

MALFORMAȚIILE COMBINATE BRONHO-VASCULARE LA COPII

Svetlana Sciuca^{1,2}, Ina Palii^{1,2}, Elena Mîndru^{1,2}, Rodica Selevestru^{1,2}, Artur Makstutis²

¹State University of Medicine and Pharmacy „Nicolae Testemitanu”, Department of Pediatrics,

²IMSP Mother and Child Institute, Clinic of Pulmonology, Chisinau, Republic of Moldova

Rezumat

Introducere: Stenoza traheală prezintă 1% din toate stenozele laringotraheale, dar mortalitatea poate varia între 20-30% și poate ajunge până la 70% atunci când este prezentă în prima lună de viață

Material and methods: Se prezintă cazul unui copil de 2 luni, sex masculin internat în Institutul Mamei și Copilului. Cazul prezintă interes prin evoluție trenantă și severă a unui proces inflamator infecțios pulmonar condiționat de malformații complexe bronho-vasculare.

Results: Copilul se internează în stare generală gravă: FR=70/min, FCC=139/min, SpO₂=90-94%, T/A –90/50 mmHg, cu dispnee mixtă, tiraj intercostal, subcostal, participarea mușchilor auxiliari, wheezing; tuse semiproductivă; mucozități în abundență, acrocianoză, marmurarea tegumentelor. Murmur vezicular diminuat, raluri crepitante bilateral. Zgomotele cardiace ritmice, atenuate.

La examenul tomographic care a fost indicat după persistența simptomatologiei respiratorii pe tratament antibacterian combinat a fost prezența unei bronhii de punte (*Bridging bronchus*) este o anomalie bronșică congenitală rară, fiind raportată în literatura științifică între 0,1– 1,9% din copii.

Conclusions. Frecvent, bronhia de punte apare împreună cu malformația cardiacă congenitală și marele vase, în special cu artera pulmonară stângă *sling* (*SLPA*). Anomaliile traheobronșice creează adesea o provocare de diagnostic.

Cuvinte cheie: bronhii de punte, *Bridging bronchus*, anomalie congenitală, copii.

COMBINED BRONCHOVASCULAR MALFORMATIONS IN CHILDREN

Background: Tracheal stenosis represents 1% of all laryngotracheal stenosis, but mortality can vary from 20 to 30% and can reach up to 70% when present in the first month of life.

Material and methods: The case of a 2-month-old male child hospitalized in the Institute Mother and Child. The case is of interest due to the slow and severe evolution of an inflammatory process pulmonary infectious due to complex broncho-vascular malformations.

Results: The child is hospitalized in serious general condition: FR=70/min, FCC=139/min, SpO₂=90-94%, T/A –90/50 mmHg, with mixed dyspnea, intercostal, subcostal draft, participation of

auxiliary muscles, wheezing; semiproductive cough; abundant mucus, acrocyanosis, marbling of the skin. Diminished vesicular murmur, crepitant rales bilaterally. Rhythmic heart sounds, attenuated.

At the tomographic examination that was indicated after the persistence of respiratory symptoms on combined antibacterial treatment was the presence of a bridging bronchus is a rare congenital bronchial anomaly, being reported in the scientific literature between 0.1-1.9% of children.

Conclusions: Bridge bronchus often occurs together with congenital heart malformation and the great vessels, especially with the sling left pulmonary artery (SLPA). Tracheobronchial abnormalities create often a diagnostic challenge.

Key words: bridging bronchus, bridging bronchus, congenital anomaly, children.

Introduction

Prevalența malformațiilor congenitale ale căilor respiratorii au fost estimate 1 din 10.000 de nou-născuți vii. Stenoza traheală reprezintă 1% din toate stenozele laringotraheale, dar mortalitatea poate varia de la 20 la 30% și poate ajunge până la 70% atunci când este prezentă în prima lună de viață. Anomaliile traheale sunt de obicei împărțite în două categorii: congenitale și dobândite [6]. Anomaliile cardiopulmonare concomitente sunt prezente până la 50% dintre pacienți. Stenoza traheală dobândită poate rezulta dintr-o varietate de insulte și este adesea multifactorială; cu toate acestea, cel mai frecvent este un rezultat al intubării prelungite, ceea ce duce la leziunea necrozei induse de presiune a mucoasei traheale [6]. O bronhie de punte (*Bridging bronchus-BB*) este o anomalie bronșică congenitală rară, fiind raportată în literatura științifică între 0,1– 1,9% din copii. În aceste cazuri există o bronhie anormală la plămânul drept care decurge din bronhia principală stângă.

Bronhie de punte, a fost descrisă primar în 1976 de Gonzales-Crussi, ea fiind definită ca o anomalie congenitală rară a căilor respiratorii, în care lobul drept superior al plămânului este alimentat de bronhia principală dreaptă, în timp ce lobul drept inferior și, adesea, lobul drept mijlociu este furnizat de o bronhie aberantă care provine din bronhia principală stângă. Bronhia aberantă traversează (punți) partea inferioară a mediastinului, de unde și termenul de bronhie de punte (*Bridging bronchus - BB*). Are o asociere ridicată cu bronhia lobului superior drept și malformații cardiace și vasculare congenitale, în special cu *sling*-ul arterei pulmonare stângi [4].

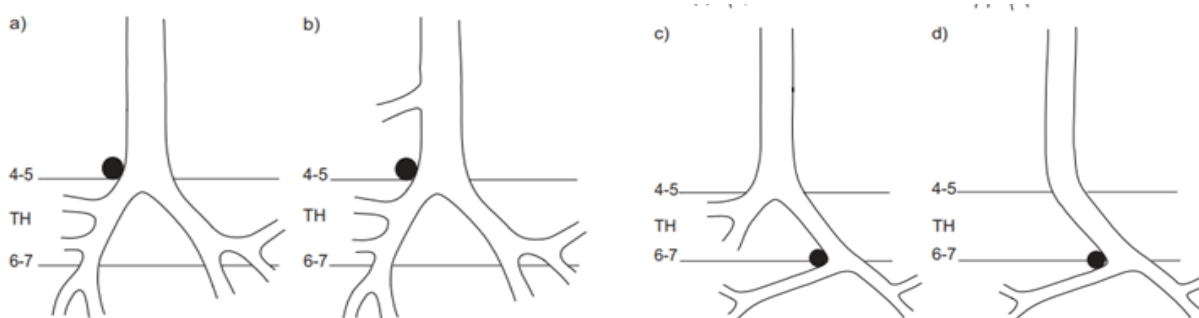


Figura 1. Clasificarea *sling*-ului de arteră pulmonară și variantele bronhiei de punte [2, 5].

Sunt prezentate modificări de arborizare traheobronșică asociate cu *sling* de arteră pulmonară stângă. În imaginea (figura 1 a,b) este prezentată artera pulmonară stângă *sling* (*SLPA*) de tip IA și respectiv IB, iar (figura 1 c, d) este prezentată *SLPA* de tip IIA și IIB. Tipul IA se referă la *SLPA* cu anatomie traheobronșică normală și bifurcație normală la nivelul vertebrelor toracice a IV^a și a V^a. În tipul IB (figura 1 b) există o bronhie traheală suplimentară pe lobul superior drept. Bronhia de punte (*BB*) este prezentă în tipul II de *SLPA*. În tipul IIA (fig. 1c), *BB* provine dintr-o pseudocarina la nivelul vertebrelor toracice a VI^a și a VII^a, cu bronhia lobului superior drept care provine din carina la nivelul vertebrelor a IV^a și a V^a toracală. În tipul IIB (fig. 1 d), bronhia lobului superior drept este absentă. *SLPA* traversează bronhia dreaptă în tipul I și *BB* în tipul II [1, 2, 3].

O analiză a literaturii de specialitate sugerează că o mare parte a pacienților cu bronhii de punte prezintă detresă respiratorie, tuse și respirație șuierătoare la naștere și continuă cu luni de zile înainte de diagnosticare. Bronhia de punte este o malformație traheobronșică rară care se prezintă cu simptome respiratorii pediatrice comune, dar este dificil de diagnosticat fără un diagnostic amănunțit.

Scopul cercetării a aduce la cunoștință despre un caz de malformații complexe care mimează un debut recurent de afectare inflamator infecțioasă pulmonară severă cu evoluție trenantă.

Material și metode. Se prezintă cazul unui copil de 2 luni, sex masculin internat în Institutul Mamei și Copilului. Pacienții a fost cercetați după un protocol unic, care a inclus examinarea complexă și a cuprins informația din fișa medicală de ambulație (F112/e), fișa medicală a pacientului de staționar (F 003/e). A fost examinat clinică, paraclinică. Diagnosticul a fost confirmat la Tomografia computerizată (CT) în regim *simedias tinglur Tar 4PR*, regim angiografic a toracelui (CT Scanner Toshiba Aquilion Prime 80 slices).

Rezultate

Se prezintă cazul clinic cu patologie extrem de rară. Copil sex masculin, vârsta 2 luni, născut de la sarcina a II, nașterea a II, la termen de 40 săptămâni de gestație. Nașterea prin operație cezariană, greutatea la naștere – 3100 gr, talia – 50 cm. Apgar 8/9 puncte la un minut și 5 minute după naștere.

Se internează în stare generală gravă: FR=70/min, FCC=139/min, SpO2=90-94%, T/A –90/50 mmHg, cu dispnee mixtă, tiraj intercostal, subcostal, participarea musculaturii auxiliare, *wheezing*, tuse semiproductivă; mucozități în abundență, acrocianoză, marmurarea tegumentelor. Murmur vezicular diminuat, raluri crepitante bilateral. Zgomotele cardiace ritmice, atenuate.

Tabelul 1 Rezultatele hemoleucogramei

Hb, g/L	Er,10 ⁶ /uL	L,10 ⁹ /L	Nesegm,%	Segm,%	Eoz, %	Limf,%	Mon,%	VSH,mm/h
117,0	3,60	10,90	7,00	58,0	1,00	32,0	2,0	5,0
118,0	3,70	12,0	10,0	70,0	1,00	16,00	3,00	4,0

Examenle paraclinice sunt prezentate prin hemoleucogramă (tabelul 1). În analiza biochimică fără particularități patologice. A fost confirmată serologie pozitivă prin IgG - Ac *anti-HSV tip 1,2*, IgG, Ac *anti-CMV* IgG pozitivi. În bacteriologie (frotiu din rinofaringe) - *Pseudomonas aeruginosa* 10⁵, *Streptococcus mitis*. Ecocardiografia în regim DOPLER - Cavitatile cordului nu-s dilatate. Funcția de pompa a miocardului VS în limitele normei (FE VS 74%). Insuficiența mitrala gr. I. Cordaje false în cavitatea ventricolului stâng. Insuficiența valvei tricuspide gr. I. Insuficiența valvei pulmonare gr I.

Tomografia computerizată regim simedias tinglur Tar 4PR, și regim angiografic a toracelui (CT Scanner Toshiba Aquilion Prime 80 slices) (figura 2).

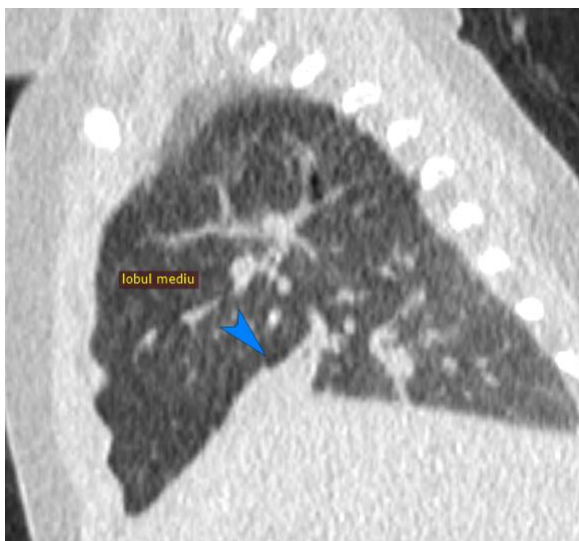


Figura 2 Atelectazia de lob mediu pe dreapta



Figura 3 Emergența bronhiilor medii și inferioare prin bronhia comună

La tomografia computerizată a toracelui și mediastinului se determină anomalie congenitală de dezvoltare a arborelui bronșic cu emergența bronhiilor lobare medii și inferioare drepte prin bronhie comună de la bronhia principală stângă, bronhia comună cu semne de stenoză intrinsecă subtotală de

la nivelul pseudocarinei pe o distanță de 1,0 cm, bronhie lobară superioară dreaptă cu emergența obișnuită de la bifurcație, cu calibru obișnuit (figura 2-5).

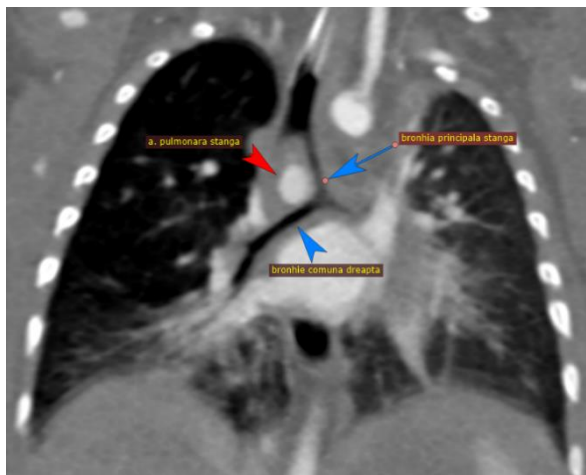


Figura 4 *Bridging bronchus - BB*

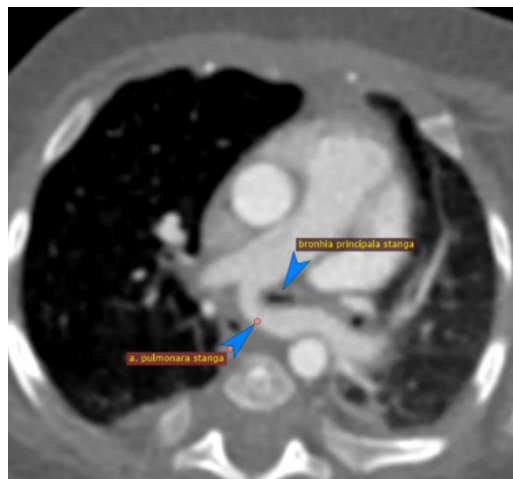


Figura 5 *sling pulmonar*

Angiografia prin tomografie computerizata a cordului și vaselor magistrale. Artera pulmonară stângă aberantă (*pulmonary sling*). Infiltrație pneumonică polisegmentară bilaterală, cu component atelectatic. Stenoza extrinsecă a arborelui bronșic. Hiperpneumatizarea lobului superior pe dreapta. Atelectazia subtotală a lobului mediu pe dreapta (figura 2-5).

Sling-ul arterei pulmonare este dificil de diagnosticat din cauza rarității sale și a unui spectru larg de simptome. De-a lungul anilor, au existat multe proceduri chirurgicale diferite pentru tratarea stenozei traheale. Copilul prezentat va continua tratamentul pentru procesul inflamator infecțios pulmonar cu component atelectatic pe dreapta.



Figura 6 Bronhia medie obturată (cap de sageată), Bronhia inferioara (sageată)



Figura 7 Bronhia medie și inferioara după tratament

Tomografia computerizată a cutiei toracice demonstrează poziția și amploarea compresiei traheobronșice, anatomia arterelor pulmonare și relațiile spațiale dintre arterele pulmonare, trahee, bronhii și esofag. Acest lucru este important pentru planificarea chirurgicală.

În mod consecvent, raportul prezentat a arătat un caz clinic cu bronhii de punte asociate cu anomalii suplimentare vasculare care influențează prognosticul evolutive al maladiei. Examenul radiografic al cutiei toracice mai puțin reușește să constate un diagnostic de anomalie ale arborelui bronșic. Bronhiile pot fi identificate prin investigații bronhoscopice sau scanare prin CT. O altă abordare diagnostică poate include angiografia și sonografia abdominală pentru a evalua malformații suplimentare.

Concluzii

Frecvent, bronhia de punte apare împreună cu malformația cardiacă congenitală și malformații ale vaselor mari, în special cu artera pulmonară stângă *sling (SLPA)*. Anomaliile traheobronșice creează adesea o provocare de diagnostic.

Copilul diagnosticat cu malformație combinată bronhopulmonară și a vaselor magistrale pulmonare realizează simptome grave cu insuficiență respiratorie progresivă, infecție pulmonară recurentă severă și riscuri pentru un prognostic rezervat în lipsa unei abordări cardiochirurgicale precoce.

Bibliografie

1. Andrew Durward and Muhammed Riyas Rahmath K, Sidra Medicine, Hamad Medical Corporation Department of Medical Education November 7, 2022
2. Backer Carl L., et al. Vascular rings. In: *Semin Pediatr Surg.* 2016; vol. 25(3), p.165-75.
3. Carlson L, Haider M, Liu H, Baird C, Mayer JE, Nathan M. Left Pulmonary Artery Sling: Postoperative Outcomes for Patients at a Single Center. *World J Pediatric Congenit Hear Surg* 2021; 12: 715–27.
4. El-Molla Ashraf, Daabiss Mohamed et al. Bridging bronchus, type six, as a new rare case of a bronchial anomaly. In: *JA Clin Rep.* 2016; 2(1):44 <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27301603/>
5. Muthialu N, Martens T, Kanakis M, et al. Repair of pulmonary artery sling with tracheal and intracardiac defects. *Asian Cardiovasc Thorac Ann* 2020; 28: 463–9.
6. Patricio Varela, Michelle Torre, et al. Congenital tracheal malformations. in *Pediatric Surgery International*. 2023. Vol. 34, p. 701–713 <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33232063/>
7. Walton Scott., Rogers Derek. Tracheal Reconstruction. In: *StatPearls [Internet]*. Treasure Island. 2022. PMID: 33232063 Bookshelf ID: NBK564393 <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33232063/>