epiteliale în dezvoltarea acestei complicații sau a recidivelor bolii.<sup>68, 159, 193</sup>

În fazele incipiente de dezvoltare a esofagitei de reflux stenozante, îngustarea esofagului este determinată de edem și spasmul mușchilor esofagieni. Această fază supusă unui tratament adecvat este reversibilă. Modificările morfopatologice ale celulelor au un caracter inflamator. Refluxul permanent al conținutului acid cauzează dezvoltarea ulcerelor profunde, confluențe. Are loc lezarea stratului muscular și aparatului nervos al esofagului cu dezvoltarea fibrozei. Fibroza tunicii musculare a esofagului reprezintă un component al proceselor de reparație din contul acumulării colagenului de tip I, care participă la formarea țesutului cicatricial, care ulterior va determina dezvoltarea îngustării lumenului esofagian.<sup>144</sup>

În majoritatea cazurilor, stenozele peptice sunt localizate în regiunile distale ale esofagului supuse expoziției conținutului gastric.<sup>156, 203</sup> La copiii cu esofagul Barrett stenozele peptice pot fi localizate la un nivel mai înalt comparativ cu zona de trecere esogastrică. În acest context, unii autori, sistematizând stenozele peptice din punct de vedere topografic, deosebesc stenoze peptice înalte și terminale. Din punct de vedere evolutiv, stenozele peptice pot fi:<sup>31</sup>

a) evolutive, floride (proximal de stenoză persistă fenomene de esofagită ulcerativă cu potențial stenozant secundar;

b) cicatriciale, „fixe” (proximal de stenoză, epiteliu pavimentos este mai mult sau mai puțin iritat).

**Tabloul clinic și diagnosticul.** La copiii mici tabloul clinic este caracterizat de o simptomatologie săracă, semnele de bază fiind disfagia și scăderea ponderală.<sup>156, 203</sup> La copiii mai mari apar dureri epigastrice sau retrosternale. Deseori la acești copii este depistată anemia și afecțiuni bronhopulmonare în urma aspirației.<sup>192</sup>

Examenul radiologic cu contrastarea esofagului (fig. 12.8) permite de a determina localizarea, diametrul, lungimea zonei stenotice.<sup>182</sup>

Conform unor rezultate, în mai mult de 50% din cazurile de stenoză peptică de esofag reflux gastroesofagian nu este depistat prin această metodă. Examenul endoscopic permite de a aprecia gravitatea esofagitei de reflux, caracterul și localizarea stenozei esofagiene, diagnosticul herniei hiatale. Metoda este completată cu biopsia esofagului, care permite un diagnostic diferențial în-

tre procesul inflamator și cicatricial.<sup>196</sup> În ultimul timp, unii autori folosesc metoda ultrasonografică endoscopică cu scop de a aprecia caracterul stenozei esofagiene.<sup>99</sup>

În diagnosticul dereglărilor motorice ale esofagului rolul de bază revine manometriei. Gravitatea și caracterul refluxului gastroesofagian este apreciat prin pH-monitoringul nictimeral. Această metodă permite de a aprecia și eficacitatea tratamentului antireflux aplicat.

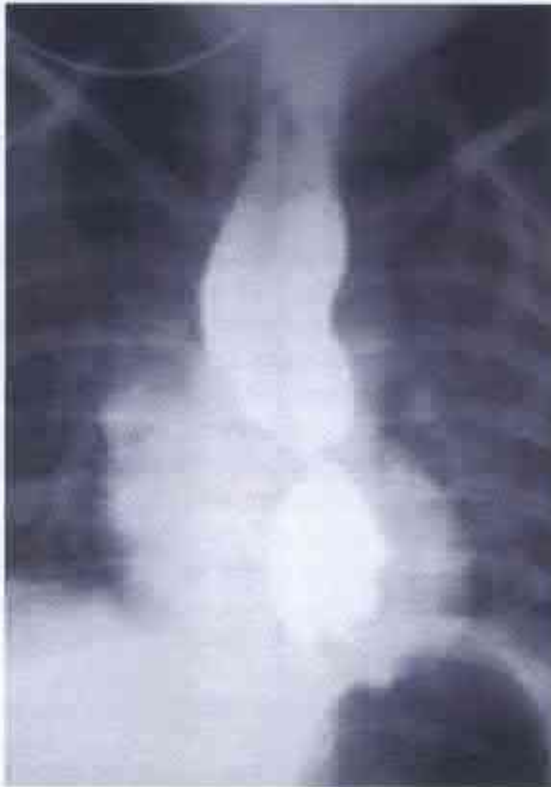
Prezintă interes metoda scintigrafică de diagnostic cu administrarea intravenoasă a radiofarmaceuticului. Această metodă permite de a depista nu numai zonele de epiteliu metaplaziat, dar și prezența stenozele peptice ale esofagului (fig. 12.9).<sup>101</sup>

**Tratamentul.** Tratamentul copiilor cu stenoză peptică de esofag este o problemă destul de complicată și constă din tratamentul medicamentos, lichidarea stenozei și tratamentul refluxului gastroesofagian patologic.<sup>94, 102</sup>

Cu scop de a lichida stenoza peptică sunt folosite mai multe metode de dilatare 1) bujiraj cu bujiraj termoplastic (bujare "oarbă", pe fir, pe strună etc.); 2) metoda de dilatare cu balon. Metodele de dilatare pot fi folosite până și după intervenția chirurgicală.

Bujirajul stenozei peptice pe fir este destul de răspândit la copii. Este o metodă relativ nepericuloasă în privința perforării esofagului. Neajunsul metodei constă în necesitatea aplicării gastrostomei. Bujirajul pe strună nu necesită bujuri radiocontrastate și aplicarea gastrostomei. Actualmente această metodă se folosește sub control endoscopic. Metoda este utilă mai ales în stenozele rigide.<sup>196</sup>

Dilatarea cu balon este o metodă puțin traumatică. În unele cazuri poate fi completată cu electroincizia endoscopică a stenozei. Metoda se efectuează sub narcoză, utilizând balonodilatatoare speciale, instalate în zona stenozei implute treptat cu substanță de contrast.<sup>177, 182</sup>



**Fig.12.8.** Radiografie toracică cu contrastarea esofagului cu bariu (după A.Ю.Пазымо́цкий și colab., 2005). Stenoză peptică a esofagului.

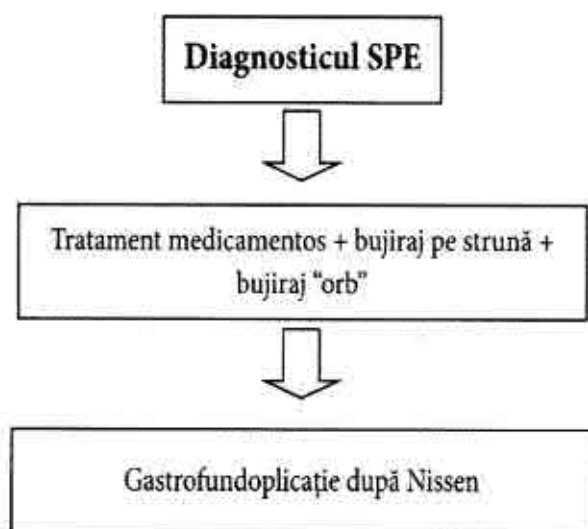


**Fig.12.9.** Examen scintigrafic al esofagului cu administrarea intravenoasă a radiofarmaceuticului Tc-99m (Eluat). Stenoză peptică de esofag la un copil de 6 ani (după Bamaea C-X.M., 2005).



Perforarea esofagului este cea mai gravă complicație a metodelor de dilatare la copii, frecvența acestei complicații oscilând între 0,9 - 10%.<sup>78, 87, 182</sup>

Dintre operațiile antireflux cel mai răspândit este procedeul Nissen. Combinarea acestei operații cu bujirajul postoperator permite de a obține rezultate bune în 78 - 94%.<sup>78, 116</sup> Bujirajul postoperator se poate solda cu unele complicații: recidivele refluxului gastroesofagian și a stenozei peptice cauzate de desfacerea manșonului.<sup>156, 177</sup> În acest context, Разумовский А.Ю. et al. (2005) propun o tactică de tratament bazată pe dilatarea preoperatorie combinată cu terapia medicamentoasă antireflux, apoi efectuarea tratamentului chirurgical (vezi schema).<sup>182</sup>



Un loc aparte în tratamentul stenozelor peptice de esofag îl ocupă operațiile de rezecție și reconstrucție a esofagului. Aceste operații sunt efectuate la pacienții cu modificări ireversibile ale esofagului. Indicațiile de bază pentru operațiile de rezecție și reconstrucție ale esofagului sunt:

- imposibilitatea dilatării stenozei esofagiene;
- recidivele dezvoltate rapid după tratament;
- segmentul stenozat lung;
- cazurile de stenoză peptică combinate cu metaplazia epitelială a esofagului;
- ineficiența tratamentului medico-chirurgical aplicat.

În unele cazuri apare necesitatea nu numai în rezecția zonei stenozate, dar și în extirparea esofagului cu colo-esofagoplastie unimomentană.<sup>182</sup>

## 12.4. ARSURILE ESOFAGIENE

Arsurile chimice ale esofagului sunt clasate printre primele locuri în patologia esofagului la copii, manifestându-se clinic variat de la simptome neînsemnate până la rezultate fatale, totodată dezvoltând una din cele mai grave complicații cum este strictura de esofag care se dezvoltă după esofagită.<sup>58, 162</sup> Ingestia accidentală a substanțelor corozive la copii este o problemă răspândită în lume.<sup>1, 15, 51</sup>

Arsurile esofagului în perioada copilăriei sunt legate de folosirea perorală a diferitor agenți chimici. Perioada critică este vârsta de 1 - 5 ani, legată de particularitățile psihoemoționale ale copilului. Anume acestei perioade îi revin circa 80% din cazurile de arsuri chimice ale esofagului la copii. Complicațiile după arsurile chimice ale esofagului la copii se întâlnesc cu o frecvență de 4-30%, indicele letalității constituind 2 - 15%.<sup>185</sup>

În ultimii ani au apărut anumite schimbări referitor la agentul cauzal al arsurilor esofagiene: dacă altă dată predominau arsurile grave cauzate de soda caustică, actualmente predomină arsurile cu esență de acid acetic, acesta fiind inclus în substanțele cu acțiune agresivă alături de lichidul din acumulator, acizii minerali etc. Din substanțele cu o mai mică agresiune fac parte cristalele de  $KMnO_4$ , perhidrolul, soluțiile concentrate de iod.

Gravitatea arsurilor esofagiene chimice depinde de câțiva factori: concentrația și pH-ul substanței corozive; cantitatea ingerată, durata contactului între substanța chimică și țesuturi, cât de plin este stomacul la momentul ingestiei substanței chimice etc.<sup>89, 117</sup>

Arsurile termice cauzate de ingerarea hranei sau a unor lichide fierbinți se întâlnesc rar, arsurile fiind localizate în cavitatea bucală, iar arsurile esofagului fiind comparativ superficiale.

În baza datelor morfopatologice și endoscopice sunt descrise 3 grade ale arsurilor esofagului:<sup>28, 49</sup>

- *gradul I* – edem și congestia mucoasei esofagului (esofagită descuamativă), epitelizarea suprafeței de arsură sfârșindu-se la a 7 - 8-a zi de la traumă;

- *gradul II* – eroziuni și ulceratii superficiale, uneori circulare, localizate, cu false membrane pe suprafață, înconjurate de edem și congestie, modificările necrotice în stratul muscular lipsind; rezolvarea procesului are loc în 1,5 - 3 săptămâni cu

epitelizarea totală sau cu formarea unor aderențe fine ce nu provoacă stricturi; unii autori deosebesc gr.IIA (ulcerații superficiale) și gr.IIB (ulcerații profunde);

- *gradul III* – afectarea tuturor straturilor anatomice ale peretelui esofagului cu persistența necrozei lor, edem al țesuturilor paraesofagale; rezolvarea procesului decurge cu formare de aderențe și stenoza lumenului esofagului; unii autori disting gr.IIIA (sectoare aparte de necroză) și gr.IIIB (necroză răspândită a peretelui esofagului).

**Tabloul clinic** în arsurile esofagiene depinde de gravitatea afectării și faza procesului de combustie a esofagului. În arsurile cu substanțe acide profunzimea afectării peretelui esofagului este comparativ mai mică decât în arsurile bazice, deoarece acizii, neutralizând bazele țesuturilor, provoacă coagularea proteinelor. Acțiunea substanțelor bazice asupra țesuturilor provoacă necroză profundă colicuațională.<sup>1, 36, 158</sup> Unii autori indică la predominarea arsurilor bazice ale esofagului la copii.<sup>1, 18, 154</sup>

În perioada acută bolnavii acuză: disfagie, febră, dureri pronunțate retrosternale, neliniște, eliminări abundente de salivă.<sup>36, 185</sup> Dereglările respiratorii (stridor, dispnee mixtă), uneori foarte grave sunt cauzate de edemul laringelui și spațiului subligamentar ca rezultat al pătrunderii agentului chimic în căile respiratorii (indeosebi al agenților chimici volatili) și fenomenelor inflamatorii din regiunea inelului faringian.<sup>51</sup> În această perioadă se pot dezvolta semne de intoxicație acută prezente prin insuficiență cardiovasculară, insuficiență renală, dereglări neuropsihice. Ca complicații grave pot fi considerate pneumonia prin aspirație, perforațiile esofagului sau stomacului, dezvoltarea sepsisului.<sup>51</sup> Începând cu ziua a 5 - a 6-a starea copiilor se ameliorează cu atenuarea intensității apoi dispariția simptomelor caracteristice. În cazul arsurilor de gr.I - II ameliorarea clinică decurge cu restabilirea structurii anatomice a esofagului.<sup>19, 184</sup>

În cazul arsurilor de gr.III ameliorarea clinică este temporară. Începând cu săptămâna a 2 - 3 se dezvoltă faza de granulație. Manifestările clinice caracteristice pentru această fază vor depinde de gradul de stenoză a lumenului esofagului cu

țesut de granulație. Periodic copilul poate acuza disfagie în caz de ingerare a unei hrane mai solide. Dacă în această fază nu se atrage atenția cuvenită (tratament prin bujare), începând cu săptămâna 4 - 5 se dezvoltă faza de cicatrizare, în care țesutul de granulație este înlocuit de țesut conjunctiv, se dezvoltă cicatricii cu deformarea și stenoza esofagului, care și incheie cu semnele clinice caracteristice: la început disfagia și voma apar la alimentare cu hrană solidă, apoi chiar și în cazul hranei semilichide. Uneori copilul nu poate ingera nici saliva. Se dezvoltă deshidratarea și pierderea vădită în greutate. Durata fazei de cicatrizare oscilează între 4-8 săptămâni și 6-12 luni.<sup>184</sup>

**Complicațiile** arsurilor esofagului pot fi precoce și tardive. Din complicațiile precoce fac parte:<sup>1- 49</sup>

- mediastinită acută limitată sau difuză - se dezvoltă în caz de arsuri profunde cu perforația esofagului, o cauză fiind și infectarea limfogenă sau hematogenă a mediastinului;
- pericardită serofibrinoasă sau purulentă;
- pleurezii;
- pneumonii uneori complicate cu abcese pulmonare;
- fistule esotraheale sau esobronhiale - se dezvoltă ca rezultat al deschiderii abcesului mediastinal în trahee sau bronhie, uneori ca rezultat al perforației esofagului și traheei;
- eroziunea vaselor magistrale, această complicație gravă se termină de regulă nefavorabil;
- gastrită acută și perigastrită;
- hemoragii digestive.

Cea mai gravă complicație tardivă, care se dezvoltă după arsurile chimice ale esofagului, este stenoza postcaustică a esofagului, întâlnită cu o frecvență de 10 - 30% și care pune probleme majore de tratament.<sup>36, 76, 126, 129</sup>

**Diagnosticul.** O informație veridică despre suprafața și gradul de afectare oferă fibroesofagogastroscopia. Această metodă este obligatorie la toți pacienții cu suspiciune la arsuri esofagiene, în funcție de gradul de manifestare a semnelor clinice. Majoritatea autorilor recomandă efectuarea FEGDS în primele 24 - 48 ore după traumă sub anestezie generală.<sup>1</sup> Unii autori recomandă de a efectua fibroesofagogoscopia la toți pacienții în primele 24 ore, la 7 - 10 zile și 21 zile de la traumă.<sup>185</sup> Metoda endoscopică permite de a diferenția ar-

surile de gr.I de cele de gr.II - III și deci aplicarea unui tratament diferențiat.<sup>89</sup> În această perioadă este destul de dificil de a diferenția arsurile de gr.II de cele de gr.III, o diferențiere adecvată fiind posibil numai după 3 săptămâni de la momentul traumei, când în arsurile de gr.II are loc epitelizarea suprafeței de arsură fără cicatrizare. În această perioadă endoscopic în arsurile de gr.III se determină suprafețe ulcerate cu depuneri de fibrină și formare de țesut de granulație. Cu scop de diagnostic diferențial între gr.II și gr.III se recomandă endoscopia luminiscentă. În perioada de cicatrizare a arsurilor de gr.III se efectuează examenul radiologic cu contrast, ce permite de a aprecia gradul și lungimea stenozei.<sup>187</sup>

Examenul radiologic efectuat în primele ore de la ingestia substanței chimice poate depista prezența pneumomediastinului în caz de perforație a esofagului sau prezența pneumoperitoneumului în caz de perforația gastrică.<sup>20</sup>

Autorii recomandă de a efectua examenul radiologic cu contrastarea esofagului la a 7 - 10-a zi și la a 21 zi de la ingestia substanței chimice. De asemenea, se recomandă efectuarea în paralel a endoultrasonografiei esofagului.<sup>185</sup>

**Tratamentul.** Copilul ce a suportat arsura esofagului, necesită internare de urgență în staționar. În perioada acută a bolii se întreprind măsuri antișoc (analgezice, cardiace, perfuzii intravenoase cu plasmă, blocadă vagosimpatică cu novocaină), terapie de dezintoxicare. Se efectuează spălarea stomacului prin sondă. În funcție de agentul cauzal se folosește acidul clorhidric 0,1% în arsurile bazice și soluția de bicarbonat de sodiu de 2 - 3 % în arsurile acide. Cu scop de profilaxie a complicațiilor pulmonare se efectuează inhalații cu oxigen umezit și poziție semișezândă. Riscul asocierii infecției impune necesitatea administrării antibioticelor cu spectru larg de acțiune. Unii autori sunt de părerea că spălăturile gastrice prin sondă trebuie repetate peste 12 - 24 ore după traumă.<sup>51</sup>

<sup>188</sup> Factori importanți în tratamentul arsurilor este și includerea preparatelor hormonale (dexametazonă 0,5 - 1mg/kg/24 ore), terapiei antireflux cu includerea antacidelor și prokineticelor, terapiei infuzionale, vitaminoterapiei și unei diete raționale.<sup>7, 185</sup>

Imposibilitatea de alimentare perorală servește ca indicație pentru alimentare parenterală cu

folosirea preparatelor proteice și soluțiilor calorice. În caz de ameliorare a stării, bolnavul este alimentat la început cu hrană lichidă rece (bulion, lapte, ou), ulterior cu hrană semilichidă calorică. Din primele zile se indică administrarea perorală a uleiurilor vegetale. Unii autori recomandă alimentarea copilului prin sondă gastrică (primele 7 zile), chiar dacă copilul poate înghiți, pentru a exclude contactul hranei cu mucoasa esofagului.<sup>1</sup> În acest context, pacienților cu arsuri esofagiene cu dereglări de deglutiție sunt recomandate aplicarea gastrostomiei sau jejunostomiei.<sup>51</sup>

Cu scop de profilaxie a dezvoltării stenozei esofagiene postcaustice în cazul arsurilor de gr.III se efectuează terapia prin bujiraj, deosebind bujirajul precoce (profilactic), metodă propusă de Salzel (1920), și bujirajul tardiv, efectuat în caz de stenoze cicatriciale. Bujirajul precoce poate fi început la a 5-8-a zi după ingestia substanței chimice,<sup>158</sup> cu toate că unii autori propun aplicarea ei numai după a 10-a zi și mai târziu de la ingestia substanței chimice.<sup>185</sup>

**Tratamentul stricturilor cicatriciale postcaustice esofagiene.** Bujirajul esofagului rămâne cea mai răspândită metodă conservativă de tratament a stricturilor cicatriciale ale esofagului.

Primul bujiraj al esofagului cu scop de dilatare a acestuia a fost efectuat de Wallisner (1733),<sup>202</sup> ulterior metoda a fost preluată de Gersuni (1887), Roux (1913), S.V.Doljenko (1949) etc. Neajunsurile metodei sunt: pericolul de perforare a esofagului, susținerea esofagitei, traumatizarea esofagului, dereglarea proceselor de regenerare, rezultate nestabile. Neajunsurile acestei metode au determinat elaborarea altor metode de tratament cu scop de profilaxie a dezvoltării stenozei cicatriciale a esofagului așa ca: folosirea în perioada acută a stentelor, hormonilor, cleiului medicinal, amniocenului, oxigenarea hiperbarică etc. Totodată folosirea numai a substanțelor medicamentoase nu preîntâmpină pe deplin dezvoltarea stenozei.

Există mai multe metode de bujare a esofagului, printre care:

- «cu ochii închiși»;
- prin esofagoscop rigid;
- «cu fir» anti- sau retrograd;
- pe fir;
- pe fir metalic.

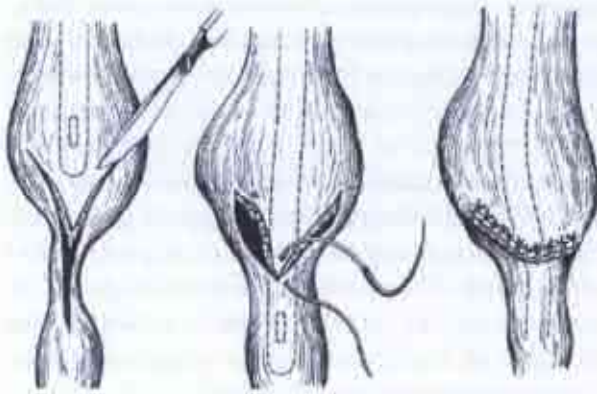


Fig. 12.10. Prezentare schematică a procedurii Bairov de plastie a zonei îngustate a esofagului (după Емпычкова В.И., Пызанев А.Г., 1975).

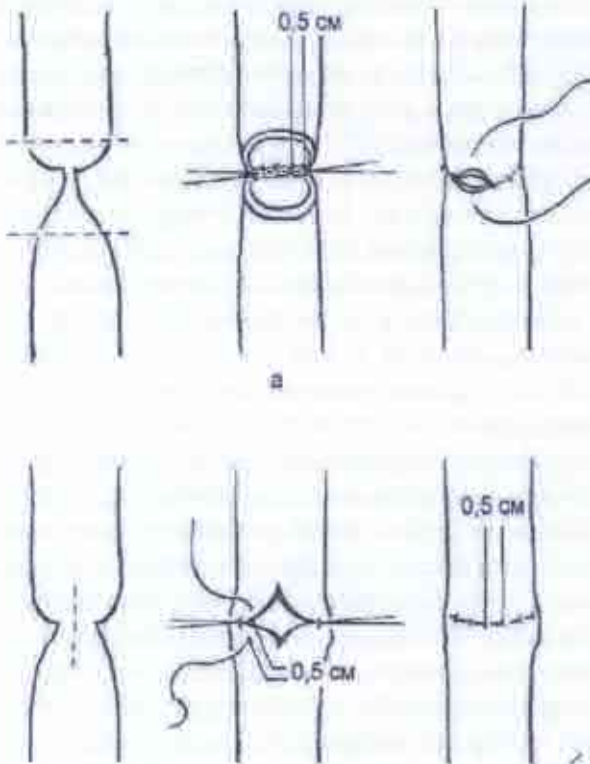


Fig. 12.11. Tipurile de esofagoplastie locală în stricturele postcaustice scurte (după Чепушкова А.Ф. et al.): a) rezecția stricturii cu aplicarea anastomozei terminoterminală; b) aplicarea unei incizii longitudinale în regiunea stricturii cu suturare pe linia transversală.

Cu scop de înlăturare a stricturelor cicatriciale ale esofagului se folosesc așa metoda ca: dilatarea vibromecanică, folosirea magneților, endorezecții compresive ale stricturelor scurte ale esofagului, rezecții de cicatrici, laseroterapia etc.<sup>160, 166</sup> Date îmbucurătoare s-au obținut la folosirea dilatării pneumatice cu balon, cu introducerea în zona stenotică a unguentelor ce contribuie la resorbția cicatricilor și profilaxia esofagitelor, sau a dilatării pneumohidraulice.

În caz de dezvoltare a stricturelor esofagiene cu imposibilitate de alimentare a copilului se recurge la aplicarea gastrostomei cu bujarea esofagului cu fir.

În cazurile de obturare totală a lumenului esofagului se practică intervenția chirurgicală. În stricturele scurte se poate recurge la plastia zonei îngustate, folosind procedeul Bairov (fig. 12.10) sau la rezecție segmentară (a zonei de stricture) cu anastomoză terminoterminală, sau prin aplicarea unei incizii longitudinale cu suturi pe linie transversală.<sup>196, 200</sup>

În caz de stricture pe traiect lung se recurge la operațiile de plastie segmentară sau de substituție a esofagului cu tub gastric, intestin subțire sau cu intestin gros. În acest context, conform opiniei lui N.Gladun (2006), colonul stâng isoperistaltic ascensionat retrosternal constituie varianta optimă a plastiei esofagului în stricturele postcaustice, în același timp autorul preferând extirparea esofagului modificat. La copii, în unele cazuri de stricture cicatriciale, în urma inflamației perifocale, are loc concreșterea esofagului cu țesuturile și structurile anatomice adiacente, făcând extirparea transhiatală a esofagului extrem de complicată sau imposibilă. În acest context, în literatura de specialitate sunt descrise unele contraindicații ale extirpării esofagului: mediastinită sclerozantă, stricture cicatricială totală sau subtotală de esofag, perforația esofagului în anamneză, fistule esorespiratorii.

Ideea de substituție segmentară a esofagului toracic cu transplantat colonic pe pedicul vascular lung îi aparține lui Orsoni (1951).<sup>202</sup>

Actualmente tot mai des sunt folosite metodele de electrorezecție endoscopică, fotocoagularea cu laser, dilatarea endoscopică cu balon, rezecarea regiunii stenotice cu aplicarea anastomozei esofago-esofagiene.

## 12.5. PERFORAȚIILE ȘI RUPTURILE ESOFAGULUI

Perforarea esofagului este una din cele mai complicate leziuni la copii, ce necesită intervenirea de urgență. Mai frecvent se întâlnesc perforările iatrogene, spontane și posttraumatice.<sup>14, 15</sup>

Lezarea traumatică a esofagului reprezintă 50 - 75% din numărul total de perforații ale esofagului și se dezvoltă în timpul înlăturării unui corp străin, bujirajului esofagului în stricturile esofagiene, esofagoscopiei. După părerea unor autori, perforațiile esofagului sunt produse cel mai frecvent de manipulațiile endoscopice,<sup>61-78</sup> iar în 8 - 9% de cazuri sunt o complicație a tratamentului dilatator aplicat în stricturile esofagului, în special la folosirea metodei bujiraj.<sup>67</sup> Tratamentul endoscopic al stricturilor esofagiene se soldează cu perforația esofagului în 0,7 - 3,5%,<sup>10, 44, 79, 106</sup> iar dilatațiile cu balon - în 1,7-2,7%.<sup>63, 84, 122</sup>

Mai rar perforarea esofagului poate fi cauzată de un corp eterogen sau arsurile caustice.<sup>3</sup> Leziunile traumatice închise și deschise ale esofagului la copii se întâlnesc și mai rar. În literatura de specialitate se indică și la rolul infecției candidice, citomegalovirotice sau herpetice în perforațiile de esofag la bolnavii imunocompromiși.<sup>5, 155</sup> Perforațiile esofagului pot fi provocate și în timpul intervențiilor chirurgicale, de exemplu în cazul miotomiei după procedeul Heller etc.

În 1724 dr. H.Boerhaave a descris primul și cel mai cunoscut caz de ruptură a esofagului. În timpul mesei, baronul von Wassenaer (amiral al Olandei) a avut un acces de vomă, după care a simțit dureri acute în regiunea superioară a abdomenului, decedând în mai puțin de 24 ore. La necropsie a fost depistată o ruptură liniară a esofagului. De atunci cazurile de ruptură spontană a esofagului toracic au fost numite sindromul Boerhaave.<sup>5, 75, 140</sup> Mortalitatea în acest sindrom depășește 70%. Sindromul Boerhaave și sindromul Mallory-Weiss, conform unor opinii, au un mecanism patogenetic asemănător, între ele existând numai o diferență graduală.<sup>30</sup>

În timpul traumei esofagului survin anumite modificări morfopatologice:<sup>49</sup>

1. Faza inflamației seroase (până la 6 ore din momentul traumei) - decurge cu edem al țesuturilor periesofagiene, emfizem al mediastinului. Semne de mediastinită lipsesc.



Fig.12.12. Hermann Boerhaave (1668-1738) (după Kanne J.P. et al.)

2. Faza de inflamație fibrinoasă-purulentă - se dezvoltă după 6 - 8 ore din momentul traumei. Apar semne clinice caracteristice inflamației purulente. Marginile plăgii cu depuneri fibrinoase, purulente. Exsudatul are caracter fibrinos. Apar semne de pleurezie reactivă. Se dezvoltă tabloul clinic al mediastinitei.

3. Faza complicațiilor tardive - se dezvoltă după 7 - 8 zile din momentul traumei. Decurge cu semne de mediastinită purulentă, cu empiem pleural, pericardită purulentă, abcese pulmonare.

4. Faza de reparare (2 - 3 săptămâni după traumă) - semnele de mediastinită scad în intensitate, apare țesut de granulație.

**Tabloul clinic** în leziunile traumatice ale esofagului include simptomatologie locală și generală. Semnele clinice locale sunt prezentate prin:

- dureri retrosternale, epigastrice (localizarea durerilor depinde de nivelul leziunii) care se intensifică în timpul actului de deglutiție, deplasarea pasivă a traheii sau când copilul dă capul pe spate;
- emfizem subcutanat, care apare la început în regiunea gâtului, apoi se răspândește pe cutia toracică, față;
- disfagie;
- vocea răgușită;
- infiltrarea țesuturilor moi ale gâtului;

- în caz de leziune a regiunii distale a esofagului apare defans muscular al peretelui anterior al abdomenului;

- hidrotorax sau pneumotorax.

Tabloul clinic al perforațiilor de esofag, inclusiv sindromul Boerhaave,<sup>50</sup> este caracterizat de triada clasică a lui Mackler, care include vome „explozive”, dureri violente retrosternale și emfizem mediastinal. Dispneea apare la o jumătate din pacienți.<sup>51,73</sup>

Semnele clinice generale se dezvoltă mai târziu și determină tabloul clinic al mediastinitei: starea generală gravă, febră (39 - 40 °C), paliditate sau nuanță cianotică a tegumentelor, semne de insuficiență respiratorie care evolutiv se agravează. Deseori copilul acuză o tuse chinuitoare.

Unii autori deosebesc câteva faze clinicoevolutive:

1. Faza de șoc: de la momentul traumei pînă la 4 - 5 ore și se caracterizează prin dureri violente, dispnee, tahicardie, micșorarea TA, paliditatea tegumentelor.

2. Faza de bunăstare falsă (până la 18 - 30 ore): starea subiectivă a pacientului puțin se îmbunătățește, durerea scade în intensitate, se menține febra, apar primele semne ale mediastinitei.

3. Faza mediastinitei și complicațiilor septice:

- a) infiltrat al mediastinului;
- b) flegmonul mediastinului.

**Diagnosticul** se bazează pe anamneză, tabloul clinic, metode instrumentale de diagnostic. Examenul radiologic permite de a constata emfizemul mediastinului posterior ce se răspândește pe gât, mărirea în dimensiuni a limitelor umbrei mediastinului, deplasarea traheei, prezența de lichid sau de aer în cavitatea pleurală. La examenul radiologic cu contrastare (se preferă substanțe de contrast hidrosolubile) se pun în evidență semne de leziune a esofagului - pătrunderea substanței de contrast în afara limitelor esofagului - în țesuturile periesofagiene (fig. 12.13).

Esofagoscopia în perioada acută, de regulă, nu se efectuează deoarece poate agrava starea copilului.

**Tratamentul** copiilor cu perforarea esofagului este individualizat și complex. Indicații pentru tratament conservativ sunt: perforare de esofag cu un defect mic în peretele organului (până la 0,5 cm, substanța de contrast pătrunde în afara pereților esofagului nu mai mult de 1,5 - 2 cm), lipsa semnelor de mediastinită.

Tratamentul conservativ include: excluderea alimentării perorale, analgezice, antibioterapie, terapia



**Fig. 12.13.** Radiografie cu contrastarea esofagului (după lu.Napaliuc). Se determină revărsarea substanței de contrast în afara lumenului esofagian

de infuzie (infuzii intravenoase cu sol. Glucoză 10%, preparate proteice etc.), fizioproceduri.<sup>158</sup> Este necesar un control radiologic zilnic.

Tratamentul chirurgical constă în aplicarea gastrostomei. Tactica este determinată de caracterul leziunii esofagului și de gradul de răspândire a mediastinitei și constă în: drenarea mediastinului posterior și a țesuturilor gâtului, drenarea cavității pleurale, intervenție chirurgicală pe esofagul traumatizat (sutura esofagului).<sup>158</sup>

Prezența în esofag a unui corp eterogen ascuțit ce a cauzat perforarea organului și dezvoltarea mediastinitei servește ca indicație pentru mediastinotomie de urgență (înlăturarea obiectului și drenarea mediastinului). În caz de dezvoltare treptată a perforării esofagului, cauzată de aflarea îndelungată a unui obiect eterogen în lumenul acestuia, este indicată drenarea mediastinului, accesul operator fiind în funcție de localizarea defectului: regiunile superioare se drenează prin mediastinotomii cervicale după Рауменовский (incizia se efectuează pe marginea internă a mușchiului sternocleidomastoidian, se deschide țesutul celuloadipos periesofagian unde se introduce drenul), regiunile medii și post-

eroinferioare – drenare după metoda Насилов sau Добромыслов.

Conduita postoperatorie a copiilor cu perforare de esofag și mediastinită necesită mult discernământ și va include: poziția semișezândă a copilului, oxigenoterapie, analgezice fiecare 4 – 6 ore, antibioterapie, transfuzii de sânge, plasmă, preparate proteice, fizio-proceduri, alimentația copilului prin gastrostomă cu hrană calorică.<sup>12, 13</sup> Drenurile din mediastin se vor înlătura numai după dispariția eliminărilor, la fel se procedează și cu drenul cavității pleurale.

## 12.6. AFECȚIUNILE NEUROMUSCULARE ALE ESOFAGULUI

Conceptiile contemporane disting câteva tipuri de dereglări motorice ale esofagului: cardiospasmul, acalazia cardiacă, esofagospasmul difuz și unele modificări motorice legate de dereglările de inervație ale esofagului.<sup>43, 200</sup> La copii aceste afecțiuni sunt întâlnite rar.

Deosebim esofagospasmul difuz primar (sindromul Borsoni-Teschendorf) și cel secundar, dezvoltat pe fondul cardiospasmului. Noțiunea de "cardiospasm" a fost propusă de J.Mikulicz (1882).<sup>200, 202</sup>

În 1679 T. Willis descria simptomatologia unei afecțiuni pe care a numit-o "stricture benignă a cardiacă", introducând metoda de bujare a esofagului, folosind musteața de balenă. Patologia a fost descrisă și de Purton (1821), Mayo (1828), Nannay (1833), Rokitansky (1942). La copii patologia a fost descrisă de J.Gottstein (1901) și J.Mery (1906). Cooper A.P. (1821) și Guizetz J (1824) au propus folosirea bujirajului în cardiospasm. Termenul de "acalazie" a fost propus A.Perry și introdus A.Hurst în a. 1915.<sup>199</sup>

Pentru *cardiospasm* veriga principală a patogeniei este spasmul stabil veritabil al cardiacă, iar pentru *acalazia cardiacă* – lipsa reflexului de deschidere a cardiacă în momentul deglutiției și diminuarea funcției motorice de propulsare a esofagului. În fazele avansate ale cardiospasmului se asociază modificări organice, la început sub formă de hipertrofie, care ulterior determină dezvoltarea atoniei musculare și dilatarea lumenului esofagului.<sup>171, 199</sup>

În literatura de specialitate sunt descrise mai multe teorii care încearcă să elucideze mecanismul patogenetic al cardiospasmului: teoria cardiospasmului

congenital, frenospasmului, teoria psihogenă etc.

Morfopatologic, în cazurile de cardiospasm sunt depistate modificări degenerativ-distrofice ale neuronilor preganglionari ai nucleelor dorsale ale nervului vag. Aceste modificări sunt mai slab pronunțate în neuronii postganglionari ai plexului Auerbach. Se presupune că anume dereglările de inervație centrală în caz de cardiospasm determină sensibilitatea sporită a musculaturii netede față de gastrina endogenă, dezvoltându-se spasmul veritabil al cardiacă esofagului.<sup>199, 200</sup>

La baza *esofagospasmului difuz* se află hipermotorica nepropulsivă, caracterizată nu numai de fenomenul de disfație, dar și de dureri acute retrosternale, din care cauză, deseori, la adulți se confundă cu stenocardia. Ca regulă, în această maladie sfincterul esofagian inferior nu este afectat.<sup>5</sup> Maladia a fost pentru prima dată descrisă de Bailie (1799).<sup>202</sup> Borsoni și Polgar (1927), Teschendorf (1928) evedențiază o formă aparte a afecțiunilor neuromusculare sub denumirea de pseudodiverticuloză sau esofag sub formă de „tirbușon” o descriere mai concretă fiind relatată de Moersch și Camo (1934).<sup>202</sup>

Examenul radiologic cu contrastarea esofagului pune în evidență tabloul tipic: aspect moniliform sau „în tirbușon”. Esofagomanometria permite de a constata creșterea presiunii pe tot parcursul esofagului, îndeosebi în esofagospasmul difuz secundar. Examenul endoscopic este mai puțin informativ în aceste cazuri.<sup>43, 200</sup>

## Acalazia esofagului

Acalazia este o maladie neuromusculară a esofagului caracterizată prin lipsa de relaxare reflexă a sfincterului esofagian inferior în timpul deglutiției.<sup>29</sup> Morbiditatea acestei maladii constituie 1 caz la 100000 populație, din care 5% sunt copii. Sunt descrise cazuri de akalazie a esofagului depistată la vârsta de 2 ani.<sup>82, 202</sup> Dereglarea funcției cardiacă contribuie la dezvoltarea dereglărilor de peristaltică a esofagului, scăderea tonusului musculaturii și dilatarea esofagului.<sup>85</sup>

**Etiopatogeneza.** Multitudinea de teorii ce încearcă să lămurească etiopatogenia akalaziei de esofag pot fi clasate în trei grupe – ontogenetice, inflamatorii și neurogene, o importanță mai mare având ultimele două. Unii autori atribuie rolul de bază în dezvoltarea akalaziei cardiacă dereglărilor sistemului nervos

central (adepti ai acestei teorii - L.D.Tihomirova, N.N.Elanski), alții dereglării sistemului nervos vegetativ. Cassela și coaut. (1964) descriau modificările din nucleul dorsal motor al nervului vag ca o posibilă cauză de dezvoltare a acalaziei cardiice, alții - inervația intramurală a esofagului, Hurst (1914 - 1927) fiind fondatorul teoriei neuromusculare de afectare a esofagului. În caz de vagotomie se observă modificări ce amintesc acalazia cardiice.

În condiții normale, când intrarea în esofag se închide, regiunea inferioară a esofagului reflector se relaxează prin ce se contribuie la pasajul bolului alimentar, acesta fiind propulsat de peristaltica regiunii medii a esofagului, fenomen controlat de nervul vag. Conform acestei teorii, dereglarea funcțională a permeabilității cardiice este determinată de deteriorarea căilor nervoase, Rake (1926) depistând degenerarea celulelor ganglionare ale plexului Auerbach care determină dereglarea inervației parasimpatice a esofagului. Ellis și coaut., (1960), Wecheles și coaut., (1964) au depistat lipsa terminațiilor nervoase colinergice și neuronilor în această regiune. Cauza afectării celulelor nervoase nu este cunoscută, presupunându-se deficitul de vit. B<sub>1</sub>.<sup>202</sup>

În America de Sud acalazia cardiice poate fi întâlnită în cazurile de boala Ciagas produsă de *Trypanosoma cruzi*, care decurge cu megaesofag, megacolon, megaureter, hidronefroză, hipertrofia glandelor salivare.<sup>3</sup> În acest context, Koberle (1958) a constatat că tripanosomele depun în stratul muscular al cardiice pseudochisturi, care, rupându-se, elimină neurotoxină cu acțiune directă asupra terminațiilor și celulelor nervoase.

**Anatomia patologică.** Macroscopic, superior de stomac, pe un segment de 2 - 5 cm, se determină o zonă de strictură a esofagului superior de care acesta este dilatat. Peretele esofagului în regiunea dilatată este îngroșat, mușchii hipertrofiați. În fazele tardive ale bolii mușchii se atrofiază. Între fasciculele musculare, îndeosebi în regiunea supradiaphragmală, poate fi observată hernierea sub formă de diverticuli ai mucoasei esofagiene, unde pot fi observate semne de esofagită, uneori cu ulceratii, papilome, semne de periesofagită.

**Clasificarea.** Există multe clasificări ale acalaziei esofagului, mai des fiind folosite cele ce au la bază semnele clinicoradiologice. Majoritatea clinicștilor susțin ideea de dezvoltare fazică a bolii. După B.V.Petrovskii (1957) se deosebesc 4 faze clinico-evolutive:<sup>202</sup>

1. Spasm periodic al cardiice.
2. Spasm continuu al cardiice cu semne incipiente de dilatare a esofagului.
3. Modificări cicatriciale ale straturilor musculare ale cardiice cu dilatarea majoră a esofagului.
4. Cardiostenoză cu dilatarea majoră a esofagului deformat sub formă de "S".

Siewert (1981) clasifică acalazia esofagului în:<sup>202</sup>

1. *Vigorous achalazia* - presiunea reziduală a sfincterului esofagian inferior poate fi majorată, presiunea intraesofagiană crescând odată cu actul de deglutiție.
2. *Hypermotile achalazia* - presiunea reziduală este normală, radiologic fără modificări, dar în timpul deglutiției sfincterul esofagian inferior nu se relaxează.
3. *Amotile achalazia* - esofagul este dilatat, sfincterul esofagian inferior nu se relaxează.

**Tabloul clinic și diagnosticul.** Simptomatologia acalaziei cardiice la copii este dominată de disfagie, regurgitații. Primul simptom este senzația de greutate în regiunea inferioară a sternului ce apare îndată după luarea mesei. Disfagia poate apărea independent de caracterul hranei. Copiii de vârstă mai mare, cu scop de a ameliora pasajul bolului alimentar, recurg la diferite procedee: înghițirea aerului în timpul mesei, inspirații adânci, după fiecare înghițitură beau apă etc. La copiii mici disfagia are câteva manifestări indirecte: mâncatul încet, mestecatul îndelungat, copiii nu mănâncă tot volumul necesar, deseori se înecă. La început disfagia este periodică și puțin depinde de caracterul hranei, apoi capătă un caracter continuu. În unele cazuri disfagia poate apărea brusc, în plină sănătate.

Regurgitarea este întâlnită la majoritatea bolnavilor, deseori având loc noaptea (semnul de pernă umedă), provocând accese de tuse legate de aspirația conținutului esofagian. Părinții observă că copilul în timpul mesei fără cauză, fără greață începe să vomite, masele vomitive având caracterul alimentelor numai ce folosite la masă, neschimbate. În fazele tardive copilul poate chiar regurgita conținutul meselor anterioare.<sup>179</sup>

Durerile retrosternale sunt legate de dilatarea esofagului și spasmul musculaturii cardiice. Uneori aceste dureri pot aminti stenocardia. La început durerile au caracter spastic. Pe măsura dilatării esofagului durerile scad în intensitate, agravându-se la asocierea esofagitei.



În evoluția acalaziei esofagului de asemenea se constată deficit ponderal, anemie moderată, pneumonii prin aspirații.

*Metodele diagnostice* de bază în achalazia esofagului sunt examenul radiologic, cu contrastarea esofagului, endoscopic și studiul manometric.

Primul diagnostic corect de acalazie a esofagului pe baza examenului radiologic a fost stabilit de Rumpel (1897). Examenul radiologic panoramic, în achalazia esofagului pune în evidență lipsa bulei de aer în stomac (fig.12.14). La contrastarea esofagului cu sulfat de bariu, în fazele incipiente ale bolii radiologic se depistează semne de dilatare neînsemnată a esofagului, o reținere de scurtă durată a substanței de contrast în 1/3 medie, o motorică neordonată în 1/3 inferioară, spasm de scurtă durată al cardiei, în care periodic cardia se deschide și substanța de contrast nimereste în stomac independent de actul de deglutiție. Unii autori descriu îngustarea treptată a cardiei: semnul de „cioc” (fig. 12.15).<sup>179, 190</sup> De remarcat că la copii nu se întâlnește o dilatare excesivă a esofagului.<sup>176</sup>

În 1/3 superioară a esofagului peristaltica practic nu este dereglată. Pe măsura progresării bolii,

dilatarea esofagului se majorează, timpul de reținere a substanței de contrast crește, iar în fazele tardive ale bolii esofagul este permanent dilatat, atonic, cu îngustarea majoră a cardiei (semnul de “sac leag”).

Fibroesofoscopia se efectuează în toate cazurile, chiar și în lipsa semnelor specifice pentru achalazie. Această metodă permite de a exclude afectarea organică a cardiei (cardiostenoză), mucoasei esofagiene; semne de esofagită, prezența eroziunilor, ulcerărilor.<sup>179</sup>

Ca metode adăugătoare de diagnostic pot fi considerate: esofagotonochimografia, probele medicamentoase cu folosirea preparatelor spasmolitice, M-colinolitice, colinotropelor.<sup>202</sup> Cu scop de diagnostic diferențial al achalaziei esofagului cu unele procese voluminoase, care pot cauza dereglarea tranzitului, pot fi efectuate examenul sonografic și tomografia computerizată (fig.12.16).

**Diagnosticul diferențial** se va efectua cu: stenoza congenitală de esofag, stenozele peptice și post-combustionale, diverticuli ai esofagului, tumorile benigne și maligne esofagiene și ale stomacului, herniile hiatale, esofagospasmul.



Fig.12.14. Radiografia abdominală pe gol (după Razymovskii A. Ю. et al.). Lipsa bulei de aer în stomac.



Fig.12.15. Radiografia cutiei toracice cu contrastarea esofagului, explicată în text (după Razymovskii A. Ю. et al.).

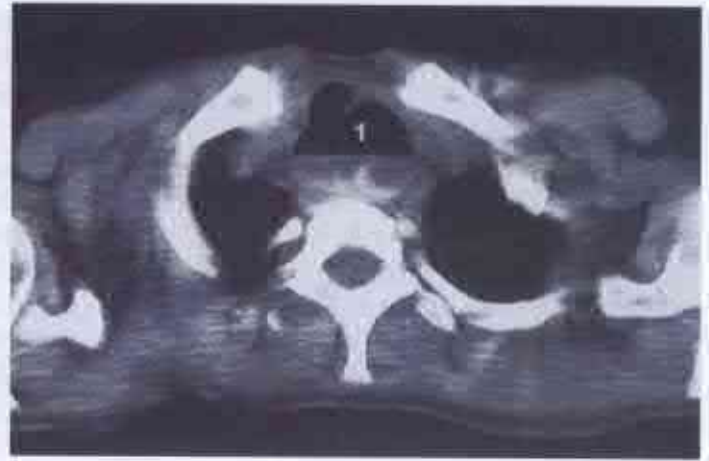
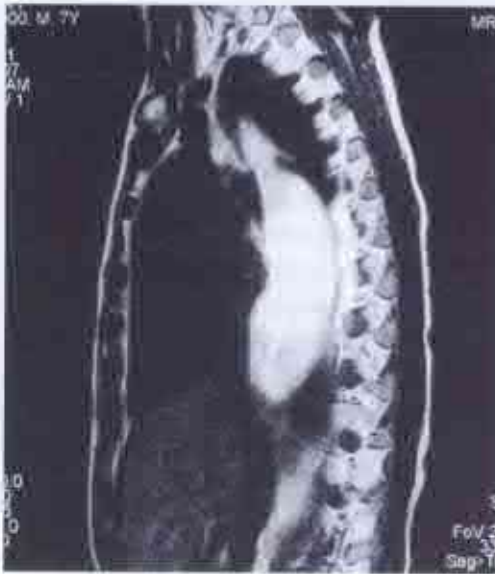


Fig.12.16. Tomografia computerizată în caz de acalazie a esofagului (după Разумовский А. Ю. et al.). 1 - dilatarea esofagului.

**Tratamentul.** Tratamentul acalaziei esofagului include câteva metode: tratamentul farmacoterapeutic, utilizarea toxinei botulinice (botox), tratamentul dilatator și cel chirurgical.<sup>5</sup>

Bolnavii necesită hrană triturată, bogată în proteine, vitamine, cu un nivel caloric satisfăcător.

Terapia medicamentoasă, de regulă, are efect vremelnic. Mai eficiente s-au dovedit a fi administrarea de vit. B<sub>1</sub> și efectuarea procedurilor fizioterapeutice. Preparatele ce scad tonusul nervului vag (atropina) provoacă agravarea spasmului cardiei, dar au efect analgezic legat de pareza musculaturii esofagului. Papaverina provoacă antiperistaltică.<sup>11</sup>

Metodele de bujiraj și cardiodilatare (se folosește dilatarea cu balon cu pneumo- sau hidrodilatatoare) permit de a ameliora vremelnic starea bolnavilor.

Metoda chirurgicală de tratament a acalaziei esofagului este destul de răspândită. La copii mai răspândită este metoda de esofagocardiomiectomie extramucoasă completată cu gastrofundoplicație sau cu diafragmocardioplastie. Ideea inciziei stratului muscular al esofagului aparține lui Gottstein (1901). Prima esofagomiectomie dublă a fost efectuată de Heller (1913) (fig. 12.18), ulterior Groenvel D. (1918) și Zaaijer F. (1932) au modificat-o în miectomie unică.<sup>200</sup>

În prezent pe larg se folosește metoda laparoscopică sau toracoscopică a procedurii Heller cu gastrofundoplicație.<sup>119, 144, 179</sup> Principiile operației laparoscopice sunt asemănătoare intervenției clasice.<sup>96, 179</sup>

Se recomandă de a forma linia de miectomie cu

5 cm superior și 1,5-2 cm inferior de trecerea esogastrică, mucoasa fiind eliberată 1/2 din circumferința esofagului, permițând hernierea mucoasei.<sup>179</sup>

Majoritatea autorilor propun de a completa procedeul Heller cu fundoplicația parțială Dor descrisă în 1967. Operația Dor se realizează prin laparotomie mediană superioară. Se recurge la mobilizarea fundului stomacului, la început se suturează la marginea stângă a inciziei musculare, apoi la marginea dreaptă. Astfel defectul muscular se acoperă cu un „petic” modelat din fundul stomacului (fig. 12.17). Acest procedeu are ca scop preîntâmpinarea închiderii plăgii musculare și a recidivei bolii. Cu scop de a micșora frecvența recidivelor și a reintervențiilor chirurgicale se propune efectuarea manometriei intraoperatorii, având ca scop aprecierea calității miectomiei.<sup>59</sup>

Tratamentul chirurgical al acalaziei cardiei nu este patogenetic, urmărind înlăturarea semnelor clinice.



Fig.12.17. Schema fundoplicației Dor (după Desa L.A. et al., 1990). A-fundul stomacului suturat la marginea stângă a miectomiei; B-suturarea fundului la marginea dreaptă a miectomiei; C-aspectul în secțiune ale procedurii finalizate.



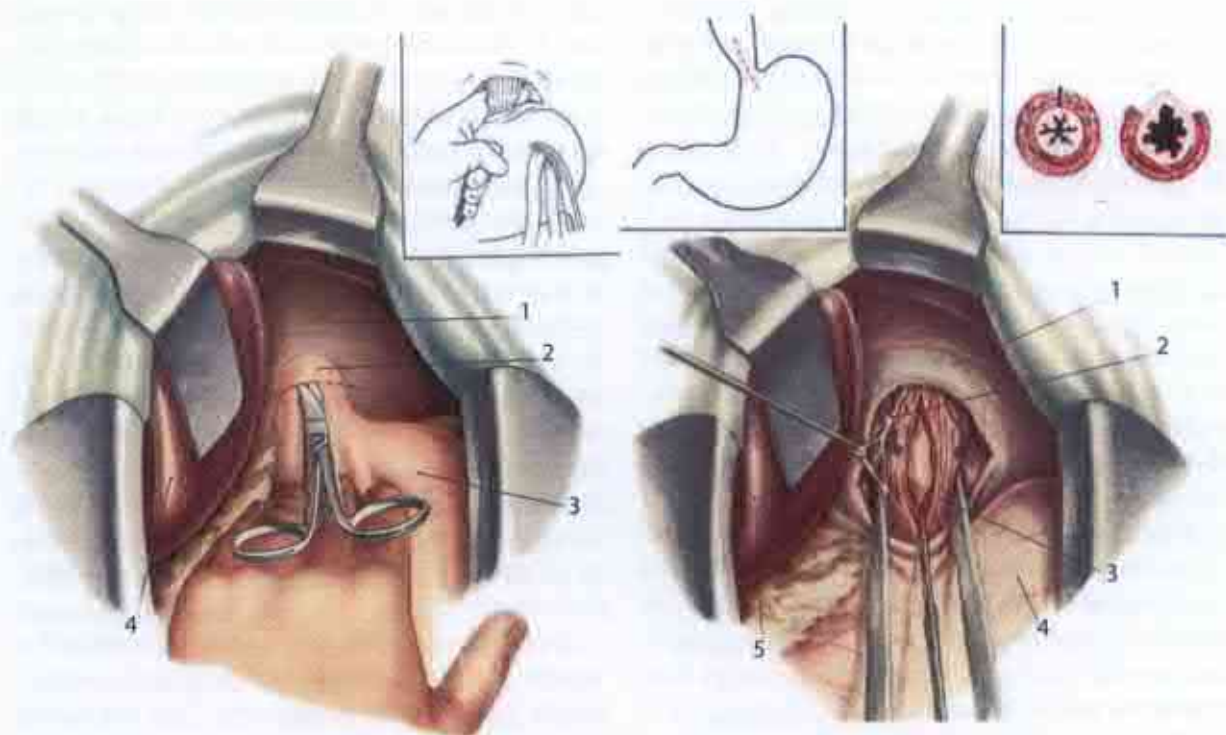
**Fig. 12.18.** Ernest Heller (1877 - 1964). În anul 1914 a publicat rezultatele primei esofagocardiotomii aplicată ca metodă de tratament a acalaziei esofagiene.

## 12.7. HEMORAGIILE DIN VARICELE ESOFAGIENE

Hemoragia din varicele esofagiene este una dintre cele mai grave și potențial fatală complicație a hipertensiunii portale la copii.<sup>22,35,189</sup> Riscul dezvoltării hemoragiilor gastroesofagiene în primii 2 ani după stabilirea diagnosticului constituie 30%, letalitatea în primul episod de hemoragie atingând 50%. În cazurile de stopare a acestor hemoragii, nefolosind metodele endoscopice sau chirurgicale, frecvența recidivelor în decursul primului an constituie 50 - 70%, și al doilea an 80 - 90%, letalitatea crescând de câteva ori.<sup>173,174</sup>

La copii indicele de mortalitate în caz de hemoragie gastroesofagiană în hipertensiunea portală este de 5 - 9%, aceste valori fiind cu mult mai mari la copiii cu ciroză hepatică.<sup>172</sup>

Termenul de „hipertensiune portală” a fost introdus în practica medicală de A. Gilbert (1901) și Viloret (1906), care au depistat creșterea presiunii în circuitul sanguin portal la bolnavii cu ascită. În



**Fig. 12.19.** Esofagocardiotomia, procedeul Heller (după B.H.Boïnenko și coaut.) Mobilizarea regiunii abdominale a esofagului: 1 - diafragma; 2 - esofag; 3 - stomac; 4 - lobul stâng al ficatului. Incizia stratului muscular al esofagului și cardiei: 1 - diafragma; 2 - truncus vagalis anterior; 3 - esofag; 4 - stomac; 5 - lobul stâng al ficatului.

Republica Moldova hipertensiunea portală la copii a fost studiată de V. Roibu (fig. 12.20).

**Etiopatogenia.** Prin termenul de „hipertensiune portală” se subînțelege un complex de dereglări ce apar în caz de dificultăți circulatorii în vena portă în urma unor stări patologice cu mărirea presiunii intravasculare peste 11 mm col.Hg și peste 16 mm col. Hg în pulpa splinei.<sup>112, 173</sup> Presiunea sporită în sistemul venei porte determină dezvoltarea splenomegaliei cu sau fără hipersplenism, dilatarea varicoasă a venelor esofagului și stomacului, dilatarea varicoasă a venelor ombilicale și a peretelui anterior al abdomenului, venelor hemoroidale, ascitei.

Cauzele hipertensiunii portale la adulți și copii se deosebesc esențial. Cauza principală a hipertensiunii portale la adulți este ciroza hepatică, iar la copii transformarea cavernoasă a venei porta în caz de malformație sau tromboză. Tromboza venei porte poate fi cauzată de cateterizarea vaselor ombilicale în perioadă nou-născutului, sepsisul ombilical, omfalită etc.<sup>175, 178</sup>

În mecanismul patogenetic de dezvoltare a hipertensiunii portale extrahepatice are importanță nu numai blocarea circuitului sanguin prin vena portă, dar și fluxul sporit de sânge din sistemul venei porte. Fistulele arterovenoase și malformațiile vasculare congenitale ale ficatului (sindrom Osler-Weber-Rendu) sunt cauze rare ale hipertensiunii portale la copii și a hemoragiilor esofagiene.<sup>72</sup> În literatura de specialitate sunt descrise malformații vasculare ale ficatului dezvoltate secundar posttraumatic.<sup>83</sup> Prezintă interes cazurile de hipertensiune portală extrahepatică cauzată de fistula artero-venoasă cu traiect între *a.mesenterica superior* – prin vasele pancreatoduodenale – cu *v.portă*.<sup>72</sup> În lotul cu risc major sunt incluși copiii resuscitați în perioada neonatală, inclusiv în cateterismul venei ombilicale, operații pe abdomen în perioada de nou-născut, în mucoviscidoză.

Prezintă interes major aspectele patogenetice ale dezvoltării varicelor esofagiene expuse de Колесников Э. М., Троян В. В. (2004). Conform autorilor, în hipertensiunea portală, blocul se produce la nivelul trunchiului venei porte, presiunea fiind mărită mai sus de obstacol, în vasele hepatice presiunea fiind normală. Chiar în fazele incipiente ale maladiei, în regiunea hilului ficatului se dezvoltă un șir de anastomoze portoportale varicoase, care formează un conglomerat de varice, numit și transformarea



Fig. 12.20. Vasile Roibu (1934 - 2006)

cavernoasă a venei porte. Restabilirea unui circuit sanguin normal prin vena portă nu are loc, din care cauză sângele din sistemul venei porte este „aruncat” spre anastomozele portocavale naturale, clinic o importanță mai mare având anastomozele esofagului. În condiții fiziologice venele gastrice dreaptă, stângă și scurte ale stomacului, care sunt din sistemul venei porte, anastomozează prin intermediul plexului venos al esofagului cu venele esofagiene prin care sângele, trecând prin *vena azigos* și *hemiazigos*, pătrund în vena cavă superioară. Sângele din plexul venos al esofagului circulă în ambele direcții, pe când în caz de hipertensiune portală numai într-o direcție – în vena cavă superioară. S-a constatat că vasele anastomozelor portocavale, adică venele prin care circuitul sanguin își schimbă direcția și volumul, prezintă modificări patologice mai pronunțate comparativ cu vasele sistemului portal ce nu participă în circuitul colateral (venele omentului, intestinului subțire, pancreasului).

Dezvoltarea sindromului de dilatare varicoasă a venelor esofagiene este determinat de unele particularități anatomice ale acestei zone. Unii autori pun în evidență 3 zone de circulație venoasă în treimea inferioară a esofagului. Superior de cardie începe o zonă cu o lungime de 2 - 3 cm în care venele ce vin din regiunea cardiei pătrund prin plăcuța musculară

a mucoasei zonei de trecere esogastrice și pătrund în interiorul plăcuței proprii. În caz de hipertensiune circuitul venos devine unidirecțional. Pentru această zonă este caracteristică o rezistență vasculară sporită, care este un factor predispozant ce determină ruperea venelor.

Mai sus urmează zona perforantă cu o lungime de 2 cm în care se găsesc multiple vase comunicante între venele de diferit nivel. În esofag există 4 niveluri topografice de localizare a vaselor sanguine. Cel mai superficial în tunica mucoasă se găsesc venele intraepiteliale care se drenează în plexul superficial al stratului submucos, care, la rândul său, comunică cu venele profunde ale stratului submucos. Plexul superficial și venele externe ale esofagului comunică între ele prin intermediul vaselor perforante, acestea pătrunzând prin stratul muscular al esofagului. În caz de hipertensiune portală, vasele stratului submucos al esofagului sunt supuse dilatării varicoase. Conform unor opinii, hemoragiile de gravitate medie sunt produse de venele intraepiteliale, pe când lezarea vaselor plexului submucos provoacă hemoragii masive.

Urmează zona transversală perforantă, care are o lungime de 8 - 10 cm, localizată proximal de zona precedentă.

Pentru hipertensiunea portală este specific dilatarea venelor profunde ale stratului submucos, îndeosebi în zona perforantă. Anume aceste vene sunt vizualizate endoscopic ca varice esofagiene. Aceste modificări se dezvoltă în caz de creștere a gradientului portocaval până la 7 mm Hg și mai mult. Unii autori consideră că un rol major în dezvoltarea varicelor esofagiene îl are circuitul retrograd patologic din venele periesofagiene prin venele perforante în plexul venos al stratului submucos al esofagului.

Dezvoltarea varicelor esofagiene poate fi simetrică sau asimetrică. Varicele simetrice constau din 3-4 coloane variceale, care au aceleași dimensiuni. În varicele asimetrice sunt depistate coloane variceale de dimensiuni diferite.

Unele studii indică la rolul stării țesutului conjunctiv în patogenia hipertensiunii portale. S-a observat că în cazul sindromului de „slăbiciune a țesutului conjunctiv” mai frecvent se formează multiple colaterale portosistemice în zona gastrolială cu creșterea evidentă a riscului de hemoragie gastroesofagiană.

În patogenia hemoragiilor variceale ale esofagului au importanță și alți factori: hiperfuncția splinei (hipersplenism), dereglările de coagulare, refluxul gastroesofagian și acțiunea lezantă asupra venelor modificate patologic a conținutului gastric.<sup>118</sup>

Hipertensiunea portală evoluează cu asocierea gastropatiei portale în care are loc dezvoltarea unui număr mare de anastomoze arterovenoase între vasele stratului muscular al tunicii mucoase, între venele dilatate și vasele precapilare ale treimii superioare a stomacului. Acest fapt contribuie la creșterea riscului hemoragiei gastrice, deoarece mucoasa gastrică este supusă acțiunii factorului peptic.<sup>173</sup>

**Tabloul clinic.** Semnele de bază ale hipertensiunii portale extrahepatice la copii este splenomegalia (82% cazuri) și hemoragiile din varicele gastroesofagiene (30 - 95% cazuri).<sup>125, 178</sup> Anume hemoragiile din varicele gastroesofagiene reprezintă unul din factorii principali ce determină pronosticul bolii.<sup>38</sup> Hepatomegalia este caracteristică pentru o hipertensiune intrahepatică sau suprahepatică. În caz de ciroză se observă o dilatație venoasă periombilicală „în cap de meduză”.<sup>118</sup>

Pentru bolnavii cu ciroză a ficatului este caracteristică distensiunea abdomenului, cauzată de ascită, și encefalopatia. Ca regulă, acești copii rămân în dezvoltarea fizică.

La copiii mai mici de 5 ani, în multe cazuri boala debutează cu hemoragii gastrointestinale în formă de hematemesis sau melenă. La 2/3 din copiii cu hipertensiune portală sunt depistate varice anorectale și hemoroizi.<sup>112</sup>

În evoluția hipertensiunii portale la copii deosebim câteva faze:<sup>173</sup>

1. Faza compensată:
  - a) splenomegalie
  - b) varice esofagiene
  - c) este posibilă prezența hepatomegaliei
2. Faza subcompensată:
  - a) splenomegalie stabilă
  - b) varice esofagiene
  - c) hepatomegalie
  - d) hipersplenism
3. Faza subcompensată:
  - a) splenomegalie
  - b) varice esofagiene
  - c) hipersplenism progresiv
  - d) hemoragii din varicele esofagiene
  - e) posibilă prezența ascitei

**Diagnosticul.** Diagnosticul hipertensiunii portale la copii se face după o schemă anumită.

*Anamneza* strânsă corect permite de a concretiza cauza hipertensiunii portale, numărul de hemoragii.

*Examenul clinic* al copilului cu efectuarea testelor biochimice permite de a stabili starea ficatului și a splinei.

*Examenul ecografic cu doplerografia* permite de a stabili caracterul modificărilor patologice în ficat, splină și v. porta, prezența ascitei, nivelul blocului și starea hemodinamicii în vasele sistemului portal, caracteristica calitativă a circulației sanguine prin venele hepatice etc.

*Examenul endoscopic* al esofagului permite depistarea varicelor esofagiene, localizarea. Clasificarea propusă de Gradi reflectă gradul de dilatare a venelor varicoase ale esofagului:<sup>17X</sup>

- Gradul I – accentuarea desenului stratului submucos al esofagului, determinându-se vene unice neîncordate, care nu proemină în lumenul esofagului;
- Gradul II – sunt prezente vene dilatate care proemină în lumenul esofagului, dar nu mai mult 2-3 mm;
- Gradul III – prezența venelor varicoase cu diametrul de 5-6 mm;
- Gradul IV – sunt prezenți noduli ai venelor varicoase, care îngustează lumenul esofagului, semne de esofagită.

Conform termenologiei propuse de Organizația Mondială de Endoscopie Digestivă, varicele esofagiene se clasifică în:

- Gradul I - longitudinale, ușor elevate;
- Gradul II - serpinginoase, mai dilatate;
- Gradul III – ocupă jumătate din lumenul esofagian, cu aspect pseudotumoral.

Riscul de hemoragie prin efracție variceală este dictat de gradientul presional portal (diferența dintre presiunea portală și cea din vena cava inferioară) care constituie valori sub 10-12 mmHg și are câțiva marcheri endoscopici.

*Petele roșii (red spots)* se întâlnesc la 50% din bolnavii cu varice esofagiene; au dimensiuni de 2-3 mm și apar în urma extravazării sângelui din varice în submucoasă.

*Petele negre (blak spots)* reprezintă stadiul tardiv de evoluție al petelor roșii, în care se produce degradarea sângelui extravazat în submucoasă.

*Varice pe varice* (semnul biciului, supervarice, fâșie roșie) reprezintă venule tortuase intraepiteliale,

localizate la nivelul mucoasei ce acoperă alte varice. Apariția acestei forme de varice indică la un risc major de hemoragie.

*Petele hemochistice* reprezintă dilatări nodulare venoase intraepiteliale localizate pe proiecția venei comunicante. Endoscopic au aspect de bulă sau papulă hemoragică. De regulă, sunt solitare cu un diametru de 4 mm. Petele hemochistice sunt depistate în 8% din cazuri și sunt un indicator al pericolului de hemoragie.

*Teleangiectaziile* reprezintă o rețea microcirculară, localizată subepitelial în treimea inferioară a esofagului.

În funcție de evoluție clasificarea germană deosebește:

- varice selențioase (liniștite) care sunt asimptomatice, fără risc de hemoragie și nu necesită tratament, deseori fiind necesară proba Valsalva;
- varice congestionate, mucoasa ce le acoperă este edematiată, semnul petelor-cireașă (*cherry spots*) fiind pozitiv, aspecte hemochistice, marcaje murale roșii, sunt un indicator al iminenței de hemoragie și necesită tratament medicamentos sau endoscopic;
- varice sângerânde – se depistează hemoragie activă prin ruptura unui varice care necesită tratament endoscopic de urgență sau aplicarea sondei Blakmor;
- varice cu stigmat de sângerare (sângerare stagnată) – se depistează un cheag aderent la locul de efracție, depuneri de fibrină;
- varice trombozate reprezintă protruzii nodulare albicioase sau cicatrici după sclerizare sau bandaj elastic.

În 1991 Asociația științifică de studiere a hipertensiunii portale din Japonia a formulat 6 criterii endoscopice de evaluare a varicelor gastroesofagiene:

**1. Localizare:**

- A. în esofag – răspândire în axul esofagian  
 treimea inferioară – Li  
 treimea medie – Lm  
 treimea superioară – Ls

- B. în stomac – în raport față de cardie  
 varice gastrice – Lg  
 numai în cardie – Lg-c  
 la distanță de cardie – Lg-f

**2. Forma** (aspectul și mărimea):

- scurte, de calibru mic – F1  
 dilatate moderat, serpinginoase, ocupă mai puțin de 1/3 de lumen – F2

dilatate sever, nodulare, ocupă mai mult de 1/3 de lumen – F3

**3. Culoarea** (caracterizează grosimea peretelui varicelor):

albă – Cw

albastră (indică o subțiere severă a peretelui variceal) – Cb

**4. Marcherii roșii – RCS:**

fâșie roșie – RWM

pete roșii-vișinii – CRS

pete hemochistice – HCS

teleangiectazii – DR (CRS)

**5. Semne de hemoragie:**

în jet

în pânză

tromb roșu

tromb alb

**6. Modificările mucoasei esofagiene:**

eroziune – E

ulcer – U

cicatrice – S

Există clasificarea varicelor asociate (gastrice și esofagiene) după localizare:

• GOV1 – varice esofagiene cu răspândire pe mica curbura gastrică până la 2 - 5 cm;

• GOV2 – varice esofagiene și varice ale fornixului gastric.

Unii autori deosebesc:

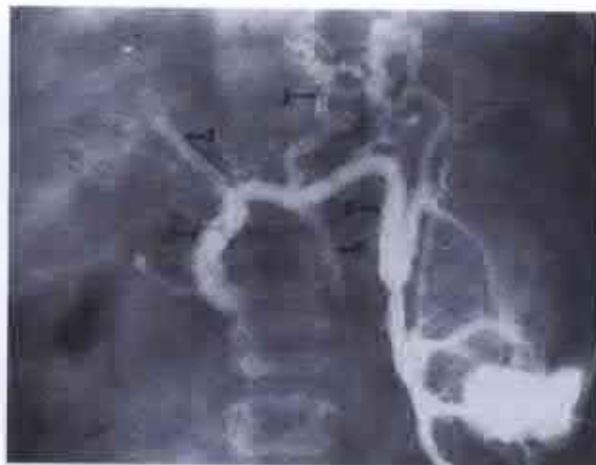
- varice gastroesofagiene de tip 1 (joncționale sau cardiale) – extensia varicelor esofagiene cu 2-5 cm sub joncțiunea esogastrică de-a lungul micii curburii;

- varice gastroesofagiene de tip 2 – varice fundice asociate cu cele esofagiene;

- varice gastrice izolate de tip 1 – varice fundice, absența celor esofagiene;

- varice gastrice izolate de tip 2 – sunt localizate oriunde în stomac sau duoden.

**Splenoportografia** oferă imagini clare ale axului vaselor (v. lienală, v. porta), permite de a concretiza sediul trombozei, starea funcțională a colateralelor. Această metodă permite măsurarea presiunii intrasplenice care reflectă presiunea portală, valorile variind între 350 - 450 mm a coloanei de apă (valorile normale – 50 - 115 mm). În cazul hipertensiunii cirotice splenoportograma permite vizualizarea axei splenoportale, obținându-se imagini clare ale venei lienale, care este dilatată cu aspect contort. Pe parcursul axei splenoportale pot fi depistate colaterale (varice gastroesofagiene). Ramificațiile venei porta



**Fig. 12.21.** Splenoportograma bolnavului C, 9 ani cu hipertensiune portală prehepatică (după V.Roibu et al.): 1 - vena lienală cu ramificații perisplenice; 2 - vena porta deformată, amputată; 3 - varice gastroesofagiene; 4 - vena mezenterică inferioară; 5 - ramuri vasculare pe parcursul trunchiului venei porta.

în ficat sunt puține, în unele locuri – amputate, orientate haotic și care nu ajung la suprafața exterioară a ficatului. Arhitectonica ramificațiilor venei porta în ficat are o imagine specifică de „copac de toamnă”.

La bolnavii cu hipertensiune portală prehepatică, pe splenoportogramă poate fi observat un tablou caracteristic: obstrucția totală sau parțială a axei splenoportale, axa este sinusioasă cu multiple ramuri perisplenice, deformația sau absența venei porta, reflux pe coroana gastrică, în venele esofagiene și venele mezenterice. În ficat substanța de contrast lipsește (fig. 12.21).<sup>118</sup>

**Angiografia selectivă** este o metodă importantă în diagnosticul hipertensiunii. Această metodă este utilă îndeosebi în diagnosticul fistulelor arterovenozice și în perioada postoperatorie cu scop de a aprecia funcția șuntului aplicat.<sup>72, 178, 183</sup>

În prezent tot mai des se recurge la **tomografia computerizată sau RMN cu contrastarea** patului vascular.

Prezintă interes metoda de **splenoportografie radioizotopică** propusă de Парамонова С.В., (2009) care documentează perfuzia portală în ficat la bolnavii cu hipertensiune portală.

**Puncția măduvei osoase** cu examenul citologic se efectuează cu scop de depistare a hipersplenismului și de stabilire a indicațiilor pentru splenectomie. De obicei, punctatul este obținut din creasta osului ileac.

Semne ale hipersplenismului sunt: creșterea numărului de blasti, de limfocite, micșorarea indicelui leucoeritrocitar, micșorarea indicelui de maturizare a eritrocitelor, numărului de megacariocite și de trombocite etc. La stabilirea indicațiilor pentru splenectomie se i-au în considerare și indicii sângelui periferic: micșorarea HB mai jos de 100 g/l, leucocitele – 2,5 x 10<sup>9</sup>, trombocitele – sub 90000 în mkl.<sup>173</sup>

#### **Tratamentul hemoragiilor acute din varicele esofagiene.**

Tratamentul hemoragiei variceale include 3 aspecte distincte:

- profilaxia primară care se face la copiii cu splenomegalie sau splenohepatomegalie și prezența varicelor esofagiene care nu au avut hemoragie prin efracție variceală;

- tratamentul hemoragiei variceale;

- profilaxia resângerării de care beneficiază bolnavii care au suportat hemoragie variceală cu hemostază spontană sau terapeutică.

Hemoragiile acute din varicele esofagiene la copii impun unele probleme de conduită terapeutică, iar neacordarea la timp a unui ajutor de urgență și adecvat stării se poate sfârși fatal.

Măsurile hemostatice în hipertensiunea portală sunt aplicate conform principiilor de tratament al hemoragiilor gastrointestinale: repaus la pat, sedarea bolnavului, aplicarea pungii cu gheață, excluderea alimentației perorale, aplicarea sondei nazogastrice. Se recurge la administrarea de hemostatice și restabilirea volumului circulant al sângelui cu infuzii de plasmă proaspătă congelată și eritrocite spălate. Antacidele se administrează oral și parenteral. Se efectuează spălături gastrice cu sol. NaCl 0,5% la care se adaugă sol.acid aminocaproic.<sup>118, 173</sup>

Micșorarea presiunii în sistemul venei porte se realizează prin administrarea vasopresinei, somatostatinei sau a analogilor sintetici ai acestor preparate: terlipresin se administrează 2 mg intravenos, apoi 1 - 2 mg în perfuzie intravenoasă fiecare 4 ore timp de 2 zile, octreotid se administrează primar 50 mkg intravenos, apoi 50 mkg/oră în perfuzie intravenoasă până la 5 zile. Folosirea acestor preparate în tratamentul hemoragiilor variceale ale esofagului se poate solda cu dezvoltarea unor reacții adverse legate de spasmul vascular, micșorarea circulației sanguine în unele organe etc. Utilizarea vasopresinei poate fi cauza dereglării perfuziei ficatului cu instalarea unor dereglări ale funcției hepatice. Acest preparat

are efect antidiuretic, din care cauză se impune un monitoring permanent al diurezei. Efectele adverse sistemice sunt mai puțin exprimate în cazul sandostatinei.<sup>26, 101, 112, 173</sup>

În caz de continuare a hemoragiei se poate folosi sonda Sengsten-Blakemore ale cărei dimensiuni trebuie să corespundă vârstei copilului. Sonda se aplică transnazal. În balonul distal presiunea trebuie să fie de 40 - 60 mmHg, apoi balonul se trage la intrare în esofag și se fixează. În balonul proximal, care se află în esofag, presiunea trebuie să fie de 40 mmHg fiecare 8 ore se dă drumul la aer din ambele baloane. Sonda se aplică pe 18 - 24 ore,<sup>112</sup> unii autori sunt de părere că această perioadă poate fi până la 48 ore.<sup>173</sup>

Tratamentul endoscopic al hemoragiilor din varicele esofagiene include mai multe metode:<sup>70, 136, 164</sup>

- a) sclerozarea endoscopică a varicelor esofagiene;
- b) ligaturarea endoscopică a varicelor esofagiene;
- c) obliterarea vaselor cu compoziții tisulare.

Metoda de sclerozare endoscopică constă în administrarea intravazală sau paravazală a substanței sclerozante.<sup>163</sup> În unele cazuri aceste două metode pot fi combinate. Unii autori recomandă să se administreze până la 3 ml într-un varice, iar cantitatea totală de substanță sclerozantă să nu depășească 5 - 20 ml în funcție de masa corporală și vârstă.<sup>112</sup> Există părerea că doza unică administrată într-un varice poate fi de până la 5 ml, iar cantitatea totală de substanță sclerozantă folosită de 30 - 50 ml.<sup>173</sup> În calitate de substanță sclerozantă sunt propuse mai multe preparate:

- a) derivați ai acizilor grași – etanolaminoleat, sodium morruat;

- b) substanțe sintetice – sodium tetradecyl sulphat (trombovar);

- c) preparate din diverse grupe – etanol, fenol, tisucol etc.

Metoda de sclerozare endoscopică poate fi folosită atât cu scop de tratament al hemoragiilor active din varicele esofagiene, cât și în profilaxia hemoragiilor.<sup>86</sup>

În cazul embolizării sau plombajului endoscopic se utilizează un preparat unic (cianoacrilat sau histoacril) care se solidifică prin polimerizare în câteva secunde, ocluzionând rapid lumenul vasului ce sângerează.

Complicațiile în timpul scleroterapiei sau după efectuarea manoperei sunt:

- hemoragie din locul puncției



- ulcere esofagiene
- mediastinita.

Printre complicațiile tardive ale scleroterapiei se numără stenoza esofagiană, care se dezvoltă în urma cicatrizării ulcerelor postscleroterapice.

Metoda endoscopică de ligaturare constă în aplicarea unor ligaturi subțiri pe vasul sângerând sau nodulul varicos. În hemoragiile variceale eficacitatea acestei metode endoscopice este de 86-95%, frecvența recidivelor fiind 20-30%.<sup>19, 65, 204</sup>

Tratamentul chirurgical al hipertensiunii portale include mai multe grupe de intervenții chirurgicale, care au anumite scopuri:<sup>173</sup>

1. Operații de stopare a circulației sanguine prin venele varicoase ale esofagului – operațiile de delimitare și de devascularizare.

2. Operații de micșorare a presiunii sanguine în sistemul v. porta și de formare a căilor noi de circulație sanguină – anastomozele splenorenale, porto-cavale, mezentericocavale, reșuntului.

3. Operații îndreptate la îmbunătățirea circulației sanguine hepatice și regenerarea ficatului – rezecția de ficat, neurectomia periarterială a arterei hepatice comune, anastomoze arteriale.

4. Operații de lichidare a lichidului ascitic – laparocenteză, drenarea cavității abdominale, șuntarea peritoneovenoasă, drenarea ductului limfatic toracic.

5. Transplantarea ficatului.

**Operațiile de delimitare portosistemică** au ca scop micșorarea fluxului sanguin prin colateralele porto-cavale în sistemul venos al esofagului. În funcție de procedeul chirurgical există operații de disecție și reanastomoză (transecție) și operații de devascularizare (decongestie) a esofagului și a stomacului. Aceste intervenții chirurgicale pot fi efectuate atât prin abord abdominal, cât și toracic.<sup>170, 173</sup>

Tanner (1950) a propus 2 metode de tratament a venelor varicoase ale esofagului: disecția transversală și apoi suturarea stomacului în regiunea cardială și disecția cu suturarea ulterioară a esofagului în segmentul supradiaphragmal (fig. 12.22).<sup>201</sup> Aceste operații nu au primit o răspândire largă din cauza traumacității majore a intervenției, gravității complicațiilor postoperatorii (insuficiența suturilor, dezvoltarea peritonitei etc.). Există modificarea acestui procedeu fără deschiderea stomacului (fig. 12.23).<sup>156</sup>

În literatura de specialitate este descris procedeul Walker (1960) de transecție submucoasă transstoracală a esofagului, care este o operație modi-

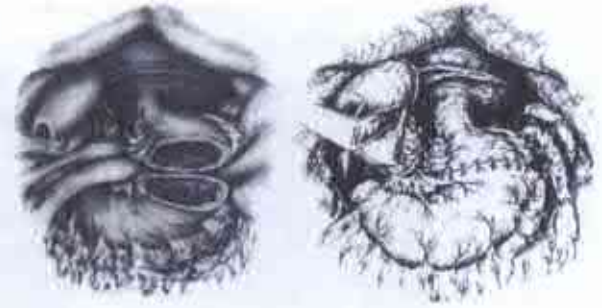


Fig. 12.22. Schema operației Tanner de disecție a stomacului cu suturarea ulterioară (după Шалимов А.А., Полюнаи В.Н., 1975).

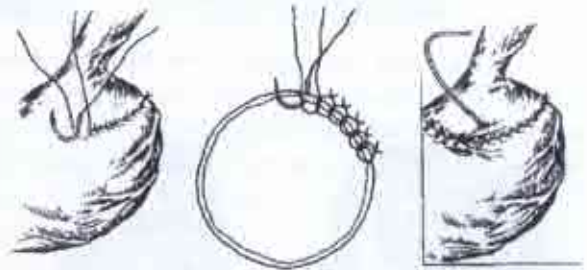


Fig. 12.23. Schema operației Tanner modificată fără deschiderea stomacului (după Баурос Г.А.).

ficată a procedeuului Tanner. Luând în considerare că stratul muscular al esofagului nu conține flebec-tazii, autorul făcea incizia longitudinală a acestui strat cu incizia circulară a stratului submucoasă și a mucoasei esofagului. După ligaturarea venelor, mucoasa și submucoasa erau suturate cu fir neinterupt, iar pe incizia longitudinală a tunicii musculare se aplicau suturi nodulare. Această intervenție chirurgicală nu a primit răspândire din cauza frecvenței sporite a complicațiilor postoperatorii și a cazurilor de recidivă.<sup>201</sup>

Destul de răspândit a fost procedeul Пацнора (1974), care constă în incizia longitudinală a stratului muscular al esofagului, suturarea și ligaturarea cu ligaturi aparte a venelor cu hemoragie și venelor cu modificări varicoase din partea tunicii mucoase cu suturarea cu fire aparte a stratului muscular. Apoi se recurge la mobilizarea cardiei cu efectuarea ulterioară a gastrotomiei și suturarea venelor în zona de trecere esogastrică, cu restabilirea ulterioară a planului anatomic. Concomitent se efectua ligaturarea venei coronariene a stomacului și a arterei gastrice stângi, în unele cazuri efectuându-se splenectomia.<sup>173, 201</sup>

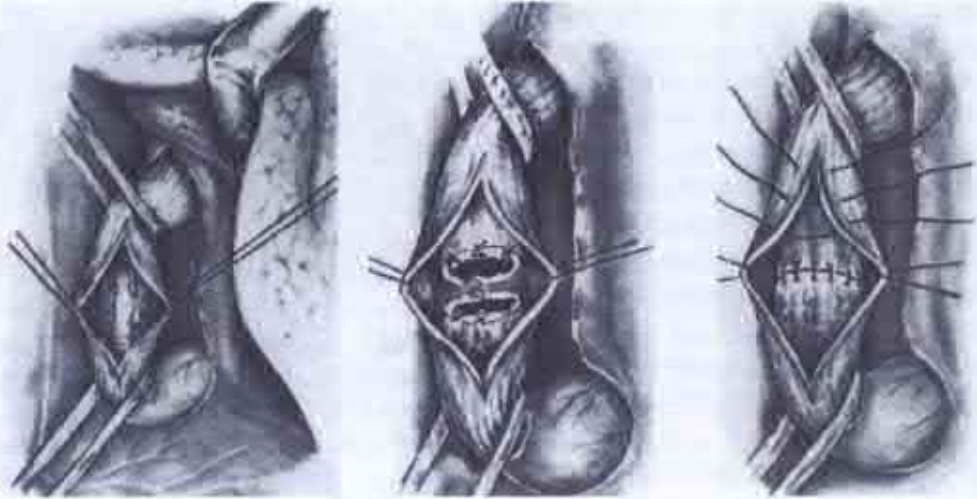


Fig. 12.24. Schema procedurii Walker (după Шалимов А.А., Полуван В.Н., 1975).

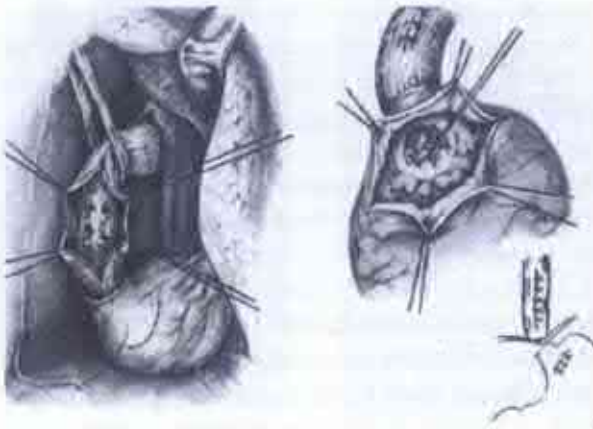


Fig.12.25. Schema procedurii Пауцора (după Шалимов А.А., Полуван В.Н., 1975).

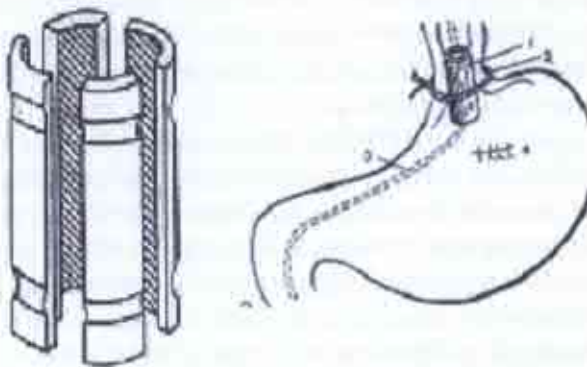


Fig.12.26. Schema ligaturării esofagului pe proteză – explicații în text (după Колесников Э. М., Троян В. В., 2004).

Sugiura M, și Futagawa S. (1973) au propus operația de delimitare portosistemică, care includea prioritățile operației de devascularizare și a celei de transecție a esofagului. Operația se efectuează în 2 etape. Prima etapă constă în toracotomie pe stânga cu ligaturarea ramurilor comunicante ce pornesc de la colateralele venoase dilatate care formează plexul din jurul esofagului, păstrându-se nervul vag și colateralele paraesofagiene intacte. Ulterior se efectuează disecția esofagului la nivelul diafragmului cu aplicarea anastomozii terminoterminală. Etapa a doua a acestei operații se efectuează transabdominal și include splenectomia, devascularizarea segmentului abdominal al esofagului și cardiei, vagotomie și piloroplastie.<sup>173</sup> Există mai multe modificări ale acestei operații, dar principiile rămân aceleași. Pentru a simplifica tehnica operației Sugiura-Futagawa a fost propusă folosirea aparatelor mecanice de sutură în aplicarea esofagoanastomozii, aplicarea suturii hemostatice circulare prin toate straturile stomacului ca metodă alternativă disecției esofagului, efectuarea vagotomiei electivă, folosirea procedurii Tupet cu scop de profilaxie a insuficienței anastomozii și refluxului gastroesofagian.<sup>127, 173</sup>

Merită o atenție deosebită metoda de delimitare portosistemică descrisă de Колесников Э. М., Троян В. В. (2004), care constă în ligaturarea segmentului abdominal al esofagului pe proteză (fig.12.26). Acest procedeu poate fi completat cu devascularizarea stomacului și splenectomie. Intervenția este recomandată în caz de hemoragie variceală, când alte metode nu au avut succes.

Proteza este confecționată din fluoroplast și prezintă un tub cu lungimea de 2,5 - 4 cm și un diametru extern de 1,5 - 2 cm. Diametrul protezei trebuie să depășească diametrul esofagului la copii de 1,5 ori cu scop de profilaxie a stricturilor cicatriciale. Proteza constă din 4 componente, care la exterior au 2 canale în care se ligaturează 2 fire subțiri de catgut, care fixează proteza în stare de lucru. Procedeu tehnic constă în laparotomie, mobilizarea segmentului abdominal al esofagului. Posterior de esofag se aplică o ligatură catgut nr.6. În apropierea cardi-ei, pe peretele anterior al stomacului se recurge la gastrotomie. În plaga postoperatorie se scoate sonda duodenală introdusă transnazal de care se fixează proteza și care se instalează în regiunea abdominală a esofagului. Ulterior cu firul pregătit de catgut se ligaturează esofagul pe proteza aplicată în lumenul esofagului. În caz de efectuare a procedurii de devascularizare, autorii recomandă fundoplicatura după Nissen. În perioada postoperatorie are loc reabsorb-

ția suturii și desfacerea protezei, care se elimină cu tranzitul intestinal.

O operație mai radicală este transpoziția esofagului care constă în reimplantarea esofagului disecat în regiunea fundică a stomacului. Această intervenție chirurgicală are ca indicație hemoragiile în faza decompensată a hipertensiunii portale când nu pot fi aplicate șunturile.<sup>173</sup>

În tratamentul hipertensiunii portale au fost elaborate multiple tehnici, care încearcă să micșoreze presiunea în sistemul portal fără a compromite funcția ficatului.

La etapa actuală cele mai răspândite metode de tratament chirurgical al hipertensiunii portale la copii sunt operațiile de șuntare portosistemică, care sunt efectuate în mod programat și asigură o micșorare importantă a presiunii portale și a riscului de dezvoltare a hemoragiilor din varicele esofagiene. Primele descrieri ale anastomozelor portocavale au fost făcute de Blakemore (1946).

## BIBLIOGRAFIE:

1. **Abbasoglu F.G., Celic A., Salman F.T.** Early and late term management in caustic ingestion in children. *Acta Chir. Belg.* 2007. 107:49-52.
2. **Aksglade K., Pedersen J.B., Lange A.** et al. Gastro-esophageal reflux demonstrated by radiography in infants less than 1 year of age. *Acta Radiol.* 2003. 44:136-138.
3. **Allen C.J., Anvari M.** Does laparoscopic fundoplication provide long-term control of gastroesophageal reflux related cough? *Surg. Endosc.* 2004. 18:633-637.
4. **Allison P.R., Johnstone A.S.** The oesophagus lined with gastric mucous membrane. *Thorax.* 1953. 8:87-110.
5. **Attwood S.E.A., Lewis C.J.** Benign disease of the oesophagus. In: Fielding J.W.L., Hallisey M.T. *Upper gastrointestinal surgery.* Springer-Verlag London Limited. 2005. P.69-90.
6. **Barrett N.R.** Chronic peptic ulcer of the oesophagus and "oesophagitis". *Br. J. Surg.* 1950. 38:175-182.
7. **Baskin D., Urganci N., Abbasoglu L.** et al. A standardised protocol for the acute management of corrosive ingestion in children. *Pediatr. Surg. Int.* 2004. 20:824-28.
8. **Bibi H., Khvolis E., Shoseyov D.** et al. The prevalence of gastroesophageal reflux in children with tracheomalacia and laryngomalacia. *Chest.* 2001. 119:409-413.
9. **Bines J.E., Quinlan J., Treves S.** et al. Efficacy of domperidone in infants and children with gastroesophageal reflux. *J. Pediatric Gastroenterol. Nutrition.* 1992. 14:400-5.
10. **Bittencourt P.E.S., Carvalho S.D., Ferreira A.R.** et al. Endoscopic dilatation of esophageal strictures in children and adolescents. *J. Pediatr.* 2006. 82(2):127/131.
11. **Bosheva M., Chatalbashev N., Pechilkova M.** et al. Peptic esophageal stricture in children. *Folia Med (Plovdiv).* 1998. 40(4):24-28.
12. **Braghetto M.I., Rodriguez A.N., Csendes J.A.** An update on esophageal perforation. *Rev. Med. Chile.* 2005. 133:1233-41.
13. **Brinster C.J., Singhal S., Lee L.** Evolving options in the management of esophageal perforation. *Ann. Thorac. Surg.* 2004. 77(4):1475-83.
14. **Bufkin B.L., Miller J.I. Jr., Mansour K.A.** Esophageal perforation: emphasis on management. *Ann. Thorac. Surg.* 1996.
15. **Butain W.L., Cain W. C.** Caustic injuries to the esophagus: A pediatric overview. *South. Med. J.* 1981. 74:590-94.
16. **Cameron A.J.** Management of Barrett's esophagus. *Mayo Clin. Proc.* 1998. 73:457-461.
17. **Carroccio A., Laccono G., Montalto G.** et al. Domperidone plus magnesium hydroxide and aluminium hydroxide: a valid therapy in children with gastroesophageal reflux. A double-blind randomised study versus placebo. *Scand. J. Gastroenterol. Nutrition.* 1994. 4:300-4.
18. **Cecconello I., Zilberstein B., Pinotti H. W.** Upper gastrointestinal sequelae due to ingestion of corrosives. In: Wastell C., Nyhus L. M., Donahue P. E. (eds.). *Surgery of the Esophagus, Stomach and Small Intestine*, 5th ed. Boston: Little, Brown and Company. 1995:318-26.
19. **Chen W.C., Lo G.H., Tsai W.L.** et al. Emergency endoscopic variceal ligation versus somatostatin for acute esophageal variceal bleeding. *J. Chin Med Assoc.* 2006 69(2):55-57.

20. **Christian D.J., Buyske J.** Current status of antireflux surgery. *Surg. Clin. N. Am.* 2005. 85:931-47.
21. **Collen M.J., Lewis J.H., Benjamin S.B.** Gastric acid hypersecretion in refractory gastroesophageal reflux disease. *Gastroenterology.* 1990. 98:654-661.
22. **Collins D., Worthley L.I.** Acute gastrointestinal bleeding: part II. *Crit. Care Resusc.* 2001. 3(2):117-124.
23. **Committee on the Safety of Medicines/Medicines Control Agency.** Cisapride (Prepulsid): Risk of arrhythmias. *Current Problems in Pharmacovigilance.* 1998. 24:11.
24. **Conio M., Cameron A.J., Chak A.** et al. Endoscopic treatment of high-grade dysplasia and early cancer in Barrett's esophagus. *Lancet. Oncol.* 2005. 6:311-321.
25. **Cooper J.E., Spitz L., Wilkins B.M.** Barrett's esophagus in children: a histologic and histochemical study of 11 cases. *J. Ped. Surg.* 1987. 22:191-196.
26. **Corley A.C., Cello J.P., Adkinson W., Ko W.F., Kerlikowske K.** Octreotide for acute esophageal variceal bleeding: a meta-analysis. *Gastroenterology.* 2001. 120:946-954.
27. **Correa P.** Helicobacter pylori and gastric carcinogenesis. *Am. J. Surg. Pathol.* 1995. 19(suppl 1):S37-S43.
28. **Cotulbe R.M., Ghease F.** Leziunile caustice ale esofagului. În: „Chirurgie Toracică”. București. 1999. P.381-385.
29. **Cotulbea R., Ghelase F.** Tulburări de motilitate. În: Chirurgie Toracică. București. 1999. P.355-364
30. **Cotulbea R.M., Ghelase F.** Rupturile și perforațiile esofagului. În: „Chirurgie Toracică”. București. 1999. P.388-393
31. **Cotulbea R.M., Ghelase F.** Stenoza peptică. În: Chirurgie toracică”. București. 1999. P.378-380.
32. **Couvelard A., Cauvin J.M., Goldfain D.** et al. Cytokeratin immunoreactivity of intestinal metaplasia at normal oesophago-gastric junction indicates its aetiology. *Gut.* 2001. 49:761-766.
33. **Cucchiara S., Minella R., Scoppa A.** et al. Antroduodenal motor effects of intravenous erythromycin in children with abnormalities of gastrointestinal motility. *J. Paediatr. Gastroenterol. Nutr.* 1997. 24:411-418.
34. **Das K.M., Prasad I., Garla S., Amenta P.S.** Detection of a shared colon epithelial epitope on Barrett epithelium by a novel monoclonal antibody. *Ann. Intern. Med.* 1994. 120:753-756.
35. **De Gottardi A., Dufour J.F.** Oesophageal and fundic variceal bleeding. *Ther. Umsch.* 2006. 63(5):295-299.
36. **De Jong A. L., Mac Donald R., Ein S.** et al. Corrosive esophagitis in children : a 30-year review. *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.* 2001. 57:203-11.
37. **DeMeester S.R., DeMeester T.R.** Columnar mucosa and intestinal metaplasia of the esophagus. Fifty years of controversy. *Ann. Surg.* 2000. 231:303-321.
38. **Dhiman R. K., Chawla Y., Vasishtha R. K.** et al. Non-cirrhotic portal fi brosis (idiopathic portal hypertension): experience with 151 patients and a review of the literature. *J. Gastroenterol. Hepatol.* 2002. 17(1): 6-16.
39. **Drewitz D.J., Sampliner R.E., Garewal H.S.** The incidence of adenocarcinoma in Barrett's esophagus: a prospective study of 170 patients followed 4.8 years. *Am. J. Gastroenterol.* 1997. 92:212-215.
40. **Ellis F.H.** The Nissen fundoplication. *Operative Techn. Cardiac&Thor. Surg.* 1997. 2(1):37-43.
41. **El-Serag H.B., Gilger M.A., Carter J.** et al. Childhood GERD is a risk factor for GERD in adolescents and young adults. *Am. J. Gastroenterol.* 2004. 100: 806-12.
42. **El-Zimaity H.M.T., Graham D.Y.** Cytokeratin subsets for distinguishing Barrett's esophagus from intestinal metaplasia in the cardia using endoscopic biopsy specimens. *Am. J. Gastroenterol.* 2001. 96:1378-1382.
43. **Eva Gudumac.** Acalazia esofagului la copii. *Buletin de perinatologie.* 1998. Nr.2. P.72-74.
44. **Ferreira C.T., Pretto F.M., Angeli C.** et al. Estenose de esofago na criança: etiologia, aspectos clinicos e resultados de dilatacoes com Savary-Gilliard. *G.E.D.* 2003. 22:61-7.
45. **Hejou J.F.** Histological assessment of oesophageal columnar mucosa. *Best Practice & Research Clin. Gastroenterol.* 2008. 22(4):671-86.
46. **Fonkalsrud E.W., Ament M.E.** Gastroesophageal reflux in childhood. *Curr. Probl. Surg.* 1996. 33:1 -70.
47. **Garewal H.S.** et al. Post-ablation biomarker abnormalities in Barrett's esophagus (BE): Are we increasing the cancer risk? *Gastroenterology.* 2001. 120:A79.
48. **Gillen P., Keeling P., Byrne P.J., Healy M., O'Moore R.R., Hennessy T.P.J.** Implication of duodenogastric reflux in the pathogenesis of Barrett's oesophagus. *Br. J. Surg.* 1988. 75:540-543.
49. **Gudumac Eva, Babuci V.** Afecțiunile chirurgicale la copii. Chișinău. 2005. P.
50. **Gudumac Eva, Radilov V., Jana Bernic** et al. Tratatamentul medico-chirurgical al bolii de reflux gastro-esofagian la copil. *Anale științifice ale USMF «N. Testemițanu»* 2001. P. 183 - 189.
51. **Han Y., Cheng Q.S., Li X.F., Wang X.P.** Surgical management of esophageal strictures after caustic burns: a 30 years experience. *World. J. Gastroenterol.* 2004. 10(19):2846-2849.
52. **Hassall E.** Co-morbidities in childhood Barrett's esophagus. *J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr.* 1997. 25:255-60.
53. **Hassall E.** Outcomes of fundoplication: cause for concern, newer options. *Arch. Dis. Child.* 2005. 90:1047-1052.
54. **Hassall E., Dimmick J.E., Magee J.E.** Adenocarcinoma in childhood Barrett's esophagus. Case documentation and the need for surveillance in children. *Am. J. Gastroenterol.* 1993. 88:282-288.
55. **Hassall E.I.** Barrett's esophagus: new definition and approaches in children. *J. Ped. Gastroenterol. Nutr.* 1993. 16(4):345-364.
56. **Havanond C.** Clinical features of corrosive ingestion. *J. Med. Assoc. Thai.* 2003. 86:918-924.
57. **Hill A.D., Walsh T.N., Hamilton D.** et al. Erythromycin improves emptying of the denervated stomach after oesophagectomy. *Br. J. Surg.* 1993. 80:879-881.
58. **Huang Y., Ni Y., Lai H., Chang M.** Corrosive esophagitis in children. *Pediatr. Surg. Int.* 2004. 20:207-210.
59. **Jafri M., Alonso M., Kaul A.** Intraoperative manometry during laparoscopic Heller myotomy improves outcome in pediatric achalasia. *J. Pediatr. Surg.* 2008. 43: 66-70.

60. **Janssens J., Peeters T., Vantrappen G.** et al. Improvement of gastric emptying in diabetic gastroparesis by erythromycin. *N. Engl. J. Med.* 1990. 322:1028-1031
61. **Johnson A.G.** The effects of cisapride on antroduodenal co-ordination and gastric emptying. *Scand. J. Gastroenterol.* 1989. 165:S36-S43.
62. **Jones W.G., Ginsberg R.J.** Esophageal perforation: a continuing challenge. *Ann. Thorac. Surg.* 1992. 53:534-543.
63. **Kang S.G., Song H.Y., Lim M.K.** et al. Esophageal rupture during balloon dilatation of strictures of benign or malignant causes: prevalence and clinical importance. *Radiology.* 1998. 209:741-6.
64. **Kanne J.P., Rohrmann C.A., Lichtenstein J.E.** Eponyms in radiology of the digestive tract: historical perspectives and imaging appearances. *RadioGraphics.* 2006. 26:129-142.
65. **Keady S.** Update on drugs for gastro-oesophageal reflux disease. *Arch. Dis. Child.* 2007. 92:ep114-ep118.
66. **Khuroo M.S., Khuroo N.S., Farahat K.L.** et al. Meta-analysis: endoscopic variceal ligation for primary prophylaxis of oesophageal variceal bleeding. *Aliment. Pharmacol. Ther.* 2005. 21(4):347-361.
67. **Kim I.O., Yeon K.M., Kim W.S.** et al. Perforation complicating balloon dilatation of esophageal strictures in infants and children. *Radiology.* 1993. 189:741-4.
68. **Kim S.L., Wo J.M., Hunter J.G., et al.** The prevalence of intestinal metaplasia in patients with and without peptic strictures. *Am. J. Gastroenterol.* 1998. 93:53-55.
69. **Kouchi K.** Endosonographic evaluation in two children with esophageal stenosis. *J. Pediatr. Surg.* 2002. 37(6):934-936.
70. **Krige J.E., Shaw J.M., Bornman P.C.** The evolving role of endoscopic treatment for bleeding esophageal varices. *World J. Surg.* 2005. 29:966-973.
71. **Lagergren J., Bergstrom R., Lindgren A., Nyren O.** Symptomatic gastroesophageal reflux as a risk factor for esophageal adenocarcinoma. *N. Engl. J. Med.* 1999. 340:825-831.
72. **Landau Y.E., Schwarz M., Belenky A., Shapiro R., Amir J.** Arteriovenous fistula and portal hypertension in a child with Down syndrome. *IMAJ.* 2007. 9:825-826.
73. **Lewin M.B., Bryant R.M., Fenrich A.L., Grifka R.G.** Cisapride-induced long QT interval. *J. Pediatr.* 1996. 128:279-281.
74. **Lightdale C.J., Larghi A., Rotterdam H., Okpara N.** Endoscopic ultrasonography (EUS) and endoscopic mucosal resection (EMR) for staging and treatment of high-grade dysplasia (HGD) and early adenocarcinoma (EAC) in Barrett's esophagus. *Gastrointest. Endosc.* 2004. 59:AB90.
75. **Long C.M.** Esophageal perforation, rupture and tears. 2006. [www.eMedicine](http://www.eMedicine).
76. **Lopez Vallejos P., Garcia Sanchez M.V., Naranjo Rodriguez A.** et al. Endoscopic dilatation of caustic esophageal strictures. *Gastroenterol. Hepatol.* 2003. 26:147-151.
77. **Lux G., Katschinski M., Lederer P.** et al. The effect of cisapride and metoclopramide on human digestive and interdigestive antroduodenal motility. *Scand. J. Gastroenterol.* 1994. 29:1105-1110.
78. **Mallick S., Nasrallah R., Al-Bassam A.** Surgical management of severe peptic esophageal stricture in children. *Saudi. Med. J.* 2003. 24(5): 36.
79. **Martinez L., Rivas S., Hernandez F.** et al. Aggressive conservative treatment of esophageal perforations in children. *J. Pediatr. Surg.* 2003. 38:685-9.
80. **Mateş I.N., Constantinoiu S.** Adenocarcinomul dezvoltat pe esofag Barrett. *Jurnalul de chirurgie toracică.* 1999. Vol.4, Nr.2. p.147 - 159.
81. **Mattioli G., Sacco O.** Outcome of laparoscopic Nissen-Rossetti fundoplication in children with gastroesophageal reflux disease and supraesophageal symptoms. *Surg. Endosc.* 2004.18:463-465.
82. **Mayberry J., Mayell M.** Epidemiological study of achalasia in children. *Gut.* 1988. 29(1): 90-3.
83. **Mayo A., Aladgem D., Markin V., Kluger Y.** Traumatic hepatic artery pseudoaneurysm with fistula to the hepatic vein. *IMAJ* 2004. 6:496-7.
84. **McLean G.M., Le Veen R.E.** Shear stress in the performance of esophageal dilation. *Radiology.* 1992. 184:373-8.
85. **Mehdi N., Weinberger M., Abu-Hasan M.** Case report achalasia: unusual cause of chronic cough in children. *Cough.* 2008; 4: 6.
86. **Meirelles-Santos J.O., Carvalho A.F., Callejas N.F.** et al. Absolute ethanol and 5% ethanolamine oleate are comparable for sclerotherapy of esophageal varices. *Gastrointest. Endosc.* 2000. 51(5):573-576.
87. **Mekki M.** Pneumatic dilatation of caustic esophageal stenosis in children. *Arch. Pediatr.* 2001. 8(5):489-492.
88. **Milla P.J.** Reflux vomiting. *Arch. Dis. Child.* 1990. 65:996-9.
89. **Miller K. A., Dudugeon D. L.** Caustic esophageal injuries and perforations. In: Ziegler M. M., Azizkhan R. G., Weder T. R. (eds.). *Operative Pediatric Surgery*, New York: McGraw-Hill. 2003:341-47.
90. **Miller S.M., O'Dorisio T.M., Thomas F.B.** et al. Erythromycin exerts a prokinetic effect in patients with chronic idiopathic intestinal pseudoobstruction. *Gastroenterology.* 1990. 98:A375.
91. **Mitchell D.J., McClure B.G., Tubman T.R.J.** Simultaneous monitoring of gastric and oesophageal pH reveals limitations of conventional oesophageal pH monitoring in milk fed infants. *Arch. Dis. Child.* 2001. 84:273-276.
92. **Moons L.M.G., Bax D.A., Kuipers E.J.** et al. The homeodomain protein CDX2 is an early marker of Barrett's oesophagus. *J. Clin. Pathol.* 2004. 57:1063-1068.
93. **Mulholland M.W., Reid B.J., Levine D.S., Rubin C.E.** Elevated gastric acid secretion in patients with Barrett's metaplastic epithelium. *Dig. Dis. Sci.* 1989. 34:1329-1335.
94. **Nayar A.K., Royston C., Bardhan K.D.** Oesophageal acid-peptic strictures in the histamine H2 receptor antagonist and proton pump inhibitor era. *Dig. Liver. Dis.* 2003. 35(3):143-150.
95. **Nelson S.P., Chen E.H., Syniar G.M., Christoffel K.K.** Prevalence of symptoms of gastroesophageal reflux during infancy: a pediatric practice-based survey: Pediatric Practice Research Group. *Arch. Pediatr. Adolesc. Med.* 1997. 151:569-572.
96. **Ng P.C., So K.W., Fung K.S.** et al. Randomised controlled study of oral erythromycin for treatment of gastrointestinal dysmotility in preterm infants. *Arch. Dis. Child. Fetal. Neonat.*

tal. Ed. 2001. 84:F177-F182.

97. **Nibali S.C., Barresi G., Tuccari G., Rivosecchi M., Magazzu G.** Barrett's esophagus in an infant: a long standing history with final post-surgical regression. *J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr.* 1988. 7:602-607.
98. **Nomura T., Miyashita M., Makino H.** Usefulness of the laparoscopic Heller-Dor operation for esophageal achalasia: introducing the procedure to our institution. *J. Nippon. Med. Sch.* 2008. 75(4): 207-11.
99. **Omari T.** Lower esophageal sphincter function in the neonate. *Neo Review.* 2006. 7(1):e13.
100. **Omaril T.J., Barnett C.P., Benninga M.A.** et al. Mechanism of gastro-oesophageal reflux in preterm and term infants with reflux disease. *Gut.* 2002. 51:475-479.
101. **Opozco H., Mercado M.A., Chan C.** et al. Current role of surgery for the treatment of portal hypertension. *Ann. Hepatol.* 2002. 1(4):175-178.
102. **Pech O., May A., Gossner L., Rabenstein T., Eli C.** Management of pre-malignant and malignant lesions by endoscopic resection. *Best Pract. Res. Clin. Gastroenterol.* 2004. 18:61-76.
103. **Penagini R.** Bile reflux and oesophagitis. *Eur. J. Gastroenterol. Hepatol.* 2001. 13(1):1-3.
104. **Pennather A., Tran A., Cioppi M.** et al. Erythromycin strengthens the hypotensive lower oesophageal sphincter in patients with gastroesophageal reflux disease. *Am. J. Surg.* 1994. 167:169-173.
105. **Phillips R.W., Frierson H.F., Moskaluk C.A.** Cdx2 as a marker of epithelial intestinal differentiation in the esophagus. *Am. J. Surg. Pathol.* 2003. 27:1442-1447.
106. **Poddar U., Thapa B.R.** Benign esophageal strictures in infants and children: results of Savary-Gilliard bougie dilation in 107 Indian children. *Gastrointest. Endosc.* 2001. 54:480-4.
107. **Poets Ch.F.** Gastroesophageal reflux: a critical review of its role in preterm infants. *Pediatrics.* 2004. 113(2):e128-e132.
108. **Pohl H., Welch H.G.** The role of overdiagnosis and reclassification in the marked increase of esophageal adenocarcinoma incidence. *J. Natl. Cancer. Inst.* 2005. 97:142-146.
109. **Qualman S.J., Murray R.D., McClung H.J., Lucas J.** Intestinal metaplasia is age related in Barrett's esophagus. *Arch. Pathol. Lab. Med.* 1990. 114:1236-1240.
110. **Ramachandran V., Ashcraft K.W., Sharp R.J.** et al. Thal fundoplication in neurologically impaired children. *J. Pediatr. Surg.* 1996. 31 :819-822.
111. **Rector L.E., Connerley M.L.** Aberrant mucosa in the esophagus in children. *Arch. Pathol.* 1941. 31:285-294.
112. **Redkar R.** Recent approach to portal hypertension in children. *Pediatr. Oncall.* 2006. [www.pediatriconcology.com](http://www.pediatriconcology.com)
113. **Richter J.E.** Long-Term Management of Gastroesophageal Reflux Disease and Its Complications. *Am. J. Gastroenterology.* 1997. 92(4):31-35.
114. **Richter J.E.** Peptic strictures of the esophagus. *Gastroenterology Clinics.* 1999. 28(4):875-891.
115. **Robins D.B., Zaino R.J., Ballantine T.V.N.** Barrett's esophagus in a newborn. *Pediatr. Pathol.* 1991. 11:663-667.
116. **Rode H., Millar A.J., Brown R.A., Cywes S.** Reflux strictures of the esophagus in children. *J. Pediatr. Surg.* 1992. 27(4):462-465.
117. **Rodriguez M.A., Meza Flores J.L.** Clinical-epidemiological characteristics in caustics ingestion patients in the Hipolito Unanue National Hospital. *Rev. Gastroenterol. Peru.* 2003. 23:115-125.
118. **Roibu V., Pascal I., Sajin I., Laticevschi D., Laticevschi V., Malanco S., Pasicovschi T., Raşcov V.** Sindromul hipertensiunii portale la copii. *An. Şt. ACPU.* 2005. P53-55.
119. **Rothenberg S.S., Partrick D.A., Bealer J.F.** Evaluation of minimally invasive approaches to achalasia in children. *J. Pediatr. Surg.* 2001. 36(5): 808-10.
120. **Rudolph C.D., Mazur L.J., Liptak S.G.** et al. Guidelines for evaluation and treatment of gastroesophageal reflux in infants and children: recommendations of the North American Society for Pediatric Gastroenterology and Nutrition. *J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr.* 2001. 32:S1-31.
121. **Saedon M., Gongriotis S., Germanos S.** Is there a changing trend in surgical management of gastroesophageal reflux disease in children? *World J. Gastroenterol.* 2007. 13(33):4417-4422.
122. **Said M., Mekki M., Golli M.** et al. Balloon dilatation of anastomotic strictures secondary surgical repair of esophageal atresia. *Br. J. Radiol.* 2003. 76:26-31.
123. **Saleem I., Daniel H.** Esophagogastric Separation for Failed Fundoplication in Neurologically Impaired Children. *Journal of Pediatric Surgery.* 2004. 39(3): 287 - 291.
124. **Sampliner R.E.** Endoscopic ablative therapy for Barrett's esophagus. *Gastrointest. Endosc.* 2004. 59:66-69.
125. **Sarin S.K., Sollano J.D., Chawla Y.K.** et al. Consensus on extrahepatic portal vein Obstruction. *Liver Int.* 2006. 26(5):512-519.
126. **Schaffer S.B., Hebert A.F.** Caustic ingestion. *J. La State Med. Soc.* 2000. 152: 590-596.
127. **Shah S.R., Nagral S.S., Mathur S.K.** Results of a modified Sugiura's devascularisation in the management of „unshuntable” portal hypertension. *HPB Surgery.* 1999. 11:235-239.
128. **Shaheen N.J., Crosby M.A., Bozymski E.M., Sandler R.S.** Is there publication bias in the reporting of cancer risk in Barrett's esophagus? *Gastroenterology.* 2000. 119:333-338.
129. **Shao Y.X., Chen Z.H., Ning J.W.** Treatment of esophageal stricture and leakage with dilation stents. *Shijie Huaren Xiaohua Zazhi.* 2002. 10:249-251.
130. **Sharma A., Vijayaraghavan P., Lal R.** et al. Salvage surgery in variceal bleeding due to portal hypertension. *Indian. J. Gastroenterol.* 2007. 26:14-17.
131. **Sharma P., Weston A.P., Morales, T.** et al. Relative risk of dysplasia for patients with intestinal metaplasia in the distal oesophagus and in the gastric cardia. *Gut.* 2000. 46:9-13.
132. **Sifrim D., Castell D., Dent J., Kahrilas P.J.** Gastro-oesophageal reflux: review and consensus report on detection and definitions of acid, non-acid and gas reflux. *Gut.* 2004. 53:1024-1031.
133. **Silberg D.G., Sullivan J., Kang E.** et al. Cdx2 ectopic expression induces gastric intestinal metaplasia in transgenic mice. *Gastroenterology.* 2002. 122:689-696.
134. **Simkiss D.E., Adams I.P., Myrdal U.** et al. Erythromycin in neonatal postoperative intestinal dysmotility. *Arch. Dis. Child.* 1994. 71:F128-F129.
135. **Skinner D.B., Walther B.C., Riddell R.H.** et al. Barrett's esophagus

- phagus: comparison of benign and malignant cases. *Ann. Surg.* 1983. 198:554-566.
136. **Soetikno R.M., Gotoda T., Nakanishi Y., Soehendra N.** Endoscopic mucosal resection. *Gastrointest. Endosc.* 2003. 57:567-579.
  137. **Spechler S.J.** Barrett's esophagus. *N. Engl. J. Med.* 2002. 346:836-842.
  138. **Spechler S.J.** Intestinal metaplasia at the gastroesophageal junction. *Gastroenterology.* 2004. 126:567-575.
  139. **Spechler S.J., Goyal R.K.** The columnar lined esophagus, intestinal metaplasia, and Norman Barrett. *Gastroenterology.* 1996. 110:614-621.
  140. **Steven S.R.** The first decade's experience with laparoscopic Nissen fundoplication in infants and children. *Journal of Pediatric Surgery.* 2005. 40:142 - 147.
  141. **Steyaert H., Al Mohaidly M., Lembo M.A.** Long-term outcome of laparoscopic Nissen and Toupet fundoplication in normal and neurologically impaired children. *Surg. Endosc.* 2003. 17:543 - 546.
  142. **Tappin D.M., King C., Paton J.Y.** Lower esophageal pH monitoring a useful clinical tool. *Arch. Dis. Child.* 1992. 67:146-8.
  143. **Toupet A.** La technique d'oesophago-gastroplastie avec phrenogastropexie appliquée dans la cure radicale des hernies hiatales et come complément de l'opération de Heller dans les cardiospasms. *Mem Acad Chir (Paris).* 1963;89:394-399.
  144. **Tsiaooussis J., Pechlivanides G., Gouvas N.** Patterns of esophageal acid exposure after laparoscopic Heller's myotomy and Dor's fundoplication for esophageal achalasia. *Surg. Endosc.* 2008. 22(6): 1493-9.
  145. **Tytgat G.N.J.** Does Endoscopic surveillance in esophageal columnar Metaplasia (Barrett's Esophagus) Have any real Value? *Endoscopy.* 1995. 27:19-26.
  146. **Van den Boogert J., van Hillegersberg R., Siersema P.D., de Bruin R.W.F., Tilanus H.W.** Endoscopic ablation therapy for Barrett's esophagus with high-grade dysplasia: a review. *Am. J. Gastroenterol.* 1999. 94:1153-1160.
  147. **van der Zee D.C., Arends N.J., Bax N.M.** The value of 24-h pH study in evaluating the results of laparoscopic antireflux surgery in children. *Surg. Endosc.* 1999. 13:918-921.
  148. **Vial C.M., Whyte R.I.** Boerhaave's syndrome: diagnosis and treatment. *Surg Clin North Am* 2005 Jun; 85(3): 515-24.
  149. **Watson A., Spychal R.T., Brown M.G., Peck N., Callander N.** Laparoscopic 'physiological' antireflux procedure: preliminary results of a prospective symptomatic and objective study. *Br. J. Surg.* 1995. 82:651-656.
  150. **Weber T.R.** Toupet fundoplication for gastroesophageal reflux in childhood. *Arch. Surg.* 1999. 134:717-720.
  151. **Weinstein W., Van Deventer G., Ippoliti A.** A histologic evaluation of Barrett's esophagus using a standardized endoscopic biopsy protocol. *Gastroenterology.* 1984. 86:1296A.
  152. **Windsor J.A., Yellapu S.** Laparoscopic anti-reflux surgery in New Zealand: a trend towards partial fundoplication. *Aust. N. Z. J. Surg.* 2000. 70:184-187.
  153. **Wyllie R., Kay M.H.** Applications of gastrointestinal endoscopy in infants and children. *Curr. Opin. Pediatr.* 1994. 6(5):568-573.
  154. **Zhou J., Jiang Y., Wang R. et al.** Management of corrosive esophageal burns in 149 cases. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2005. 130:449-55.
  155. **Zwischenberger J.B., Savage C., Bidani A.** Surgical aspects of esophageal disease. *Respir. Crit. Care Med.* 2002. 165(8):1037-1040.
  156. **Алхасов А.Б.** Диагностика и принципы лечения гастроэзофагального рефлюкса у детей: Дисс. ... канд. мед. наук. М. 1999.
  157. **Алхасов А.Б., Разумовский А.Ю., Кучеров Ю.И., Батаев С-Х.М.** Суточный рН-мониторинг пищевода в диагностике гастроэзофагального рефлюкса у детей. [www.pedsurg.ru/article22.htm](http://www.pedsurg.ru/article22.htm).
  158. **Баиров Г.А.** Срочная хирургия детей. СПб. 1997. 374 с.
  159. **Батаев С.-Х. М.** Реконструктивные операции при стенозах глотки и пищевода у детей: Дисс. ... докт. мед. наук. М., 2002.
  160. **Батаев С-Х. М., Разумовский А.Ю., Алхасов А.Б. и др.** Пищевод Барретта у детей. Обзор литературы. *Детская хирургия.* 2000. № 2. С. 46-51.
  161. **Батаев С-Х. М., Разумовский А.Ю., Алхасов А.Б. и др.** Радионуклидное исследование в диагностике барреттской метаплазии пищевода у детей. *Ап. Ш. АСРУ.* 2005. P.37-41.
  162. **Батаев С-Х.М.** Лечение ожогов и рубцовых стенозов глотки и шейного отдела пищевода у детей. Дисс...к.м.н. М. 1997.
  163. **Бебуришвили А.Г., Михин С.В., Овчаров А.Н.** Эндоскопическая склеротерапия варикозно расширенных вен пищевода при портальной гипертензии. *Хирургия.* 2006. 1:44-48.
  164. **Борисов А. Е., Кащенко В. А., Распереза Д. В. и др.** Эндоскопическое лигирование и склеротерапия в комплексной программе профилактики варикозных кровотечений при висцеральной портальной гипертензии. *Вестник хирургии им И. И. Грекова.* 2004. 163(2):29-32.
  165. **Васильев Г.С.** Использование механических свойств постоянных магнитов: Дисс. ... д.м.н. М. 1991.
  166. **Гаджимирзаев Г.Г.** Хирургическая тактика при рефлюкс-эзофагите и пептических стриктурах пищевода у детей: Дисс. ... канд. мед. наук. М. 1995.
  167. **Гусаев С.Ф., Апенченко Ю.С., Иванова И.И., Розов Д.Н.** Взаимосвязь гастроэзофагального рефлюкса и признаков дисплазии соединительной ткани у детей и подростков. *Пособие для врачей.* Москва. 2004. [www.gastroscan.ru/](http://www.gastroscan.ru/).
  168. **Гуз В.И.** Управляемая компрессионная эндорезекция коротких стриктур пищевода у детей. Дисс...к.м.н. М. 1995.
  169. **Дронова О.Б.** Анатомио-эндоскопические и клинико-функциональные основы гастроэзофагальной рефлюксной болезни. Автореф.дисс. ... д.м.н. Оренбурге. 2008. 49с.
  170. **Ераминанцев А.К.** Развитие проблемы хирургического лечения кровотечений из варикозно расширенных вен пищевода и желудка. *Анн. хирург. гепатологии.* 2007. 12(2):8-15.
  171. **Исаков Ю.Ф.** Ахалазия пищевода. В кн.: Хирургические болезни у детей. М. 1993. С.127 - 130.

172. Кислюк А.В. Изменения верхних отделов пищеварительного тракта у новорожденных детей и детей первых трех месяцев жизни. Автореф. Дисс... канд. Мед. наук. Челябинск, 1995. 20с.
173. Колесников Э. М., Троян В. В. Кровотечения при портальной гипертензии у детей. Учебно-методическое пособие. Минск, 2004. 29с.
174. Котив Б.Н., Дзидзава И.И., Алентьев С.А. и др. Хирургическое лечение и профилактика кровотечений из варикозно расширенных вен пищевода у больных циррозом печени. Альманах инст.хир. им. А.В.Вишневского. 2008. 3(3):41-46.
175. Лсонтьев А.Ф., Шелкович В.И. Генез висцеральной портальной гипертензии у детей. Дст. Хир. 2005. 4: 39-42.
176. Мазурин А. В. Болезни органов пищеварения у детей (Руководство для врачей). М.: Медицина, 1984.
177. Мостовая С.С., Масенков Ю.И., Разумовский А.Ю. Первый опыт эндоскопической баллонной гидродилатации в лечении стенозов пищевода у детей. Оперативная эндоскопия пищеварительного тракта: Тезисы науч. конф. М. 1989. С.16-17.
178. Парамонов С.В. Отдаленные результаты мезопортального шунтирования. Автореф.дис. ...к.м.н. Москва, 2009. 22с.
179. Разумовский А. Ю., Митупов З. Б., Батаев С.М. et al. Лапароскопическая кардиомиотомия у детей с ахалазией пищевода. Ап.ш. АСРУ. 2009. P.8-12.
180. Разумовский А.Ю., Алхасов А.Б., Батаев С.М. и др. Тактика лечения пептических стенозов пищевода у детей. Ап.ш. АСРУ. 2005. P.49-52.
181. Разумовский А.Ю., Алхасов А.Б., Батаев С.М., Куликова Н.В., Гандуров С.Г. Лапароскопическая фундопликация у детей. Ап.ш. АСРУ. 2005. P.44-49.
182. Разумовский А.Ю., Алхасов А.Б., Гандуров С.Г. и др. Пептические стенозы у детей (Обзор литературы). Ап.ш. АСРУ. 2005. P.56-60.
183. Разумовский А.Ю., Рачков В.Е., Феохтистова Е.В. и др. Портальная гипертензия у детей: современные возможности портосистемного шунтирования. Хирургия. 2007. 9:41-45.
184. Садчиков Р.В., Разумовский А.Ю. Химические ожоги у детей. Анналы хирургии. 2001. №3. С.20 – 23.
185. Салахов Э.С. Лечение детей с химическими ожогами пищевода второй и третьей степени. Автореф. дис...к.м.н. М. 2008.
186. Семенюк Л.А., Санникова Н.Е. Клинико-функциональные параллели при рефлюкс-эзофагитах у детей и подростков. Альманах юнп. Мед. 2006. т.XIV. С.107-111.
187. Ситко Л.Л., Бочарников Е.С., Орлов Ю.П., Пономарев В.И. и др. Алгоритм оказания помощи детям с химическими ожогами пищевода. Детская хир.1997. №2. С.55 – 58.
188. Соляников А. К. Лечение стенозов пищевода у детей методом баллонной дилатации: Дисс. ...канд. мед. наук. Владивосток. 2000.
189. Степанов Э.А., Дикуншин А.Н., Романов А.В., Мостовая С.С. Пептические стенозы пищевода у детей. Вестник хирургии. 1987. №7. С. 16-19.
190. Степанов Э.А., Красовская Т.В., Кучеров Ю.И. Харламов С.Ю. Гастроэзофагальный рефлюкс у младенцев. Детская хир. 1998. №2. С.41 – 44.
191. Степанов Э.А., Красовская Т.В., Кучеров Ю.И., Кобзева Т.Н. и др. Лечение гастроэзофагеального рефлюкса у новорожденных. Детская хир. 1998. №1. С.4 – 7.
192. Степанов Э.А., Красовская Т.К., Кучеров Ю.И., Алхасов А.Б. Респираторные нарушения при гастроэзофагальном рефлюксе у детей. Детская хирургия. 2002. №2. С.4-9.
193. Степанов Э.А., Разумовский А.Ю., Батаев С.М. и др. Тактика лечения детей с гастроэзофагальным рефлюксом, осложненным пищеводом Барретта. Хирургия. 2002. №11. С.8-13.
194. Стручков В.И., Пугачев А.Г. Детская торакальная хирургия. Москва. «Медицина». 560с.
195. Трухманов А.С. Гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь и пищевод Барретта. Русс. Мед. Журнал. Болезни органов пищеварения. 1999. Т. 1. № 1. С. 3-7.
196. Хавкин А.И. Клинико-инструментальная характеристика гастро-эзофагального и дуодено-гастрального рефлюксов у детей и их связь с функциональным состоянием вегетативной нервной системы. Автореф. Дисс. канд.мед. наук. М. 1989. 26 с.
197. Хавкин А.И., Жихарева Н.С., Ханакаева З.Х. Возрастные аспекты диагностики и лечения гастроэзофагальной рефлюксной болезни у детей. Тер. Гастроэнтерология. 2003. №2. С.59-62.
198. Хавкин А.И., Приворотский В.Ф. Гастро-эзофагеальная рефлюксная болезнь. [www.rusmedserv.com/childgastro/goer1.htm](http://www.rusmedserv.com/childgastro/goer1.htm).
199. Черноусов А.Ф., Андрианов В.А., Гаджиев А.Н., Ручкин Д.В. Хирургическое лечение нервно-мышечных заболеваний пищевода. Анналы хирургии. 2001, №1. С.35 - 38.
200. Черноусов А.Ф., Богопольский П.М., Курбанов Ф.С. Хирургия пищевода: Руководство для врачей. М. «Медицина». 2000. 349 с.
201. Шалимов А.А., Полуная В.Н. Атлас операций на пищеводе, желудке и двенадцатиперстной кишке. Москва. «Медицина». 1975. 306 с.
202. Шалимов А.А., Сасенко В.Ф. Хирургия пищеварительного тракта. Киев. «Здоровья». 1987. 568 с.
203. Шарипов Н.А. Лечение стриктур пищевода у детей: Автореф. дис. ... д-ра. мед. наук. – М., 1996.
204. Шерцингер А.Г., Жигалова С.Б., Мусин Р.А., Маргиани З.Ш. Эндоскопическое лигирование варикозно расширенных вен пищевода у больных портальной гипертензией. Анн. хир. гепатологии. 2005, 10(1):62-66.
205. Эдырханов В.Ю. Лечение нейромышечных заболеваний пищевода: Автореф. дис. ...д.м.н. М. 1994.



# XIII. DEFINIȚII ȘI REPERE ANATOMICE ALE ORGANELOR MEDIASTINULUI

## 13.1. ANATOMIA CLINICĂ A MEDIASTINULUI

Mediastinul reprezintă spațiul ce încadrează cele două compartimente pleuropulmonare, în care se amplasează un complex de organe, vase și nervi. Componentele mediastinului îi conferă acestuia un deosebit interes medico-chirurgical, ele fiind încastrate într-o rețea de structuri conjunctivoadipoase, care le solidarizează.

Mediastinul este delimitat:

- lateral, de foițele parietale ale pleurei mediastinale;
- posterior, de corpurile vertebrelor toracice și porțiunile adiacente acestora ale regiunii - parietal - costale; acest perete fiind cel mai lung;
- superior, de planul convențional oblic al aperturii toracice superioare;
- inferior, de fața superioară a diafragmului, oblică de sus în jos și anteroposterior.

Mediastinul comunică cu gâtul prin apertura superioară a toracelui, care face cale de acces traheei, esofagului, vaselor și nervilor regiunii cu *cavitatea abdominală* prin orificiul aortei, hiatul esofagian, triunghiurile lumbocostale și sternocostale. Această poziționare face posibilă producerea herniilor diafragmale și propagarea colecțiilor purulente în dublu sens.

Conform nomenclatorului de la Paris (*Nomina Anatomica, PNA*), mediastinul, printr-un plan oblic anteroposterior, care trece anterior prin unghiul sternal, iar posterior prin discul intervertebral dintre vertebrele toracice T4-5, este divizat în *superior* și *inferior*. Mediastinul inferior, la rândul său, are trei compartimente: *anterior*, interpus între fața posterioară a sternului acoperită de mușchiul transvers al toracelui și fața anterioară a pericardului; *mijlociu* - cel mai mare - se întinde între planul pericardic și cel traheal, și *posterior* - cuprins între planul traheal și coloana toracică cu formațiunile bilaterale adiacente (fig. 13.1.1).

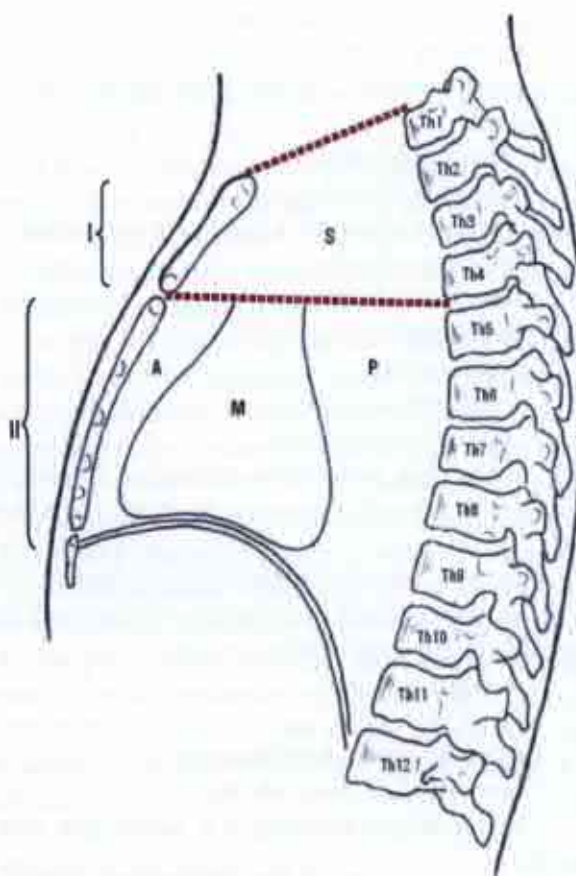


Fig. 13.1.1. Secțiune mediosagitală prin mediastin (PNA): I - mediastinul superior (S); II - mediastinul inferior (A - anterior; M - mijlociu; P - posterior).

Mediastinul superior conține:

- timusul (sau țesutul celuloadipos ce-l substituie la maturi);
- venele brahiocefalice;
- vena cavă superioară;
- arcul aortei cu ramurile sale: trunchiul brahiocefalic, artera carotidă comună stângă și artera subclavie stângă;
- nervii frenici;
- nervii vagi;
- traheea;

- esofagul;
- ductul limfatic toracic;
- ganglionii limfatici mediastinali parietali și viscerali ai regiunii.

*Etajul inferior al mediastinului cuprinde:*

**1. Mediastinul anterior:**

- vase toracice interne;
- ganglioni limfatici;
- țesut conjunctiv și adipos;
- ligamentele sternopericardice;
- grupul anterior al ganglionilor limfatici frenici superiori.

superiori.

**2. Mediastinul mijlociu:**

- inima cu pericardul;
- porțiunea inferioară a venei cave superioare;
- aorta ascendentă;
- trunchiul pulmonar;
- nervii frenici;
- plexul cardiac;
- vasele pericardofrenice.

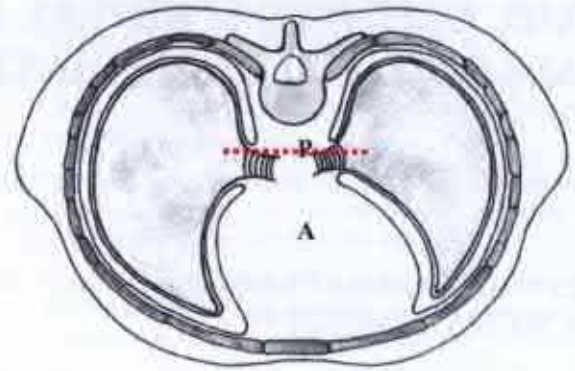
**3. Mediastinul posterior:**

- elementele pediculilor pulmonari (bronhiile principale, arterele pulmonare și venele pulmonare);
- nodulii limfatici traheobronhici, bronhopulmonari, prevertebrali și cei frenici superiori (cei din urmă sunt din subgrupul posterior);
- esofagul;
- nervii vagi;
- plexurile nervoase pulmonare;
- aorta toracică (descendentă);
- venele azigos, hemiazigos și hemiazigos accesorie;
- ductul toracic;
- lanțurile simplice toracice.

Conform nomenclatorului de la Basel (BNA), mediastinul este divizat în anterior și posterior printr-un plan frontal ce trece posterior de rădăcinile plămânilor (13.1.2).

• **Componentele mediastinului anterior:**

- cordul cu vasele magistrale (vena cavă superioară, aorta ascendentă și arcul aortei, arterele pulmonare cu trunchiul pulmonar, venele pulmonare);
- pericardul;
- nervii frenici (*n. phrenicus*) din plexul cervical;
- vasele toracice interne;
- timusul (sau țesutul celuloadipos ce-l substituie la maturi);
- traheea cu bronhiile principale;



**Fig. 13.1.2.** Secțiune orizontală prin mediastin (BNA). A - mediastinul anterior; P - mediastinul posterior.

- ganglionii limfatici mediastinali anteriori, parietali și viscerali.

• **Componentele mediastinului posterior:**

- esofagul;
- aorta toracică;
- ductul limfatic toracic;
- ganglionii limfatici ai mediastinului posterior;
- vena cavă inferioară;
- venele azigos și hemiazigos;
- nervii vagi;
- lanțul simpatic toracic cu nervii viscerali mare și mic.

**Particularitățile de vârstă.** La nou-născuți cavitatea pleurală dreaptă este ceva mai mare decât cea stângă, însă, odată cu respirația, cavitățile se măresc proporțional și se egalează.

Cupola pleurală la apneici depășește anterior și lateral coasta I. La sugar, orizontalizarea coastelor o aduce în planul ei, iar odată cu revenirea oblicității coastelor, cupola urcă puțin deasupra coastei I, ca și la adult.

Pe lângă *recesele costo-mediastinale* și *costo-diafragmatice*, la nou-născut se descriu încă două: unul între stern și timus - *recesul costotimic*, care reprezintă de fapt o prelungire a recesului costomediastinal; altul, între cord și timus - *recesul pericardotimic*. La apneici între recesele costomediastinale există un spațiu larg de 2 - 2,5 cm, de formă aproape dreptunghiulară (la adult fiind în formă de clepsidră), fapt important pentru intervențiile chirurgicale pe cale extrapleurală.

Ca proiecție, sinusul costomediastinal drept este mai depărtat de linia mediană decât cel stâng. De

la nivelul articulațiilor sternoclaviculare recesele costomediastinale se îndreaptă aproape vertical spre coastele a șasea sau a șaptea, ajungând în dreptul lor pe linia mamelară; de aici înainte se continuă cu recesele costodiafragmatice, care întretaie coasta a IX-a – pe linia axilară anterioară, a IX-a sau a X-a – pe linia axilară mijlocie, coasta XI – pe linia scapulară, terminându-se la mijlocul celei de-a XII-a vertebre toracice.

După instalarea respirației diafragma se turtește, sternul se curbează și se îndepărtează de coloană. Astfel, între inserțiile sternale și costale ale diafragmului, pe de o parte, și peretele toracic, pe de altă parte, rămâne un spațiu care, până la apariția țesutului subpleural, rămâne liber. Pleura coboară caudal și medial, dând naștere unui spațiu pleural complementar, mai dezvoltat la dreapta, deoarece în stânga cordul nu permite această expansiune a cavității pleurale. Spațiul complementar se întinde imediat cranial de arcul costal până la baza procesului xifoidian.

Datorită creșterii diametrului sagital al cavității toracice și așezării mai profunde a timusului, recesele costomediastinale, deplasate de plămâni care se destind, pot să se apropie de linia mediană. Procesul evoluează mai rapid în segmentul caudal, ulterior și în cel cranial, astfel în decurs de câteva săptămâni recesele pătrund între timus și torace, iar în câteva luni pleura și plămâni au raporturile unui subiect adult.

Mediastinul nou-născutului este foarte mare, ocupând aproape jumătate din cavitatea toracică. La sugarul de o lună acesta se micșorează, ocupând numai o treime din torace. În acest spațiu se găsesc aceleași organe, ca și la adult, timusul și cordul ocupând spațiul cel mai întins.

Etajul timovascular uneori se poate extinde și în regiunea cervicală. Mediastinul este mai lat în regiunea sa anterioară și mai îngust posterior, unde măsoară numai 12 mm.

Nervul frenic trece posterior de timus, în timp ce lanțul simpatic și nervii splanhnici sunt în afara mediastinului. Cel stâng se apropie mai mult de vârful cordului, în timp ce nervul frenic drept rămâne în raport cu fața laterală a venei cave inferioare. După ridicarea peretelui anterior al toracelui din aortă nu este vizibilă decât porțiunea cea mai posterioară a arcului aortic și locul de vărsare a canalului arterial în aortă.

Porțiunea esofagului din imediata vecinătate a

diafragmului este puternic dilatată. După inițierea respirației, recesele costotimic și cel pericardotimic dispar. Cordul, împreună cu diafragma, migrează caudal și se verticalizează. Spațiul lojei timice se reduce.

Hilii și ligamentele pulmonare se alungesc, mediastinul câștigă în înălțime, dar pierde din lățime. Astfel, mediastinul ia forma de pară cu baza pe aortă, vena cavă superioară și vena brahiocefalică dreaptă, iar vârful - pe stern.

În perioada de creștere, radiologic se deosebesc trei tipuri de mediastine:

- *tipul de sugar*, la care umbra cardiacă ocupă mai mult de jumătate din mediastin, iar marginea ei inferioară ajunge la marginea caudală a celei de-a patra vertebre toracice sau la nivelul discului, care separă vertebrele toracice 4 - 5;

- *tipul de tranziție* prezintă o umbră cardiacă înaltă, la care pe marginea stângă și cranial de arcul ventriculilor se distinge un al doilea arc, care corespunde arterei pulmonare sau atrului stâng. Aria cardiacă ocupă 44-45% din mediastin, iar marginea ei inferioară este situată în dreptul marginii caudale a celei de-a cincea sau a șasea vertebre toracice;

- *tipul al treilea*, care se observă în jurul vârstei de patru ani, se aseamănă, în general, cu tipul adult. Pe marginea stângă a umbrei cardiace, care ocupă acum 43% din mediastin, se observă trei arcuri, iar marginea ei inferioară este situată pe mijlocul sau marginea inferioară a celei de-a șaptea vertebre toracice.

## Vasele magistrale ale inimii

**Aorta**, cel mai mare vas arterial cu care începe circulația corporală, constituie trunchiul de origine al tuturor arterelor marii circulații. Ea pornește din ventriculul stâng printr-o dilatație numită *bulbus aortae* și după structură este o arteră de tip elastic. Fibrele elastice din peretele aortei sunt dispuse circular și longitudinal. Cu vârsta, în diferite sectoare ale aortei au loc depuneri de săruri de calciu, cu formarea plăcilor aterosclerotice și modificarea parțială a bazei elastice.

De la bulbul aortic, vasul se orientează în sus, segment numit aorta ascendentă (*aorta ascendens*), aproape în întregime învelită în pericard. *Pars ascendens aortae* se întinde de la valvulele semilunare ale aortei până la nivelul de pornire a trunchiului bra-

hiocefalic, care corespunde nivelului joncțiunii cartilajului costal II din dreapta cu sternul. La nivelul amplasării valvei aortei, pe fața internă a acesteia, deosebim trei sinusuri (*sinus dexter, sinister et posterior*). La nivelul sinusurilor drept și stâng își au originea arterele coronariene dreaptă și stângă.

*Aorta ascendentă*, la origine, e situată posterior de trunchiul pulmonar, iar ulterior, spre dreapta de el, aderând, cu peretele său posterior, la artera pulmonară dreaptă, atriul stâng și venele pulmonare stângi; în dreapta de aorta ascendentă se afla vena cavă superioară, iar anterior auricula dreaptă. Ea se află în cavitatea pericardului, fiind despărțită de corpul sternului prin sinusurile costomediastinale ale pleurei, țesut adipos și timus.

Arcul aortei (*arcus aortae*) reprezintă continuarea aortei ascendente, care, torsionând spre stânga și posterior, la nivelul corpului vertebrei T4 trece în partea descendentă. La acest nivel aorta se îngustează ușor determinând istmul aortei (*isthmus aortae*).

Arcul aortei se află posterior de manubriul sternului, fiind despărțită de el la copii și adolescenți de către timus, iar la maturi – de țesut celuloadipos. Anterior de arcul aortei trece vena brahiocefalică stângă, iar posterior se află bifurcația traheei; inferior și puțin spre stânga bifurcația trunchiului pulmonar.

Între arcul aortei și trunchiul pulmonar sau începutul arterei pulmonare stângi este localizat *lig. arteriosum (Botallo)*. La acest nivel, de la fața inferioară concavă a arcului aortei pornesc *rami tracheales* și *rami bronchiales*.

De la partea convexă a arcului aortei își au originea trei vase sangvine magistrale care vascularizează capul, gâtul, membrele superioare și parțial peretele anterior al toracelui și abdomenului:

- trunchiul brahiocefalic (*truncus brachiocephalicus*), cu o lungime de 3-5 cm și un diametru de 8-12 mm, se îndreaptă în sus și în dreapta, anterior de trahee, iar la nivelul articulației sternoclaviculare drepte se bifurcă în *artera carotidă comună dreaptă* și *subclaviculară dreaptă*;

- *artera carotidă comună stângă*;

- *artera subclaviculară stângă*.

**Trunchiul pulmonar** (*truncus pulmonalis*), situat anterior de aortă și vena cavă superioară, pornește de la ventriculul drept al cordului și, orientându-se în sus și în stânga, vine în adiacență cu fața anterioară a aortei ascendente. Sub arcul aortei, la nivelul vertebrei T4, are loc *bifurcatio trunci pulmonales*, în

arterele pulmonare dreaptă și stângă.

*A. pulmonalis dextra* trece spre hilul plămânului drept, posterior de aorta ascendentă și vena cavă superioară, anterior de bronhia principală dreaptă, plasându-se, la acest nivel, superior de bronhia principală dreaptă.

*A. pulmonalis sinistra*, trecând anterior de aorta descendentă și bronhia principală stângă, se îndreaptă spre hilul plămânului. În hilul plămânului artera se află superior de bronhia principală și, în conformitate cu cei doi lobi pulmonari, se împarte în *aa. lobares superiores*, și *aa. lobares inferiores*. În limitele lobilor aceste artere se ramifică în arterele segmentare.

**Venele pulmonare** (*vv. pulmonales dextrae et sinistrae*) transportă sângele bogat în oxigen de la rețeaua alveolocapilară a plămânilor în atriul stâng al cordului. Ele se formează din venele lobare care, la rândul său, se formează la confluența venelor intra- și intersegmentare.

*Vena pulmonară superioară dreaptă* are un diametru mai mare și se formează din venele lobilor superior și mediu, *vena pulmonară inferioară dreaptă* – din venele lobului inferior; *vena pulmonară superioară stângă* – din venele lobului superior; iar *vena pulmonară inferioară stângă* – din venele lobului inferior.

În hilurile plămânilor venele pulmonare ocupă partea lor inferioară. În rădăcina plămânului drept posterosuperior este situată bronhia principală dreaptă, iar anteroinferior de ea – artera pulmonară dreaptă. În plămânul stâng, superior se află artera pulmonară, iar posteroinferior de ea – bronhia principală stângă.

Din hilul plămânilor spre inimă pornesc câte două vene pulmonare care se deschid prin orificii separate în atriul stâng. Venele pulmonare nu au valve.

**Vena cavă superioară** (*v. cava superior*) reprezintă un trunchi gros, scurt, lipsit de valve, format prin confluența venelor brahiocefalice dreaptă și stângă la nivelul unirii coastei I din dreapta cu sternul; ea se varsă în atriul drept. În vena cavă superioară se varsă vena impară, venele mediastinale și pericardiale. *V. cava superior* colectează sângele din venele capului și gâtului, venele membrelor superioare și venele parietale ale cavităților toracică și, parțial, abdominală.

**Venele brahiocefalice dreaptă și stângă** se formează la confluența venelor subclaviculară și jugulară internă. Acestea au lungime diferită, din care

motiv se îndreaptă spre locul confluentei pe traiecte diferite.

*Vena brahiocefalică dreaptă* este mai scurtă (2-3 cm), formându-se posterior de articulația sternoclaviculară dreaptă, se îndreaptă oblic în jos, fiind situată în dreapta și mai superficial de trunchiul brahiocefalic. Anterior este acoperită de mușchii sternocleidomastoidian, sternohioid și sternotiroid, iar în porțiunea inferioară de cartilajul coastei I din dreapta.

*Vena brahiocefalică stângă* este mai lungă decât cea dreaptă aproape de două ori și se formează posterior de articulația sternoclaviculară stângă, trece oblic în jos și în dreapta spre locul confluentei cu vena brahiocefalică dreaptă.

**Afluenții venelor brahiocefalice:**

- *vene tiroidiene inferioare* ( *vv. thyroideae inferiores* ), care pornesc de la plexul tiroidian;

- *vena tiroidă impară* ( *v. thyroidea impar* ), prin care sângele vine de la plexul tiroidian impar ( *plexus thyroideus impar* ); mai frecvent se deschide în vena brahiocefalică stângă sau la nivelul confluentei venelor brahiocefalice dreaptă și stângă;

- *vene pericardiodiafragmatice* ( *vv. pericardiacophrenicae* ), care împreună cu arterele omonime și nervul frenic intră în componența fasciculului vasculonervos pleuropericardial;

- *vene de la organele mediastinului* - *vene timice* ( *vv. thymicae* ), *vene pericardice* ( *vv. pericardicae* ), *vene mediastinale* ( *vv. mediastinales* ), *vene bronhiale* ( *vv. bronchiales* ), *vene traheale* ( *vv. tracheales* ), *vene esofagiene* ( *vv. esophageales* );

- *vena cervicală profundă* ( *v. cervicalis profunda* ), începe de la plexurile vertebrale exterioare; uneori se poate varsa și în vena vertebrală;

- *vena vertebrală* ( *v. vertebralis* ), pornește de la plexul venos vertebral ( *plexus venosus vertebralis* ) și de la plexul venos suboccipital ( *plexus venosus suboccipitalis* ), trece împreună cu artera vertebrală prin orificiile transversale ale vertebrelor cervicale spre vena brahiocefalică;

- *vene toracice interne* ( *vv. thoracicae internae* ), ale căror rădăcini constituie venele epigastrice superioare, venele musculodiafragmatice și venele subcutanate ale abdomenului. Ele însoțesc, câte două de fiecare parte, artera toracică internă. Vena toracică internă stângă se varsă în vena brahiocefalică stângă, iar cea dreaptă - în unghiul format prin confluența celor două vene brahiocefalice. În venele toracice

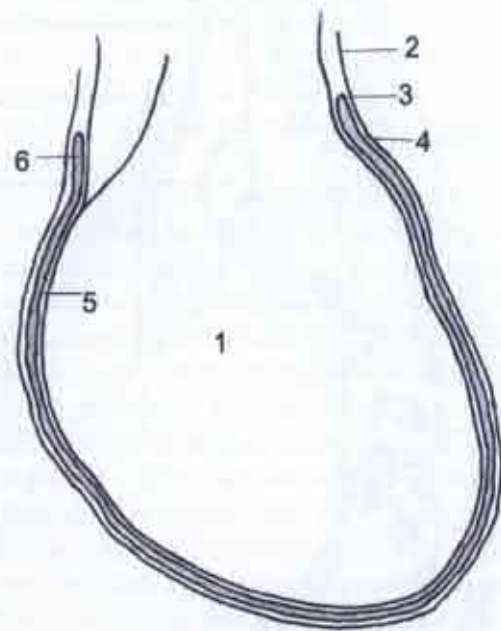
interne se varsă venele intercostale anterioare, care anastomozează cu venele intercostale posterioare, *vv. intercostales posteriores*;

- *vena intercostală supremă* ( *v. intercostales suprema* ), care colectează sângele de la spațiile intercostale superioare 3 - 4.

**Pericardul**

Pericardul ( *pericardium* ) reprezintă un sac fibroseros închis ( *fig. 13.1.3* ) care cuprinde inima și originea vaselor magistrale de la baza ei. Este constituit din două straturi: *extern* - pericardul fibros, și *intern* - pericardul seros, ultimul format din două foițe: una în adiacență cu pericardul fibros, numită *parietală*, și alta, care aderă intim la miocard - *lama viscerală* sau *epicard*.

Ambele foițe seroase delimitează un spațiu virtual ( *cavum pericardii* ) care conține cca 20 ml de lichid seros ( *liquor pericardii* ), cu rol de umectare și atenuare a forțelor de frecare în timpul mișcărilor cardiace. Privit în ansamblu, sacul pericardic are forma unui con trunchat asimetric, cu baza fixată de centrul tendinos al diafragmului și vârful orientat spre baza inimii, pe care o depășește.



**Fig.13.1.3.** *Prezentarea schematică a structurii pericardului: 1 - cor; 2 - pericardium fibrosum; 3 - pericardium serosum; 4 - lamina parietalis; 5 - lamina visceralis (epicardium); 6 - cavitas pericardiaca.*

**Pericardul fibros** (*pericardium fibrosum*) este fixat de formațiunile din preajmă prin: ligamentele sternopericardice superior și inferior, ligamentele vertebropericardice drept și stâng și ligamentele frenicopericardice anterior, lateral drept și lateral stâng etc.

**Fața anterioară (sternocostală)** a pericardului vine în raport cu cartilajele coastelor IV-VI, cu sternul, și cu alte elemente ale mediastinului anterior. Datorită relațiilor nemijlocite cu peretele toracic anterior, sacul pericardic și inima pot fi punctate (pericardul – în spațiul intercostal V lângă stern).

**Fața posterioară** vine în raport cu organele mediastinului posterior, dintre care cele mai apropiate sunt cele care vin în raport cu esofagul infrabronhic, trunchiul vagal anterior, aorta toracică (în stânga) și vena azigos (în dreapta).

**Fetele laterale** vin în raport cu pleurile mediastinale, fiind separate de acestea printr-o lamă de țesut conjunctiv lax. La acest nivel, între pericard și pleure se găsesc nervii frenici, vasele pericardicofrenice și nodurile limfatice pericardice laterale, care colec-

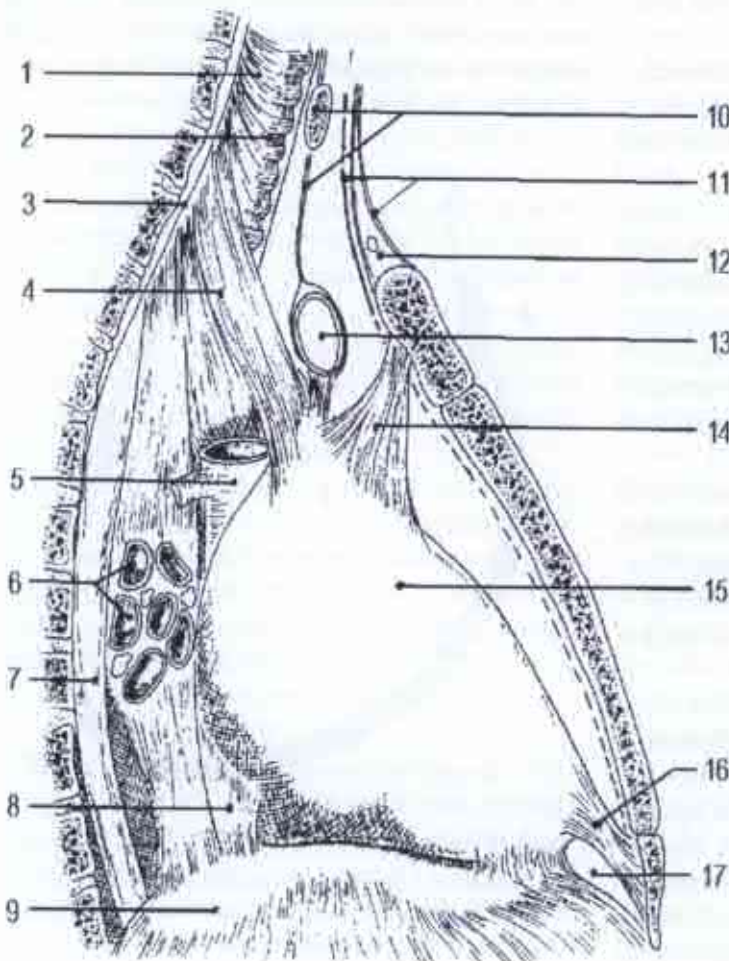
tează limfa de la pericard.

**Baza pericardului fibros** aderă intim la centrul tendinos al diafragmului, în special la foliola anterioară a acestuia. La nivelul pătrunderii nervului frenic în diafragm se găsește subgrupul mijlociu de noduli limfoizi din grupul frenic superior.

Sacul pericardic poate fi punctat prin calea subxifoidiană, extraperitoneală (*puncția subxifoidiană Marfan*), acul trecând prin diafragm.

**Vârful trunecat** al sacului pericardic corespunde porțiunilor precordice ale vaselor mari, continuând aici cu adventicea acestora.

**Pericardul seros** (*pericardium serosum*) este constituit din două foițe: una *parietală*, aderentă pericardului fibros, și alta *viscerală* (*epicardul*), care delimitează cavitatea pericardică. Cele două foițe seroase se continuă reciproc de-a lungul a două linii de reflexie: cea a pediculului venos, mai complexă, trece în jurul celor patru vene pulmonare și cea a pediculului arterial, care este circulară, înconjurând aorta și trunchiul pulmonar.



**Fig. 13.1.4.** Ligamentele pericardului (după L. Bejan, 1999): 1 - lig. vertebroviscerale; 2 - traheea; 3 - lamina (fascia) prevertebralis; 4 - lig. vertebropericardiacum sinistrum (Beraud); 5 - vena cava superior; 6 - bronchus lobaris + bronchus intermedius dexter; 7 - oesophagus; 8 - ligg. Phrenicopericardica; 9 - diaphragm; 10 - isthmus gl. Thyroideae + lig. thyroaortopericardiacum; 11 - fascia cervicalis + fascia omoclavicularis; 12 - spatium suprasternale; 13 - v. Brachio-cephalica sinistra; 14 - lig. Sternopericardiacum; 15 - pericardium fibrosum; 16 - lig. sternopericardiacum inferius; 17 - spatium Barbier.

Prin reflexia complicată a pericardului seros apar o serie de *funduri de sac* (recese) ale cavității pericardice:

- *sinusul transvers* (*Theile*), delimitat anterior de fața posterioară a aortei ascendente și a trunchiului pulmonar, inferior – de fața anterioară a atriilor și posterior – de artera pulmonară dreaptă;

- *sinusul oblic* (*Haller*), dispus între fața posterioară a atriului stâng și peretele posterior al sacului pericardic, fiind cuprins între vena cavă inferioară și venele pulmonare drepte (pe de o parte) și venele pulmonare stângi (pe de altă parte).

**Vascularizația pericardului** (cu excepția epicardului) provine din ramurile arterelor toracice interne, pericardicofrenice, bronhice, esofagiene, timice. Venele sunt tributare venelor azigos, brahiocefalice și toracice interne.

**Limfa** este drenată spre nodurile mediastinale anterioare și posterioare.

**Inervația pericardului** este asigurată prin ramuri vagale directe sau prin nervii laringieni recurenți și plexurile bronhopulmonare, ramuri pericardice ale lanțului simpatic toracic și ramuri ale nervilor frenic (pentru fața inferioară).

**Particularitățile de vârstă ale pericardului.** Pericardul fibros (*pericardium fibrosum*) este foarte subțire. Pericardul seros (*pericardium serosum*) este locul de reflecție al lamei parietale (*lamina parietalis*) în cea viscerală (*lamina visceralis*), fiind situat mai cranial decât la adult, care, la nivelul vaselor mari de la baza cordului, urcă pe aortă până la originea trunchiului brahiocefalic (la adult acest nivel se găsește sub acest trunchi).

La nivelul vaselor pulmonare, pericardul se poate comporta diferit; uneori făcând câte un înveliș separat pentru fiecare, alteori putându-le lăsa libere, în special, pe cele superioare.

În timpul sistolei atriale, pe fața anterioară a venelor pulmonare se formează o plică pericardică, care se prelungește spre stânga peste sinusul transvers (*sinus transversus pericardii*).

Între venele pulmonare superioare și cele inferioare, la copii frecvent se poate vedea câte un fund de sac de fiecare parte a lor.

La nivelul rădăcinii plămânilor se poate observa un fund de sac pericardic prevenos și altul - retrovenos. Sinusul oblic (*sinus obliquus pericardii*) este foarte adânc.

## Nervii frenici

**Plexul cervical** (*plexus cervicalis*), format din ramurile anterioare ale nervilor spinali C1-C4, unite prin intermediul a trei anse arciforme, se plasează lateral de apofizele transversale ale vertebrelor cervicale respective și este acoperit anterior de mușchiul sternocleidomastoidian. Ramurile acestuia se divid în:

- *cutanate*, pentru pielea regiunii anterolaterale a gâtului, celei occipitale laterale și a regiunii subclaviculare a toracelui (*n. occipitalis minor*, C2 - C3; *n. auricularis magnus*, C3; *n. transversus colli*, C2 - C3 și *nn. supraclavicularis*, C3 - C4);

- *musculare*, oferite mușchilor profunzi ai gâtului și purtând numele acestora; *ramus cervicalis ascendens*, C2 - C3, care, unindu-se cu *ramus descendens* (*n. hipoglossi*), formează ansa cervicală cu contribuție la inervația mușchilor subhioidieni; ramuri oferite mușchilor sternocleidomastoidieni și trapez;

- *mixte* (*n. phrenicus*).

**Nervul frenic** (*n. phrenicus*), (C3 - C4, uneori și C5) unica ramură mixtă a plexului cervical, descinde pe fața anterioară a mușchiului scalen anterior spre apertura superioară a toracelui, la nivelul căreia se plasează între artera și vena subclaviculară.

În continuare nervul frenic din dreapta descinde aproape vertical, inițial de-a lungul venei brahiocefalice drepte, apoi, însoțind vena cavă superioară, ajunge anterior de hilul plămânului drept, de unde, urmând fața laterală a pericardului, se orientează spre diafragm.

Nervul frenic stâng inițial prezintă un scurt traseu similar venei brahiocefalice stângi, apoi, traversând din stânga și anterior arcul aortei, se plasează anterior de rădăcina plămânului stâng și se continuă pe fața stângă a pericardului spre diafragm. Ambii nervi frenici se plasează în mediastinul anterior între pericard și pleură, primind fibre de la ganglionul cervical inferior al lanțului simpatic.

Ramurile motorii ale nervului frenic inervează diafragmul (este un nerv care participă la actul de respirație), ramurile senzitive se distribuie în pleură și pericard; unele din ramurile terminale ale nervului frenic perforază diafragmul, unde anastomozează cu plexul simpatic al acesteia, și, sub numele de *nn. phrenicoabdominalis*, pătrund în cavitatea abdominală, distribuindu-se în peritoneul parietal și ligamentele/peritoneul visceral al ficatului, oferindu-le inervație senzitivă.

## Timusul

Timusul (*thymus*) este organul central al limfocitopoiezei și a imunogenezei. Rolul timusului în hematopoieză se manifestă prin formarea limfocitelor T și selectarea lor. El este și un organ cu rol de glandă endocrină, elaborează hormonul timozina, care influențează proliferarea și diferențierea limfoblaștilor astfel încât fiecare 8 - 9 ore în timus apar noi generații de limfocite-T.

Timusul secretă în sânge o serie de substanțe biologice active cum ar fi factorul creșterii, factorul asemănător insulinei, care provoacă scăderea concentrației zahărului în sânge, factorul asemănător calcitoninei, care micșorează concentrația ionilor de calciu în sânge. Celulele percursorale limfocitelor T venite aici din măduva hematogenă, se maturizează și se transformă în limfocite-T mature, care întrețin procesele celulare și umorale ale imunității. Ulterior limfocitele-T pătrund în sânge și limfă și, părăsind timusul, populează zonele timodependente ale splinei și ganglionilor limfatici.

Timusul este format din doi lobi inegali drept și stâng, care se unesc în porțiunea lor mijlocie printr-un istm. Este așezat în partea anterioară a mediastinului superior, în aria interpleurală superioară. Anterior are raporturi cu sternul și cartilajul primelor 4 - 5 perechi de coaste, posterior și superoinferior - cu venele brahiocefalice, vena cavă superioară, arcul aortei, aorta ascendentă, trunchiul pulmonar, inima și pericardul, iar lateral - cu pleurele mediastinale și nervii frenici.

În perioada dezvoltării maxime - de la nou-născut până la 12-15 ani - timusul ajunge în regiunea cervicală, aderând anterior la mușchii infrahioidieni, posterior - la trahee, iar lateral - la fasciculul vasculonervos al gâtului. Timusul poate fi localizat retroaortal, uneori chiar retrocaval, fiind supus involuției, odată cu intrarea în acțiune a gonadelor.

La periferie timusul este acoperit de o capsulă fibroasă de la care pornesc septuri interlobulare. În fiecare lobul (*lobuli thymi*) deosebit substanța corticală (*cortex thymi*), situată spre periferia lobului și substanța medulară (*medulla thymi*), care ocupă partea centrală a lobulilor.

Stroma lobulilor este constituită din țesut reticular și celule epiteliale, între prelungirile cărora se conțin numeroase limfocite-T.

*Vascularizația* timusului, la fel ca și a glandelor

endocrine, are loc din multiple surse: ramurile timice ce pornesc de la artera toracică internă, de la arcul aortei și de la trunchiul brahiocefalic.

Arterele, care pătrund în timus, se ramifică în artere interlobare, inter- și intralobulare; de la cele intralobulare pornesc artere arcuate, care la rândul său se ramifică în capilare. În substanța corticală capilarele formează multiple arcade, care anastomozează între ele, după care capilarele se răspândesc în substanța medulară, unde continuă cu venulele postcapilare. În substanța corticală capilarele sunt înconjurate de un strat subțire de fibre colagene și reticulare, care completează spațiul perivascular. În acest spațiu circulă macrofagi, limfocite și lichidul tisular. Patul vascular, prin care circulă antigeni, este despărțit de parenchimul timic prin bariera hematotimică, constituită din celulele endoteliale ale capilarelor și spațiul pericapilar.

**Particularitățile de vârstă ale timusului.** În comparație cu alte organe ale sistemului imunitar timusul apare mai devreme. La nou-născut masa medie a organului este de 130 gr. și atinge cel mai înalt grad de dezvoltare la vârsta de 3 ani.

În perioada de la 3 până la 20 de ani masa lui se stabilizează, fiind în medie de 30-37 gr. Ulterior are loc involuția glandei, care se manifestă prin micșorarea dimensiunilor, reducerea masei și modificarea structurii organului. La vârsta de 50 - 90 ani timusul se reduce de 2 ori și este de 15 - 17 gr, însă țesutul limfoid nu dispăre complet. Parenchimul rămâne sub formă de insulițe înconjurate de țesut adipos.

Până la vârsta de 10 ani în structura parenchimului predomină substanța corticală care constituie 90% din volumul timusului. Ulterior raportul dintre substanța corticală și cea medulară devine de 1:1. Se reduce evident stratul cortical unde are loc proliferarea țesuturilor adipos și conjunctiv.

La vârsta de 30 - 50 ani țesutul adipos substituie o mare parte din parenchimul timusului, unde țesutul limfoid se menține doar sub aspect de lobuli separați, dispersați prin țesut conjunctiv și adipos.

Dacă la nou-născut țesutul conjunctiv în structura organului constituie numai 7%, apoi la vârsta de 20 ani țesutului conjunctiv și celui adipos îi revin 40%, iar la 50 de ani până la 90%.

Procesele de limfopoieză se păstrează pe tot parcursul vieții, iar insulele păstrate ale parenchimului mențin posibilitatea de regenerare a formațiunilor glandulare.



Rolul de glandă endocrină a timusului se manifestă numai până la pubertate. Deși n-au fost individualizați hormonii ca atare, se cunosc o serie de efecte ale extractului timic:

- frânarea dezvoltării gonadelor;
- stimularea mineralizării osoase;
- frânarea mitozei.

Funcțiile timusului sunt puternic blocate de hormonii steroizi, care determină involuția acestui organ. Ca organ central al sistemului imunitar timusul reprezintă colectorul primar de țesut limfoid din care se livrează limfocite în ganglionii limfatici, în splină și alte organe ale limfocitopoezei; timusul este organul în care limfocitele produse în alte organe ale sistemului imunitar "sunt instruite" să recunoască "propriu" de "străin"; deci limfocitele, care trec prin timus, obțin competență imunitară; în timus se produce factorul umoral necesar dezvoltării țesutului limfoid și maturizării imune a celulelor limfoide.

## Ganglionii limfatici mediastinali anteriori

Din rețelele capilare limfatice ale traheii se formează vase limfatice, prin care limfa se varsă în nodulii limfoizi traheali și traheobronhiali. În plămâni se formează rețele capilare limfatice superficiale și profunde.

*Rețeaua pulmonară superficială* drenează limfa de la parenchimul pulmonar și pleura viscerală. Din această rețea, limfa se varsă în nodulii bronhopulmonari.

*Rețeaua limfatică profundă* este localizată în țesutul conjunctiv interalveolar, în submucoasa bronhiilor și țesutul conjunctiv peribronhial. Limfa din acest plex circulă inițial spre nodulii limfoizi pulmonari, iar de la aceștia, spre nodulii bronhopulmonari și, apoi, în nodulii traheobronhiali.

Drenarea limfatică a lobulului pulmonar are loc în trei direcții:

- în plexurile limfatice din jurul vaselor sangvine;
- în plexurile limfatice din jurul bronhiilor;
- în capilarele limfatice superficiale.

De la plămânul drept limfa este drenată inițial spre nodulii limfoizi de partea dreaptă, iar de la plămânul stâng – în felul următor:

- de la lobul superior – spre nodulii limfoizi de partea opusă;

- de la lobul inferior – spre nodulii traheobronhiali dreپți superiori;

- de la nodulii traheobronhiali – spre trunchiurile limfatice bronhomediastinale drept și stâng. Aceste trunchiuri, de obicei, se varsă în unghiul venos de partea sa. Uneori trunchiul bronhomediastinal drept se varsă în ductul limfatic drept, iar trunchiul bronhomediastinal stâng în ductul limfatic toracic;

- de la pleura parietală limfa circulă spre nodulii limfoizi intercostali, parasternali, mediastinali, frenici, iar unele vase limfatice se varsă în nodulii axilari.

În inimă se formează rețele de capilare limfatice în epicard, endocard și miocard. Sub epicard se formează o rețea de vase limfatice de la care apar două vase colectoare mari: stâng – situat pe fața anterioară a inimii, și drept – situat pe fața posterioară a inimii. Ele trec prin șanțurile interventriculare și coronar și se varsă în nodulii limfoizi mediastinali anteriori și posteriori.

Vasele limfatice de la pericard se varsă în nodulii limfoizi mediastinali anteriori, traheobronhiali, sternali și diafragmatici.

Vasele limfatice de la timus pleacă spre nodulii limfoizi mediastinali anteriori.

*Nodi limfoidei mediastinale anterioare*, în număr de 4 - 30, localizați în partea superioară a mediastinului anterior, pe fața anterioară a venei cave superioare, arcului aortei și ramurilor ei. Acești noduli colectează limfa de la pericard, inimă și timus. Vasele limfatice de la nodulii mediastinali anteriori formează trunchiurile bronhomediastinale drept și stâng.

*Nodi limfoidei bronhopulmonale*, sunt localizați la nivelul ramificării bronhiei principale în bronhiile lobare și a ultimelor în bronhiile segmentare. Nodulii limfoizi din regiunea bronhiilor principale formează grupul de acces pulmonar. În interiorul parenchimului pulmonar se află *nodi limfoidei intrapulmonale*. Vasele limfatice eferente se îndreaptă spre nodulii limfoizi traheobronhiali superiori și inferiori; parțial limfa se varsă nemijlocit în canalul toracic și nodulii prevenoși.

*Nodi limfoidei traheobronhiale inferioare (bifurcaționali)* se află la nivelul bifurcației traheii și colectează limfa de la nodulii bronhopulmonari. Vasele limfatice eferente se deschid în nodulii traheobronhiali superiori.

*Nodi limfoidei traheobronhiale superioare*,

în număr de 5 - 30, localizați în unghiul traheobronhial și de-a lungul fețelor laterale ale porțiunii toracice a traheei, colectează limfa de la nodulii bronhopulmonari, esofagieni și cei parietali ai toracelui.

Vasele limfatice eferente ale nodulilor traheobronhiali de partea dreaptă, unindu-se, formează trunchiul bronhomediastinal drept, iar vasele de la nodulii din partea stângă se deschid nemijlocit în canalul toracic.

### Artera toracică internă

*Artera toracică internă* pornește de la semicircumferința inferioară a arterei subclave, puțin lateral de articulația sternoclaviculară, trece paralel marginii laterale a sternului, aderând la cartilajele coastelor I-VII. La nivelul marginii inferioare a cartilajului coastei VII, artera toracică internă formează două ramuri terminale: *artera musculofrenică* și *epigastrică superioară*.

În calea sa de la artera toracică internă iau naștere următoarele ramuri:

- *ramurile intercostale anterioare (rami intercostales anteriores)*, care trec prin primele șase spații intercostale în direcție laterală și anastomozează cu arterele intercostale posterioare ce pornesc de la aorta toracică;

- *ramurile perforante (rami perforantes)* penetrează primele 5-6 spații intercostale și irigă mușchii intercostali, pectoral mare, pielea toracelui; în spațiile 3-5 dau naștere ramurilor mediale spre glanda mamară, *rami mammarii mediales*;

- *ramurile sternale (rami sternales)* - vascularizează sternul;

- *ramurile mediastinale (rami mediastinales)* distribuite pleurei mediastinale și organelor mediastinului anterior;

- *a. pericardiacophrenica* pornește la nivelul coastei I și împreună cu nervul frenic pleacă spre diafragm; irigă pleura și pericardul, se distribuie în diafragm, unde anastomozează cu arterele care o mai vascularizează;

- *a. musculophrenica*, se întinde pe linia de inserție a diafragmului, dă naștere la ramuri intercostale anterioare spre ultimele cinci spații intercostale și ramuri spre diafragm și mușchii abdomenului;

- *artera epigastrică superioară (a. epigastrica superior)*, reprezintă o continuare a arterei toracice interne, pătrunde în teaca mușchiului rect al abdo-

menului și la nivelul ombilicului anastomozează cu artera epigastrică inferioară (de la *artera iliacă externă*).

## CONȚINUTUL MEDIASTINULUI POSTERIOR

### Aorta toracică

*Pars thoracica aortae* cu o lungime de 17 cm și un diametru de 18 - 20 mm, descinde, deplasându-se în stânga corpurilor vertebrelor toracice T5-8 și anterior de cele ale vertebrelor T9-12.

Porțiunea toracică a aortei e situată în mediastinul posterior și realizează raporturi cu vasele sangvine și organele cavității toracice. În stânga ei sunt situate vena hemiazigos și pleura mediastinală stângă, în dreapta - vena azigos și canalul toracic, iar anterior - nervul vag, bronhia stângă și pericardul.

Raportul aortei toracice cu esofagul este diferit: în segmentul superior ea trece, inițial, anterior, apoi spre stânga de esofag; la nivelul vertebrelor toracice T4-7 se deplasează spre stânga, fiind parțial acoperită de esofag, iar la nivelul vertebrelor Th<sub>8-11</sub> - ocupă o poziție posterioară față de esofag, ca în continuare, prin hiatul aortic al diafragmului, să pătrundă în cavitatea abdominală.

*Aorta toracică*, porțiune a aortei descendente, trimite *ramuri viscerele și parietale* (fig.13.1.5). *Rami viscerales*:

- *ramurile bronhiale (rami bronchiales)* sunt mici, pornesc de la fața anterioară a aortei, vascularizează pereții traheei și ai bronhiilor, pătrund în hilul plămânilor și, formând rețele bronhiale intraorganice, irigă bronhiile, stroma plămânilor, ganglionii limfatici bronhopulmonari, pereții arterelor și venelor pulmonare, pericardul și esofagul. Spre plămânul stâng, posterior de bronhii, pleacă două artere bronhiale, iar spre cel drept doar una, impară, care frecvent deviază de la una din arterele intercostale posterioare. În plămâni ramurile bronșice anastomozează cu ramurile arterelor pulmonare. Prin urmare, la nivelul patului microcirculator au loc anastomoze între vasele circulației sangvine mari și mici;

- *ramurile esofagiene (rami esophageae)*, 4 - 5 la număr, cu originea de la semicercul anterior al aortei la nivelul vertebrelor T4 - T8, în peretele esofagului

anastomozează: în porțiunea superioară cu *a. thyroidea inferior*, iar în cea inferioară - cu ramurile arterei gastrice stângi;

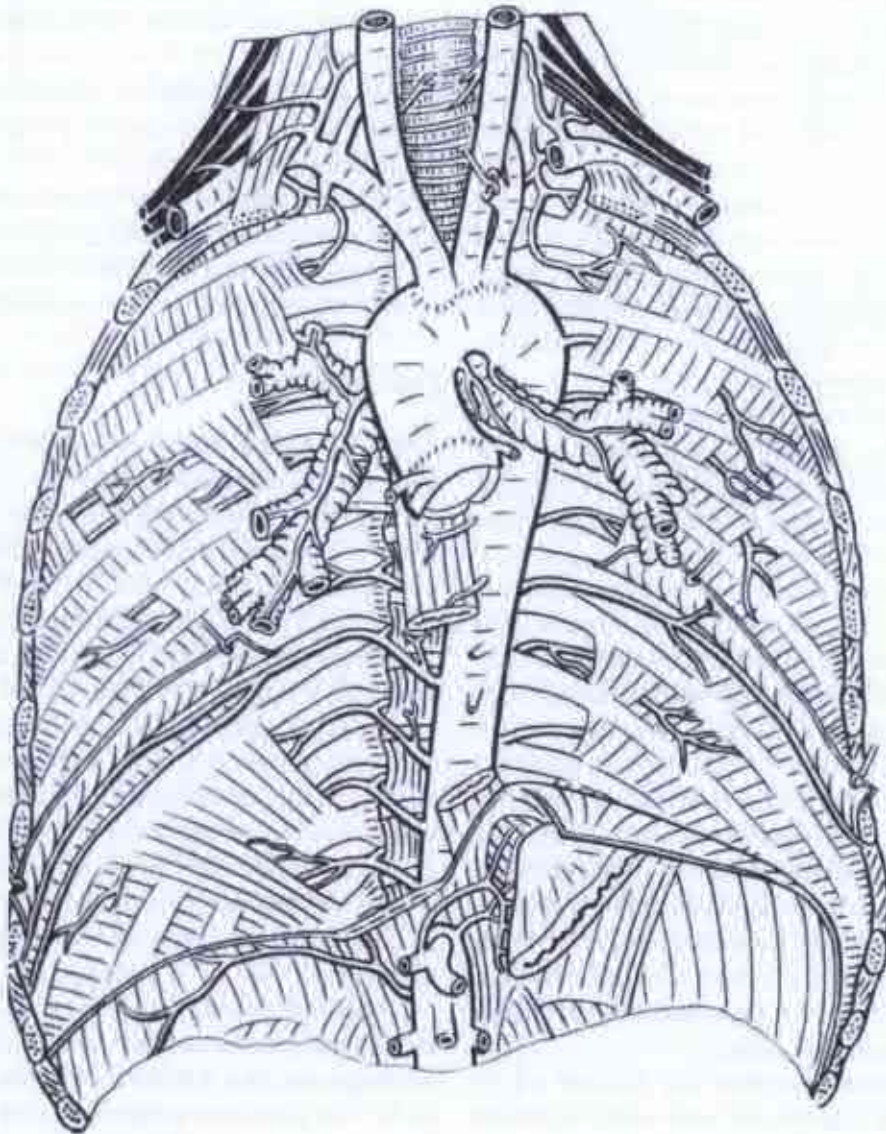
- **ramurile mediastinale** (*rami mediastinalis*), mici și fine, sunt destinate ganglionilor limfatici și țesutului conjunctiv din mediastinul posterior;

- **ramurile pericardice** (*rami pericardiaci*), în număr de 3 - 4, sunt mărunte și orientate spre pericard. Ele irigă partea posterioară a pericardului și

anastomozează cu arterele esofagiene, mediastinale și pericardodiafragmale.

*Rami parietales:*

- **arterele intercostale posterioare** (*aa. intercostales posteriores*) sunt în număr de zece perechi (III-XII). Ultima, purtând numele de arteră subcostală, trece sub marginea inferioară a coastei a XII-a și anastomozează cu arterele lombare.



**Fig. 13.1.5.** Aorta toracică (aspect anterior); 1 - pars ascendens aortae; 2 - arcus aortae; 3 - pars thoracica aortae; 4 - a. coronaria dextra; 5 - a. coronaria sinistra; 6 - rr. bronchiales; 7 - rr. esophageales; 8 - rr. mediastinales set rr. esophageales; 9 - aa. intercostales posteriores; 10 - truncus brachiocephalicus; 11 - a. subclavia; 12 - a. carotis communis; 13 - pars abdominalis aortae; 14 - a. phrenica inferior dextra; 15 - a. phrenica inferior sinistra; 16 - a. gastrica sinistra; 17 - a. hepatica communis; 18 - a. lienalis; 19 - a. mesenterica superior; 20 - a. renalis.

*Aa. intercostales posteriores* pleacă de la fața posterolaterală a aortei toracice (primele două pornesc de la trunchiul costocervical al *a.subclaviae*). Ca urmare a poziției anteriosinistre a aortei toracice în raport cu coloana vertebrală, arterele intercostale posterioare din dreapta sunt mai lungi și, orientându-se spre spațiile intercostale respective, întretaie fețele anterioară și laterală ale corpurilor vertebrale, pe când cele stângi – doar fața laterală a acestora. La începutul spațiilor intercostale fiecare *a. intercostales posterior* emite o ramură posterioară (*ramus dorsalis*) și alta colaterală (*ramus collateralis*), continuând prin *sulcus costae* între vena și nervul intercostal.

Ramura dorsală, însoțind ramura dorsală a nervului spinal, se orientează posterior, trimite, prin orificiul intervertebral în canalul vertebral, o ramură spinală (*ramus spinalis*), care trecând prin orificiul intervertebral, irigă măduva spinării și meningele rahidian, ca apoi să apară pe spate, sub apofiza transversală a vertebrei respective, ramificându-se în mușchii și pielea regiunii.

Până la unghiul coastei arterele în cauză sunt adiacente pleurei, iar în continuare, plasându-se între mușchii intercostali externi și interni, prin terminalele sale anastomozează cu *rr. intercostales anteriores* de la *a. thoracica interna*.

Ultimele trei artere intercostale posterioare pătrund în mușchii anterolaterali ai abdomenului, anastomozând, la acest nivel, cu ramurile *a. epigastricae superioris*. Pe parcurs arterele intercostale lansează ramuri spre mușchii, coastele și pielea peretelui toracic, iar la femei, a IV-a – a VI-a, trimit ramuri laterale spre glanda mamară, *rr. mammarii laterales*. Ultimele trei perechi de artere intercostale posterioare irigă diafragma și peretele anterior al abdomenului. De la artera III intercostală posterioară din dreapta pornește o ramură spre bronhia principală dreaptă, de la arterele I - IV din stânga iau naștere ramuri spre bronhia principală stângă, iar de la arterele III - VI pornesc ramuri spre esofag;

**Arterele frenice superioare** (*aa. phrenice superiores*) pornesc de la porțiunea inferioară a aortei toracice, deasupra hiatului aortic și, ramificându-se pe suprafața superioară a diafragmului, anastomozează cu *a. pericardiacophrenica* și *a. musculophrenica* (ambele de la *a. thoracica interna*), precum și cu arterele intercostale posterioare, anastomoze deosebit de importante în stenoza aortei toracice.

*Aa. phrenicae superiores* vascularizează partea

lombară a diafragmului și pleura care îl acoperă.

**Anastomozele intersistemice dintre ramurile aortei toracice și ale arterei subclavie:**

- *aa. intercostale posterioare* (de la aorta toracică) cu ramurile intercostale anterioare și *a. musculofrenică* (de la artera toracică internă);

- *aa. intercostale posterioare* (de la aorta toracică) cu *aa. toracică superioară, toracală laterală, toracocromială, toracodorsală* (de la artera axilară);

- *aa. intercostale posterioare* (de la aorta toracică) cu *a. intercostală supremă* (de la trunchiul costocervical);

- *aa. spinale posterioare, a. spinală anterioară* (de la artera vertebrală) cu *ramurile spinale* (de la arterele intercostale posterioare);

- *ramurile esofagiene* (de la aorta toracică) cu *ramurile esofagiene* (de la artera tiroidă inferioară);

- *ramurile pericardiace* (de la aorta toracică) cu *a. pericardiacofrenică* (de la artera toracică internă).

## Ductul toracic

**Ductul toracic**, cu o lungime de 30 - 40 cm, rezultă din confluența trunchiurilor lombare drept și stâng, fiind înzestrat, la acest nivel, cu o dilatare – cisternă (*cisterna chyli*), situată retroperitoneal la nivelul vertebrelor T12 - L2, care în 40% din cazuri poate lipsi. Trunchiul intestinal, descris ca al treilea vas aferent de origine a porțiunii inițiale a ductului toracic, este instabil (25%) sau se varsă în trunchiul lombar stâng. Odată format, ductul limfatic toracic urcă vertical și, prin orificiul aortal al diafragmului, trece în cavitatea toracică, fiind dispus, la acest nivel, între aortă și pedunculul drept al diafragmului. Astfel, în timpul mișcărilor respiratorii, ductul este comprimat, fapt care conduce la propulsarea limfei.

Topografic canalului toracic i se descriu *trei porțiuni*:

- *pars abdominalis*, care în 25% din cazuri se prezintă ca un plex format de vasele limfatice eferente ale limfonodulilor lombari, celiaci și mezenterici, iar în 75% prezintă o dilatare, numită *cisterna chyli (Pecquet)*, formată la confluența trunchiurilor lombare drept și stâng și, uneori, a celui intestinal. Peretele porțiunii inițiale a canalului toracic este crescut cu pedunculul drept al diafragmului. Prin hiatul aortal al diafragmului ductul toracic trece în cavitatea toracică;

- *pars thoracica*, trece în mediastinul posterior

unde se dispune anterior de coloana vertebrală, între partea toracică a aortei și vena impară și posterior de esofag. La nivelul arcului aortei (T5-3) deviază spre stângă, trece în mediastinul superior și, la nivelul vertebrei C7, continuă în regiunea cervicală;

- *pars cervicalis*, la nivelul vertebrelor C5-7, formează un arc (*arcus ductus thoracici*), care înconjoară cupola pleurală și se deschide în unghiul venos stâng sau în vena jugulară internă stângă.

Pe traiectul său canalul toracic e dotat cu circa 7-9 valvule, iar în porțiunea terminală conține o valvulă dublă ce împiedică pătrunderea sângelui din vene în sistemul limfatic. În porțiunea superioară a ductului toracic se varsă canalele colectoare: *bronhomedias-tinal stâng, jugular stâng și subclavicular stâng*.

Deosebim cinci variante de formă și de structură ale ductului limfatic toracic:

- *magistrală*, forma tipică;
- *arborescentă*;
- *plurimagistrală*, când sunt prezente câteva vase limfatice colectoare, mai subțiri, care se varsă în venele gâtului;
- *forma de deltă*, când înainte de a se deschide în unghiul venos ductul se divide în mai multe trunchiuri, care se varsă în venele gâtului;
- *forma întreruptă*, când ductul limfatic, înainte de a se deschide în unghiul venos, pătrunde într-un limfonodul, de la ultimul pornesc 2-3 vase limfatice eferente, care se varsă în venele gâtului.

Sunt descrise patru variante principale de deschidere a ductului toracic (fig. 13.1.6.):

- în unghiul venos stâng;
- în vena subclaviculară stângă;
- în vena brahiocefalică stângă;
- în vena jugulară internă stângă.

## Ganglionii limfatici mediastinali posteriori

Limfa de la esofag este drenată în felul următor:

- de la porțiunea cervicală și toracică superioară spre nodulii traheali și traheobronhiali;
- de la porțiunea toracică medie către nodulii mediastinali; unele vase limfatice din această porțiune se pot varsa direct în ductul toracic, fără a trece prin ganglionii;
- de la porțiunea toracică inferioară și abdominală spre nodulii gastrici stângi, cardiali, mediastinali posteriori și celiaci.

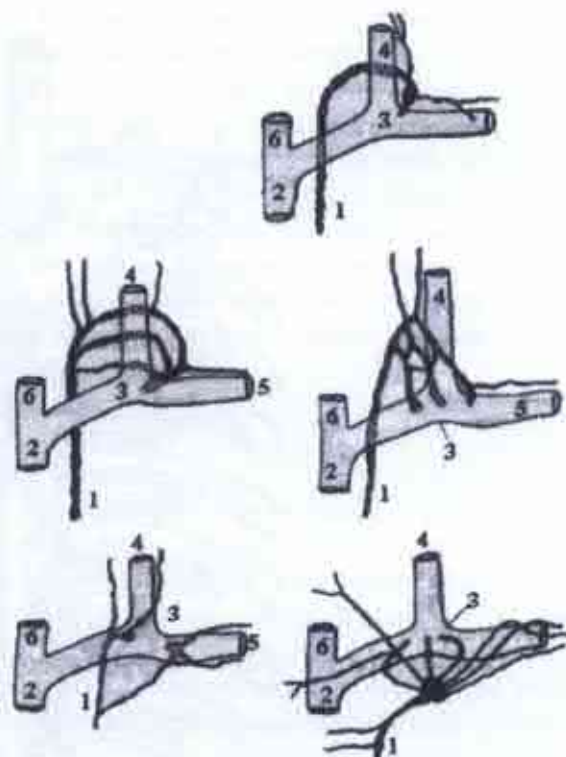


Fig. 13.1.6. Variantele principale de deschidere ale ductului toracic: 1 - ductul toracic limfatic; 2 - v. cavă superioară; 3 - unghiul venos; 4 - v. jugulară internă; 5 - v. subclavie; 6 - v. brahiocefalică.

*Nodi lymphoidei mediastinales posteriores*, în număr de 5-15, sunt localizați în mediastinul posterior, lângă aorta toracică și esofag și colectează limfa de la organele mediastinului posterior. Topografic acești noduli pot fi divizați în trei grupuri: paraesofagieni, paraaortali și interaorto-esofagieni. Vasele limfatice eferente ale acestora se varsă nemijlocit în canalul toracic, la fel, și în nodulii traheobronhiali inferiori și cei bronhopulmonari.

## Vena cavă inferioară

*V. cava inferior*, cel mai mare trunchi venos din organism cu un diametru de 20 - 34 mm, e situată în cavitatea abdominală, retroperitoneal, de partea dreaptă a aortei, și nu posedă valvule. Ea se formează prin confluența venelor iliace comune dreaptă și stângă, la nivelul vertebrelor L4-5, puțin mai jos de bifurcația aortei. De la origine, vena cavă inferioară se orientează în sus și, la nivelul vertebrei L4, întretaie rădăcina mezenterului, la nivelul vertebrelor L1-2

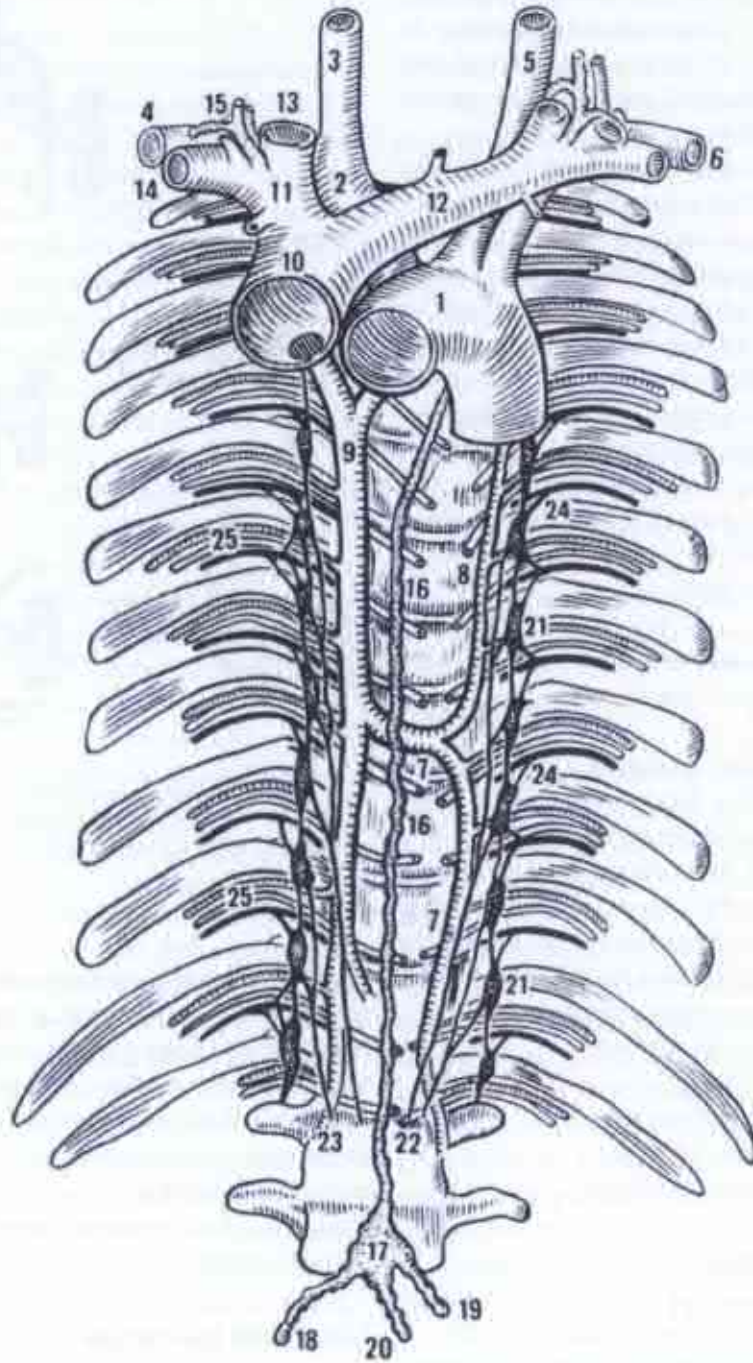


Fig. 13.1.7. Vasele și nervii mediastinului posterior (aspect anterior): 1 - arcus aortae; 2 - truncus brachiocephalicus; 3 - a. carotis comunis dextra; 4 - a. subclavia dextra; 5 - a. carotis comunis sinistra; 6 - a. subclavia sinistra; 7 - v. hemiazygos; 8 - v. hemiazygos accessoria; 9 - v. azygos; 10 - v. cava superior; 11 - v. brachiocephalica dextra; 12 - v. brachiocephalica sinistra; 13 - v. jugularis interna; 14 - v. subclavia; 15 - ductus lymphaticus dexter; 16 - ductus thoracicus; 17 - cisterna chyli; 18 - truncus lumbalis dexter; 19 - reuncus lumbalis sinister; 20 - truncus intestinalis; 21 - truncus sympathicus; 22 - n. splanchnicus major; 23 - n. splanchnicus minor; 24 - rr. communicantes; 25 - a. intercostalis posterior, v. intercostalis posterior et n. intercostalis.

– porțiunea ascendentă a duodenului, pancreasul, vena portă, în continuare respectă șanțul omonim al ficatului, trece prin centrul tendinos al diafragmului și, după un scurt traiect intratoracic, se varsă în atrul drept al cordului. La locul de deschidere al acesteia în atrul drept se determină valvula venei cave inferioare (*valvula venae cauae inferioris*)

## Venele azigos și hemiazigos

**Vena impară** (*v. azygos*) începe în cavitatea abdominală, constituind o prelungire a venei lombare ascendente drepte (*v. lumbalis ascendens dextra*), care la rândul său se formează din rețelele venoase din regiunea sacrală și lombară și anastomozează cu venele plexului vertebral extern și cu venele lombare (din sistemul venei cave inferioare).

Vena lombară ascendentă dreaptă trece de partea dreaptă a corpurilor vertebrelor și prin orificiul dintre pedunculii medial și mijlociu al diafragmului pătrunde în cavitatea toracică.

În cavitatea toracică vena azigos se află în mediastinul posterior unde urcă pe fața laterodreaptă a coloanei vertebrale, până la nivelul vertebrelor T3-5, unde, deasupra pediculului pulmonar drept, formează o cărjă – curbura anterioară, și se deschide în vena cavă superioară.

În porțiunea sa ascendentă (toracică) are raport: medial cu canalul toracic și, în continuare, cu aorta vine în relații intime cu peretele posterior al esofagului, fiind situată anterior de arterele intercostale din partea dreaptă.

În vena azigos se varsă venele esofagiene (*vv. oesophageales*), venele mediastinale (*vv. mediastinales*), venele bronhiale (*vv. bronchiales*), venele pericardice (*vv. pericardicae*), venele intercostale posterioare (*vv. intercostales posteriores*) și venele frenice superioare (*vv. phrenicae superiores*). La nivelul curburii vena azigos primește vena intercostală superioară dreaptă (*v. intercostalis superior dextra*), care se formează prin unirea a trei vene intercostale superioare, ultimele, la rândul său, anastomozează cu plexul venos vertebral.

**Vena semiimpară** (*v. hemiazygos*) reprezintă cel mai mare afluent al venei azigos și constituie o prelungire a venei lombare ascendente stângi (*v. lumbalis ascendens sinistra*), care pătrunde în cavitatea toracică prin orificiul delimitat de pedunculul medial stâng și mijlociu al diafragmului.

În torace, *v. hemiazygos* are un traiect ascendent numai până la nivelul vertebrelor toracice T7-9, unde cotește brusc spre dreapta și se varsă în vena azigos.

În vena hemiazigos se varsă venele intercostale posterioare stângi (XI-VII), care anastomozează cu plexul venos vertebral, vena semiimpară accesorie, *v. hemiazygos accessoria*, ultima colectează sângele de la venele intercostale posterioare stângi (VI-III), venele esofagiene, venele mediastinale, venele bronhiale, venele pericardice.

## Nervul vag

Nervul vag (*n. vagus*), rătăcitor, perechea X de nervi cranieni, este un nerv mixt, care prezintă un teritoriu de distribuție foarte extins. Fiind un nerv mixt, el conține fibre senzitive, motorii și parasimpatice.

Fibrele senzitive reprezintă prelungirile periferice ale neuronilor pseudounipolari din ganglionii superior și inferior. Prelungirile centrale ale acestora trec în componența rădăcinilor nervului vag și se termină prin sinapse în neuronii nucleului tractului solitar, comun pentru perechile VII, IX și X de nervi cranieni.

Fibrele motorii reprezintă axonii neuronilor nucleului ambiguu, comun cu nervul glosofaringian.

Fibrele parasimpatice preganglionare pornesc de la nucleul dorsal al nervului vag și asigură inervația parasimpatică a organelor regiunii cervicale, a cavității toracice și abdominale.

Topografic la nervul vag deosebim patru porțiuni: *craniană, cervicală, toracică și abdominală*.

În cavitatea toracică nervul vag pătrunde prin apertura superioară a acesteia, unde nervul din dreapta se plasează anterior de artera subclaviculară, iar cel stâng pe fața anterioară a arcului aortei. În cavitatea toracică ambii nervi trec posterior de rădăcina plămânilor respectivi, apoi însoțesc esofagul, nivel la care nervul vag drept trece pe fața posterioară, iar cel stâng – pe fața anterioară a acestuia. De-a lungul esofagului ramificările acestor nervi formează *plexus oesophageus*, din care mai apoi se formează trunchiurile vagale anterior și posterior, ultimele, împreună cu esofagul, pătrund în cavitatea abdominală și se distribuie în ramuri terminale.

*Porțiunea toracică* a nervului vag, componentă a mediastinului posterior, are ca limită superioară lo-

cul de pornire a nervului laringian recurent, iar inferioară – hiatul esofagian al diafragmului.

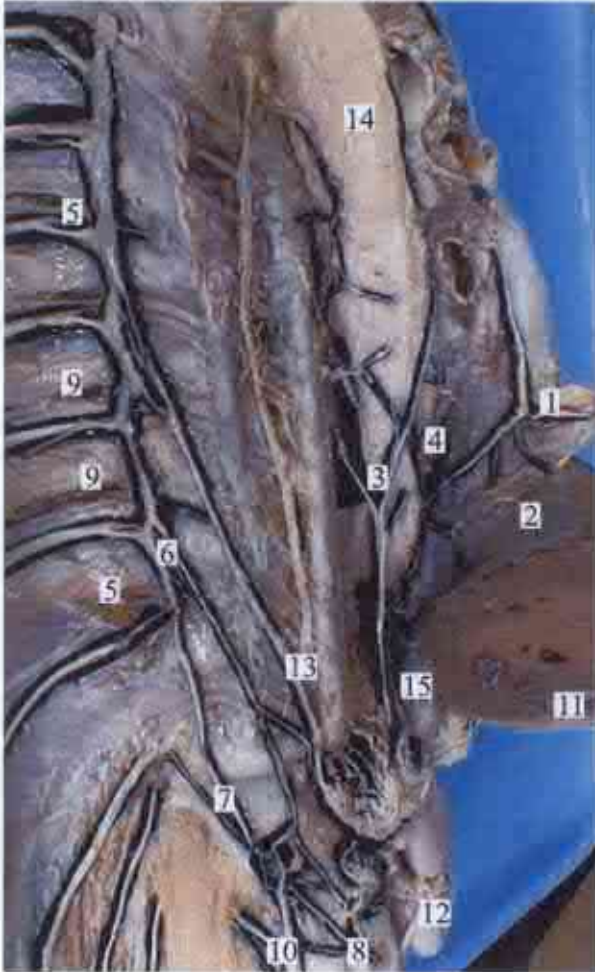
Ramurile porțiunii toracice ale nervului vag sunt:

- *rr. cardiaci thoracici* merg spre plexurile cardiace;

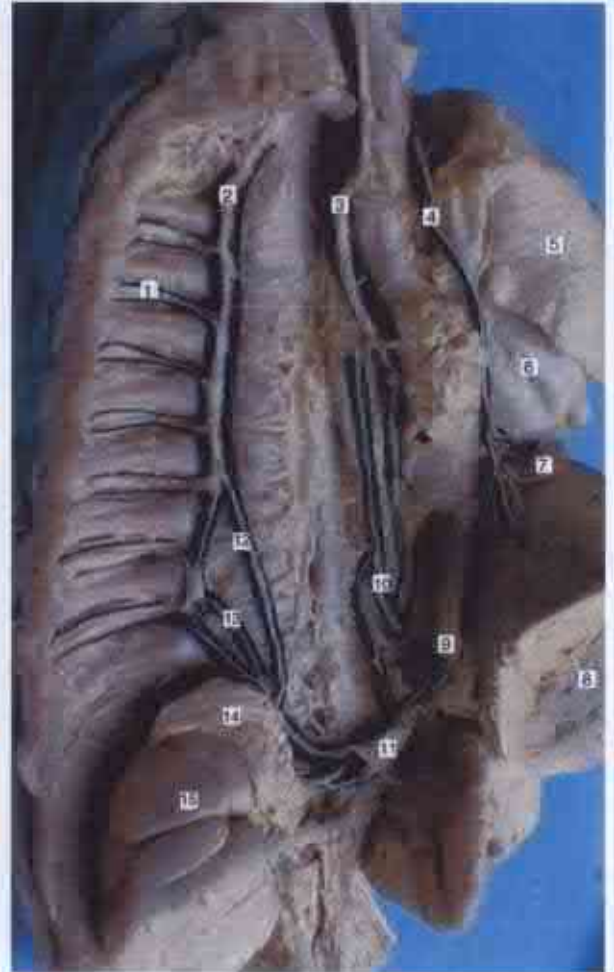
- *rr. bronchiales*, împreună cu cele traheale și cu cele ale lanțului simpatic contribuie la formarea plexului pulmonar;

- *plexus oesophageus* format din ramurile nervilor drept și stâng, oferă ramuri tunicilor esofagului.

Astfel, în ansamblu, nervul vag posedă o zonă de inervație vastă, care realizează inervația senzitivă și parasimpatică a organelor regiunii cervicale, cavității toracice și abdominale, precum și inervația motorie somatică a musculaturii laringelui, faringelui și porțiunii superioare a esofagului.



**Fig. 13.1.8.** Trunchiurile vagale anterior și lanțul paravertebral toracic: 1 - nervul frenic din dreapta; 2 - ramură frenicoabdominală orientată spre plexul celiac; 3 - plexul esofagian; 4 - nervul vag stâng; 5 - lanțul paravertebral din dreapta; 6 - nervul splanhnic mare; 7 - nervul splanhnic mic; 8 - ganglionul semilunar drept; 9 - ganglioni ai lanțului simpatic toracic; 10 - ganglionul superior al lanțului simpatic lombar; 11 - ficatul cu lobul drept parțial secționat; 12 - rinichi; 13 - ductul toracic; 14 - esofagul; 15 - conexiune a nervului diafragmal drept cu nervul vag respectiv. Macropreparat.



**Fig. 13.1.9.** Trunchiurile vagale anterior și lanțul paravertebral toracic în aspect de vârstă. Băiat, 1,5 ani: 1 - nervii intercostali; 2 - truncus sympathicus dexter; 3 - nervus vagus dexter; 4 - nervus phrenicus dexter; 5 - thymus; 6 - pericardium; 7 - diafragn; 8 - hepar; 9 - rami hepatici de la 3,4, 11; 10 - ramura anterioară a nervului vag drept; 11 - gangl. coeliacus dexter; 12 - n. splanchnicus major; 13 - n. splanchnicus minor; 14 - glandula suprarenalis dextra; 15 - ren dexter. Macropreparat.



## Lanțul simpatic toracic

Centrii porțiunii simpatice (*pars sympathica*) ai sistemului nervos vegetativ se află în coloanele laterale din măduva spinării – C8, T1-T12, L1-L2-3. De la neuronii nucleelor intermediolaterale ale segmentelor menționate începe porțiunea periferică, eferentă, care include fibrele simpatice preganglionare care ajung în trunchiul simpatic prin rădăcinile ventrale ale nervilor spinali și ramurile comunicante albe ale acestora.

În trunchiul simpatic, fibrele simpatice preganglionare pot face sinapsă la același nivel, pot avea traiect ascendent sau descendent, realizând sinapse într-un ganglion plasat mai superior sau mai inferior; o parte din fibre au traiect emergent pe calea nervilor splanhnici toracici, mare și mic, și a splanhnicilor lombari, fără a realiza sinapse cu neurocitele ganglionilor lanțului paravertebral.

Neuronii trunchiului simpatic dau naștere la trei categorii de fibre postganglionare:

- *perivasculară*, se orientează de-a lungul pereților vaselor sangvine, către formațiunile vascularizate de acestea;

- *spinale*, urmează calea ramurilor comunicante cenușii către fiecare nerv spinal, prin intermediul cărora se distribuie, la periferie, vaselor sangvine, glandelor sudoripare și mușchilor piloerectori;

- *viscerale*, trec direct către viscere.

Ganglionii plexurilor vegetative primesc fibrele preganglionare provenite de la nervii splanhnici și trimit fibre postganglionare către viscere pe calea plexurilor perivasculară din jurul arterelor, care vascularizează viscerele abdominale și pelviene.

**Trunchiul simpatic** (*truncus sympathicus*), numit și lanț simpatic paravertebral, este o formațiune pară constituită din 20 - 25 perechi de ganglioni uniți între ei prin *rr. interganglionares*. Trunchiurile simpatice își au originea la nivelul bazei craniului cu ganglionul cervical superior, trec de părțile laterale ale coloanei vertebrale și treptat, apropiindu-se între ele, se termină la nivelul primei vertebre coccigiene cu ganglionul coccigian impar.

Topografic, în structura trunchiului simpatic se pot diferenția: partea cervicală constituită din 2 - 3 ganglioni; partea toracică – din 12 ganglioni; partea lombară – din 5 ganglioni; partea sacrală – din 5 ganglioni și un ganglion coccigian.

**Ganglionul cervicotoracic** (*ganglion cervicotho-*

*racicum, stellatum*), de tranziție, e situat pe apofiza transversală a vertebrei T7 și pe colul primei coaste, posterior de artera subclaviculară, la locul de pornire a arterei vertebrale. De la ganglionul stelat pornesc următoarele ramuri:

- *ramuri comunicante cenușii*, se unesc cu nervii C7-8 și T1;

- *ramurile orientate spre artera subclaviculară*, formează *plexus subclavius*, care contribuie la inervația glandelor tiroide, paratiroide, organele mediastinului anterior și posterior;

- *n. vertebralis*, dă naștere *plexus vertebralis* care inervează vasele encefalului, măduvei spinării și ale meningelui. La nivelul pătrunderii arterei vertebrale în canalul format de orificiile transversale ale vertebrelor cervicale, pe peretele acesteia se depistează ganglionul vascular simpatic – *ganglion vertebrale*;

- *n. cardiacus cervicalis inferior*, la care aderă ramurile cardiace ale nervului vag, contribuie la formarea plexului cardiac profund.

**Porțiunea toracică a trunchiului simpatic** prezintă un lanț constituit din 10 - 12 ganglioni toracici (*ganglia thoracica*), situați anterior de articulațiile capului coastelor, pe fața laterală a corpurilor vertebrelor, fiind acoperiți de fascia endotoracică și pleura costală. Posterior de ei trec vasele și nervii intercostali. Către toți ganglionii toracici vin ramurile comunicante albe de la toți nervii respectivi, care conțin fibre preganglionare. De la ganglionii toracici pornesc următoarele ramuri:

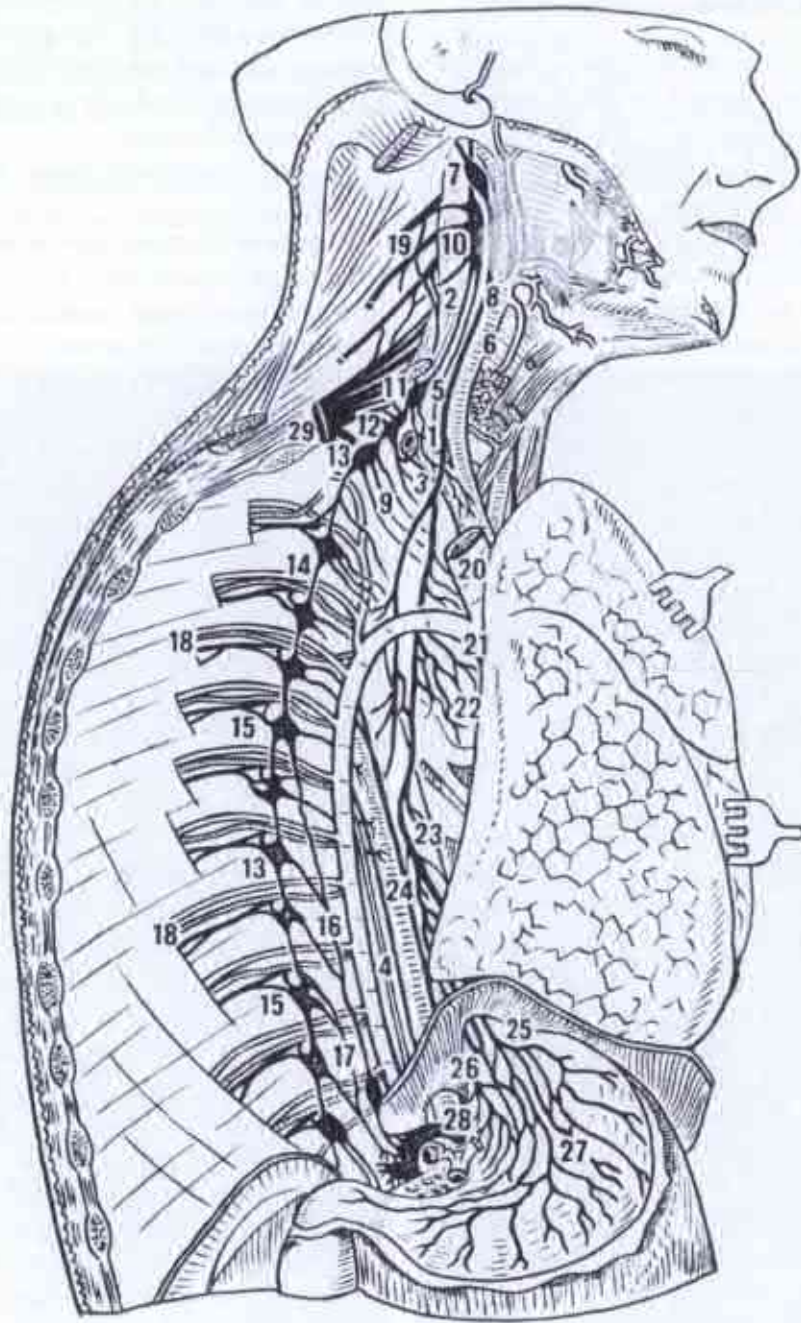
- *ramurile comunicante cenușii* către toți nervii spinali toracici; aceste ramuri sunt numeroase și prin intermediul lor, un ganglion simpatic are conexiuni cu câțiva nervi intercostali;

- ramuri spre porțiunea toracică a aortei, formează *plexus aorticus thoracicus*, care superior se unește cu *plexus arcus aortae*, iar inferior continuă cu *plexus aorticus abdominalis*. Din plexul aortal toracic pornesc ramuri care însoțesc arterele intercostale și diafragmale superioare;

- *nn. cardiaci thoracici*, pornesc de la ganglionii toracici II-V, și, împreună cu ramurile cardiace ale nervului vag, contribuie la formarea plexului cardiac;

- *nervii simpatici* oferii organelor toracice, care împreună cu ramurile similare ale nervului vag, formează *plexus trachealis*, *plexus bronchialis*, *plexus pulmonaris*, *plexus oesophagealis*;

- *n. splanchnicus major*, pornește cu rădăcinile



**Fig. 13.1.10.** Nervii și plexurile organelor cavității toracice (aspect din dreapta): 1 - n. cardiacus medius; 2 - n. phrenicus; 3 - ansa subclavia; 4 - ductus thoracicus; 5 - n. cardiacus superior; 6 - a. carotis communis dextra; 7 - ganglion inferius n. vagi; 8 - n. vagus; 9 - nn. cardiaci thoracici; 10 - ganglion cervicale superius trunci sympathici; 11 - ganglion cervicale medium trunci sympathici; 12 - ganglion cervicale inferius trunci sympathici; 13 - ganglia thoracica trunci sympathici; 14 - r. interganglionaris; 15 - rr. communicantes grisei; 16 - n. splanchnicus major; 17 - n. splanchnicus minor; 18 - n. intercostalis, a. intercostalis posterior; v. intercostalis posterior; 19 - plexus cervicalis; 20 - v. cava superior; 21 - v. azigos; 22 - plexus pulmonalis; 23 - plexus esophageus; 24 - pars thoracica aortae; 25 - truncus vagalis anterior; 26 - m. phrenicus; 27 - plexus gastricus anterior; 28 - plexus celiacus; 29 - plexus brachialis.

sale din ganglionii toracici V-IX și conține, în principal, fibre preganglionare, care, perforând porțiunea lombară a diafragmului și însoțind vena azigos – cel drept și hemiazigos – cel stâng, se termină în ganglionii plexului celiac;

- *n. splanchnicus minor*, se formează din ganglionii X, XI și XII, trece lateral de nervul precedent, pătrunde în cavitatea abdominală prin pedunculul intermedial al diafragmului; este constituit din fibre preganglionare, care se termină în ganglionii plexului celiac.

Nervii splanhnici, pe lângă fibre preganglionare, conțin și fibre aferente.

Spre ganglionii porțiunii toracice a trunchiului simpatic vin ramuri comunicante albe, constituite din fibre preganglionare. Ramuri comunicante albe au doar nervii spinali C8, T1 - T12 și L1-3. Ganglionii cervicali și lombari inferiori ai trunchiului simpatic primesc fibre preganglionare prin intermediul ramurilor interganglionare.

De la ganglionii trunchiului simpatic pornesc ramuri comunicante cenușii, care se orientează spre nervul spinal vecin. Ramurile comunicante cenușii conțin fibre postganglionare – prelungiri ale neuronilor ganglionilor trunchiului simpatic. Prin intermediul nervilor spinali și a ramurilor lor, fibrele postganglionare ajung la piele, vase sangvine și limfatice, glandele sudoripare și salivare, mușchii pielosi, asigurând inervația lor simpatică.

## 13.2. CONSIDERAȚIUNI ONTOGENETICE CU UNELE PARTICULARITĂȚI MORFOLOGICE ALE TIMUSULUI LA COPII

Timusul este veriga de suport în reglarea echilibrului imunologic, ontogenetic fiind cel mai matur, iar filogenetic cel mai timpuriu element funcțional al sistemului imun.<sup>15,33</sup> Este un organ limfoepitelial, în care, pe parcursul vieții embrionare, se dezvoltă limfocitele T, iar maturizarea timusului embrionar este soldată cu migrarea celulelor T spre țesuturile limfoide periferice: splina, intestinul, ganglionii limfatici, unde acestea se vor constitui în spectrul periferic de celule T.<sup>13, 27, 28</sup>

În premieră, morfologia timusului a fost descrisă de Galen,<sup>18</sup> unele surse dau întâietatea lui Giacomo da Capri (1470 – 1550).<sup>34</sup>

Primordiul timusului apare în săptămâna a patra de embriogenează din pungile branhiiale III – IV. Inițial reprezintă un organ diferențiat doar într-o structură epitelială, ulterior populată cu celule limfoide precursorare, care se diferențiază în celule timice responsabile de imunitatea mediată celular.<sup>13</sup> Principalele elemente structurale timice se formează în primele 6 - 12 săptămâni de embriogenează,<sup>1</sup> perioadă considerată critică pentru dezvoltarea timusului.<sup>32</sup>

B. Bodey et. al. (1998) au delimitat în histogeneza timusului trei stadii consecutive: epitelială, limfopoietică sau limfoepitelială, și de diferențiere a mediului celular cu formarea corpusculilor Hassal.<sup>5</sup> И.С. Фрейдлин (1998) consemnează că în timus au loc simultan câteva procese: proliferarea limfocitelor T, maturizarea lor și eliminarea celulelor potențial autoreactive.<sup>63</sup> Venind în contact cu celulele epiteliale și alte celule ale stromei timice, fiecare timocit recepționează succesiv semnale de proliferare, de modificare a fenotipului superficial, restructurare a genelor pentru dobândirea unui „spectru larg” de receptori specifici, selecție pozitivă sau negativă, maturizare funcțională. Toate aceste procese sunt necesare pentru transformarea timocitului imatur în limfocit T matur cu proprietăți depline și au loc la diferite nivele ale timusului. М. М. Дубровин și coaut. (2001) relevă că reorganizarea receptorilor T celulari în zona corticală internă determină maturizarea limfocitelor T, care, după o ulterioară selecție, migrează în stratul medular sau se rețin în cantități minime la limita zonei corticale interne.<sup>45</sup> Proliferarea timocitelor are loc continuu: din numărul general de timocite, circa 20 - 25% se reproduc zilnic. La feteșii de 4 - 5 luni limfocitele migrează în zona cortico-medulară, unde se și diferențiază. Acest proces este asociat cu segregarea zonală a organului, precum și cu intensificarea recirculării limfocitelor în sistemul imun fetal, fiind asigurat de un mediu celular și umoral optim, foarte important pentru dezvoltarea celulelor imunocompetente T și reglarea mecanismelor organismului multicelular prin intermediul peptidelor produse de celulele reticuloepiteliale ale rețelei celulare timice.<sup>4</sup>

<sup>26</sup> O trăsătură deosebită a timusului la nou-născut este nivelul foarte înalt al proliferării celulare: reproducerea celulară timp de 24 ore corespunde masei inițiale a organului. Prezintă interes faptul că majoritatea acestor celule nu părăsesc timusul, distrugându-se programat prin apoptoză, fenomenul având

loc în special în limfocitele corticale și la nivelul joncțiunii corticomedulare, și numai 2-5% sub formă de limfocite T pleacă zilnic din timus în circuitul sanguin, populând ulterior organele limfoide periferice.<sup>16</sup> Z. S. Khlystova et. al. (2002) au apreciat că funcția limfocitopoietică a timusului apare în săptămâna a 7-a - a 8-a de ontogeneză prenatală, în timp ce colonizarea organelor periferice de imunogeneză a embrionului uman cu limfocite T și B începe din săptămâna 11 - 12 de dezvoltare intrauterină.<sup>20</sup>

Ontogeneza postnatală a timusului este diferită și depinde de funcționarea sistemului imun, de stările patologice din perioada perinatală și la vârsta de copil mic, etapele de maturizare și stabilizare a limfocitelor, dezvoltarea capacității lor de recunoaștere a antigenelor, formarea răspunsului imun, a memoriei imune, citotoxicității, consolidarea capacității de toleranță imună etc.<sup>3</sup> În normă, sistemul imun al nou-născutului sănătos, născut la termen, se deosebește de statutul imun al adulților, ceea ce este explicabil biologic.<sup>41</sup> La etapa intrauterină copilul se află în condiții sterile. După naștere el este populat cu microorganisme, care fiind în cea mai mare parte nepatogene, nu provoacă maladii.<sup>56</sup> Expoziția la microorganisme patogene, cu care copilul nu s-a întâlnit anterior, conduce la maladii infecțioase, iar fiecare contact cu agentul patogen lărgeste memoria imună și formează imunitatea de durată a copilului. Inițial, majoritatea mecanismelor prezente la nou-născut sunt orientate doar spre reținerea surplusului de informație și formarea răspunsului imunologic normoergic.

În normă, timusul poate fi filiform (68,8%), cilindric (9,6%), piramidal (7,2%), mai rar în formă de bob, ovalar sau neregulat.<sup>56</sup> Unii autori relevă o corelație între forma timusului și patologie, astfel forma cilindrică atestată adesea la maturi, la copii se remarcă doar în patologii cronice, distrofii, septicemie, pleurezie supurativă.<sup>53</sup> Timusul este constituit (70 - 81,6%), din doi lobi asimetrici, alungiți, uniți prin țesut conjunctiv lax, înveliți, din exterior, cu o capsulă fină.<sup>59, 61</sup> Forma lobului timic este mai des conică, mai rar cilindrică.<sup>36</sup> Suprafața anterioară este convexă, iar cea posterioară - concavă.<sup>58</sup> Uneori în timus se atestă și un lob suplimentar intermediar ce unește cei doi lobi, iar foarte rar se observă 3-4 lobi sau un lob solitar.<sup>36, 47, 62</sup> Porțiunea inferioară, cea mai lată, a timusului, poartă denumirea de bază. Lobul stâng al timusului, în aproximativ 2/3 din cazuri, este

mai lung decât cel drept.<sup>47</sup> Lobii aderă între ei sau pot fi parțial concreșcuți, uneori în porțiunea medie se pot suprapune. În 25% din cazuri, preponderent la sexul feminin, se pot atesta grupuri de lobuli timici în țesuturile moi ale gâtului, în regiunea amigdalelor, în jurul glandei tiroide, țesutul celuloadipos al mediastinului anterior, mai rar al celui posterior și poartă denumirea de „timus accesoriu sau aberant”, ce manifestă aceleași restructurări patologice ca și în timusul de bază.<sup>9, 10, 23, 48</sup> Suportând modificări atât în ontogeneza antenatală, cât și în cea postnatală, timusul evoluează ca greutate și dimensiuni (fig. 13.2.1, 13.2.2).

Pe baza investigației ultrasonografice s-a stabilit că parametrii liniari ai timusului (lungime, lățime și distanța anteroposterioară) variază în funcție de termenul de gestație al feteșilor și masa nou-născuților la naștere (tab. 13.2.1, 14.2. 2, unde n - numărul de feteși).<sup>50</sup>

Conform unor opinii, o dezvoltare maximă a timusului este constatată în primii 3 ani de viață a copilului, masa maximă a glandei în raport cu greutatea corporală fiind înregistrată la 2 - 4 ani. Masa maximă absolută a glandei timice se atinge în perioada pubertății (25,0 - 40,0 g), ulterior aceasta se micșorează.<sup>53</sup>

Ulterior parametrii timusului se modifică considerabil în funcție de stimularea antigenică, în special cea infecțioasă, manifestându-se prin transformare accidentală de divers grad și hipoplazia organului, uneori până la atrofia acestuia (fig. 13.2.3; 13.2.4). Glandă timică de dimensiuni mari se atestă în procesele tumorale, malformațiile timice și timomegalie (fig.13.2.5).

Microscopic, capsula timusului fuzionează în parenchimul timic, astfel determinând lobulația acestuia (fig. 13.2.6). Fiecare lobul este format din două straturi distincte: *cortical*, populat intens cu limfocite și colorat în albastru intens pe preparatele colorate uzual, și *medular*, mai puțin populat cu limfocite, având în componența sa formațiuni epitelioide mici, rotunde sau ovalare - corpusculi timici Hassall, cu o acidofilie pronunțată.<sup>37, 46, 48</sup> Funcțional, corpusculii Hassall contribuie la maturizarea timocitelor, sunt sensibili la steroizi și adrenalina.<sup>48, 64</sup>

Stroma timusului este alcătuită din reticuloepiteliu. În timusul imatur, la periferie, cortexul este circumscris de un strat cambial distinct, constituit din reticuloepiteliu localizat pe membrana bazală a lobu-

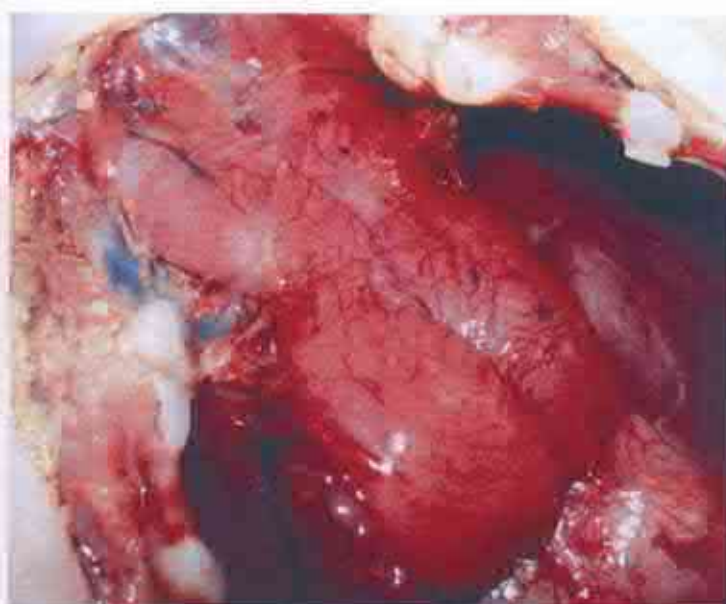


Fig. 13.2.1. Aspect macroscopic al timusului la termenul de gestație de 29 săptămâni.

Fig. 13.2.2. Aspect macroscopic al timusului la 40 săptămâni de gestație.

Tabelul 13.2.1. Parametrii liniari și masa timusului la feteși în diferite termene de gestație

Termenul de gestație, săptămâni	Parametrii timusului, M±y			
	Lungimea timusului, cm	Dimensiunea anteroposterioară a timusului, cm	Lățimea timusului, cm	Greutatea timusului, g
21 – 24 n - 61	1,38±0,42	0,75±0,18	1,19±0,31	0,99±0,66
25 – 28 n - 53	1,68±0,5	0,95±0,26	1,56±0,33	1,89±1,01
29 – 32 n - 77	2,14±0,47	1,16±0,24	1,98±0,53	3,59±2,02
33 – 36 n - 109	2,51±0,53	1,39±0,31	2,34±0,50	6,12±3,4
37 – 40 n - 161	2,75±0,57	1,50±0,36	2,46±0,44	7,53±3,35

Tabelul 13.2.2. Parametrii liniari și masa timusului la nou-născuți în termen în funcție de greutatea nou-născuților

Greutatea nou-născuților, g	Parametrii timusului, M±y.			
	Lungimea timusului, cm	Dimensiunea anteroposterioară a timusului, cm	Lățimea timusului, cm	Greutatea timusului, g
2700-2999 n=24	2,96±0,35	1,72±0,24	2,42±0,21	8,71±2,27
3000-3499 n=63	3,25±0,31	1,74±0,28	2,82±0,46	11,4±3,6
3500-3999 n=52	3,34±0,36	1,85±0,27	2,88±0,38	12,2±3,2
Mai mult de 4000 N=14	3,65±0,34	2,08±0,36	3,32±0,62	15,3±3,1



Fig. 13.2.3. Timus atrofiat la vârsta de 1 an și 2 luni.

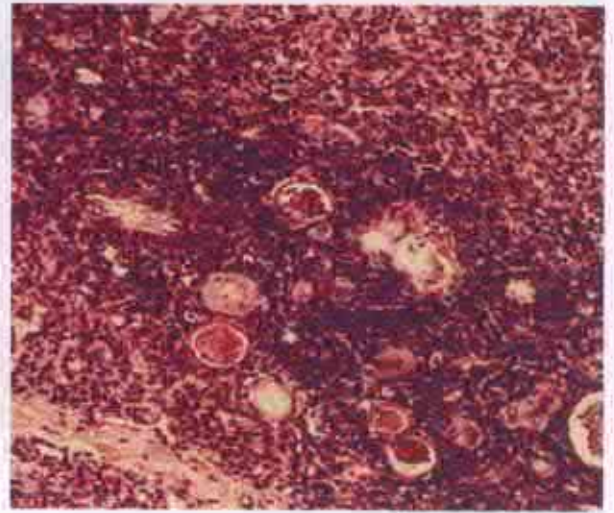


Fig. 13.2.4. Transformare timică accidentală, gradul III. Inversie corticomedulară. Colorare H-E

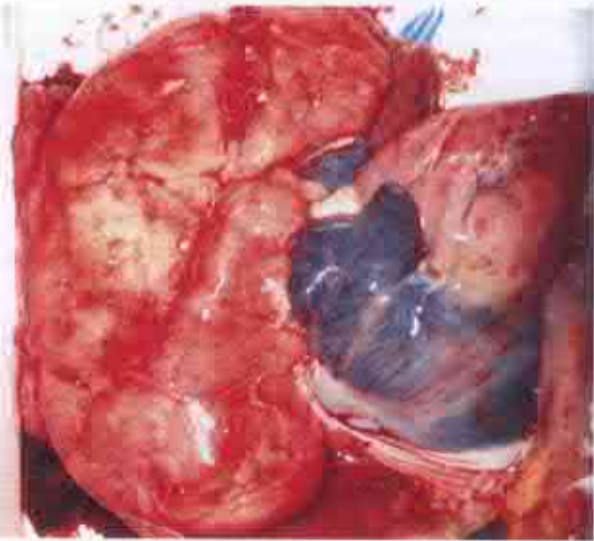


Fig.13.2.5. Nou-născut G. (necropsie). Timomegalie

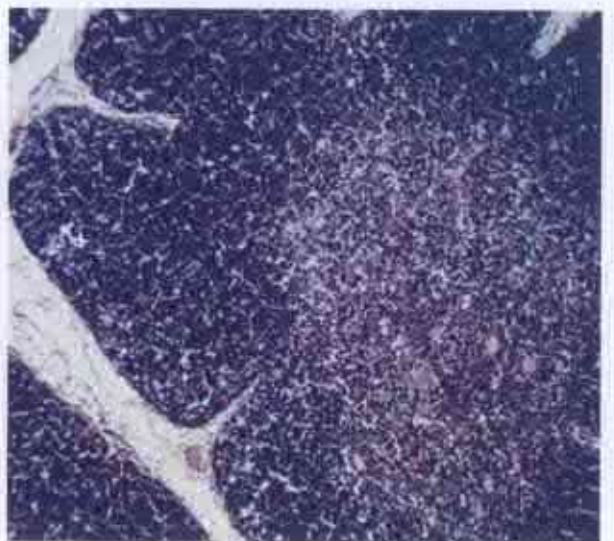


Fig. 13.2.6. Aspect microscopic de ansamblu al lobului timic în normă cu segregare distinctă corticomedulară. Color. H-E: 1 - stratul cortical; 2 - stratul medular cu mici corpusculi Hassall.

lului.<sup>7,21</sup> Unii cercetători atestă 4 zone structural-funcționale în lobulul timic: subcapsulară, corticală internă, medulară și spațiile perivasculare intralobulare.<sup>36</sup>

Sectoarele superioare ale glandei aderă posterior la trahee, iar cu porțiunea anterioară la locul de inserție al mușchilor sternotiroidei. Fața posterioară a restului glandei aderă la vasele sangvine mari (vena cava superioară, venele brahiocefalice, arcul aortei cu arterele ce pornesc de la el la pericard), iar cu suprafețele laterale aderă la pleura mediastinală.<sup>61</sup>

Porțiunile superioare ale glandei sunt mai ascuțite și poartă denumirea de apex timic, care poate depăși limitele mediastinului anterior, iar la nou-născut poate atinge hotarele glandei tiroide, ocupând spațiul pretraheal localizat deasupra incizurii jugulare. Hotarele inferioare ating nivelul spațiului intercostal III - IV și cu vârsta se deplasează până la coasta 2 - 3.<sup>62</sup> În funcție de aceasta, în timus, se disting regiunile cervicală și toracică. Partea cervicală atinge sectoarele inferioare ale spațiului interfascial pretraheal și se localizează după mușchii sternohioid și sternotiroid.<sup>25,49,58</sup> La nou-născut timusul depășește cutia toracică cu 1 - 2,5 cm.<sup>36,62</sup> Localizarea sa este de regulă medie (91,2%), mai rar joasă (5,6%) și înaltă (3,2%).<sup>30</sup> În cazul unei cutii toracice late, timusul poate fi orientat spre stânga, iar dacă cutia toracică este îngustă el se situează vertical și poate atinge nivelul diafragmului.<sup>57</sup>

Capsula fibroasă este înconjurată de țesut gras și conjunctiv lax, ce fixează glanda de organele și vasele adiacente. În profunzimea țesuturilor periglandulare sunt localizați limfonodulii. De asemenea aceste țesuturi au și funcția de suport pentru vasele sangvine, limfatice și fibrele nervoase. O particularitate a timusului constă în faptul că capsula fibroasă aderă lax la parenchim.

Vascularizarea timusului se efectuează prin intermeniiul *aa.thymicae* ale *aa. thoracicae internae*; *rr. thymici* ale *aa. thyroideae inferiores*, *pericardiacophrenicae*, *phrenicae superiores* (uneori ale *aa.thyroideae superiores* și *trunci brachiocephalici*). Arterele toracice superioare se ramifică spre timus la nivelul coastei I și al spațiului intercostal I, cele inferioare la nivelul coastelor III-IV. Diametrul arterelor timice la copii este în medie de 0,5-1,0 mm, la maturi 1,0-1,5 mm.<sup>40</sup> Venele timice mari se revarsă într-un trunchi venos numit vena Kaynis, apoi în *v. brachiocephalica sinistra*, cele mici în *vv. thoracicae internae*, *thyroideae inferiores*, *paricardiacophreni-*

*cae*, *phrenicae superiores* (uneori în *vv. jugulares*). Mai pot exista câteva vene, care anastomozează haotic între ele și se revarsă separat în *v.v. brahiocefalica* și *cava superiores*.<sup>44</sup> Structura capilarelor straturilor cortical și medular este diferită. În corticală ele sunt înzestrate cu o membrană bazală groasă, cu epiteliu continuu, dens, iar în medulară straturile de epiteliu și endoteliu nu aderă intim, ceea ce este caracteristic pentru structura glandelor endocrine.<sup>17, 18, 64</sup> Vasele intralobulare sunt înconjurată de spații perivasculare intralobulare, care la nivelul cortexului se includ în unitatea structurală a timusului - bariera timico-hematică.

Vasele limfatice se revarsă în limfonodulii mediastinului posterior, parasternali și jugulari anteriori.<sup>36,45</sup>

Inervația timusului se efectuează de către *rr. thymici* ale *nn.vagi*, *rr.thymici* ale *plexi thoracici interni*, în formarea căruia participă ramurile a 4 nervi spinali cervicali și 3 plexuri simpatic cervicale. Capsula fibroasă a timusului este inervată de trunchiuri ale nervilor diafragmali și ale anselor cervicale.

Timusul, organul central al sistemului imun, interferează și cu sistemul neuroendocrin, deoarece substanțele biologice active produse de acesta (circa 40 la număr) au acțiune endocrină și imunostimulatoare.<sup>35,39</sup> Înlăturarea scoarței suprarenalelor conduce la hipertrofia timusului, sporirea nivelului factorului timic și accelerarea migrației limfocitelor.<sup>36</sup> Extirparea glandei tiroide duce la atrofia timusului, iar gonadotomia - la creșterea masei timice și a activității ei secretorii.<sup>8</sup> Timectomia induce activarea suprarenalelor, crește greutatea acestora, care se soldează cu extenuare severă ulterioară și reducerea nivelului de cortizol.<sup>65</sup>

Există, însă, o serie de stări patologice cum ar fi malformațiile congenitale (chisturi) ale timusului, timomegalia, neoformațiunile timice (diverse tipuri de timoame), *miastenia gravis*, tratamentul de elecție al cărora este intervenția chirurgicală.

Așadar, complexitatea evoluției ontogenetice a timusului, interferența lui funcțională cu diverse sisteme de organe și structuri anatomice învecinate, face ca accesul chirurgical spre timus să fie extrem de dificil, planând mereu riscul major al unor complicații grave ca urmare a localizării acestuia într-o zonă foarte aglomerată cu organe, vase sanguine și limfatice și diverse elemente de suport.

BIBLIOGRAFIE

1. Ajita R.K., Naranbabu Singh Th., Ibochouba Singh Y., Chandramani Singh L. An insight into the structure of the thymus in human foetus - a histological approach. *J.Anat.Soc. India.* 2006. 55 (1): 45-9.
2. Albu I., Georgia R. Anatomie clinică. Ed. a III a. București. BIG ALL. 2004. 298 p.
3. Baieva O. V. The formation of immune system function in early postnatal ontogeny. *Fiziol. Zh.* 1997. 43(3-4):29-116.
4. Bodey B., Bodey B. J. r., Siegel S. E. et. al. Molecular biological ontogenesis of the thymic reticulo-epithelial cell network during the organization of the cellular microenvironment. *In Vivo.* 1999. 13(3): 94 -267.
5. Bodey B., Bodey B. J. r., Siegel S. E. et. al. Intrathymic non-lymphatic hematopoiesis during mammalian ontogenesis. *In Vivo.* 1998. 12(6):599-618.
6. Bodey B., Bodey B. J. r., Siegel S. E. et. al. Novel insights into the function of the thymic Hassall's bodies. *In Vivo.* 2000. 14(3):18-407.
7. Bodey B., Bodey B. J. r., Siegel S. E. et. al. The role of zinc in pre- and postnatal mammalian thymic immunohistogenesis. *In Vivo.* 1998. 12(6):695-722.
8. Buske-Kirschbaum A., Jobst S., Wustmans A. et al. Altered free cortisol response with atopic dermatitis. *Psychosom. Med.* 1997. 59(4):419-26.
9. Conwell L. S. Batch J. A. Aberrant cervical thymus mimicking a cervical mass. *J.Pediatr. Child. Health.* 2004. 40:579-80.
10. De Caluwe D., Ahmed M., Puri P. et al. Cervical thymic cysts. *Pediatr. Surgery Int.* 2002. 18(5-6):477-9.
11. Diaconescu N., Rottenberg N., Niculescu V. Noțiuni de anatomie practică. Timișoara. 1979.
12. Drake R. L. Vogl W., Mitchell A. W. M. Gray's Anatomy for Students. Philadelphia. Toronto. 2005.
13. Haynes B. F., Hale L. P. The human thymus. A chimeric organ comprised of central and peripheral lymphoid components. *Immunol. Res.* 1998. 18(3):92-175.
14. Ifrim M., Niculescu Gh. Compendiu de anatomie. București. Ed. științifică și enciclopedică. 1988.
15. Ivanovskaia T. E. Congenital immunodeficiency syndromes. *Arkh. Pathol.* 1990. 52(6):29-33.
16. Kanavaros P., Stefanaki K., Rontogianni D. et.al. Immunohistochemical expression of p53, p21/waf1, rb, p. 16, cyclin D1, p27, Ki67, cyclin A, cyclin B1, bc12, bax and bak proteins and apoptotic index in normal thymus. *Histol. Histopathol.* 2001. 16(4):1005.
17. Kelley D. J., Gerber M. R., Willing J. P. Cervicomedial thymic cysts. *Internation. J. of Pediatr. Otorhinolaryngolog.* 1997. 39(2):139-46.
18. Kendall M. Thymus. Hystology. In: Surgery of the Thymus. Ed J. C. Givel. Berlin. Etc.:Springer Verlag., 1990. p. 27-39.
19. Kendall Marion D. Functional anatomy of the thymic microenvironment. *J. Anat.* 1991. 177: 1-29.
20. Khlystova Z. S., Shmeleva S. P., Kalinina I. I et. al. Colonization of human embryonal and fetal immune system with T and B lymphocytes and the onset of the endocrine function of the thymus. *Immunology.* 2002., 2: 80.
21. Kraiushkin A. L., Aleksandrova L. I., Statsenko G. V. Anatomical variants of the rabbit thymus shape in the prenatal and postnatal ontogenesis. *Morfologiya*, 2000, vol. 118, no. 5, p. 36-40.
22. Lazar E.Șt., Lazar E. Regiunea mediastinală. Timișoara. 1998.
23. Levine G., Rosai J. Thymic hiperplasia and neoplasia: a review of current concepts. *Hum. Pathol.* 1978. no. 9. p. 495-515.
24. Lupașcu T. Elemente de anatomie pe viu a viscerelor. Chișinău. 2000.
25. Midulla P. S., Dolgin S. E., Shlasko E. The thymus. Pediatric surgical aspects. *Chest Surg. Clin. N. Am.* 2001. 11(2):255-67.
26. Petrenko V. M. Development of thymic postcapillary venules in human prenatal ontogenesis. *Morfologiya.* 1999. 116(4): 6-34.
27. Peurse G. Normal structure, function and histology of the thymus. *Toxicologic Pathology.* 2006. 34:504-14.
28. Raica M., Encică S., Mogoantă L. et. al. Patologia tumorală a timusului. Simpozionul Național de Morfologie normală și patologică. Craiova, Mai, Workshop, 2004, 32p.
29. Ranga V., Abagiu N., Panaitescu V., Giurgea Gh., Ispas Al. Anatomia omului. Pereții trunchiului. București. Cerma. 1993. 175 p.
30. Robacki R., Drăgoi G.S., Ulmeanu D. Anatomia omului viu. Ed. a II-a. Craiova. 1974.
31. Seres-Sturm L., Brinzaniuc K., Nicolescu C. Anatomia trunchiului. Târgu-Mureș. University Press. 2004, 345 p.
32. Ștefanet M., Ștefanet I., Catereniuc I. Anatomia preventivă. V. I. Chișinău. 2000.
33. Welgwood J. F., Palmer R., Weinberger J. The Mount Sinai. *J.of Med.* 1994. 61(5):409-15.
34. Yassin S.E. Surgery of the thymus gland. [www.eMedicine](http://www.eMedicine).
35. Абрамов В. В. Кооперация иммунокомпетентных клеток в культуре как модель изучения взаимодействия иммунной и нервной систем. *Иммунология.* 1991. № 6. с. 7-10.



36. Аллаев М. Анатомия и топография вилочковой железы человека и анте- и постнатальном онтогенезе. Автореф. дисс. канд. мед. наук. Ташкент. 1990, 20с.
37. Аминова Г. Г. Морфологическая характеристика лимфоидной ткани у новорожденных детей. Морфология. 2000, т. 118, № 6, с. 53-56.
38. Андронеску А. Анатомия ребёнка. Бухарест. Меридиане. 1970. 363 с.
39. Балаболкин М. И. Эндокринология. Руководство. М. Универсум палашинг. 1998. 579 с.
40. Владимиров В. Г., Борисов К. Б., Сапелькина И. М. Хирургическая анатомия артерий вилочковой железы в норме и при системном атеросклерозе. Сб. науч. трудов «Морфогенез и компенсаторные возможности синусистой системы» Пермь. 1987. с. 18-25.
41. Володин Н. Н., Дегтярева М. В., Дегтярев Д. Н. и др. Особенности иммунологической адаптации у новорожденных детей в норме, при респираторном дистресс-синдроме и при пневмонии бактериальной этиологии. *Интернациональный журнал иммунореабилитации*, 1999, № 11, с. 82-91.
42. Гайворонский И.В. Нормальная анатомия человека, т. I, II. Санкт-Петербург. Спец. Лит. 2007.
43. Глобенко Г. М. Морфологические корреляции в онтогенезе вилочковой железы со структурой язычной миндалины и надпочечника в возрастном аспекте. Автореф. дис. канд. мед. наук. Иркутск. 1973, 27 с.
44. Головач Г. Г., Васильев В. Н., Бельчикова Н. С. и др. Рентгенологическое исследование вилочковой железы: Пособие для врачей курсантов. Л. ЛГОЛИУВ. 1983. 13 с.
45. Дубровин М. М., Дубровина Е. С., Румянцев А. Г. Развитие иммунной системы плода. *Педиатрия*, 2001, №4, с. 67-71.
46. Ерофеева Л. М. Морфология тимуса человека в детские возрастные периоды. Успехи современного естествознания. 2003, №8, с.93.
47. Иваненко А. И. Клинико-рентгенологическое исследование вилочковой железы при некоторых патологических состояниях организма. Автореф. дис. канд. мед. наук. СПб-б. 1994, 16 с.
48. Ивановская Т. Е., Зайратьянц О. В., Леонова Л. В. и др. Патология тимуса у детей. СПб-б: СОТИС. 1996, 270 с.
49. Исаков Ю. Ф., Лопухин Ю. М. Оперативная хирургия с топографической анатомией детского возраста. Учеб. пособие. М. Медицина. 1989. с.281.
50. Кузьменко Л. Г., Бахаэддин А. Май, Неижко Л. Ю. и др. Метод ультразвукового сканирования в оценке состояния вилочковой железы у детей раннего возраста. Педиатрия. 1994. № 6. с. 56-58.
51. Лобко П.И., Мельман Е.П., Денисов С.Д., Пивченко П.Г. Вегетативная нервная система. Атлас. Минск. 1988.
52. Макагон А. В., Леплина О. Ю., Пасман Н. М. и др. Онтогенетические особенности иммунитета плода во втором триместре беременности. Бюллетень СО РАМН. 2005. т. 116. №2. с. 42-46.
53. Матковская Т. В. Увеличение тимуса у детей. Руководство. Томск, 1991, с. 139-159.
54. Матковская Т.В. К патогенезу тимомегалии у детей. Проблемы эндокринологии, 1988, № 2, с. 34 - 38.
55. Привес М. Г., Лысенков Н. К., Бушкович В. Н. Анатомия человека. Москва, 1985.
56. Резник И. Б. Иммунодефицитные состояния генетической природы: новый взгляд на проблему. *РМЖ*, 1998, Том 6, № 9.
57. Сакс Ф. Ф. Атлас по топографической анатомии новорожденного. М., Медицина, 1993, с. 69-111.
58. Сапин М. Р. Анатомия человека. Руководство. М., Медицина, 1987, т.2, с.275-278.
59. Сапин М. Р., Этинген Л. Е. Иммунная система человека. Руководство. М., Медицина, 1996, с. 38-64.
60. Сапин М.Р., Билич Г.Л. Анатомия человека. т. I, II. Москва. ГЭОТАР-МЕД. 2001.
61. Сипельников Р. Д. Атлас анатомии человека. М. «Медицина». 1981. т. 3. с. 374-377.
62. Тихомирова В. Д. Детская оперативная хирургия. *Практ. Рук-во. СПб-б:Лик*. 2001, с. 154-156.
63. Фрейдлин И. С. *Иммунная система и её дефекты*. Руководство для врачей. СПб.:НТФФ «Полисан», 1998, 112с.
64. Харченко В. П., Саркисов Д. С. Ветшев П. С. и др. Болени вилочковой железы. М. Тоиана-Х, 1998, 232 с.
65. Чеботарев В. Ф. Тимус и кора надпочечников в эндокринной регуляции иммуногенеза. Дисс. д-ра. мед. наук. киев. 1980, 302 с.

## XIV. PATOLOGIA CHIRURGICALĂ A MEDIASTINULUI

### 14.1. MALFORMAȚIILE CONGENITALE ALE TIMUSULUI

*Malformațiile congenitale ale timusului* sunt descrise destul de rar în literatura de specialitate.<sup>11</sup> Spectrul clinic al malformațiilor este determinat de rezultatul descendenței incomplete în cutia toracică a timusului, sechestrării țesutului timic de-a lungul tractului de descendență și persistenței ductului timofaringian.<sup>5, 23, 24</sup>

*Timusul cervical* este cauzat de dereglările embriogenetice de descendență a organului. În aceste cazuri timusul în mediastin lipsește, dar este depistat în regiunea cervicală. Mai des se întâlnește forma unilaterală, când un lob se găsește în regiunea cervicală, iar altul în mediastin.

Țesut timic aberant poate fi depistat în grosimea glandei tiroide, în regiunea amigdalelor palatine, în țesuturile moi ale regiunii cervicale, în țesutul celular-adipos al mediastinului anterior, mai rar în mediastinul posterior. În țesutul timic ectopic se pot dezvolta patologii similare glandei timice. Anume prezența țesutului timic ectopic lămurește una din cauzele ineficienței timentomiei la unii pacienți cu miastenie generalizată.

Obliterarea incompletă a ductului timofaringian (*ductus thymico-pharyngeus*) determină dezvoltarea chisturilor timice congenitale, care mai frecvent sunt localizate în regiunea cervicală, mai rar în mediastin. Peretele acestor chisturi poate conține țesut timic.

*Agenezia timusului* reprezintă o maladie cu transmitere autozomal recesivă, deseori fiind asociată cu agenezia glandelor paratiroide (sindromul DiGeorge), evoluează cu un pronostic nefavorabil, transplantul acestor glande fiind unica soluție. În unele cazuri pot fi constatate anomalii de formă a timusului (fig. 14.1.1.), hipoplazia unui lob sau a glandei în întregime (fig. 14.1.2; 14.1.3).

#### **Timusul aberant congenital**

*Timusul aberant* reprezintă o malformație rar întâlnită, determinată de dereglările de descendență ale glandei în perioada embriogenetică.

Sunt descrise cazuri izolate de localizare a timusului în regiunea cervicală, glanda nefiind depistată în mediastinul anterior.<sup>2, 13, 16</sup> În aceste cazuri se va abține de la înlăturarea glandei localizate ectopic fără indicații absolute, deoarece timentomia ar provoca dezvoltarea unor dereglări severe ale aparatului imun la copii.<sup>16, 19</sup>

*Timusul aberant cervical* poate fi reprezentat de forma „solidă” sau sub formă de formațiune chistică.<sup>8</sup> Formele „solide” constituie numai 10 % din formele aberante timice.<sup>17</sup> Timusul cervical aberant sau chisturile cervicale timice sechestrate de-a lungul ductului timofaringian pot fi întâlnite de la nivelul mandibulei până la cutia toracică. Unii autori remarcă că uneori aceste chisturi pot conține reminescente de tiroidă sau paratiroidă. Indiferent de evoluția asimptomatică în unele cazuri chisturile cervicale timice pot crește destul de repede în volum în urma unei hemoragii, infecții, procese degenerative sau stază venoasă.<sup>21, 23</sup>

În 10% din cazuri malformația evoluează cu prezența în paralel a unor manifestări clinice determinate de compresiunea structurilor anatomice adiacente: disfație, dispnee, dureri, modificarea vocii etc.<sup>26</sup> Rareori tabloul clinic poate debuta chiar din primele luni de viață ale copilului. Un astfel de caz a prezentat Shah S. et al. (2001) care a descris diagnosticul și evoluția timusului aberant localizat retrofaringian la un copil de 6 săptămâni.<sup>20</sup> Concomitent se pot asocia tireotxicoza, anemia aplastică, neurofibromatoza, limfomul Hodgkin.<sup>23</sup> Degenerarea malignă a țesutului timic ectopic la copii nu a fost descrisă.<sup>9, 14, 15</sup>

Conform statisticilor contemporane, de-a lungul anilor au fost descrise 90 - 100 cazuri de chisturi timice cervicale,<sup>13, 14, 15, 17</sup> dintre care 2/3 la copii de până la 10 ani.<sup>4</sup> Conform unor opinii, aceste date nu reflectă realitatea, deoarece în majoritatea cazurilor malformațiile timusului evoluează asimptomatic și nu sunt diagnosticate. Un șir de studii recente indică că la circa 30% din copiii decedați supuși necropsiei se depistează țesut timic ectopiat în regiunea cervicală.<sup>26</sup>

Depistarea *timusului accesoriu în mediastinul posterior* în literatura de specialitate se descrie ca cazuistică. Prezența timusului în mediastinul posterior în majoritatea cazurilor se confundă cu tumorile neurogene, care la copii constituie 90% din tumorile acestei regiuni.<sup>3</sup> Există păreri că țesutul timic aberant poate dezvolta aceleași patologii ca și timusul normal, inclusiv semne de hiperplazie sau chiar timom cervical.<sup>22</sup> Poate fi întâlnită hiperplazia concomitentă a timusului localizat în mediastinul anterior și a țesutului timic ectopic.<sup>17</sup>

Ecografia convențională și ecografia duplex color permit în majoritatea cazurilor de a depista formațiunea tumorală,<sup>25</sup> datele radiologice fiind importante dar nu specifice în stabilirea diagnosticului. Timusul cervical ectopic poate fi vizualizat cu ajutorul CT (fig. 14.1.4) sau prin RMN (fig. 14.5). În formațiunile chistice ale timusului aberant mai informativă s-a dovedit a fi tomografia computerizată.<sup>11,18</sup>

Diagnosticul diferențial al chistului timic cervical congenital este destul de dificil și se va face cu higromul chistic, chisturile cervicale mediane și laterale,

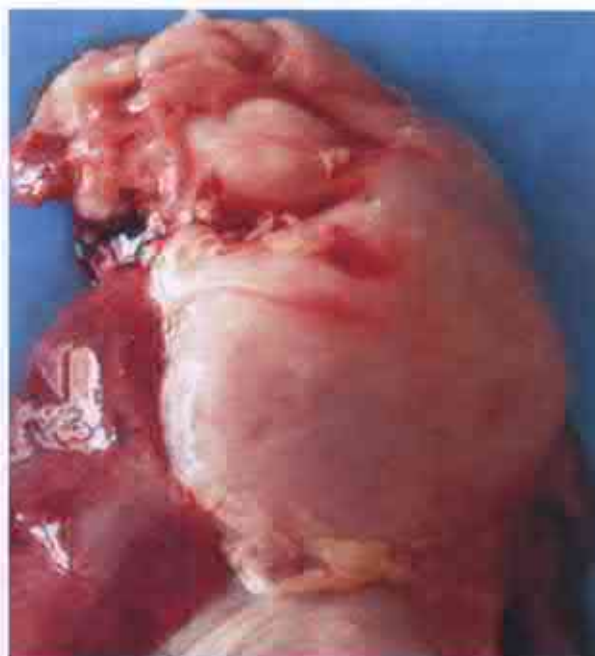


Fig. 14.1.2. Hipoplazia unui lob timic (1) cu deformarea anatomică a lobului contralateral, care este hipertrofiat - 2 (aspect de tumoare); 3 - pericardul; 4 - plămânu drept.



Fig. 14.1.1. Anomalie de formă a timusului cu „Incrucșarea” lobilor la un nou-născut decedat cu hernie diafragmatică.

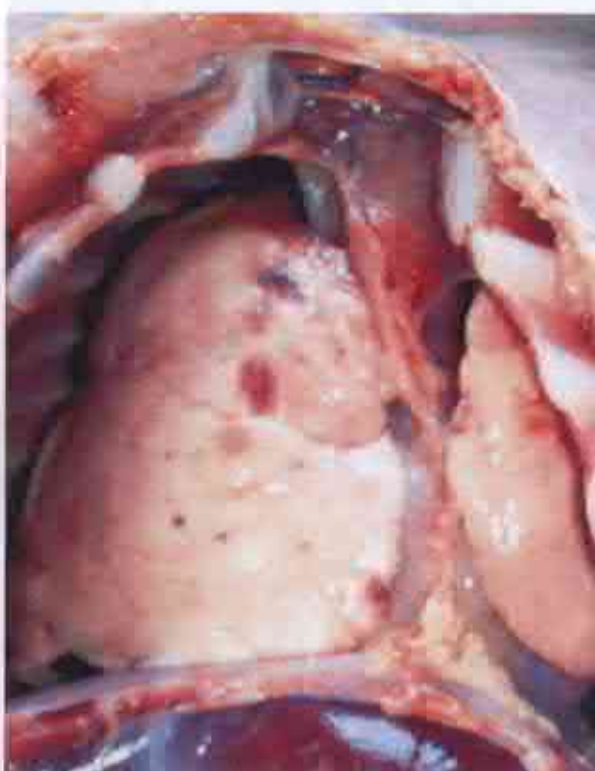


Fig. 14.1.3. Hipoplazia timusului la nou-născut decedat în primele zile de viață.

teratoamele chistice, afecțiunile tiroidei și paratiroidelor, maladiile limfoproliferative, limfadenopatiile reactive și tumorile vasculare.<sup>7, 17, 18</sup>

Examenul crioistologic intraoperatoriu poate orienta diagnosticul și ghida tactica medico-chirurgicală. Atât formele solide, cât și chisturile prin ectopiile timice majore, ce se manifestă prin semne de compresiune a structurilor adiacente, necesită o excizie chirurgicală parțială sau radicală. Totodată intervenția chirurgicală este asociată cu un risc major

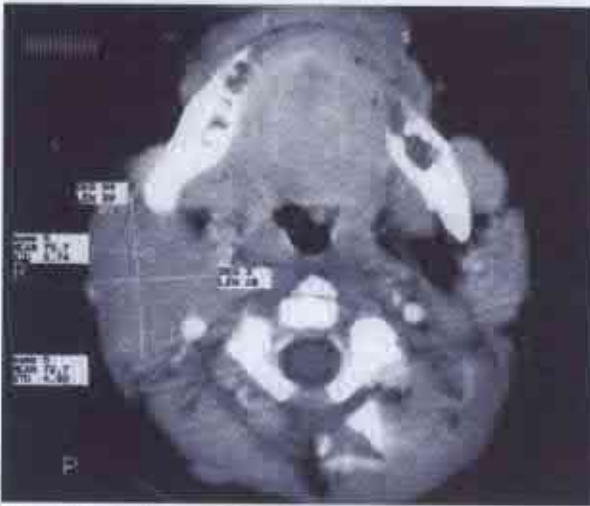


Fig. 14.1.4. Tomografie computerizată axială (după Prossad T. et al.). Timus ectopic cervical în regiunea submandibulară pe dreapta.

de pneumotorax, hemoragie, leziune a nervilor vag și hipoglos, infecție etc. Unii autori sunt de părere că timentomia totală poate duce la diminuarea imunității celulare și la reacții autoimune. În pofida faptului că legătura între atimia dobândită și tulburările imunologice încă nu a fost demonstrată, există studii a căror rezultate confirmă faptul că timentomia la copiii mai mici de 3 luni este asociată cu reducerea numărului de limfocite T circulante și diminuarea răspunsului la mitogenele celulelor T.<sup>9</sup>

Raritatea acestor malformații, dificultățile de diagnostic și diagnostic diferentiaș ne-au determinat prezentarea unui caz clinic.

**Bolnavul I.**, născută în 1996, s-a adresat pe 06.01.2006 în Centrul Național Științifico-practic de Chirurgie Pediatrică „Natalia Gheorghiu” cu acușe la prezența unei formațiuni tumorale în regiunea cervicală pe dreapta. Fenomenul a debutat acum 2 ani.

În regiunea cervicală dreaptă, anterior de mușchiul sternocleidomastoidian, se palpa o formațiune tumorală mare, dur-elastică, puțin mobilă, nedure-roasă.

Examinarea ecografică duplex color a arătat că circulația sanguină prin arterele carotide (comună și internă), arterele subclaviculare și trunchiul brahiocefalic este fără modificări patologice. La nivelul regiunii cervicale laterale pe dreapta se vizualiza o formațiune omogenă cu contur clar și o structură



Fig. 14.1.5. Tomografia prin RMN (după Dé Foer B. et al.). Acumulare excesivă de contrast în timusul aberant cervical similar timusului medlastinal.

izoecogenă vascularizată situată între artera carotidă comună dreaptă și vena jugulară dreaptă, ultima fiind deplasată lateral (fig. 14.1.6).

Examenul radiologic a pus în evidență o formațiune tumorală din țesuturi moi a regiunii cervicale pe dreapta.

Pe 12.01.06 s-a stabilit diagnosticul de limfangiom cervical. S-a intervenit chirurgical, operația constând în înlăturarea radicală a formațiunii tumorale.

La examenul patomorfologic macroscopic (fig. 14.1.7) formațiunea înlăturată manifesta o consistență variabilă dur-elastică cu focare fluctuabile, în secțiune cu aspect cavitat-chistic cu conținut semi-transparent. Suprafața internă a chisturilor era netedă, sifidie.

Țesuturile perichistice cu structură polimorfă, în unele locuri se observau zone asemănătoare țesutului grăsos, ce includeau focare de consistență mult sporită de culoare gălbuie.



Fig. 14.1.6. Examenul ecografic al regiunii cervicale. Între vasele magistrale cervicale pe dreapta se vizualizează o formațiune tumorală.



Fig. 14.1.7. Macropreparat. Aspect macroscopic al formațiunii tumorale înlăturată în secțiune.

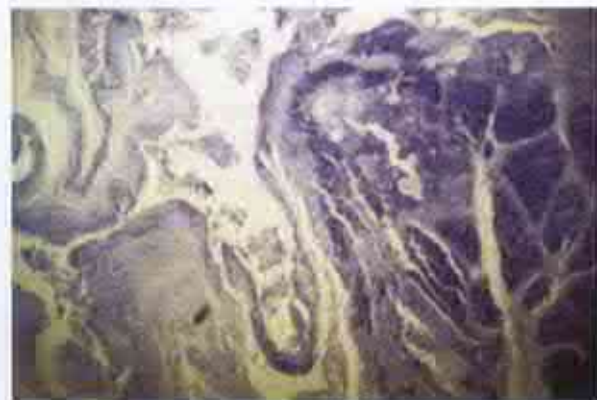


Fig. 14.1.8. Microfoto. Aspect microscopic al formațiunii tumorale (explicații în text). Color. H-E. Ocular 10, obiectiv 10.

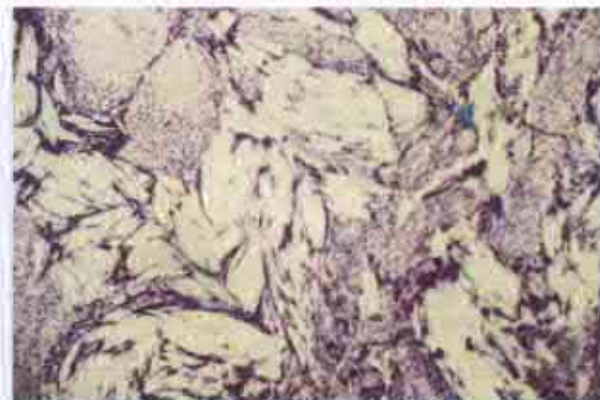


Fig. 14.1.9. Microfoto. Granulom colesterinic. Color. H-E. Ocular 10, obiectiv 20.

Examenul histologic a indicat prezența țesutului glandular al timusului cu structură lobulară, unii lobuli fiind colabați, majoritatea conținând formațiuni chistice tapetate cu epiteliu atenuat cubic sau pluristratificat (fig. 14.1.8).

Corpusculii timici erau solitari, repartizați haotic. Unii lobuli conțineau granule de colesterol, pe alocuri cu o reacție gigantocelulară de tipul corpurilor străini (fig. 14.1.9), modificări descrise și de alți autori.<sup>1</sup>

Evoluția postoperatorie a fost una favorabilă, pacientul fiind externat la a 9-a zi postoperatorie.

Așadar, raritatea malformațiilor congenitale ale timusului, precum și evoluția predominant asimptomatică creează dificultăți majore în diagnosticul preoperator și diferențial. Tratamentul de elecție este cel chirurgical. Până la clarificarea definitivă a diagnosticului în cauză, o eventuală excizie chirurgicală a timusului cervical ectopic trebuie precedată de un examen imagistic care să verifice prezența țesutului timic mediastinal.

**BIBLIOGRAFIE**

1. **Al-Shihabi BM, Jackson JM.** Cervical thymic cyst. *J. Laryngol. Otol.* 1982. 96(2):181-9.
2. **Benson M.T., Dalen K., Mancuso A.A.** et al. Congenital Anomalies of the Branchial Apparatus: Embryology and Pathologic Anatomy. *Radiographics.* 1992. 12:943-960.
3. **Bhatnagar S., Pradhan R., Shastri P., Shenoy P.** Accessory thymus in posterior mediastinum. *J. Indian Assoc. Pediatr. Surg.* 2008. 13:140-1.
4. **Bieger R.C., McAdams A.J.** Thymic cysts. *Arch. Pathol.* 1966. 82:535-41.
5. **Boyd J, Templer J., Harvey A.** Persistent thymopharyngeal duct tract. *Otolaryngol. Head Neck Surg.* 1993. 109:135-9.
6. **Brearley S., Gentle T.A., Baynham M.I.** et al. Immunodeficiency following neonatal thymectomy in man. *Clin Exp. Immunol.* 1987. 70:322-7.
7. **Burton E.M., Mercado-Deane M.G., Howell C.G.** et al. Cervical thymic cysts: CT appearance of two cases including a persistent thymopharyngeal duct cyst. *Pediatr Radiol.* 1995. 25(5):363-5.
8. **De Foer B., Vercruyse J., Ph., Marien P.** et al. Cervical ectopic thymus presenting as a painless neck mass in a child. *IBR-BTR.* 2007. 90:281-3.
9. **Hendrickson M., Azarow K., Ein S.** et al. Congenital thymic cysts in children—mostly misdiagnosed. *J. Pediatr. Surg.* 1998. 33(6):821-5.
10. **Iqbal S., Garg A.K., Dubey A.** Cervical thymic cyst - A case report. *Indian Journal of Otolaryngology and Head and Neck Surgery,* 2005. 57(1):67-9.
11. **Khariwala S.S., Nicollas R., Triglia J.M.** et al. Cervical presentations of thymic anomalies in children. *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.* 2004. 68(7): 909-14.
12. **Kim H.J., Jang S.H., Parc J.S.** et al. A case of true thymic hyperplasia in the mediastinum with ectopic thymus in the neck. *Korean J. of Pedatrcs.* 2006. 49(9):996-9.
13. **Loney D.A., Bauman N.M.** Ectopic cervical thymic masses in infants. A case report and review of literature. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 1998. 43:77-84.
14. **Millman B., Pransky S., Castillo J.** et al. Cervical thymic anomalies. *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.* 1999. 47(1):29-39.
15. **Nguyen Q., de Tar M., Wells W., Corbett D.** Cervical thymic cyst: case reports and review of the literature. *Laryngoscope.* 1996. 106:247-52.
16. **Park J.J., Kim J.W., Kim J.P.** et al. Two cases of ectopic cervical thymus: case reports and review of literature. *Auris Nasus Larynx.* 2006. 33:101-5.
17. **Prasad T., Chui C., Ong C., Meenakshi A.** Cervical ectopic thymus in an infant. *Singapore Med. J.* 2006. 47(1):68.
18. **Sanei M.H., Berjis N., Mesbah A.** Cervical thymic cyst, a case report and review of the literature. *J.R.M.S.* 2006. 11(5):339-42.
19. **Scott K.J., Schroeder A.A., Greinwald J.H.** Ectopic Cervical Thymus: An uncommon diagnosis in the evaluation of pediatric neck masses. *Arch. Otolaryngol. Head. Neck. Surg.* 2002. 128:714-17.
20. **Shah S., Lai S., Ruchelli E., Kazahaya K., Mahboubi S.** Retropharyngeal Aberrant Thymus. *PEDIATRICS.* 2001. 108(5 ):1-3.
21. **Shukul V.K., Jha A., Shankar B.G.** Cervical thymic cyst. *M.J.A.F.I.* 2004. 60:204-5.
22. **Tabatabaie S.A., Hashemi S.M., Sanai B., Sanai M.H.** The frequency of ectopic thymic tissue in the necks of patients without any thymic disease. *Med Sci Monit.* 2007. 13(6):CR283-5
23. **Tewfic T., Zoskovitch A.** Congenital Malformations. *Neck. www.eMedicine* Specialties. 2005.
24. **Tovi F., Mares A.J.** The aberrant cervical thymus. *Am. J. Surg.* 978.136:631-7.
25. **Vishwanatha Kini, Adel Ismail, Essam Aref, Wojciech Szmigielski.** Ectopic thymus: A rare cause of cervical mass in the neonate. *Sygnatura: Pol. J. Radiol.* 2005. 70(2):93-5.
26. **Wagner C.W., Vinocur C.D., Weintraub W.H., Golladay E.S.** Respiratory complications in cervical thymic cysts. *J. Pediat. r. Surg.* 1988. 23:657-60.

## 14.2. MIASTENIA GRAVIS LA COPII

Miastenia reprezintă o afecțiune autoimună caracterizată clinic prin fatigabilitate și slăbiciune patologică musculară, determinată de acțiunea lezantă a anticorpilor îndreptată împotriva diferitor ținte antigenice ale sinapselor neuromusculare și mușchilor.<sup>17, 22, 34</sup>

Prima comunicare referitor la această maladie a fost făcută de Thomas Willis (1672) în lucrarea sa „De anima brutorum”.<sup>21</sup> Ulterior, Heinrich Erb (1878) a introdus noțiunea de miastenia gravis, pe atunci numită boala Erb-Goldflam-Oppenheim.

Prima timectomie în caz de *miastenia gravis* a fost executată de Ernst Ferdinand Sauerbruch (1912), ulterior Blalock (1939, 1941) a propus timectomia transternală în caz de miastenie.<sup>12, 14, 21</sup> Primele timectomii toracoscopice au fost comunicate de Mack M., Hazelrigg S.R. și Landreneau R. în 1992.<sup>7, 8</sup>

Incidența miasteniei este de 4,5 - 14,2 la 100000 populație,<sup>30</sup> 10 - 20% din pacienți îmbolnăvindu-se până la vârsta de 17 ani.<sup>6, 29, 34</sup> Mai frecvent se îmbolnăvesc fetițele, ceea ce indică la rolul modificărilor endocrine în patogenia acestei maladii, fapt confirmat și de frecvența înaltă a asocierii miasteniei (10

- 15% din bolnavi) cu diabetul zaharat, tireoidita autoimună.<sup>34</sup> *Miastenia gravis* constituie 10 - 20% din totalul bolnavilor cu miastenie.

Din anul 2000 în practica clinică s-a introdus clasificarea miasteniei gravis elaborată de Academia americană de neurologie, care are la bază particularitățile clinice și gravitatea evoluției bolii. Conform acestei clasificări, se disting 5 clase ale acestei afecțiuni:<sup>34</sup>

- clasa I – cazurile de miastenie ce se manifestă prin slăbiciune nepronunțată a unuia din mușchii oculomotori;
- clasa II – slăbiciune nepronunțată nu numai a mușchilor oculomotori, dar și ale altor grupuri de mușchi, inclusiv a mușchilor membrelor;
- clasa III – slăbiciune moderată;
- clasa IV – slăbiciune exprimată a mușchilor corpului;
- clasa V – cazurile de miastenie cu slăbiciune generalizată, în legătură cu gravitatea stării bolnavilor ce necesită ventilație pulmonară asistată.

În ultimii ani clasificarea propusă de Osserman și Genkins\* a fost modificată de MGFA (*Miasthenia Gravis Foundation Association*):<sup>22</sup>

*Patogenia* miasteniei este determinată de reacția

Clasa	Forma clinică	Semnele clinice
I*/MGFA I	Forma oculară	Ptoză și diplopie
IIa*/MGFA II	Formă moderat generalizată	Slăbiciune moderată generalizată
IIb*/MGFA IIb	Forma faciofaringiană	IIa și semne bulbare
III*	Formă generalizată acută gravă	Slăbiciune generalizată severă acută cu semne bulbare și insuficiență respiratorie
MGFA III	Formă generalizată de gravitate medie	Slăbiciune generalizată de gravitate medie cu implicarea mușchilor membrelor și ai trunchiului
MGFA IIIa		Cu afectarea musculaturii faciofaringiene
MGFA IIIb		Afectarea musculaturii faciofaringiene/ respiratorie împreună cu membrele și trunchiul
IV*	Formă generalizată gravă cronică	Slăbiciune generalizată gravă, progresivă
MGFA	Formă generalizată gravă	
MGFA IVa		Afectarea musculaturii membrelor/ trunchiului și faciofaringiene
MGFA IVb		Afectarea musculaturii faciofaringiene/ respiratorie împreună cu membrele și trunchiul
V*	Miastenie cu deficite reziduale grave	Formă cronică gravă cu atrofie musculară
MGFA V	Miastenia gravis ce necesită intubare	

autoimună la receptorii acetilcolinici ai mușchilor scheletali. Una dintre problemele confuze în miastenia gravis, ca și în alte boli autoimune, rămâne originea răspunsului autoimun.<sup>21</sup> Se consideră că anticorpii față de receptorii acetilcolinici, ce prezintă un grup heterogen de autoanticorpi policlonali de tipul IgG, mai rar – IgM sau IgA, sunt cauza de bază a blocului funcțional neuromuscular. Acești anticorpi sunt depistați la 80 - 90% din bolnavii cu miastenie generalizată. Slăbiciunea musculară, semnul de bază al miasteniei, se dezvoltă ca rezultat al micșorării numărului receptorilor funcționali activi ai membranei postsinaptice.<sup>21</sup> În același timp, concentrația sanguină a anticorpilor față de receptorii acetilcolinici corelează cu nivelul lor de sinteză de către limfocitele B ale timusului, deoarece anume timusul produce anticorpii față de receptorii acetilcolinici ai sinapsei neuromusculare.<sup>34</sup> Studii experimentale confirmă că mecanismul de acțiune al anticorpilor asupra receptorilor acetilcolinici ai sinapselor neuromusculare constă în grăbirea distrugerii acestor receptori, micșorarea vitezei de restabilire, blocarea centrilor activi ai receptorilor acetilcolinici sau distrugerea unor sectoare ale membranei postsinaptice.<sup>16</sup> Rolul timusului în patogenia miasteniei nu se reduce doar la existența în acest organ a unor ținte-antigene și sinteza de către limfocitele B timice a anticorpilor împotriva receptorilor acetilcolinici ai sinapselor neuromusculare. Este dovedit rolul de bază al apoptozei din timus în diferențierea limfocitelor T. Celulele epiteliale corticale ale timusului, care expresează receptorul DEC-25, participă la anihilarea timocitelor apoptotice.<sup>20</sup> Se presupune că unele afecțiuni autoimune se dezvoltă ca rezultat al perturbărilor în lichidarea limfocitelor T apoptotice. În același timp, timopoetina, produsă de celulele epiteliale ale timusului și semnificativ crescută la bolnavii cu miastenie, are proprietatea de a se lega cu receptorii acetilcolinici ai membranei postsinaptice, determinând dezvoltarea blocului funcțional neuromuscular.<sup>34</sup>

Recent a fost descrisă o formă de *miastenia gravis* ce se caracterizează prin producerea de anticorpi capabili de a se lega cu receptorul musculospecific tirozinchinaza. Această subgrupă constituie circa jumătate din bolnavii MG „seronegativi”.<sup>23</sup> De menționat că în serul sanguin al acestui lot de bolnavi mai există un factor care contribuie la dereglarea fosforilării receptorilor acetilcolinici, reducând în acest mod funcția acestora.<sup>25, 34</sup>

Printre diversele proteine, participante în procesul autoimun declanșat în *miastenia gravis* și localizate în timus, sunt identificați receptorii acetilcolinici nicotinici, receptori celulari pentru anticorpi FcyRI 14 (CD64), FcyRTI (CD32), FcyRIII (CD 16), proteine atribuite familiei oncogenelor și adevizinelor, Fas-antigene și liganzii lor, markerii neuroendocrini, proteinele tetin și receptorii rianodinici mușchilor scheletici.<sup>21</sup> Anticorpii împotriva rianodin-receptorilor din mușchii scheletici, depistați la bolnavii cu miastenie, participă în reglarea activității canalelor de calciu ale reticulului sarcoplasmatic, care de asemenea dereglează procesul de contracție musculară.<sup>34</sup>

La 70 - 90% din bolnavii cu miastenie se constată diferite modificări patologice ale timusului.<sup>26, 35</sup> Încă Carl Weigert (1901) evidențiază legătura între hipertrofia timică și miastenie. La copii cu miastenie timoamele sunt diagnosticate mai rar comparativ cu adulții (1,5 - 7,8%).<sup>34</sup> Actualmente, în literatura de specialitate este descris rolul hiperplaziei parenchimului timic în dezvoltarea miasteniei gravis la copii.<sup>28</sup> Modificările hiperplastice ale glandei constau în lărgirea zonelor subcorticale și corticale, în care numărul limfocitelor, îndeosebi cu antigenul T10, se micșorează evident. În aceste zone se observă un număr anormal de mare de celule epiteliale cu antigene subcapsulare (MR19) și intracorticale (MR3), în zona medulară fiind determinată o hiperproducere de hormoni timici de către celulele epiteliale. Deseori se constată un surplus de corpusculi timici cu modificări de diferențiere. Modificări similare pot fi constatate și în alte maladii.<sup>27</sup>

Caracteristica histologică a modificărilor depistate permite prognozarea evoluției miasteniei la copii. La bolnavii cu modificări atrofile ale timusului se constată o evoluție gravă a maladiei cu progresarea rapidă a manifestărilor clinice, rezistență relativă la tratamentul cu prozerină și rezultate discutabile ale tratamentului chirurgical (timectomie) la distanță. În cazurile de hiperplazie a timusului se determină o evoluție comparativ favorabilă a miasteniei, ca în cazurile fără modificări evidente în structura histologică a timusului.<sup>34</sup>

**Tabloul clinic.** În literatura de specialitate sunt descrise 4 forme clinico-evolutive ale miasteniei la copii: neonatală, congenitală, precoce și juvenilă.<sup>11</sup>

Miastenia nou-născutului prezintă o stare tranzitorie ce poate fi observată la 12 - 20% de copii năs-



cuți de la mame bolnave de miastenie. A fost descrisă pentru prima dată de Stricroot E.L. și coaut. (1942). Această formă de miastenie este legată de transmiterea transplacentară a autoanticorpilor de la mamă la copil. Debutază, de regulă în ziua următoare după nașterea copilului cu hipotonie generală, respirație îngreuiată, strigăt slab, dereglarea actului de sugere, dificultăți de înghițire, ptoză, amimie, dereglări oculomotorii, micșorarea fonului reflector. Aceste semne se mențin 7 - 8 zile, mai rar până la 47 zile. Tratamentul cu preparate anticolinesterazice este destul de eficient, pronosticul bolii fiind favorabil.<sup>34</sup>

Miastenia congenitală a fost descrisă pentru prima dată de Levin P.M. (1949) la 2 nou-născuți. Boala a debutat din primele zile de viață prin ptoză, dereglări oculomotorii, mușchii trunchiului și membrilor fiind implicați în procesul patologic nesemnificativ. Mamele acestor copii erau sănătoase. Spre deosebire de miastenia nou-născutului, în miastenia congenitală aceste semne clinice pot persista toată viața fără un progres evident. La acești pacienți nu se depistează anticorpi împotriva acetilcolinareceptorilor.

Este descrisă o formă aparte a miasteniei congenitale - miastenia familială a copilului, caracterizată prin dezvoltarea maladiei la frați, mama copiilor fiind sănătoasă. Această formă a miasteniei congenitale se distinge prin evoluție gravă cu dereglări majore de deglutiție și respirație, prezența ptozei fără dereglări oculomotorii. Remisiunile spontane lipsesc, simptomatologia păstrându-se perioade îndelungate de timp. Diagnosticul diferențial se va face cu sindroamele miastenice congenitale - afecțiuni ereditare determinate de dereglări de transmisie neuromusculară, care au la bază defectul genetic al proteinelor.<sup>34</sup>

La copii mai frecvent se întâlnește forma juvenilă a miasteniei, care debutează ca și la adulți cu ptoză unilaterală sau bilaterală, diplopie. Spre deosebire de adulți, la copii procesul patologic se generalizează chiar din primul an de evoluție a bolii. Treptat se dezvoltă slăbiciune musculară în membrele superioare și inferioare, se dereglează funcția mușchilor masticatori și mimici, apar dereglări de deglutiție și respirație, vocea devine „răgușită”, vorbire neclară. Este caracteristică progresarea simptomatologiei miastenice la sfârșitul zilei.

**Diagnosticul** miasteniei se bazează pe: anamneza bolii, examenul neurologic al copilului, efectuarea

probelor miastenice, EMG, tomografia computerizată și tomografia prin rezonanță magnetică nucleară, determinarea nivelului de anticorpi împotriva receptorilor acetilcolinici, rianodinei și titinei, imunograma.

**Diagnosticul diferențial** al miasteniei se va efectua cu: diverse forme de miopatii, cu paralizia bulbară progresivă a copilului (boala Fațio-Londe), cu dereglările circulatorii vertebro-bazilare, tumori de trunchi, encefalite de trunchi, sindrom Gien-Barre, difterie, botulism.

**Tratamentul** complex al miastenie are la bază următoarele principii: combinarea preparatelor de compensare (calimină, prozerină), terapia patogenetică (glucocorticoizi, citostatice, imunoglobuline) și metode de acțiune asupra timusului (timectomie, radioterapie).<sup>32</sup>

Actualmente timectomia reprezintă o metodă efectivă larg acceptată în tratamentul copiilor ce suferă de miastenie. Mecanismele de acțiune ale timectomiei asupra evoluției miasteniei sunt legate de: înlăturarea izvorului de antigene depistate în celulele mioide ale timusului, capabile să producă anticorpi; lichidarea sursei de anticorpi împotriva receptorilor acetilcolinici; înlăturarea sursei de limfocite anormale.<sup>32</sup> În literatura de specialitate timectomiile se clasifică în funcție de volumul intervenției chirurgicale:<sup>9</sup>

	Timectomie transcervicală a- de bază b- lărgită
T-1	c- lărgită concomitentă cu sternotomie parțială d- lărgită, utilizând tehnologii video-scopice
	Timectomie video-scopică a- "clasică" VATS (unilaterală) b- "VATET" (bilateral cu disecție cervicală)
T-2	c- video-scopice, utilizând tehnologii robotice (unilateral) d- video-scopice, utilizând tehnologii robotice (bilateral)
T-3	Timectomie transsternală a - standard b - lărgită
T-4	Timectomie transcervicală combinată cu cea transsternală

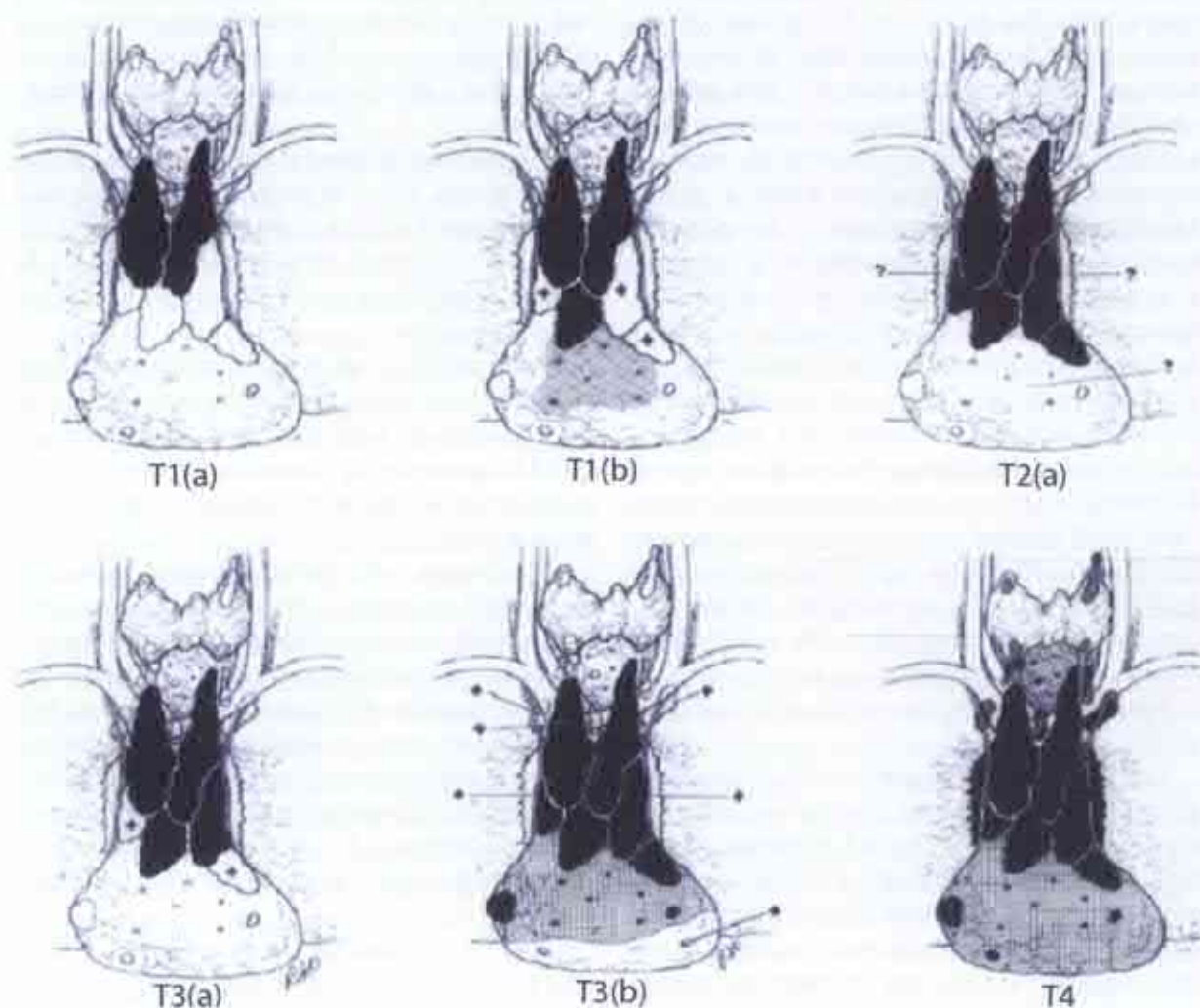


Fig. 14.2.1. Tipurile de timectomie (după Yanghee Woo, 2008).

În caz de timectomie, indiferent de metoda chirurgicală utilizată, toți pacienții necesită o pregătire preoperatorie minuțioasă cu includerea remediilor anticolinesterazice, terapiei de imunosupresie, plasmaferezei sau hemosorbției, perfuziilor intravenoase cu imunoglobulină, care va permite ameliorarea stării bolnavului și reducerea frecvenței complicațiilor.<sup>6-32</sup>

Timectomia, ca metodă de tratament în complexul medico-chirurgical în miastenia gravis, poate fi efectuată prin mai multe aborduri. Standardul „de aur” era considerată timectomia transsternală, care permite înlăturarea timusului împreună cu țesutul celuloadipos al mediastinului anterior, așa-numita timectomie “maximală”,<sup>10</sup> recurgându-se la o sternotomie parțială sau completă. Hemoragiile sternale după sternotomie nu impun dificultăți majore de

hemostază, în majoritatea cazurilor fiind suficientă electrocoagularea și hemostaza cu ceară chirurgicală.

Este necesar ca mobilizarea și disecția timusului să se efectueze cu mare atenție pentru a nu leza nervul frenic și trunchiul venos brahiocefalic stâng. O etapă importantă rămâne evidențierea, disecția și rezolvarea venelor timice situate median și retro-timic, deoarece acești pediculi venoși sunt foarte scurți și se varsă direct în trunchiul brahiocefalic stâng. Smulgerea pediculului dat poate determina accidente hemoragice (fig. 14.2.3; 14.2.4). Intervenția chirurgicală se sfârșește întotdeauna cu drenarea mediastinului anterior cu un dren tubular exteriorizat prin contrapertură sub procesul xifoid, sau, dacă a fost deteriorată pleura mediastinală, cu drenarea cavității pleurale uni- sau bilateral cu 2 drenuri tu-

bulare, apoi cu refacerea planului anatomic. Sternalul poate fi suturat cu suturi de lavsan separate sau cu suturi metalice separate, ulterior suturându-se pericostul, împreună cu mușchii pectorali mari și cu fascia lor, apoi pielea.

Cu scop de a exemplifica utilizarea acestui procedeu și eficacitatea lui în tratamentul copiilor cu miastenia gravis prezentăm 2 cazuri clinice.

**Pacienta C.**, 16 ani, foaia de observație clinică Nr. 00126, s-a internat în serviciul neuropediatric pentru hemiptoză pe dreapta instalată acut în plină sănătate, nistagmus orizontal pe dreapta, hipotonie musculară generalizată. Diagnosticul la internare: sindrom miastenic.

În cadrul examenului clinic-paralinic complex a fost efectuată tomografia computerizată (fig. 14.2.2) la care s-a depistat o neoformațiune timică. Diagnosticul definitiv: miastenia gravis. Timom.

După instituirea tratamentului specific cu anticolinesterazice, pacienta a fost transferată în serviciul chirurgie pediatrică unde după o pregătire preoperatorie minuțioasă în serviciul de reanimație și terapie intensivă, inclusiv 3 ședințe de plasmafereză, sub anestezie generală cu respirație dirijată a fost efectuată intervenția chirurgicală: sternotomie mediană. Mediastinotomie anterioară. Timectomie. Drenarea mediastinului anterior.

Tratamentul postoperator a inclus: abolirea durerii, reechilibrarea hidroelectrolitică și acidobazică, antibioterapia profilactică, terapia antiinflamatoare steroidiană și nesteroidiană, metode eferente de epurare (plasmafereză), tratamentul parezei intestinale postoperatorii etc. Tratamentul neurologic cu anticolinesterazice a fost continuat. Complicații postoperatorii nu s-au înregistrat.

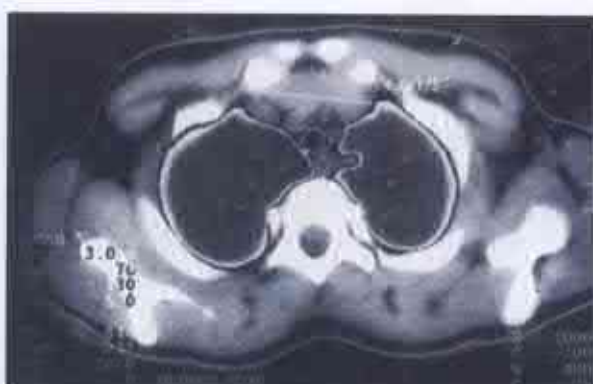


Fig. 14.2.2. Bolnava C., 16 ani. Tomografie computerizată preoperatorie (explicații în text).



Fig. 14.2.3. Aspect intraoperator. Etapa de mobilizare a timusului.



Fig. 14.2.4. Aspect intraoperator după timectomie radicală la copil cu miastenia gravis.

Peste 21 de zile de la intervenție, după ameliorarea stării a fost externată pentru tratament la domiciliu. Pacienta se află în continuare sub monitorizare clinico-biologică, prezentând o stare generală bună, fără semne de recidivă clinică.

**Pacienta D.**, 15 ani, foaia de observație clinică Nr. 06040. A fost internată în IMSP ICȘOSMșiC, serviciul neuropediatrie, cu următoarele acuze: ptoză bilaterală, disfagie, slăbiciuni musculare generalizate. Diagnosticul la internare: sindrom miastenic. După efectuarea examenului clinico-paralinic și imagistic complex, inclusiv tomografia computerizată a timusului (fig. 14.2.5), s-a stabilit diagnosticul clinic: miastenie gravis. Formațiune tumorală a timusului.

După ce s-a inițiat tratamentul neurologic cu anticolinesterazice (calimină) a fost transferată în Centrul Național Științifico-practic de Chirurgie Pediatrică „Natalia Gheorghiu” pentru tratament chirurgical. Pregătirea preoperatorie de 7 zile în serviciul de reanimare și terapie intensivă a inclus și 4 ședințe de plasmafereză. Pe 8 august 2005 a fost supusă intervenției chirurgicale: sternotomie mediană. Timectomie. Drenarea mediastinului anterior.

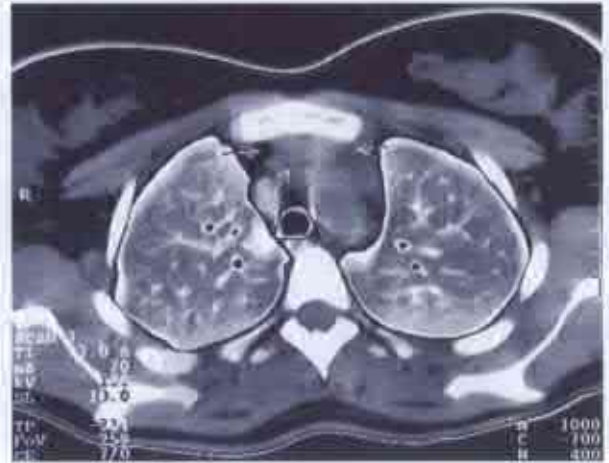
Tratamentul postoperator a inclus administrarea continuă a anticolinesterazicelor, analgice (inițial opioide, apoi antiinflamatoare nesteroidiene), reechilibrarea acidobazică și hidroelectrolitică, antibioterapia profilactică, terapia antiinflamatoare steroidiană și nesteroidiană, plasmafereza – 2 ședințe, tratamentul parezei intestinale postoperatorii etc.

Evoluția postoperatorie a pacientei a fost favorabilă, fără complicații, fiind externată peste 20 zile de la intervenția chirurgicală. Examenul clinic și imagistic la 2 luni după intervenție a pus în evidență o remisiune clinică cu o stare generală bună.

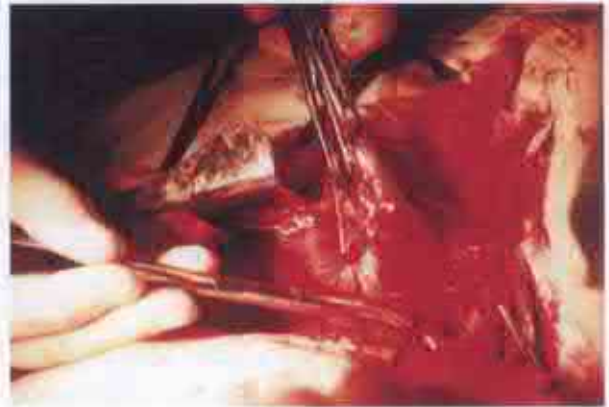
La examenul histopatologic al pieselor de rezecție la bolnavii cu timectomie s-au depistat diverse forme de hiperplazie: hiperplazie de tip folicular, hiperplazie lobulară și hiperplazie nodular-foliculară (fig. 14.2.8; 14.2.9).

Cu toate că procedeul de sternotomie este comparativ traumatic, abordul transsternal permite vizualizarea perfectă a timusului și structurilor vasculare ale mediastinului anterior. Această tehnică permite înlăturarea radicală a timusului și a țesutului celular adipos din jurul glandei care poate conține țesut timic accesoriu. Timectomia transsternală la copii rămâne actuală.<sup>4</sup>

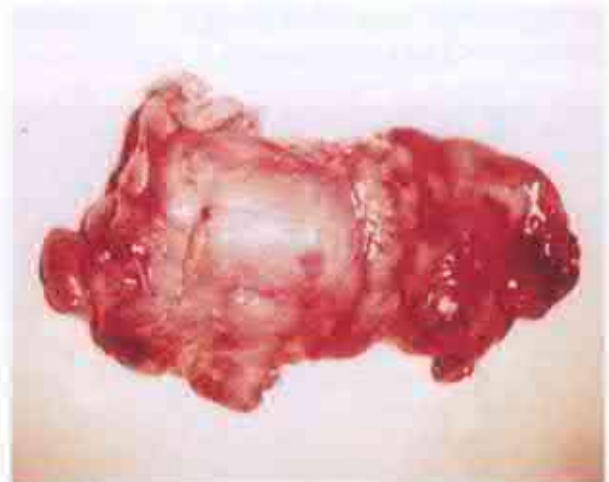
Timectomia transcervicală a fost efectuată pentru



**Fig. 14.2.5.** Bolnava D., 15 ani. Tomografie coputerizată. Persistența timusului.



**Fig. 14.2.6.** Bolnava D., 15 ani. Mobilizarea timusului. Aspect intraoperator.



**Fig. 14.2.7.** Bolnava D., 15 ani. Aspectul hipertrofic al timusului înlăturat (piesă de rezecție).



Fig. 14.2.8. Hiperplazie lobulară cu păstrarea diferențierii zonelor. Corpusculi timici solitari (Hasal). În unii lobuli - o hiperplazie ne semnificativă a timocitelor.

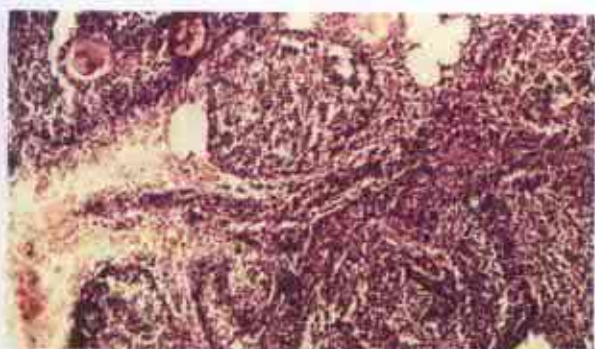


Fig. 14.2.9. Hiperplazie nodular-foliculară a timusului. Hiperplazie foliculară a timocitelor ce au aspectul foliculilor limfatici cu insulițe de metamorfoză grăsoasă în aria reticulară a parenchimului timic.

prima dată de Sauerbruch (1912), ulterior de Schumacher E.D. și Roth J. Referitor la posibilitatea timectomiei prin accesul transcervical părerile sunt diferite. Adepții abordului transcervical indică la rezultate bune, numărul mai mic de complicații, perioada mai mică de aflare a bolnavului în staționar, traumacitatea redusă comparativ cu abordul transsternal.<sup>19</sup>

Oponenții acestei metode remarcă că abordul transcervical nu permite înlăturarea radicală a timusului, operația având multiple complicații, care micșorează rata rezultatelor acceptabile la distanță. Actualmente acest procedeu dispune de perspective reale legate de implementarea metodelor moderne miniinvazive videotoroscopice.<sup>4</sup> Ținând cont de unele comunicări care confirmă prezența focarelor extraorganice de țesut timic în țesutul celuloadipos al mediastinului anterior,<sup>1</sup> unii autorii propun pentru bolnavii cu miastenie operații de timectomie lăr-

gite, numite și timectomii "maximale", combinând abordul transcervical cu cel subxifoid, utilizând în paralel și procedeul de videoasistare - timectomie "maximală" transcervical-subxifoid-videotoroscopice.<sup>24</sup>

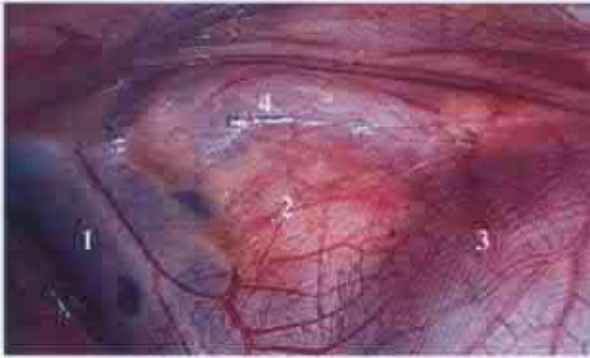
O etapă nouă în dezvoltarea chirurgiei timusului a început o dată cu efectuarea intervențiilor chirurgicale videoasistate la organele mediastinului și perfecționarea operațiilor toroscopice. La copii timectomia toroscopică era utilizată încă destul de rar. Prezentăm tehnica îndeplinirii timectomiei toroscopice descrisă de Разумовский А.Ю. et al., (2005).<sup>32</sup>

Etaplele de bază ale timectomiei toroscopice sunt: ventilarea unui plămân, poziția culcată pe spate a pacientului cu ridicarea regiunii laterale a cutiei toracice (drepte sau stângi), utilizarea a 4 troacare (1 x 10 mm, 3 x 5 mm), înlăturarea ambilor lobi ai timusului dintr-o cavitate pleurală. Primul troacar (10 mm) se introduce în spațiul intercostal V pe linia axilară medie, al 2-lea troacar (5 mm) - în spațiul intercostal III - IX pe linia axilară anterioară, al 3-lea troacar - în spațiul intercostal VII pe linia axilară media, al 4-lea troacar - în spațiul intercostal VIII - IX pe linia axilară posterioară.

Mobilizarea timusului se începe din regiunea unghiului cardiodiafragmatic. Ulterior se deschide pleura mediastinală și cu ajutorul coagulatorului mono- sau bipolar se mobilizează lobul drept (stâng) al timusului de la suprafața internă a sternului. Este important ca în timpul mobilizării timusului să fie identificat nervul diafragmatic pentru a nu-l trauma.

După mobilizarea lobului drept al timusului se deschide pleura mediastinală și se mobilizează lobul stâng din cavitatea pleurală dreaptă. Etapa următoare a operației constă în mobilizarea regiunii cervicale a timusului.

În caz de necesitate se recurge la clamparea vaselor venoase ce pornesc de la trunchiul brachiocefalic. În timpul mobilizării timusului este necesar de a înlătura și țesutul adipos adiacent, care poate conține țesut timic. Mobilizarea segmentului cervical al timusului reprezintă etapa cea mai dificilă din punct de vedere tehnic deoarece se manipulează la nivelul regiunii cervicale din cavitatea pleurală. Scoaterea timusului rezecat din cavitatea pleurală se face prin incizia troacarului de 10 mm, lărgind incizia până la 1,5 cm, operația sfârșind cu drenarea cavității pleurale (fig. 14.2.10).



**Fig. 14.2.10.** Aspectul panoramic intraoperator în timectomia toracoscopică efectuată prin cavitatea pleurală dreaptă: 1 - v.cava superior; 2 - aorta; 3 - pericardul; 4 - timusul (după Pazyrovskii A.IU. et al.).



**Fig. 14.2.11.** Aspectul panoramic după înlăturarea timusului (după Pazyrovskii A.IU. et al., 2005): 1 - v.cava superior; 2 - aorta; 3 - pericard.

După părerea autorului citat, nu există o diferență mare între accesul chirurgical prin cavitatea pleurală dreaptă sau stângă.

Faptul că aceste operații sunt optimale, puțin traumatice, iar perioada postoperatorie evoluează cu restabilirea rapidă a funcțiilor aparatului respirator comparativ cu operația clasică transsternală confirmă avantajele acestor intervenții chirurgicale.<sup>15, 16</sup>

În 2003 Ashton R.C. și Rea F. comunicau despre utilizarea timectomiei toracoscopice în baza tehnicii

robotice – sistemul chirurgical „Da Vinci”. Autorii conchid că utilizarea acestei metode automatizate permite de a efectua o timectomie radicală cu mai puține eventuale complicații comparativ cu metoda toracoscopică obișnuită.<sup>15</sup>

Indiferent de procedeul folosit, rezultatele acceptabile obținute de majoritatea autorilor confirmă rolul de suport al timectomiei în tratamentul miasteniei gravis la copii, asigurând un pronostic favorabil.

## BIBLIOGRAFIE

1. Ashour M. Prevalence of ectopic thymic tissue in myasthenia gravis and its clinical significance. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1995;109:632-5.
2. Ashton R.C., McGinnis K.M., Connery C.P. et al. Totally endoscopic thymectomy for myasthenia gravis. *Ann. Thorac. Surg.* 2003; 75:569-71.
3. Blalock A., McGehee H.A., Ford F.R. The treatment of myasthenia gravis by removal of the thymus gland. *JAMA.* 1941. 117:1529.
4. Bril V., Kojic S., Cooper J. Long-term clinical outcome after transcervical thymectomy for miasthenia gravis. *Ann. Thorac. Surg.* 1998. 65:1520-22.
5. Chung-Ping Hsu, Cheng-Yen Chuang, Nan-Yung Hsu, Sen-Ei Shia. Subxiphoid approach for video-assisted thoracoscopic extended thymectomy in treating myasthenia gravis. *Interact. CardioVasc. Thorac. Surg.* 2002. 1:4-8.
6. Essa M., El-Medany Y., Hajjar W. et al. Maximal thymectomy in children with myasthenia gravis. *European journal of cardio-thoracic surgery.* 2003. 24(1):187-91.
7. Jaretzki A. Video-assisted Thoracoscopic Extended Thymectomy and Extended Transsternal Thymectomy in Non-thymomatous Myasthenia Gravis Patients. *J. Neurol. Sci.* 2004. P.217-233.
8. Jaretzki A., AARGSJ. A., Kaminski H.J., Phillips G.H., Sanders D.B. Thymectomy for Myasthenia Gravis: Evaluation Requires Controlled Prospective Studies. *Ann. Thorac. Surg.* 2003. 76:1.
9. Jaretzki A., Barohn R., Ernstoff R. et al. Miasthenia gravis. *Neurology.* 2000. 55:16-23.
10. Jaretzki A., Wolff M.M. "Maximal" thymectomy for myasthenia gravis. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1988. 96:711-16.
11. Khalaf S. Extended transsternal thymectomy for myasthenia gravis. *J. of Egypt. Society of Cardiothorac. Surg.* 2002. 10(3):259-75.

12. Kirschner P.A. The History of Surgery of the Thymus Gland. *Chest Surg. Clin. N. Am.* 2000. 10:153.
13. Kogut K.A., Bufo A.J., Rothenberg S.S., Lobe T.E. Thoracoscopic Thymectomy for Myasthenia Gravis in Children. *J. Pediat. Surgery.* 2000. 35(11):1576-77.
14. Rea F., Bortolotti L., Girardi R., Sartori E. Thoracoscopic thymectomy with the Da Vinci surgical system in patient with myasthenia gravis. *Interact. Cardiovasc. Thorac. Surg.* 2003. 2:70-72.
15. Rea F., Marulli G., Bortolotti L. Robotic video-assisted thoracoscopic thymectomy. *WWW.* doi:10.1510/mmcts.2004.000422
16. Richman D.P., Agius M.A. *Neurology.* 2003. 61(12):1652-61.
17. Romi F., Skeie G. O., Gilhus N. E., Aarli J. A. Striational antibodies in myasthenia gravis: reactivity and possible clinical significance. *Arch. Neurol.* 2005. 62(3):442-6.
18. Rückert J. C., Walter M., Müller J. M. Pulmonary function after thoracoscopic thymectomy versus median sternotomy for myasthenia gravis. *Ann. Thorac. Surg.* 2000. 70:1656-61.
19. Shrager J.B., Deeb M.E., Mick R. et al. Transcervical thymectomy for myasthenia gravis achieves results comparable to thymectomy by sternotomy. *Ann. Thorac. Surg.* 2002. 74:320-7.
20. Small M., Kraal G. // *Immunology.* 2003. 15(2):197-203.
21. Stasiuc M. Aspecte de diagnostic și tratament la pacienții cu timomă în asociere cu sindrom miastenitic. *Dis. Dr.med., Chișinău.* 2006. 128 p.
22. Toyka K.V., Gold R. Treatment of myasthenia gravis. *Schweiz. Arch. Neurol. Psychiatr.* 2007. 158:309-21.
23. Vincent A., Bowen J., Newsom-Davis J., McConville J. Seronegative generalised myasthenia gravis: clinical features, antibodies and their targets. *Lancet Neurol.* 2003. 2:99-106.
24. Zielinski M., Kuzdzal J., Szlubowski A., Soja J. Transcervical-subxiphoid-videothoracoscopic „maximal” thymectomy—operative technique and early results. *Ann. Thorac. Surg.* 2004. 78:404-409.
25. Гехт Б. М., Куралесин М. Г., Гвездицкая А. В., Шагал Д. И. Влияние гормональной терапии на уровень антител к антигенам эпителиальной ткани тимуса при миастении. *Журнал невропатологии и психиатрии - 1978.* 78(8):1129-34.
26. Гехт Б.М., Санадзе А.Г. // *Неврологический журнал.* 2003. Том 8. Прилож. 1. С. 8-11.
27. Зайратьянц О.В. Гиперплазия тимуса: классификация, вопросы пато- и морфогенеза, место в патологии человека. *Арх.пат.* 1991. №10. С.3-12.
28. Ивановская Т.Е., Зайратьянц О.В., Леонова Л.В., Волощук И.Н. *Патология тимуса у детей.* СПб. 1996.
29. Неретин В.Я., Гехт Б.М., Кильдюшевский А.В. // *Журнал неврологии и психиатрии им. С.С.Корсакова.* 2003. Т. 103. № 6. С. 11-14.
30. Пономарева Е. Н. *Миастения.* Минск; МЕТ, 2002. С. 175.
31. Правдухина Г.П., Соболюк Н.В. Случай врожденной миастении у ребенка 2,5 месяцев. *Педиатрия.* 2006. №3. С.98-100.
32. Разумовский А. Ю., Митунов З. Б., Батаев С. М., Санадзе А. Г., Сиднев Д. В., Щербакова Н.И. Торакоскопическая тимэктомия у детей с миастенией. *Анналы Ассоциации дет.хир. Молдовы.* 2005. С.33-37.
33. Харченко В.П., Саркисов Д.С., Ветшев П.С. и др. *Болезни вилочковой железы.* М.1998.
34. Чухловина М.Л., Шабалов Н.П., Цинзерлинг Н.В. Особенности патогенеза, клиники и диагностики миастении в детском возрасте. *Педиатрия.* 2006. №3. С.90-94.
35. Шевнюк М. М., Кривецкий Д. И., Федотов А. Ф. и др. Клинико-морфологический анализ опухолей вилочковой железы у больных миастенией. *Грудная хирургия.* 1988. № 2. С.72-77.

### 14.3. FORMAȚIUNILE TUMORALE ALE TIMUSULUI

Majoritatea autorilor anunță frecvența redusă a formațiunilor tumorale timice la copiii de diferite vârste,<sup>18,38,51</sup> neoplaziile constituind 1,5% din tumorile mediastinului,<sup>22</sup> 30% din totalul tumorilor mediastinului anterior la adulți și numai 15% la copii.<sup>46</sup>

Pentru prima dată tumorile timusului au fost descrise de Lantensau și Kay (1867). Ulterior Grandhomme și Scminke (1900) au propus denumirea de timom pentru orice tumoră al timusului,<sup>69</sup> indiferent de histogeneza și gradul de malignitate. La sfârșitul anilor 40 au fost propuse 4 variante histologice ale timoamelor: timoame de tip predominant epitelial, de tip limfocitar, timoame mixte (limfoepiteli-ale) și fuzicelulare. În anii 70 termenul de "timom" se denumeau formațiuni tumorale ce se dezvoltă din celulele epiteliale ale timusului, fără semne de atipie citologică.<sup>29</sup> Actualmente se susține ideea că acest termen nu reflectă pe deplin variabilitatea tumorilor timusului și histogeneza lor, indicând numai apartenența lor organică.<sup>58,73</sup>

Multitudinea de tumori ale timusului pot fi re-partizate în două grupe: *grupa I* (organospecifice) – tumori ale căror histogeneza este determinată de componentul epitelial al glandei (timomul, carcino-mul timusului); *grupa a II-a* (oranospecifice) – tumori ale căror histogeneza nu este legată de componentul epitelial (carcinoide, tumori germinogene, limfoame, tumori neuroendocrine ș.a.).<sup>63</sup>

#### Tumorile epiteliale ale timusului

**Timoamele** reprezintă tumori organospecifice ale glandei timice, care derivă din celulele epiteliale ale parenchimului. Acestea nu prezintă atipie citologică, sunt destul de rar întâlnite la copiii sub vârsta de 15 ani, dar anume la copii formele invazive sunt cele majoritare.

Aceste tumori se analizează după următoarele criterii:

- histogeneza tumorii este legată de componentul epitelial al timusului;
- celulele tumorale epiteliale sunt fără atipie sau denotă semne minime de atipie;
- tumoră conține și un al doilea component – cel limfoid, care nu este supus transformării tumorale, limfocitele T, obișnuite pentru timus, se află la

diferite stadii de diferențiere. Limfocitele T apar și se acumulează în parenchimul tumorii ca rezultat al persistenței capacității de producere a hormonilor timici de către celulele epiteliale.

Tumorile cu o atipie exprimată a celulelor epiteliale, creștere invazivă și cu pierderea organospecificității sunt catalogate drept cancer al timusului.<sup>62, 63, 70</sup>

Toate timoamele au un șir de semne morfologice comune, prin care se disting de tumorile organospecifice ale timusului:<sup>69</sup> infiltrația tumorii cu limfocite, prezența capsulei fibroase de la care pornesc septuri fibroase ce împart parenchimul tumorii în lobule; formarea între parenchimul tumoral și perețele vaselor a unor spații ce conțin elemente non-tumorale cu o structură asemănătoare cu spațiile perivascularare intralobulare a timusului neschimbat; prezența unor structuri asemănătoare cu corpusculii Hassal; prezența chisturilor și a unor sectoare de degenerare chistică, acumulări focare de celule xantomatoase și cristale de colesterol.

Cu toate acestea, timoamele nu reprezintă o grupă omogenă de formațiuni tumorale. Clasificarea timoamelor în benigne și maligne nu întotdeauna corespunde caracteristicii histologice.<sup>69</sup> Unele din ele, chiar și fără atipia celulelor epiteliale, se caracterizează prin creștere invazivă, altele metastazând în ganglionii limfatici regionali, plămâni, mai rar – în ficat, oase, creier.<sup>70</sup> Ținând cont din cele expuse, timoamele maligne reprezintă un cancer organospecific înalt diferențiat al timusului.<sup>63</sup>

Până în prezent sunt propuse peste 20 de clasificări ale timoamelor, criteriile de bază constituind gradul de infiltrație limfoidă și invazie.<sup>63, 70</sup> Dar nici una din clasificările propuse nu reflectă histogeneza tumorii, manifestările clinice, aspectele prognostice. Actualmente este adoptată clasificarea timoamelor propusă de OMS sub redacția J.Rosai (1999). Conform acestei clasificări distingem:

- Tipul A – medulocelular, cromatofil, fuzicelular;
- Tipul AB – timom mixt;
- Tipul B1 – predominant corticocelular, limfoid, organoid;
- Tipul B2 – cortico-celular;
- Tipul B3 – epitelial; atipic; scuamoid; cancer înalt diferențiat;

Muller-Hermelink H. et al. (2004) a propus modificarea clasificării OMS, adăugând la tipurile de timom descrise următoarele forme:



- Timom micronodular;
- Timom metaplastic;
- Timom microscopic;
- Timom sclerozant;
- Lipofibroadenom.

Conform acestei clasificări au survenit și unele modificări în descrierea formelor de carcinom timic.<sup>69</sup>

Aceste clasificări pun în evidență variante de structură histologică a timoamelor care corelează cu prognosticul bolii, ceea ce determină alegerea unei tactici corecte de tratament. Ca exemplu, timoamele B<sub>2</sub> și B<sub>3</sub> au o evoluție agresivă, cu un grad înalt de invaziune și o probabilitate majoră de dezvoltare a recidivelor comparativ cu timoamele A, AB și B<sub>1</sub>. Ultimele forme au o evoluție benignă, asimptomatică și pot fi extirpate radical.<sup>9</sup>

Unele timoame corticocelulare la bolnavii adulți cu miastenie sunt caracterizate de predominarea celulelor epiteliale, ale căror particularități citologice corespund așa-numitor celule - "dădace" ale timusului. Producerea de către aceste celule a hormonilor timici în combinație cu pierderea antigenelor poate cauza formarea unui clon de limfocite T autoagresive, care dețin un rol important în patogenia miasteniei și a altor afecțiuni autoimune la bolnavii cu timoame.<sup>62</sup>

Timomul fusicelular reprezintă o formă deosebită a tumorii reprezentată de celule fusiforme alungite ce pornesc sub formă de mănunchiuri în diferite direcții.<sup>2,31</sup>

Dificultățile de prognozare a malignității timoamelor a determinat distingerea timoamele în funcție de prezența și gradul de invaziune. Gradul de exprimare a creșterii invazive se determină conform criteriilor propuse de N.Bergh (1978) și modificate de A.Masaoka et al. (1981, 1994):<sup>33,63</sup>

- I – timom încapsulat fără invaziune;
- IIa – invaziune în capsulă determinată microscopic;
- IIb – invaziunea în țesutul celuloadipos adiacent determinată microscopic;
- III – invaziunea structurilor anatomice adiacente (pericard, vase, plămâni);
- IVa – metastaze implantate în pleură și pericard;
- IVb – metastaze limfogene sau hematogene.

Această clasificare a suferit unele modificări pro-

puse de Y.Shimosato, K.Mukai (1997):<sup>69</sup>

- **stadiul I** (T1N0M0) – tumoare complet încapsulată fără invaziune în țesutul celuloadipos mediastinal;

- **stadiul II** (T2N0M0) – prezența infiltrației în limitele țesutului celuloadipos;

- **stadiul III** (T3N0M0) – infiltrația pleurei mediastinale sau a pericardului, sau a organelor adiacente:

- a) lipsa invaziunii vaselor magistrale;
- b) invaziunea vaselor magistrale.

- **stadiul IV:**

a) tumoare cu invadarea pleurei și pericardului (T4N0M0);

b) tumoare cu metastaze limfogene (T1-4N1-2M0);

c) tumoare cu metastaze hematogene (T1-4N0-2M1).

*Manifestările clinice* ale timoamelor pot fi împărțite în 3 grupe: generale, intratoracice și paratimice, acestea fiind în funcție de activitatea endocrină, caracterul creșterii și dimensiunile tumorii. Timoamele neinvazive, ca regulă, evoluează asimptomatic. Majoritatea autorilor fac legătură între potențialul malign al timoamelor și creșterea invazivă, proprietatea de metastazare, capacitate care definește particularitățile clinico-evolutive și pronosticul bolii.<sup>60,69</sup> De asemenea se dezvoltă sindromul de compresiune a organelor mediastinului, deseori cu evoluția unor sindroame paraneoplastice, predominând afecțiunile autoimune.

Conform unor opinii, timoamele pot fi localizate în diferite regiuni ale mediastinului: mediastinul anterior – 75%, mediastinul anterosuperior – 15%, mediastinul superior – 6%, regiunea cervicală, mediastinul mediu și posterior – 5% cazuri.<sup>7</sup>

**Carcinomul timic** reprezintă una din cele mai maligne variante de transformare a epitelului timic,<sup>56</sup> caracterizat de anaplazie citologică, creștere difuză infiltrativă în țesuturile adiacente și metastaze extratoracice.

Noțiunea de carcinom timic include un grup de tumori morfologic heterogene, caracterizate prin anaplazie citologică, infiltrație extensivă semnificativă a țesuturilor adiacente și metastaze extratoracice.<sup>41</sup> Semnele distinctive sunt cele date de atipia vădită a celulelor tumorale, deseori cu pierderea organospecificității și activității hormonale, lipsa sau

prezența unei infiltrații limfoide minime, componența infiltrației fiind determinată de prezența limfocitelor T și B mature, a plasmocitelor. Carcinomul timic este cunoscut și sub termenul de "timom de tip C" sau "timom malign de tipul II".<sup>63</sup>

Carcinomul timic deține o frecvență de 4 - 14% din neoplazmele epiteliale ale timusului, la copii fiind diagnosticat foarte rar,<sup>5, 11, 26</sup> majoritatea autorilor prezentând cazuri clinice unice.<sup>24, 30</sup>

**Carcinoamele timusului** pot fi clasificate în:

- Carcinom timic epidermoid cornificat (pavicular)
- Carcinom timic epidermoid necornificat
- Carcinom limfoepitelial
- Carcinosarcom
- Carcinom clarocelular;
- Carcinom bazaloid;
- Carcinom mucoepidermoid, adenocarcinom;
- Carcinom papilar
- Carcinom nediferențiat

Comparativ cu timoamele, carcinomul la copii rareori se asociază cu sindroame paraneoplazice.<sup>15, 16, 24</sup> Timoamele metastazează rar, pe când carcinomul timic metastazează în 50-65% din cazuri, având și un pronostic nefavorabil.<sup>3</sup> Predomină carcinomul epidermoid, limfoepitelial și sarcomatoid.

## **Tumorile organonespecifice ale timusului**

Tumorile organonespecifice ale timusului includ un grup mare de formațiuni tumorale benigne și maligne, a căror histogeneză este legată de structurile neepiteliale. În prezent specialiștii se conduc de clasificarea propusă de OMS (1999) a acestor tumori,<sup>63</sup> care include:

### **I. Tumori neuroendocrine**

1. Carcinoidul (carcinom neuroendocrin înalt diferențiat)
  - 1.1. Clasic
  - 1.2. Fuscelular
  - 1.3. Pigmentar
  - 1.4. Samilidoza stromei (carcinom medular extratireoidian)
  - 1.5. Atipic
2. Carcinomul microcelular (carcinom neuroendocrin nediferențiat și carcinom microcelular-epi-

dermoid cornificat)

3. Carcinomul neuroendocrin macrocelular

### **II. Tumori germinogene**

1. Seminomul (germinom)
2. Carcinomul embrional
3. Tumoare sacului vitelin
4. Coriocarcinomul (corioepiteliomul)
5. Teratomul (matur, imatur – teratoblastomul, teratomul cu sarcomul – cu angiosarcomul, rabdomiosarcomul etc.)
6. Tumoare germinogenă mixtă

### **III. Limfoame**

1. Limfomul Hodgkin (limfogranulomatoza)
2. Limfoamele T și B nehodgkiniene (limfoblastic, anaplastic, macrocelular, B-limfomul asociat cu tunicile mucoase – „MALT-type” etc.)

### **IV. Tumori stromale**

1. Timolipomul
2. Timoliposarcomul
3. Tumoare solitară fibroasă (mezoteliomul solitar fibros)
4. Tumoare rabdoidă

### **V. Afecțiuni asemănătoare tumorilor**

1. Hiperplazia veritabilă a timusului
2. Hiperplazia limfocelulară
3. Chistul multilocular al timusului
4. Histocitoza (din celulele Langerhans)

### **VI. Afectarea metastatică a timusului**

### **VII. Tumori neclasificabile**

**Tumorile neuroendocrine** ale timusului sunt neoplazme maligne ce provin din celulele sistemului endocrin difuz al acestei glande, constituind circa 5% din tumorile mediastinului anterior.<sup>25</sup> Până nu demult aceste tumori erau descrise în literatura de specialitate sub denumirea de „timoame de tip carcinoid”. J.Rosai și Higa E. (1972) au exclus aceste tumori din grupul timoamelor în urma depistării în celulele tumorale a granulelor neurosecretoare.<sup>8, 68</sup> Termenul de „carcinoid” a fost propus de Oberndorfer S. (1907) cu scop de a identifica un grup de tumori ale intestinului subțire care aveau un prognostic relativ mai bun comparativ cu carcinoamele.<sup>8</sup>

Tumorile neuroendocrine ale timusului, ca regulă, sunt localizate în mediastinul anterior, rareori pot fi depistate și în mediastinul mediu sau posterior.<sup>8</sup>

Un semn important în diagnosticul diferențial al acestor tumori ar fi absența limfocitelor în parenchimul tumorii ca component obligator al timoamelor. Celulele cu markeri neuroendocrini (enolaza neuronospecifică), depistate cu ajutorul metodelor imunohistochimice sau electronmicroscopice, deseori pot fi prezenți în textura carcinomului timic dar diagnosticul de tumoare neuroendocrină se stabilește numai când ponderea acestor celule constituie 2/3 din celulele neoformației.

Aceste tumori evoluează de regulă agresiv, cu o producere sporită de amine biologice active (serotonină, histamină etc.), în același timp fiind capabile de a secreta diferiți hormoni – adenocorticotrop, somatotrop ș.a. Din acest motiv la acești bolnavi poate fi prezent sindromul Itenco-Cushing și alte dereglări endocrine.<sup>15</sup> Tumorile neuroendocrine ale timusului pot evolua concomitent cu carcinomul medular al tiroidei, tumoarea pancreasului, aceste forme de neoplasme fiind incluse în componența sindromului neoplazic endocrin multiplu de tip I (sindrom Wermer). La aceste tumori se pot asocia și poliartropatii, hiperparatireoidism, miopatia proximală, neuropatii periferice, sindromul Sipple incomplet (MEN – II). Pentru aceste tumori sunt caracteristice și diverse sindroame de compresiune și creștere a organelor mediastinale,<sup>63, 69</sup> care pot trimite metastaze extratoracice și pot recidiva local după tratamentul medico-chirurgical aplicat.

Rosai et al. (1976) au propus delimitarea a 3 grade ale neoplasmelor neuroendocrine ale timusului: *gradul I*, echivalent al carcinoidului convențional; *gradul II*, echivalent al carcinoidului atipic; și *gradul III*, echivalent al carcinomului microcelular.<sup>52</sup> Noțiunea de carcinoid atipic presupune o tumoare neuroendocrină malignă a timusului ce corespunde histologic arhitecturii carcinoidului, cu atipie citologică moderată și activitate mitotică sporită.<sup>75</sup>

Pornind de la criteriile de clasificare ale tumorilor timice descrise de Masaoka, a fost propusă clasificarea stadiilor evolutive ale tumorilor neuroendocrine primare:<sup>8</sup>

- *Stadiul I* – tumoare macroscopică încapsulată, microscopic semne de invaziune nu se determină;
- *Stadiul II* – invaziunea macroscopică a tumorii în țesutul celular adipos adiacent și pleura me-

diastinală, microscopic determinându-se invadarea capsulei;

- *Stadiul III* – invaziune macroscopică în organele adiacente;
- *Stadiul IVa* – diseminare în pleură și pericard;
- *Stadiul IVb* – prezența metastazelor limfogene și hematogene.

Yamakawa et al. (1991) a propus adaptarea clasificării tumorilor neuroendocrine primare ale timusului conform clasificării TNM propusă pentru timoame.<sup>8</sup> Gradul de invaziune și prezența metastazelor, evoluția concomitentă cu alte neoplasme endocrine determină prognosticul nefavorabil al acestor tumori.<sup>83, 73</sup> În caz de carcinoid timic lipsesc sindroamele sub formă de afecțiuni autoimune.<sup>75</sup>

**Tumorile germinogene** reprezintă un grup heterogen de neoplasme ale timusului, diagnosticate destul de rar la copii, constituind 20% din tumorile mediastinului<sup>27</sup> și 4 – 18% din tumorile germinative.<sup>35, 49</sup> Aceste tumori sunt clasificate ca tumori similare celor ale testiculelor și ovarelor,<sup>41</sup> provenind din celule germinative, localizate ectopic în mediastin în perioada de embriogeneză.<sup>3</sup> Mai frecvent se întâlnesc teratoamele mediastinului anterior (80% cazuri), care pot fi localizate în structura timusului sau în vecinătate.<sup>1, 47</sup> De regulă, teratoamele evoluează asimptomatic mult timp, rareori dezvoltându-se unele simptome de compresiune locală.

**Limfoamele timusului** sunt reprezentate de limfogranulomatoză, limfomul B macrocelular și limfomul limfoblastic, mai rar de alte forme ale limfoamelor T și B.<sup>41, 73</sup>

**Timolipomul** a fost descris în premieră de Lange (1916), termenul fiind propus de Hall (1948), mecanismul de dezvoltare al acestei tumori nefiind cunoscut.<sup>19</sup> Timolipoamele sunt tumori de dimensiuni majore, fiind înregistrate cazuri când aceasta atinge greutatea de 6000g.<sup>19</sup> Cu toate acestea, tumora nu prezintă o creștere invazivă. În majoritatea cazurilor timolipoamele evoluează asimptomatic, deseori fiind depistate radiologic ocazional. În 25 cazuri sunt prezente unele simptome clinice, determinate de deplasarea structurilor mediastinale – tuse, dispnee, dureri toracice.

**Diagnosticul tumorilor timice.** Cu toate achizițiile contemporane și potențialul larg de metode de examinare a timusului, rata erorilor de diagnostic a tumorilor timice rămâne înaltă, depășind 20 - 30%, de aceea se impune o etapă diagnostică obligatorie

- verificarea caracterului procesului patologic, delimitarea tumorilor incapsulate și a celor invazive.<sup>57, 69</sup>

Deși metodele de suport în diagnosticul formațiunilor de volum ale mediastinului sunt tomografia computerizată și tomografia prin rezonanță magnetică nucleară, radiografia toracică rămâne o metodă actuală. Referitor la utilizarea pneumo-mediastinografiei și pneumo-mediastino-tomografiei,<sup>65</sup> actualmente aceste metode au importanță numai istorică.

Examenul cu radionuclizi s-a utilizat pe larg și până la apariția CT și RMN. Această metodă poate vizualiza acumularea radiofarmaceuticului în timus, aprecierea gradului de hiperplazie.<sup>64, 66</sup> Tumorile timusului pot acumula și preparate radiofarmaceutice.<sup>55</sup> Dar prezența multiplexelor focare cu o acumulare sporită de radiofarmaceutic în mediastinul anterior îngreuiază depistarea formațiunilor voluminoase ale timusului, îndeosebi a celor de dimensiuni mici. De asemenea, această metodă nu oferă informație despre gradul de invaziune a tumorii și afectarea structurilor anatomice adiacente.

Introducerea în practică a examenului ecografic a ameliorat diagnosticul tumorilor mediastinului anterior. Tumorile timice sunt hipocogene și pot fi depistate destul de ușor pe fondul țesuturilor normale ale mediastinului la copii.<sup>28, 33</sup>

Tomografia computerizată a lărgit vădit posibilitățile de diagnostic a formațiunilor tumorale ale mediastinului și, în special, ale timusului.<sup>2, 72</sup>

Este important de a cunoaște particularitățile de vârstă ale anatomiei timusului la pacienții de peste 2 ani, când aceștia sunt examinați prin CT și RMN. Astfel, timusul poate fi vizualizat mai bine în mediastinul anterior, între segmentul orizontal al venei brahicefalice stânga (limitele superioare) și segmentul orizontal al arterei pulmonare drepte (limitele inferioare).<sup>40</sup> Dimensiunile glandei și densitatea ei variază cu vârsta.

Tumora neinvazivă a timusului se prezintă ca o formațiune rotundă sau ovală, localizată în mediastinul anterior, având originea din unul din lobiile glandei. Timoamele de dimensiuni moderate (pană la 3 cm) se depistează ca formațiuni ovalare cu structură omogenă, contururi clare și o densitate de la +25 până la +60HU. Tumorile benigne de dimensiuni majore se caracterizează la CT cu unele iregularități ale conturului extern al tumorii, având formă ovală neregulată, deplasându-se lateral împreună cu pleura mediastinală. În aceste cazuri tumora are o struc-

tură neomogenă.<sup>46</sup> Prezența calcinatelor este caracteristică pentru timoamele benigne.<sup>30</sup> Depistarea la CT a unei tumori cu formă neregulată, contururi neclare și de dimensiuni mari, structură neomogenă confirmă prezența unei timoame maligne invazive. Analiza eficacității CT în diagnosticul tumorilor timice indică o sensibilitate de 94,4% și o specificitate de 93,2%, acești indici fiind depășiți numai de tomografia prin RMN.<sup>46</sup> Pentru a crește informativitatea acestor metode se folosesc preparate de contrast care evidențiază imaginea.

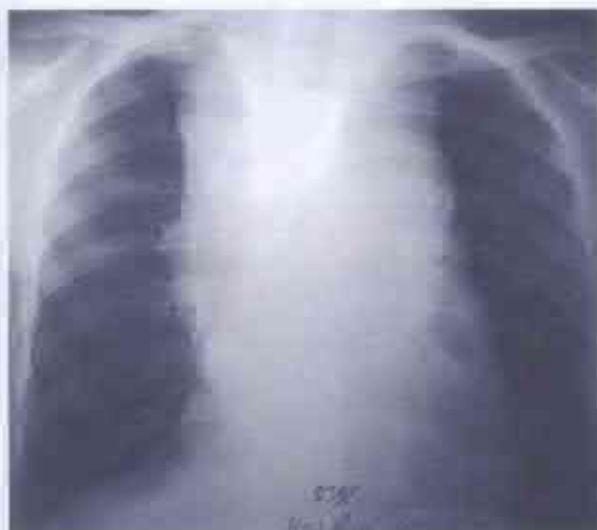
Metastazele la distanță nu este o cazuistică în tumorile epiteliale ale timusului, din care motiv investigația trebuie să cuprindă zonele inferioare ale regiunii cervicale până la cavitatea abdominală.

O importanță deosebită, în legătură cu posibilitatea de a obține material informativ prin puncția trans-toracică, o are diagnosticul citomorfologic.<sup>20, 55</sup> Însă fără un control vizual este destul de dificil de a efectua puncția tumorii, iar în unele cazuri manevra este chiar imposibilă. În acest scop se utilizează radioscoopia, examenul ecografic și tomografia computerizată.<sup>6, 74</sup>

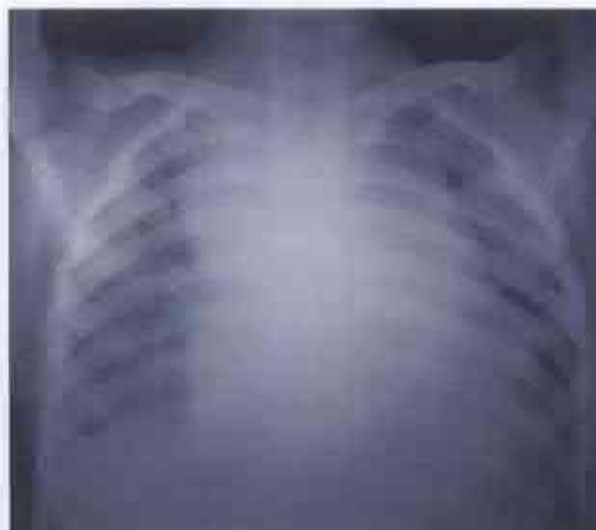
În arsenalul metodelor diagnostice, cu scop de a obține material pentru investigațiile morfopatologice, un loc important îl ocupă videotoroscopia, mediastinoscopia și mediastinotomia parasternală rămânând actuale.

În cazul tumorilor organonespecifice ale timusului, îndeosebi în limfoamele maligne ne Hodgkiniene, apar greutăți în diagnosticul diferențial cu timoamele. Aceste neoplazii pot fi de origine timică sau pot implica secundar timusul în cazul afectării primare a ganglionilor limfatici ai mediastinului anterior. În acest context prezentăm un caz clinic. Pacientul H., 8 ani, a fost internat în secția de reanimare a ICȘOSMșiC într-o stare generală extrem de gravă cu diagnosticul de proces tumoral al mediastinului anterior stabilit la examenul radiologic al cutiei toracice (fig. 14.3.1; 14.3.2). Ulterior la tomografia computerizată diagnosticul a fost confirmat, stabilindu-se un proces tumoral cu invazia structurilor anatomice ale mediastinului superior (fig. 14.3.3). În pofida măsurilor terapeutice întreprinse pronosticul maladiei s-a dovedit a fi unul nefavorabil.

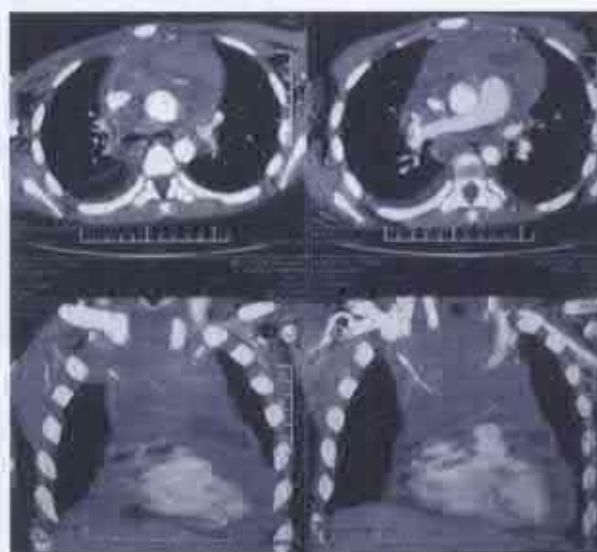
La necropsie examenul macroscopic a pus în evidență o formațiune tumorală masivă a regiunii mediastinului anterior care se extindea de la fosa jugulară până la diafragm cu afectarea timusului (fig. 14.3.4). Tumoarea avea o consistență variabilă elasti-



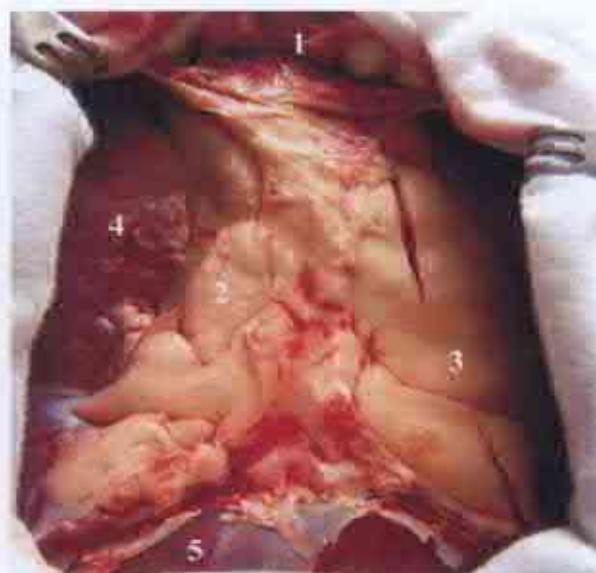
**Fig. 14.3.1.** Pacientul H., 8 ani. Radiografie toracică. Proces tumoral al mediastinului superior cu extindere în regiunea mediastinului mediu.



**Fig. 14.3.2.** Pacientul H., 8 ani. Radiografie toracică peste 6 zile de la cea precedentă. Creșterea evidentă în dimensiuni a formațiunii tumorale a mediastinului.



**Fig. 14.3.3.** Pacientul H., 8 ani. Tomografie computerizată. Tumoare a mediastinului superior anterior cu invaziunea structurilor anatomice ale mediastinului superior, posterior și mediu. În interiorul tumorii se vizualizează formațiuni chistice de diferite dimensiuni.



**Fig. 14.3.4.** Mediastimul anterior. Aspectul macroscopic arhitectural de ansamblu al tumorii: 1 - fosa jugularis; 2 - lobul drept al timusului; 3 - lobul stâng al timusului; 4 - plămânul drept; 5 - diafragma.

că sau cu o elasticitate redusă cu unele zone ce ușor fluctuau, de o culoare alb-gălbue omogenă. Formațiunea invadea structurile anatomice ale mediastinului anterior, răspândindu-se în regiunile mediastinului mediu și parțial ale celui posterior, implicând în proces și regiunile hilului pulmonar bilateral cu divers grad de comprimare (fig. 14.3.5).

În secțiune, în aria tumorii erau prezente formațiuni chistice cu dimensiuni 5x3 cm cu un conținut seros transparent (fig. 14.3.6). Pericardul se vedea neted, țesutul tumoral concreșcut în pericard. Traheea, bronhiile principale și vasele magistrale de asemenea erau înglobate în masa țesutului tumoral (fig. 14.3.7).

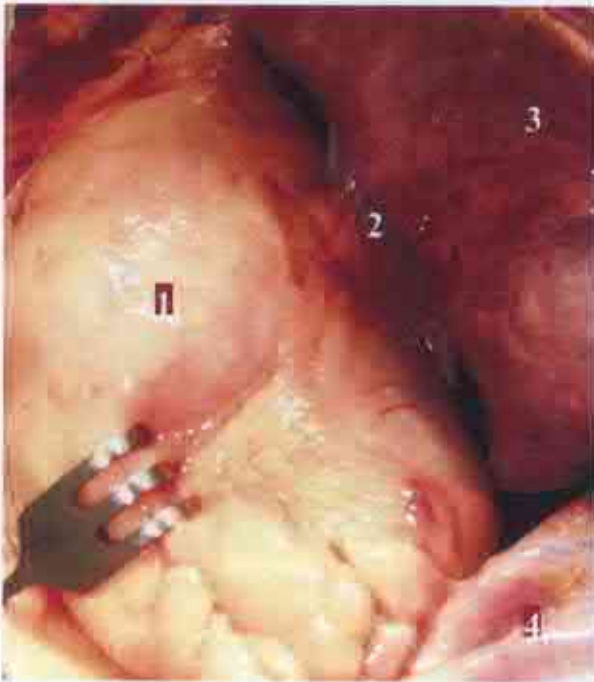


Fig. 14.3.5. Aspectul macroscopic de ansamblu al regiunii hilului pulmonului pe dreapta: 1 - tumoare; 2 - hilul pulmonar; 3 - pulmonul; 4 - hemidiafragul drept.

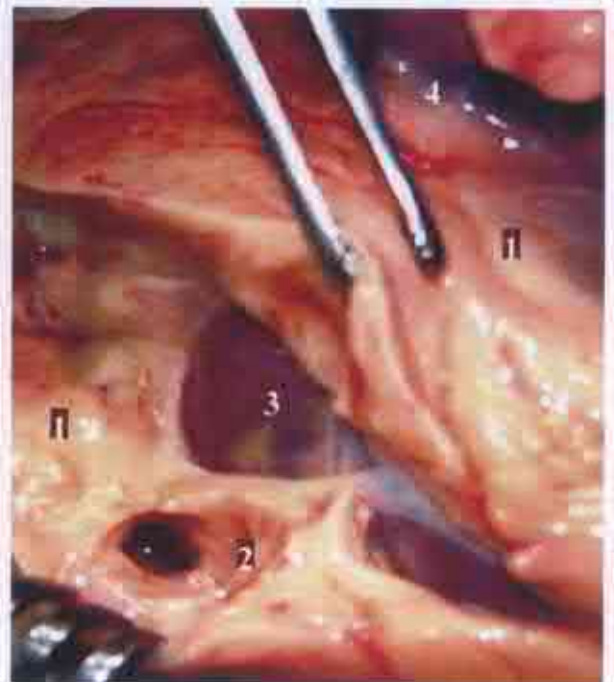


Fig. 14.3.6. Aspectul macroscopic de ansamblu al procesului tumoral în secțiune: 1 - țesut tumoral; 2 - formațiuni chistice intratumorale; 3 - cordul; 4 - hilul pulmonar drept.

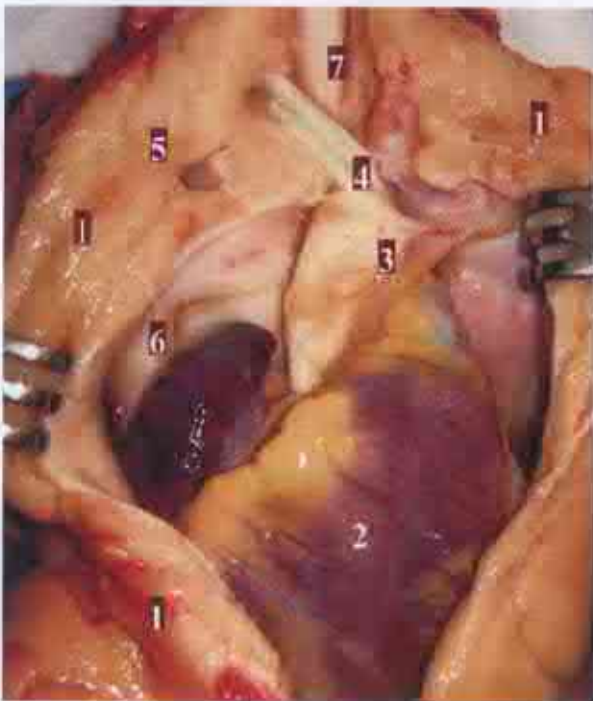


Fig. 14.3.7. Aspectul macroscopic de ansamblu a invaziei tumorale în structurile anatomice ale mediastinului: 1 - țesut tumoral; 2 - cordul; 3 - segment de arc al aortei; 4 - trunchiul brahiocefalic; 5 - vena subclaviculară dreaptă; 6 - vena cavă superioară; 7 - traheea.

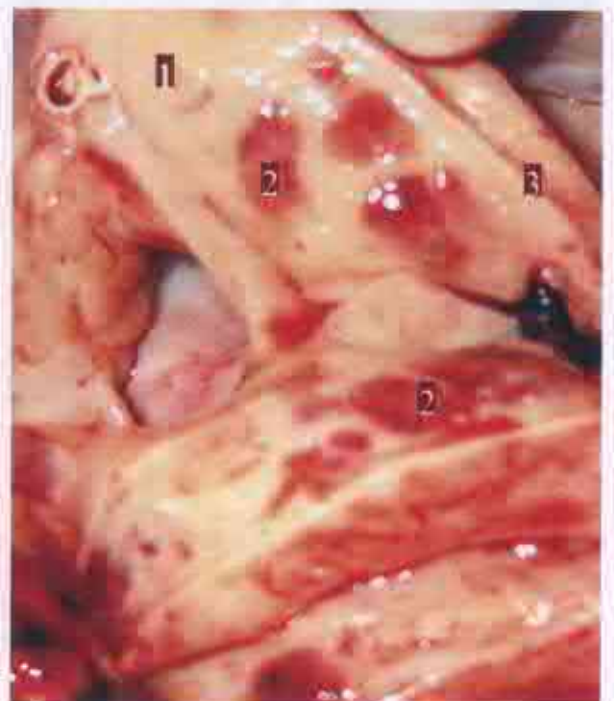


Fig. 14.3.8. Aspectul macroscopic al tumorii. Structuri ganglionare limfoide bine delimitate de țesutul tumoral: 1 - țesut tumoral; 2 - structuri ganglionare; 3 - impregnație cenușie pulverulentă.

Țesuturile tumorale erau delimitate de peretele vascular de adventiția acestora. La revizia tumorii prin secționare în serie, în unele zone puteau fi întâlnite structuri ganglionare limfoide bine delimitate de țesutul tumoral, uneori cu penetrarea în aria ganglionului mai slab evidențiată sau cu un aspect mult mai violaceu sau cu mici focare de impregnație cenușie pulverulentă (fig. 14.3.8).

Examenul histologic a pus în evidență un polimorfism structural arhitectonial al parenchimului tumoral care se manifesta prin zone cu aspect lobular pe contul septurilor conjunctivei laxe invadate

cu limfocite. În zonele centrolobulare s-a constatat o hiperplazie nodulară celulară de intensitate diferită cu tendință spre confluere, fiind reprezentată de câmpuri vaste de celule de tip prolimfocitar.

În aria acestor câmpuri au fost întâlnite aglomerări nodulare și corpusculi mici Hasal. Dispers sau în focare printre celulele prolimfocitare au fost observate elemente ale timusului, în exclusivitate corpusculi Hasal, fapt ce confirmă evoluția primară și implicarea completă a timusului.

**Tratamentul.** Deși există opțiuni curative diferite, tratamentul chirurgical este cel de suport în

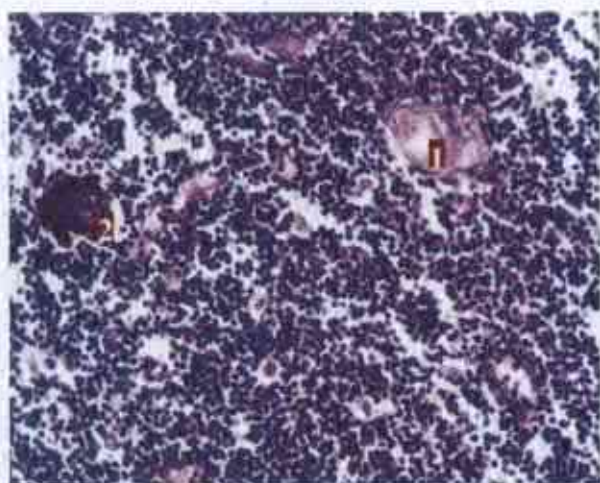


Fig. 14.3.9. Aspectul microscopic al limfosarcomului - cu afectarea timusului: 1 - câmpuri de celule prolimfocitare; 2 - structuri nodulare limfocitare maligne.

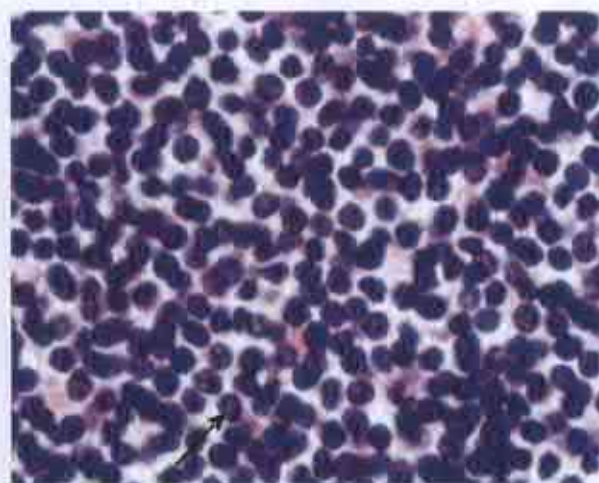


Fig. 14.3.10. Limfosarcom prolimfocitar: nuclee ale celulelor tumorale de formă sferică cu cromatină microgranulată.

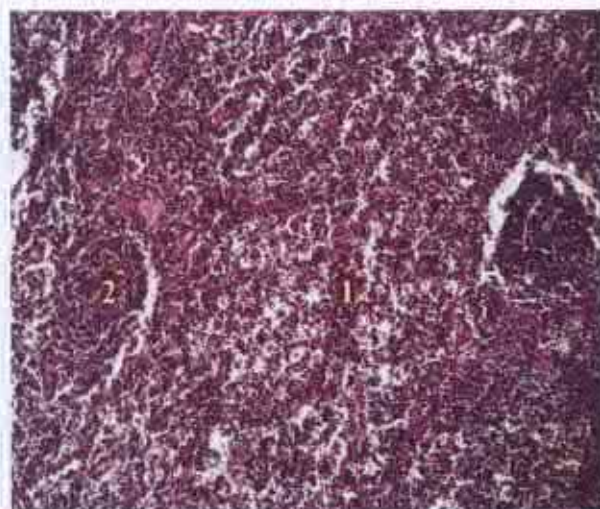


Fig. 14.3.11. Elemente structurale ale timusului: 1 - corpuscul Hasal cu aspect normal; 2 - calcinoza corpusculului Hasal.

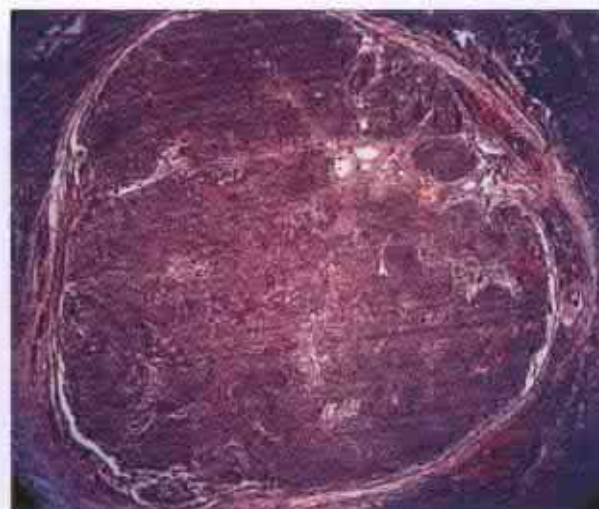


Fig. 14.3.12. Ganglion limfatic înglobat în țesutul tumoral delimitat prin capsula fibroasă intactă.

abordarea tumorilor timusului la copil. Atitudinile contemporane față de intervenția chirurgicală sunt supuse cerințelor de radicalitate și în același timp de raționalitate. Calea optimă de acces este sternotomia longitudinală parțială sau totală, iar volumul adecvat al operației – înlăturarea tumorii împreună cu tot țesutul timusului și a țesutului celular adipos împreună cu ganglionii limfatici ai mediastinului anterior. Accesul prin toracotomie anterolaterală sau laterală este posibil în formațiuni tumorale de dimensiuni mici, localizate în mediastinul mediu, în procesul patologic nefiind implicate vasele magistrale.<sup>57, 61</sup>

În caz de necesitate se recurge la operații combinate – înlăturarea tumorii cu rezecția pericardului, plămânului, plastia vaselor magistrale. Aceste operații ameliorează rezultatul curativ.<sup>69</sup>

Majoritatea autorilor recomandă radioterapia formelor invazive și maligne de timom.<sup>17, 67</sup> Rămâne discutabilă necesitatea radioterapiei în perioada postoperatorie, în cazul invaziunii tumorii în limitele capsulei, deoarece evoluția clinică a acestor tumori nu diferă de evoluția timoamelor fără infiltrație.

În prezent, chimioterapia preoperatorie a tumorilor timusului este tot mai frecvent aplicată, inclusiv cea regională. Autorii sunt de părerea că cele mai efective scheme de tratament sunt cele ce combină: a) cisplatina, doxorubicina, vincristina, ciclofosfamidul; b) citoxanul, epirubicina, vincristina; c) cisplatina, epirubicina, etopozid, hormoni glucocorticoizi.<sup>12, 54, 68</sup>

## Formațiunile chistice ale timusului

Chisturile timusului constituie circa 1 - 3% din totalitatea formațiunilor de volum ale mediastinului.<sup>4, 14</sup> În funcție de mecanismul de dezvoltare deosebim chisturi timice congenitale și dobândite.

Chisturile congenitale ale timusului sunt destul de rar întâlnite și derivă din ductul timofaringian persistent. Ca regulă, chisturile timice congenitale sunt localizate în mediastinul anterior, sau pot fi depistate în regiunea cervicală sau cervicomediastinală,<sup>4, 44</sup> conțin lichid transparent, au pereți subțiri, semitransparenți, fără semne de inflamație. Histo-

logic pereții chistului pot conține țesut timic, fiind tapetați cu epiteliu cuboid, scuamos sau columnar.<sup>34</sup>

Pentru formațiunile chistice ale mediastinului este caracteristică evoluția asimptomatică, în majoritatea cazurilor acestea fiind depistate ocazional. Srikrshna S. (1995), Ugur G. (1996), Dawis J.W. (1998) descriu însă prezența în cazul chisturilor timice a durerilor retrosternale, tuse, disfonie, dispnee, disfagie, iar Graeber G.M.(1984) a prezentat chiar dezvoltarea tamponadei inimii.<sup>34</sup>

Examenul radiologic permite depistarea unei formațiuni de volum în mediastin, cu semne radiologice caracteristice, tomografia computerizată fiind metoda de elecție. Diagnosticul de chist timic se stabilește, de regulă, numai după înlăturare și examenul histologic (fig. 14.3.14; 14.3.15).

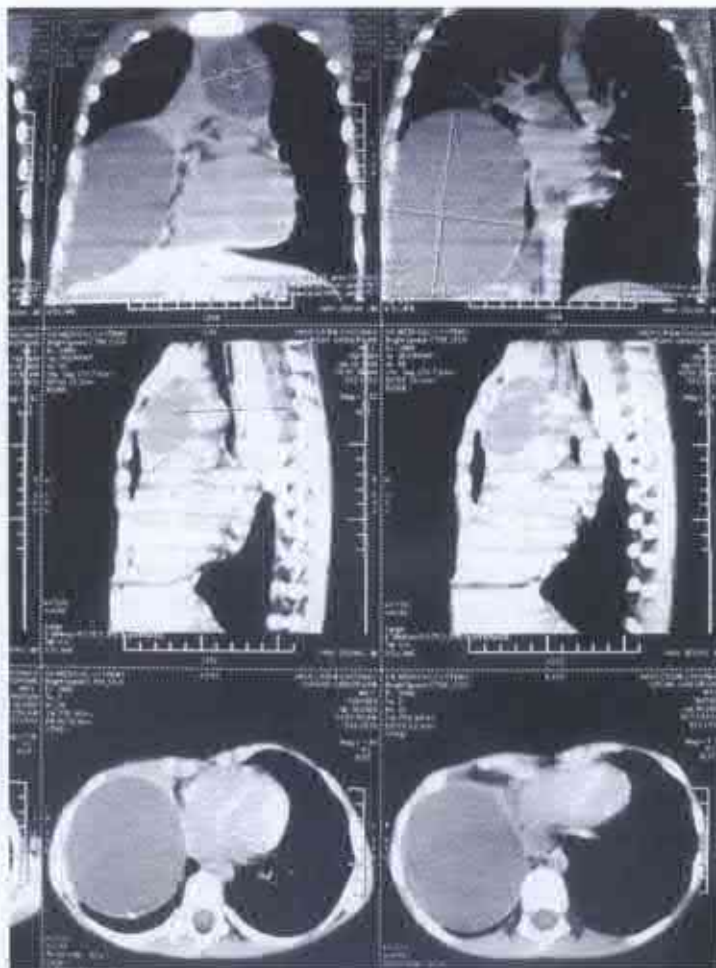
Sunt descrise cazuri clinice de evoluție cu dezvoltarea unor complicații: infectare și hemoragii intrachistice. În literatura de specialitate a fost prezentat un caz de compresiune a venei brahiocefalice la un pacient adult.<sup>34</sup> Chisturile timice congenitale înlăturate radical nu dau recidive, de asemenea nu sunt descrise cazuri de malignizare.<sup>4</sup>

Chisturile timice dobândite sunt de origine inflamatorie.<sup>48</sup> De regulă, sunt multicamerale, din care motiv în literatura de specialitate se folosește termenul de „chist timic multicameral”. Aceste formațiuni chistice au pereți groși, fibroși, cu semne de inflamație, conțin lichid tulbure sau o masă gelatinoasă. Deseori evoluția lor este legată de prezența tumorilor timice. Cazuri de depistare a chistului timic multicameral au fost raportate la bolnavi cu sindromul Sjogren's, anemie aplastică, miastenia gravis.<sup>48</sup>

Radiologic depistate (fig. 14.3.13), chisturile timice multicamerale necesită un diagnostic diferențial cu alte formațiuni chistice ale mediastinului anterior: teratomul chistic, limfangiomul, hemanhiomul, degenerarea chistică a seminomului, boala Hodgkin, timomul.<sup>10</sup>

Fiind înlăturate chirurgical, chisturile timice multicamerale pot recidiva. Aceiași autori pledează pentru abordarea curativă complexă a timoamelor invazive, care să includă chimioterapia adjuvantă, ablațiunea chirurgicală a tumorii și radioterapia postoperatorie.<sup>21, 69</sup>

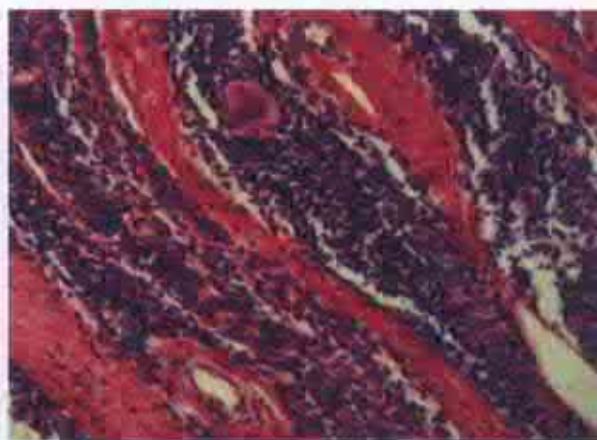




**Fig. 14.3.13.** Bălnavul S., 6 ani. Tomografie computerizată. În mediastinul superior-anterior se evidențiază o formațiune chistică de dimensiuni 55 x 42 mm ce se extinde în hemitoracele stâng. În hemitoracele drept se vizualizează o formațiune chistică de dimensiuni 120 x 84 mm ce aderă la mediastin.



**Fig. 14.3.14.** Peretele chistului include țesuturi de diversă proveniență. Suprafața internă fără înveliș epitelial sau endotelial.



**Fig. 14.3.15.** Țesut timic cu aspect lobular depistat în structura chistului înlăturat.

**BIBLIOGRAFIE**

1. **Alkan M., Karnak I., Ciftci A.O., Tanyel F.C.** Thymic teratoma or thymic remnant attached to mediastinal teratoma? The cellular origin of mediastinal teratomas revisited. *Eur. J. Pediatr. Surg.* 2004. 14:117-9.
2. **Baba M., Nomoto Y., Iyoda A., Saito H. et al.** Cytomorphologic features characteristic of tumor stages of thymomas. *Oncol. Rep.* 2001. 8(5):1139-43.
3. **Bogot N.R., Quint L.E.** Imaging of thymic disorders. *Cancer Imaging.* 2005. 5:139-49.
4. **Bruyere P.J., Moreau P., Ghaye B.** Congenital thymic cyst. *JBR-BTR.* 2007. 90:178-9.
5. **Cajal S.R., Suster S.** Primary thymic epithelial neoplasms in children. *Am. J. Surg. Pathol.* 1991. 15:466-74.
6. **Carlson S.K., Bender C.E., Classic K.L. et al.** Benefits and safety of CT fluoroscopy in interventional radiologic procedures. *Radiology.* 2001. 219(2):515-20.
7. **Castro C.Y., Chhieng D.C.** Cytology and surgical pathology of the mediastinum. *Adv. Exp. Med. Biol.* 2005. 563:42-54.
8. **Chaer R., Massad M.G., Evans A. et al.** Primary neuroendocrine tumors of the thymus. *Ann. Thorac. Surg.* 2002. 74:1733-40
9. **Chen G., Marx A., Wen-Hu C., Yong J., Puppe B., Stroebel P., Mueller-Hermelink H.K.** New WHO histologic classification predicts prognosis of thymic epithelial tumors: a clinicopathologic study of 200 thymoma cases from China. *Cancer.* 2002. 2:420-9
10. **Choi Y.W., McAdams H.P., Jeon S.C. et al.** Idiopathic multilocular thymic cyst: CT features with clinical and histopathologic correlation. *AJR.* 2001. 177:881-5.
11. **Chung D.A.** Thymic carcinoma: Analysis of nineteen clinicopathological studies. *Thorac Cardio. Surg.* 2000. 48:114-9.
12. **Coperchini M.L., Zaloberg J.R.** The role of chemotherapy in malignant thymoma // *Austral. and N. Z. J. Med.* 1996. 26(3):423.
13. **Dasmet M.E., McKneally I.E.** Pulmonary and Thymic Carcinoid Tumors. *World J. Surg.* 1996. 20:189-95.
14. **Davis R.D. Jr., Oldham H.N. Jr., Sabiston D.C. Jr.** Primary cysts and neoplasms of the mediastinum: recent changes in clinical presentation, methods of diagnosis, management and results. *Ann. Thorac. Surg.* 1987. 44:229-37.
15. **Di-Cataldo A., Villari L., Milone P. et al.** Thymic carcinoma, systemic lupus erythematosus, and hypertrophic pulmonary osteoarthropathy in an 11-year-old boy: A novel association. *Pediatr. Hematol. Oncol.* 2000. 17:701-6.
16. **Emir S., Kutluk T., Topaloglu R. et al.** Scleroderma in a child after chemotherapy for cancer. *Clin. Exp. Rheumatol.* 2001. 19:221-3.
17. **Eralp Y., Aydiner A., Kizir A. et al.** Resectable thymoma: Treatment outcome and prognostic factors in the late adolescent and adult age group. *Cancer Invest.* 2003. 21(5):737-43.
18. **Furman W.L., Buckley P.J., Green A.A., Stokes D.C., Chien L.T.** Thymoma and myasthenia gravis in a 4-year-old child: case report and review of the literature. *Cancer.* 1985. 56:2703-6.
19. **Gamanagatti S., Sharma R., Hatimota P., Guleria R., Arvind S.** Giant thymolipoma. *A.J.R.* 2005. 185:283-4.
20. **Gherardi G., Marveggio C., Placidi A.** Neuroendocrine carcinoma of the thymus: Aspiration biopsy, immunocyto-chemistry and clinicopathologic correlates. *Diagn. Cyto-pathol.* 1995. 12(2):158-64.
21. **Gripp S., Hilgers K., Wurm R., Schmitt G.** Thymoma. Prognostic factors and treatment outcomes. *Cancer.* 1998. 15:1495-1503.
22. **Grosfeld J.L., Skinner M.A., Rescorla E.J. et al.** Mediastinal tumors in children, experience with 196 cases. *Ann. Surg. Oncol.* 1994. 1:121-7.
23. **Hartmann C.A., Roth C., Mink C., et al.** Thymic carcinoma: Report of five cases and review of the literature. *J. Cancer Res. Clin. Oncol.* 1990. 116:69-82.
24. **Iyer R., Jaffe N., Ayola A.G., Effekhari F.** Thymic sarcoma in childhood. *Br. J. Radiol.* 1998. 71:81-83.
25. **Klemm K.M., Moran C.A.** Primary neuroendocrine carcinomas of the thymus. *Semin. Diagn. Pathol.* 1999. 16:32-41.
26. **Kondo K., Yasumasa M.** Therapy for thymic epithelial tumors: A clinical study of 1,320 patients from Japan. *Ann. Thorac. Surg.* 2003. 76:878-85.

27. **Lakhoo K., Boyle M., Drake D.P.** Mediastinal teratomas: Review of 15 pediatric cases. *J. Pediatr. Surg.* 1993. 28:1161-4.
28. **Lemaitre L., Leclerc F., Marconi V. et al.** Ultrasonographic findings in thymic lymphoma in children. *Eur. J. Radiol.* 1987. 7(2):125-9.
29. **Levine G.D., Rosai J.** A spindle cell variant of thymic carcinoid tumor. A clinical, histologic, and fine structural study with emphasis on its distinction from spindle cell thymoma. *Arch. Pathol. Lab. Med.* 1976. 100(6):293-300.
30. **Lewis J.E., Wick M.R., Bernd W. et al.** Thymoma. A clinicopathologic review. *Cancer.* 1987. 60:2727-43.
31. **Macchiarini P., Ostertag H.** Uncommon primary mediastinal tumours. *Lancet Oncol.* 2004. 5(2):107-18.
32. **Malik R., Pandya V., Malik S., Awasthi P.** Invasive Thymoma In A Child Under 4 Years: A Rare Occurrence. *Ind. J. Radiol. Imag.* 2006. 16(1):121-2.
33. **Masaoka A., Monden Y., Nakahara K., Tanioka T.** Follow-up study of thymomas with special reference to their clinical stages. *Cancer.* 1981. 48(11):2485-92.
34. **Miller J.S., LeMaire S.A., Reardon M.J. et al.** Intermittent brachiocephalic vein obstruction secondary to a thymic cyst. Ann. thymoma with pre red Thorac. Surg. 2000. 70:662-3.
35. **Min K.W., Waddell C.C., Pircher E.J., Granville G.E., Gyorkey F.** Selective uptake of <sup>75</sup>Se-selenomethionine by cell aplasia. *Cancer.* 1978. 41(4):1323-8.
36. **Muller-Hermelink H., Engel P., Kuo T. et al.** Tumors of thymus. Ed. by W.D. Travis et al. Pathology and Genetics of Tumours of the Lung, Pleura, Thymus and Heart. IARC Press, Lyon, 2004. P. 148-247.
37. **Murakawa T., Nakajima J., Kohno T. et al.** Results from surgical treatment for thymoma. *Jap. J. Thorac. Cardio. Surg.* 2000. 48(2):89-95.
38. **Pescarmona E., Giardini R., Brisigotti M., Callea E., Priscane A., Baroni C.A.** Thymoma in childhood: a clinicopathological study of five case. *Hist.opatholgy.* 1992. 21:45-68.
39. **Pirronti T., Rinaldi P.** Thymic lesions and myasthenia gravis. *Acta Radiol.* 2002. 43(4):380-4.
40. **Priola A.M., Priola S.M., Cardinale L., Cataldi A., Fava C.** The anterior mediastinum: diseases. *Radiol. Med. (Torino).* 2006. 111(3):312-42.
41. **Rosai J.** Histological Typing of Tumours of the Thymus. 2<sup>nd</sup> ed. World health structures organization, international histological classification of tumors. Geneva, 1999.
42. **Rosai J., Higa E.** Mediastinal endocrine neoplasm of probable thymic origin related to carcinoid tumor. *Cancer.* 1972. 29:1061-74.
43. **Rosai T., Higa E.** Mediastinal endocrine neoplasm of probably thymic origin, related to carcinoid tumors: clinicopathologic study of 8 cases. *Cancer.* 1992. 29:1061-74.
44. **Sanei M.H., Berjis N., Mesbah A.** Cervical thymic cyst, a rare report and review of the literature. *JRMS.* 2006. 11(5):339-42.
45. **Schneider D.T., Calaminus G., Koch S. et al.** Epidemiologic analysis of 1442 children and adolescents registered in the German germ cell tumor protocols. *Pediatr Blood Cancer.* 2004. 42:169-175.
46. **Stasiuc M.** Aspecte de diagnostic și tratament la pacienții cu timom în asociere cu sindrom miastenic. *Dis. dr.med. Chișinău.* 2006. P.11.
47. **Strollo D.C., Rosado de Christenson M.L., Jett J.R.** Primary mediastinal tumors. Part 1. Tumors of the anterior mediastinum. *Chest.* 1997. 112:511-22.
48. **Suster S., Rosai J.** Multilocular thymic cyst: an acquired reactive process—study of 18 cases. *Am. J. Surg. Pathol.* 1991. 15:388-98.
49. **Takeda S., Miyoshi S., Akashi A. et al.** Clinical spectrum of primary mediastinal tumors: A comparison of adult and pediatric populations at a single Japanese institution. *J. Surg. Oncol.* 2003. 83:24-30.
50. **Vaideeswar P., Padmanabhan A., Deshpande J.R., Pandit S.P.** Thymoma: A pathological study of 50 cases. *J. Postgrad. Med.* 2004. 50(2):94-97.
51. **Verhey P.T., Hopkins K.L., Primack S.L. et al.** Noninvasive cystic thymoma in an adolescent boy. *AJR.* 2006. 186:1176-80.
52. **Wen C.C., Chen Y.C., Hsu Y.p., Sheu M.H.** Atypical Carcinoid Tumor of the Thymus: a case report. *Chin. J. Radiol.* 2003. 28:317-321.

53. **Wernecke K., Diederich S.** Sonographic features of mediastinal tumors. *Am. J. Roentgenol.* 1994. 163(6):1357-64.
54. **White L., Grossman K., Tobias V.** Effective chemotherapy for invasive thymoma and thymic carcinoma: Review of the literature. *Cancer.* 1990. 2:110-112.
55. **Болгова Л.С.** Цитоморфология основных гистологических форм опухолей вилочковой железы (цитогистологические параллели). *Архив патологии.* 1984. № 10. С.71-76.
56. **Ветшев П.С., Животов В.А., Паклина О.В., Зайратьянц О.В., Галил-Оглы Г.А.** Опухоли вилочковой железы. *Арх. патологии.* 2002. Т.64. №5. С.51-59.
57. **Ветшев П.С., Кондрашин С.А., Ипполитов Л.И. и др.** Современные методы диагностики тимом. *Хирургия.* 2006. № 12. С. 53.
58. **Галил-Оглы Г.А., Ингберман Я.Х., Берщанская А.М.** Сравнительная ультраструктурная характеристика эпителиальных клеток паренхимы вилочковой железы и тимом. *Архив патологии.* 1988. № 9. С.51-59.
59. **Галил-Оглы Г.А., Саркисов Д.С.** Руководство по патологоанатомической диагностике опухолей человека. М. 1993. Т.2. С.372-405.
60. **Ганул В.Л., Ганул А.В.** О диагностике и лечении опухолей вилочковой железы. *Советская медицина.* 1988. № 6. С. 13-17.
61. **Греджев А.Ф., Ступаченко О.Н., Кравец В.С. и др.** Хирургическое лечение новообразований вилочковой железы. *Грудная хирургия.* 1986. № 4. С. 59-63.
62. **Зайратьянц О.В., Ветшев П.С., Лохова И.В.** с соавт. Кортикально-клеточные тимомы с преобладанием клеток - «нявек» у больных миастенией. *Арх.патологии.* 1991. №1. С.15-20.
63. **Зайратьянц О.В., Галил-Оглы Г.А., Паклина О.В., Ветшев П.С., Животов В.А.** Опухоли вилочковой железы. *Арх. Патологии.* 2002. №5. С.51-59.
64. **Ипполитов И.Х., Кузнецов Н.С., Ягельский В.П. и др.** Сравнительная оценка методов диагностики поражений вилочковой железы. *Хирургия.* 1993. №5. С. 3-9.
65. **Кузнецов И.Д., Розенштраух Л.С.** Рентгенодиагностика опухолей средостения. М.: Медицина, 1970. С. 11-28.
66. **Лобзин В.С., Поляков Л.А., Федотова Т.А., Вербицкая Ю.Б.** Функциональное состояние вилочковой железы в прогнозировании течения миастении. *Клин.медицина.* 1988. №12. С.78-80.
67. **Морозов А.И., Сазонов А.М., Коршунов А.И.** Лучевая и комплексная химиолучевая терапия злокачественных опухолей вилочковой железы после паллиативных хирургических вмешательств. *Советская медицина.* 1991. № 7. С. 53-56.
68. **Переводчикова Н.И.** Руководство по химиотерапии опухолевых заболеваний. М., 2005.
69. **Полоцкий Б.Е., Мачааладзе З.О., Давыдов М.И. и др.** Новообразования вилочковой железы. *Сиб. Онкологический Журнал.* 2008. №1. С.75-83.
70. **Сарксов Д.С., Галил-Оглы Г.А., Харченко Н.В., Зайратьянц О.В., Берщанская А.М.** Эпителиальные опухоли вилочковой железы. *Арх.Патологии.* 1996. №4. С.8-15
71. **Тер-Ованесов М.Д., Полоцкий Б.Е.** Карциноидные опухоли торакальной локализации – современное состояние проблемы. *Практическая онкология.* 2005. Т.6. №4. С.220-226.
72. **Харченко В.П., Пляголев Н.А.** Рентгеновская компьютерная томография в диагностике заболеваний легких и средостения. М. Медика: 2005. С.95-114
73. **Харченко В.П., Саркисов Д.С., Ветшев П.С., Галил-Оглы П.А., Зайратьянц О.В.** Болезни вилочковой железы. Триада-Х, Москва. 1998. с.231.
74. **Шехтер Ю.И., Юдин А.Л.** Результаты диагностических и лечебных пункций ряда внутренних органов под контролем компьютерной томографии. *Вестник рентгенологии и радиологии.* 1990. №5. С.43-55.
75. **Шкроб О.С., Ветшев П.С., Ипполитов И.Х. и др.** Тимомы с миастеническим синдромом. *Хирургия.* 1998. № 6. С. 95-99.

## XV. EMFIZEMUL MEDIASTINAL ȘI MEDIASTINITA

**Emfizemul mediastinal (pneumomediastin)** reprezintă prezența aerului în mediastin. La copii pneumomediastinumul se întâlnește rar. Causă a pneumomediastinului la copii poate servi: traumatismul traheii sau al esofagului, inclusiv și de origine iatrogenă. În literatura de specialitate sunt descrise cazuri de traumatism a regiunii cervicale sau a toracelui cu lezarea segmentului laringotrahean sau faringo-esofagian.<sup>1,20</sup> Pneumomediastinul poate fi o complicație gravă a pneumoniilor distructive la copii, fiind asociată cu piopneumotoraxul.<sup>11</sup>

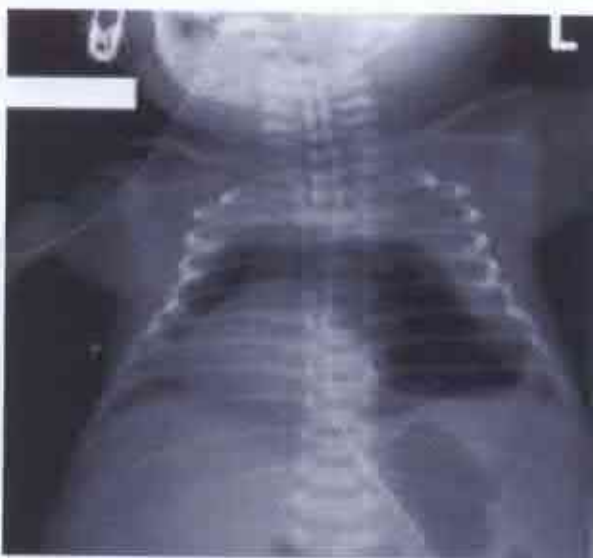
Pneumomediastinul spontan este determinat de prezența în mediastin a aerului de origine netraumatică. Se poate dezvolta ca rezultat al ventilării mecanice (barotrauma), inclusiv la nou-născuți,<sup>13</sup> al obstrucției căilor respiratorii (aspirația corpurilor străini), infecțiilor, efectelor toxice, manevrei Valsalva, anorexiei nervoase.<sup>12,25</sup> La dezvoltarea pneumomediastinumului spontan sunt predispuși copiii ce suferă de pneumopatii obstructive (de ex. astmul bronșic).<sup>16</sup>

Mecanismul patofiziologic al pneumomediastinului spontan la copii este legat de rupturile alveolelor ca rezultat al diferenței de presiune în alveole și țesutul interstițial, care se poate dezvolta în urma hiperventilării plămânului și reducerii presiunii interstițiale. Aerul, care nimereste în țesutul interstițial, difuzează prin țesuturile peribronhiale și perivascularare în mediastin (efectul Macklin).<sup>25</sup> Datorită egalizării presiunii între alveolele afectate și cele adiacente, plămânii rămân expansionați.<sup>12</sup>

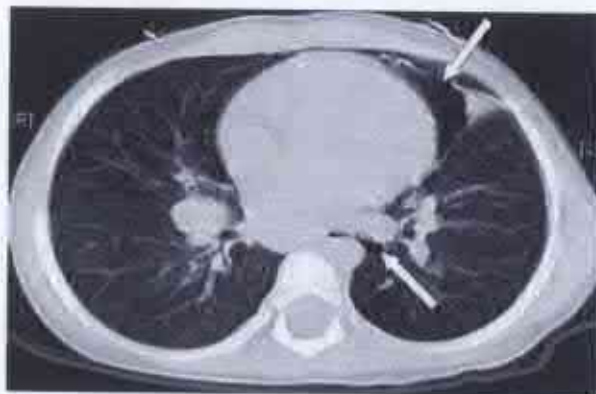
Pneumomediastinul evoluează, de regulă, cu dureri retrosternale, dispnee, tuse, stridor, voce răgușită, disfagie. Se dezvoltă emfizemul cervico-facial. În unele cazuri poate fi prezentă cianoza.

Examenul clinic cu examenul radiologic permit de a stabili cu certitudine diagnosticul (fig. 15.1). Semnele radiologice tipice ale pneumomediastinului sunt: semnul diafragmului neîntrerupt (interpoziția aerului între pericard și diafragm, care devine vizibilă în partea centrală a mediastinului), benzi liniare de aer mediastinal, paralelele conturului cordului și aortei

descendente cu răspândirea aerului în regiunea cervicală de-a lungul vaselor magistrale.<sup>12</sup> La sugari poate fi constatată o deviere în sus și spre exterior a lobilor timici, timusul depășind limitele umbrei cordului. Tomografia computerizată permite de a aprecia cauza leziunii și starea organelor adiacente (fig. 15.2).



**Fig. 15.1.** Pneumomediastin spontan masiv la nou-născut cu deplasarea cordului spre dreapta și compresiunea plămânilor (după Mohamed I.S.I. și coaut., 2007).



**Fig. 15.2.** Tomografia computerizată vizualizează prezența aerului în mediastin cu compresiunea parenchimului pulmonar (după Bolt R.J. et al., 2005).

Unii autori propun efectuarea esofagoscopiei și a bronhoscopiei sub anestezie generală cu scop de a aprecia nivelul și gravitatea leziunii.<sup>3</sup>

Metodele conservative, antibioterapia, analgezicele, corecția echilibrului hidroelectrolitic și drenarea adecvată a mediastinului, în majoritatea cazurilor se dovedesc a fi eficiente. Unii autori recomandă ca în pneumomediastinul tensionat să se recurgă la puncția transcutană cu drenarea mediastinului de urgență sub controlul ecografiei, tomografiei computerizate sau fluoroscopiei.<sup>5,15</sup>

În traumatismul traheii sau esofagului cu ruptura organului se intervine chirurgical cu restabilirea integrității organului și drenarea regională a mediastinului.

**Mediastinita** este o afecțiune gravă determinată de inflamația țesutului celuloadipos al mediastinului. Lipsa foițelor fasciale și a seroaselor, mișcarea permanentă în spațiu a țesutului celuloadipos sunt condiții optime de generalizare a procesului purulent mediastinal. Procesul inflamator-purulent se poate răspândi asupra țesuturilor mediastinului (mediastinită secundară) sau se poate dezvolta direct în mediastin (mediastinită primară).<sup>26</sup>

În prezent se utilizează clasificarea mediastinitelor propusă de А.Я.Иванов (1959) și adaptată în chirurgia pediatrică de Байров Г.А., Рошаль Л.М. (1991):

A. După caracterul dezvoltării:

I. *Mediastinite primare sau traumatice:*

- traumatism al mediastinului fără lezarea organelor mediastinale;

- traumatism al mediastinului cu lezarea organelor mediastinale;

- traumatism al mediastinului concomitent cu traumatismul pleurei și plămânilor.

II. *Mediastinite secundare:*

- prin contact

- metastatice cu izvor de infecție cunoscut

- metastatice cu izvor de infecție necunoscut

B. După răspândire:

- limfadenite acute ale mediastinului cu implicarea în procesul inflamator a țesutului celuloadipos adiacent

- proces inflamator delimitat al mediastinului (abcese unice sau multiple)

- mediastinită difuză (flegmon cu tendință spre localizare sau flegmon progresant)

C. După caracterul exsudatului și flora patogenă:

- seroase

- purulente

- în putrefacție

- anaerobe

- gangrenoase

- tuberculoase

D. După localizare:

- anterioare

- anterosuperioare (localizate superior de spațiul intercostal III)

- anteroinferioare (localizate inferior de spațiul intercostal III)

- anterioare totale

- posterioare

- posterosuperioare (localizate superior de vertebra ThV)

- posteroinferioare (localizate inferior de vertebra Th V)

- posterioare totale

E. După evoluția clinică:

- acute

- cronice secundare

- primar cronice

În prezent, una dintre cele mai frecvente cauze ale mediastinitei purulente sunt perforațiile traumatice ale esofagului, inclusiv perforațiile iatrogene. La copii, mediastinitele se pot dezvolta și în urma insuficienței anastomozelor esofagiene, arsurilor chimice ale esofagului complicate cu perforație, supurațiilor pleuropulmonare, după operațiile sternotomice sau operațiile pe cord cu suturarea amânată a sternului etc.<sup>1,2,24</sup> Mediastinita survenită după intervenții chirurgicale se întâlnește cu o frecvență de 0,1 - 5% din numărul total de copii operați cu sternotomie mediană.<sup>8, 18</sup> Traumatismul accidental sau iatrogen al traheii este o cauză recunoscută a pneumomediastinului, fiind posibilă și dezvoltarea unei mediastinite (fig. 15.3).

Printre cauzele mediastinitei acute secundare pot fi: proliferarea infecției odontogene sau proceselor inflamator-purulente din regiunea cervicală,<sup>17</sup> răspândirea limfogenă a infecției din regiunea axilară.<sup>10</sup> În unele cazuri, colecțiile purulente din mediastin se pot dezvolta prin vehicularea hematogenă a infecției de la un focar purulent aflat la distanță.<sup>5,22</sup>

Flora bacteriană responsabilă de dezvoltarea mediastinitei diferă în funcție de factorul cauzal. Pentru mediastinitele cauzate de infecția odontogenă sau

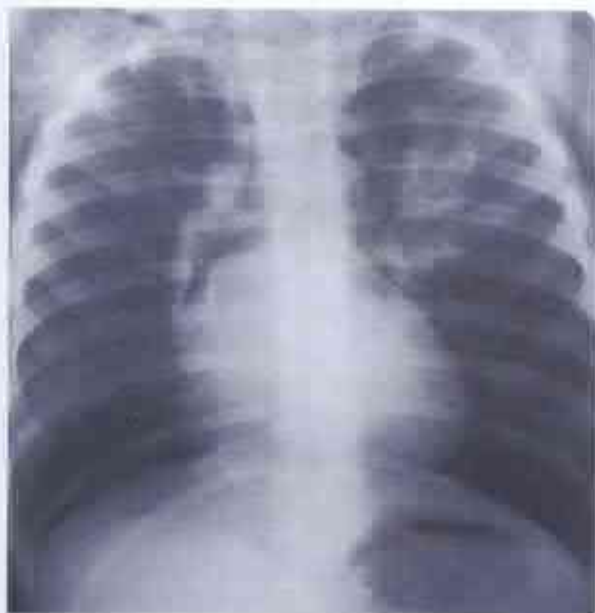


Fig. 15.3. Radiografie toracică frontală. Pneumomedastin.

progresivă, dureri violente retrosternale. Deseori se poate observa și cianoza progresivă, desen venos accentuat pe pereții anterior al cutiei toracice. În unele cazuri mediastinita acută evoluează cu edemul gâtului și al feței. Copiii cu mediastinită se pot recunoaște după poziția forțată semișezândă sau semiculcată.

Pentru mediastinita acută la copii sunt caracteristice următoarele simptome:<sup>29</sup>

- simptomul Herke – durerile retrosternale se intensifică la încercarea de a ridica capul;
- simptomul Rutenberg-Revuțki – accentuarea durerilor retrosternale în caz de ridicare în sus a traheii;
- simptomul Ivanov – intensificarea durerilor retrosternale la alunecarea mâinii pe fasciculul neurovascular.

În unele cazuri poate fi auscultat „sunetul roții de moară”, care este de origine vasculară, fiind transmis prin țesutul celuloadipos infiltrat sau emfizemul mediastinal.<sup>29</sup> Examenul radiologic rămâne cea mai răspândită metodă de diagnostic în mediastinitele acute la copii, iar tomografia computerizată cea mai informativă (fig. 15.4).

**Tratamentul.** Diagnosticul precoce și măsurile terapeutice întreprinse în timp util și de manieră adecvată, prin care să se elimine factorul cauzal al mediastinitei, în mare măsură determină exodul maladiei.<sup>13</sup> Combinarea antibioterapiei, terapiei de detoxicare cu drenarea neagresivă a mediastinului permit obținerea unor rezultate favorabile pentru

abcesele orofaringiene este caracteristică o formă agresivă de infecție, deseori mixtă – cu germeni aerobi și anaerobi. Cel mai des sunt identificați: *Streptococcus β-hemolytic* în combinație cu streptococi anaerobi, bacteroizi, *Fusobacterium*, *S.aureus* etc. Ca regulă, în mediastinitele postoperatorii predomină flora gram-pozitivă. În 70-80% cazuri este depistat *Staphylococcus aureus* sau *St. epidermidis*, în 40% cazuri floră bacteriană mixtă. Flora gram-negativă sau infecția fungică sunt întâlnite mai rar.<sup>7</sup> Actualmente mediastinitele primare cauzate de *Bacillus anthracis* se întâlnesc foarte rar.

Procesele inflamatorii cronice ale mediastinului la copii sunt întâlnite rar, ele fiind prerogativa specialiștilor în domeniu. În literatura de specialitate sunt descriși mai mulți factori cauzali ai mediastinitei cronice primare: infecția fungică, micobacteriană, factorul iatrogen (radioterapia, administrarea hidralazinei etc.), neoplaziile, traumatismul, mediastinitele idiopatice etc. Mediastinita granulomatoasă poate fi cauzată de infecția bacteriană nontuberculoasă, infecția cu *Nocardia* și actinomicoza. Dezvoltarea unui proces granulomatos neinfecțios al mediastinului poate fi determinată și de sarcoidoză și silicoză.

**Tabloul clinic și diagnosticul.** Boala evoluează acut cu febră, semne de intoxicație generală, dispnee



Fig. 15.4. Tomografie computerizată la un copil de 1 an cu abces al mediastinului anterior dezvoltat secundar după abces axilar pe dreapta (după Tercier S. et al., 2005).

pacient.<sup>23</sup> Unii autori recomandă drenarea mediastinului sub ghidarea tomografiei computerizate.<sup>24</sup> La copii, în majoritatea cazurilor toracotomiile sau sternotomiile largi nu sunt necesare.<sup>21, 24</sup>

În tratamentul copiilor cu mediastinită purulentă plasmafereza discretă s-a dovedit a fi destul de utilă.<sup>19</sup>

Cu scopul evacuării colecțiilor purulente sau aerului din mediastin se efectuează mediastinotomia. Sunt descrise mai multe tipuri ale acestei intervenții chirurgicale:<sup>6</sup>

1. *Mediastinotomii anterioare:*

- suprasternală (procedeu Razumovsky)
- laterosternală (procedeu Madelung),
- transxifoidiană
- transsternală

2. *Mediastinotomii posterioare:*

- transcervicală laterală
- paravertebrală extrapleurală (procedeu Nasilov) transabdominală

Tehnica chirurgicală a acestor tipuri de mediastinotomii cu drenarea mediastinului a fost descrisă amănunțit de Гостищев В.К. (1996).<sup>26</sup>

*Mediastinotomia suprasternală* după Razumovsky are ca indicație colecțiile purulente ale mediastinului anterosuperior. Manipulația se efectuează sub anestezie generală sau locală infiltrativă. Poziția bolnavului este culcată pe spate cu instalarea sub omoplați a unui rulou.<sup>26</sup> Unii autori recomandă ca această manipulație să fie efectuată în decubit dorsal sau în poziția semișezândă a bolnavului.<sup>6, 11</sup> Se recurge la o incizie liniară sau semilunară a pielii efectuată paralel incizurii sternale. Se secționează pielea, stratul adipos subcutanat, fascia anterioară, platisma și fascia mușchiului sternocleidomastoidian. Se face incizia verticală a rafeului median aponevrotic subhioidian, iar cu ajutorul depărtătoarelor Farabeuf

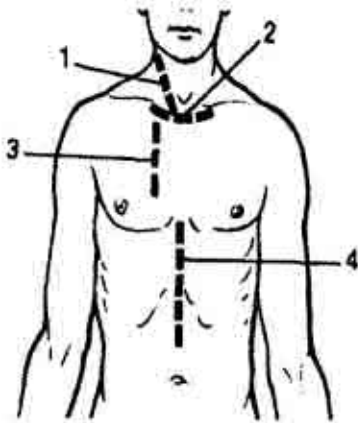
se deviază mușchii subhioidieni lateral de linia mediană. Secționând fascia cervicală medie se pătrunde bont în mediastinul anterosuperior. Este necesar de reținut că în această zonă se găsește *v.thyroidea ima*, care poate fi lezată. În cazurile când procesul purulent este difuzionat se efectuează concomitent și deschiderea spațiului mediastinului anteroinferior (fig. 15.7.). Pentru drenare se folosesc drenuri tubulare. Postoperator bolnavul se așează în poziția Trendelenburg.<sup>26</sup>

*Mediastinotomia cervicală laterală* (fig. 15.8.) se efectuează în poziția culcat pe spate a bolnavului cu un vâl așezat sub omoplați și capul întors contralateral. Intervenția poate fi efectuată sub anestezie locală infiltrativă, la copii este mai preferabilă anestezia generală.

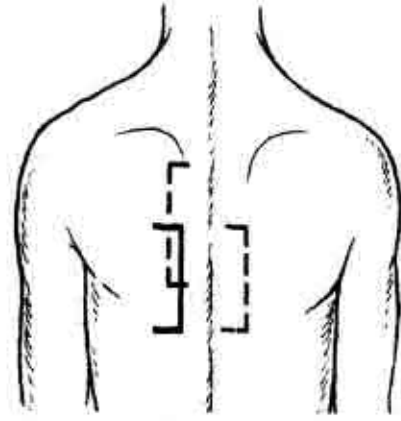
Incizia pielii se face pe marginea anterioară a mușchiului sternocleidomastoidian de la mijlocul mușchiului până la incizura sternului. Secționând platisma, fascia, teaca mușchiului sternocleidomastoidian împreună cu fasciculul vascular se deplasează în exterior. Mușchii sternohioidian și sternotiroidian, glanda tiroidă și traheea se deplasează spre interior. Cu indexul se decolează țesutul celuloadipos până la dezgolirea esofagului. Deplasând degetul de-a lungul esofagului se ajunge până la colecția purulentă care se deschide și se drenează (fig. 15.9.). Drenarea mediastinului posterior prin mediastinotomia cervicală laterală este efectivă în cazurile când colecțiile purulente sunt localizate nu mai jos de nivelul T4. Din acest abord, de-a lungul fasciculului vascular anterior de trahee se poate ajunge în mediastinul anterosuperior.<sup>26</sup> În mediastinita anterioară totală se poate recurge la mediastinotomia parasternală, care se efectuează din dreapta sternului cu rezecția coastelor V și VI.

În perforațiile segmentului inferior al esofagului se poate recurge la mediastinotomia inferioară transabdominală (fig. 15.10.).





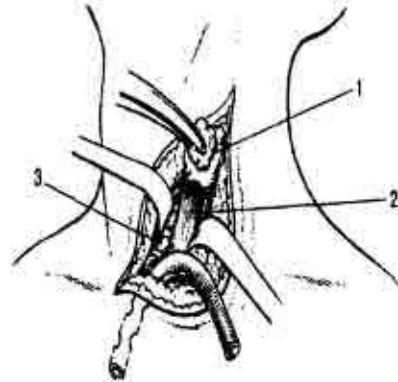
**Fig. 15.5.** Schema liniilor de incizie in mediastinotomie: 1 - mediastinotomie cervicală; 2 - mediastinotomie suprasternală după Razumovsky; 3 - mediastinotomie laterosternală după Madelung; 4 - mediastinotomie transdiafragmatică.



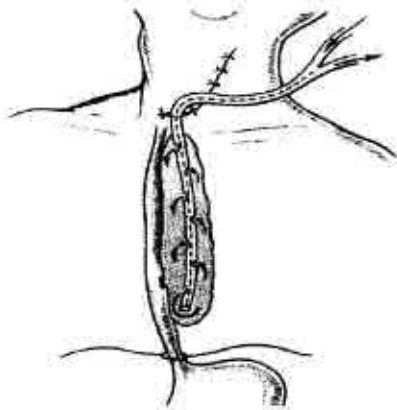
**Fig. 15.6.** Schema mediastinotomiei posterioare după Nasilov (după Iocmuușea B.K., 1996)



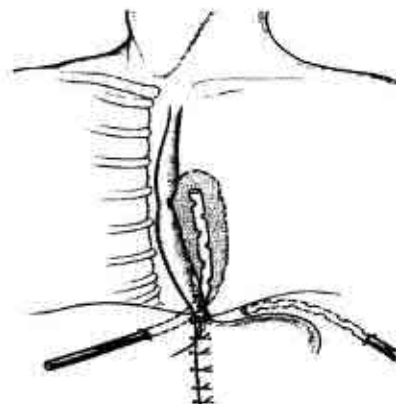
**Fig. 15.7.** Schema mediastinotomiei suprasternale, procedeu Razumovsky, concomitent cu deschiderea spațiului retrosternal inferior (după Iocmuușea B.K., 1996).



**Fig. 15.8.** Schema mediastinotomiei cervicale laterale (după Iocmuușea B.K., 1996): 1 - glanda tiroidă; 2 - esofag; 3 - traheea.



**Fig. 15.9.** Schema drenării mediastinului posterior prin mediastinotomie cervicală laterală (după Iocmuușea B.K., 1996).



**Fig. 15.10.** Schema drenării mediastinului posterior inferior prin mediastinotomie inferioară transabdominală (după Iocmuușea B.K., 1996).

**BIBLIOGRAFIE:**

1. **Al-Sehly A., Robinson J.L., Lee B.E.** et al. Pediatric poststernotomy mediastinitis. *Ann. Thorac. Surg.* 2005. 80:2314-20.
2. **Anslot C., Hulin S., Durandy Y.** Postoperative mediastinitis in children: improvement of simple primary closed drainage. *Ann. Thorac. Surg.* 2007. 84(2):423-28.
3. **Back G.W., Banfield G.** Surgical emphysema and pneumomediastinum in a child following minor blunt injury to the neck. *Postgrad. Med. J.* 1999. 75:548-50.
4. **Chat L., Bouklata S., Chellaoui M.** et al. Non traumatic mediastinitis. *Arch Pédiatr* 2002; 9: 385-387 French
5. **Chau H.H., Kwok P.C., Lai A.K.** et al. Percutaneous relief of tension pneumomediastinum in a child. *Cardiovasc. Intervent. Radiol.* 2003. 26: 561-3.
6. **Cotulbea R.M., Ghelase F.** ??? articolul. *Chirurgie Toracică.* București. 1999, p.426-28.
7. **El Oacley R.M., Wright J.E.** Postoperative mediastinitis: classification and management. *Ann. Thorac. Surg.* 1996. 61:1030-36.
8. **Erez E., Katz M., Sharoni E.** et al. Pectoralis major muscle flap for deep sternal wound infection in neonates. *Ann. Thorac. Surg.* 2000. 69:572-577.
9. **Ford H.R., Gardner M.J., Lynch J.M.** Laryngotracheal disruption from blunt pediatric neck injuries: impact of early recognition and intervention on outcome. *J. Pediatr. Surg.* 1995. 30:331-33.
10. **Fujii M., Murakami G., Yamagata T.** et al. Topographical anatomy of the internal mammary lymphatics in the superior mediastinum and anterior mediastinal lymph nodes. *Okajimas Folia Anat. Jpn.* 1994. 71:99-125.
11. **Gudumac Eva** (sub red.). Pneumoniile bacteriene distructive acute la copii. Chișinău. CEP „Medicina” 2001. P.148-49.
12. **Hauri-Hohl A., Baenziger O., Frey B.** Pneumomediastinum in the neonatal and paediatric intensive care unit. *Eur. J. Paediatr.* 2008. 167:415-8.
13. **Hirai S., Hamanaka Y., Mitsui N.** et al. Surgical treatment of virulent descending necrotizing mediastinitis. *Ann. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2004. 10:34-38.
14. **Holt R.J., Nagelkerke A.F., Kneyber M.C.** et al. Spontaneous pneumomediastinum caused by nebulization of bronchodilators in a young child. *Resp. Med.* 2005. 1:124-6.
15. **Mohamed I.S.I., Lee Y.H., Yamout S.Z.** et al. Ultrasound guide percutaneous relief of tension pneumomediastinum in a 1-day-old newborn. *Arch. Dis.* 2007. 92:F458.
16. **Momin A.U., Chung D.A., John L.C.H.** Childhood asthma predisposes to spontaneous pneumomediastinum. *Emerg. Med. J.* 2004. 21:630-31.
17. **Moncada R., Warpeha R., Pickleman J.** et al. Mediastinitis from odontogenic and deep cervical infection. Anatomic pathways of propagation. *Chest.* 1978. 73:497-500.
18. **Ohye R.G., Maniker R.B., Graves H.L.** et al. Primary closure for postoperative mediastinitis in children. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2004. 128:480-486.
19. **Pasicovschi T.** Aplicarea pasmaferzei discrete in terapia intensivă complexă a afecțiunilor septico-purulente la copii in vârstă de până la 3 ani. *Autoref.dis. ...dr.med.* Chișinău. 1995.
20. **Smith D., Woolley S.** Hypopharyngeal perforation following minor trauma: a case report and literature review. *Emerg. Med. J.* 2006. 23(1):107.
21. **Sztajnbok J., Grassi M.S., Katayama D.M.** et al. Descending suppurative mediastinitis: nonsurgical approach to this unusual complication of retropharyngeal abscess in childhood. *Pediatr. Emerg. Care.* 1999. 15:341-343.
22. **Tercier S., Meier R., Vasseur-Maurer S.** Huge mediastinal abscess in a 12-month-old child: case report and review of the literature. *The Internet Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery.* 2005. Volume 7 Number 2.
23. **Tobias J.D., Bozeman P.M.** Pneumococcal abscess presenting as an anterior mediastinal mass in an eight-year-old child. *Pediatr. Infect. Dis. J.* 1990. 9: 916-918.
24. **Tuerlinckx D., Bodart E., Lawson G.** et al. Retropharyngeal and mediastinal abscess following adenoidectomy. *Pediatr. Pulmonol.* 2003. 36:257-58.
25. **Weissberg D., Weissberg Dov.** Spontaneous mediastinal emphysema. *Eur. J. Cardio-thor. Surg.* 2004. 26:885-8.
26. **Абакумов М.М.** Инфекция в торакальной хирургии. В кн.: Ерюхин И.А., Гельфанд Б.Р., Шлянников С.А. Хирургические инфекции. СПб. «Питер». 2003. С.510-560.
27. **Баиров Г.А., Рошаль Л.М.** Пюйная хирургия у детей. М. Медицина. 1991. С.144-149.
28. **Гостищев В.К.** Оперативная гнойная хирургия. Москва. «Медицина». 1996. 416с.
29. **Стручков В.И., Пугачев А.Г.** Детская торакальная хирургия. Москва. «Медицина». 1975. 560с.

## XVI. FORMAȚIUNILE TUMORALE ALE MEDIASTINULUI

*Formațiunile tumorale primare ale mediastinului* reprezintă tumori și chisturi ce se dezvoltă din țesuturi embrionare proprii spațiului mediastinal sau din țesuturi aberante, deplasate în mediastin în urma unor dereglări embriogenetice.

În funcție de origine, formațiunile tumorale ale mediastinului pot fi clasificate în:

1. Formațiuni tumorale primare ale mediastinului.

2. Tumori maligne secundare ale mediastinului (metastaze în ganglionii limfatici mediastinali ale tumorilor maligne localizate în afara limitelor anatomice ale mediastinului).

3. Tumori ale organelor amplasate în mediastin (esofag, trahee, pericard, ductul toracic).

4. Tumori din țesuturile ce delimitează mediastinul (pleură, stern, diafragm).

5. Afecțiuni pseudotumorale - afectarea ganglionilor limfatici mediastinali în caz de tuberculoză și sarcoidoză (Besnier-Bock-Schaumann), limfom Castelman, chisturi parazitare, anevrisme și anomalii de dezvoltare ale vaselor magistrale, procese inflamatorii delimitate etc.

Tumorile primare ale mediastinului la copii se întâlnesc destul de rar, morbiditatea prin acestea constituind 0,38%<sup>110</sup> și circa 3% din totalul tumorilor intratoracice. În schimb anume la copii 62 - 75% din formațiunile tumorale sunt neoplazii maligne.<sup>27, 28, 76, 101</sup> Diversitatea morfologică a formațiunilor tumorale mediastinale îngreunează semnificativ diagnosticul.

Tabloul clinic al tumorilor și formațiunilor chistice ale mediastinului la copii este divers, simptomatologia prezentă fiind în mare măsură determinată de localizare, caracterul creșterii, gradul de malignitate etc. De regulă, în perioadele incipiente formațiunile tumorale evoluează asimptomatic. Unii pacienți nu prezintă acuze chiar și în perioade avansate ale bolii. În formele manifeste tabloul clinic al formațiunilor tumorale mediastinale este dominat de dureri toracice, tuse, dispnee, slăbiciune generală, febră, pier-

dere în greutate, dezvoltarea sindromului venei cave superioare, pareza sau paralizia nervului recurent, prurit cutanat, transpirații.

În diagnosticul formațiunilor tumorale ale mediastinului la copii este necesară respectarea unor principii, printre care: identificarea formațiunii tumorale mediastinale; determinarea localizării în limitele mediastinului și relației tumorii cu structurile adiacente; determinarea morfologiei formațiunii tumorale depistate.<sup>55</sup> Tabloul clinic și radiologic asemănător al formațiunilor tumorale diferite ca geneză determină erori de diagnostic. Utilizarea unor metode speciale de diagnostic - pneumomediastinografia, pneumotoraxul diagnostic, bronhografia, angiopulmonografia - completează esențial informația obținută cu ajutorul metodelor de rutină, facilitând stabilirea diagnosticului diferențial al proceselor tumorale și al formațiunilor chistice ale mediastinului. Metoda de bază în confirmarea diagnosticului este tomografia computerizată. Nici una din metodele numite nu permit, însă, stabilirea originii tumorilor mediastinale, de aceea pentru verificarea morfopatologică a diagnosticului se folosesc unele metode chirurgicale: puncția transtoracică, puncția transtraheobronșică, mediastinotomia, mediastinoscopia, toracoscopia. Valoarea diagnostică a acestor metode este diferită.<sup>131</sup> Odată cu apariția videocomplexelor endoscopice și a utilajului corespunzător, abordarea diagnostică și tratamentul formațiunilor tumorale situate în mediastin s-au perfecționat esențial.

Pentru chirurg este principală cunoașterea particularităților clinicoevolutive ale tumorilor cu angajare mediastinală cauza riscului dezvoltării unor complicații determinate de sindromul compresiv al unor organe vitale. Se impune determinarea implicării în procesul neoplasic a structurilor anatomice adiacente (invaziunea tumorală). Anume gradul de invaziune a unor tumori maligne în vasele magistrale, esofag, trahee determină radicalitatea intervenției chirurgicale.

## 16.1. NEOPLAZIILE PRIMARE ALE MEDIASTINULUI

Pentru mediastinul anterior sunt caracteristice tumorile timice, limfoamele (Hodgkin sau non-Hodgkin), granulomul, carcinomul bronhogen, tumorile germinogene, chisturile bronhogene, higromul chistic.

În mediastinul mediu la copii sunt localizate tumorile cordului, limfoamele, tumorile germinogene, unele tumori mezenchimale și unele formațiuni chistice.

În mediastinul posterior, la copii se produc tumori ale sistemului nervos simpatic toracic: ganglioneurinomul, ganglioneuroblastomul, neuroblastomul.<sup>77</sup> Tumorile, care se dezvoltă din tunicile nervilor (neurinomul, schwanomul, sarcomul neurogen), sunt destul de des depistate la adulți,<sup>21</sup> mai rar la copii, la fel și tumorile mezenchimale ale mediastinului posterior. Spectrul formațiunilor tumorale ale mediastinului la copii și adulți este același, variind doar incidența diferitor entități nozologice.<sup>90</sup>

### Limfoamele mediastinale

*Limfoamele* reprezintă tumori ale sistemului limforeticular, fiind cele mai răspândite neoplazii ale mediastinului la copii.<sup>27, 89</sup> Fiind localizate atât în mediastinul anterior, cât și în cel mediu,<sup>100</sup> acestor tumori le revin 23 - 71% din neoplaziile maligne mediastinale la copil.<sup>27, 53, 101</sup>

*Limfogranulomatoza (boala Hodgkin)* mediastinală se întâlnește relativ frecvent, constituind circa 58% din tumorile limfoproliferative primare ale mediastinului. La copii este depistată forma nodular sclerozantă a limfogranulomatozei,<sup>101</sup> alte forme ale acestei maladii (predominant limfocitară, celulară mixtă și stările de epuizare limfoidă) întâlnindu-se destul de rar. În diferite spații geografice ale lumii incidența acestor forme este diferită, unii autori relatând că limfoamele nehodgkiniene prevalează în raport cu boala Hodgkin.<sup>53</sup>

Primele comunicări despre limfogranulomatoză aparțin lui Hodgkin (1832), care a descris simptomele de bază ale acestei maladii. Ca semn patognomic este depistarea la examenul histologic a celulelor Reed-Sternberg, considerate celule maligne, proveniența lor fiind necunoscută.

În prezent mai frecvent se folosește clasificarea

Ann Arbor (1971):

- Stadiu I - afectarea unui grup de ganglioni limfatici
- Stadiul IE - prezența unui focar extralimfatic (organ sau țesut)
- Stadiu II - afectarea a două sau mai multor grupuri de ganglioni limfatici localizați de o parte a diafragmului
- Stadiul IIE - II + implicarea localizată a unui organ extralimfatic sau țesut de o parte a diafragmului
- Stadiu III - afectarea ganglionilor limfatici de ambele părți ale diafragmului
- Stadiu IIIS - III+ afectarea splinei
- Stadiu IIIE - III+ afectarea localizată a unui organ extralimfatic sau țesut
- Stadiu IV - afectarea difuză sau diseminată a mai multor organe și țesuturi extralimfatice cu sau fără afectarea ganglionilor limfatici

Fiecare stadiu se subdivide în: A - lipsa simptomelor sistemice, B - semne sistemice prezente.

Evoluția clinică a bolii Hodgkin este dominată de febră, pierderea în greutate, tuse, dureri retrosternale, exsudat în cavitatea pleurală, dezvoltarea sindromului venei cave superioare.

*Limfoamele nehodgkiniene* reprezintă un grup heterogen de neoplazii maligne care se dezvoltă din celule diferite după origine și după gradul de diferențiere a țesutului limfoid. Aceste tumori, localizându-se predominant în mediastinul anterior, implică în procesul patologic ganglionii limfatici și timusul.<sup>117, 125</sup>

În prezent este folosită clasificarea limfoamelor nehodgkiniene propusă de OMS:

#### 1. Tumori B-celulare:

- din predecesorii celulelor B - limfomul B-limfoblastic/leucoza din celule precursorii (leucoza limfoblastică acută B-celulară din celule precursorii)
- din celule periferice (mature) - leucoză limfocitară cronică B-celulară/limfom din limfocite mici, leucoză prolimfocitară B-celulară, limfom limfoplasmocitar, mielom plasmocelular, plasmocitom
- limfom B-celular al zonei marginale - limfom al zonei marginale muco-asociate - MALTomul, limfomul nodular B-celular al zonei marginale (+/- celulele B monocitoide), limfomul B-celular lienal al zonei marginale
- limfomul folicular - gr.I, gr.II, gr.III
- limfom din celulele zonei mantice

- limfomul B-macrocelular difuz – limfomul B-macrocelular, limfomul cu afectarea primară a tunicilor seroase

- limfomul Berkitt / leucemia cu celule Berkitt

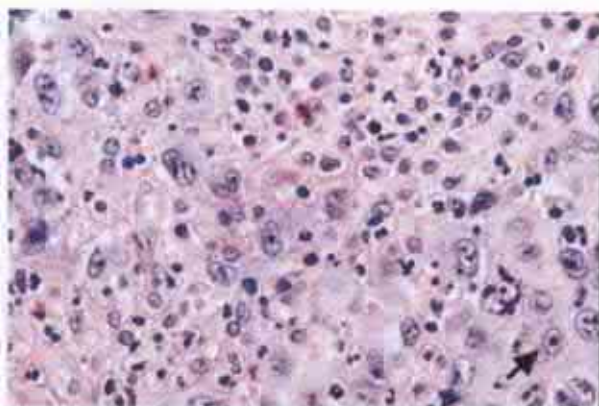
*II. Tumori T- și NK-celulare:*

- din celulele predecesoare celulelor T – limfomul T-limfoblastic/leucoză din celule predecesoare (leucoză limfoblastică acută din celule T predecesoare)

- limfoame T-celulare din celule periferice (mature) – leucoză prolimfocitară T-celulară: leucoză T-celulară din limfocite cu granule, leucoză agresivă HK-celulară; limfom T-celular/ leucoza adulților (HTLV+), limfom NK/T-celular extranodular, tip nazal, limfom T-celular cu enteropatie, limfom gama-delta T-celular cu afectarea ficatului și splinei, limfomul T-celular paniculitiform al țesutului subcutanat/ sindrom Sezari, limfom macrocelular aplastic, T/zero-celular cu afectarea primară a pielii, limfomul T-celular periferic fără caracteristici suplimentare, limfomul T-celular angioimunoblastic, macrocelular anaplastic, T/zero-celular, tip primar-generalizat

*Limfoamele nehodgkiniene la copii nu au o varietate citologică atât de mare, predominând limfomul Berkitt de tip sporadic, limfomul limfoblastic (tip T și B) și limfomul macrocelular.<sup>10, 118, 127</sup> Dar anume în limfomul limfoblastic și limfomul macrocelular cu B-limfocite mai frecvent focarul primar este localizat în mediastinul anterior.<sup>117, 118</sup> Limfomul macrocelular B-limfocitar constituie 30-40% din limfoamele nehodgkiniene, fiind caracterizat de o evoluție clinică agresivă și o creștere invazivă rapidă cu obstrucția căilor respiratorii și dezvoltarea sindromului venei cave superioare.<sup>76, 83</sup> Histologic în această formă de limfom se determină o proliferare difuză a celulelor mari cu citoplasma „clară” și grad diferit de scleroză (fig. 16.1).<sup>78</sup>*

În diagnosticul limfoamelor maligne este de cea mai mare valoare examenul radiologic, care în mul-



**Fig. 16.1.** *Tabloul histologic al limfomului macrocelular tip B. Color: H-E. Infiltrație malignă macrocelulară delimitată de benzi fine de fibroză. Mononucleare Reed-Sternberg unice (după Savage K.J.)*

te cazuri permite nu numai de a presupune, dar și de a stabili cert diagnosticul, răspândirea procesului tumoral.

Pentru limfogranulomatoză este caracteristică lărgirea limitelor umbrei mediastinului, ca regulă, bilateral și asimetric - la început se constată lărgirea într-o parte a mediastinului, ca mai târziu să se observe lărgirea globală a umbrei mediastinale. Dispar arcurile siluetei cardiovasculare, se lărgeste umbra trunchiului vascular care apare cu contururi policiclice.

*Tomografia computerizată* permite de a vizualiza topografia ganglionilor limfatici afectați, mai informativă dovedindu-se a fi TC spiralată.

În limfoamele nehodgkiniene se afectează mai des ganglionii limfatici ai mediastinului superior (prevasculari), paratraheali și bifurcaționali. Procesul tumoral nu are limite bine conturate, invadând destul de rapid organele adiacente. Limfoamele maligne ale mediastinului anterior implică rapid în procesul tumoral și glanda timică (fig. 16.2).



**Fig.16.2.** *Limfom nehodgkimian. Radiografia toracică relevă o formațiune voluminoasă a hemitoracelui pe dreapta care acoperă limita dreaptă a cordului. Traheea aparent nu este comprimată. La CT fără contrastare se determină o masă neomogenă a mediastinului anterior care se extinde posterior și spre dreapta.*

Mulți autori sunt de părerea că și RMN este o metodă destul de informativă în diagnosticul și prognozarea evoluției limfoamelor la copii.

În literatura de specialitate este descrisă *histiocitoza celulelor Langerhans*, care poate fi depistată la copii de vârstă mică și care, de rând cu alte organe, poate afecta și mediastinul anterior.<sup>11</sup> Anume limfoamele maligne necesită un diagnostic diferențial adecvat cu histiocitoza celulelor Langerhans. Neomogenitatea histogenetică a limfoamelor, care influențează evident particularitățile clinicoevolutive și pronosticul, determină importanța concretizării diagnostice a diferitor forme ce fac parte din acest grup de tumori, și care, primar sau secundar, la copii implică în procesul patologic și mediastinul (90% cazuri). Concretizarea citologică a variantelor de limfoame nehodgkiniene la copii are o importanță deosebită în aprecierea schemei de tratament, tratamentul chimioterapeutic fiind cel de bază.

## Tumorile germinogene

Tumorile germinogene reprezintă un grup heterogen de neoplazii ce se dezvoltă din celule embrionare care participă la formarea glandelor sexuale și la procesele de gametogeneză. Majoritatea acestor tumori afectează gonadele. Dezvoltarea tumorilor germinogene extragonadice este legată de anomaliile de migrare a celulelor embrionare în procesul de embriogeneză.<sup>123</sup>

Tumorile germinogene ale mediastinului la copii dețin o frecvență de 1 - 3% din neoplaziile germinogene și până la 13 - 18% din formațiunile tumorale ale mediastinului la copii.<sup>99, 100, 101</sup> Formele maligne ale acestor tumori constituie până la 4% din neoplaziile maligne mediastinale la copii, o dată cu vârsta crescând și frecvența depistării lor.<sup>7, 27</sup>

În funcție de originea celulară, tumorile germinogene ale mediastinului se clasifică în:<sup>21</sup>

- teratoame benigne
- seminoame
- tumori embrionare (teratoame maligne)

Există cazuri când în cadrul unui proces tumoral germinogen mediastinal sunt depistate mai multe variante histologice, astfel de tumori fiind numite tumori germinative primare mixte.<sup>9, 18</sup>

**Teratoamele mediastinale** constituie 7-10% din teratoamele la copii.<sup>19, 45</sup> În majoritatea cazurilor teratoamele sunt localizate în mediastinul anterior,

deși cca 3 - 8% din teratoamele benigne pot fi localizate în mediastinul posterior,<sup>106</sup> majoritatea autorilor raportând cazuri unice.<sup>33, 48</sup>

Teratoamele benigne sunt constituite cel puțin din două foițe embrionare sau chiar din toate trei. De regulă, predomină țesuturi ce provin din foița ectodermică - fragmente de piele, păr, glande sudoripare, structuri asemănătoare cu dinții. Țesuturile de origine mezodermică (țesut cartilaginos, osos, adipos, musculatură netedă) și endodermică (epiteliu respirator și intestinal) sunt mai puține.

Experiența proprie ne-a permis de a elucidă unele aspecte structural histologice ale tabloului morfopatologic în teratoamele mature ale mediastinului la copii. Modificările histopatologice constatate au pus în evidență prezența diverselor componente structurale tisulare mature ce includeau formațiuni chistice de diverse dimensiuni, care, în unele cazuri, puteau fi constituite din înveliș cutanat dotat cu anexele pielii - glande sebacee, seroase și foliculi piloși cu repartizare ordonată și haotică. Epiteliul e pluristratificat cornificat cu scoamă epitelială. Deseori în lumenul acestor chisturi erau prezente aglomerări de celule cheratinizate, eliminări ale glandelor sebacee, lagună. În învelișul epitelial pot fi determinate proliferări papilomatoase (fig. 16.3; 16.4).

Unele teratoame mature ale mediastinului pot conține chisturi multiple cu conținut lax și proteic dens și mucogenic, tapetate cu epiteliu cilindric ciliat de tip bronhogen sau pavimentos pluristratificat necornificat.

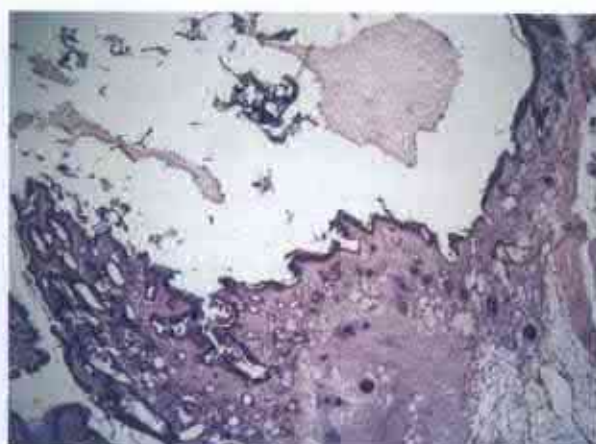
De rând cu acestea pot fi depistate structuri chistice sau glandulare cu mucoasă intestinală și insulițe de țesut pancreatic în platurii înglobate în țesut conjunctiv fibroziv și lax, unde, frecvent, pot fi întâlnite țesuturi osteocartilaginoase mature (fig. 16.5).

De rând cu aceste formațiuni chistice au fost depistate câmpuri de țesut nervos matur, neuniform înglobat în țesut conjunctiv-fibros dotat cu o rețea vasculară sanguină bogată (fig. 16.6).

În majoritatea cazurilor, teratoamele benigne evoluează asimptomatic sau tabloul clinic se manifestă prin simptome caracteristice pentru toate formațiunile de volum ale mediastinului (tuse, dispnee, dureri toracice), în teratoamele de dimensiuni majore deseori dezvoltându-se sindromul mediastinului superior (sin. sindromul venei cave superioare).<sup>72</sup> În unele cazuri, teratoamele pot evolua cu asocierea sindromului Klinefelter.<sup>110</sup> Unele forme cu o evoluție



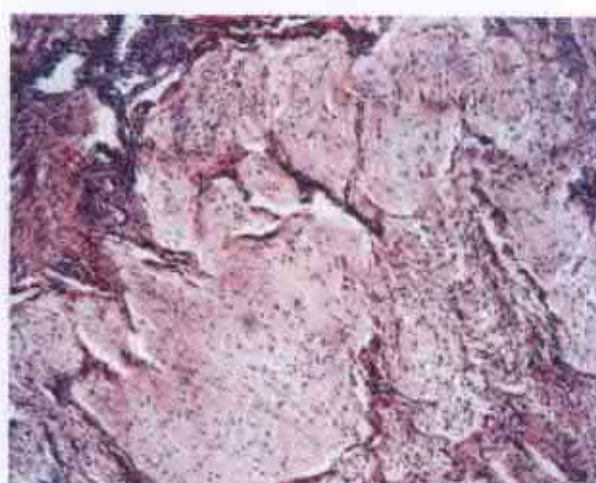
**Fig 16.3.** *Teratom matur. Elemente ale cutaneului în perețele formațiunilor chistice: glande sudoripare, foliculii piloși.*



**Fig. 16.4.** *Proliferări papilomatoase în lumenul chistului dermoid.*



**Fig. 16.5.** *Formațiuni chistice tapetate cu epiteliu unistratificat, cilindric ciliat și bronhogen; țesut cartilajinos matur.*



**Fig. 16.6.** *Zone de țesut nervos matur cu citoarhitectonică cerebrală delimitat în coloane de țesut fibros.*

complicată, determinată de producerea enzimelor digestive de către mucoasa intestinală sau de țesutul pancreatic prezent în structura teratomului, fenomene care pot cauza ruperea de bronhie, pleură, pericard sau chiar efracțiunea plămânului.<sup>21</sup>

În cazurile când se depistează țesut embrionar sau neuroendocrin, teratoamele sunt apreciate ca fiind imature și maligne. Deși astfel de forme evoluează cu un prognostic favorabil la copii, deseori pot fi constatate recidive frecvente ale tumorii și chiar metastazare.<sup>21</sup>

Tratamentul teratoamelor benigne ale mediastinului este exclusiv chirurgical, ablațiunea radicală a tumorii asigurând o vindecare plenară. Extragerea

lor incompletă poate cauza dezvoltarea recidivelor.

**Seminoamele** constituie 21-50% din tumorile germinogene localizate în mediastin la adulți, la copii, însă se atestă cauzistic.<sup>191</sup> Invaziunea structurilor anatomice adiacente se întâlnește rar, deseori tumoarea metastazănd în ganglionii limfatici și oase. Aceste tumori sunt foarte sensibile la radioterapie

**Teratoamele imature** (tumori embrionare) ale mediastinului se întâlnesc destul de rar la copii, unii autori indicând o frecvență sub 1%, majoritatea cazurilor fiind depistate la băieți. Aceste neoplazii embrionare sunt destul de variate și includ: coriocarcinoamele, carcinomul sacului vitelin, carcinoamele embrionare și teratocarcinoamele.<sup>90</sup> Pentru teratoa-

mele imature este caracteristică prezența elementelor ce amintesc de țesuturile embrionare, inclusiv cu componente neurogliale și neuroepiteliale (fig. 16.7), dar concomitent pot fi prezente și țesuturi mature, bine diferențiate.<sup>40</sup>

Diagnosticul acestor tumori se bazează pe rezultatele examenului radiologic (fig. 16.8), CT (fig. 16.9) și RMN, fiind metodele de elecție, și pe determinarea unor markeri tumorali ca alfa-fetoproteina (norma – 20 ng/ml) și beta-gonadotropina corionică umană (5 mlu/ml).<sup>13, 82</sup>

Înlăturarea radicală a acestor tumori în perioada de nou-născut, ca regulă, se sfârșește cu un prognostic bun. Cu vârsta copilului rata rezultatelor acceptabile ale tratamentului complex (chirurgical și chimioterapeutic) aplicat scade.

În literatura de specialitate este concretizată schema chimioterapiei preoperatorii a acestor tumori, care completat fiind cu un tratament chirurgical radical permite de a obține rezultate bune. Printre chimioteraputicele utilizate se numără: etoposide, cisplatin, ifosfamide, vinblastin, bleomicină.<sup>82</sup>

### Tumorile neurogene

Tumorile neurogene fac parte din tumorile cele mai des întâlnite la copii de diferită vârstă, constituind 19 - 39% din tumorile mediastinale și 75% din tumorile mediastinului posterior.<sup>1, 101</sup> Mai mult de 20% din tumorile neurogene la copii sunt neoplazii maligne, care se produc sub vârsta de 5 ani.<sup>99</sup> Tumorile tecilor nervoase la copii se întâlnesc cazuistic, fiind prezentate de schwannoame și neurofibroamele mediastinale și pot fi depistate la copii de vârstă mai mare sau adolescenți.<sup>35</sup>

Tumorile neuroblastice sunt cele mai răspândite tumori neurogene la copii, fiind clasificate în neuroblastoame și ganglioneuroblastoame. Neuroblastoamele constituie circa 30% din tumorile maligne ale mediastinului la copii.<sup>27, 28</sup> După gradul de maturitate distingem: neuroblastomul propriu-zis, care include simpatogonioamele și simpatoblastoamele și ganglioneuroblastomul, care este o formă mai diferențiată a tumorii. Atât neuroblastomul, cât și ganglioneuroblastomul sunt catalogate drept tumori maligne ale ganglionilor nervoși simpatici, tipul benign fiind cunoscut sub denumirea de ganglioneurom. Neuroblastomul se dezvoltă din creasta nervoasă și ulterior migrează, participând la formarea sistemului nervos autonom. Migrarea neuroblaștilor se produce

pe două căi: împreună cu dezvoltarea nervilor, care ulterior vor forma plexurile simpatiche și spre suprarenale. În 80% din cazuri dezvoltarea tumorilor neurogene este determinată de anomalii genetice.

Noțiunea de „neuroblastom” a fost propusă de Homer Wright (1910), deși această specie de tumoră a fost descrisă de Virhov în 1864.

**Neuroblastomul**, în majoritatea cazurilor (95%), este depistat la copii sub 5 ani. Aceste neoplazii se caracterizează printr-o evoluție foarte agresivă, cu metastazare frecventă. Nefiind dotate cu capsulă, deseori pot cauza hemoragii, necroză, degenerări chistice.

Evoluția clinică este dominată de dureri, deficit neurologic, sindromul Horner, dereglări respiratorii, ataxie. Fiind tumori ce produc substanțe vasoactive, neuroblastoamele pot evolua cu hipertensiune, diaree.

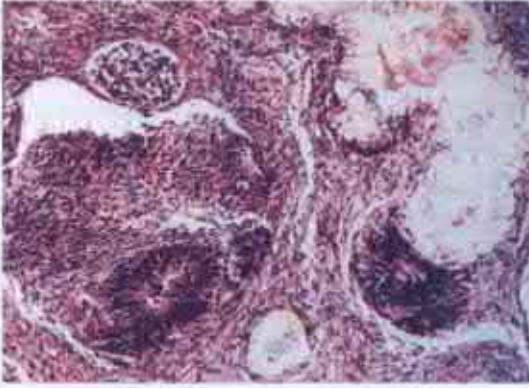
**Ganglioneuroblastomul** provine, de obicei, din celulele ganglionilor simpatici mediastinali, neuroblastomul mai frecvent fiind depistat în cavitatea abdominală. Numai 30% din neuroblastoame sunt localizate în mediastin.<sup>95</sup> Ganglioneuroblastomul este considerat o tumoră de tranziție, care conține atât elemente maligne specifice neuroblastomului – neurocite imature cu divers grad de diferențiere (simpatogonii și simpatoblaști) în arii cu aspect de pseudorozete, cât și elemente benigne (neurocite diferențiate).

Ganglioneuroblastomul este depistat la copii de vârstă mai mare și are o evoluție mai puțin agresivă comparativ cu neuroblastomul. Aproximativ jumătate din numărul bolnavilor cu ganglioneuroblastom sunt asimptomatici, diagnosticul stabilindu-se ocazional la examenul radiologic.<sup>38</sup> Ca exemplu ilustrativ poate servi cazul copilului C., 2 ani, care a fost supus unui examen radiologic (fig. 16.12) în baza unei tuse, subfebrilitate, depistându-se o formațiune tumorală a mediastinului posterior.

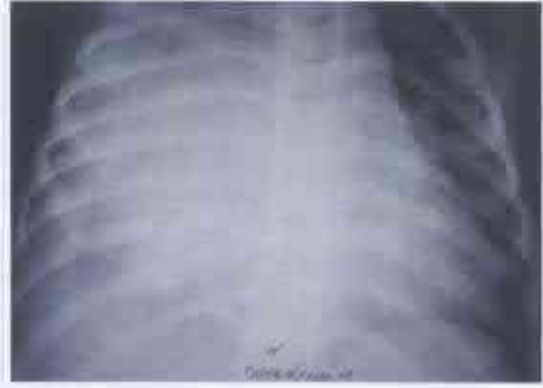
**Ganglioneuromul** mediastinal, depistat la copii după vârsta de 3 - 4 ani, este o tumoră benignă ce provine din celulele ganglionare ale sistemului nervos simpatic sau, rareori, din nervii simpatici sau alți nervi periferici (fig. 16.15).<sup>86, 109</sup> De rând cu localizarea mediastinală, mai poate fi întâlnită și amplasarea sa cervicală, în spațiul retroperitoneal, în suprarenale etc.<sup>46, 105</sup>

Primele descrieri ale ganglioneuromului trunchiului simpatic toracic aparțin lui Loretz (1870).

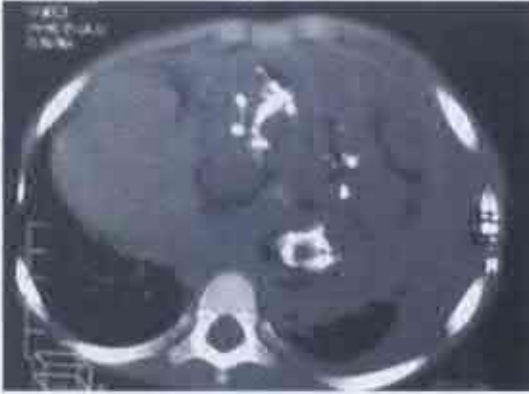




**Fig. 16.7.** Țesut mezenchimal și neuroepitelial imatur, formațiuni chistice tapetate cu epiteliiu de tip intestinal.



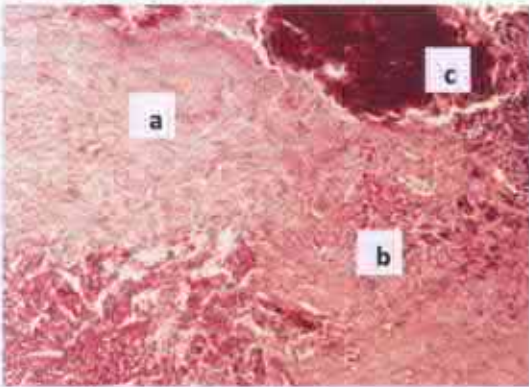
**Fig. 16.8.** Pacientul C., 2 ani. Radiografie toracică. Opacitatea hemitoracei drepte cu deplasarea organelor mediastinului spre stânga.



**Fig. 16.9.** Pacientul C., 2 ani. Tomografie computerizată. Formațiune tumorală neomogenă de dimensiuni majore a mediastinului anterior ce ocupă hemitoracele drepte cu deplasarea organelor mediastinale spre stânga. Pleurezie. Tumoarea conține structuri radiocontrastante.



**Fig. 16.10.** Aspectul microscopic de ansamblu al neuroblastomului: a) component fibrilar-conjunctiv și vascular; b) grupuri de celule tumorale neuroblastice. Colorație: hematoxilină-eozină, x 200.



**Fig. 16.11.** Aspect microscopic structural în neuroblastomul mediastinal: a) țesut fibrilar conjunctiv în fâșii; b) insule infiltrative de grupuri celulare tumorale neuroblastice în masa țesutului fibros; c) depuneri de calciu în zonele tumorale restructurate. Colorație: hematoxilină - eozină, x 25.



**Fig. 16.12.** Radiografie toracică. Pacientul C., 2 ani. În hemitoracele drepte se vizualizează o opacitate ovală cu limite bine conturate.

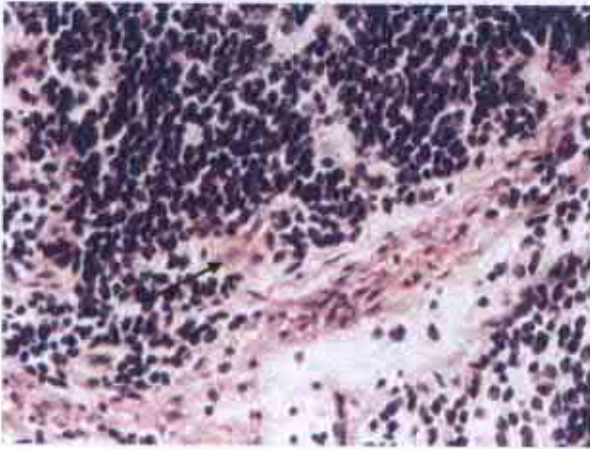


Fig. 16.13. Localizare haotică a simpatoblaștilor cu prezența unui gangliocit și structuri fibrilare fine.

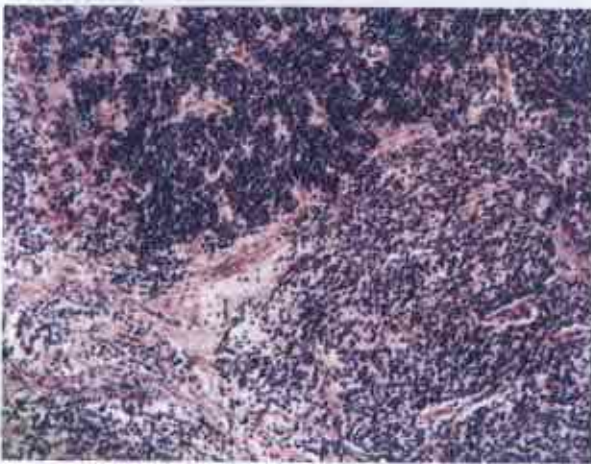


Fig. 16.14. Zone de celule tumorale concentrate în rozete și pseudorozete.

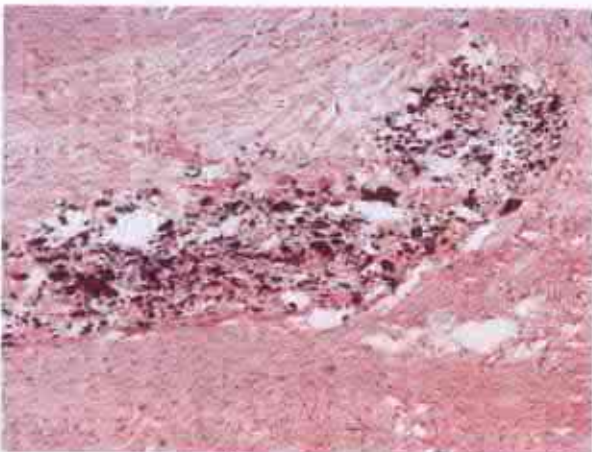


Fig. 16.15. Tabloul histologic al ganglioneuromului (după Forsythe A. et al., 2004). Tumoarea conține celule ganglionare și calcificări.

Ganglioneuroamele evoluează, de obicei, asimptomatic, dar se pot manifesta și prin tensiune arterială instabilă, determinată de producerea catecolaminelor. Spre deosebire de tumorile neuroendocrine, ganglioneuroamele metabolizează catecolaminele, din care motiv nu este prezentă o simptomatologie asemănătoare. La copii ganglioneuroamele se pot asocia cu sindromul de diaree cronică, care ar putea fi provocată de o peptidă intestinală vasoactivă.<sup>73</sup> Aceste semne clinice dispar odată cu înlăturarea radicală a tumorii.

**Feocromocitomul** este o tumoră benignă, dar potențial malignă, de origine neuroectodermală, care se dezvoltă din contul celulelor cromafine localizate pe traiectul lanțului simpatic sau în apropierea lui.<sup>10, 11</sup> În 90% din cazuri tumoră afectează stratul medular al suprarenalelor, 10% constituind formele extrasuprarenale, numite și paraganglioame.<sup>66</sup>

Feocromocitomul intratoracic este o localizare rar întâlnită la copii. Mai des tumoră se dezvoltă în mediastinul posterior, fiind descrise localizări adiacente pericardului și cordului.<sup>10</sup>

Crizele paroxistice de hipertensiune arterială sunt semnul ce domină tabloul clinic al acestei tumori. Bolnavul poate acuza și cefalee, tahicardie, palpitații, dureri toracice, dispnee, greață, vomă.

Diagnosticul feocromocitomului toracic se bazează pe rezultatele examenului radiologic cu includerea CT și RMN, care permite vizualizarea formațiunii de volum, angajate, de regulă, în mediastinul posterior. Nivelul plasmatic de catecolamine de peste 2000 pg/ml este un semn patognomonic în favoarea prezenței feocromocitomului.<sup>10</sup>

Pentru feocromocitomul mediastinal tratamentul chirurgical cu extirparea tumorii este metoda curativă de elecție.

## Tumorile mezenchimale

Tumorile mezenchimale ale mediastinului reprezintă un grup foarte complex de tumori ale țesuturilor moi, diverse ca structură morfologică și cu un spectru larg de diferențiere. OMS (2002) propune următoarea clasificare a tumorilor mezenchimale în funcție de potențialul biologic al tumorii:<sup>120</sup>

- tumori benigne ale țesuturilor moi – majoritatea acestor tumori nu dau recidive locale după înlăturare, iar cele ce recidivează nu au proprietăți de creștere infiltrativă

• tumori agresive locale – pentru aceste tumori este caracteristică o creștere local-distructivă, cu recidive locale, fără semne de metastazare

• tumori cu metastazări rare – deseori aceste tumori evoluează cu o creștere locală distructivă, în cazuri rare ele au proprietatea de a da metastaze la distanță (mai frecvent în ganglionii limfatici și plămâni)

• tumori maligne – se disting printr-o creștere locală distructivă, cu proprietăți de recidivare locală și risc major de metastazare la distanță.

Pentru copii nu există o clasificare aparte a tumorilor mezenchimale ale mediastinului. În clasificarea OMS pentru tumorile mezenchimale, unii autori evidențiază tumorile țesuturilor moi cu localizare în mediastin:<sup>120</sup>

### **Tumorile țesutului adipos**

#### *I. Tumori benigne:*

1. Lipomul
2. Lipomul fusiform (lipomul pleomorfocelular)
3. Gibernomul

#### *II. Tumori local agresive:*

1. Tumora lipomatoasă atipică (liposarcomul înalt diferențiat)

#### *III. Tumori maligne:*

1. Liposarcomul nediferențiat
2. Liposarcomul mixoid
3. Liposarcomul macrocelular
4. Liposarcomul pleiomorf
5. Liposarcomul cu structură mixtă

### **Tumori fibroblastice (miofibroblastice)**

#### *I. Tumori benigne:*

1. Elastofibromul
2. Tumora fibroasă (calcificată)

#### *II. Tumori local agresive:*

1. Fibromatoză de tip desmoid
2. Lipofibromatoză

#### *III. Tumori rar metastazante:*

1. Tumoarea fibroasă solitară (hemangiopericitom)
2. Tumoarea miofibroblastică inflamatorie

#### *IV. Tumori maligne:*

1. Fibrosarcomul matur

### **Tumori fibrohistiocitare**

#### *I. Tumori benigne:*

1. Tumora fibrohistiocitară pleomorfă

### *II. Tumori maligne:*

1. Sarcomul pleiomorf nediferențiat

### **Tumorile țesutului muscular neted**

1. Angioleiomul
2. Leiomiomasarcomul (gigantocelular)

### **Tumorile pericitare (perivasculare)**

1. Tumoarea glomică

### **Tumorile mușchilor scheletali**

1. Rabdomiosarcomul (embrionar, pleiomorf)

### **Tumori vasculare**

#### *I. Tumori benigne:*

1. Hemangiomul (capilar, cavernos, arterial, venos)
2. Hemangiomul epitelioid

#### *II. Tumori local agresive:*

1. Hemangioendoteliomul (tip Capoși)

#### *III. Tumori maligne:*

1. Hemangioendoteliomul epitelioid
2. Angiosarcomul

### **Tumori hondroosoase**

1. Condromul țesuturilor moi
2. Condrosarcomul mezenchimal
3. Osteosarcomul extrascheletic

### **Tumori de origine necunoscută**

#### *I. Tumori benigne:*

1. Histiocitomul angiomatoid fibros

#### *II. Tumori maligne:*

1. Sarcomul sinovial
2. Sarcomul Ewing extrascheletic
3. Mezenchimomul malign

**Lipoblastomul** reprezintă o tumoare benignă care se dezvoltă din țesut adipos embrionar, dotat cu înveliș capsular. Această tumoare este întâlnită cu o frecvență de aproximativ 3% din tumorile țesuturilor moi, mai frecvent fiind depistată (90% cazuri) la copii în primii 3 ani de viață.

Termenul „lipoblastom” a fost propus de Jaffe (1926) pentru tumorile lipomatoase recurente inghinale.<sup>49</sup> Tumoarea este formată din celule adipoase mature și imature. Mai des aceasta afectează extremitățile, trunchiul, regiunea cervicală. Cazurile de lipoblastom mediastinal la copii sunt descrise rar

în literatura de specialitate.<sup>47, 68, 97</sup> Această tumoare benignă are potențial de invaziune locală, creștere rapidă, evoluând în formă localizată bine delimitată și de tip multicentric – lipoblastomatoză.<sup>93</sup> Termenii „lipom embrionar” sau „lipom infantil” erau utilizați ținând cont de caracterul benign al acestei tumori mezenchimale care nu are proprietăți de metastazare.<sup>49</sup>

Etiopatogenia lipoblastomului nu este cunoscută. Cu toate acestea, progresul biologiei moleculare a permis de a constata în cadrul acestor tumori unele anomalii de cariotip pe brațul lung al cromozomului 8 (8q11 - 12).<sup>60</sup>

Din puținele cazuri descrise în literatura de specialitate, tumoarea rămâne asimptomatică sau evoluează cu tuse, dispnee, febră, greață, dureri. La examenul radiologic de rutină se stabilește prezența unei formațiuni tumorale a mediastinului, care, în funcție de dimensiuni, deplasează contralateral structurile anatomice ale acestuia.

La tomografia computerizată se vizualizează o formațiune tumorală, localizată în mediastin, cu densitate caracteristică maselor lipomatoase (70 - 120 HU), care conține septuri (fig. 16.16) și care nu crește în dimensiuni după administrarea substanței de contrast.

Diagnosticul diferențial al lipoblastomului se va face cu localizarea mediastinală a lipomului, hibernomului, liposarcomului, teratomului. Anume diagnosticul diferențial al lipoblastomului cu liposarcomul este destul de dificil, în special cu varianta mixoidă. Chiar și la examenul histologic apar dificultăți majore. Histologic lipoblastomul conține lipoblaști în diverse faze de maturizare, nu există, însă, atipia nucleelor și pleiomorfism comparativ cu liposarcomul (fig. 16.17).<sup>52</sup> Este necesar de a lua în considerare faptul că liposarcomul la copii se întâlnește după vârsta de 10 ani.

Tratamentul este exclusiv chirurgical, cu înlăturarea radicală a formațiunii tumorale. Cazurile prezentate nu au indicat la dezvoltarea recidivelor după tratamentul chirurgical.

**Lipomul** reprezintă o tumoare benignă a țesutului celuloadipos cu o creștere lentă și cu proprietăți de degenerare malignă. Sunt întâlnite în toate compartimentele mediastinului, mai frecvent sunt localizate în mediastinul anterior inferior. Poate fi întâlnită și varianta difuză a acestei tumori – lipomatoză mediastinală.<sup>103</sup>

În funcție de răspândire deosebim următoarele forme ale lipomului mediastinal:

- tumoare localizată în limitele cutiei toracice
- lipom intratoracic cu răspândire cervicală
- lipom intratoracic cu răspândire extratoracică sub formă de „gheară”

Lipoamele la copii evoluează asimptomatic timp îndelungat. Simptomatologia clinică este determinată de gradul de compresiune a organelor adiacente, îndeosebi ale căilor respiratorii și cordului. În cazurile publicate autorii descriu că lipomul la copii poate evolua cu dureri toracice, dispnee, infecția căilor respiratorii superioare.

**Liposarcomul** mediastinal reprezintă varianta malignă a tumorilor de origine celuloadipoasă, la copii întâlnindu-se cazuistic.<sup>54</sup> Au fost descrise cazuri de liposarcoame la copii localizate în mediastinul anterior, superior și posterior, toate fiind de tip mixoid.

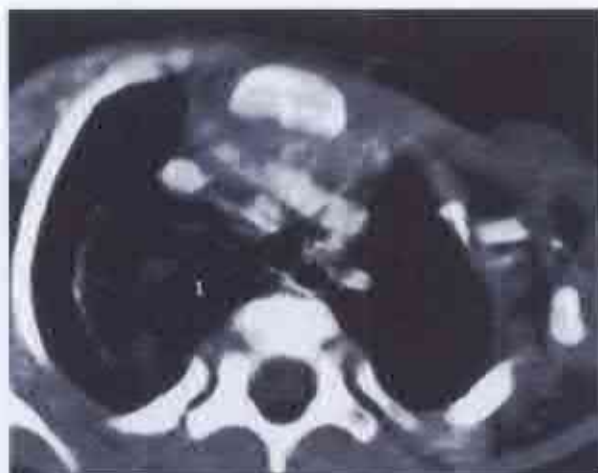
Liposarcomul mediastinal poate atinge dimensiuni impresionante, prezentând o creștere infiltrativă (fig. 16.19). Metastazează (hematogene și limfogene) rareori și în perioadele tardive ale maladiei.<sup>51</sup>

Principiile de tratament ale liposarcomului se bazează pe rezecția radicală a tumorii, chimioterapia sistemică cu doxorubicină și radioterapia adjuvantă.<sup>54</sup>

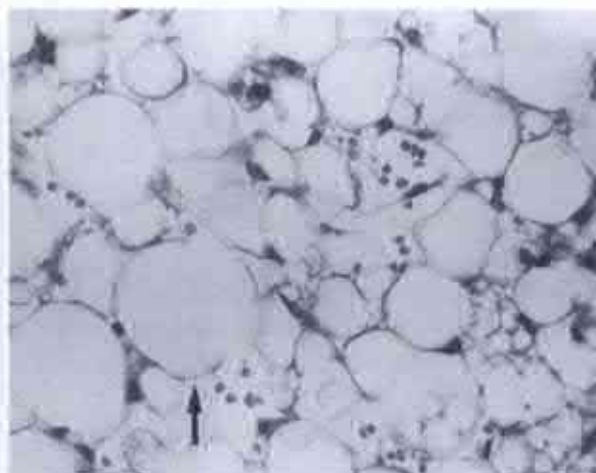
## Tumorile vasculare

Tumorile vasculare se întâlnesc destul de des în practica medicală, constituind circa 27% din tumorile benigne depistate la om. Localizarea acestor tumori în mediastin este de 6% la adulți și 15% la copii.<sup>114, 128</sup> Aproximativ 90% din tumorile vasculare ale mediastinului sunt tumori benigne. Mai frecvent aceste tumori afectează mediastinul anterior la copii (58,3%). La copii mai frecvent sunt întâlnite hemangioamele și limfangioamele mediastinale. Chiar dacă aceste tumori sunt benigne, în 75% din cazuri evoluează cu sindromul de compresiune intratoracică a căilor respiratorii, care ulterior favorizează asocierea infecției cu dezvoltarea afecțiunilor inflamatorii bronhopulmonare.<sup>128</sup>

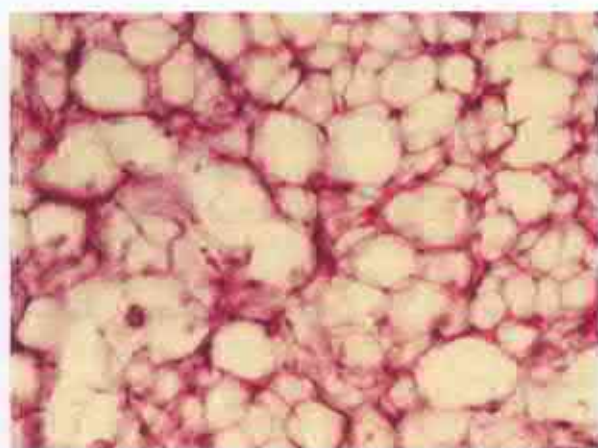
**Hemangiomul** este o tumoare benignă din vase sanguine, care conține multiple vase sub formă de tuburi capilare, formate din celule endoteliale, ele afectând majoritatea țesuturilor. Mai frecvent hemangioamele sunt localizate în mediastinul anterior superior, dar pot fi întâlnite și în mediastinul poste-



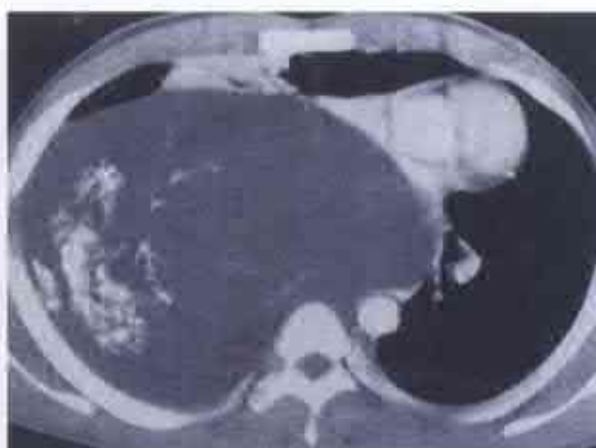
**Fig.16.16.** Tomografie computerizată (după Tahbaz O. et al., 2005). Formațiune tumorală a mediastinului posterior superior cu densitate caracteristică pentru masă lipomatoasă.



**Fig.16.17.** Pacientă de 9 luni, boala a debutat prin crize de asfixie (după Li K.T. et al., 2003). Histologie tumoarea conține lobuli proliferativi, univacuolași, adipocite mature (săgeată) și adipocite imature.



**Fig.16.18.** Tabloul histologic al lipomului - lobul proliferativ cu absența lipoblaștilor și mitozei.



**Fig. 16.19.** Tomografie computerizată (citat după Mikkilineni R.S. et al., 1994). Formațiune tumorală masivă care ocupă întreg hemitoracele drept cu deplasarea organelor mediastinului contralateral. Tumoarea conține țesuturi de intensitate diferită și calcificate. Diagnosticul postoperator: liposarcom.

rior.<sup>120</sup> Hemangiomul mediastinal deține o frecvență de 0,5% din tumorile mediastinale.<sup>6</sup>

Fiind o tumoră benignă, hemangiomul are o creștere expansivă și infiltrativă care și determină radicalismul intervenției chirurgicale (fig. 16.20). Hemangiomul mediastinal la copii are dimensiuni variate - de la mici la gigantice. În unele cazuri, hemangiomul mediastinal se poate asocia cu boala Osler-Weber-Randu sau cu alte focare hemangioma-toase din diferite regiuni ale corpului.<sup>70</sup>

Tabloul clinicoradiologic al hemangiomului mediastinal este divers și nespecific, metodele diagnostice de bază fiind tomografia computerizată și RMN, care permit de a depista o formațiune tumorală cu densitatea de 0-30 HU, deseori cu umbre caracteristice pentru calcificate sau fleboliti.<sup>8</sup>

Alte tumori vasculare maligne ce pot afecta mediastinul, cum ar fi hemangioendoteliomale, hemangiopericitoamele, angiosarcoamele la copii se întâlnesc cazuistic.

Tratamentul chirurgical constă în excizia radicală a acestei tumori vasculare. În caz de răspândire difuză a hemangiomului mediastinal se recurge la înlăturare parțială cu asocierea hormonoterapiei în perioada postoperatorie.

**Limfangiomul** reprezintă o tumoare ce are la bază prezența unor reminiscențe embriologice ale țesuturilor limfatice care nu comunică cu căile limfatice eferente sau prezintă săculeți limfatici sechestrați pe parcursul dezvoltării. Limfangiomul mediastinal sau cervicomediastinal se dezvoltă din țesut limfatic sechestrat din sacul limfatic primitiv jugular în perioada de dezvoltare a sistemului limfatic.<sup>79</sup> Pereții limfangiomului sunt formați din țesut muscular neted și țesut fibros, dar poate conține și elemente de țesut celular adipos, vase sanguine. Forma generalizată a limfangiomului – limfangiomatoza, poate afecta multiple organe, deseori fiind fatală din primele luni de viață ale copilului.<sup>64</sup>

Limfangiomul mediastinal deține o incidență de 0,7 - 4,5% din tumorile cu această localizare, tumoarea afectând predominant copiii. Limfangiomul mediastinal este localizat predominant în mediastinul anterior, rareori ocupând mediastinul mediu sau cel posterior.<sup>5,17,24</sup> 90% din limfangioamele mediastinale la copii sub 2 ani au localizări cervicomediastinale sau axilomediastinale.<sup>2</sup>

Prima descriere clinică a limfangiomului a fost făcută de Redenbacker (1828), care a prezentat un caz de higrom chistic cervical. Ulterior Wernher (1843) a descris morfopatologia acestei tumori.<sup>1</sup>

Unii autori clasifică limfangiomul în trei forme: simplu, chistic și cavernos.<sup>80</sup> Evoluția clinică a limfangiomului mediastinal la copii este determinată de sindromul compresiv intratoracic, tumoarea rămânând pentru perioade de timp îndelungate asimptomatică. Pacienții pot acuza dispnee, dureri retrosternale, ulterior tabloul clinic fiind determinat de sindromul compresiv în organele ce sunt implicate.

Diagnosticul se stabilește în baza examenului radiologic și folosind CT și RMN.

Tratamentul optim al limfangiomului mediastinal constă în excizia radicală. În unele cazuri, când tumoarea are dimensiuni majore și în procesul patologic sunt implicate unele organe vitale ale mediastinului, înlăturarea radicală poate fi irealizabilă și atunci se recurge la înlăturarea parțială. În aceste cazuri, există risc major de dezvoltare a recidivei, recurgându-se la un tratament de alternativă cu includerea terapiei cu laser, radioterapiei, chimioterapiei.



Fig. 16.20. Aspect intraoperator al hemangiomului mediastinului anterior cu creștere expansivă în hemitoracele drepte (după A.Dănilă).

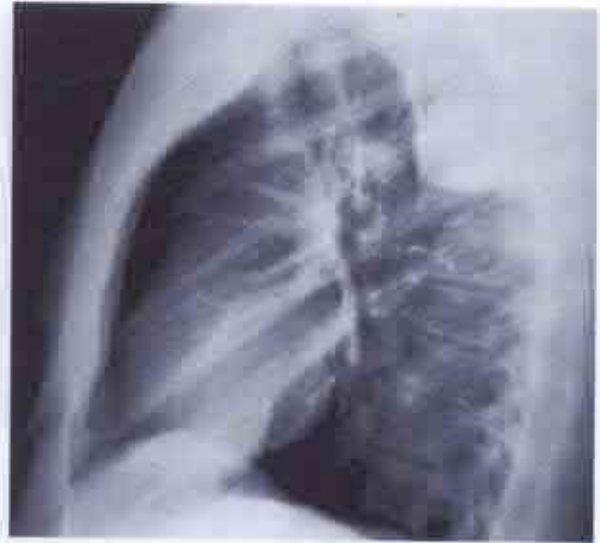
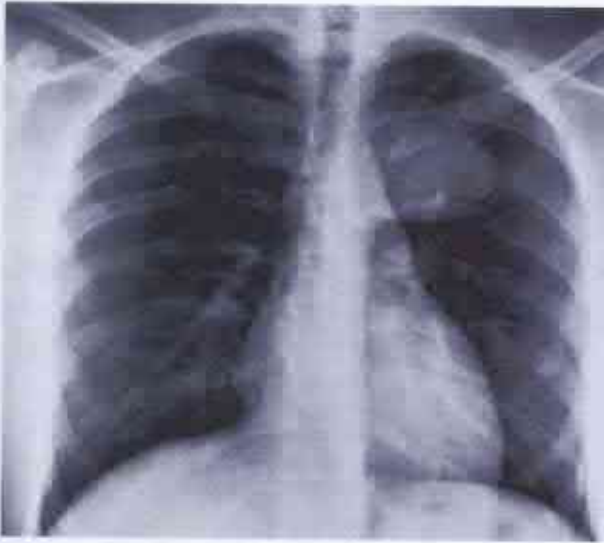
## Sarcomul Ewing

**Sarcomul Ewing** este o tumoare de origine neuroectodermică care afectează predominant oasele tubulare lungi și cele ale bazinului.<sup>50,104</sup> Rareori această tumoare se poate prezenta ca tumoare primară a țesuturilor moi – forma extrascheletică. În 6,5% din cazuri sarcomul Ewing afectează cutia toracică, fiind una dintre cele mai frecvente tumori maligne ale cutiei toracice.<sup>81</sup>

La copii sarcomul Ewing mediastinal se întâlnește foarte rar, cazurile descrise indicând la afectarea preponderentă a mediastinului posterior.<sup>80, 87</sup>

Etiopatogenia neoplaziei nu este cunoscută. Recent, în cadrul sarcomului Ewing, a fost constatată o translocare cromozomială t(11; 22).

În anii 70 ai sec. XX au fost descrise tumori ale țesuturilor moi analoge după structură cu sarcomul Ewing – forma extrascheletică a sarcomului Ewing.<sup>120, 126, 129</sup> În această perioadă A. Scott a descris sarcomul nervului cubital, care manifesta proprietăți caracteristice neuroblastomului, denumindu-l neuroepiteliom. Ulterior acestea au fost numite tumori neuroectodermale primitive. În anii 80 ai secolului trecut, utilizând metodele imunohistochimice, la aceste tumori a fost depistată expresia unor molecule neuronale.<sup>26, 120, 129</sup> Askin a descris o tumoare neuroectodermală primitivă ce afectează cutia toracică cu sau fără implicarea coastelor, aceasta ulterior



**Fig. 16.21.** Bolnavul X., 17 ani. Radiografie toracică în 2 proiecții atestă o formațiune tumorală de 4 cm din țesuturile moi care se proiectează pe hemitoracele stâng. Porțiunea posterioară a coastei V pe stânga acoperită de formațiune, posibil este cu erodare osoasă (după Silver J. et al., 1999).

fiind numită tumoarea Askin.<sup>120, 129</sup> Utilizarea metodelor moleculare au permis de a constata că tumorile neuroectodermale primitive, sarcomul Ewing și tumoarea Askin prezintă dereglări moleculare asemănătoare și sunt forme ale unei unități nozologice, din care motiv toate aceste tumori au fost numite tumori din familia sarcomului Ewing.<sup>120</sup> Pentru tumorile neuroectodermale primitive, imunohistochimic este caracteristică expresia nu numai a vimentinei și CD99, dar și a diferitor markeri ai diferențierii neurogene: CD57, sinaptofizina, mai rar cromogani-na A. Expresia CD99 diferențiază tumorile familiei sarcomului Ewing de neuroblastomul nediferențiat cu care are multiple semne morfologice asemănătoare.<sup>120, 129</sup>

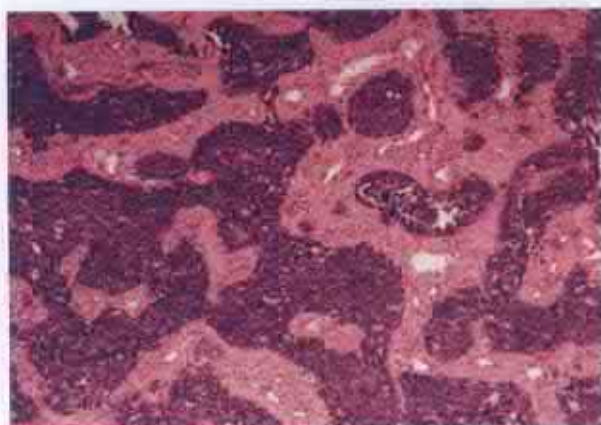
Sarcomul Ewing localizat în mediastinul posterior, datorită frecvenței mici, este confundat uneori cu tumorile mediastinului posterior de altă origine, în majoritatea cazurilor diagnosticul cu certitudine stabilindu-se la examenul histologic. Boala debutează cu dureri toracice, deseori acute, și cu febră.

Pe lângă examenul radiologic (fig. 16.21) și CT, RMN (fig. 16.22) este obligatorie biopsia tumorii cu examenul morfoopatologic. În cazurile complicate, pentru verificarea diagnosticului se utilizează examenul imunohistochimic.<sup>24, 120, 129</sup>

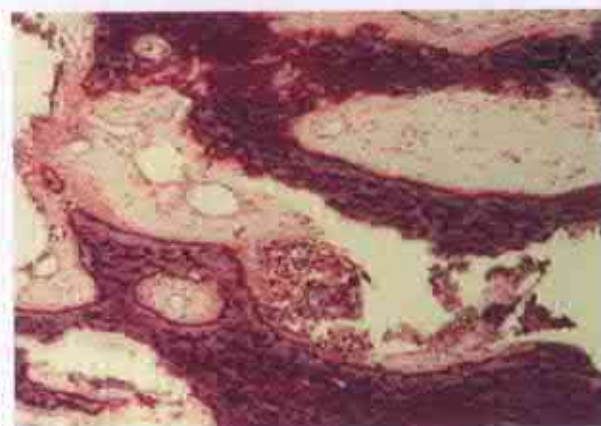
Histologic sarcomul Ewing (fig. 16.23; 16.24) constă din celule mici nediferențiate, cu creștere difuză și distrucție osoasă.



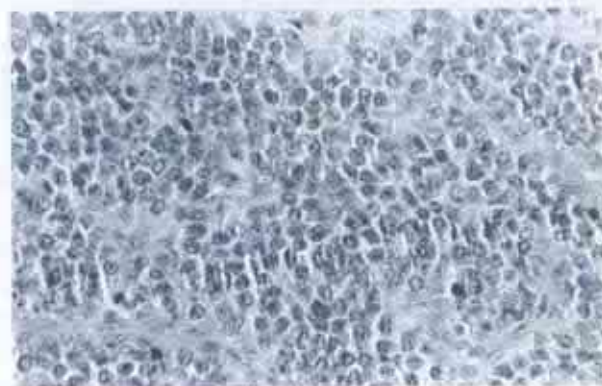
**Fig. 16.22.** Rezonanța magnetică nucleară atestă o formațiune tumorală din țesuturile moi localizată paravertebral, la nivelul T3-T4, care se extinde în canalul medular, deplasând minimal țesutul lipidic epidural și măduva spinării spre dreapta (după Silver J. et al., 1999).



**Fig. 16.23.** Țesut tumoral cu invadarea țesuturilor moi fibroconjunctive dotate cu o rețea vasculară bogată. Colorație: hematoxilină-eozină x 125.



**Fig. 16.24.** Țesut osos și fibros al spațiilor intratubeculare și cu prezența țesutului celular tumoral (săgeată). Colorație: hematoxilină-eozină x 175.



**Fig. 16.25.** Examenul histologic al tumorii relevă un neoplasm microcelular pozitiv pentru antigenul 0-13 (CD99) și acid-Schiff periodic (glicogen). Marcherii limfociti sunt negativi.

Neoplasmul este negativ pentru markerii celulari hematopoietici și pozitivă la glicogenul citoplasmatic (acid-Schiff periodic), vimentin, antigenul 0-13 (CD99).<sup>87</sup>

Tratamentul sarcomului Ewing include chimioterapie, tratament chirurgical cu rezecția tumorii, chimio- și radioterapie postoperatorie.

Koizumi K. et al. (2005) recomandă de a preceda tratamentul chirurgical al sarcomului Ewing la copii cu tratament chimioterapic cu: ciclofosamidă, a câte 750mg/m<sup>2</sup> - 1 ciclu, vincristină, 1,5mg/m<sup>2</sup> - 1 ciclu, adriamicină, 30 mg/m<sup>2</sup> - 2 cicluri, cisplatină, 45mg/m<sup>2</sup> - cicluri.<sup>42</sup>

În protocolul de tratament chimioterapic postoperator autorul propune să se includă:

*dactinomicina*, 1,5g/m<sup>2</sup>, zilele - 8, 12, 16, 20; *vincristina*, 1,5 g/m<sup>2</sup>, zilele - 8, 10, 12, 14, 16, 20; *ciclofosamid*, 1,5 g/m<sup>2</sup>, ziua 5; *isofamid*, 2 g/m<sup>2</sup>, zilele - 1, 2, 3; *doxorubicina*, 45mg/m<sup>2</sup>, ziua - 5; *etoposid*, 150 mg/m<sup>2</sup>, zilele - 1, 2, 3

Autorul recomandă o cură de radioterapie 18Gy - 10 zile.

### Fibromatoza juvenilă

*Fibromatoza juvenilă* este un proces pseudotumoral local infiltrativ, determinat de proliferarea fibroblastică.<sup>41</sup> Această maladie afectează, de regulă, țesuturile moi superficiale ale corpului, extremitățile, abdomenul. Afectarea mediastinului la copii se întâlnește rar.<sup>88</sup> Acest proces fibroproliferativ nu metastazează, dar manifestă proprietăți agresive de evoluție locală și recidive de postexcizie. Pentru copii este caracteristică forma congenitală și juvenilă a fibromatozei. Fibromatoza congenitală evoluează cu leziuni distructive multiple, implicând în procesul patologic mai multe organe, deseori boala având un prognostic nefavorabil chiar și în perioadele precoce. Forma juvenilă evoluează cu o agresivitate mai mică, afectând oasele și mușchii,<sup>41</sup> mediastinul la copii fiind afectat cazuistic.

Tratamentul acestei maladii este cel chirurgical, care presupune excizia tumorii în limitele țesuturilor sănătoase. Ținând cont de rata majoră a recidivelor postoperatorii, unii autori propun cure de chimio- și radioterapie.<sup>81</sup>



## 16.2. SPECTRUL CLINIC AL FORMAȚIUNILOR VOLUMINOASE NON-NEOPLASTICE ALE MEDIASTINULUI LA COPIL

### Duplicațiile esofagului

Primul caz de duplicație a esofagului a fost comunicat de G. Blaes (1711). Termenul „duplication” a fost introdus în practica medicală de R. Fitz (1884) care a descris diferite forme de diverticuli și duplicații ale intestinului.

J. Bremer (1944) propunea două posibilități de dezvoltare a chisturilor enterogene ale mediastinului: a) din diverticulul tubului intestinal embrionar; b) în urma unei recanalizări incorecte a tubului intestinal embrionar.

Dezvoltarea duplicațiilor esofagului sunt determinate de dereglările embriogenetice declanșate în partea dorsală a intestinului primar în săptămâna a 4 - 6-a de dezvoltare intrauterină. De asemenea, duplicațiile intramurale, conform unor opinii, reprezintă un exemplu clar de dereglări ale recanalizării lumenului esofagului.

Duplicațiile esofagului constituie circa 10 - 19% din duplicațiile tractusului digestiv, fiind propuse mai multe forme: chistică, tubulară, sub formă de diverticul, intramurală.

*Duplicația chistică a esofagului (DCE)* la copii se întâlnește mai frecvent comparativ cu alte duplicații ale acestui organ. În 60% din cazuri DCE, este localizată în treimea inferioară a esofagului, 17% - în cea medie, 23% - în treimea superioară. Macroscopic DCE este de formă sferică sau ovală, dar poate avea și o formă alungită. În majoritatea cazurilor sunt formațiuni chistice unicamerale, au un conținut gelatinos de culoare albicioasă cu caracter bazic sau neutru, care conține colesterol, detritus granular sau lipomatos. În caz când DCE conține epiteliu și glande de tip gastric, conținutul cu caracter acid (pH mai mic 1,5 - 3) are o culoare cafenie, cu o concentrație mare de acid clorhidric, pepsină și colesterol.

În structura peretelui acestor duplicații chistice poate fi depistat epiteliu de tip esofagian, gastric sau intestinal. În unele cazuri poate fi observat chiar epiteliu cilindric ciliat, aceste formațiuni deseori fiind confundate cu chisturile bronhogene.

*Duplicația tubulară a esofagului (DTE)* reprezintă o formațiune voluminoasă localizată alături de esofag și având o tunică musculară comună cu acesta. Comparativ cu forma chistică, DTE se întâlnește mult mai rar,<sup>69</sup> constituind 15% din duplicațiile esofagului sau 1% din malformațiile esofagului, atingând o letalitate de 50%.<sup>119</sup> Prima descriere a duplicației tubulare a esofagului a fost făcută de Blasius (1674).<sup>39</sup>

După clasificarea propusă de Григович (1982), se disting 3 forme de duplicații tubulare ale esofagului:

- DTE ce parcurge tot traiectul esofagului și comunică cu cavitatea stomacului, asociindu-se cu duplicația stomacului;
- DTE care trece prin diafragm în cavitatea abdominală și comunică cu regiunea proximală a jejunului sau regiunea terminală a duodenului;
- DTE care se termină orb supradiaphragmatic.

Semnele clinice de bază în această malformație sunt respirația stridoroasă, dezvoltarea insuficienței respiratorii, disfagia legată de dereglarea permeabilității esofagului. Permeabilitatea esofagului și traheii este dereglată din cauza producerii de către mucoasă a unei secreții în lumenul esofagului duplicat, care ulterior se poate infecta și cauza ruperea în cavitatea pleurală sau mediastin cu asocierea pneumotoraxului sau mediastinitei.<sup>14</sup> În unele cazuri poate fi observată hemoragia, provocată de eroziunea unui vas de către secreția acidă produsă de mucoasa duplicației esofagului.

Indicații pentru intervenția chirurgicală de urgență în caz de duplicație esofagiană pot servi compresiunea esofagului, traheii, vaselor magistrale, a plămânilor, hemoragia internă sau externă, stările septice.

**Tratamentul** chirurgical al formelor chistice de duplicație a esofagului constă în înlăturarea radicală a formațiunii.

În duplicațiile tubulare procedeul chirurgical constă în extirparea tunicii mucoase a segmentului de duplicatură. În caz de dezvoltare a mediastinitei apar greutăți tehnice, uneori impunându-se operația pe etape: la prima etapă se recurge la delimitarea esofagului și a cavității duplicaturii, ultima fiind drenată. Această manoperă va permite de a amâna operația radicală până la stabilizarea stării bolnavului și atenuarea modificărilor inflamatorii din esofag, restabilirea anatomiei și funcției esofagului. A doua

etapă a intervenției chirurgicale constă în înlăturarea totală a tunicii mucoase a duplicaturii de esofag și suturarea tunicii musculare deasupra mucoasei păstrate a esofagului.

### Chisturile mediastinale

Chisturile mediastinale reprezintă formațiuni benigne ce constituie 12 - 18% din formațiunile tumorale ale mediastinului.<sup>98</sup> În funcție de originea embriogenetică, deosebim următoarele tipuri de chisturi mediastinale: bronhogene, esofagiene, enterice și non-specifice.<sup>6</sup>

### Chistul neuroenteric

Chistul enteric reprezintă o leziune congenitală localizată, de regulă, în mediastinul posterior pe dreapta, dezvoltată ca rezultat al unor defecte embriogenetice, deseori evoluând concomitent cu malformații ale coloanei vertebrale și măduvei spinării. Din cauza acestor anomalii, în literatura de specialitate chisturile enterice pot fi întâlnite sub noțiunea de „chist neuroenteric”,<sup>20, 98, 111, 112</sup> termen propus de E.Neuhaser et al.(1958). Însă prima descriere a chistului enteric al mediastinului aparține lui M.Roth (1881).<sup>111</sup> Unii autori susțin că termenul „enteric” a fost propus de McLetchie N.G.B. et al. (1954).<sup>20</sup>

La copii aceste chisturi mediastinale se întâlnesc rar (1 - 3,2% din chisturile mediastinale), deseori evoluând concomitent cu alte malformații.<sup>6, 84</sup>

Au fost propuse mai multe teorii care încercau de a lămuri mecanismele embriogenetice de dezvoltare a duplicațiilor tractusului digestiv, printre care teoria diverticulară înaintată de Lewis E.T. și Thyng E.W. (1908), teoria de recanalizare a lumenului aberant propusă de Bremer J.L. (1944).<sup>58</sup>

Postulatele lui Bentley J.F.R. și Smith J.R. (1960),<sup>58</sup> bazate pe lucrările lui Stevenson explică embriogeneza chistului neuroenteric prin dereglările de separare ale derivatelor intestinului primar (provine din foița endodermică) și coardă (provine din foița ectodermală), care au loc în a 3-a săptămână de gestație.<sup>20, 73</sup> Ulterior, aceste chisturi se pot dezvolta pe tot parcursul sistemului nervos central. În unele cazuri, în procesul de separare, în coardă poate apărea un spațiu mic prin care este posibilă înglobarea tubului intestinal sub formă de diverticul, care ulterior va cauza dereglări de consolidare a vertebrelor sub

diferite forme cu dezvoltarea malformației neuroenterice.<sup>112</sup>

Chistul neuroenteric poate avea mai multe forme (fig. 16.26):

- Fistula enterogenă trece prin toate structurile vertebrei și se deschide în formă de sinus enterogen pe pielea spatelui. Această formă a chistului neuroenteric este asociată cu diplomielia și diastematomielia.

- Formațiunea chistică enterogenă este localizată între tubul intestinal și corpul vertebrei. Această formă se asociază cu neconsolidarea corpului vertebrei când formațiunea enterogenă comunică cu tunicile măduvei spinării.

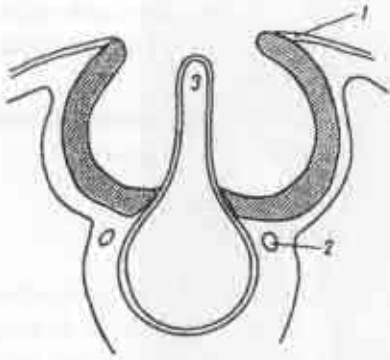
- Formațiunea chistică enterogenă, trecând prin toate structurile vertebrei, se localizează sub piele în regiunea spatelui. Această formă se asociază cu lipsa consolidării arcurilor vertebrale.

- Sinusul enterogen posterior fără anomalii ale vertebrelor.

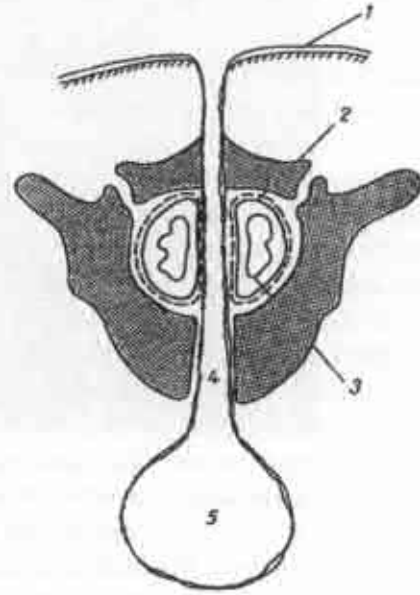
- Evoluția combinată a câtorva forme enumerate.

Chisturile neuroenterice convențional sunt divizate în duplicarea neuroenterogenă a esofagului (DNEE) și duplicarea toracoabdominală a intestinului (DTAI).<sup>58, 111</sup> Duplicarea neuroenterogenă a esofagului reprezintă una din modalitățile de duplicație ale acestui organ, fiind atestată cu o frecvență de 5 - 19% din totalitatea de duplicații esofagiene.<sup>94</sup> În aceste cazuri formațiunea chistică este localizată posterior de esofag cu o anumită atitudine față de anomalia de dezvoltare a coloanei vertebrale. Deseori formațiunea chistică se localizează lângă corpul vertebrei care prezintă dereglări de consolidare. Formațiunea chistică enterică poate ajunge în canalul spinal prin defectul vertebrei, în aceste cazuri fiind necesar un diagnostic diferențiat cu chisturile arahnoidiene, neuroepiteliale, epidermoide, schwanomul chistic sau chisturile inflamatorii dezvoltate în caz de cisticercoză.<sup>76</sup>

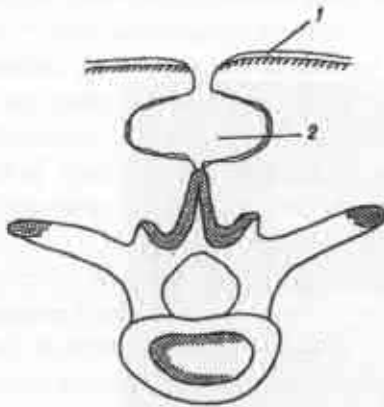
De regulă, DNEE nu comunică cu lumenul esofagului, dar în caz de inflamație se poate produce perforarea chistului. DNEE are o formă rotunjită și se constituie din stratul mucos, submucos și muscular, tunica seroasă fiind absentă. În interior chistul enteric este tapetat cu epitelium de tip esofagian sau respirator. În cazuri rare, chistul enteric poate conține epitelium gastric, astfel de formațiuni fiind numite chisturi gastroenterice, descrise pentru prima dată de Mixter și Cliford (1929). În aceste cazuri DNEE



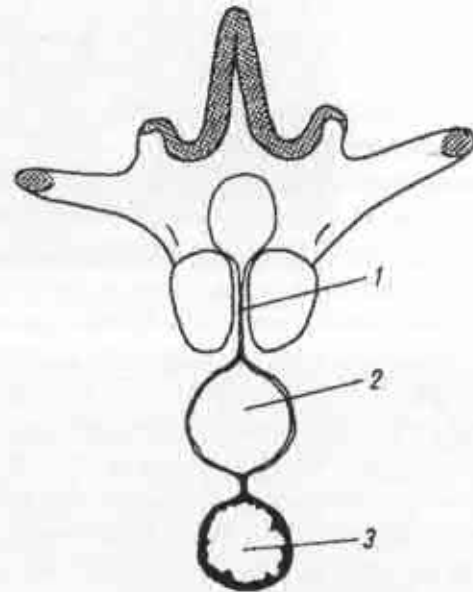
Anomalie de separare a derivatelor intestinului primar și coardei. Inglobarea unei porțiuni diverticuliforme (3) a tubului intestinal prin defectul coardei: 1 - tegumente; 2 - coardă.



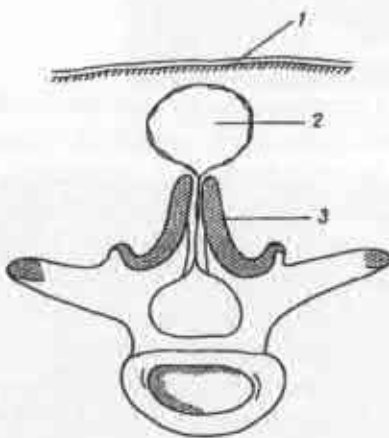
Fistula enterogenă (4) traversează toate structurile vertebrei și se deschide pe picloa spatelui sub formă de fistulă (1); 2 - tunicile măduvei spinale; 3 - diplomielia sau diastematomyelia; 5 - esofagul.



Sinus enterogen (2) posterior fără anomalii de dezvoltare a vertebrei: 1-tegumente.



Formațiunea chistică enterogenă (2) este localizată între tubul intestinal (3) și corpul vertebrei, în combinație cu dereglarea de consolidare a corpului vertebrei (1).



Formațiunea enterogenă (2), traversând toate structurile vertebrei, este localizată sub tegumentele spatelui (1) în asociere cu fisurarea apofizei spinale (3).

Fig. 16.26. Formele chistului neuroenteric

evoluează cu fenomene inflamatorii care pot cauza dezvoltarea perforației sau penetrației în organele adiacente sau cavitatea pleurală.<sup>111</sup>

DTAI înglobează un grup de duplicații intestinale care prin defectul diafragmului pătrund în cutia toracică. DTAI sunt duplicații ale intestinului subțire de formă tubulară, constituind circa 4% din totalitatea duplicațiilor intestinale.<sup>94</sup> Conțin toate straturile caracteristice segmentelor proximale ale intestinului subțire. În 75% din cazuri mucoasa acestor formațiuni conține epiteliu caracteristic pentru segmentele proximale ale intestinului subțire sau epiteliu gastric. Rareori poate fi depistat epiteliu de tip respirator sau esofagian. Conform unor comunicări, a fost depistat și țesut pancreatic sau de rând cu epiteliu intestinal a fost observat și țesut nervos.<sup>111, 112</sup> Segmentele proximale ale acestor formațiuni, de obicei, sunt aderate la vertebrele cervicale inferioare sau toracice superioare și se fixează de tunicile măduvei spinării sau direct de vertebre.

**Tabloul clinic** al chistului neuroenteric mediastinal este dominat de dereglări ale funcției respiratorii – respirație stridorosă, tuse periodică, dureri toracice și abdominale.<sup>21, 26, 71</sup> Sindromul compresiv rapid induce insuficiență respiratorie progresivă,<sup>58</sup> care poate determina sfârșitul fatal chiar în primele ore – zile de viață ale copilului. Dereglările de respirație se pot menține și după rezecția chistului, ele fiind cauzate de traheobronhomalacie, care se dezvoltă în perioada intrauterină din cauza compresiunii.

Semnele neurologice sunt destul de variate: dereglări senzoriale motrice, pareze, paralizii, paraplegii, semne de meningită sau hidrocefalie.<sup>58, 96</sup> În cazuri aparte pot fi prezente hemoragiile interne, întâlnite în formațiunile chistice care conțin epiteliu gastric.<sup>94</sup> Au fost semnalate cazuri de malignizare a chistului neuroenteric.<sup>35</sup>

**Diagnosticul.** Examenul radiologic permite de a vizualiza o umbră omogenă localizată în mediastinul posterior cu anomalii de dezvoltare ale coloanei vertebrale. TC și RMN (fig. 16.27; 16.28) permite de a determina localizarea concretă și relația chistului cu structurile anatomice adiacente.<sup>58</sup> În caz de anomalii ale coloanei vertebrale sau de dereglări neurologice se recurge la mielografia CT.<sup>26</sup>

Atât radiografia baritată, cât și metodele endoscopice pot suspecta numai indirect prezența chistului enteric. Sonografia prenatală poate diagnostica chistul neuroenteric începând cu a 18-a săptămână

de gestație.<sup>71</sup> În ultimul timp apar comunicări despre diagnosticul prenatal al chisturilor neuroenterice cu ajutorul RMN.

**Tratamentul** chistului neuroenteric constă în rezecția radicală a formațiunii chistice.

## Chisturile mezoteliale

Chisturile mezoteliale (pleuropericadiace, *celomice*) reprezintă disemбриoplazii homoplastice care se dezvoltă din resturile cavității celomice.<sup>15</sup> Sunt localizate predominant în mediastinul antero-inferior, în unghiul cardiodiafragmal drept sau în cel stâng, având o formă ovală sau rotundă.<sup>36, 115, 116</sup> Pereții acestor formațiuni chistice sunt formați din țesut conjunctiv, fiind tapetați cu un rând de celule mezoteliale cu conținut lichid transparent.<sup>36</sup> De obicei, chisturile pericadiace comunică cu cavitatea pericardului sau sunt legate de acesta printr-un cordon.

Chisturile de dimensiuni mici evoluează asimptomatic perioade îndelungate de timp. În formațiunile de dimensiuni majore pot fi prezente dispneea, palpitații, tuse, dureri toracice.

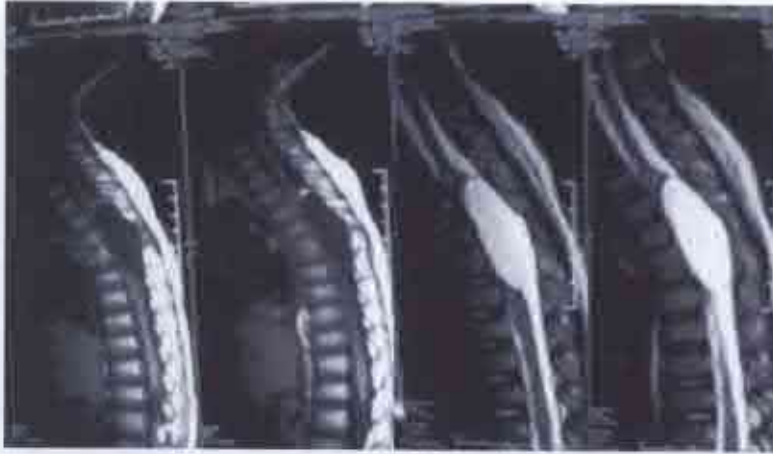
Radiografia toracică permite de a depista o formațiune de volum, localizată mai frecvent în unghiul cardiofrenic. CT și RMN permit de a confirma diagnosticul de formațiune chistică cu concretizarea topografiei și relației cu organele adiacente.

**Tratamentul** de elecție este cel chirurgical, care presupune rezecția radicală a chistului.

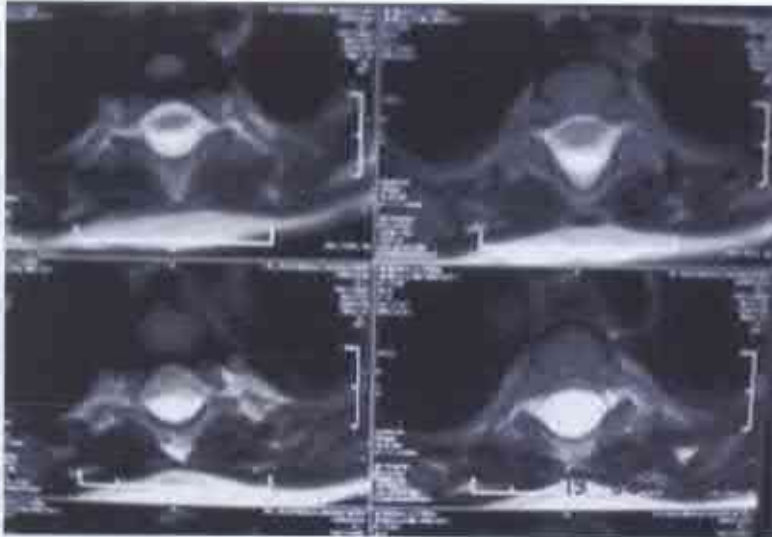
## Chistul bronhogen

Chistul bronhogen congenital reprezintă o anomalie bronhopulmonară congenitală, relativ rar întâlnită în practica medicală și chirurgicală la copil. Se întâlnește cu o frecvență de 6 - 15% din formațiunile tumorale sau 53,3% din formațiunile chistice ale mediastinului.<sup>5, 31</sup>

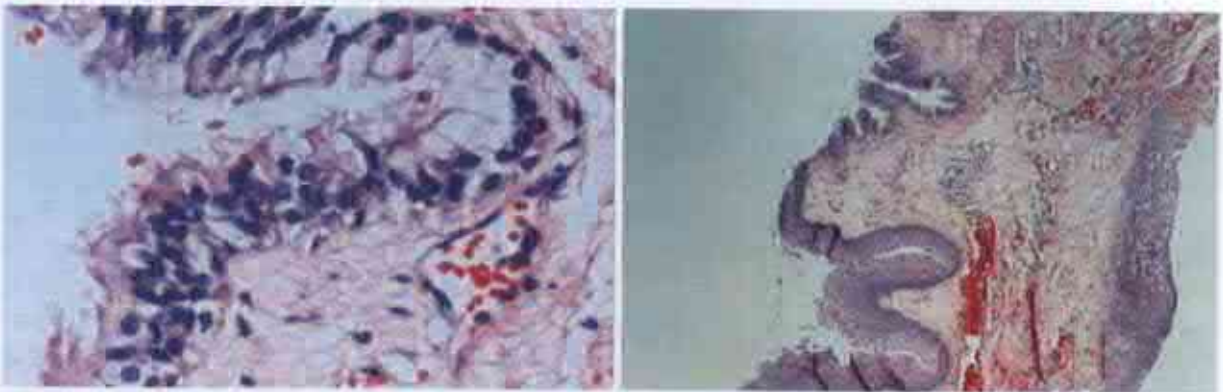
Conform principiilor etiopatogenetice, mecanismul dezvoltării leziunii malformative date sunt unele tulburări de diviziune ale plăcilor ventrale și dorsale ale tubului intestinal primitiv.<sup>32, 102</sup> Între săptămâna a 3-a și a 6-a a perioadei embrionare, intestinul primitiv se divizează dorsal în esofag și ventral în trahee. Separarea lor incompletă generează fistula traheoesofagiană. Tulburările de dezvoltare ale părții ventrale a intestinului primar pot genera anomalii precum chisturi bronhogene, sechestrație pulmona-



**Fig. 16.27.** Băiețel de 3 ani cu chist neuroenteric (după Salehi M.Gh. et al.). Imaginile sagitale RMN în secțiunea T1-T2 cu contrast vizualizează o formațiune chistică bine conturată ce se extinde D2-D6, localizată posterior de cord și care cauzează deplasarea anterioară cu compresiunea cordului la acest nivel.



**Fig. 16.28.** RMN axială a aceluiași bolnav neuroenteric (după Salehi M.Gh. et al.).



**Fig. 16.29.** Examenul histologic pune în evidență peretele chistului tapetat cu epiteliu columnar pseudostratificat unde unele celule sunt ciliate, iar altele cu modificări secretorii - celule goblet (după Salehi M.Gh. et al.).

ră și lobi traheali. Duplicațiile esofagiene și chisturile neuroenterogene provin din placa dorsală.<sup>12, 111, 124</sup>

Prima intervenție de rezecție reușită a chistului bronhogen a fost efectuată de Maier (1948).<sup>3</sup>

Chisturile bronhogene mediastinale mai frecvent sunt localizate (fig. 16.30) de-a lungul traheii și bronhiilor principali, hilului pulmonar, în mediastinul mediu sau cel posterior. În mediastinul anterior chistul bronhogen este depistat rar.<sup>41</sup>

În unele cazuri, chistul bronhogen poate comunica cu traheea, bronhia sau esofagul. Există cazuri când chistul bronhogen poate fi localizat în peretele esofagului, provocând obstrucția lumenului (fig. 16.31).<sup>43</sup>

Chistul bronhogen extramediastinal se poate angaja intrapulmonar, în cavitatea pleurală sau intradiaphragmal.<sup>62</sup> În literatura de specialitate sunt descrise și chisturi bronhogene localizate în spațiul retroperitoneal<sup>30</sup> sau intraabdominal.<sup>57</sup>

Evoluția clinică a acestei malformații congenitale este determinată de prezența detresei respiratorii, durerilor toracice, semnelor de compresiune a organelor adiacente, evoluția asimptomatică a bolii se întâlnește în 42% din cazuri.<sup>62</sup> În unele cazuri ea evoluează cu dezvoltarea unor complicații: sindromul venei cave superioare, comprimarea traheii sau a unei bronhii, comprimarea esofagului, pneumotorax, pleurezii, pneumonii<sup>4, 31</sup> sau chiar ruptura chistului în esofag.<sup>63</sup>

**Diagnosticul** preoperator al chistului bronhogen congenital cu localizare cervicamediastinală rămâne dificil, deseori fiind confundat cu alte formațiuni tumorale congenitale (fig. 16.32). Mai multe studii definesc rolul metodelor contemporane instrumentale – tomografiei computerizate și RMN – în diagnosticul malformației date (sensibilitatea tomografiei computerizate este de 69,2%, iar a RMN de 100%).<sup>37</sup> În caz de chist bronhogen infectat apar greutateți în diagnosticul diferențial cu tumorile metastatice ale mediastinului, limfoame, teratoame, tumori mezenchimale.

Diagnosticul cu certitudine al chistului bronhogen poate fi confirmat numai prin examen histopatologic, când este prezent epiteliul respirator.<sup>62</sup> În unele cazuri, chisturile bronhogene pot fi confundate cu duplicaturile chistice ale esofagului, care de asemenea pot fi tapetate cu epiteliu ciliat.<sup>111</sup> Prezența structurilor cartilajinoase este caracteristică numai pentru chisturile bronhogene.<sup>62</sup>

În unele cazuri, particularitățile locoregionale, atitudinea formațiunii chistice față de structurile anatomice, un șir de aspecte clinicoevolutive ale maladiei impun unele greutateți în diagnosticul diferențial. Dacă chistul bronhogen se poziționează mediastinal cu răspândire spre regiunea cervicală maladia se confundă cu limfangiomul chistic, pentru care o asemenea localizare poate fi tipică.

**Tratamentul** de elecție al chistului bronhogen este cel chirurgical - înlăturarea radicală a formațiunii chistice. Urgențarea intervențiilor chirurgicale este determinată de gradul de compresiune al organelor adiacente vitale sau de asocierea complicațiilor.

În literatura de specialitate este descrisă metoda de aspirare transcutană,<sup>107</sup> transbronhială<sup>80</sup> cu injectarea substanțelor sclerozante și excizie ulterioară prin mediastinoscopie,<sup>92</sup> aceste metode având însă o rată mai mare de recidive postoperatorii.<sup>44</sup> În ultimii ani, în formele necomplicate ale chistului bronhogen mediastinal de dimensiuni nu prea mari, se propune utilizarea metodei toracoscopice.<sup>44, 106</sup>

## Chistul hidatic mediastinal

Cazurile de chist hidatic cu sedii rarissime însușează, după datele literaturii de specialitate, circa 1,5 - 1,9% din totalitatea pacienților afectați de această maladie.<sup>34, 130</sup> Printre acestea se înscrie și afectarea mediastinului,<sup>22, 66</sup> care înregistrează o incidență de 0,45% din totalul pacienților cu localizare toracică a maladiei.<sup>121</sup>

Larvochistul hidatic mediastinal poate fi primar sau secundar, unic sau multiplu, cu sau fără afectarea parazitara concomitentă a altor organe. Uneori poate fi semnalată o evoluție complicată a maladiei, dintre complicațiile grave făcând parte perforația larvochistului în organele adiacente, deseori cu sfârșit letal pentru pacient.

Chistul hidatic mediastinal are o semiologie variată în funcție de evoluție, topografie, dimensiunile chistului, starea de comprimare a organelor adiacente. Manifestările clinice ale bolii pot varia de la cazuri asimptomatice sau cu o semiologie ușoară nespecifică până la forme cu semne clinice majore. Simptomele subiective includ dureri retrosternale, uneori în regiunile omoplatului sau subclavicular. În cazul formațiunilor chistice parazitare de dimensiuni majore sau cu prezența de infecție chistică sau perichistică pot fi prezente tusea uscată, dispneea,

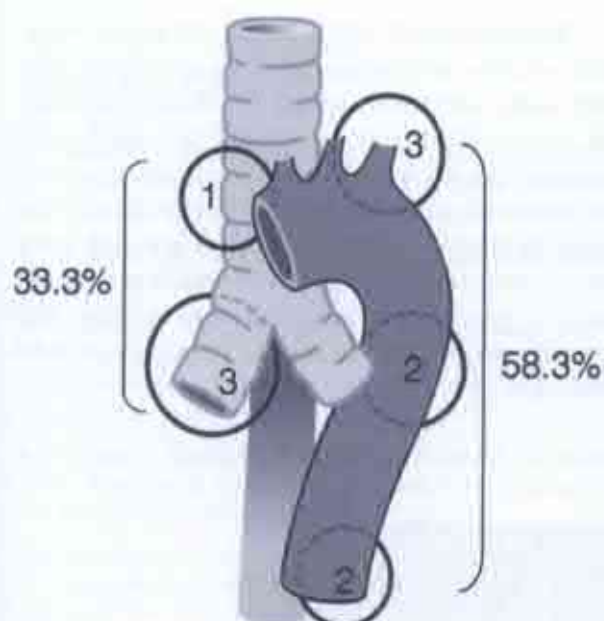


Fig. 16.30. Localizarea cea mai frecventă a chistului bronhogen mediastinal (după Weber T. et al).



Fig. 16.31. Radiografie toracică de profil cu contrastarea esofagului (după Kollias V.D. et al.) Esofagograma relevă obstrucția parțială a segmentului inferior al esofagului cauzată de un chist bronhogen intramural.

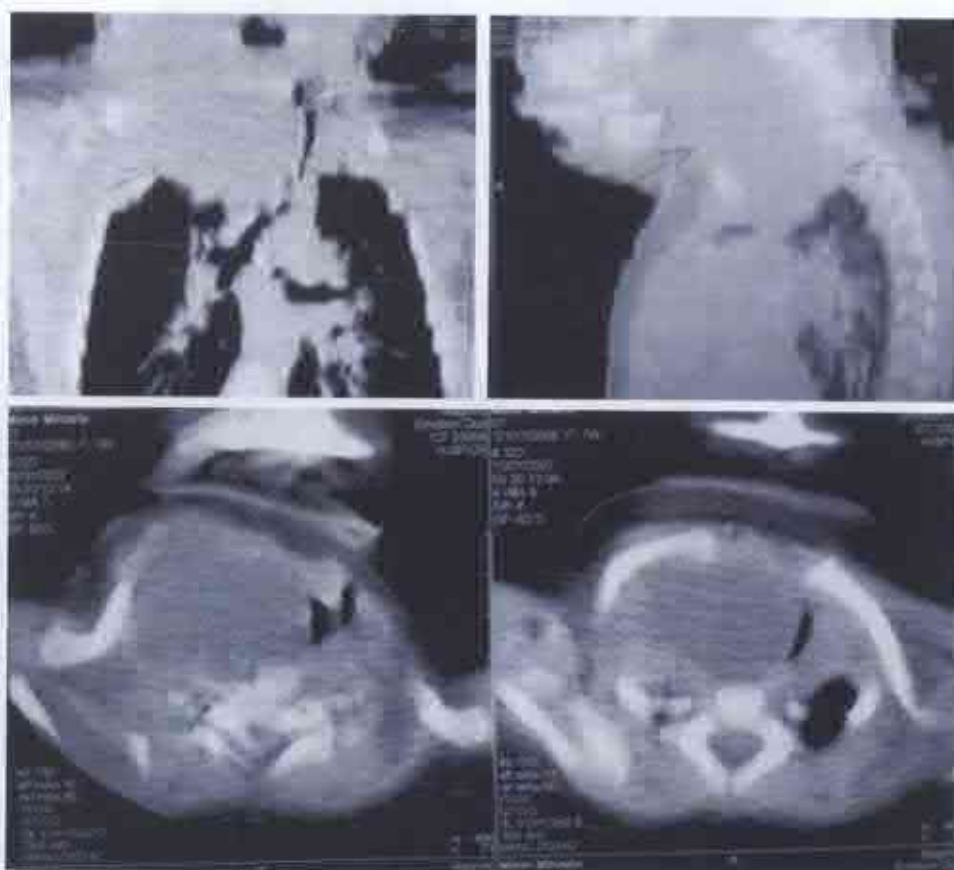
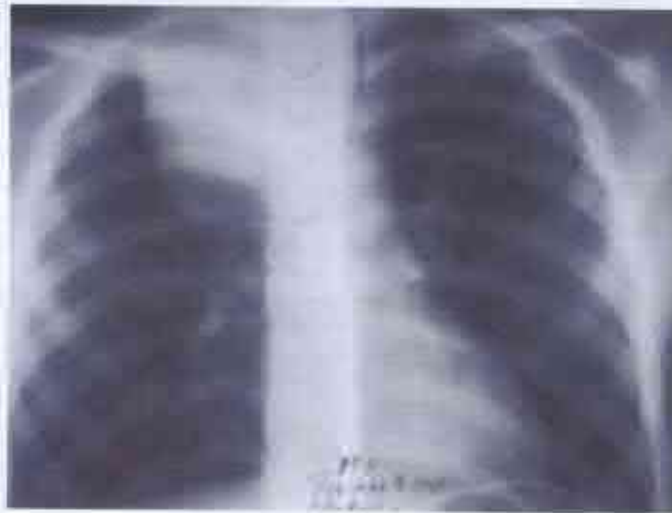


Fig. 16.32. Tomografie computerizată preoperatorie a pacientei M. Formațiune chistică, cu localizare cervicomedastinală.

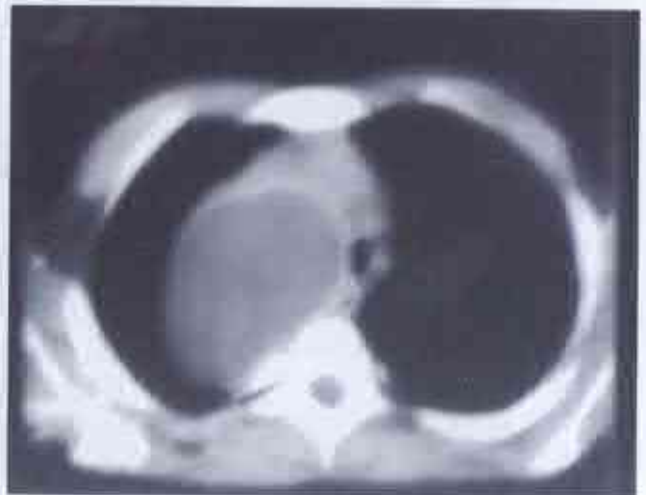
palpitații, sindromul de comprimare a venei cave superioare, fenomene de disfagie etc.<sup>113</sup>

Metodele clasice de diagnostic (fig. 16.33), inclusiv tomografia computerizată (fig. 16.34), RMN sunt destul de utile în depistarea chistului hidatic mediastinal. Există, însă, cazuri când imaginile radiologice se dovedesc puțin sugestive, deoarece mai multe maladii pot simula același tablou radiologic. Se impune necesitatea unui diagnostic diferențial cu formațiunile chistice nonparazitare (chisturile dermoide, bronhogene sau enterogene), tumorile benigne sau maligne pulmonare sau ale pleurei, anevrismele arteriovenoase etc.<sup>113</sup>

**Tratamentul** de elecție este cel chirurgical. Accesul prin toracotomie lateroposterioară în larvochistul hidatic mediastinal poate fi o decizie universală, fapt constatat și de alți autori.<sup>113</sup> În cazurile când capsula fibroasă este concreșcută intim cu structurile anatomice adiacente nu este necesar de a efectua exereza totală a acesteia. O astfel de manevră poate condiționa complicații grave. Publicațiile recente denotă că folosirea unui utilaj sofisticat și a unor tehnici de precizie permit exereza radicală a capsulei fibroase.



**Fig. 16.33.** Radiografie toracică preoperatorie. În hemitoracele drepte se proiectează o formațiune tumorală care deplasează traheea contralateral.



**Fig. 16.34.** Pacienta P. Tomografie computerizată preoperatorie. Se determină o formațiune chistică cu limite bine conturate localizată în mediastinul mediu pe dreapta.



**BIBLIOGRAFIE**

1. **Abdel A., Sedera M., Mourad I.** et al. Posterior Mediastinal Tumors: Outcome of Surgery. *J. Egypt. Nat. Cancer Inst.* 2005. 17(1):1-8.
2. **Agarwal P.P., Matzinger F., Seely J.** Lymphangiomatosis. *Radiology.* 2008. 247:288-290.
3. **Ahrens B., Wit J., Schmitt M.** et al. Symptomatic bronchogenic cyst in a six-month-old infant: Case report and review of the literature. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2001. 122:1021-3.
4. **Aktogu S., Yuncu G., Halilcolar H., Ermete S., Buduneli T.** Bronchogenic cysts: Clinico pathological presentation and treatment. *Eur. Respir. J.* 1996. 9 (10): 2017-21.
5. **Al-Salem A.H., Qaisruddin S., Abusrair H., Qureshi S., Varma K.** Giant mediastinal cystic hygroma in a child. *Ann. Saudi Med.* 1997. 17(1):92-4.
6. **Altmok T., Topcu S., Kurul I.** et al. Thoracic enteric cysts: two pediatric cases reported. *Turk. Resp. J.* 2003. 4(3):144-6.
7. **Azarow K.S., Pearl R.H., Zurcher R.** et al. Primary mediastinal masses; a comparison of adult and pediatric populations. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1993. 106:67-72.
8. **Bagheri R., Rezaeetalab F., Kalantari M., Mashhadi M.T.** Mediastinal hemangioma: a case report. *Tanaffos.* 2007. 6(4):53-7.
9. **Bebb G., Gannis F., Paz I., Slovak M., Chilcote R.** Mediastinal germ cell tumor in a child with precocious puberty and Klinefelter syndrome. *Ann. Thorac. Surg.* 1998. 66:547-8.
10. **Bouhouch A., Hendriks J.M.H., Lauwers P.R.M., De Raeye H.R., Van Schil P.E.Y.** Asymptomatic pheochromocytoma in the posterior mediastinum. *Acta Chir. Belg.* 2007. 107:465-7.
11. **Chan S.C., Wong M.C., Huang S.F.** et al. Langerhans cell histiocytosis with anterior mediastinum, pulmonary and liver involvement: CT demonstration. *Chin. J. Radiol.* 2002. 27:191-5.
12. **Chapman K.R., Rebuck F.S.** Spontaneous disappearance of a chronic mediastinal mass. *Chest.* 1985. 87:235-6.
13. **Chen C.K., Chang Y.L., Jon S.T.** et al. Treatment of mediastinal immature teratoma in a child with precocious puberty and Klinefelter's syndrome. *Ann. Thorac. Surg.* 2006. 8:1906-8.
14. **Chiengkriwate P., Patrapinyokul S., Rergkdiang C.** et al. Incomplete Duplication of the Esophagus: A Case Report. *J. Med. Assoc. Thai.* 2005. 88(8): 1123-7.
15. **Cotulbea R.M., Ghelase F.** Tumorile neurogene. În cartea: *Chirurgie Toracică.* București. 1999. P.250-2.
16. **Cullinane C.J., Burchill S.A., Squire J.A.,** et al. Molecular biology and pathology of paediatric cancer. Oxford: Univ Press 2003. 332 p.
17. **Curley S.A., Ablin D.S., Kosloske A.M.** Giant cystic hygroma of the posterior mediastinum. *J. Pediatr. Surg.* 1989. 24:396-400.
18. **Dehner L.P.** Germ cell tumors of the mediastinum. *Semin. Diagn. Pathol.* 1990. 7:266-84.
19. **Dehner L.P.** Gonadal and extragonadal germ cell neoplasia in childhood. *Human Pathol.* 1983. 14:493-511.
20. **Demirbilek S., Kanmaz T., Bitrien M., Yucesan S.** Mediastinal neurenteric cyst in a child. In. *Univ. Tip. Fak. Der.* 2005. 12(1):41-3.
21. **Duwe B.V., Sterman D.H., Musani A.I.** Tumors of the mediastinum. *Chest.* 2005. 128:2893-2909.
22. **El Abbassi Skalli A., El Amraoui F., Chikhaoui N., Kadiri R.** Hydatid cyst of the mediastinum: 2 cases. *J.Radiol.* 2000. 81(2):154-7.
23. **Fernandes E.T., Custer M.D., Burton E.M.** et al. Neuroenteric cysts: surgery and diagnostic imaging. *J. Pediatr. Surg.* 1991;26:108-10.
24. **Fletcher C.D.M., Rudholm A., Singer S.** Soft tissue tumours: Epidemiology, clinical features, histopathological typing and gading. Ed. C.D.M. Fletcher, K. Unni, M.F. Krishnan // *Pathology and Genetics of Tumours of Soft Tissue and Bone.* WHO Classification of Tumors. Lyon: IARC PRESS. 2002. P. 12-18.
25. **Forsythe A., Volpe J., Muller R.** Posterior mediastinal ganglioneuroma. *RadioGraphics.* 2004. 24:594-7.
26. **Gilchrist B.F., Harrison M.W., Campbell J.R.** Neurenteric cyst: Current management. *J. Pediatr. Surg.* 1990. 24:1231-3.
27. **Gosfeld J.L.** Primary tumors of the chest wall and mediastinum in children. *Semin. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1994. 6:235-9.
28. **Gosfeld J.L., Skinner M.A., Rescorla F.J., West K.W., Scherer L.R.** Mediastinal tumors in children: experience with 196 cases. *Ann. Surg. Oncol.* 1994. 1:121-7.
29. **Gudumac E., Babuci V., Petrovici V.** Formațiunile chistice la copii. Prezentare de cazuri clinice rarissime. Chișinău. 2008. 112p.
30. **Haddadin W.J., Reid R., Jindal R.M.** A retroperitoneal bronchogenic cyst: a rare cause of a mass in the adrenal region. *J.Clin.Pathol.* 2001. 54:801-2.
31. **Halit V., Altunkaya S., Oguz A.** et al. Bronchogenic cyst with unusual localization. *Gazi Med. J.* 2000. 11:39-42.
32. **Hantous-Zannad S., Charrada L., Mestiri I.** et al. Radiological and clinical aspects of bronchogenic lung cysts: 4 case reports. *Rev. Pneumol. Clin.* 2000. 56(4):249-54.
33. **Harum M.H., Yaacob I.** Congenital posterior mediastinal teratoma - a case report. *Singapore Med. J.* 1993. 34: 567-8.

34. **Iusco T., Gladun N., Balica I., Maxim I.** Forme de localizare rară a echinococcozei. Materialele conferinței științifice a colaboratorilor și studenților a USMF „N. Testemițanu”. 1999. P.332.
35. **Jacob R., Hawkes N.D., Dallimore N.** et al. Squamous carcinoma in an oesophageal foregut cyst. *Br. J. Radiology.* 2003. 76:343-6.
36. **Jeung M.Y., Gasser B., Gangi A.** et al. Imaging of cystic masses of the mediastinum. *RadioGraphics.* 2002. 22:S79-S93.
37. **Kanemitsu Y., Nakayama H., Asamura H., Kondo H., Tsuchiya R., Naruke T.** Clinical features and management of bronchogenic cysts: report of 17 cases. *Surg. Today.* 1999. 29 (11):1201-5.
38. **Kang C.H., Kim Y.T., Jeon S.H., Sung S.W., Kim J.H.** Surgical treatment of malignant mediastinal neurogenic tumors in children. *Eur. J. Cardio-thor. Surg.* 2007. 31:725-30.
39. **Khan N.Z., Mansoor C., Anwar-ul-Haq, Qazi A.** Tubular duplication of esophagus: rare congenital malformations require individualized and innovative procedures. *Pak. J. Med. Sci.* 2006. 22(4):465-7.
40. **Klock C., Reboucas I.** Primary immature mediastinal teratoma in a dead newborn. [http://www.conganat.org/7congeso/vistaImpresion.asp?id\\_trabajo=98](http://www.conganat.org/7congeso/vistaImpresion.asp?id_trabajo=98).
41. **Ko S.F., Hg S.H., Hsiao C.C.** et al. Juvenile fibromatosis of the posterior mediastinum with intraspinal extension. *AJNR.* 1996. 17:522-4.
42. **Koizumi K., Haraguchi S., Mikami I.** et al. Video-assisted thoracic surgery for Ewing s sarcoma of the mediastinum in a 3-year-old girl. *Ann. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2005. 11: 117-20.
43. **Kollias V.D., Panagiotides H.K., Kantidakis G.H., Charonis C.G.** Intramural bronchogenic cyst of the oesophagus: a rare entity. *Respiration.* 1998. 65:208-10.
44. **Kumar A., Aggarwal S., Halder S., Kumar S., Khilnani G.C.** Thoracoscopic excision of mediastinal bronchogenic cyst: a case report and review of literature. *Indian J. Chest Dis. Allied. Sci.* 2003. 45:199-201.
45. **Lakhoo K., Boyle M., Drake D.P.** Mediastinal teratomas: Review of 15 pediatric cases. *J. Pediatr. Surg.* 1993. 28: 1161-4.
46. **Leonardis M., Sperb D., Alster C.** et al. Ganglioneuroma of the neck, masquerading as a goiter. *European J. Surg. Oncol.* 2003. 29:929-30.
47. **Li K.T., Wang C.R., Lo W.C. Hsueh C., Chi W.C.** Mediastinal lipoblastoma of infancy: a case report. *Chi. J. Radiol.* 2003. 28:397-401.
48. **Mahmoudlo R., Karimipour M., Mohammadi A.** Mature teratoma of the posterior mediastinum – a case report. *Iran. J. Radiol.* 2008. 5(4):195-8.
49. **Mahour G.H., Bryan B.J.** Lipoblastoma and lipoblastomatosis: A report of six cases. *Surgery.* 1988. 104: 577-9.
50. **Manduh M., Dexter D.F., Ellis P.M., Reid K., Isotalo Ph.A.** Extraskeletal Ewing s sarcoma/primitive neuroectodermal tumor of the posterior mediastinum with t (11; 22) (q24; q12). *Tumori.* 2008. 94:888-91.
51. **Mase Takenori, Kawawaki Nobuhiko, Narumiya Chihiro** et al. Primary liposarcoma of the mediastinum. *Jap. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2002. 50(6): 252-5.
52. **Mentzel T., Calonje E., Fletcher C.D.** Lipoblastoma and lipoblastomatosis: a clinicopathological study of 14 cases. *Histopathology.* 1993. 23(6):527-33.
53. **Merten D.F.** Diagnostic imaging of mediastinal masses in children. *AJR.* 1992. 158:825-32.
54. **Mikkilineni R.S., Bhat S., Cheng A.W., Prevosti L.G.** Liposarcoma of the posterior mediastinum in a child. *Chest.* 1994. 106:1288-9.
55. **Misthos P., Sepsas E., Kokotsakis I., Skottis I.** Asymptomatic solitary mediastinal cystic lymphangioma: a rare entity. *Asian Cardiovasc. Thorac. Ann.* 2006. 14:476-8.
56. **Moran C.A., Suster S.** Primary germ cell tumors of the mediastinum: I. Analysis of 322 cases with special emphasis on teratomatous lesions and a proposal for histopathologic classification and clinical staging. *Cancer.* 1997. 15;80(4):681-90.
57. **Murley G.D., Lenz T.R.** Bronchogenic cyst, intraabdominal. *Rocky Mt. Med. J.* 1979. 76: 243-4.
58. **Nawaz A., Matta H., Jacobsz A.** et al. Intrathoracic foregut duplication cysts in neonates. *Annals of Saudi Medicine.* 2001. 21(3-4):206-208.
59. **Nichols C.R.** Mediastinal germ cell tumors: clinical features and biologic correlates. *Chest.* 1991.99:472-9.
60. **O'Donell K.A., Caty M.G., Allen J.E., Fisher J.E.** Lipoblastoma: better termed infantile lipoma? *Pediatr. Surg. Int.* 2000. 16: 458-61.
61. **Овнатаян К.Т., Кравец В.М.** Опухоли и кисты средостения. Изд. «Здоровья». Киев. 1971. 164с.
62. **Page McAdams H., Kirejczyk W.M., Rosado-de-Christenson M.L., Matsumoto S.** Bronchogenic cyst: imaging features with clinical and histopathologic correlation. *Radiology.* 2000. 217:441-6.
63. **Pages O., Rubin S., Bachrel B.** Intra-esophageal rupture of a bronchogenic cyst. *Interact. Cardiovasc. Thorac. Surg.* 2005. 4:287-8.
64. **Park J.G., Aubry M.C., Godfrey J.A., Midthun D.** Mediastinal lymphangioma: Mayo clinic experience of 25 cases. *Mayo Clin. Proc.* 2006. 81(9):1197-1203.
65. **Pham T.H., Moir C., Thompson G.B.,** et al. Pheochromocytoma and paraganglioma in children: a review of medical and surgical management at a tertiary care center. *Pediatrics.* 2006. 118(3):1109-17.
66. **Purohit M., Srivastava C.P., Yadav K.S.** Primary mediastinal hydatid cyst. *Indian J. Chest. Dis. Allied. Sc.* 1999. 41 (1):57-60.
67. **Rangasami R., Chandrasekharan A., Archana L., Santhosh J.**

- Case report: Antenatal MRI diagnosis of esophageal duplication cyst. *Indian J. Radiol.* 2009. 19(1):75-7.
68. **Rao K.L., Eradi B., Marwaha R.K., Trehan A., Saxena A.K., Menon P.** Dumbbell tumour of the mediastinum. *Arch. Dis. Child.* 2003. 88(2):117.
  69. **Ravitch M.M.** Duplications of the gastrointestinal tract, In: Welch KJ, Randolph JG, III: Year Book Medical Publishers, Inc, 1986. 2: 911-3.
  70. **Riquet M., Briere J., Le Pimpec-Barthes E., Puyo P.** Lymphangioglioma of the mediastinum. *Ann. Thorac. Surg.* 1997. 64 (5): 1476- 8.
  71. **Rizalar R., Demirbilek S., Bernay E., Gurses N.** A case of a mediastinal neuroenteric cyst demonstrated by prenatal ultrasound. *Eur. J. Pediatr. Surg.* 1995. 5:177-9.
  72. **Roganovic J.** Superior mediastinal szndrome in an infant caused by mediastinal teratoma: case report. *Tumori.* 2006. 92:462-4.
  73. **Rougerie C., Chazerain P., Arthuis F., Chicheportiche V., Ziza J.M.** Spinal neurenteric cyst revealed by a cauda equina syndrome. *Presse Med.* 1999. 28:229-30.
  74. **Rutan J., Bhatnagar V., Mitra D.K.** Mediastinal cystic hygoma in infancy and childhood. *Pediatr. Surg. Int.* 1992. P380-1.
  75. **Sairanen H., Leijala M., Louhimo I.** Primary mediastinal tumor in children. *Eur. J. Cardio-vasc. Surg.* 1987. 1:148-51.
  76. **Salchi M.Gh., Sheikhhassanmolaei M., Zabihi S.** Neuroenteric cyst: a rare cause of childhood paraplegia. *Iran. J. Radiol.* 2009. 6(1):19-22.
  77. **Sarnacki S., Sauvat F., Revillon Y.** Les tumeurs malignes du mediasin. La chirurgie thoracique de l'enfant. Nancy. 2004. P204-217.
  78. **Savage K.J.** Primary Mediastinal Large B-Cell Lymphoma. *The Oncologist.* 2006. 11:488-95.
  79. **Scalzetti E.M., Heitzman E.R., Goskin S.A., Randall P.A., Katzenstein A.L.** Developmental lymphatic disorders of the thorax. *Radiographics.* 1991. 11:1069-85.
  80. **Schwartz D.B., Beals T.F., Wimbish K.J., Hammersley J.R.** Transbronchial fine needle aspiration of bronchogenic cysts. *Chest.* 1985. 88:573-5.
  81. **Schmitt G., Mills E.E.D., Levin V., Schmit B.J., Boeker H., Pape H.** Radiotherapy of aggressive fibromatosis. *Eur. J. Cancer.* 1992. 28A:832-5.
  82. **Schneider D.T., Calaminus G., Reinhard H.** et al. Primary mediastinal germ cell tumors in children and adolescents: Results of the German Cooperative Protocols MAKEI 83/86, 89, and 96. *Journal of Clinical Oncology.* 2000. 18 (4):832-9.
  83. **Seidemann K., Tiemann M., Lauterbach I.** et al. Primary mediastinal large B-cell lymphoma with sclerosis in pediatric and adolescentp patients: treatment and results from three therapeutic studies of the Berlin-Frankfurt-Munster Goup. *Journal of Clinical Oncology.* 2003. 21(9):1782-9.
  84. **Shamberger R.C., Hendren W.H.** Cysts and duplication in infants and children. In: Pearson F.G., Deslauries J, Ginsberg R.J., Hiebert A.C., McKneally M.F, Urschel C.H. Jr. Eds. *Thoracic Surgery.* Churchill Livingstone Inc. New York 1995. P1385-98.
  85. **Shamberger R.C., Gier H.E.** Chest wall tumors in infants and children. *Semin. Pediatr. Surg.* 1994. 3:267-76.
  86. **Shields T.W.** Benign and Malignant Mediastinal Neurogenic Tumors of the Mediastinum in Adults. In: Shields TW, LoCicero J, Ponn RB (eds.). *General Th oracic Surgery.* 5th edition. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2000. 2313-27.
  87. **Silver J.M., Losken A., Young A., Mansour K.** Ewing's sarcoma presenting as a posterior mediastinal mass: a lesson learned. *Ann. Thorac. Surg.* 1999. 67:845-7.
  88. **Simpson I., Campbell P.E.** Mediastinal masses in childhood: a review from a paediatric pathologist's point of view. *Prog. Pediatr. Surg.* 1991. 27:92-126.
  89. **Simpson I., Campbell P.E.** Mediastinal masses in childhood: a review from a paediatric pathologist's point of view. *Prog. Ped. Surg.* 1991. 27:92-126.
  90. **Slinger P., Karsli C.** Management of the patient with a large anterior mediastinal mass: recurring myths. *Current Opinion in Anesthesiology.* 2007. 20:1-3.
  91. **Smitha S., Raghuram P.** High attenuation bronchogenic cyst in the posterior mediastinum. *Ind. J. Radiol. Imag.* 2004. 14(4):391-4.
  92. **Smythe W.R., Bavaria J.E., Kaiser L.R.** Mediastinoscopic subtotal removal of mediastinal cysts. *Chest.* 1998. 114:614-7.
  93. **Stringel G., Shandling B., Mancor K., Ein S.H.** Lipoblastoma in infants and children. *J. Pediatr. Surg.* 1982. 17:277-80
  94. **Stringer M.D., Spitz L., Abel R.** et al. Management of alimentary tract duplication in children. *Br. J. Surg.* 1995. 82:74-8.
  95. **Strollo D.C., Rosado-de-Christenson M.L., Jett J.R.** Primary mediastinal tumors: part II. Tumors of the middle and posterior mediastinum. *Chest.* 1997. 112:1344-57.
  96. **Superina R.A., Ein S.H., Humphreys R.P.** Cystic duplications of the esophagus and neurenteric cysts. *J. Pediatr. Surg.* 1984. 19:527-30.
  97. **Tahbaz O., Bakhshayesh Karam M., Zahirifard S., Kaynama K., Haghghi S.** Mediastinal lipoblastoma: Report of a case. *Iran. J. Radiol.* 2005. 2(3,4):117-20.
  98. **Takeda S., Miyoshi S., Minami M.** et al. Clinical spectrum of mediastinal cysts. *Chest.* 2003. 124:125-32.
  99. **Takeda S., Miyoshi S., Minami M., Matsuda H.** Intrathoracic neurogenic tumors - 50 years' experience in a Japanese institution. *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* 2004. 26:807-12.
  100. **Tansel T., Onursal E., Dayıođlu E.** et al. Childhood mediastinal masses in infants and children. *The Turkish Journal of Pediatrics* 2006. 48:8-12.
  101. **Temes R., Allen N., Chavez T.** et al. Primary mediastinal

- malignancies in children: Report of 22 Patients and comparison to 197 adults. *Oncologist*. 2000. 5:179-84.
102. **Tireli GA, Ozbey H, Temiz A, Salman T, Celik A.** Bronchogenic cysts: a rare congenital cystic malformation of the lung. *Surg Today*. 2004. 34(7): 573-6.
103. **Trusen A, Beissert M, Schultz G.** et al. Progressivelz enlarging paracardial lipoma in a child. *Br. J. Radiol*. 2004. 77:68-70.
104. **Ushigome S, Machinami R., Sorensen P.H.**: Ewing's sarcoma/primitive neuroectodermal tumour (PNET). In: WHO Classification of Tumours. Pathology and Genetics. Tumours of Soft Tissue and Bone. Fletcher CDM, Unni KK, Mertens F (Eds). IARC Press. Lyon. 2002. P. 298 -300.
105. **Velyvis J.H., Durbhakula S., Wurapa R., Carl A.L.** Ganglioneuroma with scoliosis of the thoracic spine: A case report. *Spine J*. 2005. 5:457-60.
106. **Weber T, Roth T, Beshay M.** et al. Video-assisted thoracoscopic surgery of mediastinal bronchogenic cysts in adults: a single-center experience. *Ann. Thorac. Surg*. 2004. 78:987-91.
107. **Whyte M.K., Dollery C.T., Adam A., Ind P.W.** Central bronchogenic cyst . Treatment by extrapleural percutaneous aspiration. *BMJ*. 1989. 299:1457-8.
108. **Yadav C.M., Shah B.K.** Mature teratoma of the posterior mediastinum. *Pak. J. Med. Sci*. 2003. 19 (3): 226-7.
109. **Yekeler E., Akgun M., Gundugdu C.** Is ganglioneuroma provoked by scoliosis? Concordant of mediastinal ganglioneuroma and scoliosis advanced age. *Turk. Resp. J*. 2007. 8(2):74-6.
110. **Zhan Xi, Wang W.D., Wang J.J.** Surgical treatment of mediastinal neoplasm in children. *World J. Pediatr*. 2007. 3(1):45-9.
111. **Батаев С.-Х.М., Разумовский А.Ю.** Бронхоэктогенные образования заднего отдела средостения. Удвоение пищевода. *Дет.хир.* 2000. №1. С.44-47.
112. **Батаев С.-Х.М., Разумовский А.Ю., Алхасов А.Б., Куликова Н.В.** Бронхоэктогенные образования заднего средостения. Нейроэктогенные кисты средостения. *Дет.Хир.* 2000. №3. С.48-51.
113. **Бирюков Ю.В., Исламбеков Э.С., Стрельева А.В.** и др. Эхинококкоз средостения. *Хирургия*. 2002. №1. С.32-33.
114. **Бирюков Ю.В., Чарнецкий Р.И., Годжелло Э.А.** Сосудистые новообразования средостения. *Хирургия*. 1993. № 9. С. 70-76.
115. **Власов П.В.** Комплексная лучевая диагностика объемных образований средостения. Ч. 2. Мед. визуализация. 2005. № 4. С. 90-104.
116. **Власов П.В., Кармазановский Г.Г.** Лучевая диагностика заболеваний органов грудной полости. М.: Издательский дом Видар, 2006. 312 с.
117. **Глузман Д.Ф., Надгорная В.А., Склярченко Л.М.** и др. Цитологические варианты неходжкинских лимфом у детей. *Онкология*. 2005. 7(4):320-326.
118. **Глузман Д.Ф., Склярченко Л.М., Надгорная В.А., Климяков Г.И.** Иммуноцитохимическая диагностика опухолей кроветворной и лимфоидной ткани у детей. К: ДИА, 2005. 200 с.
119. **Григович И. Н.** Лечение редких хирургических заболеваний пищевода у детей.- Петрозаводск, 1982.
120. **Давыдов М.И., Мачаладзе З.О., Полоцкий Б.Е., Карселадзе А.Н., Савелов Н.А.** Мезенхимальные опухоли средостения. *Сиб. Онкол. Журнал*. 2005. 25(1):65-74.
121. **Дейнека И.Я.** Эхинококкоз человека. М. Мед. 1968. 376 с.
122. **Зернов Н. Г., Шишников Т. П., Остроухова И. П.** Заболевания пищевода у детей. М. 1988.
123. **Имянитов Е.Н., Хансон К.П.** Герминогенные опухоли. В кн. Молекулярная онкология: клинические аспекты. СПб. 2007. С.83-93.
124. **Исаков Ю.Ф., Степанов Э.Ф.** Опухоли и кисты грудной полости у детей. М. 1975.
125. **Киселев А.В., Махонова Л.А., Петерсон И.С., Гордина Г.А.** Неходжкинские лимфомы. В: Злокачественные новообразования кроветворной и лимфоидной ткани у детей. М: Медицина. 2001. С. 187-203.
126. **Петровичев Н.Н., Чистякова О.В., Смирнов А.В.** и др. Антимикрофагальное моноклональное антитело D-11 в диагностике гистиоцитарных опухолей. *Архив патологии*. 1995. Т. 57. № 4. С. 25-30.
127. **Самочатова Е.В., Островская А.В., Карачунский А.И.** и др. Значение верификации варианта неходжкинских лимфом у детей для эффективности лечения по современным протоколам. *Гематол. Трансфузиол.* 2000. 45 (5): 9-14.
128. **Слепов Л.К.** Внутригрудная компрессия дыхательных путей, обусловленная сосудистыми опухолями средостения у детей. *Укр. Мед. Час*. 2000. №2. С.143-150.
129. **Смирнов А.В.** Иммуногистохимия в морфологической диагностике опухолей мягких тканей: Руководство по иммуногистохимической диагностике опухолей человека. Под ред. С.В. Петрова, Н.Т. Райхлина. Казань: Титул. 2004. С. 189-208.
130. **Усманов Н.У., Гарипов М.К., Тюряев А.А.** и др. Диагностика и лечение эхинококкоза редкой локализации. *Хирургия*. 1989. №6. С.86- 89.
131. **Хамидуллин Р.Г., Сигал Е.И., Гамиров Р.Р.** Диагностика и лечение новообразований средостения *Анн.Хирургии*. 1997. №2. С.56-58.

## XVII. AFECȚIUNILE CHIRURGICALE ALE DIAFRAGMULUI LA COPIL

### 17.1. ANATOMIA CLINICĂ A DIAFRAGMULUI

*Diafragul* reprezintă un sept musculomembranos, impar, boltit spre torace, pe care-l separă de cavitatea abdominală. Elementul principal al diafragmului este mușchiul frenic, acoperit de fasciile omonime (superioară și inferioară), pleura parietală (superior), peritoneu (pe fața abdominală) și străbătut de vase, nervi și de esofag.

*Bolta* prezintă două cupole: una dreaptă, puțin mai înaltă (vârful căreia corespunde spațiului intercostal IV pe linia medioclaviculară dreaptă) și alta stângă, mai puțin înaltă (cu punctul cel mai superior la nivelul coastei a V-a pe linia medioclaviculară stângă).

Diafragmului i se descriu două părți distincte: *centrul tendinos* sau *centrul frenic*, plasat superior, anterior de centrul geometric al mușchiului, și alta - *musculară* - periferică și inferioară.

*Centrul tendinos*, asemănător unei frunze de trifoi, cu o foliolă anterioară (cea mai mică), una dreaptă (cea mai mare) și una stângă (de dimensiuni intermediare), reprezintă o formațiune aponevrotică (tendinoasă) subțire și rezistentă, care solidarizează părțile componente ale diafragmului într-o unitate morfofuncțională extrem de importantă în respirație.

Între foliola anterioară și cea laterală dreaptă, deplasată posterior, se găsește *orificiul venei cave inferioare*, inextensibil, de formă ovoidă, străbătut de vena omonimă și mărginit de fibre tendinoase, unele dispuse circular, altele, orientate radiar și ascendent spre adventicea venei, o solidarizează cu marginea orificiului. Astfel, debutul circular al venei cave inferioare nu este influențat de mișcările diafragmului în respirație.

*Porțiunii musculare* i se descriu trei sectoare, care poartă numele originii fasciculelor musculare: *lombare (pars lumbalis)*, *costal (pars costalis)* și



**Fig.17.1.** *Diafragul.* A) *aspect superior.* B) *aspect inferior:* 1 - *pars sternalis;* 2 - *centrum tendineum;* 3 - *hiatus esophageus;* 4 - *pars costalis;* 5 - *hiatus aorticus;* 6 - *foramen v. cavae;* 7 - *trigonum sternocostalis;* 8 - *trigonum lumbocostalis.*

*sternal (pars sternalis).*

*Partea lombară*, prin piciorușele (stâlpii, pilierii) diafragmale drept și stâng, își are originea pe vertebrele lombare și pe ligamentele arcuate laterale și mediale, iar inserția pe marginea posterioară a centrului tendinos.

*Stâlpul diafragmal principal drept (crus dextrum)*, mai gros și mai lat, începe pe fața anterodreaptă a corpurilor și pe discurile intervertebrale ale vertebrelor L1-L4, iar cel *principal stâng (crus sinistrum)* mai scurt, mai îngust și mai subțire, pornește de pe fața lor anterostângă și de pe discurile intervertebrale L1-L3.

Marginile mediale ale pilierilor diafragmali, coloana vertebrală (posterior) și ligamentul arcuat median, delimitează *hiatul aortic*, care adăpostește aorta descendentă și canalul toracic (dispus posterior de ea). Orificiul aortic reprezintă un inel tendinos destul de rigid, din care motiv contracțiile diafragmului nu influențează peretele aortei și cel al ductului toracic, fapt important în dinamica circulatorie.

O parte din fasciculele mediale ale piciorușelor diafragmale, încrucișându-se anterior de orificiul aortic, în continuare diverg pentru a delimita *hiatul esofagian* (plasat anterosuperior de cel precedent) și sfârșesc, impletindu-se, în centrul tendinos. Prin orificiul esofagian trec esofagul și trunchiurile vagale anterior și posterior, iar spațiile mici dintre fasciculele musculare ale pilierilor lasă loc de acces pentru nervii splanhnici (cu orientare descendentă), venele lombare ascendente și trunchiurile (lanțurile) simpatice, din stânga și dreapta.

Hiatul esofagian, delimitat de fascicule musculare puternice, formează un adevărat canal muscular (cu o lungime de până la 1 cm), care influențează lumenul esofagului, dând naștere îngustării lui diafragmatice.

Se descriu și *piciorușele accesorii (intermediare)*, dispuse lateral de pilierii principali, reprezentate de fascicule musculare cu originea pe corpul vertebrei L2, care, cu stâlpii laterali, delimitează câte un spațiu îngust pentru nervii splanhnici.

*Stâlpii laterali (sau fasciculele arcadelor)*, pornesc, respectiv, de la *ligamentul arcuat medial (lig. arcuatum mediale)*, care, ca o punte, trece peste mușchiul psoas, inserându-se pe corpul primei vertebre lombare și pe discul intervertebral L1-L2, iar lateral – pe vârful apofizei transversale L1, uneori L2 și *ligamentul arcuat lateral (lig. arcuatum laterale)*, care trece

peste mușchiul pătrat lombar, unind vârful apofizei transversale L1, și/sau L2 cu marginea inferioară a extremității libere a coastei a XII-a. Prin spațiul delimitat de stâlpul lateral și cel medial trec lanțul simpatic și venele lombare ascendente, care se continuă cu venele azigos (în dreapta) și hemiazigos (în stânga).

Se mai descrie și *ligamentul arcuat median (lig. arcuatum medianum)*, care solidarizează preaorticei doi stâlpi diafragmali, fiind constituit din fibre aponevroticotendinoase.

*Partea costală*, cu originea pe fața internă a coastelor VII-XII, în special de la partea lor anterioară, cartilaginoasă, alternând cu fasciculele mușchiului transvers abdominal, se inseră pe limitele laterale și cea anterioară ale centrului tendinos.

La nivelul limitei dintre porțiunile costale și lombare fibrele musculare lipsesc, dând naștere unui spațiu triunghiular cu baza la coasta a XII-a (*triunghiul lumbocostal, Bochdaleck*). Această zonă, acoperită doar de fasciile diafragmului, de pleura parietală (superior) și de fascia retrorenală din peritoneul parietal (inferior), face posibilă propagarea infecțiilor din cavitatea toracică (cu țesutul conjunctiv adipos subpleural) în spațiul retroperitoneal (cu țesutul adipos pararenal, *Gerota*) în dublu sens.

*Partea sternală*, cea mai mică, este constituită din câteva fascicule musculare scurte cu originea pe fața posterioară a apofizei xifoide, paramedian, care se inseră pe segmentul median anterior al centrului tendinos.

Între această porțiune și cea costală se plasează un alt spațiu triunghiular (*triunghiul sternocostal, Larrey*), similar celui lumbocostal, mai îngust la astenici și mai deschis la picnici, prin care mediastinul anterior comunică cu spațiul preperitoneal, realizând cale de acces vaselor epigastrice superioare.

Triunghiurile lumbocostal și sternocostal fac parte din zonele slabe ale diafragmului. Fața superioară a diafragmului este acoperită de fascia diafragmală superioară din fascia endotoracică, peste care se suprapune baza pericardului cu țesutul subpericardic aderent și pleurile parietale cu țesut subpleural, la fel de aderent, iar fața ei inferioară este captușită de fascia diafragmală inferioară, parte a fasciei endoabdominale, cu excepția zonei de coalescență cu aria nudă hepatică și cele de contact cu glandele suprarenale și fețele posterioare ale rinichilor.

Vascularizarea diafragmului este asigurată de ra-

muri ale arterelor pericardofrenice, musculo-frenice, diafragmale superioare și inferioare, care formează o bogată rețea anastomotică cu arterele intercostale VI-XI, cele subcostale și cu ramurile arterei toracice interne. Venele, câte două, însoțesc arterele omonime, fiind tributare venelor azigos, toracică internă și venei cave inferioare. La acest nivel se realizează anastomoze cavocave și portocave.

**Inervația diafragmului** este asigurată de nervii frenici (din plexul cervical C3-C4), care ajung la acesta în preajma orificiului venei cave inferioare (cel drept) și, respectiv, mai lateral și anterior (cel stâng), divizându-se, consecutiv, în câte o ramură anterioară și una posterioară. O parte din ramurile posterioare continuă cu cele frenicoabdominale, care penetrează diafragma distribuindu-se în peritoneul parietal subdiafragmal și cel visceral cu ligamentele organelor supravezicologice, îndeosebi ale ficatului.

La inervația motorie a diafragmului participă și nervii intercostali IX-XI, orientați, în special, spre periferia porțiunii ei costale. Durerile, care iradiază în umărul drept și regiunea supraclaviculară în cazul afecțiunilor hepatobiliare, și cele reflectate în umărul stâng, în bolile pancreasului și splinei (semnul lui *Eiselsberg*), sunt transmise pe calea ramurilor frenicoabdominale și trunchiului nervului frenic.

**Funcția.** Diafragma este principalul mușchi inspirator, iar prin contracția sinergică cu mușchii abdominali participă în reflexul de vomă și actele fiziologice (micțiune, defecația). De asemenea diafragma îndeplinește funcția de barieră între cutia toracică și cavitatea abdominală.

**Particularități de vârstă ale diafragmului.** Musculatura, destul de bine dezvoltată la naștere, prezintă în unele regiuni ale corpului particularități. La nou-născut masa totală a mușchilor constituie 20 - 22% din greutatea totală. Urmează o perioadă de scădere aparentă până la 16,6% în perioada dentiției, iar către 6 ani atinge din nou nivelul inițial 21,7%, după care crește, ajungând la femeia adultă la 33%, iar la bărbat la 36% din masa totală a corpului. La nou-născut musculatura trunchiului reprezintă 40% din cea totală. Dintre mușchii toracelui doar diafragma prezintă particularități evidente de poziție și formă, prezentând inserțiile costale (*pars costalis*) mai coborâte decât la adult. Radiologic, poziția cupolei diafragmatice, în proiecție orizontală, este mai înaltă decât la adult. După primele respirații bolta

coboară, această coborâre continuând în toată perioada de modelare a formei toracelui. La apnoic, ea se găsește la nivelul T7, la nou-născutul care a respirat la nivelul T8, la un an în dreptul T10, la 5 ani în planul celei de-a 11-a, la 13 ani în dreptul celei de-a 12-a vertebre.

La copilul apnoic unghiul pe care-l realizează diafragma cu coloana vertebrală, măsurat în planul sagital paramedian care trece prin cel mai înalt punct al cupolei, este de circa 55°, prezentând o rază de curbură de 30 mm și un sector de 180° (jumătate de cerc).

În aspect frontal bolta diafragmatică este înaltă, cu o rază de curbură de 47,5 mm, care poate crește cu încă 7 - 11 mm, prezentând un sector de cca 183°. În plan sagital, suprafața pericardiacă a diafragmului este orizontală sau înclinată anterior. Un plan transversal, care trece prin punctul cel mai superior al cupolei, lasă cordul caudal. După primele respirații unghiul din planul paramedian, care măsoară 55°, se menține câteva zile, după care începe să crească ajungând în cea de a zecea zi de viață la valoarea de 76°.

În continuare cupola diafragmului se turtește, coboară, ajungând la un sector de 130° și o rază de curbură de 40 mm. În aspect frontal, cupola este turtită maxim în cea de a zecea zi de la naștere, când are o rază de curbură de 65 mm și un sector de 117°. În plan sagital fața pericardică a diafragmului, la naștere, face cu coloana vertebrală un unghi de 90°, iar după primele zile - de 80°.

Odată cu înălțarea sternului, începând din luna a doua de viață, urmează o evoluție în sens invers. Unghiul se mărește, iar suprafața pericardică devine din nou oblică anterior. În plan frontal această suprafață, față de planul vertical, este înclinată spre stânga sub un unghi de 100°.

La naștere, porțiunea dreaptă a cupolei se proiectează la nivelul spațiului intercostal V sau la nivelul celei de a VI-ea coastă, pentru ca după cca 40 min să coboare la nivelul coastei a VII-ea. Din stânga raporturile sunt mai coborâte cu o jumătate de spațiu intercostal.

Excursia diafragmatică la nou-născut are ca limită marginea superioară a coastei a IV-a și marginea inferioară a celei de a VI-ea, la adult - coastele a V-a și a VI-ea, la bătrâni - coastele a VII-ea - a IX-a. Către 3 ani, diafragma corespunde poziției și formei acesteia la adult.

La adult cupola dreaptă a diafragmului, în expirație, se proiectează în spațiul intercostal al 4-lea, coborând în spațiul al 5-lea pe linia medioclaviculară dreaptă în inspirație obișnuită. Cea stângă, dispusă mai inferior, variază între coastele V și VII; la copii aceste proiecții se localizează cu 1-2 spații intercostale mai superior, iar la bătrâni – cu 2 spații mai inferior ca la adulți.

Scheletotopia hiatului venei cave inferioare corespunde vertebrei T9, orificiului esofagian - T9-10, iar a celui aortic – T12.

## 17.2. HERNIILE DIAFRAGMATICE CONGENITALE

Hernia diafragmatică congenitală prezintă pătrunderea viscerelor abdominale în cavitatea toracică prin orificii fiziologice (foramen Hiss-Bochdalek și orificiul retrocostoxifoidian Morgagni-Larrey), prin orificii patologice ale diafragmului (defecte de diferite dimensiuni până la aplazie de cupol) sau în urma dezvoltării lui vicioase (hipo- sau aplazie musculară).<sup>62</sup>

Herniile diafragmatice dețin o incidență de 1 caz la 2000 - 5000 de nașteri.<sup>60</sup> Incidența reală poate fi și mai mare, fiind înregistrate un număr mare de decese prin hernie diafragmatică congenitală antenatală (decese intranatale și avorturi spontane) sau imediat după naștere.<sup>27</sup> În acest context, unele statistici indică că la fiecare 24 - 36 de ore se naște un copil cu hernie diafragmatică congenitală.<sup>60</sup>

Herniile diafragmatice congenitale sunt cele mai frecvente patologii chirurgicale ale diafragmului, reprezentând totodată o problemă gravă în chirurgia pediatrică, înregistrând o mortalitate de 40 - 90%, constituind circa 3% din mortalitatea neonatală, în particular a prematurilor.<sup>106, 107</sup>

Herniile diafragmatice false se întâlnesc la 60 - 80% din totalitatea acestor bolnavi,<sup>100, 103</sup> în majoritatea cazurilor (90 - 95%) procesul malformativ fiind localizat pe stânga,<sup>101</sup> prezentând un defect mai mic sau mai mare, uneori ajungând până la aplazie de hemidiafragm. Cea mai frecventă variantă anatomică este hernia pleuroperitoneală prin orificiul posterolateral Bochdalek, care reprezintă circa 85-90% din toate cazurile. Este descrisă și forma bilaterală a herniei diafragmatice.<sup>51</sup>

Frecvența evențrațiilor diafragmatice congeni-

tale constituie 0,011%. De regulă sunt unilaterale,<sup>65</sup> forma bilaterală fiind întâlnită foarte rar.<sup>25</sup> Au fost raportate cazuri unice când la același pacient au fost depistate evențrația diafragmatică asociată cu hernie hiatală.<sup>3</sup>

Primul caz de hernie diafragmatică traumatică descoperită la necropsie a fost relatat de Ambroise Pare în 1579.<sup>79</sup> Ulterior Lazarus Riverius (1650) a semnalat primul caz de hernie diafragmatică congenitală depistată la un bărbat de 24 de ani examinat postmortem. V. A. Bochdalek (1848), anatomist de profesie, a descris două cazuri de hernie diafragmatică congenitală pe care le considera consecințe ale rupturii membranei trigonului lombocostal al hemidiafragmei stângi. Broman I. (1902), studiind embriogeneza diafragmului, a conchis că ascensionarea viscerelor din abdomen în cavitatea pleurală se datorează unei deficiențe în fuzionarea septului transversal cu pliurile peritoneale.<sup>70</sup>

Prima intervenție chirurgicală în caz de hernie diafragmatică congenitală aparține lui M. Naumann (1888), efectuată unui adult. Primul succes în tratamentul chirurgical al herniilor diafragmatice a fost înregistrat de Heidenhain (1902), operația fiind efectuată unui băiețel de 9 ani. Studii aprofundate în domeniul herniilor diafragmatice au fost efectuate de Ladd și Gross (1940, 1946, 1953), care au descris cazuri de hernie diafragmatică la nou-născuți și sugari, S. Dolețchii (1960), care a descris 100 cazuri clinice rezolvate chirurgical.<sup>62, 70</sup> Prima operație cu succes a evențrației diafragmatice la copil a fost efectuată de Bisgard J. (1947).<sup>78</sup>

### Embriologia diafragmului cu unele aspecte de embriogeneza a herniilor diafragmatice

În dezvoltarea diafragmului pot fi diferențiate 2 faze: 1) dezvoltarea primordiului diafragmatic și 2) închiderea canalului pleuroperitoneal. Cavitatea abdominală, pleurală și pericardică se dezvoltă dintr-un spațiu comun al celomului primitiv, care apare la sfârșitul săptămânii a 3-a de dezvoltare între foițele parietală și viscerală de mezoderm și care se extinde din regiunea cefalică până în regiunea caudală a corpului embrionului. La a 4-a săptămână acest spațiu comun începe a fi divizat în două etaje. Această divizare debutează cu apariția așa-numitului sept transversal sub forma unei duplicații a mezotelului,



urmat de mezenchimul subiacent, care, pornind de la peretele anterior al corpului, înaintează sub un anumit unghi în direcția esofagului. În partea din dreapta, mezenchimul septului transversal va găzdui complexe epiteliale destinate formării parenchimului hepatic cu sistemul de circulație al acestuia.<sup>56, 59</sup>

Septul transversal, ajungând în creșterea sa până la complexul mezenchimal ce găzduiește esofagul și sinusul venos, reușește să separe spațiul celomic doar parțial, în regiunea toracică (cavitatea pleuropericardiacă) și cea abdominală (cavitatea peritoneală), continuând să comunice între ele prin așa-numitele canale pleuroperitoneale stâng și drept, acestea persistând până la a 6-a săptămână, când la suprafața internă a peretelui laterodorsal al corpului apar plicile pleuropericardiale de mezotelium urmat de mezenchimul subiacent ce se îndreaptă în întâmpinarea septului transversal și a complexului esofagian.<sup>68, 97</sup>

La începutul săptămânii a 7-a are loc fuziunea primordiilor menționate cu închiderea completă a canalului pleuroperitoneal drept, iar cu 1 - 2 zile mai târziu și a canalului pleuroperitoneal stâng. Concomitent cu procesele de creștere a plicilor pleuroperitoneale, spre acestea migrează celulele miogene și axonii neuronilor antrenați în formarea nervului frenic destinați pentru formarea neuromusculaturii diafragmului. Anume proliferarea și distribuția lor determină dezvoltarea diafragmului. Actualmente s-a constatat că musculatura diafragmului nu provine din partea proiectată ventral a miotomului localizat anterior față de axa corpului (hypaxial) din care se dezvoltă musculatura peretelui corpului. Diafragmul se formează prin migrarea populației de celule miogene ce provin din buza dermomiotoxică laterală, analogic cu celulele miogene care populează membrul.<sup>26</sup> Muscularizarea acestei membrane începe în a 12 - 13-a săptămână de dezvoltare embrionară și finalizează în a 23 - 24-a săptămână.<sup>103, 104</sup> În urma acestor procese se dezvoltă un aparat muscular viguros, care cedează prin masa sa numai mușchiiului cardiac.<sup>7</sup>

În urma fuzionării incomplete a porțiunilor menționate ale diafragmului rămân spații triunghiulare: anterioare (sternocostale - Morgagni-Larey) și posterioare (lombocostale - Hiss-Bochdalek), acoperite doar de membranele seroase parietale (pleură și peritoneu), fiind considerate zone slabe, predispuse la dezvoltarea herniilor. Spațiile Morgagni-Larey lipsesc în 10-12% cazuri, iar cele Hiss-Bochdalek în 5%.<sup>103, 104</sup>

Embriogeneza diafragmului este complexă și se realizează în mai multe etape. Părțile componente ale diafragmului se dezvoltă din câteva primordii de bază, apărute pe rând:

1. *Septum transversum* care formează tendonul central al diafragmului.
2. Două membrane pleuroperitoneale.
3. Componentele musculare ce provin din buza dermomiotoxică laterală.
4. Mezoul esofagului din care se dezvoltă stâlpii (piciorușele) diafragmului.

Pentru a explica patogenia herniilor diafragmatice au fost înaintate mai multe ipoteze. Alexandrov G.N. și Baracov V.I. (1962), precum și alți autori, considerau că defectele diafragmatice pot fi atribuite nu numai dereglărilor de embriogeneza ale diafragmului, dar și modificărilor disembrionetice ale organelor adiacente. În herniile diafragmatice congenitale destul de frecvent se determină displazia bronhopulmonară. În unele cazuri se înregistrează aplazia veritabilă pulmonară cu lipsa primordiului bronhial. Uneori este prezent mugurele bronhial, dar lipsește parenchimul pulmonar. La unii bolnavi se determină hipoplazia pulmonară mai mult sau mai puțin exprimată.<sup>49</sup> Studii experimentale presupun că dezvoltarea hipoplaziei pulmonare anticipează dezvoltarea defectelor diafragmatice.<sup>7-53</sup> Experimental a fost determinat rolul deficitului de vitamina A la șobolanii cu hernii diafragmatice induse cu nitrofen. În acest context, unii autori încearcă stimularea dezvoltării și diferențierii intrauterine a aparatului respirator prin diverse metode de utilizare a vitaminei A și acidului retinoic.<sup>7</sup>

Studii complexe experimentale cu folosirea modelelor cu nitrofen a herniilor diafragmatice la animale au demonstrat că dereglările de inervare sau de formare a tubului muscular nu sunt responsabile pentru defectul diafragmului, iar ipoteza care susținea că defectul diafragmatic se produce ca rezultat al închiderii anormale a canalului pleuropulmonar a fost respinsă. De asemenea a fost respinsă ipoteza care afirma că defectul primar în herniile diafragmatice este cauzat de dezvoltarea malformativă a plămânului.<sup>26</sup>

În ultimii ani a fost înaintată o nouă ipoteză, conform căreia herniile diafragmatice au la bază anomalia de dezvoltare a țesuturilor proprii ale diafragmului, dezvoltarea patologică a plicii pleuroperitoneale deținând rolul primordial în patogenia herniilor diafrag-

matice false. Studiile experimentale care au investigat migrarea celulelor miogene spre plica pleuroperitoneală, proliferarea și diferențierea mioblaștilor la animalele de laborator supuse prelucrării cu nitrofen nu au constatat dereglări majore ale miogenezei.<sup>4</sup> Astfel s-a ajuns la concluzia că componentul mezenchimal defect al plicii pleuroperitoneale nu poate asigura o dezvoltare normală a musculaturii diafragmului. Se presupune că celulele miogene, migrând spre plica pleuroperitoneală malformată, cumulează în țesutul normal restant, generând îngroșarea marginilor defectului. De remarcat că mezenchimul plicii pleuroperitoneale la oameni se formează la a 5 - 7 săptămână de graviditate, înainte de închiderea canalului pleuroperitoneal și muscularizării diafragmului.<sup>26</sup>

Mecanismele embriogenetice de dezvoltare a *eventrației diafragmatice* nu sunt bine cunoscute. Se presupune că aceasta se dezvoltă în urma dereglării proceselor de muscularizare a plicilor pleuroperitoneale.<sup>1</sup> Cupolele diafragmatice dreaptă și stângă se dezvoltă separat, ceea ce determină independența lor funcțională și prezența malformațiilor unilaterale.

**Etiopatogenia** herniilor și *eventrațiilor diafragmatice* până în prezent nu este pe deplin cunoscută,<sup>49</sup> în majoritatea cazurilor fiind studiată de rând cu etiologia altor malformații congenitale.<sup>63</sup>

Mutațiile genice ordinare nu au fost identificate ca factori declanșatori în geneza herniilor diafragmatice. Cariotipul anormal se determină la 4% din copiii cu această malformație.<sup>90</sup> Conform unor statistici, herniile diafragmatice sunt asociate cu majoritatea aberațiilor oricărui cromozom uman, înregistrate în 10 - 34% din cazuri.<sup>87</sup> Cel mai frecvent se asociază cu aberațiile cromozomiale numerice așa ca: sindromul Turner (monosomia X), sindromul Down (trisomia 21), sindromul Edward (trisomia 18), sindromul Patau (trisomia 13) și sindromul Pallister-Killian (tetrasomia 12p). De asemenea se asociază și cu malformațiile genice: sindromul Denys-Drash, disostoza spondilocostală și sindromul Marfan. Riscul de a avea al doilea copil cu hernie diafragmatică este de 2%, o creștere de 50 de ori de la valoarea inițială estimată a riscului de 0,04% (1:2500).<sup>92, 111</sup>

Herniile diafragmatice deseori pot fi asociate cu alte vicii congenitale, printre care: anencefalia, hidrocefalia, atrezia esofagului, vicii cardiace, omfalocel, gastroschizis, anomalii urogenitale, sindromul Lange etc., în 16% cazuri fiind constatate malformații incompatibile cu viața.<sup>65</sup>

Studiile experimentale au demonstrat că administrarea de vitamine antioxidante duce la majorarea ADN tisular și cantității de proteine, nemodificând masa pulmonară.<sup>40</sup> Corticosteroizii administrați pe parcursul sarcinii în cazul herniilor diafragmatice congenitale nu influențează evoluția ei, nașterea, perioada postnatală, precum și supraviețuirea.<sup>59</sup> Un nivel scăzut de factor de creștere al endoteliului vascular a fost înregistrat la șobolanii cu hernie diafragmatică indusă cu nitrofen, fiind propusă metoda de administrare a acestuia pe parcursul sarcinii.<sup>77</sup>

**Hipertensiunea pulmonară** la copiii cu hernii și *eventrații diafragmatice* congenitale este determinată de o combinație de cauze ireversibile, așa ca hipoplazia și displazia arterială, și reversibile - vasoconstricția arterelor pulmonare, în condițiile hipoxiei severe. O serie de variabile, cum ar fi pierderea de căldură, hipoxemia, hipoventilația și stresul chirurgical pot determina creșterea bruscă a rezistenței venoase pulmonare cu întoarcerea ireversibilă la circulația de tip fetal prin șunt la nivelul ductului arterial sau foramen ovale. Prin urmare, stabilizarea până la intervenția chirurgicală semielectivă poate determina creșterea ratei de supraviețuire.<sup>24, 69</sup>

În evoluția herniei diafragmatice se determină o anumită scarificare a modificărilor circulatorii pulmonare. În dinamica dereglărilor microcirculatorii ale parenchimului pulmonar un rol primordial revin modificărilor intranatale, pe al căror fundal se dezvoltă alterările severe (tromboze, hemoragii), ce se includ în diferite perioade ale sindromului SCID. Lezarea vaselor patului circulator al plămânilor în fazele terminale ale bolii (sindrom SCID) poate fi explicată prin sensibilitatea majoră a endoteliului față de acțiunea produselor de peroxidare lipidică a membranelor biologice, care se acumulează în țesuturi în cazurile de moarte clinică sau după măsurile de reanimare. La copiii cu hernii diafragmatice sindromul hipertensiv pulmonar congenital, care, precum unele defecte tisulare, este responsabil de declanșarea și progresarea modificărilor hemocirculatorii, dereglarea proprietăților reologice ale sângelui în patul microcirculator, fenomene cu o importanță de necontestat în evoluția insuficienței respiratorii și cardiovasculare.

Un rol important dețin dereglările discirculatorii în una din verigile circulației fetoplacentare, în special cele condiționate de procesele displastice și inflamatoroinfecțioase, care declanșează trombo-

geneza și sindromul tromboembolic fetoplacentar, persistent la nou-născut și cu consecințe nefavorabile pentru el. În acest context, rezultatele studiului efectuat de noi ne permit să afirmăm că evoluția postnatală și prognosticul postoperator în hernia diafragmatică congenitală la copil sunt determinate de caracterul, intensitatea modificărilor morfofuncționale caracteristice herniei și, în mare măsură, de dereglările circulației fetoplacentare.

Elucidarea deplină a particularităților embriogenetice și eiopatogenetice ale herniilor diafragmatice, a hipoplaziei pulmonare și hipertensiunii pulmonare prezente în herniile diafragmatice sunt sarcini primordiale, a căror soluționare va permite elaborarea unor scheme terapeutice argumentate.<sup>11</sup>

**Clasificare.** Există mai multe clasificări ale herniilor diafragmatice, una din cele utilizate în activitatea practică este cea propusă de Б. В.Петровский (1966):

I. Hernii diafragmatice congenitale:

1. Hernii diafragmopleurale
2. Hernii hiatale
3. Hernii parasternale
4. Hernii frenopericardiale

II. Hernii diafragmatice dobândite:

1. Hernii diafragmatice traumatice
2. Hernii diafragmatice netraumatice

Referitor la herniile diafragmatice congenitale este actuală clasificarea propusă de Исаков Ю.Ф. и соавт. (1988):

1. Hernii embrionare (false) – se formează ca rezultat al încetării dezvoltării regiunii posterioare a diafragmului până în a 2-a - a 3-a lună a vieții intrauterine.

2. Hernii fetale – se dezvoltă în urma dereglării proceselor de formare a diafragmului (hernii veritabile).

3. Relaxarea diafragmului – se dezvoltă în perioada perinatală ca rezultat al paraliziei nervului diafragmal.

Există și alte clasificări ale herniilor diafragmatice congenitale, printre care clasificarea anatomică propusă de Троян В.В. (2007):

1. Hernii ale regiunii posterioare a diafragmului.
2. Herniile boltei diafragmatice.
3. Herniile regiunii anterioare a diafragmului:
  - a) retrosternale (veridice)
  - b) frenopericardiale

4. Herniile hiatale:

- a) esofagiene
- b) paraesofagiene

**Herniile diafragmopleurale**

*Herniile diafragmopleurale* pot fi atât false, cât și veritabile (eventrațiile diafragmatice). Eventrațiile diafragmatice sunt caracterizate de prezența sacului hernial, acest rol fiind îndeplinit de regiunea subțiată a boltei diafragmului, care are un grad de bombare diferit în cavitatea pleurală. Această bombare poate ocupa o zonă delimitată de dimensiuni nu prea mari, de dimensiuni majore sau totală.

În herniile false defectul poate fi sub formă de fisură în regiunea lombocostală (fisura Bochdalek) sau poate avea dimensiuni impresionante, ocupând regiunea posterocentrală sau laterală a diafragmului. În herniile false are loc deplasarea organelor cavității abdominale în cutia toracică, provocând sindromul de încordare intratoracică.

**Simptomatologia** herniilor diafragmatice este dominată de starea generală alterată a copilului determinată de detresa respiratorie. Clinic se disting trei categorii de semne:

- semne respiratorii: dispnee, cianoză ca urmare a colabării totale sau parțiale a plămânului de partea herniei și diminuarea expansibilității plămânului opus
- semne circulatorii condiționate de compresiunea cordului și balansul mediastinal
- semne digestive ca urmare a poziției anormale a viscerelor. Apar vărsături, modificări de tranzit intestinal, chiar semne de ocluzie sau subocluzie

În unele cazuri herniile și eventrațiile diafragmatice congenitale pot evolua asimptomatic, hernierea organelor abdominale producându-se în perioada de sugar prin defectele congenitale ce condiționează un debut clinic întârziat. În 5 - 25% din cazuri hernia diafragmatică congenitală este diagnosticată la vârsta fragedă sau școlară. În herniile false semnele clinice sunt mai accentuate comparativ cu cele ale eventrațiilor diafragmatice, evoluând cu decompensarea rapidă a funcțiilor organelor și sistemelor vitale.<sup>12</sup>

Percuția toracelui pune în evidență o sonoritate neobișnuită, zone de matitate care alternează cu zone de hipersonoritate, iar la auscultație se apreciază lipsa murmurului vezicular pe hemitoracele afectat. Uneori se pot percepe zgomote patologice,



Fig. 17.2. Bolnavul T., vârsta 1 zi. Aspectul exterior al bolnavului (explicații în text).

hidroaeriene. Abdomenul foarte mic apare excavat. Zgomotele cardiace se auscultă retrosternal sau în hemitoracele neafectate. Aspirația mucozităților și administrarea de oxigen sunt ineficiente.

În pofida achizițiilor moderne ale examenului instrumental, examenul obiectiv al pacienților cu hernii diafragmatice rămâne unul util în stabilirea diagnosticului, fiind caracteristice unele simptome specifice:<sup>110</sup>

- semnul Guver – o deviere mai pronunțată la inspirație a arcului costal
- perculator se constată dimensiuni mai mari ale spațiului traube deplasat superior
- limitele inferioare ale plămânului anterior sunt deplasate superior la nivelul coastelor II – IV, limitele matității cordului fiind deplasate contralateral
- auscultativ se constată atenuarea respirației pe partea afectată, sunete intestinale sau "clapotajul" deasupra hemitoracelui afectat

**Diagnosticul prenatal** al herniilor diafragmatice congenitale a devenit posibil în ultimele două decenii. Conform unor opinii, în 30 - 75% din cazuri hernia diafragmatică congenitală poate fi depistată deja în al doilea sau al treilea trimestru de sarcină.<sup>77</sup> Diagnosticul prenatal al herniilor diafragmatice nu întotdeauna este unul concludent<sup>81</sup> și, de regulă, constă în examenul ecografic al uterului gravid,<sup>79</sup> care permite de a vizualiza sau chiar de a modela

tridimensional malformația după unele semne caracteristice.<sup>77</sup> Ulterior diagnosticul este confirmat cu ajutorul RMN.<sup>86</sup> Există unele încercări de a prognoza evoluția bolii în baza rezultatelor acestor metode de diagnostic.<sup>72</sup>

Diagnosticul prenatal permite de a identifica următorii factori de prognostic:<sup>12,72</sup>

- prezența malformațiilor asociate
- cariotipul lichidului amniotic
- localizarea defectului diafragmatic (hernia diafragmatică congenitală falsă pe dreapta se întâlnește mai rar și are un prognostic mai nefavorabil)
- termenul de gestație la care s-a diagnosticat hernia (cu cât mai devreme se stabilește diagnosticul cu atât hipoplazia pulmonară este mai severă)
- hidroamniotul (prezența lui denotă o deplasare de mediastin destul de importantă)
- retard în dezvoltarea intrauterină
- localizarea ficatului și axa venei ombilicale
- indicii cardiopulmonari, dacă acesta este mai mic de 1, atunci prognosticul este discutabil

**Diagnosticul postnatal.** Explorările paraclinice se axează pe suferința clinică și rezultatele examenului obiectiv. Investigațiile radiologice sunt bazate pe criterii și semne destul de clare, determinante în stabilirea diagnosticului postnatal.

În majoritatea cazurilor, hernia diafragmatică congenitală poate fi diagnosticată la naștere sau în

perioada neonatală precoce în baza semnelor clinice. În același timp, diagnosticul postnatal al herniilor și eventrațiilor diafragmatice poate fi destul de dificil, tabloul clinic fiind diferit, în funcție de forma și stadiul clinicoevolutiv al herniei. Deseori medicii se confruntă cu situația când în cazul herniei de tip embrionar produsă prin hiatusul Hiss-Bochdalek, debutul clinic este marcat de complicații acute, încadrate în forma supraacută, gravă ca rezultat al strangurării.

Este dificil de a diferenția ecografică și radiologică atât antenatal, cât și postnatal hernia diafragmatică congenitală falsă de eventrația diafragmatică, deoarece hemidiafragma amuscular subțiat este destul de dificil de a fi vizualizat.<sup>94</sup>

Radiografia toracoabdominală permite de a vi-

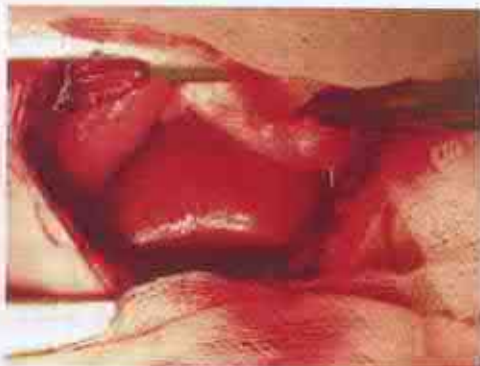
zualiza o opacitate, care se suprapune peste cea cardiacă la copii cu ascensionarea ficatului (fig. 17.3; 17.4; 17.5), splinei sau rinichiului, sau o imagine aeriană care ajunge la nivelul coastei a 2 - 3-a (stomac, intestin, colon), aerarea redusă în cavitatea abdominală, discontinuități în conturul diafragmului afectat, plămânul corespunzător colabază și mediastinul deplasat (fig. 17.6; 17.7). Deci, pe o radiografie simplă toracoabdominală în ortostatism se constată atât semne directe (imagini toracice anormale, imagini gazoase areolare, separate de trahee, opace și întretăiate de niveluri de lichid), cât și indirecte (dextracardie, absența sau discontinuitatea conturului cupolei diafragmatice; abdomenul este opac, fără zone aeriene cu excepția bulei de gaz în stomac și colonul stâng).



**Fig. 17.3.** Pacientul B, 7 zile. Radiografie toracoabdominală preoperatorie. Lăsa opacității hepatice în cavitatea abdominală, opacitate a hemitoracelui drept cu deplasarea mediastinului spre stânga.



**Fig. 17.4.** Pacientul B. Tomografie computerizată preoperatorie. În hemitoracele drepte este deplasat ficatul.



**Fig. 17.5.** Pacientul B. Aspect intraoperator. Ficatul deplasat în cavitatea pleurală prin defect diafragmatic pe dreapta.



**Fig. 17.6.** Pacient B, 72 ore cu hernie diafragmatică falsă pe stânga. Radiografia cutiei toracice preoperator.



**Fig. 17.7.** Pacientul B. Defect diafragmatic lateroposterior. Aspect intraoperator (după reîntorcerea anselor intestinale în cavitatea abdominală).



**Fig. 17.8.** Pacienta D., 10 luni. Radiografie toracică preoperatorie cu contrastarea tractului digestiv. Diagnosticul: evențările diafragmatică pe dreapta.

Hernia diafragmatică pe dreapta se prezintă radiologic sub 2 tipuri de imagini:<sup>42</sup>

- forma "pseudostafileocică" – imagini buloase de origine digestivă asociate opacității de origine hepatică
- forma "pseudopleuretică" cu opacitate omogenă a hemitoracelui drept la vârful căreia se observă plămânul atelectaziat

Radiologic relaxarea hemidiafragmului este caracterizată de poziția înaltă a cupolei hemidiafragmului afectat la nivelul coastelor II - IV, în poziție orizontală diafragma și organele adiacente pe partea afectată se deplasează superior, contururile diafragmului sunt prezentate de o linie neîntreruptă în formă de arc (fig. 17.8). În herniile diafragmatice false are loc deplasarea progresivă a organelor cavității abdominale în cavitatea toracică cu deplasarea contralaterală semnificativă a organelor acesteia. În funcție de gradul de afectare se determină compresiunea plămânului și deplasarea contralaterală a cordului. Un semn radiologic patognomonic pentru relaxarea hemidiafragmului este simptomul Alășevskii-Vinbec, care constă în mișcări paradoxale ale diafragmului: ridicarea hemidiafragmului la o inspirație profundă și coborârea la expirație. Acest semn poate fi observat mai bine în timpul efectuării probei funcționale a lui Müller – inspirație cu fanta vocală închisă, spre deosebire de direcția opusă a mișcărilor diafragmului de partea afectată – semnul Velman.<sup>170</sup>

În caz de deplasare a evențăriilor diafragmatice pe stânga cu deplasarea intratoracică a stomacului (gastrotorax), diagnosticul poate fi confundat cu formațiunile chistice pulmonare (fig. 17.9)

Paralel cu investigațiile radiologice se recurge la examenul ecografic și ecodoplerografic, metode diagnostice care au ca scop depistarea altor malformații și stabilirea gradului de hipertensiune pulmonară.<sup>111</sup> Unele studii indică la eficacitatea examenului ecografic în aprecierea grosimii și funcției de contracție a diafragmului.<sup>66</sup> Este indicat și posibilitatea aprecierii gradului de severitate a maladei ținând cont de volumul procentual pulmonar apreciat prin rezonanță magnetică nucleară.<sup>11</sup>

Majoritatea autorilor evaluează modificările hemodinamicii cu ajutorul ecocardioplerografiei, metodă care permite de a determina tensiunea în artera pulmonară, în ventriculul drept, evaluarea funcției ventriculului drept și stâng, regurgitarea sângelui din ventriculul drept în atricul drept, estimarea raportului dintre presiunea sistolică din ventriculul drept către presiunea sistolică sistemică. De remarcat că raportul egal cu 0,5 și mai mult demonstrează prezența hipertensiunii pulmonare, în aceste cazuri intervenția chirurgicală fiind amânată.<sup>107</sup> Parametri ai hipertensiunii pulmonare înregistrați cu ajutorul ecocardioplerografiei pot fi considerați:

- micșorarea tensiunii în artera pulmonară până la 55 - 25 mm Hg

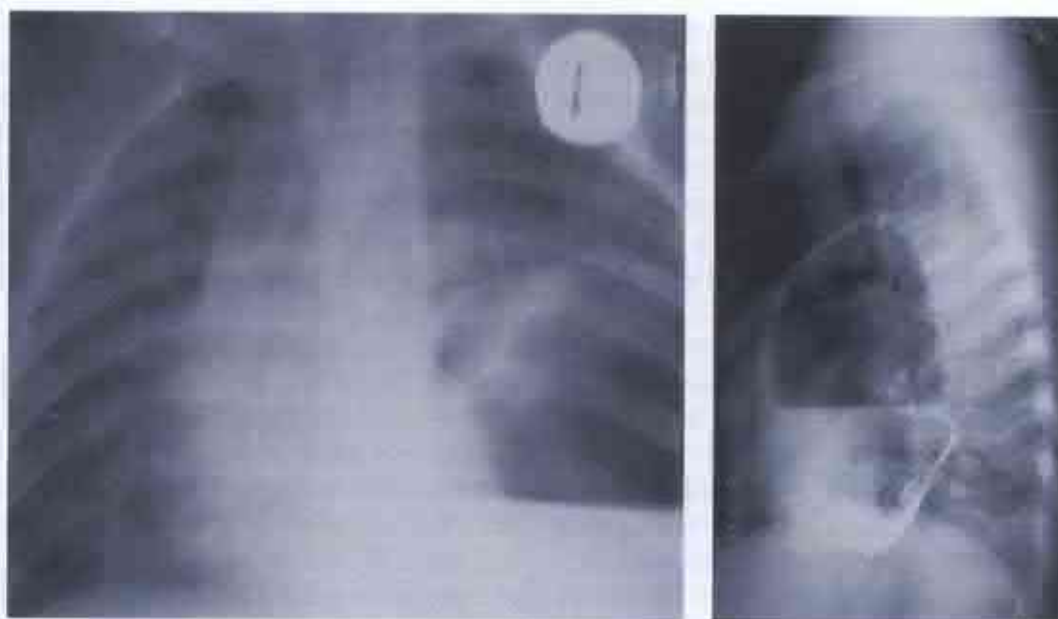


Fig. 17.9. Pacientul G., 4 ani, Radiografie toracică în 2 proiecții cu contrastarea tractului digestiv. Semne radiologice de gastrotorax.

- șuntarea sângelui de la stânga la dreapta
- raportul dintre presiunea din ventriculul drept și presiunea sistolică mai mic de 0,5

**Tratamentul.** Cu toate performanțele obținute în ultimii ani în medicină tratamentul herniilor diafragmatice congenitale rămâne o problemă gravă a chirurgiei pediatrice. Tratamentul herniilor și eventrațiilor diafragmatice congenitale este cel chirurgical. Pe parcursul ultimilor 20 de ani tratamentul chirurgical al herniilor diafragmatice congenitale la copii a evoluat de la operații efectuate în mod urgent, îndată după nașterea copilului, până la intervenții chirurgicale amânate cu plastia efectivă a defectului diafragmatic, efectuate după stabilizarea stării generale a copilului.<sup>45, 86</sup> Cu toate acestea, în unele forme severe ale herniei diafragmatice, cu o evoluție spontană intervenția chirurgicală poartă caracter de urgență, fiind efectuată în primele ore după naștere, îndată după stabilirea diagnosticului.<sup>98, 110</sup> Urgentarea intervenției chirurgicale poate fi indicată în cazurile de hernii false sau eventrații diafragmatice majore asociate cu alte stări patologice: volvulus gastric acut,<sup>47</sup> perforația antenatală a stomacului cu dezvoltarea pneumotoraxului și peritonitei perforative etc.<sup>35</sup>

Prognosticul pacienților cu hernie diafragmatică

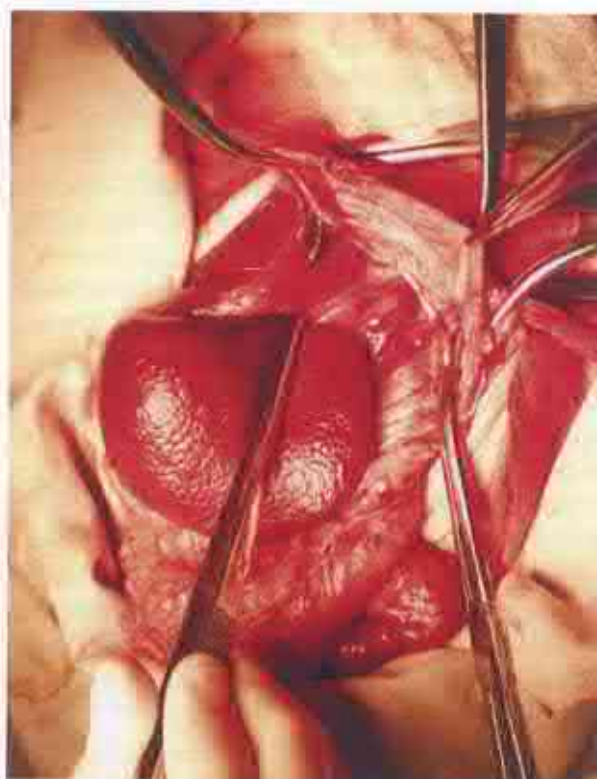


Fig. 17.10. Aspect intraoperator (abord transabdominal). Aspectul macroscopic al diafragmului (sacul hernial) în caz de eventrație diafragmatică pe stânga.

în ultimul timp pare a fi optimist, dar este influențat de un șir de factori, care influențează în mare măsură supraviețuirea copiilor cu această gravă afecțiune.<sup>102, 106</sup>

- termenii de instalare a insuficienței respiratorii. Cei mai gravi bolnavi sunt considerați acei, la care insuficiența respiratorie este prezentă la naștere și în primele 6 ore de viață. În caz dacă s-a asociat mai tardiv, după 24 ore de viață, și nu sunt prezente alte malformații congenitale asociate, atunci supraviețuirea se poate apropia de 100%

- dimensiunile defectului în hemidiafragm
- polihidroamniosul în sarcină (mortalitatea atinge 85%)
- localizarea stomacului preoperator. Numărul de decese la copil, la care stomacul a fost localizat în cutia toracică constituie 79-87%. Statisticile denotă că la bolnavii, la care postoperator s-a dezvoltat sindromul persistenței circulației fetale, stomacul a fost localizat în cavitatea abdominală doar în 20% din cazuri

- gradientul de oxigenare alveolo-arterial:  
 $PA-a O_2 = FiO_2 (P - 47) - PaO_2 - PaCO_2 (FiO_2 + 1 - FiO_2/RR)$

Dacă PA-a O<sub>2</sub> este mai mare de 610 mmHg pe parcurs a 2 ore în regim de respirație cu oxigen 100%, atunci indicele letalității poate atinge 79%. Concentrația PA-a O<sub>2</sub> mai mare de 600 mmHg pe parcursul a 10 ore conduce la o letalitate de 95%. Letalitatea poate atinge rata de 100% la bolnavii la care nu se reușește de a obține PaO<sub>2</sub> de 100 mmHg în sângele arterial, colectat din regiunile distale ale aortei, mai jos de deschiderea canalului arterial (așanumitele probe postductale).<sup>104, 106</sup>

Prezența hipoplaziei pulmonare și persistența hipertensiunii pulmonare face ca atitudinea terapeutică în cazurile de hernii și evențrații diafragmatice să fie îndreptată spre optimizarea oxigenării adecvate și profilaxia barotraumei.<sup>99</sup> Pregătirea preoperatorie necesită un șir de precauții și un monitoring obiectiv, bazat pe modificările patofiziologice caracteristice herniei diafragmatice congenitale, reechilibrarea pacientului și a concentrației PaO<sub>2</sub>, PaCO<sub>2</sub> în sânge, presiunea venoasă și arterială, inclusiv cea în artera pulmonară.<sup>96</sup>

Actualmente se consideră că intervenția chirurgicală poate fi efectuată după readucerea copilului din forma decompensată, dezvoltată ca rezultat al dereglărilor respiratorii și hemodinamice în stare de subcompensare.<sup>111</sup> În acest context se include nor-

malizarea hipertensiunii pulmonare și stabilizarea statusului respirator al pacientului, utilizând mai multe metode terapeutice: ventilarea oscilatorie de înaltă frecvență, inhalarea oxidului nitric, utilizarea surfactantului exogen, oxigenarea membranelor extracorporală, eficacitatea acestor metode fiind pusă în discuție. De asemenea în schema de tratament preoperator sunt incluse utilizarea: blocatorilor canalelor de calciu cu scop de evitare a crizelor vasospastice, diureticilor, bronhodilatatorilor, acidului acetilsalicilic (în doze mici) pentru excluderea embolizării cronice a patului microcirculator până la normalizarea tensiunii în artera pulmonară.<sup>106</sup>

În cazurile când hernia diafragmatică congenitală a fost diagnosticată antenatal sau suspectată și confirmată în sala de naștere, nou-născutului i se va introduce imediat o sondă gastrică cu diametrul larg, cu scop de a preîntâmpina extinderea excesivă a stomacului și a anselor intestinale, care ca urmare vor comprima plămânii, cordul, vasele sangvine magistrale, reducând și mai mult ventilația pulmonară. Uneori se recomandă de a conecta sonda la aspirator. Tot din acest motiv se va evita ventilația mecanică cu mască și se va recurge cât mai curând la intubația traheală a copilului și menținerea la respirație dirijată cu presiunea nu mai mare de 20 - 25 cm col. apă, ținând cont de imaturitatea plămânului și cu scop de a preveni asocierea pneumotoraxului cu administrarea O<sub>2</sub> umedificat în concentrație de 60%. Ventilația pulmonară mecanică este practic indicată permanent în herniile diafragmatice congenitale. Cerințele de bază în menținerea ventilației pulmonare și asigurarea unui metabolism gazos adecvat sunt de a evita presiunea înaltă de inspirație și barotrauma și de a utiliza o ventilație sincronă a inspirațiilor mecanice cu excursiile respiratorii ale pacientului. Supraviețuirea copiilor cu hernii diafragmatice congenitale este direct proporțională cu regimul „blând” de ventilare mecanică,<sup>19, 23</sup> metoda de elecție fiind ventilația pulmonară oscilatorie cu o frecvență înaltă.<sup>95, 99</sup>

Monitoringul oxigenării, tensiunii arteriale și a perfuziei permit de a evita unele complicații grave. Autorii recomandă evitarea și reducerea la minim a procedurilor invazive (sanarea traheei etc), deoarece ele pot provoca vasoconstricția pulmonară.<sup>99</sup>

Nivelul necesar al tensiunii arteriale se va obține, de regulă, prin încărcarea volemică adecvată (administrarea de soluții coloidale și cristaloidale) și



prin administrarea preparatelor inotrope (dofamină 5 - 15 mkg/kg/min, dobutamină 5 - 20 mkg/kg/min, adrenalina 0,05 - 0,5 mkg/kg/min). Volumul terapiei infuzionale este individualizat, dar rar depășește 100 - 150 ml/kg/24 ore.<sup>99, 106</sup> În condițiile acidozei grave, susținerea inotropă se efectuează cu utilizarea de adrenalină. Condiția principală în terapia medicală a pacienților cu hernie diafragmatică congenitală rămâne alcalinizarea, care permite rapid și efectiv de a menține vasodilatația pulmonară. Alcaloza se instalează în procesul de hiperventilație (hipocapnie), de utilizare intravenoasă a bicarbonatului și prin asocierea lor. Un rol important îl deține realizarea alcalozei metabolice prin administrarea intravenoasă lentă a bicarbonatului de sodiu sub controlul pH, cunoscând că hipocapnia diminuează circulația cerebrală. Nivelul pH recomandat este de 7,4 - 7,45.<sup>103</sup>

Produsul endogen, care provoacă vasodilatația, este sintetizat de endoteliu și reprezintă oxidul de azot. La bolnavii cu hernii diafragmatice a fost propusă metoda de inhalare a oxidului de azot, care permite de a micșora rezistența vaselor pulmonare. Molecula de oxid de azot se sintetizează endogen sub acțiunea enzimei nitroxisintetaza, care combină O<sub>2</sub> și L-arginina, rezultând oxid de azot și L-citrulina.<sup>25, 60</sup> *In vivo* oxidul de azot se sintetizează în endoteliul vascular pulmonar, în celulele epiteliale, nervoase, musculare netede și în celulele inflamatorii - macrofage. În normă celulele din căile respiratorii superioare, în special, din cavitatea nazală și sinusurile paranazale se sintetizează o cantitate sporită de oxid de azot, care este inhalat în timpul inspirației.<sup>16</sup> Oxidul de azot endogen contribuie la relaxarea musculaturii netede vasculare prin activarea guanilatciclazei și sporirea nivelului intracelular de GMPc și cu instalarea vasodilatației. Efectul vasodilatator direct al unor preparate nitrovasodilatatoare ca nitroglicerina și nitroprusidul se bazează pe acțiunea oxidului de azot exogen, eliberat nemijlocit în lumenul vaselor.<sup>107</sup> *In vivo* oxidul de azot este labil și timpul lui de dispersare biologică este de 130 ms. Prin urmare, inhalarea oxidului de azot permite de a obține vasodilatarea selectivă a vaselor pulmonare. Doza oxidului de azot se selectează de la 1 până la 20 ppm până la obținerea efectului clinic.<sup>78, 108</sup>

La pacienții la care tratamentul dat nu ameliorează oxigenarea și perfuzia adecvată se va recurge la oxigenarea membranară extracorporală prin catetele introduse în vasele cervicale și care reprezintă un

complex mecanic de oxigenare a sângelui, evitând plămânil.<sup>6</sup> Această metodă, conform unor studii, a majorat rata supraviețuirilor,<sup>20</sup> afirmație pusă în discuție de unii autori.<sup>82</sup> Din cauza costurilor foarte ridicate metoda nu a devenit una de rutină. ECMO nu este însă o metodă abandonată în acest moment și se aplică de obicei cazurilor grave care, datorită severității modificărilor fiziopatologice, pun probleme deosebite în reanimarea preoperatorie.<sup>83</sup> În centrele de performanță rata supraviețuirii a fost ridicată cu aproximativ 10% prin utilizarea acestei metode.

Indicațiile absolute ale ECMO sunt:<sup>106</sup>

- gradientul de oxigenare alveoloarterial mai mare de 600 mmHg pe parcurs a 12 ore sau 610 mmHg timp de 8 ore
- decompensarea acută (pH mai mic de 7,40 și pO<sub>2</sub> mai mic de 55mm Hg)
- agravarea progresivă a stării generale postoperator
- lipsa efectului la terapia standard timp de 3 ore (pH mai mic de 7,40 și pO<sub>2</sub> mai mică de 55mm)
- sindromul „pierderii de aer” (pneumotorax, pneumopericard, pneumomediastin, pneumoperitoneu, emfizemul subcutanat), persistent mai mult de 24 ore.

Contraindicațiile pentru efectuarea ECMO sunt:

- vârsta de gestație mai mică de 35 săptămâni
- vârsta postnatală mai mare de 7 - 10 zile
- hemoragii intracraniale
- anomalii de dezvoltare asociate incurabile
- vicii cardiace cianotice incorijabile

*Intervențiile chirurgicale* utilizate în herniile și eventrațiile diafragmatice congenitale trebuie efectuate în concordanță cu vârsta copilului, tipul și dimensiunile herniei, manifestările ei clinice, monitoringul evolutiv al viciilor congenitale asociate.

Referitor la abordurile chirurgicale utilizate în intervențiile chirurgicale în caz de hernii și eventrații diafragmatice congenitale la copii există mai multe comunicări contradictorii, fiind propuse abordul transabdominal, transtoracic și combinat. Abordul optimal către anumite zone ale diafragmului trebuie să fie cât mai puțin traumatic și să asigure condiții favorabile pentru realizarea tehnicii chirurgicale selectate.<sup>108</sup>

La nou-născuți și copii până la 1 an se recomandă de a interveni chirurgical prin abord transabdominal, care presupune o laparotomie mediană superioară, laparotomie paramediană superioară sau lapa-

rotomie oblică subcostală. Abordul transabdominal permite mai ușor de a reduce în cavitatea abdominală organele deplasate intratoracic, poziționarea lor, înlăturarea malrotației intestinale.<sup>108, 111</sup> În acest context ПИТИНИН В.Е. și coaut. (2004) a formulat prioritățile abordului transabdominal determinate de unele particularități anatomofiziologice ale copiilor cu hernii diafragmatice congenitale:

- elasticitatea ficatului la copii de vârstă fragedă permite deplasarea lui spre linia mediană, iar plaga intraoperatorie relativ neadâncă permite un spațiu adecvat pentru manipulații asupra diafragmului

- volumul mic al cavității abdominale, disproporția viscerabdombinală exprimată determină necesitatea extinderii manuale a pereților cavității abdominale pentru a majora volumul ei

- malformațiile concomitente ale tractului intestinal care necesită revizie și corecție

Toate abordurile transabdominale se îndeplinesc în poziția bolnavului în decubit dorsal cu un sul moale înalt la nivelul vertebrei toracice XII, ridicând partea craniană și coborând partea caudală a mesei operatorii.

Abordul transtoracic permite de a vizualiza plămânilor hipoplaziat, în caz de necesitate efectuarea rezecției pulmonare, efectuarea plastiei diafragmului cu mai puține dificultăți tehnice, neajunsul acestui abord fiind imposibilitatea efectuării operațiilor simultane în caz de malrotație a intestinului.<sup>108</sup>

În literatura de specialitate sunt descrise un număr major de metode de plastie a defectelor diafragmatice, utilizate în tratamentul copiilor cu hernii diafragmatice. Principial ele pot fi clasificate în 5 grupe:<sup>103</sup>

- metode simple de autoplastie
- metode de autoplastie cu lambou muscular sau musculo-aponeurotic pe pedicul vascular
- tamponarea cu organele vecine
- autoplastia și homoplastia liberă
- plastia cu materiale sintetice

În pofida studiilor comparative privind eficacitatea diverselor metode chirurgicale, operația optimă în hernia diafragmatică congenitală este destul de dificil de evaluat.

Actualmente, o răspândire largă au metodele autoplastice simple, autorii reclamând rezultate optime. În unele cazuri aceste metode sunt contraindicate sau foarte nesigure. Aceasta se referă, în special, la cazurile cu defecte majore în regiunea orificiului

Bochdalek pe stânga cu hipoplazia exprimată a diafragmului. În aceste cazuri lipsește porțiunea lombară a diafragmului, iar marginea inferioară este reprezentată de o "coardă" tensionată. Astfel suturarea defectului diafragmatic conduce la tensionarea liniei de sutură și riscul major de dezvoltare a dehiscenței suturilor cu recidivarea herniei diafragmatice.<sup>103</sup>

În cazurile cu defecte diafragmatice de dimensiuni majore sau de agenezie a hemidiafragmului, cât și în unele cazuri de eventrație diafragmatică au fost propuse mai multe metode de plastie: autoplastia cu lambou muscular regional, utilizarea transplantelor de țesuturi sau a protezelor sintetice.<sup>10, 16, 103</sup> În aceste cazuri unii autori recomandă metoda de autoplastie cu lambou muscular sau lambou musculoaponeurotic pe pedicul vascular. Ca stofă de plastie pot servi mușchii transvers sau oblic abdominal,<sup>50</sup> mușchiul lat al spatelui sau mușchiul dințat anterior.<sup>9, 73</sup> Această tehnică este recomandată și în tratamentul herniilor diafragmatice recurente.<sup>84</sup> Există comunicări care propun de a folosi cu scop de plastie a defectului diafragmatic bioproteze: sectoare de fascie,<sup>66</sup> pericard bovin.<sup>10</sup> Aceste metode sunt destul de complicate din punct de vedere tehnic, traumatice și nesigure. Aceasta se referă și la metoda de tamponare a defectului diafragmatic cu organele vecine.<sup>103</sup> Prezintă un interes deosebit metoda de reconstrucție a diafragmului cu tendon autolog modelat din amniocite mezenchimale, acest studiu fiind în stadiu de dizederat.

Pe larg sunt utilizate protezele sintetice confecționate din diferite materiale neabsorbabile: Gore-Tex/Marlex,<sup>41, 71</sup> poplipropilen etc.<sup>73</sup> Utilizarea materialelor sintetice nu este lipsită de neajunsuri. Acestea irită pleura, contribuind la dezvoltarea pleureziei exsudative, împiedică dezvoltarea diafragmului, frecvența recidivelor fiind înaltă, cca 41%.

Unii autori propun operațiile simultane de fundoplicare antireflux la bolnavii cu hernii diafragmatice congenitale, la aceștea dezvoltându-se reflux gastroesofagian.<sup>33, 43</sup>

Deși în majoritatea cazurilor herniile retrosternale de tip Morgagni evoluează fără alterarea semnificativă a stării generale a copilului, tratamentul chirurgical se va aplica odată cu depistarea afecțiunii malformative. Intervenția chirurgicală poate fi realizată atât prin abord transtoracic, cât și transabdominal.<sup>61</sup>

Tratamentul chirurgical al eventrațiilor diafrag-

matice include mai multe procedee tehnice, descrise destul de amănunțit în unele lucrări.<sup>17, 28</sup> Prin calea de abord transabdominală pot fi realizate procedeele Nissen (prin incizie subcostală stângă se exteriorizează diafragma, tracționându-se cu pense spre exterior și apoi pliul diafragmatic este rabatat anterior și fixat pe fața exterioară a toracelui) și Hecker (calea de abord este subcostală stângă, faldul diafragmatic creat se fixează posterior la baza diafragmului).

Abordul transtoracic presupune o toracotomie laterală sau posterolaterală, realizată prin spațiul intercostal VII sau VIII cu recurgerea la unul din procedeele:

- procedeul Perrotin J. – se recurge la modelarea în plan frontal a unui pli diafragmatic dreptunghiular care se fixează la bază cu fire separate în „U”, ulterior culcat pe cupolă și fixat la nivelul vârfului acesteia

- procedeul Juvara I. – confecționarea unui lambou pediculat diafragmatic, breșa diafragmatică fiind suturată prin încălecare a celor două lambouri în redingotă peste care se suturează în tensiune lamboul pediculat autohton, realizându-se o cicatrice bună în trei planuri

- procedeul Botianu M.A. – o frenoplicatură prin confecționarea după o prealabilă frenotomie radiară anterioară, a două creste triunghiulare diafragmice în plan sagital cu fire în „U” trasate orizontal, apoi cele două creste se culcă medial, se încrucișează și se suturează atât între ele, cât și pe diafragma realizându-se o îngroșare diafragmatică în cinci straturi

În ultimii ani succese remarcabile au obținut metodele miniinvazive de tratament ale herniilor diafragmice.<sup>21, 106</sup> În literatura de specialitate sunt descrise prioritățile metodei laparoscopice<sup>29</sup> și celei toracoscopice în tratamentul chirurgical al herniilor diafragmice la copii de diversă vârstă,<sup>13</sup> inclusiv la nou-născuți,<sup>93</sup> precum și performanțele și dificultățile utilizării roboților în tratamentul miniinvaziv al herniilor diafragmice la copii.<sup>79</sup>

O direcție de perspectivă în tratamentul herniei diafragmice congenitale este corecția prenatală a viciului.<sup>55</sup> Experimentele pe animale au pus în evidență, că corecția chirurgicală prenatală a herniei diafragmice congenitale stopează dezvoltarea hipoplaziei pulmonare, dereglărilor vaselor pulmonare și hipoplaziei ventriculului stâng.<sup>91</sup> Metoda de tratament prenatal al herniei diafragmice congenitale constă în rezolvarea chirurgicală a defectu-

lui diafragmatic cu ocluzia traheei la făt.<sup>38</sup> Ocluzia traheei permite de a obține extinderea lentă, fină a plămânului fetal de către lichidul produs și pe contul acesta stimularea factorilor locali de dezvoltare a plămânului. Experiența pozitivă de utilizare a acestei metode la animale a demonstrat dezvoltarea inversă a hipoplaziei pulmonare și anomaliilor vaselor pulmonare.<sup>44</sup> Comparativ cu alte intervenții prenatale, metoda de ocluzionare a traheei fetale se realizează prin uteroscopie, fără rezecția uterului,<sup>31</sup> fiind descrise rezultate pozitive a utilizării ocluziei traheale în hernia diafragmatică la fătul uman.<sup>37</sup>

Complexitatea tratamentului herniei și eventrației diafragmice la copii, gama variată de intervenții chirurgicale au ca substrat, pe de o parte, particularitățile legate de chirurgia diafragmului, pe de altă parte, terenul biologic complex al bolnavului. În acest context, succesul intervenției chirurgicale la copii cu hernii și eventrații diafragmice va depinde în mare măsură de durata și calitatea pregătirii preoperatorii, tacticile chirurgicale, recuperarea postoperatorie.

## Herniile parasternale

*Herniile parasternale* sunt hernii veritabile determinate de locurile slabe ale diafragmului (fisura Larey).

*Hernia Morgagni* reprezintă o malformație cauzată de prezența unui defect congenital retrosternal cauzat de dereglări de fuziune a septului transvers diafragmatic și arcurilor condrocostale (spațiul Larrey).<sup>61</sup>

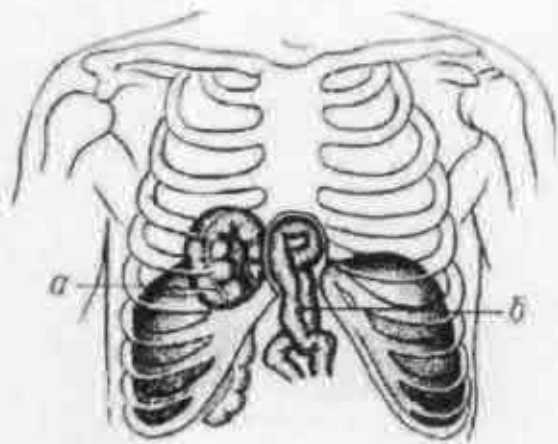


Fig. 17.11. Prezentarea schematică a herniilor parasternale propusă de Petrovskii B.V. (1965): a - hernie retrocostosternală; b - hernie retrosternală (după Lyuenco C.M., 1974).

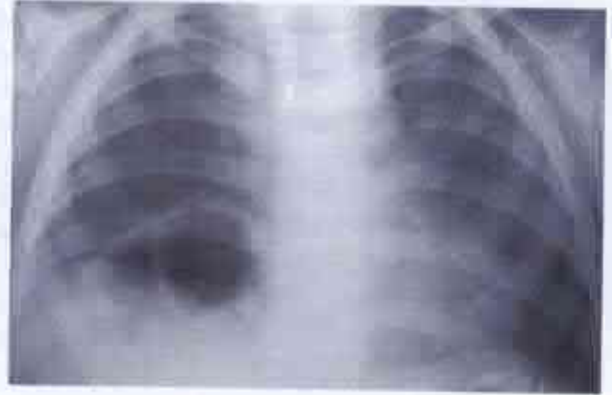
Pentru prima dată hernierea retrosternală a organelor cavității abdominale în cutia toracică a fost descrisă de Giovanni Battista Morgagni în sec.XVIII, anul concret fiind pus în discuție de diferiți autori – 1761,<sup>34</sup> 1769<sup>61</sup> sau 1790.<sup>34</sup>

Hernia Morgagni este o maladie rar întâlnită la copii, autorii indicând o incidență de 1 – 6% din numărul total de hernii diafragmatice.<sup>34, 61</sup> Aname frecvența mică, evoluția asimptomatică sau prezența unei simptomatologii mascate determină diagnosticul tardiv al maladii la copii,<sup>35</sup> deseori ocazional. Există relatări de hernii Morgagni la adulți de vârste destul de înaintate.<sup>61</sup>

Hernia Morgagni se întâlnește ca malformație izolată. În același timp, în literatura de specialitate sunt descrise cazuri de asociere cu alte anomalii: vicii cardiace, malformații bronhopulmonare, sindromul Prader-Willi, sindromul Cantrell's, sindromul Noonan, omfalocel, malformații renourinare etc. Conform unor date recente, cazurile de hernie Morgagni asociate cu sindromul Down sunt incluse printre cele cazuistice, în literatura de specialitate fiind descrise destul de rar.<sup>67</sup>

În majoritatea cazurilor hernia Morgagni este depistată pe dreapta (90% cazuri), forma bilaterală fiind constatată în 7% din cazuri. Raritatea localizării pe stânga se explică prin particularitățile anatomice de fixare ale pericardului și cordului.<sup>3</sup>

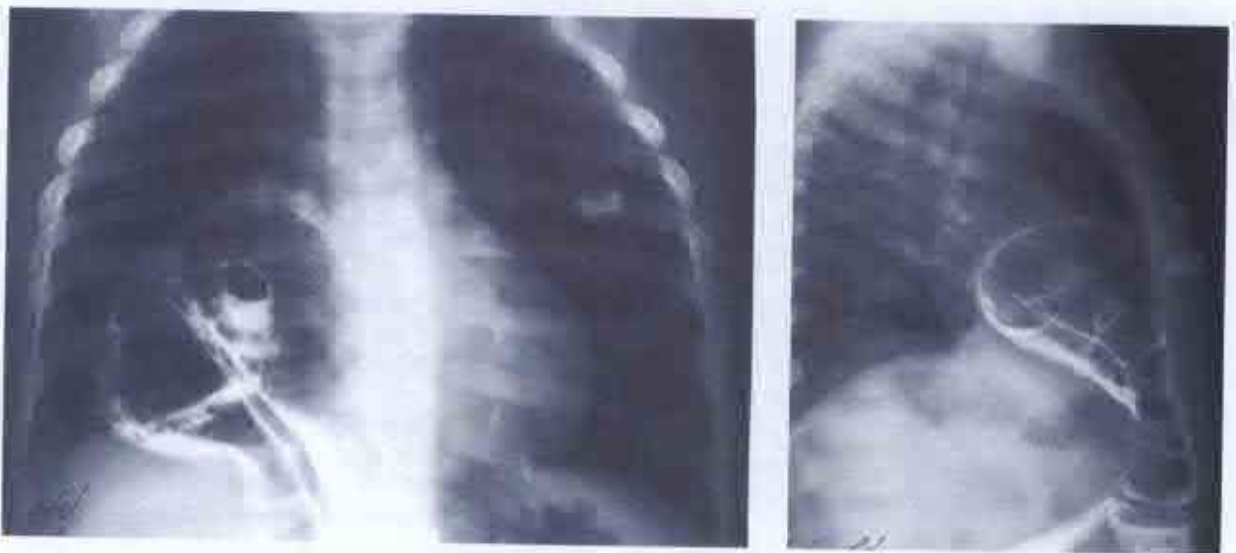
Conținutul hernial poate fi reprezentat de colonul transvers, oment, mai rar de stomac sau de o



**Fig. 17.12.** Pacientul T., 1,5 ani. Radiografie toracică. Formațiune multicamerată a unghiului cardiodiafragmal pe dreapta.

porțiune de ficat.<sup>64</sup> În unele cazuri, evoluția gravă a maladii este determinată de asocierea unor complicații: volvulusul intestinal sau gastric, ocluzia intestinală prin strangulare, dezvoltarea distres-sindromului respirator.<sup>14, 36</sup>

**Diagnosticul** de hernie Morgagni poate fi stabilit prin radiografie toracică în 2 incidente (fig. 17.12). În unele cazuri este necesară clisma baritată, deoarece cel mai des în sacul hernial se găsește colonul (fig. 17.13).<sup>3</sup> Când conținutul sacului hernial este reprezentat de oment sau de ficat, atunci diagnosticul acestei maladii este foarte dificil, fiind necesar examenul ecografic, tomografia computerizată sau rezonanța magnetică.<sup>61</sup>



**Fig. 17.13.** Radiografia cutiei toracice în 2 proiecții (anteroposterior și profil pe dreapta) cu contrastarea tractului intestinal cu masă baritată. Hernie retrosternală.

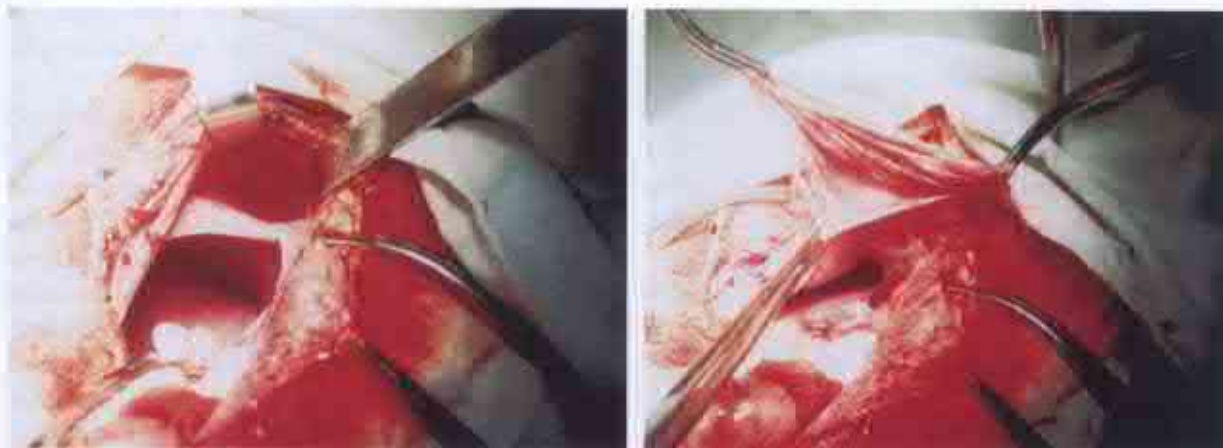


Fig. 17.14. Pacientul T. Aspect intraoperator (abord transabdominal) al herniei retrosternale cu sacul herniar exteriorizat.

Diagnosticul diferențial al herniei Morgagni include: eventrațiile diafragmatice, hernia Bochdalec, hernii diafragmatice posttraumatice, tumori ale diafragmului, tumori mediastinale, formațiuni de volum ale pericardului.

Deși majoritatea herniilor retrosternale de tip Morgagni evoluează fără deteriorarea semnificativă a stării copilului, susținem ideea autorilor ce indică la tratamentul chirurgical îndată după depistarea maladiei. Intervenția chirurgicală poate fi realizată atât prin abord transtoracic, cât și transabdominal.<sup>61</sup>

Tot mai des în literatura de specialitate apar lucrări care indică la rezultate foarte bune și avantajele metodei laparoscopice în tratamentul herniei Morgagni, fiind utilizate diferite elemente tehnice.<sup>70</sup>

### Herniile frenopericardiale

Herniile frenopericardiale (intrapericardiale, peritoneopericardiale) congenitale reprezintă hernii diafragmatice false, destul de rar întâlnite, caracterizate de prezența unui defect situat în partea tendinoasă a diafragmului și regiunii adiacente a pericardului prin care organele cavității abdominale nimeresc în cavitatea pericardică sau în unele cazuri cordul poate pătrunde în cavitatea abdominală.

Malformația se manifestă imediat după naștere prin distres-sindrom respirator, insuficiență cardiorespiratorie, cianoză.<sup>2</sup> În unele cazuri, herniile frenopericardiale pot evolua asimptomatic perioade

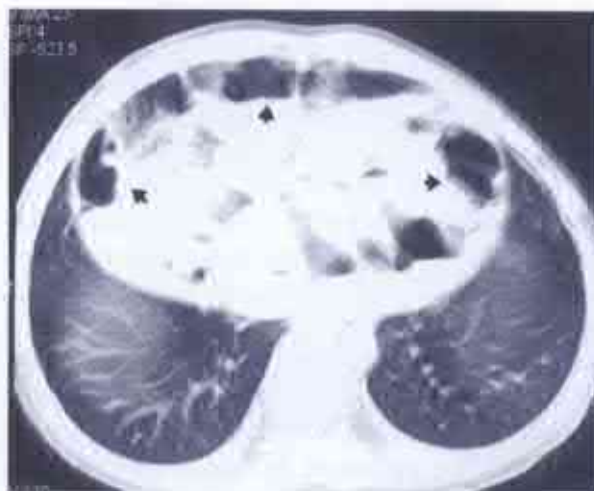


Fig. 17.15. Tomografie computerizată cu contrastarea tractului digestiv. În cavitatea pericardică în jurul cordului se vizualizează anse intestinale care conțin substanță de contrast (după Jain V. et al., 2011).

indelungate de timp, fiind depistate destul de tardiv, copiii prezentând acuze la fatigabilitate, dureri abdominale, dureri toracice, dispnee, cianoză.<sup>48</sup>

Diagnosticul se stabilește în baza examenului sonografic, radiologic, tomografia computerizată fiind metoda de elecție (fig. 17.15).

Tratamentul chirurgical al herniilor frenopericardiale constă în închiderea defectului pericardic și diafragmatic. În acest scop unii autori recomandă utilizarea ligamentului falciform, lamboului fasciomuscular sau a materialului sintetic.<sup>48</sup>

## Herniile hiatale

*Herniile hiatale* întotdeauna sunt veritabile, împărțindu-se în hernii esofagiene și paraesofagiene. *Herniile esofagiene* sunt caracterizate de poziția joncțiunii esogastrice deasupra nivelului diafragmului, esofagul având lungimea normală. În aceste hernii esofagul poate fi deformat.

Tabloul clinic al herniilor esofagiene este determinat de prezența refluxului gastro-esofagian.

*Herniile paraesofagiene*, întâlnite rar la copii, sunt caracterizate de deplasarea ascendentă a organelor cavității abdominale pe lângă esofag. Herniile paraesofagiene tipice au câteva componente. Defectul hiatului esofagian este învelit cu un sac peritoneal, care se extinde anterior și în dreapta esofagului, cât și în mediastinul posterior. Joncțiunea esogastrică fiind poziționată intraabdominal, componentele mobile ale stomacului se deplasează cranial prin defect, localizându-se în mediastinul posterior și în spațiul toracic extrapleural drept. În timpul procesului de deplasare stomacul are tendință de a se roti în jurul axei organoaxiale, provocând obstrucția gastrică parțială sau totală (volvulusul gastric intratoracic). Aceste hernii nu sunt fixe, gradul de deplasare a stomacului depinde de poziția bolnavului, gradul de umplere a stomacului, caracterul conținutului stomacal. Deplasarea stomacului poate fi parțială sau totală. De asemenea, în sacul hernial pot nimeri anse intestinale și omentul.<sup>46</sup>

Herniile paraesofagiene pot fi prezente la nou-născuți, unii autori considerând că există o predispoziție anatomică.<sup>52</sup> În timpul dezvoltării diafragmului, bilateral de linia mediană se formează două spații mici celomice numite recesuri pneumoenterice. Odată cu fuziunea părților canalelor pleuroperitoneale recesul mare se v-a izola în bursa infracardiacă. Recesul stâng este tranzitoriu. Persistența recesului din dreapta v-a crea un spațiu cu înveliș în limitele hiatului esofagian, care conform unor opinii reprezintă predispoziția congenitală de dezvoltare a herniilor paraesofagiene. Acest spațiu (recesul pneumo-enteric) la nou-născuți are lungimea de 1 cm, la adulți obliterându-se.

Printre complicațiile grave ale herniilor paraesofagiene se enumără: încarcerarea, dezvoltarea

obstrucției, gangrenă, perforație, hemoragii. De asemenea în unele cazuri se pot dezvolta complicații respiratorii acute.<sup>46</sup>

Diagnosticul herniei paraesofagiene la copii poate fi stabilit în baza rezultatelor examenului radiologic, indentificându-se o formațiune chistică cu nivel hidroaeric (fig. 17.16; 17.17) sau o formațiune tumorală localizată în mediastinul posterior. Examenul radiologic cu contrastarea tractului digestiv permite de a face un diagnostic diferențial cu abcesul pulmonar, hernia hiatală prin alunecare, malformațiile chistice congenitale, chistul hidatic etc. (fig. 17.18; 17.19).

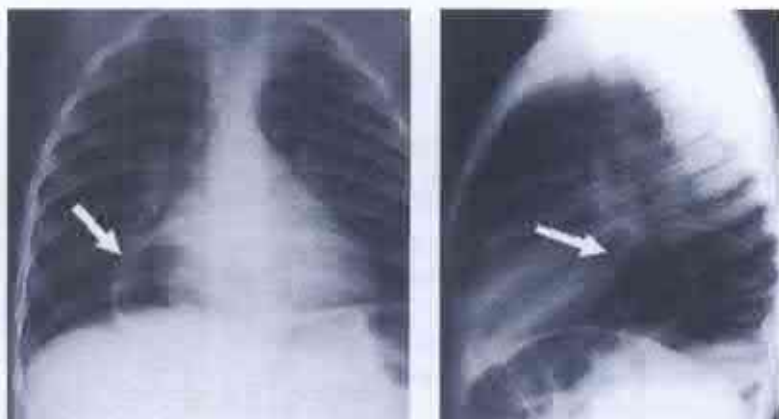
Mai dificilă este determinarea poziției joncțiunii esogastrice, lungimii esofagului, prezenței refluxului gastroesofagian, configurației anatomice a stomacului prolabat. Ca regulă, în herniile paraesofagiene joncțiunea esogastrică are o poziție normală intraabdominală. Odată cu progresarea bolii se asociază și componentul de alunecare, dezvoltându-se hernie hiatală mixtă.

Tomografia computerizată este o metodă informativă, care permite de a documenta dilatarea orificiului hiatal, de a preciza dimensiunile lui și conținutul, orientarea stomacului, poziția herniei.

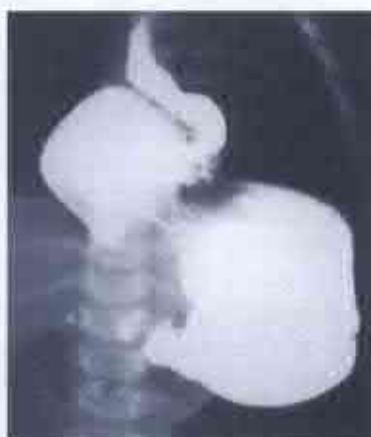
În absența disfagiei majoritatea autorilor sunt de părere că efectuarea esofagogastroscopiei nu este esențială la copii cu hernii paraesofagiene. În același timp ea permite de a exclude alte afecțiuni și determină prezența sau absența esofagitei.

În herniile paraesofagiene dezvoltarea complicațiilor are loc mai frecvent comparativ cu herniile esofagiene prin alunecare. Din această cauză la copii tratamentul de elecție este cel chirurgical, tratamentul conservativ fiind ineficient.

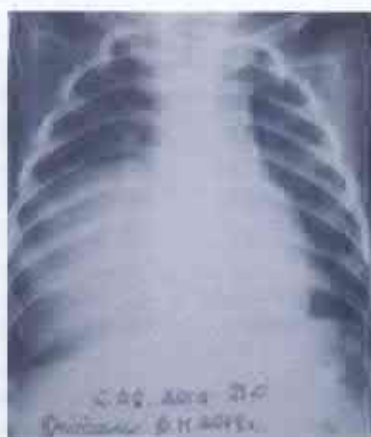
Dezvoltarea complicațiilor în herniile paraesofagiene sunt mai frecvente comparativ cu herniile prin alunecare din care motiv *tratamentul chirurgical* este recomandat și în formele asimptomatice. Tratamentul conservativ este ineficient. Majoritatea autorilor preferă abordul transabdominal prin laparotomie mediană sau subcostală stângă.<sup>52</sup> *Tratamentului chirurgical* include următoarele principii: reducerea herniei, excizia parțială sau totală a sacului hernial cu scop de a preveni dezvoltarea recidivelor sau a închistării, închiderea defectului hiatal prin apropierea stălpilor, efectuarea fundoplicației antireflux.<sup>46</sup>



**Fig. 17.16.** Radiografie toracică anteroposterioară și laterală (după Karpelowsky J.S. et al.). Prezența unei umbre chistice localizată în mediastinul posterior pe dreapta.



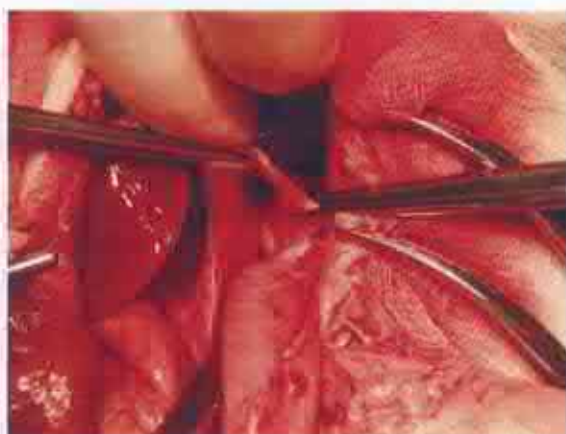
**Fig. 17.17.** Examenul radiologic cu contrastare (după Karpelowsky J.S. et al.) indică stomacul în hernia paraesofagiană.



**Fig. 17.18.** Pacienta O., 2 ani. Radiografie toracică. Prezența unei formațiuni de dimensiuni majore în hemitoracele drept.



**Fig. 17.19.** Pacienta O., 2 ani, Radiografie toracică cu contrastarea stomacului. Semne radiologice caracteristice pentru hernie paraesofagiană.



**Fig. 17.20.** Pacienta O., 2 ani. Aspect intraoperator. Se observă sacul hernial al herniei paraesofagiene după re-întoarcerea stomacului în cavitatea abdominală.

**BIBLIOGRAFIE**

1. **Ackerman K.G., Herron B.J., Vargas S.O.** et al. Fog2 is required for normal diaphragm and lung development in mice and humans. *PLoS. Genet* 2005. 1:58-65.
2. **Akalin F., Ayabakan C., Dincer I.** et al. Rare cause of pericardial effusion in infancy: intra-pericardial diaphragmatic hernia. *Pediatr. Int.* 2004. 46:191-4.
3. **Al-Arfaj A. A., Khwaja M. S., Mitra D. K.** Congenital diaphragmatic eventration associated with massive hiatal hernia. *Ind. J. of Pediatr.* 2005. 72:181.
4. **Allan D.W., Greer J.J.** Pathogenesis of nitrofen-induced congenital diaphragmatic hernia in fetal rats. *J. Appl. Physiol.* 1997. 83:338-47.
5. **Al-Salem A. H.** Congenital hernia of Morgagni in infants and children. *J. Pediatr. Surg.* 2007. 42 (9):1539-43.
6. **Arkovitz M. S., Russo M., Devine P.** Et al. Fetal lung-head ratio is not related to outcome for antenatal diagnosed congenital diaphragmatic hernia. *J. Pediatr. Surg.* 2007. 42 (1):107-11.
7. **Babiuk R.P., Zhang W., Clugston R.** et al. Embryological origins and development of the rat diaphragm. *J. Comp. Neurol.* 2003. 455:477-87.
8. **Baglaj M., Dorobisz U.** Late-presenting congenital diaphragmatic hernia in children: a literature review. *Pediatr. Radiol.* 2005. 35 (5):478-88.
9. **Barbosa R.F., Rodrigues J., Correia-Ferreira A.** et al. Repair of a large congenital diaphragmatic defect with a reverse latissimus dorsi muscle flap. *Microsurgery.* 2008. 28 (2):85-8.
10. **Barlas M., Yagmurlu A., Bingol-Kologlu M., Atasay B.** Use of bovine pericardium for congenital absence of left diaphragm. *J. Ankara Med. Sch.* 2003. 25 (2) 99-102.
11. **Barnewolt C.E., Kunisaki S.M., Fauza D.O.** et al. Percent predicted lung volumes as measured on fetal magnetic resonance imaging: a useful biometric parameter for risk stratification in congenital diaphragmatic hernia. *J. Pediatr. Surg.* 2007. 42 (1):193-7.
12. **Becmeur F., Matis J., Kaufmann I.** est autre. Actualites dans la prise en charge chirurgicale des hernies diaphragmatiques. *La chirurgie thoracique de l'enfant.* Nancy. 2004. P.67-74.
13. **Becmeur F., Reinberg O., Dimitriu C.** Et al. Thoracoscopic repair of congenital diaphragmatic hernia in children. *Semin. Pediatr. Surg.* 2007. 16 (4):238-44.
14. **Bencini L., Pampaloni F., Tuddei G., Meretti R.** Intestinal occlusion caused by strangulated Morgagni-Larrey hernia: clinical case and review of the literature. *Chir. Ital.* 2001. 53: 415-9.
15. **Berman L., Stringer D., Ein S.H., Shanling B.** The late-presenting pediatric Morgagni hernia: a benign condition. *J. Pediatr. Surg.* 1989. 24: 970 - 2.
16. **Boloker J., Bateman D.A., Wung J.T., Stolar C.J.** Congenital diaphragmatic hernia in 120 infants treated consecutively with permissive hypercapnia/spontaneous respiration/elective repair. *J. Pediatr. Surg.* 2002. 37:357-66.
17. **Botianu M. A.** Procedeu pentru tratamentul chirurgical al relaxărilor și eventrațiilor diafragmatice. *J. Chir. Torac.* 1996. 1 (2):155-63.
18. **Brant-Zawadzki P.B., Fenton S.J., Nichol P.F.** et al. The split wall muscle flap repair for large congenital diaphragmatic hernias on extracorporeal membrane oxygenation. *J. Pediatr. Surg.* 2007. 42 (6):1047-50.
19. **Brown R.A., Bosenberg A.T.** Evolving management of congenital diaphragmatic hernia. *Pediatr. Anaesth.* 2007. 17:713-9.
20. **Brzner B.S., West B.T., Hirschi R.B.** et al. Congenital diaphragmatic hernia requiring extracorporeal membrane oxygenation: does timing of repair matter? *J. Pediatr. Surg.* 2009. 44 (6):1171-2.
21. **Cabezali Barbancho D., Cano Novillo I., Garcia Vazquez A.** et al. Minimally invasive surgery for the management of congenital diaphragmatic pathology. *Cir. Pediatr.* 2007. 20 (2):111-5.
22. **Carlucci A., Bianchi A., Pace F.** et al. Delayed presentation of congenital diaphragmatic Bochdalek hernia. *Minerva Pediatr.* 2003. 55:283-5.
23. **Chiu P., Sauer C., Mihailovic A., Adatia I.** et al. The price of success in the management of congenital diaphragmatic hernia: is improved survival accompanied by an increase in long-term morbidity? *J. Pediatr. Surg.* 2006. 41 (5):888-92.
24. **Ciobanu O., Sabetay C., Zavate A.** et al. Intervenții terapeutice în hernia diafragmatică congenitală. *Craiova medicală.* 2007. 9 (2):145-8.
25. **Clark R.H., Kueser T.J., Walker M.W.** et al. Low-dose inhaled nitric oxide treatment of persistent pulmonary hypertension of the newborn. *N. Engl. J. Med.* 2000. 342:469-74.
26. **Clugston R.D., Greer J.J.** Diaphragm development and congenital diaphragmatic hernia. *Semin. Pediatr. Surg.* 2007. 16:94-100.
27. **Coleta E., Cernea N., Tudorache Ș., Iliescu D., Comănescu A.** Hernia diafragmatică congenitală. *Craiova Medicală.* 2006. 8 (4):295-9.
28. **Cotulbea R.M., Ghelase F.** Eventrația diafragmatică.



- În: „Chirurgie toracică”. București. 1999. P.262-265.
29. **Craigie R.J., Mullassery D., Kenny S.E.** Laparoscopic repair of late presenting congenital diaphragmatic hernia. *Hernia*. 2007. 11 (1):79-82.
  30. **Cunniff C., Jones K.L., Jones M.C.** Pattern of malformation in children with congenital diaphragmatic defects. *J. Pediatr.* 1990. 116:258-61.
  31. **Deprest J., Gratacos E., Nicolaides K.H., on behalf of the FETO Task Group.** Fetoscopic tracheal occlusion (FETO) for severe congenital diaphragmatic hernia: evolution of a technique and preliminary results. *Ultrasound. Obstet. Gynecol.* 2004. 24:121-6.
  32. **Deprest J., Jani J., Schoubroek D.** et al. Current consequences of prenatal diagnosis of congenital diaphragmatic hernia. *J. Pediatr. Surg.* 2006. 41 (2):423-30.
  33. **Diamond I.R., Mah K., Kim P.C.** et al. Predicting the need for fundoplication at the time of congenital diaphragmatic hernia repair. *J. Pediatr. Surg.* 2007. 42 (6):1066-70.
  34. **El Morsy M., Al Sharhan A.** Morgagni hernia and laparoscopic repair. *Kuwait Med. J.* 2007. 39(1): 71 - 73.
  35. **Esposito C., Settini A., Centonze A.** et al. Bochdaleck diaphragmatic hernia, complicated by an antenatal gastric perforation, presenting as a pneumothorax and a perforative peritonitis. *Pediatr. Surg. Int.* 2008. 24:365-9.
  36. **Farshi D.J., Djalali B.M.** Gastric volvulus disclosing diaphragmatic hernia. *Chirurgie*. 1994 - 95. 120: 375.
  37. **Flake A.W., Crombleholme T.M., Johnson M.P.** et al. Treatment of severe congenital diaphragmatic hernia by fetal tracheal occlusion: clinical experience with fifteen cases. *Am. J. Obstet. Gynecol.* 2000. 183:1059-66.
  38. **Fufezan V., Țepeneu P.** Hernia diafragmatică. În: „Chirurgie Pediatrică”. 1996. P.54-57.
  39. **Garne E., Hacusler M., Barisic I.** et al. Congenital diaphragmatic hernia: evaluation of prenatal diagnosis in 20 European regions. *Ultrasound. Obstet. Gynecol.* 2002. 19:329-33.
  40. **Gonzalez-Reyes S., Martinez L., Martinez-Calonge W.** et al. Effects of antioxidant vitamins on molecular regulators involved in lung hypoplasia induced by nitrofen. *J. Pediatr. Surg.* 2006. 41(8):1446-52.
  41. **Grethel E., Cortes R., Wagner A.** et al. Prosthetic patches for congenital diaphragmatic hernia repair: Surgisis vs Gore-Tex. *J. Pediatr. Surg.* 2006. 41 (1):29-33.
  42. **Gudumac E., Babuci V.** Boli chirurgicale ale copilului. Chișinău 2004. P.104-9.
  43. **Guner Y.S., Elliot S., Marr C.C., Greenholz S.K.** Anterior fundoplication at the time of congenital diaphragmatic hernia repair. *Pediatr. Surg. Int.* 2009. 25:715-8.
  44. **Harrison M.R., Mychaliska G.B., Albanese C.T.** et al. Correction of congenital diaphragmatic hernia in utero. IX. Fetuses with poor prognosis (liver herniation and low lung-to-head ratio) can be saved by fetoscopic temporary tracheal occlusion. *J. Pediatr. Surg.* 1998. 33:1017-22.
  45. **Harting M.T., Lally K.P.** Surgical management of neonates with congenital diaphragmatic hernia. *Semin. Pediatr. Surg.* 2007. 16 (2):109-14.
  46. **Imamoglu M., Cay A., Koşucu P.** et al. Congenital paraesophageal hiatal hernia: pitfalls in the diagnosis and treatment. *J. Pediatr. Surg.* 2005. 40:1128-33.
  47. **Jain P., Sanghavi B., Sanghani H.** et al. Congenital diaphragmatic hernia with gastric volvulus. *Indian J. Surg.* 2007. 69:160-3.
  48. **Jain V., Choudhury S.R., Chadha R., Puri A.** Intra-pericardial diaphragmatic hernia: a rare type of congenital diaphragmatic hernia. *J. Pediatr. Surg.* 2011. 46:E29-E31.
  49. **Jesudason E.C.** Small lungs and suspect smooth muscle: congenital diaphragmatic hernia and the smooth muscle hypothesis. *J. Pediatr. Surg.* 2006. 41 (2):431-5.
  50. **Joshi S.B., Sen S., Chacko J., Thomas G., Karl S.** Abdominal muscle flap repair for large defects of the diaphragm. *Pediatr. Surg. Int.* 2005. 21 (6):677-80.
  51. **Karadeniz L., Guven S., Atay E.** et al. Bilateral diaphragmatic defect and associated multiple anomalies. *J. Clin. Med. Assoc.* 2009. 72(3):163-5.
  52. **Karpelowsky J.S., Wieselthale N., Rode H.** Primary paraesophageal hernia in children. *J. Pediatr. Surg.* 2006. 41:1588-93.
  53. **Keijzer R., Liu J., Deimling J., Tibboel D., Post M.** Dual-hit hypothesis explains pulmonary hypoplasia in the nitrofen model of congenital diaphragmatic hernia. *Am. J. Pathol.* 2000. 156:1299-306.
  54. **Kelly K.A., Basset D.L.** An anatomic reappraisal of the hernia of Morgagni. *Surgery*. 1964. 55: 495-499.
  55. **Kitano Y.** Prenatal intervention for congenital diaphragmatic hernia. *Semin. Pediatr. Surg.* 2007. 16 (2):101-8.
  56. **Kluth D., Petersen C., Zimmermann H.J.** The developmental anatomy of congenital diaphragmatic hernia. *Pediatr. Surg. Int.* 1987. 2:322-6.

57. **Krishna A., Zargar N.** Laparoscopic repair of a congenital diaphragmatic hernia. *Pediatr. Surg. Int.* 2001. 18:491-3.
58. **Laberge J.M., Flageole H.** Fetal tracheal occlusion for the treatment of congenital diaphragmatic hernia. *World J. Surg.* 2007. 31 (8):1577-86.
59. **Lally K.P., Bagolan P., Hosie S.** et al. Corticosteroids for fetuses with congenital diaphragmatic hernia: can we show benefit? *J. Pediatr. Surg.* 2006. 41 (4):668-74.
60. **Liem N.T.** Thoracoscopic surgery for congenital diaphragmatic hernia : a report of nine cases. *Asian J. Surg.* 2003. 26:210-12.
61. **Loong T.P.F., Kocher H.M.** Clinical presentation and operative repair of hernia of Morgagni. *Postgrad. Med. J.* 2005. 81: 41 – 44.
62. **Mandhan P., Memon A., Memon A.S.** Congenital hernias of the diaphragm in children. *J. Ayub. Med. Coll. Abbott.* 2007. 19 (2):37-41.
63. **Mey J., Babiuk R.P., Clugston R., Greer J.J.** Retinal dehydrogenase-2 is inhibited by compounds that induce congenital diaphragmatic hernias in rodents. *Am. J. Pathol.* 2003. 162: 673-9.
64. **Minnecci P.C., Deans K.J., Kim P., Mathisen D.J.** Foramen of Morgagni hernia: changes in diagnosis and treatment. *Ann. Thorac. Surg.* 2004. 77: 1956 – 1959.
65. **Nose K., Kamata S., Sawai T.** et al. Airway anomalies in patients with congenital diaphragmatic hernia. *J. Pediatr. Surg.* 2000. 35:1562-5.
66. **Okazaki T., Hasegawa S., Urushihara N.** et al. Toldt s fascia flap: a new technique for repairing large diaphragmatic hernia. *Pediatr. Surg. Int.* 2005. 21 (1):64-7.
67. **Parmar R.C., Tullu M.S., Bavdekar S.B., Borwankar S.S.** Morgagni hernia with Down syndrome: a rare association – case report and review of literature. *J. Postgrad. Med.* 2001. 3 (47):188-190.
68. **Patel Y., McNally J., Ramani P.** Left congenital diaphragmatic hernia, absent pericardium, and liver heterotopia: a case report and review. *J. Pediatr. Surg.* 2007. 42 (5):e29-e31.
69. **Peetsold M.G., Heij H.A., Kneepkens C.M.E.** et al. The long-term follow-up of patients with a congenital diaphragmatic hernia: a broad spectrum of morbidity. *Pediatr. Surg. Int.* 2009. 25:1-17.
70. **Puri P., Wester T.** Historical aspects of congenital diaphragmatic hernia. *Pediatr. Surg. Int.* 1997. 12:95-100.
71. **Riehle K.J., Magnuson D.K., Waldhausen J.H.** Low recurrence rate after Gore-Tex/Marlex composite patch repair for posterolateral congenital diaphragmatic hernia. *J. Pediatr. Surg.* 2007. 42 (11):1841-4.
72. **Ruano R., Benachi A., Joubin L.** et al. Three-dimensional ultrasonographic assessment of fetal lung volume as prognostic factor in isolated congenital diaphragmatic hernia. *BJOG.* 2004. 111 (5):423-9.
73. **Salzman D.A., Ennis J.S., Mehall J.R.** et al. Recurrent congenital diaphragmatic hernia: A novel repair. *J. Pediatr. Surg.* 2001. 36 (12):1768-9.
74. **Samarakkodi U., Klassen M., Nye B.** Reconstruction of congenital agenesis of hemidiaphragm by combined reverse latissimus dorsi and serratus anterior muscle flaps. *J. Pediatr. Surg.* 2001. 36 (11):1637-40.
75. **Sharma S.B., Debnath P.R., Tripathi R.** Bilateral eventration of the diaphragm with malrotation and unilateral renal agenesis. *Indian J. Pediatr.* 2007. 7(5):503-4.
76. **Sherigar J.M., Dalal A.D., Patel J.R.** Laparoscopic repair of a Morgagni hernia. *J. Min. Acc. Surg.* 2005. 1 (2): 76 – 78.
77. **Shinkai M., Shinkai T., Montedonico S., Puri P.** Effect of VEGF on the branching morphogenesis of normal and nitrofen-induced hypoplastic fetal rat lung explants. *J. Pediatr. Surg.* 2006. 41 (4):781-6.
78. **Shiyanagi S., Okazaki T., Shoji H.** et al. Management of pulmonary hypertension in congenital diaphragmatic hernia: nitric oxide with prostaglandin-E1 versus nitric oxide alone. *Pediatr. Surg. Int.* 2008. 24:1101-4.
79. **Slater B.J., Meehan J.J.** Robotic repair of congenital diaphragmatic anomalies. *J. Laparoendosc. Adv. Surg. Tech. A.* 2009. 19:S123-7.
80. **Smith N.P., Jesudason E.C., Losty P.D.** Congenital diaphragmatic hernia. *Paediatr. Respir. Rev.* 2002. 3:339-48.
81. **Sokol J., Bohn D., Lacro R.V.** et al. Fetal pulmonary artery diameters and their association with lung hypoplasia and postnatal outcome in congenital diaphragmatic hernia. *Am. J. Obstet. Gynecol.* 2002. 186:1085-90.
82. **Stege G., Fenton A., Jaffray B.** Nihilism in the 1990s: the true mortality of congenital diaphragmatic hernia. *Pediatrics.* 2003. 112 (3 pt 1):532-5.
83. **Subhedar N. V., Jauhari P., Natarajan R.** Cost of inhaled nitric oxide therapy in neonates. *Lancet.* 2002. 359:1781-2.
84. **Sydoorak R.M., Hoffman W., Lee H.** et al. Reversed latissimus dorsi muscle flap for repair of recurrent

- congenital diaphragmatic hernia. *J. Pediatr. Surg.* 2003. 38 (3):296-300.
85. Takabayashi S., Yokoyama K., Shimo H. et al. Congenital bilateral diaphragmatic eventration with membranous chest wall hamartoma. *Jpn. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2004. 52:101-3.
  86. Taylor G.A., Atalabi O.M., Estroff J.A. Imaging of congenital diaphragmatic hernias. *Pediatr. Radiol.* 2009. 39:1-16.
  87. Tibboel D., Gaag A.V. Etiologic and genetic factors in congenital diaphragmatic hernia. *Clin Perinatol.* 1996. 23: 689-99.
  88. Ueki J., De Bruin P.F., Pride N.B. In vivo assessment of diaphragm contraction by ultrasound in normal subjects. *Thorax.* 1995. 50 (11):1157-61.
  89. van den Hout L., Sluiter I., Gischler S. et al. Can we improve outcome of congenital diaphragmatic hernia? *Pediatr. Surg. Int.* 2009. 25:733-43.
  90. Wawersik S., Epstein J.A. Gene expression analysis by in situ hybridization. Radioactive probes. *Methods Mol. Biol.* 2000. 137:87-96.
  91. Wilcox D.T., Irish M.S., Holm B.A., Glick P.L. Animal models in congenital diaphragmatic hernia. *Clin. Perinatol.* 1996. 23:813-22.
  92. Witters L., Legius E., Moerman P. et al. Associated malformations and chromosomal anomalies in 42 cases of prenatally diagnosed diaphragmatic hernia. *Am. J. Med. Genet.* 2001. 103:278-82.
  93. Yang E.Y., Allmendinger N., Johnson S.M. et al. Neonatal thoracoscopic repair of congenital diaphragmatic hernia: selection criteria for successful outcome. *J. Pediatr. Surg.* 2005. 40 (9):1369-75.
  94. Yang J.I. Left diaphragmatic eventration diagnosed as congenital diaphragmatic hernia by prenatal sonography. *J. Clin. Ultrasound.* 2003. 31:214-17.
  95. Бережная М.Ю., Степаненко С.М., Михельсон В.А. и др. Высокочастотная осцилляционная вентилиция легких у новорожденных с хирургической патологией. *Анест. и реаним.* 2008. №1. С.63-66.
  96. Вавилов А.В., Барская М.А., Хасянзянов А.К. и др. Результаты лечения врожденных диафрагмальных грыж у детей первых дней жизни. *Детская хирургия.* 2006. № 1. С.42-46.
  97. Долецкий С.Я. Диафрагмальные грыжи у детей. М 1960. 240 с.
  98. Дуценко С.М. Диафрагмопластика. Киев. «Здоровья», 1974. 144 с.
  99. Иванов С.Л. Врожденная диафрагмальная грыжа. Интенсивная терапия. 2005. № 2. С.1-10.
  100. Исаков Ю.Ф., Степанов Э.А., Красовская Т.В. Абдоминальная хирургия у детей. М. Мед. 1988. С.60-83.
  101. Латыпова Г.Г. Особенности клинической картины правосторонней грыжи собственно диафрагмы у новорожденных. *Росс. Вестн. Перинатол. и Педиатрии.* 2002. №3. С.55-57.
  102. Марочков А.В., Лицкевич Г.Н. Опыт интенсивной терапии и анестезиологического обеспечения у новорожденных с врожденной диафрагмальной грыжей. *Интенс. тер. у новорожд. И детей раннего возраста.* 2008. №1. С.17-18.
  103. Москаленко В.З., Сонов Г.А., Веселый С.В. и др. Пластика гипоплазированной диафрагмы у детей с ложными врожденными диафрагмальными грыжами. *Детская хирургия.* 2001. № 1. С.34-37.
  104. Петровский Б.В., Моисеев В.С., Платов И.И. Хирургия некоторых заболеваний диафрагмы. *Хирургия.* № 7. 2000. С. 23-27.
  105. Разумовский А.Ю., Мигунов З.Б., Михайлова О.А. и др. Эндохирургические операции при диафрагмальных грыжах у детей. *Дет. Хир.* 2008. №6. С.4-8.
  106. Степаненко С.М., Цветков И.О., Жиркова Ю.В., Беляева И.Д. Интенсивная терапия новорожденных с врожденной диафрагмальной грыжей. *Дет. Хир.* 2000. №5. С.32-37.
  107. Степанов Э.А., Красовская Т.В., Кучеров Ю.И. и др. Оптимальные сроки оперативного вмешательства при диафрагмальных грыжах. *Дет.хир.* 2002. №2. С.28-30.
  108. Троян В. В., Колесников Э. М., Гриневич Ю. М. и др. Диафрагмальные грыжи у детей. Методическое пособие. 2007. 46 с.
  109. Чхаидзе М. Г., Кутубидзе Р. А., Тевзадзе М. Т. Ингаляционная терапия оксидом азота. *Детская хирургия.* 2003. № 1. С.31-33.
  110. Шнейдер В.Э. Диафрагмальные грыжи и релаксация диафрагмы. Метод. рекомендации. Тюмень. 2000. 25 с.
  111. Щигинин В.Е., Арапов А.В., Мельникова Н.И. и др. Врожденная диафрагмальная грыжа у новорожденных группы высокого риска. *Росс. Мед. Вести.* 2004. №3. С.57-62.

### 17.3. FORMAȚIUNILE TUMORALE ALE DIAFRAGMULUI

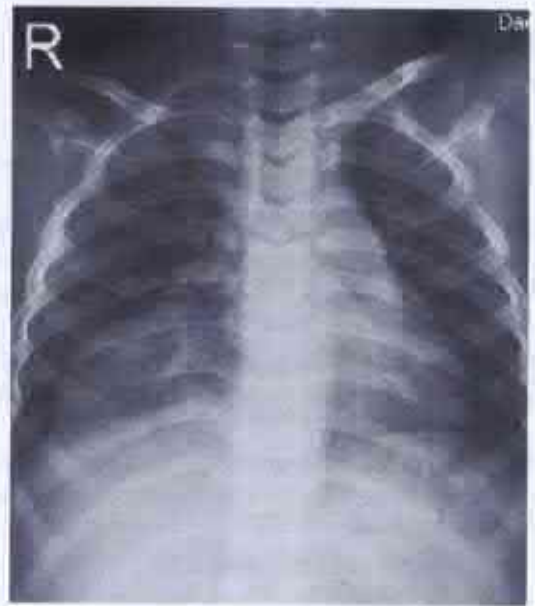
Tumorile diafragmatice primare sunt întâlnite foarte rar, în ultimii 137 ani fiind descrise circa 200 de cazuri.<sup>3,11</sup> La copii tumorile primare ale diafragmului sunt descrise cazuistic, până în prezent fiind menționate circa 41 cazuri.<sup>3</sup> Descrierea primului caz de tumoare a diafragmului aparține lui *Grancher M.* (1868),<sup>8</sup> care a depistat la necropsia unui adult un fibrom. Ulterior *Clark F.W.* (1886) a descris la necropsie un caz de lipom diafragmatic.<sup>6</sup>

Rabdomiosarcomul este cea mai frecventă tumoare diafragmatică malignă diagnosticată,<sup>3</sup> pe când în literatura de specialitate sunt raportate doar câteva cazuri clinice de tumori primare maligne germinative ale diafragmului.<sup>3,10</sup> De asemenea au fost descrise cazuri unice de afectare neoplazică a diafragmului de sarcom Ewing extraosos, hemangi-  
oendoteliom, hemangiopericitom, tumoră neuroectodermală primitivă. În lotul de tumori benigne ale diafragmului sunt incluse hemangiomul, limfangi-  
omul, lipomul, chisturile mezoteliale, neurofibromul, angiofibromul.<sup>3,5,9</sup>

Raritatea maladiei de rând cu evoluția asimptomatică sau prezența unui tablou clinic nespecific determină stabilirea unui diagnostic tardiv sau erorile de diagnostic. Simptomatologia clinică este variabilă, fiind dependentă de vârstă, dimensiunile masei tumorale, tipul histologic, implicarea organelor adiacente, prezența metastazelor etc.<sup>8</sup> De regulă, la bolnavii cu formațiuni de volum ale diafragmului predomină simptomatologia clinică toracică față de semnele de afectare abdominală, manifestându-se prin combinarea durerilor toracice, durerile în umeri, asimetria toracelui, dispnee, tuse, dereglări de respirație, hemotorax etc. Simptomatologia abdominală se manifestă prin distensia abdomenului, dureri abdominale, palparea formațiunii tumorale. Tumorile diafragmului se pot manifesta prin prezența numai unui singur semn clinic sau combinarea lor. În unele cazuri se poate întâlni combinarea simptomatologiei toracice cu cea abdominală.<sup>3,10</sup>

La bolnavii cu rabdomiosarcom diafragmatic poate fi constatată disfagia progresivă,<sup>7</sup> iar feocromocitomul diafragmului se poate manifesta prin palpitații, vomă, hipertensiune.<sup>2</sup>

Diagnosticul tumorilor diafragmatice impune anumite dificultăți. Combinarea examenului so-



**Fig. 17.21.** Radiografie toracică. Formațiune tumorală ovoidă ce eventrează din hemidiafragma dreaptă (după *Cheon J.S. et al., 2006*).

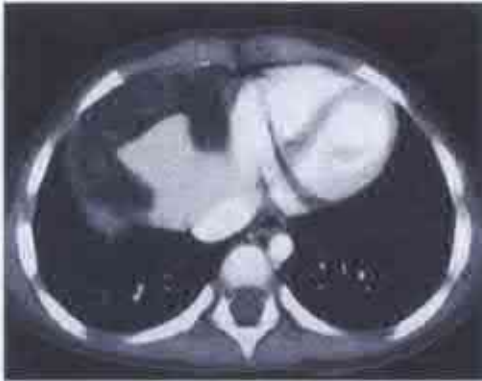
nografic, examenului radiologic, tomografiei computerizate și RMN este destul de utilă în stabilirea diagnosticului. Deseori tumorile diafragmului pot fi confundate cu tumori localizate în ficat, pericard, plămâni, splină și pancreas (fig. 17.21; 17.22; 17.23; 17.24).<sup>3</sup>

În același timp tomografia computerizată permite aprecierea densității tumorii, acest fapt având importanță în stabilirea originii formațiunii. De exemplu, pentru țesutul adipos este caracteristică o densitate de 80 - 135 unități Haunsfield.<sup>4,9</sup>

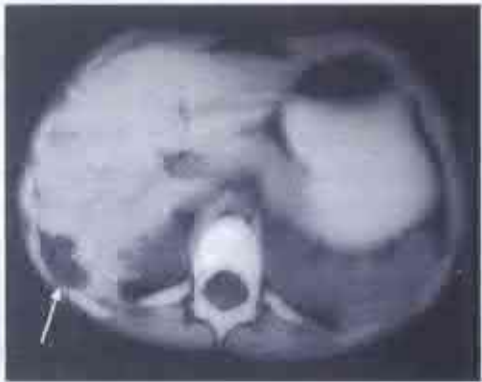
Chirurgia exploratorie cu biopsia tumorii este o metodă informativă în stabilirea cu certitudine a diagnosticului.<sup>5</sup>

**Tratamentul** majorității tumorilor diafragmatice include rezecția tumorii cu chimioterapie în funcție de tipul tumorii. În acest context, tumorile germinative ale diafragmului pot fi o excepție, fiind supuse numai chimioterapiei datorită unei sensibilități majore.<sup>3</sup> Unii autori propun ca în cazurile de tumori germinative ale diafragmului să se intervină totuși chirurgical după curele de chimioterapie.<sup>1</sup>

În tumorile diafragmatice majore poate apărea necesitatea de înlăturare a hemidiafragmului afectat. În aceste cazuri se recurge la operațiile de reconstrucție cu lambou muscular-vascularizat sau plastia cu material exogen (politetrafluoroetilenă).<sup>5</sup>



**Fig. 17.22.** Tomografie computerizată cu contrastare. Masă tumorală omogenă care aparent provine din ficat (după Cheon J.S. et al., 2006).



**Fig. 17.23.** Tomografie computerizată. Formațiune chistică care aparent este localizată în ficat. Diagnosticul postoperator: chist diafragmatic mezotelial.



**Fig. 17.24.** RMN. Formațiune tumorală de dimensiuni majore care apasă asupra ficatului (după Cada M. et al., 2006).

## BIBLIOGRAFIE

1. Billmire D., Vinocur C., Rescorla E. et al: Malignant retroperitoneal and abdominal germ cell tumors: An intergroup study. *J. Pediatr. Surg.* 2003; 38:315-8.
2. Buckley K.M., Whitman G.J., Chew F.S. Diaphragmatic pheochromocytoma. *AJR Am. J. Roentgenol.* 1995; 165(2):260.
3. Cada M., Ted Gerstle J., Traubici J. et al. Approach to diagnosis and treatment of pediatric primary tumors of the diaphragm. *J. Pediatr. Surg.* 2006; 41:1722 - 6.
4. Castillo M., Shrikhoda A. Computed tomography of diaphragmatic lipoma. *J. Comput. Tomogr.* 1985; 9:167- 70.
5. Cheon J.S., You Z.K., Kim J.G. et al. Diaphragmatic lipoma in a 4-year-old girl: a case report. *J. Pediatr. Surg.* 2006; 41:E37 - E39.
6. Clark F.W. Subpleural lipoma of diaphragm. *Trans. Path. Soc. Lond.* 1886; 138:324.
7. Eustace S., Fitzgerald E. Primary rhabdomyosarcoma of the diaphragm: an unusual cause of adolescent pseudo-achalasia. *Pediatr. Radiol* 1993; 23(8):622 - 3.
8. Grancher M. Tumeur Vegetante du Centre Phrenique du Diaphragme. *Bull. Soc. Anat. Paris*, 1868; 43:385.
9. Şen S., Dişçigil B., Badak I., Gurcun U. Lipoma of the diaphragm: a rare presentation. *Ann. Thorac. Surg.* 2007; 83:2203 -5.
10. Traubici J., Daneman A., Hayes-Jordan A., Fecteau A. Primary germ cell tumor of the diaphragm. *J. Pediatr. Surg.* 2004; 39(10):1578-80.
11. Weksler B., Ginsberg R.J. Tumors of the diaphragm. *Chest Surg. Clin. N. Am.* 1998; 8(2):441 -7.

## XVIII. TRAUMATISMUL TORACIC

Traumatismele toracice reprezintă o cauză majoră de mortalitate și morbiditate. Leziunile posttraumatice pot afecta oricare sau toate componentele peretelui și cavității toracice (schelet osos, parenchim pulmonar, arbore traheobronșic, cord, vase mari, esofag și diafragm).<sup>40</sup> Leziunile traumatice sunt incluse printre cele mai frecvente cauze ale mortalității populației cu vârsta între 5 - 44 ani.<sup>30</sup> Traumatismul toracic constituie 4 - 6% din totalitatea traumelor la copii internați în staționar, indicele mortalității oscilând între 4 - 25% în funcție de vârsta copiilor.<sup>3, 45</sup> Acest indice dramatic poate fi lămurit prin faptul că până la 80% cazuri de traumatisme toracice la copii reprezintă traume multisistemice.<sup>7</sup> În structura traumatismului toracic la copii predomină traumele nepenetrante (80 - 85% de cazuri), principalele mecanisme fiind accidentele rutiere, traumele sportive, căderi de la înălțime.<sup>45, 49, 50</sup>

Deseori la copii pot fi constatate leziuni taumatice intratoracice destul de grave fără semne externe evidente de traumă, dar care pot induce modificări patofiziologice destul de profunde, uneori fatale.<sup>31</sup> La copii foarte rar se întâlnește taumele izolate ale toracelui. În peste 50% cazuri la copiii cu traume închise ale toracelui sunt depistate mai multe leziuni intratoracice, iar în 60 - 80% cazuri sunt constatate leziuni concomitente extratoracice în cadrul poli-traumatismelor. Cel mai frecvent sunt diagnosticate asocierea leziunilor traumatice ale capului (35 - 58%), scheletului (36 - 41%) și traumele abdominale (22 - 38%). Anume traumatismul asociat determină sporirea frecvenței cazurilor cu exod nefavorabil. Mortalitatea copiilor cu traumatism toracic izolat constituie 1 - 5%, acest indice crescând până la 29% în cazurile când concomitent este implicată o regiune adăugătoare și 33% - în cazurile când traumatismul implică 2 și mai multe regiuni. În traumatismul asociat cu traumele craniocerebrale mortalitatea oscilează între 40 - 70%.<sup>45</sup>

Fracturile coastelor, contuziile pulmonare și pneumotoraxul sunt cele mai frecvente leziuni traumatice toracice înregistrate la copii. Mai rar se întâlnesc

traumele cordului și vaselor magistrale, ale arborelui traheobronșic, diafragmului și esofagului.<sup>8, 45</sup>

**Clasificare.** În literatura de specialitate sunt descrise mai multe clasificări ale traumatismului toracic fiind folosite diferite criterii, printre care: mecanismul producerii traumei, regiunile anatomice supuse traumei, complicațiile survenite etc. Este actuală clasificarea traumelor propusă de Vagner E.A. după care deosebim:

- traumă izolată (trauma unui organ în limitele unei regiuni anatomice);
- traume multiple (trauma a câtorva organe în limitele unei regiuni anatomice);
- traumă asociată (leziunea a câtorva organe în diferite regiuni anatomice);
- traumă combinată (leziune provocată de acțiunea mai multor factori traumatizanți).

Destul de utilă s-a dovedit a fi următoarea clasificare:<sup>41</sup>

### 1. *Traumatisme toracice închise:*

- a) traumatisme parietale
  - fără leziunea carcanei cutiei toracice (contuzii, hematoame ale peretelui toracic, rupturi musculare);
  - cu leziunea carcanei cutiei toracice (fracturi costale, ale sternului, claviculei și omoplatului);
- b) traumatisme endotoracice (leziunea traumatică a organelor endotoracice fără leziuni parietale);
- c) traumatisme mixte (leziunea traumatică a peretelui toracic și ale organelor endotoracice);

### 2. *Traumatisme toracice deschise:*

- a) plăgi toracice nepenetrante (fără lezarea pleurei parietale);
- b) plăgi toracice penetrante (cu lezarea pleurei parietale)
  - fără leziuni viscerale
  - cu leziuni viscerale.

Leziunile traumatice ale toracelui pot fi clasificate în:<sup>24</sup>

- leziuni imediat letale (ruptura de cord, ruptura de aortă sau de venă cavă);
- leziuni rapid letale (obstrucția de căi aeriene, pneumotorax compresiv, hemotorax masiv, volet costal, tamponadă cardiacă, ruptură traheobronșică etc.);
- leziuni cu potențial letal (contuzia pulmonară, contuzia cordului, ruptura diafragmatică);
- leziuni toracice non-letale (pneumotorax simplu, hemotorax simplu, fracturi costale, fractura sternului, fractura claviculei, fractura scapulei).

**Patogenie.** Verigile de bază în patogenia traumeilor toracice la copii sunt dereglările de respirație și circulatorii. Principalele cauze ale dereglărilor funcției de respirație sunt: durerea, instabilitatea toracică, modificările morfologice ale cavității pleurale, plămânilor. Traumatismul toracic poate fi dominat de anumite sindroame fiziopatologice de importanță majoră printre care:<sup>41</sup>

- *sindromul de compresiune* (se dezvoltă în urma acumulării de aer și lichid în cavitățile pleurale (hemotorax, chilotorax, pneumotorax), pericardică și mediastinală);
- *sindromul instabilității toracice* (se dezvoltă ca rezultat al voletelor costale);
- *sindromul de încărcare traheobronșică* (se dezvoltă din cauza hipersecreției bronșice, chiagurilor de sânge intrabronșice, hipertensiunii pulmonare, plămânului de șoc, atelectaziei posttraumatice);
- *sindromul de dezechilibru hidroelectrolitic și acidoză*.

În traumatismul toracic survin unele modificări fiziopatologice grave, care, la rândul lor, pot genera perturbări severe ale funcțiilor vitale. Principalele cauze ale insuficienței respiratorii sunt:

- a) dereglările biomecanicii respirației ca rezultat al leziunilor pulmonare, compresiunii plămânilor (hemotorax, pneumotorax);
- b) obstrucția bronhiilor cu sânge, mucus, fibrină;
- c) bronhospasm;
- d) modificări de hemodinamică în circuitul mic;
- e) dereglări acute microcirculatorii cu dezvoltarea ischemiei parenchimului pulmonar;
- f) dereglări de sinteză a surfactantului cu creșterea riscului de dezvoltare a atelectaziilor;
- g) șuntarea sângelui venos;
- h) modificări de difuziune.

Printre cauzele insuficienței cardiocirculatorii se enumără:

- a) dereglarea volumului sângelui circulant legată de hemoragiile externe sau interne, micșorarea volumului sângelui circulant provocând șoc hemoragic;
- b) comprimarea cordului și vaselor magistrale;
- c) acumulări de sânge în cavitatea pericardică;
- d) tamponada extrapericardică a cordului;
- e) contuzia cordului cu dereglări ale capacității de contracție.

În traumatismul toracic este important de a respecta un algoritm de diagnostic în funcție de starea bolavului, care include unele principii de bază:

- stabilirea rapidă a diagnosticului în condiții de timp limitat;
  - combinarea măsurilor de diagnostic concomitent cu cele de tratament;
  - depistarea modificărilor de bază care determină gravitatea stării bolnavului;
- Principalele principii de tratament ale traumatismului toracic sunt:
- înlăturarea durerilor;
  - la necesitate, drenarea precoce și adecvată a cavității pleurale;
  - măsuri de expansiune a plămânului;
  - restabilirea și susținerea pasajului căilor respiratorii;
  - ermetizarea și stabilizarea cutiei toracice;
  - hemostaza definitivă cu restabilirea volumului de sânge circulant;
  - terapia infuzională, antimicrobiană și de susținere.

Particularitățile anatomofiziologice ale cutiei toracice la copii determină în mare măsură unele deosebiri al spectului clinic și caracterul traumeilor comparativ cu adulții. Elasticitatea și flexibilitatea peretelui toracic la copii permite transmiterea energiei forțelor spre structurile intratoracice fără a provoca fractura coastelor. Din această cauză fractura coastelor se întâlnește numai la jumătate din bolnavii cu contuzii pulmonare.<sup>3, 6, 43</sup> De asemenea asfixia traumatică și comoția cordului rezultă din flexibilitatea cutiei toracice la copii. La copiii mici se determină mobilitatea sporită a structurilor anatomice ale mediastinului. Din această cauză are loc deplasarea cordului și traheii în caz de pneumotorax, hemotorax

și în rupturile diafragmului. Deplasările cordului cu flexiunea mediastinului sunt factori ce contribuie la micșorarea fluxului venos spre cord, care ulterior se poate solda cu insuficiență cardiacă și hipotensiune. Angulația traheii și compresiunea plămânului de mediastin pot fi cauze importante în compromiterea respirației.<sup>33, 45</sup> La copii suprafața toracelui este mai mică, din care cauză sunt mai frecvent asociate leziunile multisistemice, care contribuie la sporirea mortalității.

### Leziunile traumatice ale cutiei toracice

**Contuzia toracică** reprezintă cea mai ușoară leziune a peretelui toracic, manifestându-se prin excoriații, echimoze și durere locală.

În literatura de specialitate unii autori deosebesc noțiunea de *comotie toracică*, care este o formă mai gravă de contuzie parietală și care, în afara semnelor locale (echimoze, excoriații), se caracterizează prin inhibiția reflectorie a funcțiilor vitale respiratorii și cardiovasculare. Clinic se manifestă prin pierderea cunoștinței, dureri violente, puls frecvent, tensiune arterială scăzută, respirație superficială, înțetită, tegumente palide și reci.<sup>4, 55</sup>

**Ruptura musculară.** Mai frecvent se întâlnește la nivelul mușchilor pectorali și, de obicei, apare la copii în timpul unor exerciții fizice (lupte sportive), când are loc extinderea și contracția mușchilor grupului brahiopectoral.<sup>5</sup> Examenul clinic denotă prezența unei depresii în regiunea pectorală urmată de tumefiere și formarea unui hematoc local. Palparea în regiunea dată este foarte dureroasă, mișcările în articulația umărului sunt limitate și dureroase.

**Fracturile costale** la copii se întâlnesc comparativ mai rar ca la adulți, dar prezența lor indică la gravitatea traumei toracice, gravitatea modificărilor patofiziologice fiind dependentă de numărul de coaste fracturate. De asemenea fractura primei coaste este un indiciu pentru traumele eventual periculoase pentru viața copilului.<sup>38</sup>

Rata fracturilor costale constituie 1-2 % din numărul victimilor traumatizate<sup>45</sup> și circa 24,8-32% cazuri din numărul total de traumatism toracic la copii.<sup>3, 6</sup> La nou-născuți se întâlnesc și fracturi costale în cadrul traumatismului obstetrical. La copii mai frecvent sunt întâlnite fracturile „în lemn verde”. La nivel condrocostal sau condrosternal leziunile cos-

tale se numesc disjuncții, care la copii nu pot fi diagnosticate prin metoda radiografică.

După mecanismul de producere, fracturile costale pot fi:<sup>41</sup>

- *fracturi directe* (se produc în locul acțiunii agentului traumatic);
- *fracturi indirecte* (se produc prin compresiuni sagitale, fractura coastei producându-se prin hiperflexie la distanță de locul acțiunii agentului traumatic);
- *fracturi prin contracție musculară* (se produc după eforturi violente de tuse interesând coastele inferioare).

Fracturile costale „în lemn verde” la copii se manifestă clinic prin dureri în punct fix, care se intensifică în timpul tusei, unei respirații adânci, dureri la palpare în regiunea coastei. Crepitația osoasă la copii mici nu se determină. În unele cazuri examenul radiologic nu permite stabilirea certă a locului fracturii. Consolidarea se produce în decurs de 30 - 40 zile.

Fracturile costale complete cu sau fără deplasarea fragmentelor se manifestă prin dureri locale, durere în punct fix la palpare, respirație superficială. Sunt prezente modificări respiratorii condiționate de contuzia pulmonară. Crepitațiile osoase și depistarea locurilor de fractură pe radiografia toracică permite precizarea diagnosticului.

În fracturile costale pot fi atestate unele complicații printre care: leziunea pleurei parietale și a plămânului, leziuni ale vaselor intercostale cu dezvoltarea hematomului parietal sau a hematoraxului. În unele cazuri se poate produce emfizemul cutanat sau un pneumotorax compresiv, care poate cauza dezvoltarea insuficienței respiratorii acute. Fracturile costale ale bazei toracelui se pot asocia și cu leziuni traumatice ale organelor subdiafragmale (ficatul, splina).<sup>41</sup>

**Tratamentul** fracturilor costale necomplicate constă în suprimarea durerilor (la momentul intervenției pot fi efectuate blocade intercostale sau paravertebrale) și susținerea pasajului căilor respiratorii și funcției de drenaj a arborelui bronșic. Este foarte important de a preîntâmpina dezvoltarea pneumoniei hipostatice. În acest context, gimnastica și toaleta respiratorie sunt măsuri necesare și eficiente de tratament și se efectuează cât mai precoce, concomitent cu măsurile de control a durerii. Tratamentul antimicrobian în fracturile necomplicate nu se indi-



că. Fracturile simple nu necesită imobilizare.

Fracturile costale cu deplasare mare și cele complicate cu leziuni pleuropulmonare majore sunt subiecte tratamentului chirurgical – osteosinteză și rezolvarea leziunii viscerale prezente.<sup>41</sup>

**Voletul costal** (flotajul cutiei toracice) reprezintă o zonă desolidarizată a cutiei toracice produsă prin fracturi costale duble și multiple, interesând mai multe coaste adiacente ce realizează traiecte paralele cu suprimarea rigidității scheletului toracic.<sup>41</sup> Aceste fracturi se manifestă prin formarea unui fragment pendular al cutiei toracice, care duce la dificultăți de respirație, hipotensiune și respirație paradoxală.

Această leziune toracică gravă se întâlnește rar la copii, având o incidență de 1-2 % din bolnavii cu fracturi costale.<sup>45</sup>

Voletele costale pot fi fixe și mobile, iar în funcție de localizare sunt clasificate în:

- *volete posterioare*, situate între coloana vertebrală și linia axilară posterioară;
- *volete laterale*, amplasate între liniile axilare anterioare și posterioare;
- *volete anterolaterale* - sunt situate între o linie axilară (posterioară sau medie) și o linie medio-claviculară sau parasternală,
- *volete anterioare*.

*Voletele costale fixe* nu modifică rigiditatea cutiei toracice și nu produc fenomenul respirației paradoxale, fiind localizate posterior și acoperite de scapula și musculatura spatelui. Pentru *voletele costale mobile* este caracteristic compromiterea rigidității toracice cu prezența respirației paradoxale, care determină modificări profunde ale ventilației pulmonare și chiar dezvoltarea insuficienței respiratorii acute.<sup>41</sup> Respirația paradoxală a segmentului toracic traumatizat este condiționată de presiunea intratoracică negativă apărută la inspirație și pozitivă la expirație, caracteristice traumatismului dat. Deplasarea mediastinului mobil apărută în situația dată conduce la dificultăți în sistemul de reîntoarcere venoasă către cord și comprimarea pulmonului contralateral.<sup>16</sup>

Tabloul clinic include semne de șoc, date de insuficiență respiratorie și semne locale de fracturi costale.

**Tratamentul** acestui tip de leziuni urmărește: cuparea sindromului de durere, lupta cu depresia respirației, terapia infuzională, stabilizarea voletului în scopul anulării flotării parietale. Utilizarea prepa-

ratelor antiinflamatoare nesteroidice este binevenită. La necesitate se recurge la intubație endotraheală, susținerea ventilației pulmonare și oxigenării.

**Asfixia traumatică** se produce în urma unei comprimări a toracelui sau a abdomenului în timpul închiderii fantei vocale. În aceste cazuri are loc creșterea rapidă a presiunii intratoracice cu împingerea sângelui din atriul drept prin valvulele venei jugulare și anonime, cu realizarea unei majorări a presiunii în sistemul venei cave superioare din care rezultă ruptura capilarelor și venulelor pe cap și față.<sup>52</sup> Acest sindrom a fost descris pentru prima dată de Olliver d Angers (1837), autorul denumindu-l „mască echimotică”.

Clinic se manifestă prin cianoza capului și gâtului, edemul feții, hemoragii multiple punctiforme, peteșii pe suprafața mâinii, cutiei toracice și gâtului, hemoragii subconjunctivale, echimoze pe retină, pierdere de cunoștință, dereglări respiratorii, stare de șoc. La o treime din copii cu asfixie traumatică se constată asocierea contuziei pulmonare, hipoxie, hemoptizie, șoc.<sup>45</sup> Pronosticul este favorabil.

#### **Complicațiile și sechele leziunilor parietale.**

*Viciile de consolidare* se dezvoltă în cazurile de fracturi izolate sau multiple costale ale sternului și în voletele toracice și sunt prezentate de: consolidări tardive, sinostoze intercostale, pseudoartroze, calus hipertrofic, volet infundat.

*Supurațiile parietale* se dezvoltă în plagile cutiei toracice. Deseori pot fi diagnosticate condrite și osteomielite costale sau sternale.

*Distrucțiile parietale extinse* sunt caracteristice pentru traumatismele complexe, care necesită înlăturarea țesuturilor necrotice și fragmentelor osoase devitalizate. Tratamentul chirurgical constă în reconstrucția peretelui thoracic cu lambouri musculocutanate.

### **Leziunile pleuropulmonare**

Leziunile traumatiche închise ale parenchimului pulmonar includ: contuziile pulmonare, pneumatocele traumatiche și rupturile pulmonare.

În funcție de evoluția clinică și asocierea unor complicații, în leziunile traumatiche pleuropulmonare se deosebesc următoarele perioade:<sup>57</sup>

a) *Perioada modificărilor traumatiche acute* (12 - 48 ore) – predomină sindromul șocului pleuropulmonar, hemoragie pleuropulmonară. Complicații:

hemotorax, pneumotorax, hematom intrapulmonar, flotaj mediastinal, emfizem mediastinal, emfizem subcutanat.

*b) Perioada posttraumatică precoce (1-4 zile)* – predomină sindromul insuficienței respiratorii și excluderea din actul de respirație a parenchimului pulmonar afectat. Complicații: pneumonie post-traumatică, atelectazii, hemotorax coagulant.

*c) Perioada complicațiilor precoce (5-14 zile)* – predomină sindromul excluderii parenchimului pulmonar din respirație și sindromul septicopurulent. Complicații: infectarea hemotoraxului, empiem pleural, hemoragii secundare.

*d) Perioada complicațiilor tardive și exodul (după a 15-a zi)* – predomină sindromul septico-purulent. Complicații: fibrinotorax, empiem pleural cronic, formarea de aderențe și fistule bronhiale, hemoragii secundare tardive.

**Contuzia pulmonară** este cea mai frecventă leziune posttraumatică toracică la copii, frecvența căreia oscilează între 30 – 73%<sup>3,46</sup> și circa 50% din copiii cu fracturi costale.<sup>9</sup>

Contuzia pulmonară apare imediat după traumatism și se dezvoltă în primele 24-48 ore. În cazurile când nu apar complicații, remisia procesului are loc în 5-7 zile. Mecanismul principal implicat în producerea contuziei pulmonare este reprezentat de transmiterea energiei undei de șoc prin intermediul peretelui toracic către parenchimul pulmonar, din care motiv se localizează periferic, adiacent grilajului costal, sternului și corpilor vertebrali. În primele 24-48 ore, în parenchimul pulmonar apar edem și leziuni vasculare cu hemoragii secundare alveolare și interstițiale, cu alterarea raportului ventilație-perfuzie și hipoxemie secundară. Se dezvoltă de asemenea un proces inflamator semnificativ ca reacție la componentele sangvine din pulmoni.<sup>2,46</sup> Aceste modificări sunt responsabile de reducerea complianței unor zone extinse de parenchim pulmonar, din care rezultă neconcordanța raportului ventilare/perfuzie, hipoventilare și hipoxie.<sup>8</sup> În ariile de parenchim lezat are loc întreruperea schimbului de gaze cu dezvoltarea șuntării sângelui. În leziunile unor suprafețe extinse de parenchim pulmonar, compromiterea respirației devine periculoasă pentru viața bolnavului.<sup>49</sup>

Clinic contuzia pulmonară se manifestă prin tahipnee, dureri toracice, diferit grad de hipoxemie și detresă respiratorie. În unele cazuri copiii pot acuza

hemoptizie. La auscultație pot fi depistate atenuarea respirației, diverse tipuri de raluri.<sup>41</sup>

Evoluția contuziilor pulmonare și exodul bolii pot fi influențate de asocierea unor complicații grave: pneumonia (20%), distres sindrom respirator acut (5 – 20%), rata rezultatelor nefavorabile fiind de 15-20%.<sup>2,8,45</sup> În același timp există publicații care descriu dezvoltarea pneumoniei în 80% cazuri de contuzii pulmonare severe, care progresează în empiem sau abcese în 2,7% - 35% cazuri.<sup>3</sup>

Inițial semne radiologice sugestive contuziei pulmonare pot fi constatate în 67 - 90% cazuri. De remarcat că un tablou radiologic normal nu exclude această leziune.<sup>45</sup> Unii autori indică că în contuziile pulmonare minore tabloul radiologic poate rămâne normal 24 - 48 ore.<sup>41</sup> Examenul radiologic (fig. 18.1) pune în evidență zone pulmonare nonanatomice de condensare unilaterală sau bilaterală cu prezența sau lipsa fracturilor costale, prezența de lichid sau aer în cavitatea pleurală. Tomografia computerizată (fig. 18.2) este o metodă mai senzitivă în depistarea contuziilor pulmonare la copii, care permite o descriere mai amănunțită a modificărilor survenite și depistarea leziunilor asociate.<sup>25,49</sup> De asemenea, conform unor studii, aprecierea extinderii zonei de contuzie pulmonară la tomografia computerizată corelează cu necesitatea instalării ventilării asistate, fiind constatat că contuziile pulmonare ce depășesc 28% din volumul plămânului necesită respirație asistată pe când în leziunile ce nu depășesc 18% respirația asistată este indicată rar.<sup>51</sup>

În literatura de specialitate deseori este descris „sindromul plămânului traumatic umed” prin care se subînțelege combinarea contuziei pulmonare, atelectaziei și pneumoniei.<sup>2,3</sup> În aceste cazuri, deseori datele examenului radiologic nu corelează cu gravitatea leziunilor, în evaluarea adecvată a stării bolnavului o importanță deosebită având aprecierea gazelor sângelui arterial.<sup>29</sup>

**Tratamentul** contuziilor pulmonare include măsuri comune pentru leziunile traumatice: analgezic adecvat, oxigen suplimentar, proceduri fizioterapeutice, sanarea activă a căilor respiratorii. O terapie infuzională adecvată poate influența pozitiv evoluția edemului alveolar. 20-37% din copiii cu contuzii pulmonare necesită ventilație asistată.<sup>2,45,50</sup> În scopul profilaxiei dezvoltării pneumoniei se recomandă indicarea antibioterapiei.<sup>6</sup> În cazurile de plămân traumatic umed autorii recomandă anu-

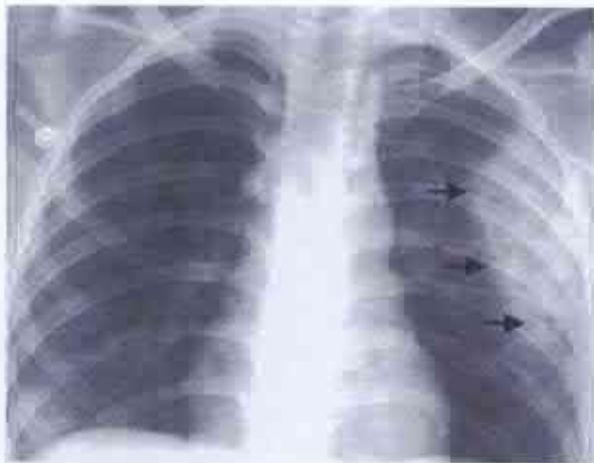


Fig. 18.1. Radiografie toracică (după Tovar J.A., 2008). Zonă de contuzie pulmonară a plămânului stâng (săgeți).

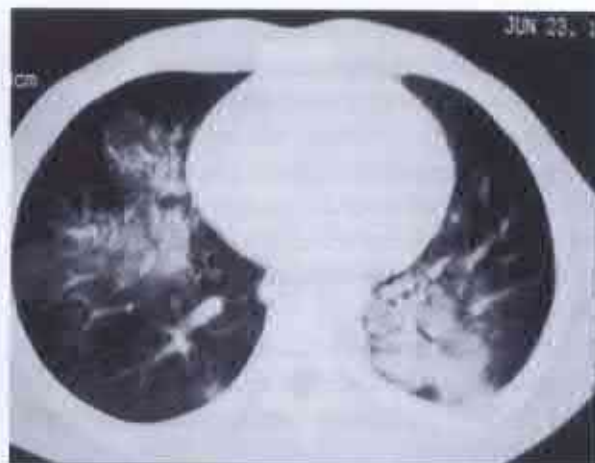


Fig. 18.2. Tomografie computerizată (după Ruddy R.M., 2005). Contuzie pulmonară bilaterală. Fractură costală pe stânga.

mite restricții în utilizarea fluidelor, administrarea corticosteroizilor, preparatelor cu acțiune diuretică, atibioticelor.<sup>13</sup>

În unele cazuri rupturile alveolare sunt motivul formării unor cavități intrapulmonare aeriene, care în condițiile de păstrare a integrității pleurei evoluează în *pneumatocele*, ușor depistate la o radiografie toracică sau tomografie computerizată. Această leziune cavitară constituie 3% din traumatismele pulmonare.<sup>14, 47</sup>

*Pneumatocelel traumatic* la copii are o simptomatologie frustă care include dureri toracice, hemoptizie, tuse. În cazurile de asociere a complicațiilor (infecțare, creștere în volum cu compresiunea parenchimului pulmonar adiacent) poate fi necesară intervenția chirurgicală.

Tratamentul chirurgical este indicat în cazurile de infecțare, hemoragie sau rupturi intrapleurale.<sup>14</sup>

*Hematomul pulmonar traumatic* reprezintă o leziune produsă prin hemoragie intrapulmonară sub acțiunea forțelor de forfecare traumatică.<sup>41</sup>

De obicei, hematomul intrapulmonar este o leziune centrală, care poate duce la apariția compresiunii intrapulmonare,<sup>37</sup> cu deplasarea elementelor bronhovasculare și a parenchimului spre periferie. Mai frecvent hematomul intrapulmonar se localizează în zona dorsală a lobilor pulmonari inferiori.<sup>48</sup>

Clinic se manifestă hemoptizii reduse, dispnee, subfebrilitate. Uneori pot surveni unele complicații prezente prin: infecțarea hematomului, atelectazia pulmonară secundară obstrucției bronșice prin chi-

aguri de sânge, dezvoltarea hemotoraxului.<sup>41</sup>

La radiografia toracică se depistează o opacitate rotund-ovalară de intensitate variabilă. Tomografia computerizată este o metodă mai sensibilă în stabilirea diagnosticului.

*Rupturile pulmonare* se întâlnesc rar la copii, dar dețin o mortalitate de până la 43%.<sup>39</sup> Clinic rupturile pulmonare se pot prezenta ca hemopneumotorax cu detresă respiratorie, fiind cauza unei hemoragii persistente.<sup>44, 45</sup> Gravitatea rupturilor pulmonare variază de la rupturi mici până la distrugerii majore de parenchim pulmonar cu sau fără interesarea elementelor vasculare ale hilului.<sup>41</sup>

Drenarea cavității pleurale cu evacuarea aerului și sângelui acumulat pe fond de terapie hemostatică permit rezolvarea conservativă a cazurilor de rupturi pulmonare minore. Rupturile pulmonare majore cu hemoragii persistente necesită intervenție chirurgicală. La 1/3 din copiii cu rupturi pulmonare se impune necesitatea efectuării toracotomiei cu rezecții pulmonare. Bronhoscopia permite excluderea rupturilor de bronhii.<sup>43</sup>

*Pneumotorax.* Pneumotoraxul reprezintă prezența aerului în spațiul pleural, având drept cauze traumatismele toracice închise sau deschise și presupune existența unei comunicări a conductelor aeriene cu cavitatea pleurală (*pneumotorax închis*), în *pneumotoraxul deschis* cavitatea pleurală comunicând cu mediu extern prin plaga peretelui cutiei toracice. Incidența pneumotoraxului posttraumatic variază între 12% și 38%<sup>7, 8, 20</sup> și se asociază cu o mortalitate de 15%.<sup>38</sup>

Pneumotoraxul posttraumatic închis se dezvoltă în leziunile pleurei și plămânului de către fracturile costale sau în situații de apariție a hiperpresiunii intrapulmonare.<sup>56</sup>

Pneumotoraxul compresiv (cu supapă) apare atunci când presiunea din spațiul pleural este pozitivă pe toată durata ciclului respirator. Deosebim pneumotorax compresiv extern (supapă din țesuturile peretelui toracic) și intern (supapă din țesut pulmonar). În funcție de volumul de aer acumulat în cavitatea pleurală pneumotoraxul poate fi:

- a) limitat - este comprimat 1/3 din volumul plămânului;
- b) mediu - este comprimat jumătate din volumul plămânului;
- c) major - plămânul este comprimat mai mult de jumătate din volum;
- d) total - colapsul întregului plămân.

Simptomatologia pneumotoraxului este dependentă de severitatea pneumotoraxului. Pneumotoraxul simplu de dimensiuni mici se caracterizează prin evoluție asimptomatică sau o evoluție clinică frustă (dureri toracice, dispnee, tahipnee), în cazurile grave simptomatologia clinică dezvoltându-se rapid până la șoc cardiorespirator, ca urmare a colabării totale a plămânului spre hil și de deplasarea organelor mediastinale, apariția balansului mediastinal și aerului pendular.

În caz de pneumotorax compresiv se produce colapsul plămânului cu deplasarea contralaterală a organelor mediastinului. Respirația compromisă și deplasarea mediastinului sunt responsabile de reducerea returnului venos, instalându-se rapid hipotonia și colapsul circulator.<sup>6,53</sup> Pacienții prezintă dereglări respiratorii și cardiovasculare, cutia toracică devine asimetrică, se observă dilatarea venelor gâtului, în fazele avansate se determină devieri severe ale traheii.<sup>28,53</sup>

Radiografia toracică și tomografia computerizată sunt metode sensitive în depistarea acestor leziuni intrapleurale.

Obiectivele tratamentului pneumotoraxului sunt: evacuarea colecției de aer din cavitatea pleurală, reexpansionarea plămânului, combaterea durerii și dispneei, prevenirea recidivelor prin înlăturarea cauzei care a produs pneumotoraxul.

În pneumotoraxul simplu asimptomatic la copii cu colabări neînsemnate ale plămânului (mai mici de 20 %) nu se intervine chirurgical, bolnavul nece-

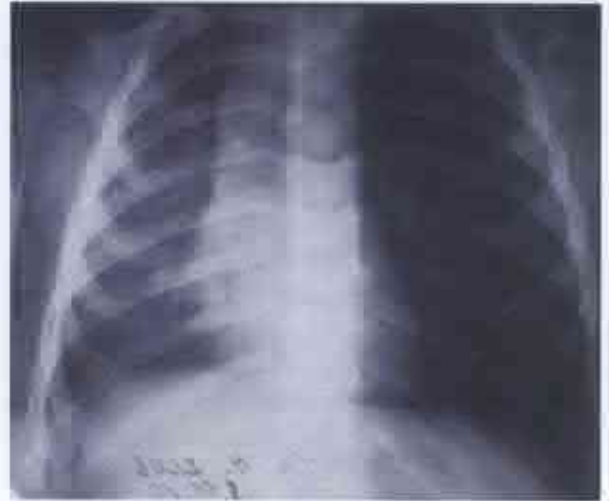


Fig. 18.3. Radiografie toracică. Pneumotorax compresiv pe stânga cu deplasarea contralaterală a organelor mediastinului.

sitând o evaluare clinică minuțioasă, terapie simptomatică, controlul radiologic dinamic obligator.<sup>55</sup> În formele severe de pneumotorax simplu sau compresiv se recurge inițial la decomprimare prin toracocenteză efectuată în spațiul intercostal 2 pe linia medioclaviculară însoțită de toracostomie cu drenarea cavității pleurale în spațiul intercostal 5 pe linia medie axilară.<sup>28</sup>

Persistența pneumotoraxului cu întârzierea reexpansionării pulmonare determină necesitatea de a interveni toracoscopic sau prin toracotomie largă.

**Hemotorax.** Hemotoraxul se întâlnește la 13% - 29% de copii cu traume toracice nepenetrante, rata mortalității constituind circa 57%.<sup>45</sup> Cel mai frecvent sursa hemoragiei intrapleurale pot fi leziunile vaselor intercostale sau a arterei toracice interne în fracturile costale, rupturile pulmonare, leziunea vaselor majore.<sup>8</sup>

În funcție de volumul sângelui acumulat în cavitatea pleurală deosebim:

- hemotorax mic (se determină o colecție mică de sânge în sinusul costodiafragmal (50- 150 ml);
- hemotorax mediu (colecția intrapleurală de sânge constituie până la 500 ml, care și ajunge până la unghiul omoplatului);
- hemotorax masiv (colecția sanguină intrapleurală depășește unghiul omoplatului peste 500 ml).

De asemenea majoritatea autorilor deosebesc hemotorax în cadrul hemoragiei stopate și hemotorax

în cadrul hemoragiei active. Ca criteriu poate servi proba Ruvillua-Greguar: în caz de hemoragie activă sângele obținut din cavitatea pleurală se cuagulează.

Evoluția clinică a hemotoraxului masiv este similară pneumotoraxului compresiv și se manifestă prin dereglări cardiovasculare însoțite de dereglări respiratorii și pierderi de sânge, diferența fiind că în hemotorax la început se dezvoltă colapsul vascular însoțit de detresă respiratorie, venele gâtului sunt aplatizate din cauza hipovolemiei. De remarcat că la copii lipsesc bolile generative, din care cauză au rezerve majore cardiovasculare, iar mecanismele compensatorii pot masca hipotonia în fazele precoce. Hemotoraxul care conține peste 40% din volumul sângelui circulant se soldează cu insuficiență circulatorie gravă.<sup>28</sup>

Cel mai frecvent hemotoraxul este identificat la radiografia toracică, care se efectuează după traumatismul toracic.<sup>27</sup> Dar această metodă de rutină nu permite de a estima cu certitudine volumul pierderii sanguine. Ultrasonografia permite constatarea lichidului în cavitatea pleurală. Tomografia computerizată este o metodă sensibilă de depistare a hemotoraxului, care dă posibilitate de a aprecia volumul hemoragiei și sursa de hemoragie.<sup>40</sup>

Analiza generală de sânge pune în evidență prezența unei anemii posthemoragice, iar analiza gazelor sangvine indică la scăderea PaO<sub>2</sub> și creșterea PaCO<sub>2</sub>.

Tratamentul inițial al hemotoraxului are ca scop corecția hipovolemiei și evacuarea sângelui din cavitatea pleurală. Persistența sângelui în cavitatea pleurală poate provoca dezvoltarea unor stări patologice nefaste pentru bolnav. Organizarea hematomului cu dezvoltarea fibrotoraxului predispune la atelectazii cronice, dereglări de ventilație și perfuzie, pneumonie.<sup>8</sup> Sângele, fiind un mediu de cultură perfect, se poate dezvolta empiemul pleural și sepsisul.

Efectuarea toracocentezei se impune ca prim gest diagnostic. Pleurostomia cu drenarea cavității pleurale se efectuează îndată după stabilirea diagnosticului de hemotorax la pacienții cu hemodinamica stabilă. Aplicarea drenajului intrapleural adecvat are mai multe scopuri. Drenajul toracic permite de a controla volumul și persistența hemoragiei în funcție de care se fac corecții în măsurile de terapie intensivă și de restabilire a volumului circulant. Evacuarea sângelui din cavitatea pleurală va duce lichidarea spațiului intrapleural și comprimarea sectorului de unde se pro-

duce hemoragia. Reexpansionarea plămânului va lua parte la tamponada leziunii parenchimotoase de unde se produce hemoragia. Este important de a evacua chiagurile de sânge, care conțin nu numai procoagulante, dar și substanțe anticoagulante și fibrinolitice, iar interacțiunea sistemului coagulant și fibrinolitic poate provoca liza trombilor și persistența hemoragiei. În aceste cazuri numai drenarea cavității problemă se dovedește a fi insuficient. Pentru drenarea cavității pleurale la copii de vârstă fragedă sunt utilizate tuburi cu dimensiuni de 10F - 20F, iar la copiii cu vârsta 1-7 ani - cu dimensiuni de 14F - 32F.<sup>8,27</sup>

Toracotomia este indicată în cazurile de instabilitate hemodinamică sau de persistență a hemoragiei după instalarea drenajului pleural. Conform unor studii la copii se recurge la explorare chirurgicală cu toracotomie în cazurile când pierderile inițiale de sânge depășesc 15 ml/kg sau când pierderile de sânge prin dren constituie 3ml/kg/oră timp de 4 ore.<sup>18</sup> De asemenea se poate de a interveni cu ajutorul toracoscopiei, îndeosebi în cazurile de hemotorax coagulant.

**Complicații și sechele pleurale.** Hemotoraxul organizat se dezvoltă ca rezultat al tratamentului incorect aplicat în cazurile de hemotorax. Uneori hemotoraxul organizat poate fi cauza dezvoltării *pahipleuritelor*. Tratamentul de elecție este cel chirurgical, care constă în lichidarea hemotoraxului prin chirurgie toracoscopică sau toracotomie precoce efectuată în primele 2-3 săptămâni de la traumatism. În cazurile tardive sau pahipleurite se poate recurge la intervenția de decorticare pleuropulmonară.

*Empiemul posttraumatic* de dezvoltă în cazurile de infectare a hemotoraxului sau ca o complicație a drenajului pleural.

**Complicații și sechelele pulmonare.** Hematomul intrapulmonar, de obicei, se resoarbe în decurs de până la 3 luni. Persistența acestuia poate pune unele probleme de diagnostic diferențial. Infectarea hematomului realizează un abces pulmonar.

*Pneumatocelul posttraumatic* se dezvoltă în urma barotraumei sau în cavitatea unui hematom excavat. Se poate infecta (abces pulmonar) sau se poate sparge în cavitatea pleurală cu dezvoltarea unui pneumotorax.

*Supuratia predominant parenchimotoasa* se manifestă sub aspect de abces pulmonar cronic sau piroscleroză pulmonară care poate evolua într-o distrucție pulmonară.

## Leziunile traheobronhiale

*Leziunile traheobronhiale* la copii în urma traumatismului toracic se întâlnesc rar, incidența acestei leziuni constituind 0,7 - 2,8% și o mortalitate de 30%.<sup>13, 37</sup> Frecvența mică a acestor leziuni potențial fatale se lămurește prin flexibilitatea și mobilitatea mediastinului la copii. Majoritatea leziunilor (80% cazuri) se produc în apropierea carinei (la 2,5 cm de la carină) cu implicarea segmentului distal al traheii și celui proximal al bronhiilor.<sup>8</sup> Rupturile traheobronhiale se produc ca rezultat al acțiunii câtorva mecanisme: (1) micșorarea diametrului anteroposterior al cutiei toracice cu lărgirea diametrului transversal, care implică o tracțiune asupra carinei, forța căreia depășește elasticitatea arborelui traheobronșic, cauzând astfel ruptura; (2) decelarea rapidă presupune implicarea forțelor prin forfecare a punctelor de soluționare (cartilajul cricoid și carina); (3) creșterea bruscă a presiunii în arboreal traheobronșic cu închiderea glotei și (4) lovitura directă.<sup>1</sup>

Este cunoscut că rupturile traheii sunt constatate în 15% cazuri, în 80% - rupturile bronhiilor principale, în 5 % cazuri fiind depistate rupturi bronhiale distale. Mai frecvent se depistează rupturi ale bronhiei drepte, bronhia stângă fiind protejată de aortă.

Simptomatologia clinică variază în funcție de prezența comunicării leziunii cu spațiul pleural. Tusa intermitentă cu expectorații și febra sunt simptome frecvent întâlnite.<sup>17</sup> Rupturile traumatiche bronhiale evoluează cu pneumotorax masiv, emfizem subcutanat și hemoptizie.

Unii autori pun în discuție 2 tipuri de rupturi ale bronhiilor. Pentru tipul I sunt caracteristice comunicări libere ale zonei de ruptură a bronhiei cu cavitatea pleurală din care rezultă dezvoltarea unui pneumotorax masiv cu colabarea pulmonului, instalarea drenajului pleural dovedindu-se a fi puțin efectiv.

În tipul II, deși ruptura bronhiei poate fi completă, comunicarea leziunii cu cavitatea pleurală poate lipsi sau exista o comunicare mică. Pneumotoraxul poate fi prezent. Aplicarea drenajului pleural asigură reexpansionarea plămânului colabat.<sup>38</sup>

Unele simptome trebuie luate în considerare cu atenție, cum ar fi disfonia, respirația șuerătoare sau stridorul. În majoritatea cazurilor la copii nu se depistează semne pentru un traumatism extern sau

fracturi de coasă. Persistența unui pneumotorax masiv după drenarea cavității pleurale poate sugera ideea prezenței rupturii de bronhie, diagnosticul acestei leziuni fiind stabilit la bronhoscopie.<sup>40</sup>

Reținerile de timp și erorile de diagnostic precoce ale rupturilor traheobronhiale rapid pot cauza dezvoltarea insuficienței respiratorii sau a unor modificări ireversibile de origine infecțioasă a plămânilor.<sup>43</sup>

Radiografia toracică inițială permite vizualizarea fracturilor costale, prezența pneumotoraxului sau a pneumomediastinului. Cu scop diagnostic poate fi folosită tomografia coputerizată, care permite de a concretiza prezența concomitentă a leziunilor toracice și a celor extratoracice. În cazurile dificile se poate recurge la bronhoscopie, care permite stabilirea cu certitudine a diagnosticului și a localizării rupturii.

*Managementul conservativ* constă în intubarea bolnavului în caz de detresă respiratorie. În unele cazuri se poate recurge la intubare direct prin leziune. Prezența pneumotoraxului sau hemotoraxului servește ca indicație pentru drenarea cavității pleurale. La tratamentul conservativ se recurge și în cazurile de leziuni minime ce nu depășesc o treime din circumferința bronhiei sau în caz de rupturi longitudinale care evoluează fără detresă respiratorie și modificări hemodinamice severe, aplicarea drenajului toracic având efect pozitiv.

*Tratamentul chirurgical* de urgență este indicat în cazurile de hemoragie sau pierderi necontrolate de aer, unii autori recomandând o perioadă optimă de 48 ore.<sup>1</sup> În rupturile complete se recurge la operații de anastomozare.<sup>13</sup>

**Complicații și sechele traheobronhiale.** *Stenozele traheale și bronhiale* sunt consecințe frecvente ce se dezvoltă după rupturile traheobronhiale. Tratamentul include metode endoscopice, în unele cazuri impunându-se necesitatea intervenției chirurgicale.

*Traheomalacia posttraumatică* se dezvoltă în urma unor distrucții ale cartilajelor traheale din care cauză peretii traheii devin moi. În aceste situații traheea se dilată și se colabează în funcție de fazele respirației, clinic manifestându-se prin dispnee severă. Tratamentul este cel chirurgical, care constă în excizia segmentului afectat cu traheoplastie ulterioară. *Fistulele traheoarteriale* sunt rapid mortale. *Fistulele traheoesofagiene* se caracterizează prin evoluție progresivă, care în majoritatea cazurilor necesită intervenție chirurgicală.

## Leziunile traumatice diafragmatice

Rupturile traumatice diafragmatice la copii se întâlnesc rar, frecvența lor oscilând între 0,1 - 2% din traumele toracice pediatrice<sup>8,45</sup> și 4 - 8% din leziunile traumatice închise de organe,<sup>19</sup> rata mortalității constituind 20 - 40%.<sup>33</sup> Indicele sporit al mortalității în cazurile de leziuni diafragmatice se lămurește prin incidența sporită a leziunilor asociate, care este de circa 90%, cele mai frecvente fiind leziunile musculoscheletale și abdominale.<sup>12</sup>

Prima descriere a unei leziuni traumatice ale diafragmului la un pacient viu aparține lui Bowditch (1853), necătând că aceste leziuni au fost recunoscute postmortem în sec. XVI.<sup>10</sup> Prima intervenție chirurgicală cu succes a unei leziuni penetrante a diafragmului a fost efectuată de Riolfi (1886).

Leziunile diafragmatice includ: rupturile de organ, avulsie, explozia organului și dezinsertia (smulgerea) traumatică a diafragmului din arcul lumbocostal. În majoritatea cazurilor leziunile diafragmatice se produc pe partea stângă.

**Tabloul clinic** rareori este specific pentru ruptura diafragmului, fiind dependent de gravitatea leziunii.<sup>53</sup> Concluziile examinării clinice sunt, de obicei, mascate de prezența mai multor leziuni concomitente, diagnosticul fiind omis în 7 - 66% din cazuri.<sup>35</sup> Diagnosticul clinic al unei rupturi de hemidiafragm este destul de dificil. Rupturile diafragmatice mici pot evolua la copii asimptomatic. În leziunile majore simptomatologia clinică include: abdomen scafoid, detresă respiratorie, absența respirației pe partea

afectată, dureri toracice sau abdominale, auscultația sunetelor intestinale în hemitoracele afectat. Poate fi prezentă insuficiența cardiovasculară determinată de deplasarea structurilor mediastinale, de organele abdominale herniate în cutia toracică.

**Diagnosticul.** Radiografia toracică rămâne o metodă importantă în diagnosticul rupturilor diafragmatice, necătând că rata eficacității metodei constituie 25-50%. Printre constatările sugestive ale radiografiei toracice se numără: localizarea înaltă a hemidiafragmului, conturul anormal, neclar, întrerupt, suprapunerea umbrelor viscerelor abdominale pe suprafața de proiecție a ariilor pulmonare (de regulă se observă ansele intestinale sau niveluri hidroaerice).<sup>8</sup> Fracturile costale, pneumotoraxul, hemotoraxul, colabarea plămânului, pleurezia sunt asociate cu complicații, care indică la suspiciunea unor leziuni mai extinse. De asemenea tomografia computerizată, RMN și ultrasonografia pot fi folosite în definitivarea diagnosticului.<sup>25, 42</sup>

**Tratamentul.** În rupturile diafragmatice, indiferent de dimensiuni, vindecarea spontană este puțin probabilă, intervenția chirurgicală fiind metoda definitivă de tratament.<sup>53</sup> Opțiunile pentru tratamentul chirurgical sunt: laparotomia, laparoscopia, toracotomia sau toracotomia videoasistată. Alegerea metodei optime este dictată de caracterul și gravitatea leziunilor asociate, prezența hemoragiei, disponibilitatea echipamentului etc.

Restabilirea integrității organului se face prin aplicarea suturilor neîntrerupte sau întrerupte cu fir absorbabil sau neabsorbabil într-un singur strat sau dublu.<sup>21, 23</sup>

## BIBLIOGRAFIE

1. **Ait Ali Slimane M., Becmeur F., Aubert D.** et al. Tracheobronchial ruptures from blunt thoracic trauma in children. *J. Pediatr. Surg.* 1999. 34(12):1847-50.
2. **Allen G.S., Cox C.S.** Pulmonary contusion in children: Diagnosis and management. *South. Med. J.* 1998. 91:1099-1106.
3. **Al Saigh A., Fazili F.M., Allam A.R.** Chest trauma in children: a local experience. *Ann. Saudi Med.* 1999. 19(2):106-9.
4. **Angelescu N.** Chirurgie generală. Ed. Medicală. București. 2000. P. 202 - 203.
5. **Angelescu N.** Tratat de patologie chirurgie. vol.I. Ed. Medicală. București. 2003. P. 820 - 844.
6. **Balci A.E., Kazez A., Eren S.** et al. Blunt thoracic trauma in children: review of 137 cases. *Eur. J. Cardio-thor. Surg.* 2004. 26:387-92.
7. **Black T., Snyder C., Miller J.** et al. Significance of chest trauma in children. *Southern J. Med.* 1996. 89:494 - 6.
8. **Bliss D, Silen M.** Pediatric thoracic trauma. *Crit. Care Med.* 2002;30:S409 - 15 (suppl).
9. **Bonadio W.A., Hellmich T.** Post-traumatic pulmonary contusion in children. *Ann. Emerg. Med.* 1989. 18:1050 - 2.
10. **Bosanquet D., Farboud A., Luckraz H.** A review of diaphragmatic hernia. *Respiratory Medicine CME* 2. 2009. 1-6.
11. **Bowditch H.I.** Diaphragmatic hernia. *Buffalo Med. J.* 1853. 9:65 - 94.
12. **Brown R.A., Bass D.H., Grant H.W.** et al. Blunt trauma causing diaphragmatic rupture in children. *Pediatr. Surg. Int.* 1991. 6:345- 7.
13. **Cay A., Imamoglu M., Sarihan H.** et al. Tracheobronchial rupture due to blunt trauma in children: report of two cases. *Eur. J. Pediatr. Surg.* 2002. 12:419-22.
14. **Celik B., Basoglu A.** Posttraumatic pulmonary pseudocyst: A rare complications of blunt chest trauma. *Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2006. 54:425-39.
15. **Ceran S., Sunam G.S., Aribas O.K.** et al. Chest trauma in children. *Eur. J. Cardio-thor. Surg.* 2002. 21:57 - 9.
16. **Coltubea R.M., Ghelase F.** Chirurgie toracică. Ed. DPRA. București. 1999. P. 296 - 330.
17. **Coman Gh. C., Coman B.C.** Patologie chirurgicală toracă. În: „Tratat de patologie chirurgicală. vol.V. partea a III-a. sub redacție Proca E.” Ed. Medicală. București. 1991. P. 303 - 367.
18. **Cullen M.** Pulmonary and respiratory complications of pediatric trauma. *Respiratory care clinics of North America.* 2001. 7(1): 59-77.
19. **Cupitt J.M., Smith M.B.** Missed diaphragm rupture following blunt trauma. *Anaesth. Intensive Care.* 2001. 29(3):292 - 6.
20. **d'Angers O.** Relation medicale des evenements survenus au Champus de - Mars le 14 juin 1837. *Ann. d'Hyg.* 1837. 18:485.
21. **Eric B., David C., Sebastien R.** et al. Impact of deferred treatment of blunt diaphragmatic rupture: a 15-year experience in six trauma centres in Quebec. *J. Trauma.* 2000. 52:633-40.
22. **Ferguson L.P., Wilkinson A.G., Beattie T.F.** Fracture of the sternum in children. *Emerg. Med. J.* 2003. 20:518 - 20.
23. **Grillo I.A., Jastaniah S.A., Bayoumi AH.** et al. Traumatic diaphragmatic hernia: an Asir region (Saudi Arabia) experience. *Indian J. Chest. Dis. Allied. Sci.* 2000. 42:9-14.
24. **Grințescu I., Grecu I., Mîrea L.** Asocieri traumatice - criterii specifice de admitere în terapia intensivă. Actualități în anestezie, terapie intensivă și medicină de urgență. Timișoara. 2006. P.20 - 31.
25. **Hall A., Johnson K.** The imaging of paediatric thoracic trauma. *Pediatr. Resp. Rev.* 2002. 3:241 - 7.
26. **Inan M., Ayyaz S., Sut N.** et al. Blunt chest trauma in childhood. *ANZ J. Surg.* 2007. 77:682 - 5.
27. **Jacoby R.C., Battistella F.D.** Hemothorax. *Semin. Resp. and Crit. Care Med.* 2001. 22(6):627-30.
28. **Kerr M., Maconochie I.** Paediatric chest trauma (part 1) - Initial lethal injuries. *Trauma.* 2008. 10:183-94.
29. **Kharisch S.J., Vinci R.J.** et al. The routine use of radiography and arterial blood gases in the evaluation of blunt trauma in children. *Ann. Emerg. Med.* 1994. 23:212-5.
30. **Krug E.G., Sharma G.K., Lozano R.** The global burden of injuries. *Am. J. Public. Health.* 2000. 90:523-6.



31. **Liman S.T., Kuzuku A., Tastepe A.I.** et al. Chest injury due to blunt trauma. *Eur. J. Cardio-thor. Surg.* 2003. 23:374 - 8.
32. **Mahoney P.F., Ryan J.M., Brooks A.J., Schwab C.W.** *Ballistic Trauma*. 2nd Ed. Springer, London. 2005.
33. **Maron B.J., Link M.S., Wang P.J.** et al: Clinical profile of commotion cordis: An underappreciated cause of sudden death in the young person during sports and other activities. *J. Cardiovasc. Electrophysiol.* 1999. 10:114 - 20.
34. **Morgan B.S., Garner J.P.** Emergency Thoracotomy – The Indications, Contraindications and Evidence. *J. R. Army. Med. Corps.* 2009. 155(2):87-93.
35. **Oyinloye O.I., Adeboye M.A.N., Abdulkarim A.A.** et al. Traumatic diaphragmatic hernia masquerading as leftsided hydropneumothorax: a case report. *Ann. Trop. Pediatr.* 2010. 30:57-60.
36. **Ozcelic C., Onat S., Bayar E.** Combined late diagnosed right main bronchial disruption and chylothorax from blunt chest trauma. *Ann. Thorac. Surg.* 2004. 78:61-2.
37. **Ozdulger A., Cetin G., Gulhan E.** et al. A review of 24 patients with bronchial ruptures: is delay in diagnosis more common in children? *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* 2003. 23:379-83.
38. **Ozel S.K., Kazez A.** Horner syndrome due to first rib fracture after major thoracic trauma. *J. Pediatr. Surg.* 2005. 40:E17 - E19.
39. **Peclet M.H., Newman K.D., Eichelberger M.R.** et al: Thoracic trauma in children: An indicator of increased mortality. *J. Pediatr. Surg.* 1990. 25:961- 6.
40. **Pitetti R.D., Walker S.** Life threatening chest injuries in children. *Clin. Ped. Emerg. Med.* 2005. 6:16-22.
41. **Prîşcu A.** Traumatismele toracelui. În: "Chirurgie". Vol.1. Ed. Didactică și pedagogică. București. 1995. P.444 - 458.
42. **Rattan K.N., Narang R., Rohilla S.** et al. Thirteen years' experience of diaphragmatic injury in children from the post graduate Institute of Medical Sciences (PGIMS), Rohtak, India. *Malaysian J. Med. Sci.* 2011. 18(1):46-52.
43. **Ruddy R.M.** Trauma and the paediatric lung. *Pediatr. Resp. Rev.* 2005. 6:61 - 7.
44. **Sarihan H., Abbes M., Akyazici R.** et al: Blunt thoracic trauma in children. *J. Cardiovasc. Surg.* 1996. 37:525 - 8.
45. **Sartorelli K.H., Vane D.W.** The diagnosis and management of children with blunt injury of the chest. *Semin. Pediatr. Surg.* 2004. 13(2):98-105.
46. **Stan D., Bondari A.** Aspecte imagistice ale contuziilor pulmonare. *Craiova Medicală.* 2007. 9(3):22-3.
47. **Stathopoulos G., Chrysiokopoulou E., Kalogeromitros A.** et al. Bilateral traumatic pulmonary pseudocysts: Case report and literature review. *J. Trauma.* 2002. 53:993 - 6.
48. **Tepas J.J., Mollitt D.I., Talbert J.I.** et al. Pediatric Trauma Score as a predictor of injury severity in the injured child. *J. Pediatr. Surg.* 1987. 22:14 - 18.
49. **Tovar J.A.** The lung and pediatric trauma. *Semin. Pediatr. Surg.* 2008. 17:53-9.
50. **Vane D.W., Keller M.S., Sartorelli K.H.** et al: Pediatric trauma: Current concepts. *J. Intensiv. Care Med.* 2002. 17:230-49.
51. **Wagner R.B., Jamieson P.M.** Pulmonary contusion: evaluation and classification by computed tomography. *Surg. Clin. North. Am.* 1990. 69:211 - 20.
52. **Wesson D.E.** Thoracic injuries. In: Grosfeld J.L., O Neil J.A., Fonkalsurd E.W., Coran A.G. *Pediatric Surgery*. 6 ed. Vol.1. 2006. P.291.
53. **Yamamoto L., Schroeder C., Beliveau C.** 2005. Thoracic trauma. The deadly dozen. *Critical Care Nursing Quarterly* 28: 22-40.
54. **Zouris J.M., Walker G.J., Dye J., Galarneau M.** Wounding Patterns for U.S. Marines and Sailors during Operation Iraqi Freedom. *Military Medicine*. 2006. 171-3
55. **Анкин Л.Н., Анкин Н.Л.** Практическая травматология. Европейские стандарты диагностики и лечения. М. 2002. 408 с.
56. **Гиршин С.Г.** Клинические лекции по неотложной травматологии. – М. Медицина, 2004, с.70 - 114.
57. **Рокицкий М.Р.** Хирургические заболевания легких у детей. М. Медицина. 1988. С.126 - 167.