

Svetlana Șciuca¹, Mihai Maniuc², Ina Garbi³, Victor Rașcov³,
Evghenia Crivceanscaia⁴, Valentina Scaletchi⁵, Rodica Selevestru¹

DISCHINEZIA CILIARĂ LA COPIL CU BOLI CRONICE RESPIRATORII

¹ Universitatea de Stat de Medicină și Farmacie „Nicolae Testemitanu”, Clinica Pneumologie, Departamentul Pediatrie

² Universitatea de Stat de Medicină și Farmacie „Nicolae Testemitanu”, Catedra ORL

³ IMSP Institutul Mamei și Copilului, Secția Endoscopie

⁴ MSP Institutul Mamei și Copilului, Secția Radiologie și Imagistică

⁵ Institutul de Ftiziopneumologie „Chiril Draganiuc”

Actualitate. Dischinezia ciliară (sindromul cililor imotili) este o maladie congenitală a aparatului ciliar al epitelocitelor ciliate ale mucoasei căilor respiratorii, cu genetice umane, determinată de disfuncția unor organite particulare [4].

Sindromul cililor imotili poate fi diagnosticat clinic din perioada neonatală în majoritatea cazurilor prin simptome de detresă respiratorie neonatală, “congestie pulmonară excesivă”, mucus în exces, care impun oxigenoterapie, antibioterapie și un tratament prelungit al pneumoniei neonatale [1]. Circumstanțele clinice neonatale în studiile retrospective au fost identificate la fiecare al doilea pacient cu dischinezie ciliară primară. Patogenic pentru acest sindrom este caracteristică deteriorarea sistemului dienic al cililor, care conduce la dischinezia ciliară cu formarea sindromului de cili imotili, perturbarea *clearance*-ului mucociliar din sistemul respirator, colonizări cu germeni pneumotropi, procese infecțioase recurente în tractul respirator, maladii cronice bronhopulmonare cauzate de tulburări ale motilității cililor epitelocitelor, absența mișcărilor orientate ale structurilor ciliate cu o deteriorare semnificativă a mecanismelor de epurare ale arborelui bronșic, căilor respiratorii superioare.

Manifestările clinice sunt determinate de modificări ireversibile morfologice și funcționale ale organelor sistemului respirator: ineficiența clearance-ului mucociliar determină stază cronică producând inflamații și determinând apariția eroziilor și distensiei pereților bronhiali [3]. Deformările patologice apărute la nivelul cutiei toracice pe radiografie sunt depistate la toți pacienții. Schimbările morfologice pot fi încadrate într-un spectrul variat, cele mai tipice includ: subțierea peretelui bronșial și hiperinflamație, atelectazie segmentară sau multiple consolidări și bronșiectazii la adolescenți și adulți.

Caz clinic: Copilul R.V. născut la 08.03.2011, cu tabloul clinic la internare: subfebrilitate, FR-37/min, FCC -105b/min, SaO₂ 98%, masa 25kg (p 75), talia 119 cm (p 25-50), IP =1.2, IN =1.1, IMC =17.7. Istoricul bolii: se consideră bolnav de 3 săptămâni, când pentru prima dată au apărut tuse semi-productivă, *wheezing*, respirație nazală dificilă cu eliminări mu-

copurulente, sforăit nocturn, voce nazonată, transpirații. Este născut de la a 3-a sarcină (I sarcină - băiat 15 ani, sănătos, sarcina II - fetiță 11 ani, sănătoasă, sarcina IV - 2 copii gemeni, sănătoși), eminență de avort spontan. Nașterea la termen, fiziologică, masa 3500 gr, h 53 cm, scorul Apgar 8/8. A fost vaccinat conform calendarului. Alimentat natural 1 an, diversificarea de la 6 luni. Anamneza alergologică – neagă. Respirația nazală îngreuiată, rinoree purulentă. Cutia toracică deformată bilateral cu aplatizare submamelar, mai accentuat pe dreapta. Sunet percutor submat pe dreapta inferior cu murmur vesicular diminuat. Raluri ronflante bilateral cu accent pe dreapta, crepitații bilateral inferior. Zgomotele cardiac sunt ritmice, sonore. Abdomenul moale, sensibil în epigastru. Ficatul + 3 cm sub rebordul costal drept.

Hemoleucograma: Hb 142 g/l, er 4,4x10¹²/l, L 7,1x10⁹/l, Ic 0,97, nes. 2%, seg. 56%, eoz. 10%, limf. 28%, mon. 4%, VSH 8 mm/h. **Biochimismul seric:** glucoza 4,10 mmol/l, ALT 16 U/L, AST 26,4 U/L, calciu 2,39 mmol/l, creatinina 56 μmol/l, potasiu 4,65mmol/l, proteina totala 71g/l, Sodiu 148mmol/l, ureea 3,6mmol/l, fibrinogen 2,43g/l, INR 0,96, protrombina 107%. **Imunologia (ELISA):** *Chlamydia pneumoniae* IgM și IgG negative, IgA 1,2mg/ml, Ig G 15,2mg/ml, IgM 1,9mg/ml, Ig E 860,5IU/ml, PCR negativ μg/ml. Testul sudorii 28,85μmol/l. Testul cu Zaharină 50 min. **Bacteriologia sputei:** Streptococcus viridians 10⁶, Candida albicans 10⁴. **Bacteriologia lavajului bronșic:** flora nespecifică absentă, BAAR negativ. GenXpert MBT negativ. **ECG:** FCC 79/min, PR 118 mm/s, QRS 80 mm/s, QT/QTc-362/396 mm/s, P /QRS/T-50/83/64. RV5/SV1-2,775/1,150 mV. RV5+SV1-3,925 mV. Axa electrică a cordului verticală. Ritm sinus. Hiperfucția ventriculului stâng. **Spirometria:** dereglări restrictive și obstructive moderate-severe (FVC 55,55%, FEV₁ 59,38%, IT 112, PEF 58,36%, MEF₇₅ 67,14%, MEF₅₀ 47,28%, MEF₂₅ 65,34%). **Bodypletiografie:** dereglări severe ale funcției ventilației pulmonare de tip restrictiv FVC 58% și de tip obstructiv cu hiperinflație pulmonară pronunțată (RV 291,71%). Capacitatea de difuziune 66,3% diminuată moderat. Rezistența bronhială totală mărită moderat - 125,8% (fig. 1).

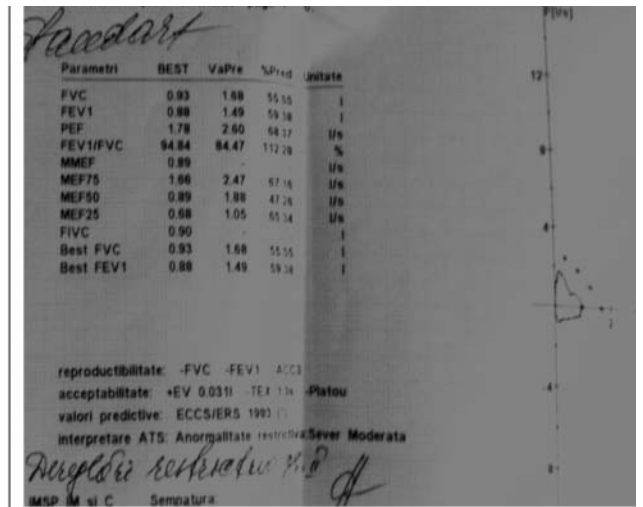
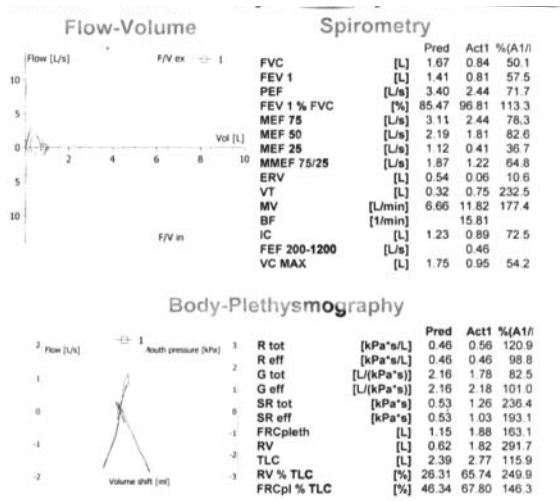


Fig.1 Spirometria și bodyplethysmografie cu dereglări restrictive și obstructive moderate

Radiografia cutiei toracice. Pulmonul drept ușor hiperaerat, în S₅ pe dreapta transparența pulmonară scăzută, conturul mediastinal șters. Hilul drept de structură redusă. Diafragma net. Sinusul pleural drept voalat, anterior cu depuneri pleurale. ICT 0,46. Concluzie: Pleuropneumonie segmentară S₅ pe dreapta cu

component atelectatic (fig. 2). **Radiografia sinusurilor paranazale:** Sinusita maxilară bilaterală subtotală. Etmoidită bilaterală. Rinită catarală. Sinusurile frontale nedezvoltate (fig.3).

Radiografia cutiei toracice la etape evolutive indică o infiltratie pneumonică medio-bazal pe stânga (fig. 4).



Fig 2 Radiografia antero-posterioară și profil lateral drept unde se vizualizează infiltrația în segmental 4,5 pe dreapta

Fig 3 sinusita maxilară bilaterală subtotală

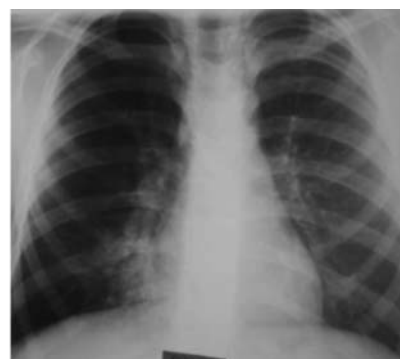


Fig 4 Radiografia cutiei toracice la diferite perioade de timp cu modificări infiltratife persistente pe dreapta mediobazal

Tomografia computerizată 17.09.18: Atelectazia totală a lobului mediu pe dreapta, structura eterogenă, multiple bronșectazii tracionale și unice varicoase, semne de micșorare în volum a lobului. Arie fibro-atelectatică subsegmentară S₃ în asociere cu bronșectazii tracionale. Opacități centrolobulare de configurare de

tip V și Y (*tree-in-bud*, ram în mugure) distribuite difuz în proiecția S₇, S₁₀ pe dreapta. Semne de bronșiolită pe dreapta. Deesen pulmonar accentuat din contul arborelui bronșic cu dilatarea și deformarea moderată a lumenului. Semne de bronșită cronică. Aderențe pleuro-pulmonare bazal bilateral (fig.5).



Fig 5 Tomografia computerizată a cutiei toracice

Bronhoscopie: în lumenul laringelui și traheii secreții purulente dense, vâscoase gri-verzi, inelele traheii ecocentric, mucoasa congestionată. Din dreapta în lumenul bronșic secreții purulente, vâscoase gri-verzi care pe alocuri obturează lumenul bronșic total; în stânga secrețiile sunt reduse, mucoasa congestionată bilateral. Bronhiile segmentare pe dreapta deformate și dilatate. Endobronșită purulentă grad III pe dreapta. grad II. pe stânga Nu se exclude proces bronșectatic cronic?

Puncția și dreanarea sinusului maxilar bilateral.

Tratament medicamentos: antibacterian, antiinflamator, analgic, hemostatic.

Diagnosticul clinic: Dischinezie ciliară. Atelectazia totală a lobului mediu pe dreapta. Endobronșită purulentă gr. III pe dreapta. pe stânga gr. II. Bronșectazii lobul mediu pe dreapta. Astm bronșic persistent moderat, exacerbare, necontrolat IR.gr.I-II. Sinusită maxilară bilaterală. Etmoidită bilaterală.

Copilul se externează cu un algoritm de management ambulator, care prevede un regim hipoalergic, kinetoterapie respiratorie și tratament inhalator. Necesită consultul surdologului cu investigații speciale.

Se pune în discuție tratamentul chirurgical în scopul micșorării riscului de persistență a infecției în segmentele complicate ci bronșectazii.

Concluzie. Modificările patologice respiratorii la copil cu dischinezie ciliară se încadrează într-un sindrom de persistență a infecției cronice bronhopulmonare și rinosinusale cu complicații infecțioase severe.

Cuvintele cheie: dischinezie ciliară, sindromul ciliilor imotili, copii

Bibliografie:

1. Escudier E, Roger G, Coste A. Nasal ciliary investigations for the diagnosis of primary ciliary dyskinesia in children. Arch Pediatr. 2004 Apr;11(4):390-3
2. Girish D Sharma, Primary Ciliary Dyskinesia, Medscape Reference. Oct 2017
3. Lucas JS, Burgess A. et al., Diagnosis and management of primary ciliary dyskinesia. Arch Dis Child. 2014 Sep;99(9):850-6
4. Nadirah Damsch, Nada Quercia, et al. Primary ciliary dyskinesia: mechanisms and management. Appl Clin Genet. 2017; 10: 67-74