

CZU 616.24-002.5

BOLILE APARATULUI RESPIRATOR
ÎN CADRUL MALFORMAȚIILOR CONGENITALE
ȘI EREDITARE LA ADULȚI ȘI COPII: PRINCIPII DE
DIAGNOSTICARE ȘI TERAPIE

Constantin IAVORSCHI^{1,2}, Sofia ALEXANDRU²,
Nicolae NALIVAICO^{1,2},
Valentina BOLOTNICOVA²,
Ana MOSCOVICIUC², Oxana PRISCU³,
¹IP USMF Nicolae Testemițanu,
²IMSP Institutul de Ftiziopneumologie Chiril Draganiuc,
³IMSP Institutul de Cardiologie

Summary

The diseases of the respiratory tract with congenital malformation and the hereditary pathologies in adults and children: the diagnosis and therapy principles

Introduction

The respiratory tract diseases are the ones most frequently met in the family doctors and phthysiopneumologists practice. The problem importance is not conditioned only by their large spreading, but as well as their association with other diseases. Nowadays, in spite of the clinical protocols presence, many problems in the co-morbidity states remain unsolved.

Aim

To study the clinical peculiarities, diagnosis and management of the respiratory tract diseases, especially, the tuberculosis ones combined with congenital malformation and the hereditary pathologies.

Materials and methods

The analysis of medical documentations 61 in a co-morbidity patient.

Results

The combination of tuberculosis and the respiratory tract diseases with other pathologies establish big difficulties in the differential diagnosis and management.

Conclusions

For optimizing complete medical care for the patients with tuberculosis it's necessary to appreciate the co-morbidity index and the attachment of interdisciplinary management.

Introducere

Interconexiunea bolilor aparatului respirator, inclusiv tuberculoza (TB), și bolilor ereditare, malformațiilor congenitale clinic semnificative continuă să rămână un fenomen extrem de complicat și o problemă nerezolvată în secolul XXI [1, 3, 6]. Mai multe studii clinice au demonstrat că pacienții cu tulburări comorbide reprezintă adesea o provocare considerabilă de diagnostic și tratament dificil pentru cliniciști, complicând optimizarea conduitei acestei categorii de pacienți [4, 7]. Din aceste considerente, la adresarea pacienților după asistență medicală, medicul-ftiziopneumolog sau medicul de familie trebuie să ia în considerație nu numai maladia de profil, ci și patologia comorbidă.

Conform datelor din literatură [2, 5], severitatea malformațiilor ereditare congenitale poate varia de la anomalii nesemnificative până la leziuni foarte grave ale organelor și sistemelor vitale, având, de regulă, o morbiditate înaltă și un prognostic dificil. În același timp, apariția unor noi abordări de diagnostic și terapie pentru TB, bolile nespecifice ale aparatului respirator (BNAR) și alte maladii asociate, ar putea spori considerabil sinergismul activităților medicilor de diverse specialități. Este necesar de remarcat faptul că multe dintre maladiile congenitale, stabilite la copii, continuă la vârsta adultă a pacienților și duc la invaliditate, iar uneori – la rezultate dramatice.

În acest aspect, nu numai problemele terapeutice, dar și problemele pediatrice ale tuberculozei și BNAR, asociate cu malformații congenitale și ereditare, sunt relevante și necesită un studiu mai profund, cu discuții științifice în acest domeniu.

Scopul studiului a fost cercetarea particularităților evoluției clinice și a consecințelor TB și BNAR în asociere cu malformații congenitale și ereditare la adulți și la copii; a identifica unele obligațiuni suplimentare privind dispensarizarea și supravegherea acestei categorii de pacienți.

Material și metode

A fost efectuată o analiză retrospectivă a arhivei documentației medicale care conține informații privind 61 de cazuri de TB și BNAR, incluzând 18 pacienți cu sindrom Down, 5 cu sindrom Marfan, 4 cu sindrom Kartagener, 15 vicii cardiace congenitale, 15 – hipoplazie pulmonară, 4 – fibroză chistică.

Rezultatele studiului au fost analizate și discutate în contextul concepțiilor contemporane privind pacientul cu astfel de comorbidități. A fost generalizată experiența de mai mulți ani în diagnosticarea și supravegherea clinică a acestor pacienți în cadrul Institutului de Ftiziopneumologie Chiril Draganiuc.

Rezultate și discuții

Experiența clinică acumulată privind conduita pacienților cu comorbidități a demonstrat cu certitudine că asocierea TB și BNAR cu alte maladii prezintă dificultăți de diagnostic diferențiat și terapeutic. S-a constatat că maladiile comitente pot modifica un șir de caracteristici clinice și farmacochinetice.

Este necesar de remarcat faptul că, deși acești copii și adulți au fost înregistrați în grupele cu risc sporit de infecție și îmbolnăvire cu TB sau au fost invalizi din copilărie și, corespunzător, trebuiau să fie dispensarizați, la absoluta

majoritate din ei TB a fost depistată prin adresare cu semne sugestive în cadrul rețelei instituțiilor medicale de profil general.

O situație organizatorico-medicală foarte complicată s-a creat în conduita terapeutică a pacienților cu sindrom Down. Rezistența redusă la infecțiile oportuniste a acestor pacienți imunodepresați, caracteristicile de imaturitate morfofuncțională, dezorganizarea sistemului neuroendocrin au condiționat frecvent evoluția și depistarea tardivă a unor astfel de maladii ca TBC și BNAR.

Prezența la pacienții cu sindrom Down a simptomelor specifice, precum caracteristicile displazice (micro- și retrognația, macroglosia, sternul scurtat) a fost cauza apneei obstructive la 40-50% din pacienții examinați. Mai mult decât atât, bolile mai frecvent înregistrate ale cordului, sistemului gastrointestinal și alte malformații ale organelor interne în cadrul sindromului Down au contribuit la evoluția unui spectru larg și la o diversitate semnificativă a manifestărilor clinice, creând dificultăți în diagnosticarea și tratamentul acestor pacienți. Retardul mental de la o vârstă fragedă și apariția la vârsta între 30 și 40 de ani a manifestărilor clinice, ca în boala Alzheimer, au constituit un pericol de formare a aderenței scăzute la tratament, din cauza comportamentului neadecvat al acestor pacienți.

În studiul nostru, o atenție deosebită a fost acordată problemelor de asociere a TB și BNAR cu viciile cardiace congenitale. Particularitățile evoluției viciilor cardiace congenitale, adesea însoțite de o scădere ponderală a pacientului, oboseală, dispnee, tuse, subfebrilitate, manifestări radiologice în hili pulmonari și țesutul pulmonar, predispoziția la infecțiile respiratorii repetate, au provocat dificultăți în depistarea timpurie a TB și BNAR. Mai frecvent, TB a avut o evoluție gravă (intoxicație pronunțată, procese TB destructive, cu diseminării bronhogene, bacilemie, adesea insuficiență poliorganică) la pacienții cu vicii cardiace congenitale, cu hipovolemie în circuitul mic. Incidența pneumoniilor cu vicii cardiace cianotice a fost înregistrată foarte rar. Am atestat o diferență semnificativă între pneumonie și alte patologii bronhopulmonare în cadrul viciilor cardiace congenitale cu hipervolemie în circuitul mic, fără cianoză. Bolile respiratorii mai frecvent s-au dezvoltat în copilărie și se caracterizau prin evoluție torpidă, greu se supuneau tratamentului. Acești pacienți au alcătuit o grupă complicată în plan de diagnosticare și diagnostic diferențiat al patologiei comorbide. Frecvența erorilor de hiper- sau hipodagnosticare a crescut semnificativ.

Analizând etapele monitorizării pacienților cu fibroză chistică (FC), e necesar de remarcat faptul că forma predominant pulmonară cu exacerbări frec-

vente a procesului bronhopulmonar pe un fundal de infecții viral-bacteriene respiratorii, având tablou clinic și radiologic pestriț, cu apariția unor complicații cum ar fi hemoptizia și pneumotoracele, și de asemenea evoluția torpidă au „mascat” asocierea tuberculozei. Apariția maladiei secundare la acești pacienți este posibilă din cauza riscului sporit de infectare cu micobacteriile TB, în special în condițiile contactului familial.

Este bine cunoscută și semnificativă dezvoltarea malformațiilor pulmonare (hipoplaziei pulmonare, plămânilor chistici, sindromului Kartagener ș.a.) în patogeneza pneumoniilor, tuberculozei pulmonare la copii și la adulți.

În cadrul studiului am constatat că, în ultimii ani, în Republica Moldova s-au înregistrat progrese semnificative în depistarea, diagnosticarea și tratamentul tuberculozei sistemului respirator și al altor boli bronhopulmonare prin utilizarea tehnologiilor molecular-genetice, studii informativ-funcționale înalte, optimizarea metodelor imagistice de diagnostic, cum ar fi tomografia computerizată prin rezonanța magnetică, ultrasonografia, metode noi bacteriologice și imunologice.

Un rol important l-a avut adoptarea metodelor noi în combaterea bolilor pulmonare – WHO Practical Approach to Lung Health (PAL), abordare introdusă și aplicată de Organizația Mondială a Sănătății în domeniul ftziopneumologiei. Implementarea Strategiei PAL în țara noastră, în contextul situației epidemiologice a TB și BNAR, succesele medicinei bazate pe dovezi au determinat necesitatea de a optimiza controlul, căutarea formelor noi de organizare pentru depistarea oportună a comorbidităților și perfecționarea metodelor de tratament și dispensarizare a pacienților cu malformații congenitale și ereditare.

Concluzii

Perfecționarea serviciului de ftziopneumologie prin tehnologii noi, optime de diagnosticare, tratament și reabilitare, progresele semnificative în domeniul geneticii au permis rezolvarea multor probleme privind asistența medicală a pacienților de profil ftziopneumologic cu comorbidități congenitale și ereditare, inclusiv îmbunătățirea calității vieții, reducerea mortalității și a invalidității.

Pacienții cu malformații congenitale și ereditare, fiind un contingent din grupele cu risc sporit de îmbolnăvire cu TB și BNAR, necesită vizite de monitorizare și examinare calificată anuală la medicul-ftziopneumolog. În diagnosticul și tratamentul acestei categorii de pacienți este importantă colaborarea dintre medicii specialităților interesate în acest domeniu.

Bibliografie

1. C. Iavorschi, V. Bolotnicova, A. Moscovciuc, E. Tudor ș.a. *Evaluarea analitică a incidenței tuberculozei și a altor boli ale aparatului respirator și realizarea strategiei PAL în Republica Moldova*. În: Buletinul Academiei de Științe a Moldovei. Științe medicale, 2016, nr. 1 (50), p. 397.
2. Șciuca S.S., Selevestru R., Burlac-Pasat C. ș.a. *Afectarea sistemului respirator la diferite etape de vârstă în sindromul Marfan la copii*. În: Buletinul Academiei de Științe a Moldovei. Științe medicale, 2016, nr. 1 (50), p. 119-123.
3. Аксенова В.А., Клевно Н.И., Моисеева Н.Н. *Особенности туберкулеза у детей в XXI веке, достижения и перспективы в области профилактики и диагностики*. В: Лечащий врач, 2017, № 2, с. 58-62.
4. Вёрткин А.Л., Скотников А.С. *Коморбидность*. В: Лечащий врач, 2013, № 8, с. 78-82.
5. Самсонова М.В., Черняев А.Л., Амелина Е.Л. *Патология легких при муковисцидозе*. В: Пульмонология, 2006, № 3, с. 6-10.
6. *Справочник по пульмонологии* (под редакцией акад. РАМН А.Г. Чучалина, проф. М.М. Ильковича). М.: Издательская группа «ГЭОТАР-Медиа», 2009, 926 с.
7. Сычевская К.А., Ерохина М.В., Лепеха Л.Н. *Применение современных компьютерных технологий в дифференциальной диагностике туберкулеза легких*. В: Туберкулез в XXI веке: новые задачи и современные решения. Москва, 2016, с. 102-104.