

EMFIZEMUL LOBAR CONGENITAL – STUDIU ANATOMO-CLINIC

LAURA STROICĂ¹, ANGELA MERENIUC²

1Catedra de Anatomie, UMF “Carol Davila” București

2 Centrul Medical de Diagnostic, Tratament Ambulatoriu și Medicină Preventivă – București, Serviciul de Pneumologie

Rezumat

Introducere. Emfizemul lobar congenital este o malformație rară la nivelul aparatului respirator, care poate constitui o cauză de insuficiență respiratorie la sugar. Ea este produsă de hiperinflația lobului pulmonar urmată de compresia parenchimului pulmonar normal și de deplasarea mediastinului contralateral.

Material și metodă. În studiu au fost incluși 54 de pacienți cu emfizem congenital, diagnosticați în cadrul Centrului Medical de Diagnostic, Tratament Ambulatoriu și Medicină Preventivă – București.

Rezultate. Emfizemul lobar congenital este de peste două ori mai frecvent la băieți decât la fete, în cadrul lotului studiat. Majoritatea cazurilor sunt diagnosticate în prima lună de viață, iar peste 85% din pacienții incluși în studiu aveau la diagnosticare vârste sub 6 luni. Cel mai frecvent simptom al emfizemului congenital este dispneea, prezentă în 100% din cazuri.

Concluzii. Cunoașterea aprofundată a aspectelor anatomo-imagistice și clinice ale acestei afecțiuni congenitale este foarte utilă, diagnosticarea cât mai precoce oferind posibilitatea folosirii unui tratament conservator, cu rezultate foarte bune.

Cuvinte cheie: emfizem lobar congenital, dispnee, diagnostic precoce

Congenital lobar emphysema - anatomo-clinical study

Abstract

Introduction. Congenital lobar emphysema is a rare malformation of the respiratory system, which can be a cause of respiratory failure in infants. It is caused by hyperinflation of lung lobes parenchyma followed by compression of normal lung and contralateral mediastinal displacement.

Material and methods. The study included patients with congenital emphysema, diagnosed in the Diagnostic Medical Center, Ambulatory Treatment and Preventive Medicine - Bucharest.

Results. Congenital lobar emphysema is more than twice as frequently in boys than girls in the study group. Most cases are diagnosed in the first month and over 85% of

patients included in the study were younger than 6 months at the moment of diagnosis. The most common symptom of congenital emphysema is dyspnea, present in 100% of cases.

Conclusions. Profound knowledge of anatomical imaging and clinical aspects of this congenital disease is very useful, early diagnosis providing the possibility of using a conservative treatment with good results.

Keywords: congenital lobar emphysema, dyspnea, early diagnosis

Emfizemul lobar congenital este o malformație rară (1:20.000-1:30.000) la nivelul aparatului respirator, care poate constitui o cauză de insuficiență respiratorie la sugar. Ea este produsă de hiperinflația lobului pulmonar urmată de compresia parenchimului pulmonar normal și deplasarea mediastinului contralateral. Pacientul poate prezenta o imagine radioopacă pe radiografia toracică, din cauza clearance-ului întârziat al fluidului pulmonar la nivelul lobului afectat.(1)

Primele cazuri au fost raportate de Bartholinus în 1687 și de Kaufman în 1904, dar Nelson a fost cel care a descris maladia pentru prima dată ca entitate distinctă în 1932. În 1943, Gross și Lewis au efectuat prima lobectomie curativă la o fetiță de 4 ani care suferea de emfizem lobar congenital. (2,3)

Etiologia emfizemului congenital este multifactorială. Hiperinflația progresivă este rezultatul final al unui număr de evenimente care întrerup dezvoltarea normală a plămânului. Cea mai frecventă cauză este obstrucția cailor respiratorii în curs de dezvoltare, prezentă în aproximativ 25% din cazuri. Obstrucția poate fi intrinsecă sau extrinsecă, cea intrinsecă fiind

mai frecventă. Obstrucția intrinsecă este deseori cauzată de defecte la nivelul peretelui bronșic, cum ar fi defecte la nivelul cartilajului bronhiilor. Cel mai frecvent afectat este lobul superior stâng, urmat de lobul superior drept și de lobul mijlociu drept, dar orice lob poate fi afectat. Aerul inspirat intră în plămâni, dar în timpul expirului lumenul îngust al bronhiilor se colabează, determinând sechestrarea aerului în plămâni. (1)

Material și metoda.

În studiu au fost incluși 54 de pacienți cu emfizem congenital, diagnosticați în cadrul Centrului Medical de Diagnostic, Tratament Ambulatoriu și Medicină Preventivă – București.

Rezultate.

În ceea ce privește sexul pacienților cu emfizem congenital, 34 (63%) dintre aceștia erau de sex masculin, iar 20 (27%) de sex feminin.

În ceea ce privește vârsta de debut a emfizemului congenital, rezultatele studiului sunt prezentate în tabelul de mai jos:

	0-1 luni	1-6 luni	6-12 luni	>1 an	Total
Nr. cazuri	26	20	7	1	54
Procente	48,14	37,04	12,96	1,86	100

Tabelul I. Repartitia pe grupe de vârstă a pacienților incluși în studiu

Localizarea leziunilor de emfizem congenital în cadrul lotului studiat arata astfel:

Localizare	Lob superior stâng	Lob superior drept	Lob inferior stâng	Lob mijlociu drept	Doi lobi dreپți	Plămân stâng	Plămân drept
Nr.cazuri	19	12	6	5	6	2	4

Tabelul II. Simptomele de debut ale emfizemului congenital în lotul studiat

În ceea ce privește simptomatologia de debut, cel mai frecvent simptom a fost dispneea, prezentă la toți pacienții, urmată de tuse, prezentă la 57,14% din cazuri, wheezing, prezent la 46,43 % din cazuri, cianoza (28,57% din cazuri) și febra (25% din cazuri).

Discuții.

În studiile de specialitate, sex ratio în cazul emfizemului lobar congenital este bărbați:femei=3:1, o valoare destul de apropiată fiind obținută și în cadrul studiului de față (2,33:1). (1)

Simptomele apar în general în primele zile de viață în aproximativ 50% din cazuri. Aproximativ 23-30% au simptome caracteristice încă de la naștere, iar restul până la 50% se manifestă până la sfârșitul primei luni de viață. Aproape toate cazurile devin simptomatice până la vârsta de 6 luni(1). În studiul lui Binet (4), din cei 33 de pacienți incluși în studiu, 45,5% aveau vârstă sub o lună, iar 42,4% între 1 și 6 luni. Aceleași rezultate au fost obținute și în cadrul studiului nostru, în care peste 85% din pacienți aveau la diagnosticare vârsat mai mică de 6 luni.

Cel mai frecvent emfizemul congenital afectează un singur lob și acesta este predominant lobul superior stâng (41%), urmat de lobul mijlociu drept (34%) și lobul superior drept (21%). În studiul de față cea mai frecventă localizare este la nivelul lobului superior stâng, urmat de lobul superior drept. (5)

În studiile de specialitate, cel mai frecvent simptom prezent la internare este tahipneea, urmată de cianoză, tuse și wheezing.

Concluzii

Diagnosticarea ultrasonografică a emfizemului lobar congenital poate fi efectuată încă din viața intrauterină. De aceea, cunoașterea aprofundată a aspectelor anatomo-imagistice și clinice ale acestei afecțiuni congenitale este foarte utilă, diagnosticarea cât mai precoce oferind posibilitatea folosirii unui tratament conservator, cu rezultate foarte bune.

Congenital cystic disease of the lung: report of acase. J Pediatr 1932; 1: 233–238

3. Nelson RL. Congenital cystic disease of the lung: report of acase. J Pediatr 1932; 1: 233–238

4. Binet JP, Nezelof CH, Fredet J. Five cases of lobar emphysemain infancy; importance of bronchial malformation and the impor-tance of steroid therapy. Dis Chest 1962; 41: 126–133

5. Asok Kumar Datta, Syamali Mandal and Jadab Kumar Jana, Congenital lobar emphysema, Cases Journal 2009, 2:67

Bibliografie

1. D.H.Parikh et al, Pediatric Thoracic Surgery, 33: 389-410, Springer Verlag London Limited 2009
2. Kravitz RM. Congenital malformations of the lung. Clin NorthAm 1994; 41: 453–4723. Nelson RL.