

provin din localități rurale, fără evidență medicală, ceea ce confirmă existența dificultăților în prestarea serviciilor persoanelor de la sate.

6. Analiza mortalității materne pentru perioada anului 2015 remarcă faptul că circa 50% din cazurile de deces matern puteau fi evitate, iar 41,7 % din cazuri – condiționat evitabile și numai într-un singur caz (8,3 %) moartea a fost inevitabilă, fiind cauzată de complicații severe și imprevizibile.

Bibliografie

1. Beyond the numbers: reviewing maternal deaths and complications to make pregnancy safer. World Health Organization, Geneva 2004.

2. Dondiuc I.V., Tabuica U., Cardaniuc C., Ușanli A. Mortalitatea maternă în Republica Moldova în perioada anilor 2009-2014 // Buletin de perinatologie 1(69)2016 p.43-48.

3. Maternal mortality Fact sheet Nr. 348 – Updated: November, 2015 // <http://www.who.int/madiacentre/factsheets/fs348/en/>

4. Say L et al. Global Causes of Maternal Death: A WHO Systematic Analysis. Lancet, 2014.

5. Trends in Maternal Mortality: 1990 to 2015 Estimates by WHO, UNICEF, UNFPA, World Bank Group and United Nations Population Division. http://apps.who.int/iris/bitstream/10665/194254/1/97892415655141_eng.pdf

6. Wildman K., Bouvier-Colle M.H., MOMS Group. Maternal mortality as an indicator of obstetric care in Europe // BJOG. 2014. Vol. 111, №2. P. 164-169.

7. World Health Organization // World Health Statistics, Geneva 2014.

8. <http://www.cnms.md>

© Svetlana Șciuca, Eva Gudumac, Rodica Selevestru, Ludmila Balanețchi, Crivceanschi Maxim, Crivceanschi Eugenia

Svetlana Șciuca, Eva Gudumac,
Rodica Selevestru, Ludmila Balanețchi, Crivceanschi Maxim, Crivceanschi Eugenia
MODIFICĂRI IMAGISTICE PULMONARE ÎN FIBROZA CHISTICĂ

*Universitatea de Medicină și Farmacie „Nicolae Testemițanu”
Departamentul Pediatrie, Catedra Chirurgie, Ortopedie, Anesteziologie pediatrică
IMSP Institutul Mamei și Copilului, Clinica Pneumologie
IMSP Institutul Mamei și Copilului, Departamentul Imagistică*

SUMMARY

IMAGISTIC PULMONARY MODIFICATIONS IN CYSTIC FIBROSIS

Cystic fibrosis is a hereditary disease which the clinical triad: chronic lung disease (chronic coughing with purulent expectoration, dyspnoea, cyanosis), exocrine pancreatic insufficiency with maldigestion and malabsorption (high degree of fat in faeces, fetid, high quantity), high chlorid levels in sweat.

In this work there were evaluated the peculiarities of lung anatomo-morphological substrate in 50 patients with cystic fibrosis by spiral computed tomography. Tomography scans showed the presence of severe changes of lung parenchyma in the most of cases such as bronchiectasis, focal or diffuse fibrosis, air-fluid level cysts, and signs of chronic bronchopulmonary process.

РЕЗЮМЕ

РАДИОЛОГИЧЕСКИЕ ИЗМЕНЕНИЯ ЛЕГКИХ ПРИ МУКОВИСЦИДОЗЕ

Муковисцидоз это аутомно-рецессивное генетическое заболевание, которое характеризуется клинической триадой: хроническое поражение легких (хронический кашель с гнойной мокротой, одышка, цианоз), экзокринная недостаточность поджелудочной железы с мальабсорбцией (стул с липидными включениями, зловонный, обильный) и гипотрофией, а также и повышенное содержание хлоридов в поте.

В работе представлена оценка анатомо-морфологического субстрата легких 50 пациентов с муковисцидозом по данным спиральной компьютерной томографии. Компьютерная томография показала наличие в большинстве случаев грубых изменений в паренхиме легких, в том числе бронхоэктазы, очаговый или диффузный фиброз, воздушные кисты или с уровнем жидкости, признаки хронического бронхиального воспаления.

Fibroza chistică (mucoviscidoza) este o patologie ereditară cu tip de transmitere autosomal-recesiv caracterizată prin producerea unor secreții vâscoase de către glandele exocrine, care se manifestă prin pneumopatie cronică obstructivă, sindrom de malabsorbție și malnutriție cu evoluție cronică progresivă. Fibroza chistică (FC) este cea mai frecventă boală monogenică a populației de origine europeană. Prevalența FC este diferită în funcție de zona geografică: în Europa – 1 caz la 1000-1800 nou-născuți (Marea Britanie, Danemarca, Franța, Germania, Italia, România – 1:2000-2500, în Federația Rusă – 1:10000), în țările din Africa – 1:17000) iar la populația asiatică 1 din 90000 de nou-născuți vii. În Republica Moldova, frecvența fibrozei chistice constituie 1:2000-2500 de nou-născuți, conform unor estimări preliminare. Asociația Internațională de FC raportează că aproximativ 30000 americani, 20000 europeni și 3000 canadieni sunt afectați de mucoviscidoză. Starea de purtător al genei de FC este raportată la o persoană din 20-22 europeni [1,2].

Cercetătorii geneticieni au descoperit circa 2000 mutații ale genei CFTR, iar mutația cea mai frecventă este delF508 identificată la 67-75% pacienți cu FC. Starea de homozigot al mutației delF508 este responsabilă de formele clinice cele mai severe cu riscuri majore de potențial letal, heterozigoții delF508 și alte mutații CFTR în 1/3 cazuri determină simptome mai ușoare ale bolii cu evoluție cronică lent progresivă.

În aspect medico-social, importanța FC este determinată de reducerea calității vieții pacientului și un indice jos al duratei medii de viață, care în țările dezvoltate constituia în anul 1969 – 14 ani, în 1990 – 28 ani, 1996 – 31 ani, iar în 2000 – 30-32 ani. Gradul înalt de invalidizare din copilărie și riscurile majore de prognostic nefavorabil fatal sunt condiționate de dezvoltarea timpurie a complicațiilor pulmonare (bronsiectazii, pneumotorace, pleurezii), digestive (insuficiența pancreatică, ciroză hepatică), nutriționale (malnutriție, hipovitaminoze), cardiovasculare (cord pulmonar) [1].

FC este o exocrinopatie generalizată determinată de perturbarea transportului transepitelial al ionilor de clor în țesuturi și organe, prin care glandele mucoase produc secrețe foarte vâscoase, iar glandele seroase elimină conținut crescut de electroliți. Transportul dereglat al ionilor de clor determină un transport deficitar al apei, care nu asigură o fluiditate suficientă a mucusului secretat. Acumularea mucusului vâscos și lipicios cauzează obstrucția și inflamația la nivel de glande și ducturi, urmate de leziuni tisulare grave.

Anomaliile respiratorii în FC se realizează prin dereglarea *clearance*-ului mucociliar, creșterea vâscozității secrețiilor bronșice, eliberarea unor cantități excesive de elastină, concentrația crescută de ADN leucocitar citoplasmatic, activitatea majorată a limfocitelor inflamatorii IL1, IL8 prin efectul chemotactic po-

zitiv pentru proteine, compromiterea factorilor locali de protecție antiinfecțioasă (colonizare cu germeni agresivi), instalarea hiperreactivității bronșice.

Afectarea sistemului respirator superior în FC se caracterizează prin dereglări morfologice ale mucoasei nazale: hiperplazia glandelor mucoase, dezorganizare celulară, distrofia structurilor ciliare, formarea polipilor nazali. În arborele bronșic se depistează dereglări specifice pentru FC – hipertrofia glandelor submucoase, a celulelor caliciforme, metaplazia celulelor caliciforme și epitelocitelor ciliate, distrucții bronșice, hipertrofia epitelului bronșic. Leziunile parenchimului pulmonar sunt specificate prin infiltrație polimorfonucleară, procese destructive în parenchim, fenomene de necroză, fibroză interstițială, iar în rețeaua vasculară pulmonară se dezvoltă fibroza intimei arteriolelor, venulelor și capilarelor.

Debutul simptomelor de afectare bronhopulmonară în FC sunt precoce – 80% în primul an de viață – cu bronșite repetate cu sindrom obstructiv sever, pneumonii cu evoluție trenantă cu germeni agresivi – *S.aureus*, *Ps.aeruginosa*, *H.influenzae*, dezvoltarea complicațiilor pulmonare și extrapulmonare. Un fenomen caracteristic pentru FC este instalarea bronhopneumopatiei cronice obstructive. Sindromul bronhoobstructiv are sediul în bronhiile mici, fiind condiționat de secreții vâscoase, aderențe și componenta infecțio-bacteriană. Expectorațiile sunt abundente, purulente, uneori cu miros fetid. Evoluția progresivă a procesului patologic bronhopulmonar este determinată și de selectarea germenilor polirezistenți, care accelerează procesele destructive ale parenchimului pulmonar, contribuie la extinderea fenomenelor de fibroză pulmonară, la dezvoltarea complicațiilor pulmonare (fibroză, bronșectazii, atelectazii, pneumotorax, emfizem, distrucții, abcese pulmonare, hemoptizii, calcificări pulmonare, hipertensiune pulmonară, cord pulmonar), insuficienței respiratorii progresive [3].

Scopul. Evaluarea clinico-imagistică a leziunilor bronhopulmonare la pacienții cu fibroză chistică.

Material și metode. Cercetarea prezintă un studiu de evaluare clinico-imagistică a leziunilor bronhopulmonare la 50 pacienți cu fibroză chistică spitalizați în Clinica pneumologie a ICȘ OSMC. Diagnosticul FC a fost confirmat prin identificarea semnelor clinice de afectare pulmonară cu infecții respiratorii frecvente, bronșite repetate, pneumonii recurente, bronșectazii asociate cu sindrom de maldigestie (diaree cu steatoree, deficit staturponderal) și testul sudorii pozitiv prin tehnici automatizate (Macroduct, SUA; Exudose, Franța). Variațiile de vârstă a pacienților au fost de 1-25 ani (fig. 1), vârstă medie de 8,79±0,96 ani, vârstă medie de diagnostic al FC – 3,61±0,88 ani, cu variații din perioada neonatală până la vârsta de 19 ani (figura 1).

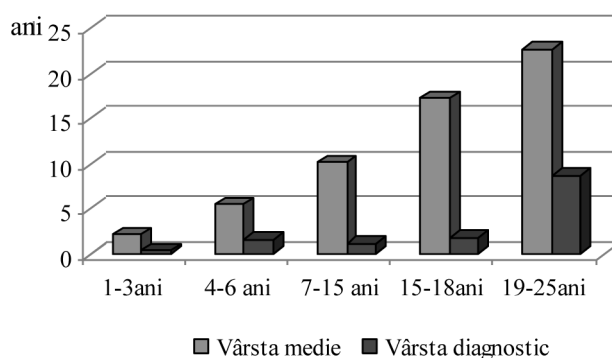
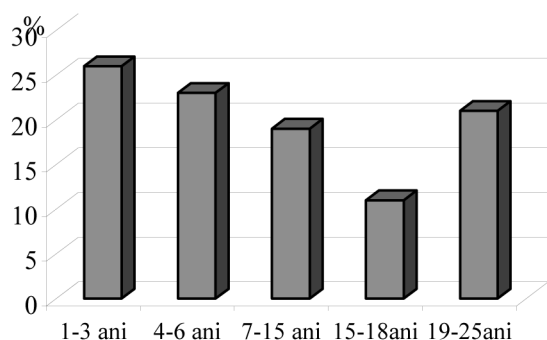


Fig. 1. Grupele de vârstă și vârsta medie și de diagnostic al pacienților cu fibroză chistică

Evaluarea imagistică a leziunilor bronhopulmonare s-a realizat prin tomografie computerizată spiralată de rezoluție înaltă (HRCT) a toracelui (Aquilion 32, Toshiba, Japonia). Procesarea statistică a datelor s-a efectuat computerizat (programul *Microsoft Excel*).

Rezultate și discuții. Boala pulmonară în fibroza chistică la pacienții din studiu se caracteriza prin episoade de obstrucție bronșică cu evoluție trenantă, care se manifestă cu *wheezing*, expir prelungit, sindrom de tuse persistentă, exacerbări nocturne, caracter paroxistic, chintoasă, obositoare. În 2/3 cazuri s-a produs instalarea bronhopneumopatiei cronice obstructive, cauzată de evoluția progresivă a leziunilor pulmonare din FC. Afectarea alveolară pulmonară din episoadele infecțioase cu germeni agresivi determină cronicizarea bronhopulmonară. Evoluția progresivă a procesului patologic pulmonar a fost determinată și de selectarea germeilor rezistenți, ca *Ps.aeruginosa* (70%), *S.aureus* (65%), *H.influenzae* (45%), care accelerează procesele destructive ale parenchimului pulmonar, contribuie la extinderea fenomenelor de fibroză pulmonară, formarea bronșectaziilor, bulelor de emfizem, destrucțiilor pulmonare. Caracterul expectorațiilor este în relație cu spectrul bacteriologic al infecțiilor pulmonare: germenii piogeni determină producerea de secreții bronșice abundente, purulente, spută uneori fetidă (20%), în formele avansate la 4 pacienți persistau hemoptiziile în exacerbări infecțioase. La 40% pacienți cu FC se vizualiza deformația cutiei toracice (torace emfizematos, chifoză dorsală, torace „în carenă”), care este o expresie clinică a procesului patologic bronhopulmonar sever. Osteoartropatia pulmonară are caracter hipertrofic și este responsabilă de junghiul toracic (22% pacienți), fragilitatea osoasă cu fracturi repetate (18% pacienți), tumefacție, hidrartroză. În timp, se dezvoltă insuficiența respiratorie progresivă, hipoxia cronică persistentă severă determină formarea la copiii cu FC a hipocratismului digital (70% pacienți).

Explorările radiologice pulmonare prin tehnicile de radiografie toracică la pacienții cu FC au pus în evidență semne de bronșită, sindrom bronhoobstrucțiv, distensie toracică cu emfizem, hipertransparență

pulmonară, mai exprimată în zonele apicale, opacități segmentare, focare confluențe de condensare pulmonară, opacități alveolare, atelectazii segmentare și subsegmentare “în bandă”, imagini reticulo-nodulare, deformații ale arborelui bronșic, bronșectazii “în buchet” (se afectează mai des lobul superior drept), pneumofibroza în segmentele bazale.

Tomografia computerizată spiralată pulmonară este un examen explorativ radiologic obligatoriu și înalt informativ pentru identificarea modificărilor structurale bronhopulmonare. Computer tomografia pulmonară oferă o informativitate înaltă în aprecierea substratului bronhopulmonar; în FC se identifică fenomene cronice bronhopulmonare avansate cu emfizem, atelectazii, bronșectazii, fibroză, scleroză pulmonară.

Evaluarea scanurilor tomografice la pacienții cu FC a permis punctarea tabloului radiologic de afectare bronhopulmonară, care a relevat o implicare pulmonară sistemică cu îmbogățirea pronunțată și deformația desenului pulmonar din cauza componentului perivascular și peribronșic. Sindromul bronhoobstrucțiv este caracteristic pentru toți pacienții c FC și se prezintă prin hiperinflație pulmonară (72% cazuri), emfizem pulmonar (14%), pneumatizare neregulată cu zone de hiper- și hipoventilație complicată cu atelectazii în unele cazuri (8%), focare difuze de pneumonie obturativă (18%). Fenomenele bronhoobstrucțiv se soldează cu procese de hiperreactivitate bronșică asociată cu infecții persistente în arborele bronșic, care conduc spre cronicizări importante, vizualizate la CT pulmonar cu îngroșarea pereților bronșici (84%), bronșectazii – la 86% pacienți. Bronșectaziile la pacienții cu FC sunt localizate preponderent în lobi superiori (46%) și predomină bronșectaziile sacciforme (58%), frecvent cu nivele de lichid (24%) (fig. 2, 4).

Caracteristic pentru patologia pulmonară din FC este sindromul de „sticlă mată” (fig. 3) atestat în fenomenele de fibroză interstițială (54% cazuri), iar expresivitatea fibrozei corelează cu stagiul maladiei, în formele avansate se complică cu zone de fibroatelectazie (fig. 4). Dilatarea hililor din contul adenopatiei infecțioase se determină la 1/4 pacienți cu FC, iar creșterea dimensiunilor trunchiului pulmonar în 16%

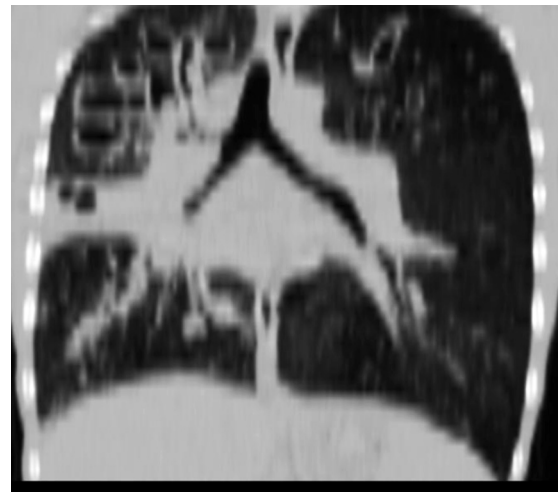
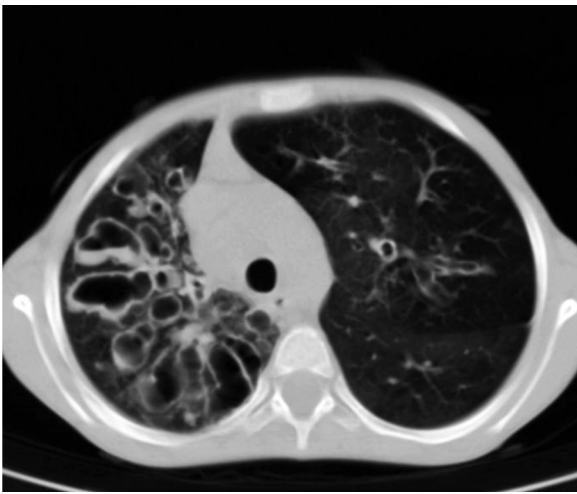


Fig. 2. Broșectazii sacciforme în pulmonul drept cu conținut tip chist de retenție în lobul superior; zone de pneumoscleroză pe dreapta, sindrom de „sticlă mată” în pulmonul stâng



Fig.3. Sindrom de „sticlă mată”, zone de fibroză, bronșectazii varicoase, sacciforme, semne de bronșiolită (în zonele corticale structuri tip Y) în FC

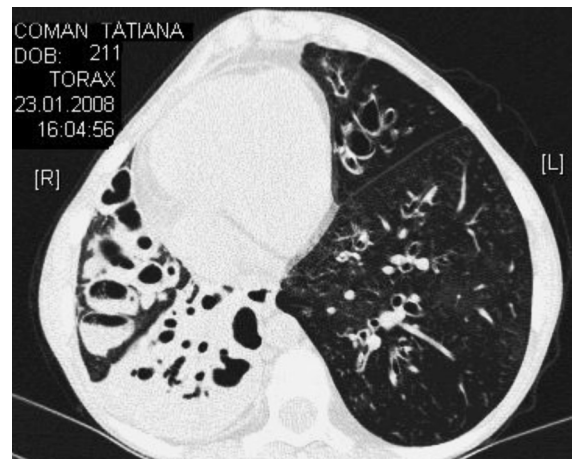


Fig.4. Fibroatelectazie a pulmonului drept, micșorarea hemitoracelui drept, deplasarea mediastinului, bronșectazii sacciforme cu niveluri de lichid în FC

cazuri, fapt care indică instalarea unei hipertensiuni pulmonare, a cordului pulmonar. Modificări minime ale sistemului bronhopulmonar la examenul CT au fost vizualizate la doar 1/5 copii cu FC.

Studiile efectuate de noi au demonstrat că CT pulmonară este o metodă mult mai sensibilă și specifică în comparație cu radiografia toracică pentru identificarea bronșectaziilor, fibrozei pulmonare și altor modificări la pacienții cu FC.

Concluzie. Afectarea sistemului bronhopulmonar în fibroza chistică se caracterizează clinic prin sindrom bronhoobstructiv, tuse cronică, iar radiologic

prin fenomene de fibroză în structurile interstițiale și formarea bronșectaziilor extinse.

Bibliografie

1. European Cystic Fibrosis Society Patient Registry. *Annual data report (2008-2009)*, 2012, 85 p.
2. Southern K..A survey of newborn screening for cystic fibrosis in Europe. *Journal of Cystic Fibrosis*, 2007, nr.6, p.57-65.
3. Maffessanti M, Candusso M, Brizzi F. *Cystic fibrosis in children: HRCT findings and distribution of disease*. *J.Thorac. Imaging*, 1996.,v.11, nr.1, p.27-38.