

- update for exercise testing: summary article. A report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Committee to Update the 1997 Exercise Testing Guidelines). *J Am Coll Cardiol.* 2002;40:1531-40.
6. Linzer M, Pritchett EL, Pontinen M, et al. Incremental diagnostic yield of loop electrocardiographic recorders in unexplained syncope. *Am J Cardiol.* 1990;66:214-9.
7. Cheitlin MD, Armstrong WF, Aurigemma GP, et al. ACC/AHA/ ASE 2003 guideline update for the clinical application of echocardiography-summary article: a report of the American College of Cardiology/ American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (ACC/

- AHA/ASE Committee to Update the 1997 Guidelines for the Clinical Application of Echocardiography). *J Am Con Cardiol.* 2003;42:954-70.
8. Klocke FJ, Baird MG, Lore U BH, et al. ACC/AHA/ASNC guidelines for the clinical use of cardiac radionuclide imaging executive summary: a report of the American College of Cardiology/ American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (ACC/AHA/ASNC Committee to Revise the 1995 Guidelines for the Clinical Use of Cardiac Radionuclide Imaging). *J Am Coll Cardiol.* 2003;42:1318-33.
9. Brignole M, Alboni P, Benditt DG, et al. Syncope (Guidelines on Diagnosis and Management of) update 2009. Executive Summary. *Eur Heart J.* 2009;30:2631-2671.

CLINICAL CASES

Hipoplazia pulmonară la copii

*S. Șciuca¹, R. Selevestru¹, M. Efros², I. Pletosu², V. Pînzari², D. Blăniță¹, O. Belii¹, A. Caraman²

¹Department of Pediatrics, Nicolae Testemitanu State Medical and Pharmaceutical University

²Research Institute for Maternal and Child Health Care. 93, Burebista Street, Chisinau, Republic of Moldova

*Corresponding author: ssciuca@rambler.ru. Manuscript received July 09, 2012; revised August 17, 2012

Pulmonary hypoplasia in children

Pulmonary hypoplasia is a congenital malformation of the bronchial tree and lung parenchyma. Caused by the frailty of the embryogenesis mechanisms, it manifests through incomplete development of lung tissue. The severity of the injury depends on when the malformations appear at the prenatal age and the presence of additional anatomical abnormalities. One third of patients with Pulmonary Hypoplasia have additional abnormalities in other organs and systems (examples: heart defects, renal and urinary malformations, locomotor system malformations, etc.) We present a clinical case of diagnosed Hypoplasia in the right lung of a newborn who also has agenesis of the left kidney and paresis of the right facial nerve as well. We discuss the etiologic factors responsible for development of these congenital malformations. Following specialized literature, we do not exclude the impact of the renal and urinary malformations, nervous system disorders, and the impact of the multifactorial teratogens in development of HP in children.

Key words: lung hypoplasia, pulmonary artery hypoplasia, fetal renal agenesis, children.

Лёгочная гипоплазия у детей

Лёгочная гипоплазия является врожденным пороком развития бронхиального дерева и лёгочной паренхимы, обусловленной хрупкостью эмбриогенеза, которая проявляется неполноценным развитием лёгочной ткани. Тяжесть аномалий зависит от момента её возникновения в пренатальном периоде и наличие дополнительных анатомических аномалий. У 1/3 пациентов с лёгочной гипоплазией диагностируются сопутствующие аномалии других органов и систем (пороки сердца, пороки мочевыделительной системы, опорно-двигательной системы и др.). Мы представляем клинический случай с гипоплазией правого лёгкого, диагностированного у новорождённого, у которого наблюдается и гипоплазия правой лёгочной артерии, агенезия левой почки, парез правого лицевого нерва. Обсуждается значимость этиологического фактора развития этих врождённых пороков. По данным литературы не исключается роль врождённых пороков мочевыделительной системы или патологий нервной системы и тератогенного полифакториального воздействия развития гипоплазии лёгкого у детей.

Ключевые слова: лёгочная гипоплазия, гипоплазия лёгочной артерии, аплазия почки, дети.

Actualitate

Hipoplazia pulmonară reprezintă o malformație congenitală a arborelui bronșic și a parenchimului pulmonar, care presupune defecte ale dezvoltării prenatale. Maladia este depistată la naștere sau mai târziu, în cursul vieții, și este caracterizată prin modificări ireversibile, dinamice sau morfologice ale pulmonului. Ipoteza etiopatogenetică a malformațiilor bronhopulmonare demonstrează impactul factorilor teratogeni pe parcursul săptămânii a 3-6 de gestație, când apare diverticulul traheii sub o formă de proeminare ventrală pe intestinul anterior și în săptămâna a 6-16, când are loc ramificarea rapidă a bronhiilor subsegmentare și distale. Totodată

este actuală concepția de dereglare postnatală a diferențierii și dezvoltării unităților structural-anatomice bronho-pulmonare care, ulterior, va servi drept substrat morfologic favorabil de dezvoltare a afecțiunilor inflamatorii bronho-pulmonare cronice. Patologia poate implica un segment, lob, pulmon sau ambii plămâni. Datele din literatura de specialitate relatează că frecvența malformațiilor bronho-pulmonare este de 3-5% din totalul malformațiilor existente la nou-născut. La 1/3 dintre pacienții cu malformații bronho-pulmonare sunt diagnosticate anomalii concomitente ale altor organe și sisteme (vicii cardiace, malformații reno-urinare, afecțiuni ale aparatului locomotor ș.a.). Hipoplazia pulmonară este clasificată ca pri-

mară și secundară; forma simplă și cea chistică. În majoritatea cazurilor, hipoplazia pulmonară este secundară unor cauze cu impact negativ pentru dezvoltarea intrauterină a pulmonilor [1]. Frecvența hipoplaziei pulmonare la copii este de 9-11 cazuri la 10 000 de nou-născuți vii, și 14 cazuri la 10 000 de nașteri [2]. La necropsiile efectuate feților, nou-născuților și sugariilor (de la 18 săpt. de gestație până la 2 ani) în 26% cazuri s-a constatat prezența hipoplaziei pulmonare, care a fost considerată drept cauză de deces în 22% cazuri [3].

Hipoplazia pulmonară primară este foarte rară, deseori, este ocazional depistată morfopatologic la copiii cu structura plămânilor normală, dar hipoplazici și fără a putea fi identificată o cauză responsabilă de dezvoltare a acestei malformații. Au fost descrise cazuri în literatura de specialitate, diferite după gravitate, începând cu hipoplazia pulmonară bilaterală, hipoplazia pulmonară simplă și izolată și este raportată cu incidența de un caz la 100 000 de nașteri vii. Această malformație congenitală se caracterizează prin reducerea țesutului pulmonar, structuri bronho-pulmonare imature, afectarea diferențierii alveolare și sintezei de surfactant, având modul de moștenire autosomal recesivă [4].

În cele mai multe cazuri, hipoplazia pulmonară este secundară, drept consecință a acțiunii unor factori de risc în perioada intrauterină și poate servi drept cauza deceselor la copiii născuți morți în 14,5%, conform rezultatelor morfopatologice [5]. Patogenia hipoplaziei pulmonare nu este pe deplin cunoscută, dar o cavitate toracică normală, mișcările fetale de respirație, lichidul pulmonar fetal cu presiune pozitivă și volumul normal de lichid amniotic, leziuni ale SNC, agenezia nervului frenic sunt toate importante pentru creșterea normală pulmonară *in utero*. Majoritatea cazurilor de hipoplazie pulmonară apar datorită unor anomalii cromozomiale și structurale majore, și în jumătate din toate cazurile de HP sunt atribuite leziunilor intratoracice înlocuitoare de

spațiu, care comprimă sau înlocuiesc parenchimul pulmonar normal, cum ar fi herniile diafragmale [6].

Plămâni hipoplazici, ca urmare a oligohidramniosului, care ar putea rezulta din lipsa de funcționare a țesutului renal (agenezie renală bilaterală sau displazie chistică), sunt structural și biochimic imaturi pentru vârsta de gestație. Imaturitatea structurilor bronho-pulmonare, insuficiența funcțională a membranei alveolo-capilare, dezvoltarea insuficientă a elasticității țesutului și concentrației scăzute a fosfolipidelor. În schimb, plămâni hipoplazici din toate celelalte cauze decât oligohidramnios, de obicei, au o structură care este adecvată pentru vârsta gestațională. Hipoplazia pulmonară secundară ageneziei renale ca consecință a oligohidramniosului, poate fi legată în mod specific de eșecul de a reține lichidul pulmonar fetal [6].

Există studii care au relatat, că secțiunea bilaterală a nervului frenic *in utero* induce dezvoltarea hipoplaziei pulmonare [7]. Hipoplazia pulmonară poate fi, de asemenea, o caracteristică de trisomie 21, cu un număr redus de alveole și o suprafață alveolară mică [8].

Dificultățile de diagnostic ale hipoplaziei pulmonare constau în lipsa unei simptomatologii specifice acestei malformații. Diagnosticul prenatal poate fi confirmat prin USG cu determinarea indicilor de dezvoltare fizică intrauterină. Un studiu efectuat în baza USG la 147 de gravide au determinat 49 de sarcini normale și 98 de sarcini, la care indicii de dezvoltare fizică intrauterină aveau devieri de la normă au confirmat și diferite anomalii de dezvoltare la feți. Au fost evaluate sarcinile cu oligohidramnios pe parcursul a 20-25-a săptămâni de gestație au demonstrat risc special pentru nașterea ulterioară a feților cu hipoplazie pulmonară în 11-25% cazuri [9].

Clinic copiii cu hipoplazie pulmonară unilaterală pot prezenta evoluție atipică în dependență de gradul de implicare a plămânilor și maladiilor concomitente. În marea majoritate

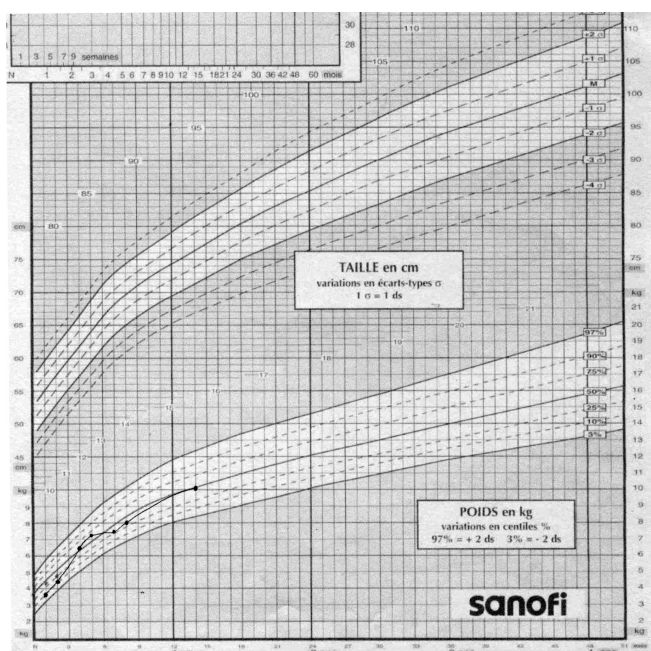


Fig. 1. Dezvoltarea fizică a copilului.

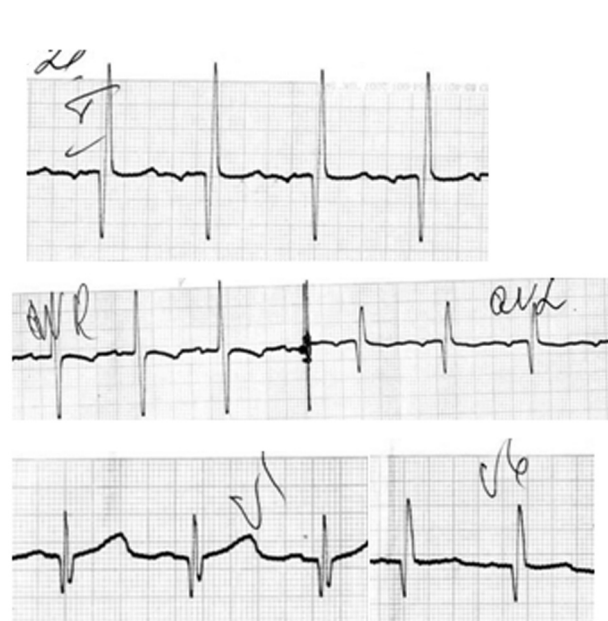


Fig. 2. ECG Dextrapozitia cordului.

a cazurilor tabloul clinic debutează după asocierea procesului infecțios-inflamator al sistemului respirator cu alterarea stării generale, oboșală, cu tulburări de creștere, inapetență, temperatură subfebrilă, tuse umedă cu expectorații muco-purulente, dispnee, semne de insuficiență respiratorie. La copiii cu hipoplazie pulmonară pot apărea dificultăți de respirație și alimentație, tulburări ale funcției cordului [10]. Hipoplazia pulmonară poate fi diagnosticată ocazional, la internarea pacienților pentru intervenții chirurgicale, în cazul când, lipsește un istoric agravat pentru simptomatologie respiratorie și cardiacă [11].

Caz clinic. Sugarul C.D., sex masculin, vârsta de 8 luni, se internează pe 22.12.2011 în secția de reanimare somatică și transfer ulterior în secția de pneumologie ICȘOSMC pentru o infecție acută a căilor respiratorii inferioare. Debutul maladiei acut după o suprarăcire, cu temperatură febrilă, semne catarale respiratorii, care au progresat în timp cu apariția semnelor critice de luptă respiratorie.

Istoricul personal: este primul copil, de la prima sarcină cu evoluție normală. Nașterea la 40 de săptămâni, greutatea la naștere 3060 gr, lungimea 52 cm, perimetrul cranian 35 cm. Scorul Apgar de 8 la naștere și 9 după 5 min. Este externat din maternitate cu diagnosticul de Aghenezia pulmonului drept, dextracardie. Pareza nervului facial pe dreapta. Alimentat natural o lună, apoi cu formule lactate. Este la evidența medicului de familie cu diagnosticul de anomalii de dezvoltare multiple, la vârsta de o lună suportă prima dată o infecție respiratorie acută. Ulterior face dese IRA tratate în staționarul raional. Dezvoltarea somatică corespunzătoare, reprezentată în somatogramă (fig. 1). Copilul a fost vaccinat cu vaccinurile Hep B₁, BCG₁, ROR₁. Antecedente heredocolaterale: părinții sunt aparent sănătoși, tata are vârsta de 25 de ani, mama - 21 de ani. Neagă existența consanguinității. Copilul este dintr-o familie integră, cu condiții de trai satisfăcătoare. Deprinderi dăunătoare nu se atestă. Pe parcursul sarcinii mama a activat timp de 7,5 luni la o întreținere individuală în calitate de

croitoreasă. La aceeași întreținere activează și tata. După spusele părinților, au fost în contact zilnic cu mirosuri puternice de la materialul textil. În aceeași clădire este amplasată o tipografie funcțională.

Copilul se internează cu respirație zgomotoasă, dispnee mixtă marcată, cianoză periorală accentuată în accesele de tuse cu apnee de 15 sec, tuse umedă, respirație nazală dificilă, inapetență. Examenul obiectiv relevă starea generală gravă a copilului cu semne de insuficiență respiratorie, participarea musculaturii auxiliare în respirație, asimetria ușoară a cutiei toracice cu dimensiuni reduse pe partea dreaptă. Tegumente pale, curate, cianoză periorală marcată. Tahipnee (FR 65 b/min), tiraj intercostal pronunțat, mișcări respiratorii paradoxale. Auscultativ pe aria hemitoracelui drept, superior respirație abolită, inferior absența murmurului vezicular, pe aria hemitoracelui stâng respirație aspră, raluri umede multiple de diferit calibru pe toată aria pulmonară stângă. Auscultația cordului constată șocul apexian în spațiul V drept lateral de linia medioclaviculară, AV 110 b/min.

Prin testele de laborator a fost efectuată analiza generală a sângelui (29.12.2011): Hb 130 g/l, eritrocite $4,2 \times 10^{12}/l$, IC 1,09, leucocite $7,4 \times 10^9/l$, nesegmentate 6%, segmentate 34%, eozinofile 2%, limfocite 45%, monocite 3%, VSH 10 mm/h. Teste biochimice ale sângelui (22.12.11): proteina generală 72 g/l, ureea 3,1 mmol/l, bilirubina totală 8,4 mkmol/l, AST 37,8 UI/l, ALT 41,7 UI/l, Glucoza 3,97 mmol/l, K 4,75 mmol/l, Na 145 mmol/l. Indicele protrombinic 87%, proba cu timol 3,33. Testul serologic pentru prezența HIV - negativ. Teste imunologice (27.12.2011): IgE totale 11,1 IU/ml, CIC 47 UDO (norma 40-45), IgA serică 1,1 mg/ml, IgM serică 0,8 mg/ml, IgG serică 5,1 mg/ml. Teste serologice pentru prezența infecțiilor (27.12.2011): Ac anti CMV Ig M negativ; Ac anti herpes virus serotip 1 și 2 Ig M, IgG negativ; Anticorpi anti *Micoplasma pneumoniae* IgA, IgG negativ; Ac anti *Micoplasma hominis* IgA negativ, IgG 1,176 (norma 0,3).

ECG cu multiple artefacte, copil neliniștit (27.12.11) - ritm



Fig. 3. EcoCG Doppler. Îngustarea arterei pulmonare drepte.

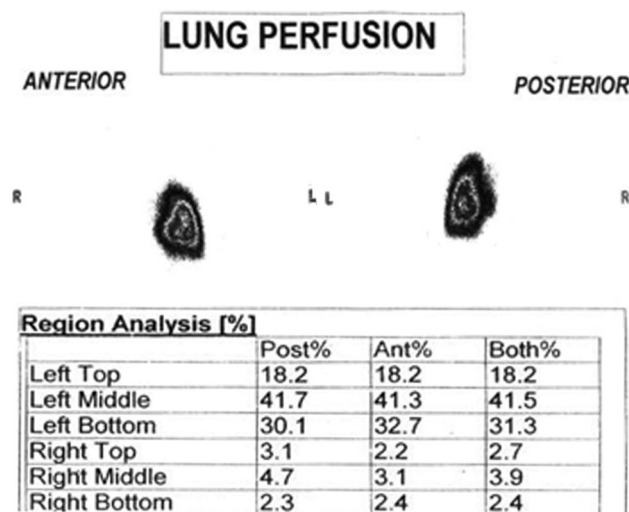


Fig. 4. Scintigrafia pulmonară cu radionuclizi (⁹⁹Tc), la care nu se vizualizează pulmonul drept.

sinusal. FCC 120 b/min, AE verticală, hipertrofia ventriculului stâng și drept. Dereglări de repolarizare. Dextropoziția cordului. ECG (26.06.2012) în dinamică cu amplasarea obișnuită pe stânga a electrozilor – se constată unda P negativă în derivația 1 standard și unda T pozitivă. Unda P mai mult negativă în AVR. În AVL unda Q este adâncă, ce se constată și în derivațiile toracice V_1 - V_2 . Dextropoziția cordului (fig. 2).

EcoCG (05.12.2011). Se detectează o regurgitare ușoară prin valva tricuspida și valva pulmonară. Cavitatea VD ușor dilatată. Insuficiența VT gr. I, VP gr I., hipertensiune pul-

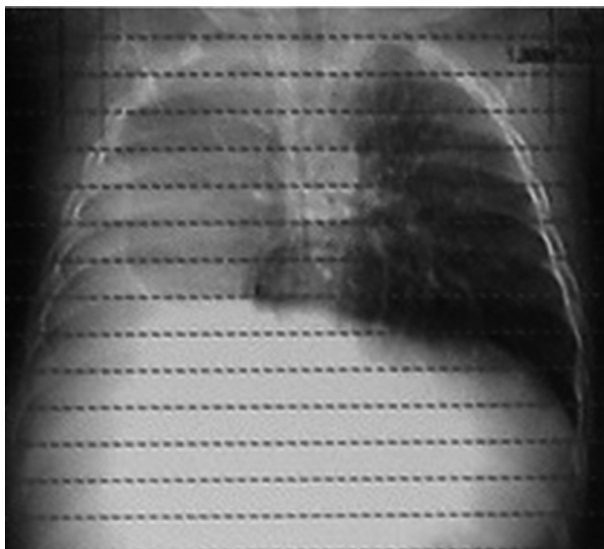


Fig. 5. CT pulmonar spiralat multisețional. Hiperinflarea pulmonului stâng cu herniere contralaterală. Deplasarea mediastinului spre dreapta.

m/s, valva aortică 1,4 m/s. Venele pulmonare greu detectabile.

Bacteriologia sputei: *Str. viridans* 10^5 , sensibil la cefalosporine, ceftriaxon; *Kl. pneumoniae* 10^5 , sensibil la azitromicină, imipenem.

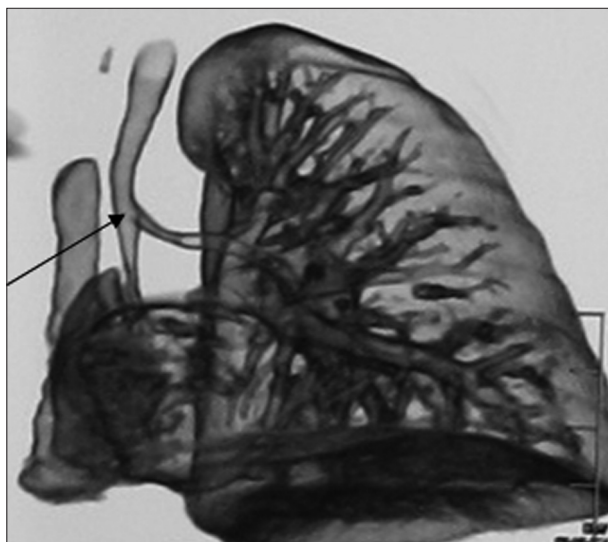


Fig. 7. CT pulmonar cu reconstrucții MPR și virtuale. Bifurcația traheii în bronhia stângă și dreaptă. Bronhia principală dreaptă, amplasată în hemitoracele stâng.

monară ușoară (PSAP 36 mmHg). Funcția de pompă a VS normală. PSAP = 36 mmHg. Dextropoziția cordului.

EcoCG Doppler în dinamică (26.06.12). Cavitățile cordului nu-s dilatate (A/S - 18 mm, VD - 11 mm, SIV - 4,4 mm, Ao asc. - 18 mm). Aparatul valvular intact. Contractilitatea VS norma. Ramura dreaptă a arterei pulmonare îngustată vizibil egală cu 4,6 mm, comparativ cu artera pulmonară stângă egală cu 7,3 mm (fig. 3). La Doppler vitezele sunt identice în ambele artere pulmonare (stânga și dreapta egal cu 1,5 m/s). Viteza fluxului prin valva mitrală 0,6 m/s, valva tricuspida 0,6

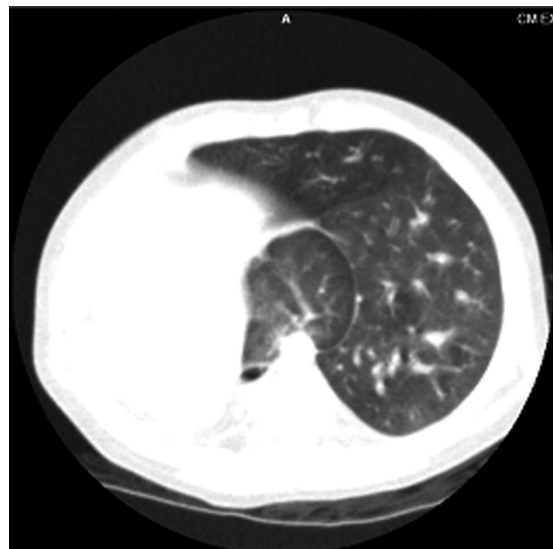


Fig. 6. CT scan prezintă aspectul hipoplaziat al pulmonului drept cu pleură viscerală separată (săgeată). Pulmonul stâng secțiune prin lobul superior și inferior.

USG organelor interne (23.12.2011): ficatul, LD 73 mm, LS 33 mm, VP 5 mm, contur regulat, ecogenitate crescută. Vezica biliară 44 x 14 mm inflexiune în gât. Pancreas 11 x 10 x 11 mm, contur șters, parenchimul omogen, ecogenitate relativ

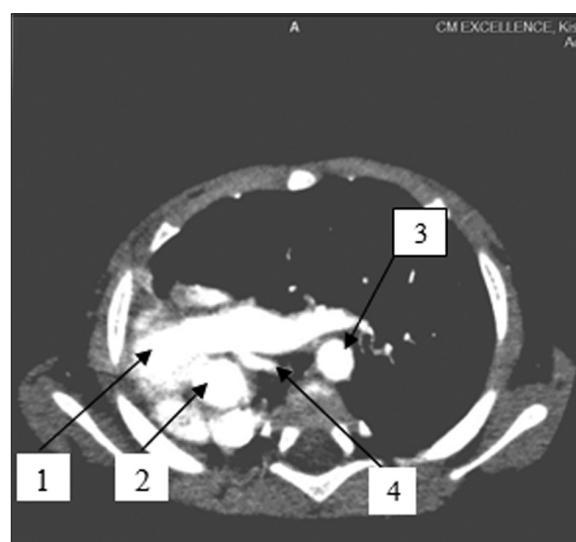


Fig. 8. CT cu angiopulmonografie. Dextropoziția secundară a cordului. 1. Tr. pulmonar, 2. Ao. ascendentă, 3. Ao. descendentă, 4. Art. pulmonară dreaptă hipoplazică.

crescută. Splina - 52 mm, parenchimul omogen. Rinichiul drept 80 x 35 mm (norma 59-62 x 39-40 mm), rinichiul stâng la locul tipic nu se vizualizează.

Radiografia cutiei toracice (23.12.2011): se determină asimetrie moderată toracică pe dreapta cu deplasarea totală a organelor mediastinale spre dreapta, sugerând absența totală a pulmonului drept, hiperlučența și hiperinflarea pulmonului stâng cu herniere spre dreapta. Agenezia pulmonului drept. Dextrocardie secundară.

Scintigrafia pulmonară (perfuzie) (9.12.2011): plămânul drept nu se vizualizează, în locul său de proiecție este doar captare fonică. Plămânul stâng este mărit în dimensiuni, se vizualizează deformare moderată, dereglarea perfuziei nu se percepe (fig. 4).

CT pulmonar spiralat multisețional cu reconstrucții MPR, virtuale și 3D (28.12.2011) constată micșorarea în volum a hemitoracelui drept cu ascensionarea hemidiafragmei părții respective. Organele mediastinale deplasate total pe dreapta toracelui. Plămânul stâng hiperinflațat cu structură hipertransparentă, dilatat vicar cu herniere contralaterală. Desenul vascular al pulmonilor este accentuat. Hilul stâng dilatat avansat. Ganglioni limfatici mediastinali și traheobronșici nu s-au depistat (fig. 5, 6).

La reconstrucția virtuală vizualizăm bronhia principală prezentă a pulmonului drept, amplasată în hemitoracele stâng cu îngustări pe parcurs (fig. 7). În regim de angiografie (28.12.11) cu substanță de contrast: Omnipaque 350, 14 ml, intravenos. Contrastarea rapidă în bolus indică vasele magistrale marcat dilatate. Artera pulmonară stângă 11 mm. Hipoplazia arterei pulmonare drepte 4 mm (fig. 8). Procedeele efectuate pe imaginile obținute prin reconstrucții MPR, VRT și 3D furnizează elemente convingătoare privind diagnosticul de hipoplazie pulmonară a pulmonului drept. Hipertrofie compensatorie cu semne CT de emfizem pulmonar pe stânga. Hernie mediastinală pulmonară. Dextropoziția cordului secundară cu deplasarea mediastinului spre dreapta.

Discuții

Conform studiilor din România hipoplazia pulmonară este întâlnită la 2/1000 de nou-născuți vii, și la 6,7% cazuri din feții morți *in utero*, la 10% dintre nou-născuții examinați postmortem. Prevalența malformațiilor congenitale în unele regiuni ale României, cumulativ, în intervalul 2003-2007 a fost de 0,6% din totalul nou-născuților vii. Cele mai multe malformații au interesat aparatul digestiv (35%), urmate de cele urogenitale (26,3%), iar malformațiile bronho-pulmonare s-au înregistrat cu o prevalență scăzută (1,3%), dintre care hipoplazia pulmonară confirmată în 41,2% cazuri [12].

La pacientul C. D. sunt confirmate multiple anomalii de dezvoltare, inclusiv hipoplazia pulmonară și aghenezia rinichiului stâng, care influențează prognosticul vital. Evaluarea cauzelor posibile în dezvoltarea hipoplaziilor pulmonare, constatăm prezența factorilor teratogeni, cu care a contactat mama și tata la locul de muncă. Conform statisticii medicale 50% cazuri de hipoplazii pulmonare sunt asociate cu hernii diafragmale. Investigările imagiste efectuate la pacientul C. D.

exclud prezența herniei diafragmale de volum *in utero*, care ar fi putut condiționa mișcările fetale de respirație anormale. Din cauze posibil cunoscute nu putem omite impactul lichidului pulmonar fetal și volumul normal de lichid amniotic necesare pentru creșterea normală pulmonară, care poate fi suspectat responsabil de dezvoltarea acestei disabilități la copil.

În literatura de specialitate se discută despre impactul posibil al lichidului amniotic asupra creșterii normale a pulmonului în perioada intrauterină. Lichidul amniotic este produs de către membranele amniotice și de rinichii fetali. Anomaliile renale (rinichi polichistic, hidronefroză, agenezie renală) pot induce dezvoltarea oligohidramnios, care este confirmată prin asocierea cu hipoplazia pulmonară la copii [6]. Această ipoteză are dreptul la existență, fiind confirmată de pronosticul nefavorabil incompatibil cu viața copiilor cu hipoplazie pulmonară bilaterală care, conform literaturii de specialitate, este în corelație directă cu frecvența constatării agheneziei renale bilaterale [10].

Ecografia prenatală oferă posibilitatea de a suspecta sau a confirma diagnosticul de hipoplazie pulmonară. În cazul prezentat, examenele ecografice prenatale la mamă, relevă o sarcină satisfăcătoare. Astfel, momentul de apariție a anomaliei nu a putut fi estimat. Totodată, multe studii au constatat o sensibilitate și o specificitate bună în cazul implementării ecografiei de mare performanță în obstetrică la populația neselectată [13]. Se cere perfecționarea unor protocoale mixte de estimare ecografică 3D, Doppler și RMN pentru a stabili dacă hipoplazia pulmonară poate fi letală sau nu, și intervenția chirurgicală posibilă intrauterin.

În cazul în care, la copilul cu hipoplazie pulmonară este confirmată o patologie congenitală renală, se cer a fi examinate creatinina serică, ureea în sânge, și nivelul electroliților, pentru a evalua funcția renală. Din investigațiile efectuate pacientului, rezultă că rinichiul drept „existent” are o funcție compensatorie suficientă. Următoarea tactică de diagnostic prevede efectuarea urografiei intravenoase cu scopul excluderii unei poziții anormale a rinichiului stâng, considerat absent. Această investigație nu a fost efectuată pacientului din cauza refuzului părinților.

Supraviețuirea nou-născuților cu hipoplazie pulmonară și hipertensiune pulmonară este redusă. Alterarea pulmonară este mai severă la nivelul plămânului ipsilateral, dar este aproape întotdeauna prezentă și la plămânul contralateral. Atribuind aceste date din literatura de specialitate la situația clinică descrisă, putem prognoza o posibilă evoluție nefavorabilă pentru vitalitate.

La ECG este important să se facă distincția dintre dextrocardia și dextropoziția cordului. În dextrocardie la ECG cu amplasarea obișnuită pe stânga a electrozilor se vizualizează o undă P și T negativă în derivația I standard, complexul QRS după modelul QS, un model inversat între AVR și AVL. În derivațiile V_1 - V_6 se observă o imagine în oglindă, unda R înaltă în derivația V_1 sau un raport $RS \geq 1$. La pacientul C. D. se atestă dextropoziția cordului secundară hipoplaziei pulmonare, argumentată prin imagini controversate pentru a confirma dextrocardia (unda T pozitivă în 1 derivație stan-

dard, unda P mai mult negativă în AVR ș.a.), lipsa inversiei organelor interne și prezența malformației pulmonare cu deplasarea mediastinului spre stânga.

EcoCG Doppler este un protocol explorativ informativ pentru a stabili diagnosticul de malformații vasculare. La examinarea Eco CG Doppler se vizualizează bifurcația arterei pulmonare și arterele pulmonare stângă dreaptă hipoplazică. Tehnici invazive, cum ar fi cateterismul cardiac, pot fi amânate în cazul în care nu există dovezi la EcoCG de hipertensiune pulmonară. La copilul C.D. EcoCG la momentul internării constată hipertensiune pulmonară ușoară cu presiune în artera pulmonară PSAP = 36 mmHg. Deci, modificările inflamatorii infecțioase au indus o decompensare cardiovasculară, care necesită a fi monitorizată în timp, pentru a evalua situația morfofuncțională a sistemului afectat. Efectuarea EcoCG Doppler în dinamică constată prezența malformației vasculare prin hipoplazia arterei pulmonare drepte, dar cu absența semnelor de decompensare. Camerele cordului nu sunt dilatate și nu se constată hipertensiune pulmonară. Malformația cardiacă prin număr de vene pulmonare reduse sau circuit vascular aberant nu poate fi confirmată la acest copil. În cazul asocierii hipoplaziei arterei pulmonare, la radiografia cutiei toracice se determină domenii asimetrice pulmonare, hiperinflație în pulmonul contralateral celui hipoplazic. Însă, stabilirea unui diagnostic cert a fost posibil după efectuarea CT pulmonar spiralat multisețional cu angiografie.

Angiografia oferă date semnificative în aprecierea gradului de dereglări ale fluxului sanguin, ale regiunilor afectate. Angiografia este indicată pentru a confirma diagnosticul anomaliilor vasculare și pentru a confirma reducerea patului vascular pulmonar. Artera pulmonară spre pulmonul hipoplazic este, de obicei, mică sau, uneori, absentă [14].

Diagnosticul confirmat la momentul spitalizării pacientului C. D. în secția de pneumologie (22.11.11) este: Anomalie de dezvoltare multiplă. Hipoplazia pulmonului drept. Hipoplazia arterei pulmonare drepte. Aghenezia renală stângă. Dextropoziția secundară a cordului. Bronșiolită acută, etiologie neidentificată. IR gr III. Hipertensiune pulmonară ușoară. Pareza nervului facial pe dreapta.

Supraviețuitorii cu hipoplazie pulmonară, de multe ori, prezintă boli pulmonare cronice. Prognosticul în cazul copiilor cu hipoplazie pulmonară este dependent de volumul plămânului funcțional remanent. Gradul de hipoplazie pulmonară se corelează cu momentul apariției, cu durata și cu severitatea afecțiunii de bază.

Acest copil este supravegheat de specialistul pneumolog pediater. Copilul are indicații pentru vaccinarea conform calendarului național (HVB₂₋₃, DTP₁₋₃, VPo₁₋₃, Hib₁₋₃), deoarece este din grupul de risc. Se recomandă testarea genetică în cazul, în care există mai multe anomalii de dezvoltare. În mod programat se indică efectuarea urografiei intravenoase pentru excluderea unei poziții anormale a rinichiului stâng considerat

absent. Copilul necesită o supraveghere medicală continuă la medicul de familie, pediatru, pneumolog cu efectuarea testelor funcționale și instrumentale în scopul diagnosticării precoce a disabilităților, elaborarea programelor pentru ameliorarea calității vieții. Apariția infecțiilor respiratorii repetate pot sugera dezvoltarea afecțiunilor cronice pulmonare, cardiovasculare, renale. Consultația la cardiolog și chirurgul cardiothoracic în cazul, în care pacientul are o leziune cardiacă coexistentă. De asemenea, este indicată consultația unui nefrolog și neurolog.

Concluzii

Hipoplazia pulmonară este un eveniment malformativ congenital grav, care produce un impact nefast asupra dezvoltării organismului copilului, evoluează cu sindrom respirator sever, iar în cazul clinic este asociată cu anomalii ale tractului uro-genital, cardiovascular, sistemul nervos.

Influențele teratogene din perioada embrionară sunt responsabile de declanșarea proceselor generatoare de instalarea unui substrat malformativ polisistemic cu aghenezie renală, care ar fi putut deteriora maturarea pulmonului embrionar cu dezvoltarea hipoplaziei pulmonare.

Bibliografie

- Gudumac E, Babuci V. Criterii clinico-morfologice de diagnostic în hipoplazia pulmonară izolată la copii. *Buletin de perinatologie*. 2009;1(41):7-17.
- Praveen Kumar. Congenital Malformations: Evidence-Based Evaluation and Management, McGraw-Hill Prof Med/Tech. Chicago, 2007;390.
- Husain AN, Hessel RG. Neonatal pulmonary hypoplasia: An autopsy study of 25 cases. *Pediatr Pathol*. 1993;13:475-84.
- Lauria MR, Gonik B, Romero R. Pulmonary hypoplasia: pathogenesis, diagnosis, and antenatal prediction. *Obstet Gynecol*. 1995;86(3):466-75.
- Wigglesworth JS, Desai R. Is fetal respiratory function a major determinant of perinatal survival? *Lancet*. 1982;i:264-7.
- Wigglesworth JS, Desai R, Guerrini P. Fetal lung hypoplasia: biochemical and structural variations and their possible significance. *Arch Dis Child*. 1981;56:606-15.
- Fewell JE, Lee CC, Kitterman JA. Effects of phrenic nerve section on the respiratory system on fetal lambs. *J Appl Physiol*. 1981;51:293-297.
- Cooney TP, Thurlbeck WM. Pulmonary hypoplasia in Down's syndrome. *N Engl J Med*. 1982;307:1170-3.
- Vintzileos AM, Campbell WA, Rodis JF, et al. Comparison of six different ultrasonographic methods for predicting lethal fetal pulmonary hypoplasia. *Am J Obstet Gynecol*. 1989;161(3):606-12.
- Thomas RJ, Lathif HC, Sen S, et al. Varied presentations of unilateral lung hypoplasia and agenesis: a report of four cases. *Pediatr Surg Int*. 1998;14:94-95.
- Vitiello Renato. Association of Pulmonary Artery Agenesis and Hypoplasia of the Lung. *Pediatric pulmonology*. 2006;41:897-99.
- Zavate Livioara. Studiul prevalenței și al tipurilor de malformații congenitale la copiii din două regiuni de dezvoltare ale României: nv și sv. *AMT*. 2012;2(1):20-22.
- Tanigaki Shinji, Kei Miyakoshi. Pulmonary Hypoplasia: Prediction with Use of Ratio of MR Imaging-measured Fetal Lung Volume to US-estimated Fetal Body Weight. *J Am Osteopath Assoc*. 2004;104(12):537-542.
- Berrolca T, Madrid C, Novo S, et al. Congenital anomalies of the tracheobronchial tree, lung, and mediastinum: embryology, radiology, and pathology. *Radiographics*. 2004;24(1):e17.