КЛИНИЧНА ПРАКТИКА – ТРУДНОСТИ В ДИАГНОСТИКАТА

КЛИНИЧЕН СЛУЧАЙ НА ДЕСНОСТРАННА БЕЛОДРОБНА ХИПОПЛАЗИЯ ПРИ 10-ГОДИШНО ДЕТЕ

А. Спасова, С. Велизарова и П. Минчев

Университетска детска клиника по белодробни болести, СБАЛББ „Света София”

CLINICAL CASE OF RIGHT SIDED PULMONARY HYPOPLASIA IN A 10-YEAR-OLD CHILD

A. Spasova, S. Velizarova and P. Minchev

University Pediatric Clinic of Pulmonary Diseases, SHATPD „Sv. Sofia”

***Резюме**: Представя се случай на 10-годишно момче с десностранна хипоплазия. Заболяването е открито случайно при заболяване от пневмония. Направени са всички необходими изследвания за доказване на заболяването. Дискутира се честотата на това състояние и поведението при изолирана десностранна хипоплазия.*

***Ключови думи**: детски белодробни болести, хипоплазия на белия дроб, вродени заболявания на бронхобелодробната система*

***Адрес за кореспонденция**: А. Спасова, Университетска детска клиника по белодробни болести, СБАЛББ „Света София”, бул. Акад. Иван Гешов № 17, 1431 София, e-mail: sv_velizarova@abv.bg*

Summary: Presented is a case of a 10-year-old boy with a right sided pulmonary hypoplasia. The disease was accidentally diagnosed during pneumonia. All necessary investigations to prove the diagnosis were performed. Discussed are frequency of this disease and behavior in isolated right sided pulmonary hypoplasia.

Key words: children's pulmonary diseases, pulmonary hypoplasia, congenital bronchopulmonary diseases

Address for correspondence: A. Spasova, University Pediatric Clinic of Pulmonary Diseases, SHATPD "Sv. Sofia", 17, Akad. Ivan Geshov blvd, Bg-1431 Sofia, e-mail: sv_velizarova@abv.bg

Хипоплазията на белия дроб е рядка вродена аномалия на белия дроб, която се изразява в намален брой или размер на дихателните пътища и алвеолите. Това състояние често се свързва с други вродени аномалии. Аномалиите, свързани с белодробна хипоплазия, включват аномалии на пикочните пътища, диафрагмата, сърдечно-съдовата система (тетралогия на Фало), централната нервна система (аненцефалия и хидроцефалия), както и мускулно-скелетни аномалии на гръдната клетка, синдром на Даун.

Развитието на бронхиалното дърво настъпва между 26-ия до 31-вия ден на вътреутробното развитие. Monaldi разделя аномалиите в развитието на белите дробове в четири групи.

Група I: На ниво бифуркация на трахеята.

Група II: На ниво основни бронхи.

Група III: Непълно развитие след разделяне на основните бронхи.

Група IV: Непълно развитие на субсегментните бронхи.

Представя се В. В., дете на 10 години, родено доносено от II бременност, развивало се правилно физически и психомоторно. Имунизациите и ваксинациите са проведени в срок. Има белег от БЦЖ. Алергични прояви към храни и медикаменти – неустановено.

Фамилната анамнеза е необременена.

Минали заболявания – 2 пневмонии на 3 и 4 години, лаймска болест на 6 години: от две

години детето се оплаква от болки в стомаха след нахранване.

Сегашното заболяване започва от края на месец септември, когато детето започва да кашля със суха дразнеща кашлица. Лекувано е със симптоматични средства и последователно с три вида антибиотични курсове, без ефект. Поради неповлияване на състоянието и персистиране на рентгеноморфологичната находка детето е насочено към клиниката за изследване и лечение.

Постъпва в компенсирано общо състояние. Кожа – без обривни единици, със съхранени тургор и еластичност. Подкожна мастна тъкан – нормално представена. Периферни лимфни възли – неувеличени. Нос – проходим, секреция няма. Език – необложен: тонзили – хиперемирани. Задна фарингеална стена – гранулирана. Дихателна система – нормостеничен, симетричен гръден кош, ясен перкуторен тон, аускултаторно отслабено везикуларно дишане вдясно аксиларно и субскапуларно, хрипове не се долавят. Сърдечносъдова система – ритмична сърдечна дейност, ясни тонове. Останалите органи и системи, достъпни за физикално изследване, са б.о.

От проведените изследвания: ПКК с диференциално броене: Hb 152 g/l; Er 5,5 x 10^{12} g/l; Leuc 11,9 x 10^{9} g/l; Seg. 85,2%, Ly 11,2%, Mo 3,6%. СУЕ 24 mm. Урина, чернодробни ензимни проби (ASAT, ALAT, GGTP) – в норма за възрастта.

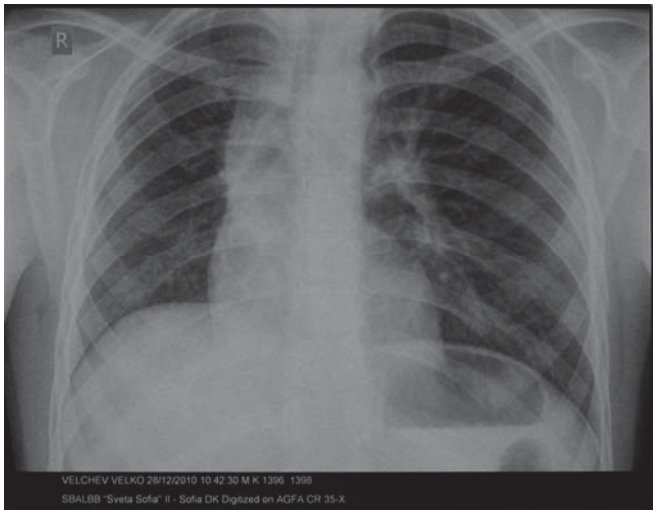
Кислородна сатурация – 98%.

Туберкулинова проба на Манту – /-/ отрицателна на 72 ч.

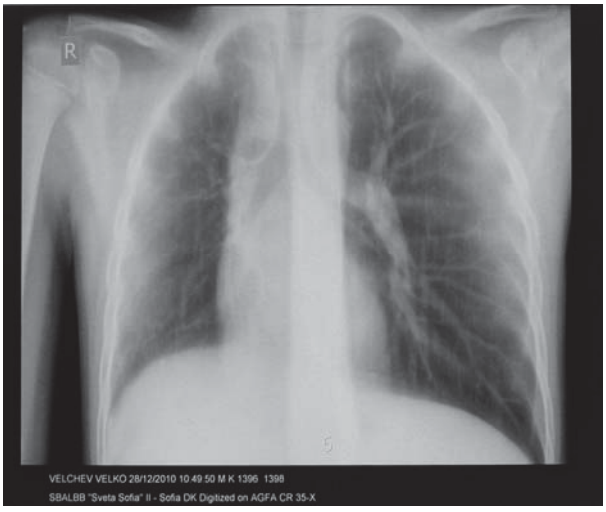
От гърлен секрет и от носен секрет не се изолира бактериална флора.

Стомашнопромивни води за БК – трикратно отрицателни на директна микроскопия.

Рентгенологично изследване на белите дробове: На направената обзорна рентгенография на белите дробове в право положение се установяват данни за намален по обем десен бял дроб с изместване на медиастинума вдясно. Компенсаторно уголемен ляв бял дроб.



Фиг. 1. Обзорна рентгенография на белите дробове

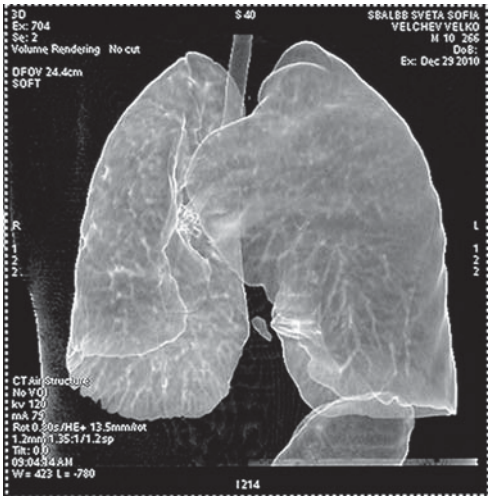


Фиг. 2. Срединна томография на белите дробове

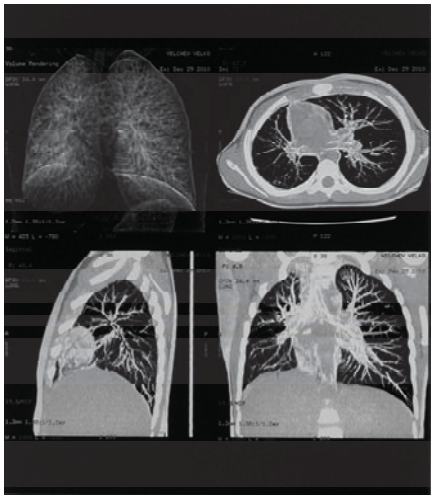
КАТ на белия дроб – данни за вродена аномалия на десния бял дроб – хипоплазия, компенсаторно херниране на левия бял дроб през медиастиналната плевра в дясната гръдна половина.

Сцинтиграфия на белите дробове – сцинтиграфски данни за изключване на функционалната белодробна съдова мрежа в областта на десния бял дроб – хипоплазия. Запазена перфузия на левия бял дроб.

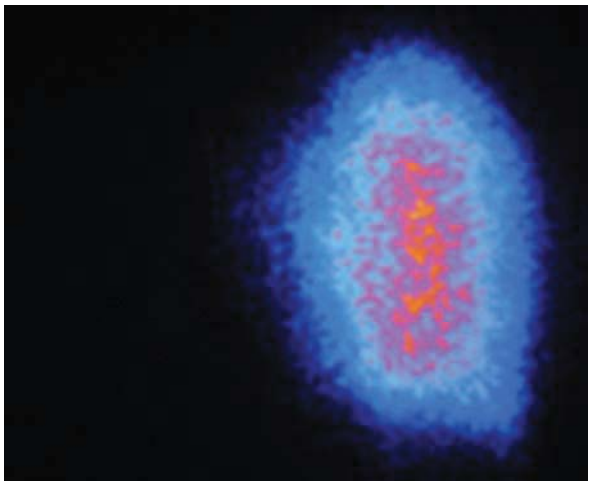
Въз основа на оплакванията на детето, данните от физикалния преглед и резултатите от проведените изследвания – Rö-графия, КАТ и сцинтиграфия на белите дробове – се постави диагноза: хипоплазия на десния бял дроб.



Фиг. 3. КАТ на белите дробове – пролапс на левия белия дроб вдясно



Фиг. 4. КАТ на белите дробове – хипопластично бронхиално дърво вдясно



Фиг. 5. Сцинтиграфия на белия дроб

ОБСЪЖДАНЕ

Белодробната хипоплазия е свързана с голям спектър проблеми, които включват хипоплазия, аплазия или агенезия на избрани или на всички белодробни сегменти. Увреждания могат да бъдат едностранни или двустранни. Белодробна хипоплазия се намира при 7-26% от всички аутопсирани новородени, обаче в повечето случаи тя е вторична, когато се създават условия за ограничаване растежа на белия дроб на плода. Първична белодробна хипоплазия е рядкост. Тя може да бъде причинена от ембриологичен дефект на белия дроб или съдовите тъкани или като резултат на васкуларен инцидент.

Случаите на първична белодробна хипоплазия са описани в литературата с различна степен на тежест, вариращи от двустранна хипоплазия на белите дробове до обикновена хипоплазия на отделен дял. Изолирани случаи на пулмонарни дефекти със или без трахеобронхиални нарушения са рядкост.

При едностранна белодробна хипоплазия общата патология показва понижение на ръста и теглото на засегнатия участък, а хистологично се установява намаление на броя на алвеолите. Алвеолите често са незрели, но иначе не се доказват други нарушения. Броят на бронхите и артериолите е намален.

Диагностиката на едностранната белодробна хипоплазия изисква висок професионализъм. Рентгенологичните промени варират в зависимост от степента на белодробните промени. Накамура и сътр. в голяма серия случаи отчитат пет статистически значими рискови фактора, свързани с белодробна хипоплазия: (1) хидропс феталис; (2) бъбречни аномалии; (3) диафрагмална херния; (4) скелетни аномалии; (5) олигохидрамнион и полихидрамнион. При редица изследвания са описани свързани аномалии,

включително сърдечни дефекти, скелетни и гръбначни аномалии, коремни дефекти, лицеви аномалии, бъбречни дефекти, както и много аномалии на трахеобронхиалното дърво. Има редица доклади за отделни случаи на белодробна хипоплазия и трахеоезофагеални фистули, както и редица доклади за стеноза на трахеята с белодробна агенезия.

Липсата на белодробната артерия е причинена от инволюция на проксималния ембрионален слой на аортната дъга и устойчивост на връзката на интрапулмонална белодробна артерия до дисталния край на аортната дъга. Ако дуктус артериозус се затваря след раждането, ипсилатералните интрапулмонарни белодробни артерии губят кръв и намаляват по размер. Кръвоснабдяването на засегнатия бял дроб може да се осъществява от бронхиални артерии, но също може да е от междуребрените, подключични клонове на коремната аорта, а дори и на коронарните артерии. Разпространението е около 1 на 300 000. ***Едностранно белодробна артериална агенезия*** (UPAA) се наблюдава често в комбинация с други вродени сърдечносъдови дефекти (например тетралогия на Фало, септален дефект, коарктация, аортна стеноза, устойчивост на дуктус артериозус (PDA) и транспониране на големите артерии (TOGV), когато се открива в детска възраст. В тези случаи ***лявата белодробна артерия*** е по-често отсъстваща или хипопластична. В някои *изолирани* ***случаи липсата на белодробната артерия*** често не се открива до зряла възраст. ***Изолираните UPAA*** по-често засягат ***дясната белодробна артерия***.

Пациентите с ***липса на дясната белодробна артерия*** са обикновено асимптомни. Неспецифични клинични признаци и симптоми (средна възраст 14 години) може да включват повтарящи се инфекции на дихателните пътища, диспнея и хемоптое. Други пациенти може да имат белодробна хипертония, белодробен кръвоизлив или сърдечна недостатъчност.

Диагнозата обикновено се поставя при **рентгенография:** Десният бял дроб е с намален обем в сравнение с левия. Установява се висок стоеж на диафрагмалния купол вдясно и стеснени междуребрия, малък или липсващ хилус, намалени до липсващи белодробни съдове и хиперинфлация на контралатералния бял дроб.

При **сцинтиграфия:** Намалена вентилация и перфузия от засегнатата страна.

Няма консенсус относно **лечението** на изолирани UPAA. Някои препоръчват лечение само при симптоми или белодробна артериална хипертония, а други – поведение, чиято цел е да се възстанови физиологично белодробната циркулация и развитието на белите дробове.

Библиография

1. Moessinger, A. et al. Time trends in necroscopy prevalence and birth prevalence of lung hypoplasia. – Pediatr. Perinat. Epidemiol., **3**, 1989, 421-431.
2. Knox, W. et A. Barson. Pulmonary hypoplasia in a regional perinatal unit. – Early Hum. Dev., **114**, 1986, 33-42.
3. Porter, H. Pulmonary hypoplasia. – Arch. Dis. Child Fetal. Neonatal. Ed., **81**, 1999, 81F-83F.
4. Sbokos, C. et I. McMillan. Agenesis of the lung. – Br. J. Dis. Chest, **71**, 1977, 183-197.
5. Nowotny, T. et al. Right-sided pulmonary aplasia: longitudinal lung function studies in two cases and comparison to results from healthy term neonates. – Pediatr. Pulmonol., **26**, 1998, 138-144.
6. Schwartz, M. et P. Ramachandran. Congenital malformations of the lung and mediastinum – a quarter century of experience from a single institution. – J. Pediatr. Surg., **32**, 1997, 44-47.
7. Thomas, R. J. et al. Varied presentations of unilateral lung hypoplasia and agensis: a report of four cases. – Pediatr. Surg. Int., **14**, 1998, 94-95.
8. Wu, C. et al. Case report: agenesis of the right lung diagnoses by three-dimensional reconstruction of helical chest CT. – Br. J. Radiol., **69**, 1996, 1052-1054.
9. Felson, B. Pulmonary agenesis and related anomalies. – Semin. Roentgenol., **7**, 1972, 17-30.
10. Hoffman, M., R. Superina et D. E. Wesson. Unilateral pulmonary agenesis with esophageal atresia and distal trachoesophageal fistula: report of two cases. – J. Pediatr. Surg., **24**, 1989, 1084-1085.
11. Calenoff, L. Unilateral pulmonary hypoplsia in an adult. – Am. J. Roentgenol., **91**, 1964, 265-272.
12. Boyden, E. A. Developmental anomalies of the lungs. – Am. J. Surg., **89**, 1955, 79-89.
13. Thibeault, J. D. Osteogenesis imperfecta type II A and pulmonary hypoplasia with normal alveolar development. – Pediatr. Pulmonol., **20**, 1995, 301.
14. Lauria, M. R., B. Gonik et R. Romero. Pulmonary hypoplasia:Pathogenesis, diagnosis and antenatal prediction. – Obstet. Gynaecol., **86**, 1995, 466.
15. Mata, J. M. et al. CT of congenital malformations of lung. – Radiographics, **10**, 1990, 651.
16. Bhagat, R., N. Panchal et A. Shah. Pulmonary aplasia: A CT appearance. – Indian Paediatr., **29**, 1992, 1410-1412.
17. Page, D. V. et J. T. Stocker. Anomalies associated with pulmonary hypoplasia. – Am. Rev. Resp. Dis., **125**, 1982, 216.
18. Suzuki, Ke. Respiratory characteristics of infants with pulmonary hypoplasia syndrome following preterm rupture of membranes: apreliminary study for establishing clinical diagnostic criteria. – Early Human Development, **79**, 2004, 31-40.

Постъпила – 6 април 2011 г.