

ASPERGILOZA PULMONARĂ ȘI PNEUMOTORAXUL SPONTAN ÎN FIBROZA CHISTICĂ: PROVOCĂRI ÎN DIAGNOSTIC ȘI TRATAMENT

**Buga Nelea^{1,2}, Efras Dorina^{1,2}, Rusu Ludmila³, Selevestru Rodica^{1,2},
Șciuca Svetlana^{1,2}**

¹*IP Universitatea de Stat de Medicină și Farmacie „Nicolae Testemițanu”*,

Departamentul Pediatrie, Clinica Pneumologie

² *IMSP, Institutul Mamei și Copilului*

³*Children Emergency Hospital, Department of Pediatric Surgery and Orthopedics,
Cluj Napoca, România*

Rezumat

Fibroza chistică (FC) este o maladie genetică autosomal recesivă care afectează în special plămânii și sistemul digestiv. Mucusul vâcos acumulat în căile respiratorii favorizează infecțiile cronice, inflamația persistentă și distrugerea progresivă a plămânilor. Una dintre complicațiile grave ale FC este pneumotoraxele spontan, care apare atunci când aerul pătrunde în spațiul pleural, determinând colapsul pulmonar [1-2]. La copiii cu FC, pneumotoraxul spontan apare ca urmare a mai multor procese patologice interconectate: infecțiile cronice cu *Pseudomonas aeruginosa*, *Staphylococcus aureus*, *Aspergillus fumigatus*, bronșiectazii severe care cauzează pierderea elasticității pulmonare și creșterea riscului de ruptură alveolară [7-9]. Pneumotoraxul apare la 3-4 % dintre pacienții cu fibroză chistică, iar la copii riscul crește odată cu progresia bolii [3-5].

Scop: prezentarea unui caz clinic a unui copil cu fibroză chistică cu infecție *Aspergillus fumigatus* și care a suportat pneumotorax spontan.

Rezultate. Pacienta sex feminin, vârsta de 8 ani, cu diagnosticul de fibroză chistică forma mixtă. Confirmată cu infecție pulmonară mixtă în 2024: *Str.maltophilia*, *Acinetobacter*, *Ent. agglomerans*, *S.aureus*, *C.albicans*, *BNGN*, *Aspergillus fumigatus*.

Concluzii: Coinfecția agresivă pe fondal de afectare pulmonară severă a determinat o evoluție nevavorabilă la acest copil.

Cuvinte cheie: fibroza chistică, *Aspergillus fumigatus*, pneumotorax, copiii.

Introducere.

Fibroza chistică (FC) este o maladie genetică autosomal recesivă care afectează în principal plămâni și sistemul digestiv. Mucusul vâcos acumulat în căile respiratorii favorizează infecțiile cronice, inflamația persistentă și distrugerea progresivă a plămânilor. Colonizarea căilor respiratorii cu *Aspergillus fumigatus* se manifestă printr-o reacție de hipersensibilitate la speciile de *Aspergillus*, ducând la exacerbarea inflamației pulmonare, infiltrate recurente și bronșiectazii progresive [1-2].

La copiii cu FC, pneumotoraxul spontan apare ca urmare a mai multor procese patologice interconectate:

- Infecțiile cronice (*Pseudomonas aeruginosa*, *Staphylococcus aureus*, *Aspergillus fumigatus*) agravează inflamația și determină degradarea țesutului pulmonar.

- Formarea de bule subpleurale care pot suferi rupturi și permite scurgerea aerului în cavitatea pleurală.

- Bronșiectazii severe cauzează pierderea elasticității pulmonare și creșterea riscului de ruptură alveolară.

- Efort respirator crescut (tuse cronică, exacerbări frecvente) duce la creșterea presiunii în căile aeriene, ceea ce poate declanșa pneumotoraxul.

Pneumotoraxul apare la 3-4 % dintre pacienții cu fibroză chistică, iar la copii riscul crește odată cu progresia bolii, poate fi unilateral, mai rar bilateral. Recidivează la aproximativ 50% dintre pacienți. Factorii care predispun la pneumotorax includ [6-9]: perioada de adolescență, scăderea funcției pulmonare (VEMS<40 % din valoarea normală), colonizarea cu *Pseudomonas aeruginosa* sau *Aspergillus fumigatus*, prezența emfizemului și a bulelor subpleurale la investigațiile imagistice.

Pneumotoraxul spontan la copiii cu FC se manifestă prin dispnee brusc instalată, durere toracică intensă, accentuată la inspirație, scăderea murmurului vezicular la auscultație, hipoxemie acută în cazurile severe.

Scopul lucrării: prezentarea unui caz clinic a unui copil cu fibroză chistică cu infecție cu *Aspergillus fumigatus* și care a suportat pneumotorax spontan.

Caz clinic.

Pacienta sex feminin, vârsta de 8 ani, se internează în IMSP IMC la data de 21.01.2025 în RTI Chirurgicala, ulterior transferată la data de 28.01.2025 în secția Pneumologie. Acuza la internare: tusea productivă, chinuitoare, cu

expectorații, dispnee la efort fizic ușor; desaturări pînă la SpO₂ - 90%. Din anamneză se cunoaște, că copilul la data de 18.01 a acuzat dureri în coaste pe dreapta, apărute brusc și care au cedat peste câteva minute. În dinamică copilul a prezentat repetat dureri și mama s-a adresat la SR Tiraspol, unde copilul a fost internat, examinat, diagnosticat cu pneumotorace pe dreapta, instalat cateter intercostal, conectat la sistema Bulau și transferat cu trimitere de la locul de trai (stînga a Nistrului) - în RTI Chirurgicală la data de 21.01.2025 cu complicațiile Fibrozei chistice forma mixtă, evoluție severă - pneumotorax pe dreapta (18.01.2025). Pleurezie exudativa minora pe dreapta.

Născută de la S2 N1(I-a sarcina stagnată în evoluție la 4-5 săptămîni), naștere naturală la 39 s.g., cu masa 3370 g, talia 51 cm, vaccinată conform calendarului național de vaccinare.

Anamneza patologică: copil în supraveghere medicală cu Fibroza Chistică. In prima luna - pneumonie *Ps. aeruginosa* cu spitalizari repetate. Adaos ponderal inefficient, scaune grăsoase. La 3 luni internat in Clinica „Em. Cotaga” cu greutatea 3400 g in stare foarte grava (insuficienta respiratorie). Se efectueaza testul sudorii 02.09.16 - 82,33 mmol/l; 05.09.16 - 95,12 mmol/l. Elastaza in materii fecale sub 200μg/g. Examenul molecular 09.16 : F508del/F508 fiind confirmat diagnosticul de FC.Cu aproximativ 2 săptămîni anterior copilul a prezentat intoxicație alimentară, a fost administrat tratament la recomandarea gastrologului de la locul de trai (IPP, metronidazol, azitromicina), febra, voma, diaree au cedat dar la copil apar desaturari, tuse cu expectorații mai abundente, mai frecventă, a fost administrat Ciprofloxacina - 14 zile, starea cu ameliorare. În mare parte se adresează specialiștilor din or. Tiraspol, examinările la „Centrul Ambulator de Fibroză chistică și alte Maladii Rare” (IMSP Institutul Mamei și Copilului, Departamentul Consultativ Specializat Integrat) sunt efectuate parțial. În noiembrie 2022 copilul suporta o exacerbare și urma tratament antibacterian intramuscular (cefatoxim 1gr/zi + amikacin 0,5 gr/zi), a 4-a zi, inițiat la indicația medicului din or. Tiraspol. Ultimul examen în iunie 2024 – starea cu ameliorare parțială, copilul tușește productiv, cu expectorații mucopurulente în cantitate mare. La domiciliu zilnic urmează terapie inhalatorie cu sol. NaCl 7% și Colestin, chinoterapie respiratorie, Aztromicin (3ori pe săptămână), Biseptol, corticosteroizi inhalatori și terapie de substituție enzimatică cu Creon. Timp de 1 an primește tratament regim alternativ cu Azitromicină, Biseptol (în bacteriologia sputei *Stenotrofomonas maltophilia*).

Examenul obiectiv: Starea generală gravă (la momentul internării) conditionată de prezența: tusei productive, chinuitoare, cu expectorații gălbui, dispnee la efort fizic ușor, desaturări pînă la SpO₂ - 90%. Poziția pacientului pe pat – activă, copilul conștient, hipodinamic. Tegumentele: palide, curate, fără erupții, buzele uscate, fisurate, angulită bilaterală, unghiile-Hipocratism digital, prezența semnului Schamroth, țesutul adipos subcutanat-subdezvoltat semnificativ, practic absent, dezvoltarea musculară-slabă, aspect feței clinic caracteristic pentru sindrom Cushing

Pulmonar tahipnee moderată fără participarea musculaturii auxiliare. Dispneei la efort fizic ușor. FR= 34/min; prezența tusei productive chinuitoare, cu expectorații. Respirație nazală-liberă. Cutia toracică - de forma cilindrică, ușor asimetrică din partea posterioară dreapta, forma astenică, ambele hemitoracele participă în actul respirației simetric. Percutor sunet clar pulmonar pe întreaga arie pulmonară cu aspect submat inferior bilateral. Auscultativ murmur vezicular diminuat bilateral pe fon de raluri umede buloase mari difuz bilateral care nu dispar după drenajul bronșial.

Examenul paraclinic:

Hemoleucograma (21.01.25): Hb- 110 g/l; Leucocite - 22,70; Eritrocite- 3,67; Neutrofile segmentate – 80%; Eo-5%; Limf- 11%; VSH-64 mm/h.

Radiografia cutiei toracice efectuată la data de 27.01.25 Concluzie: În dinamică de pe data de 25.01.25 – infiltratia pulmonică s-a rezorbit parțial. Conturul mediastinului și diafragmului se vizualizează mai clar. Emfizem subcutanat bilateral în regresie. Se menține pleurezie exudativă pe dreapta. Prezența drenului intratoracic în cavitatea pleurală pe dreapta la nivelul spațiului intercostal-4-5. ICT-0,45.

Tomografia computerizată a toracelui: Date imagistice CT sugestive pentru pneumomediastin. Emfizem a țesuturilor moi distribuit difuz bilateral, a cutiei toracice și peretelui anterior, posterior și lateral al abdomenului cu extindere la nivelul țesuturilor moi a regiunii cervicale. Modificări bronhopulmonare în cadrul fibrozei chistice avansate avansate posibil asociate cu aspergiloza invazivă. Transformarea fibrotică a lobului superior a plămînilor drepte, asociată cu bronșiectazii varicoase și chistice. Lipodistrofia severă a pancreasului. Scolioza toraco-lombară de tip "S" de grad moderat.

ECG: Ritm sinus 99. AE-Normală. Tahicardie. Sindrom de repolarizare precoce.

Ultrasonografia cardiacă parțială: PSAP=42mmHg - HTP moderată.

Bronhospirimetrie: FVC - 23 %; FEV₁ - 22 %; PEF - 19 %; FEV/FVC - 103 %; MEF75 - 18 %; MEF50 - 21%; MEF25 - 16 %; Concluzie:Dereglari de ventilatie pulmonara cu forma restrictiva gr.III. Tulburări obstructive pronunțate.

Examenu imunologic efectuat la data de 10.09.24: Ac IgM *Aspergillus fumigatus* – pozitiv (1,17 cut-off 0,34).

Pacienta a fost supusă tratamentului antibacterian, antifungic, corticoterapia, enzimoterapia de substituție, gastroprotectoare, hepatoprotectoare pe toata durata aflării în staționar fiind sub monitorizare continuă.

Diagnostic clinic

Fibroza chistică cu manifestări pulmonare, forma mixtă, evoluție severă. Infecție pulmonară cronică mixtă (*BNGN*, *Acinetobacter baumannii*, *Stenotrophomonas maltophilia*, *S.aureus*, *C.albicans*). Hemo-pneumotorax traumatic. Bronșiectazia, varicoase chistice bilateral. Aspergilloza pulmonara invaziva. Insuficienta respiratorie cronica, gr. II. Insuficiență pancreatică exocrină severă. Hepatopatie colestatică asociată fibrozei chistice. Malnutriție protein calorică severă.

Discuții.

Aspergillus fumigatus se confirmă frecvent la pacienții cu FC. *Aspergillus fumigatus* este cel mai frecvent izolat, cu probe de spută găsite pozitive la 16% dintre copii și adolescenți și până la 58% când se include și pacienți mai în vârstă [9]. Pneumotoraxul reprezintă o complicație severă în evoluția fibrozei chistice (FC) la copii. În contextul FC, acumularea de mucus în căile respiratorii conduce la infecții pulmonare recurente și inflamație cronică, favorizând apariția leziunilor structurale, precum bronșiectaziile. Aceste modificări cresc riscul de ruptură alveolară și, implicit, de pneumotorax spontan. Conform ghidurilor internaționale copiii care suferă de FC necesită o evaluare periodică a simptomelor respiratorii (tuse cronică, dispnee, durere toracică); screening regulat pentru exacerbarile pulmonare și infecțiile cronice; ecografia pulmonară- o metodă non-invazivă care poate fi utilizată pentru monitorizarea pacienților cu risc crescut; spirometria – monitorizează scăderea progresivă a funcției pulmonare,indicând riscul de complicații;

Detectarea timpurie a pneumotoraxului este esențială pentru prevenirea complicațiilor și îmbunătățirea prognosticului pacienților cu FC. Acești pacienți au deja o funcție pulmonară compromisă, iar orice pierdere suplimentară a capacității respiratorii poate avea consecințe severe.

Concluzii. Pneumotoraxul este o complicație mai puțin frecventă, dar potențial gravă a fibrozei chistice. Conform ghidurilor clinice, managementul pneumotoraxului la pacienții pediatrici cu FC necesită o abordare promptă și iar tratamentul pacienților este complex și necesită o abordare multidisciplinară.

Bibliografie

1. Rodica Selevestru, Mariana Cotorobai, Ludmila Balanețchi, Cristina Tomacinschi, Diana Rotaru-Cojocar, Svetlana Șciuca Infecția cu *Aspergillus fumigatus* la pacienții cu maladii cronice pulmonare Buletin de perinatologie 2021;2(91).
2. Buga Nelea, Rodica Selevestru, Ludmila Balanețchi, Cristina Tomacinschi, Svetlana [Infecțiile *Pseudomonas aeruginosa* și *Aspergillus fumigatus* la copiii cu fibroză chistică](#) Imunodeficiența primară în Republica Moldova- succese și provocări. 2024; pag. 93-97.
3. Buga Nelea, Rodica Selevestru, Ludmila Balanețchi, Cristina Tomacinschi, Svetlana Șciuca Rolul infecției cu *Aspergillus fumigatus* la copiii cu fibroză chistică. Congresul medicilor de familie din Republica Moldova 2024; pag. 78-78.
4. Nelea Buga, Ludmila Rusu, Rodica Selevestru, Svetlana Șciuca [Infecția cu *aspergillus fumigatus* la copiii cu fibroză chistică: factori de risc și provocări diagnostice](#). Copilul prematur–realități și perspective în conduita medicală multidisciplinară 2024; pag 106-109.
5. Schidlow DV, Taussig LM, Knowles MR. Cystic Fibrosis Foundation consensus conference report on pulmonary complications of cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol* 1993 Mar;15(3):187–98.
6. Flume PA, Strange C, Ye X, Ebeling M, Hulsey T, Clark LL. Pneumothorax in cystic fibrosis. *Chest* 2005 Aug;128(2):720–8.
7. Penketh AR, Knight RK, Hodson ME, Batten JC. Management of pneumothorax in adults with cystic fibrosis. *Thorax* 1982 Nov;37(11): 850–3.
8. Gupta D, Hansell A, Nichols T, Duong T, Ayres JG, Strachan D. Epidemiology of pneumothorax in England. *Thorax* 2000 Aug;55(8): 666–71.
9. Hafen GM, Ukoumunne OC, Robinson PJ. Pneumothorax in cystic fibrosis: a retrospective case series. *Arch Dis Child* 2006 Nov;91(11):924–5.
10. Noppen M, Alexander P, Driesen P, Slabbynck H, Verstraeten A. Manual aspiration versus chest tube drainage in first episodes of primary spontaneous pneumothorax: a multicenter, prospective, randomized pilot study. *Am J Respir Crit Care Med* 2002 May 1;165(9):1240–4.
11. Smyth RL, Scott JP, McGoldrick JP, Higenbottam TW, Wallwork J. Heartlung transplantation for pneumothorax in cystic fibrosis. *Ann Thorac Surg* 1989 Nov;48(5):744–5.
12. Henry M, Arnold T, Harvey J. BTS guidelines for the management of spontaneous pneumothorax. Pleural Diseases Group, Standards of Care Committee, British Thoracic Society. *Thorax*. 2003 May;58 Suppl 2:ii39–52.
13. Curtis HJ, Bourke SJ, Dark JH, Corris PA lung transplantation outcome in cystic fibrosis patients with previous pneumothorax. *J Heart Lung Transplant* 2005 Jul;24(7):865–9.