

CAZURI CLINICE

TRACHEOBRONCHOMALACIA PRIMARĂ LA COPII

Svetlana ȘCIUCA^{1,2}, dr. hab. în med., profesor universitar,
Pînzari LUDMILA², Victor RAȘCOV²,
Rodica SELEVESTRU¹, dr. în med., Aliona COTOMAN^{1,2},
Eugenia CRIVCEANSCHI²,

¹Clinica Pneumologie Departamentul Pediatrie Universitatea de Stat de Medicină
și Farmacie „Nicolae Testemițanu”, Chișinău, Republica Moldova.

²IMSP Institutul Mamei și Copilului, Chișinău, Republica Moldova.

e-mail: Svetlana.sciuca@usmf.md

Rezumat. Traheobronhomalacia (TBM) este o afecțiune caracterizată prin imaturitatea sau afectarea structurilor cartilajinoase ale traheei și bronhiilor. Există două forme ale acestei afecțiuni: primară (congenitală, rezultată cauzelor genetice) și secundară (dobândită - dezvoltată în principal după diferite accidente habituale sau după o inflamație cronică) [5].

Conform literaturii de specialitate traheobronhomalacia este raportată în 15% cazuri la copiii sugari și în 30% cazuri la copiii mici pînă la trei ani, care au fost examinați prin bronhoscopie pentru evaluarea sindromului de detresă respiratorie [1, 5].

Perspectiva pe termen lung la copiii cu traheobronhomalacia variază în funcție de cauza producerii, de severitatea afectării structurilor cartilajinoase ale traheei și bronhiilor, de afecțiunile asociate și altele. TBM poate provoca probleme de respirație semnificative și risc pentru deces precoce. Opțiunile de tratament au progresat semnificativ în ultimele decenii, ducând la îmbunătățirea prognosticului și a calității vieții, dar el rămân a fi accesibile în centre specializate [2, 3, 8].

În continuare este prezentat cazul clinic al unui copil cu traheobronhomalacie severă, diagnosticat precoce dar cu rezerve în realizarea unui tratament chirurgical.

Cuvinte-cheie: traheobronhomalacia primară, copii.

Summary. Primary tracheobronchomalacia in children (presentation of clinical case).

Traheobronchomalacia (TBM) is a condition characterized by immaturity or impairment of the cartilaginous structures of the trachea and bronchi. There are two forms of TBM: primary (congenital, due to genetic causes) and secondary (acquired-developed mainly after accidents or chronic inflammation) [5].

Although, the exact incidence of TBM is not known, up to 15% in infant and 30% in children (<3 years) has reported in examination by bronchoscopy to evaluated respiratory distress syndrome [1,5]. The long-term prognosis in children with TBM varies depending on the cause of disease and severity of cartilage structures distraction in the trachea and bronchi and other disease. TBM can cause significant breathing problems and risk of early death. Treatment option have progressed significantly over the last decades, leading to improve prognosis and quality of live, but is acceptable in specialized centers [2, 3, 8]. The following cause of a child with severe TBM, was diagnosed in early stage, with delay in surgical treatment.

Key-words: primary tracheobronchomalacia, children.

Резюме. Первичная трахеобронхомалация у детей (презентация клинического случая).

Трахеобронхомалация (ТБМ) представляет собой состояние, характеризующееся незрелостью или повреждением хрящевых структур трахеи и бронхов. Существует две формы этого заболевания: первичное (врожденное, в результате генетических дефектов) и вторичное (приобретенное - развившееся в основном после хронического воспаления) [5].

Хотя точная частота возникновения ТБМ не известна в литературе есть данные ТБМ до 15% у детей грудного возраста и до 30% у детей младшего возраста (≤ 3 лет) которым сделали бронхоскопию для оценки респираторного дистресс-синдрома [1, 5].

Долгосрочная перспектива у детей с трахеобронхомалацией варьирует в зависимости от причины их возникновения, степени тяжести повреждения хрящевых структур трахеи и бронхов, и других заболеваний. ТБМ может вызвать серьезные легочные осложнения до риска ранней смерти. Возможности лечения значительно расширились в последние десятилетия, что привело к улучшению прогноза и качества жизни, но оно остается доступным в специализированных центрах [2, 3, 8].

Нижеприведенный клинический случай ребенка с тяжелой трахеобронхомалацией диагностирован рано но с недоступностью хирургического вмешательства.

Ключевые слова: первичная трахеобронхомалация, дети.

Introducere

Traheobronhomalacia (TBM) este o afecţiune caracterizată prin afectarea cartilajului adiacent traheei și bronhiilor. Aceste situații determină colabarea sau îngustarea căilor respiratorii [5]. Există două forme ale traheobronhomalaciei: primară și secundară. TBM primară este soldată cu imaturitatea structurilor cartilajinoase ale traheei și bronhiilor după o influență congenitală sau rezultată defectelor genetice (mucopolizaharidoze, sindromul *Ehlers-Danlos*, anomalii cromozomiale). TBM primară poate fi de cauză idiopatică sau asociată cu prematuritatea și cu anumite defecte la naștere (cum ar fi fistula traheoesofagiană) [1, 3, 8]. O proporție mică de adulți cu TBM au forma primară, dar nu sunt diagnosticați până la vârsta adultă [1, 3, 9].

TBM secundară sau dobândită este dezvoltată când cartilajul normal în căile respiratorii degenerază în urma intubației anterioare, infecției sau inflamației cronice, traumatismelor, accidentelor cu corpi străini în arborele traheobronșic, compresiei extrinseci ale căilor respiratorii [4].

Conform literaturii de specialitate traheobronhomalacia a fost raportată în 15% cazuri la copiii sugari și în 30% cazuri la copiii mici (≤ 3 ani) care au fost examinați prin bronhoscopie pentru evaluarea sindromului de detresă respiratorie [1, 5].

Traheobronhomalacia primară severă, de obicei, este progresivă cu înrăutățirea stării generale a copilului în timp sau poate fi chiar fatală la sugari și copii cu sindroame congenitale subiacente, tulburări de țesut conjunctiv și anomalii vasculare mediastinale. Formele moderate și ușoare ale TBM, pot fi mai târziu diagnosticate și evoluează în frecvente infecții respiratorii inferioare cu complicații grave din cauza drenajului bronșic defectuos [5, 6, 9].

În funcție de severitate, opțiunile de tratament pot include presiunea pozitivă continuă a căilor respiratorii (CPAP), *stenting*, corecție chirurgicală cu traheobronhoplastie și traheostomie. Tratamentul chirurgical este necesar în afectarea gravă a căilor respiratorii [2, 3, 8].

Prezentare de caz clinic.

Istoricul bolii: Copil de gen feminin, născut pe 05.05.2019. De la naștere dependent de O_2 cu realizarea a mai multor stări de apnee cu cianoză pînă la stop respirator. Transferat pe linia AVIASAN la a 16-a zi după naștere la IMSP IMC secția prematuri. La transfer starea foarte gravă, respirația de sine stătătoare prezentă dar neefectivă (prezintă bradipnee cu scăderea SpO_2 sub 80%). Copilul O_2 dependent la suport ventilator invaziv VAP cu parametrii FiO_2

= 25-30%, PEEP = 5 cm/ H_2O , PIP = 22 cm/ H_2O , TI = 0,4 s.

Istoricul vieții: Copil de la sarcina VI – cu evoluție nefavorabilă și cu condiții de trai nesatisfăcătoare: (sarcina I (2005) – băiat sănătos; sarcina II (2010) – avort spontan la o lună (efort fizic?); sarcina III (2010) – băiat operat cu hernie inghinală; sarcina IV (2012) – băiat sănătos; sarcina V (2012) – băiat sănătos). Contact cu substanțe chimice în trimestrul III al sarcinii. Pe parcursul sarcinii mama nu a primit acid folic. A avut dureri în regiunea lombară pe parcursul trimestrului II-III al sarcinii.

Nașterea cu masa mică – 2850 gr., la termenul de 38 săptămâni, cu talia 52 cm, perimetrul cranian – 34 cm, perimetrul toracic – 32 cm. Apele fetale meconiale dense. Scor Apgar – 7/8 puncte. Cu hipotonus muscular. Copilul vaccinat HBV1.

Examenul obiectiv: FR=40r/min, FCC - 156 b/min, TA - 95/53 mmHg, SpO_2 -95% la suport respirator asistat VAP (FiO_2 =30%, PEEP = 5 cm/ H_2O). Greutatea = 3386 gr (la o lună), perimetrul abdominal = 31cm, Starea generală a copilului foarte gravă. Copilul manifesta desaturări până la 60% la respirație liberă. Tegumentele cu microeruptions punctiforme pe torace. Copil sedat. Tonusul muscular - hipotonus, craniul – normocefalic, fontanela anterioară 2x2 cm normotensivă, dehiscente 0,2 mm, fontanela posterioară -0,5x0,5 cm. Auscultativ în pulmoni respirația se propagă bilateral, raluri crepitante unice, expir prelungit. Periodic din sonda endotraheală se aspiră mucusități alb-gălbui în cantități moderate. Zgomotele cardiace ritmice clare. Abdomenul moale, permisibil la palpare. Copilul se alimentează în volum deplin prin gavaj, tolerează. Scaun prezent, urinare liberă, Diureza= 5,0 ml/kg/h.

Analiza generală a sângelui: hemoglobina 173 g/l, eritrocite - $5,3 \times 10^{12}/l$, leucocite - $15 \times 10^9/l$, ne-segmentate - 7%; segmentate - 44%, eozinofile - 1%, limfocite - 46%, monocite - 2%, trombocite – $334 \times 10^9/l$, Timpul de coagulare 2,4-3/min.

EAB - pH – 7,46; pCO_2 – 25,6 mmHg; pO_2 – 69,9 mmHg; Na, K, glucoza – norma, Lact – 2, 8 mmol/l (↑), HCO_3 – 21,7 mmol/l, BEb – 5,2 mmol/l (↑) CK, LDH în limitele normale.

Bacteriologia 30.05.19 - *Staphylococcus aureus* - Titrul +++: amicacina-intermediar; cefoperazon-rezistent; cefotaxim-rezistent; ceftazidim-rezistent; ceftriaxon-rezistent; ciprofloxacina-intermediar; gentamicin-sensibil; imipinem-sensibil;

BNGN - Titrul +++: amicacina-intermediar; cefoperazon-rezistent; cefotaxim-rezistent; ceftazi-

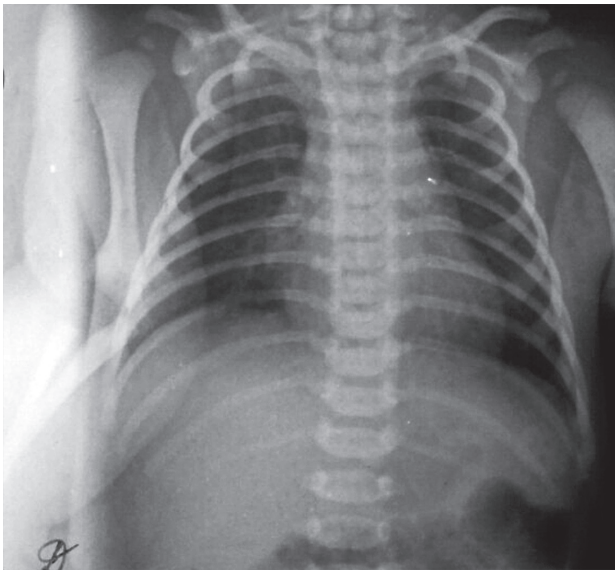


Fig. 1 Radiografia cutiei toracici (06.05.19) – la 1 zi

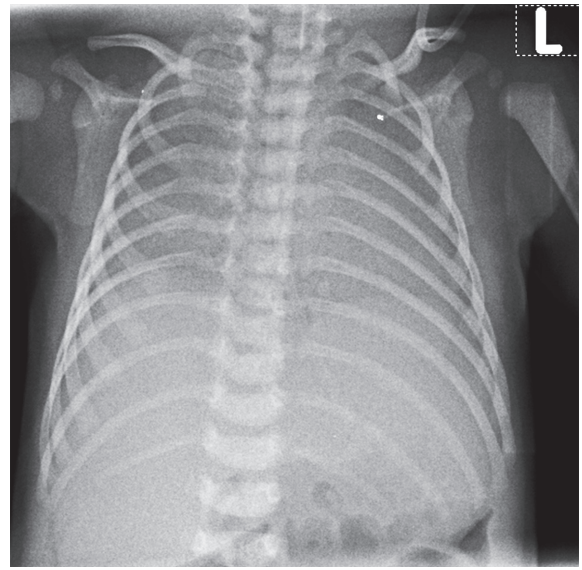


Fig. 2. R-graf (30.05.19) – la 25 zile

dim-rezistent; ceftriaxon-rezistent; ciprofloxacina-rezistent; imipinem-intermediar;

Bacteriologia 06.06.19 – două culturi *Pseudomonas aeruginosa* - Titrul 1 ++++: amicacina-intermediar; ceftazidim-rezistent; ciprofloxacina-rezistent; gentamicin-rezistent; imipinem-sensibil;

Titrul 2 +++: amicacina-intermediar; cefoperazon-rezistent; ceftazidim-rezistent; gentamicin-rezistent; imipinem-sensibil; meropenem-sensibil; colistin-sensibil

Bacteriologia secrețiilor endotraheale 14.06.19 - *Enterobacter cloacae* - Titre ++++: amicacina-rezistent; ceftazidim-rezistent; ceftriaxon-rezistent; colistin-sensibil; gentamicin-rezistent, imipinem-rezistent; meropenem-rezistent

Radiografia cutiei toracici (la 1 zi) Fig.1– opacifieri pneumonice nu se vizualizează.

Radiografia cutiei toracici (la 25 zile) Fig.2 – volum pulmonar micșorat bilateral. Desen pulmonar intensificat perihilar. Transparența țesutului pulmonar este scăzută bilateral. Conturul mediastinului și diafragma este șters. Sinusurile pleurale sunt libere. În concluzie: Sindrom edemic.

Tomografia computerizată a toracelui 11.06.19, Fig.3 Date CT sugestive pentru prezența ariei focalizate de hiperdensitate patologică intraluminală la nivelul bifurcației traheei cu trecere în bronhie principală dreapta (posibil corp străin?). Atelectazia a S4 pe dreapta. Atelectazia totală a lobului inferior pe dreapta.

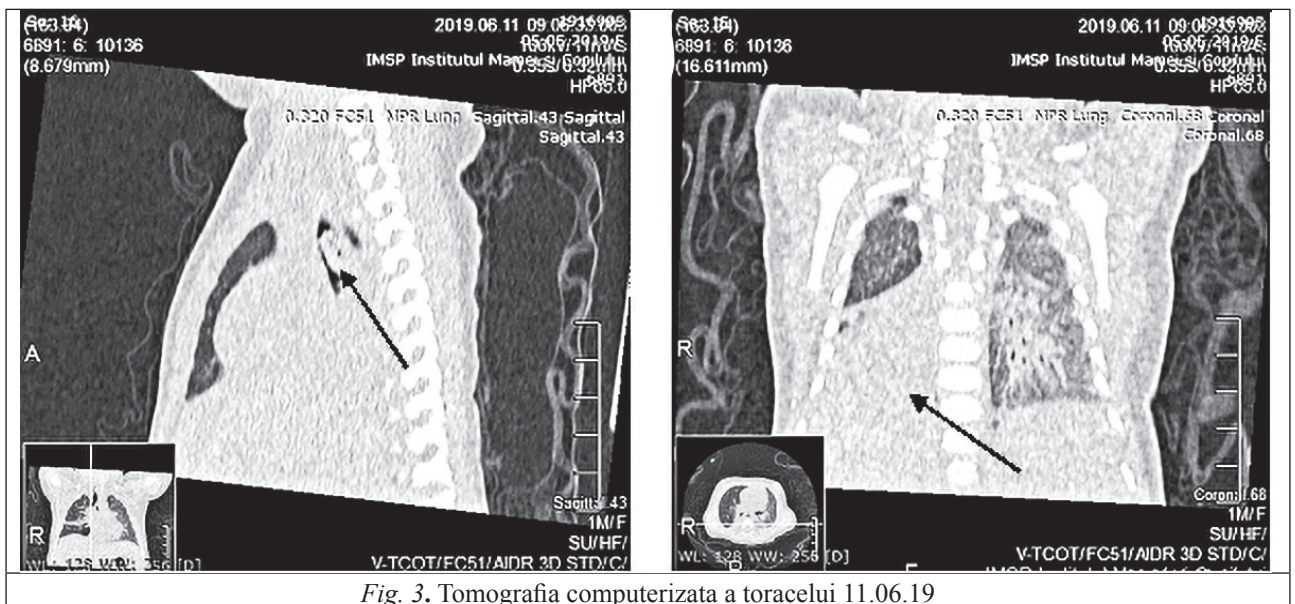


Fig. 3. Tomografia computerizată a toracelui 11.06.19

Fibrobronhoscopia 12.06.19 - Coardele vocale sunt permeabile, libere. Traheea este permeabilă. Carina este deformată din partea bronhiei drepte cu prelungire pe peretele medial drept. În lumenul distal al traheei și bronhiei drepte peretele lateral prolabează în lumen acoperind practic tot lumenul bronhiei drepte. Dislocația bronhiilor de gradul II și III este fără modificări. În lumenul bronhiilor este mult secret albicios-purulent. Concluzie: Traheobronhomalacie. Endobronșită cataral-purulentă gr. II.

TBM este considerată ușoară dacă traheea se restrânge la 50% din dimensiunea sa inițială în timp ce persoana afectată respiră, moderată dacă se îngustează până la 25% și severă dacă pereții traheei se ating reciproc [3].

Diagnosticul clinic: Malformație congenitală pulmonară. Traheomalacie. Bronhomalacie pe dreapta, evoluție severă. Infecție pulmonară cu floră mixtă (*Pseudomonas aeruginosa* două tulpini polirezistente; *Staphylococcus aureus*; *Enterobacter cloacae*). Pneumonie segmentară S4 pe dreapta. Insuficiență respiratorie acută gr. III.

Discuții:

Actualmente au apărut opțiuni de tratamente chirurgicale. Ele sunt necesare în persistența simptomatologiei respiratorii, în afectarea calității vieții și/sau dacă există o colabare semnificativă a căilor respiratorii [1].

Monitorizarea inițială a simptomelor poate depinde dacă această afecțiune poate fi gestionată. În unele cazuri, eliminarea infecțiilor îmbunătățește evoluția traheobronhomalaciei [2].

Opțiunile de tratament [1, 2, 8] pentru copilul cu TBM, în funcție de severitatea afecțiunii sunt stenturile de silicon pe termen lung. În funcție de rezultatele unui proces de *stenting* pe termen scurt se va pune în discuție traheobronhoplastia. Rezecția și reconstrucția de trahee și bronhie poate fi recomandată pacienților cu TBM în focare limitate. Cu toate acestea tratamentul respectiv la pacienții pediatrici este mai rezervat din considerente de vârstă.

Tratamentul pentru pacientul cu traheobronhomalacie până la cel chirurgical, care să poate interfera cu activitățile zilnice ar fi presiunea pozitivă continuă a căilor respiratorii (CPAP) și traheostomia (utilizată ca ultimă soluție, dar care uneori poate agrava evoluția traheobronhomalaciei) [2, 8].

Dar în cazul copilului prezentat infecțiile respiratorii inferioare cu complicații grave din cauza drenajului bronșic defectuos și episoadele de obstrucție a căilor respiratorii sunt rezerve semnificative pentru implementarea acestor tratamente.

Prognosticul este favorabil la copiii cu TBM pri-

mară care nu au probleme asociate. Majoritatea cazurilor care se dezvoltă în perioada fragedă se rezolvă singure atunci când cartilajul traheei se rigidizează în mod natural [1, 2, 8].

Prognosticul nefavorabil în cazul acestui copil depinde în mare măsură de gravitatea severă a afecțiunii și de riscul instalării insuficienței respiratorii acute și a simptomelor asociate infecțioase care reduc semnificativ calitatea vieții.

Concluzii:

1. Un rol indispensabil îl are stabilirea diagnosticului de TBM precoce.

2. Copilul necesită monitorizare cu înregistrarea parametrilor: FR; SaO₂, t°C; FCC; TA și dezobstruarea permanentă pentru a identifica orice progresie cu evoluție nefavorabilă.

3. În mod ideal, copilul cu TBM ar trebui să fie monitorizat de o echipă multidisciplinară: pneumologi intervenționali, radiologi, chirurghi toracaliști, infecționiști, geneticieni, ORL, neurologi.

4. Potențialul de complicații grave posibile până la deces, subliniază importanța elaborării unor tactici de tratament adecvate în cazul copilului prezentat.

Bibliografie

1. Carden KA, et al. *Tracheomalacia and tracheobronchomalacia in children and adults: an in-depth review*. Chest 2005;127(3):984–1005
2. Choo EM, et al. *Tracheomalacia/Tracheobronchomalacia and hyperdynamic airway collapse*. Immunol Allergy Clin North Am. February 2013; 33(1):23-34
3. Ernst A, et al. *Tracheomalacia and tracheobronchomalacia in adults*. In: Basow, DS. UpToDate. Waltham, MA: UpToDate; 2015; <https://www.uptodate.com/contents/tracheomalacia...>
4. Fraser RS, et al. *Upper airway obstruction*. In: Fraser RS, Colman N, Muller NL, Pare PD, eds. Synopsis of diseases of the chest. 3rd ed. Philadelphia, Pa: Saunders, 2005; 631–634
5. Lee, EY; Boiselle. *Tracheobronchomalacia la sugari și copii: evaluare CT multidetector*. 2009. Radiologie . 252 (1): 7–22
6. Oermann Christopher M, *Congenital anomalies of the intrathoracic airways and tracheoesophageal fistula*. UpToDate. 2015; <https://www.uptodate.com/contents/congenital...>
7. Parikh M, et al. *Current concepts in severe adult tracheobronchomalacia: evaluation and treatment*. J Thorac Dis. January, 2017; 9(1):E57-E66
8. Ridge CA, et al. *Tracheobronchomalacia: current concepts and controversies*. Journal of Thoracic Imaging. 2011; 26:278-289
9. Schwartz Daniel S, *Tracheomalacia*. Medscape Reference. 2014; <http://emedicine.medscape.com/article/426003>