

ALVEOLITĂ IDIOPATICĂ FIBROZANTĂ LA COPIL

Svetlana Șciuca¹, Liuba Neamțu¹, Olga Dimitrova¹

Catedra Pediatrie Rezidentiat USMF „Nicolae Testemitanu”¹, ICSDOSMC

Summary

Fibrosing alveolitis is rare chronic progressive pulmonary disease of unknown etiology and usually associated with poor prognosis in children. Clinical details of 6 children with fibrosing alveolitis are reported. The main symptoms in children are cough, tachypnoea or dyspnoe, in some cases cyanosis. Respiratory failure, pulmonary hypertension, and cardiac failure are the major complications.

Rezumat

Alveolita idiopatica fibrozanta prezinta afectarea progresiva pulmonara, cu etiologia putin cunosuta si prognostic rezervat. În lucrare sunt prezentate 6 cazuri de alveolita idiopatica fibrozanta la copil. Boala se prezenta prin tusea uscata, tachypnee sau dispnee, în unele cazuri cianoza. Insuficienta respiratorie, hipertensiunea pulmonara, insuficienta cardiaca sunt complicatii majore la acesti copii.

Actualitatea

Alveolita idiopatica fibrozanta la copii face parte din grupul maladiilor heterogene cu afectarea progresiva pulmonara, de etiologie nedeterminata, cu caracter inflamator la nivelul alveolelor, structurilor interalveolare si cu dezvoltarea insuficientei respiratorii progresive. Prognosticul maladiei deseori este nefavorabil. Alveolita idiopatica fibrozanta a fost descrisa pentru prima data în anul 1935 de L.Hamman si A.Rich la 4 pacienti tineri cu simptomatologia insuficientei respiratorii rapid progresive, tusea chinuitoare, uscata, cianoza generalizata [5].

Literatura de specialitate remarcă, ca în 80% cazuri au fost determinate prim metoda imunoenzimatică autoanticorpi la proteina tesutului pulmonar. Aceasta proteina este localizată pe celulele epiteliale alveolare, care posibil sunt o tinta în reacțiile autoimune. Apoi a fost demonstrat, că acest autoantigen este identic moleculelor proteice prezентate pe membrana alveolocitelor tipul II. La 81% pacienți cu alveolita idiopatica fibrozanta au fost identificati anticorpi la colagenul tip I, II, III, IV care coreleză direct cu durata bolii și nivelul de autoanticorpi la colagenul tipul I, III [3,4].

În unele cazuri fibroza interstitală pulmonară este cauzată de infectii pulmonare, medicamente și maladii autoimune. Agentul etiologic în majoritatea cazurilor de fibroza interstitală pulmonară nu poate fi identificat și se clasifică după tabloul histologic: pneumonie interstitală simplă, pneumonie interstitală descuamativă, pneumonie interstitală acută, bronsiolita obliterantă cu pneumonie fibrozantă, pneumonie limfocitară interstitală, pneumonie macrofagal-alveolară [2,3].

Elemente diagnostice sugestive pentru alveolita idiopatica fibrozanta:

- alte cauze de maladie interstitală pulmonară (medicamentești-asociată, pneumonie prin hipersensibilizare, maladie al teșutului conjunctiv, care nu au fost excluse)
- dereglațiile funcționale respiratorii de tip restrictiv, tulburări ale difuziei pulmonare în repaus sau la efort fizic
- datele radiologice și CT pulmonară caracteristice: reducerea transparentei pulmonare de tip „sticla mata”, în forme progresive – aspect pulmonar în „fagure de miere” [1,5].

Criterii-cheie pentru includerea în grupul afecțiunilor pulmonare interstitiale sunt testele funcționale pulmonare. La etapele initiale a bolii datele spirografice sunt la nivelul limitelor fiziologice, dar pot fi scăzute indicii de VEMS (FEV1) și CVF (FVC). Indexul Tiffno (FEV1/FVC) poate fi în limitele normei sau ușor majorat din cauza creșterii volumului a fluxului de aer ca rezultat majorarii elasticitatii parenchimului pulmonar [4,6].

Mai rar în afectiunile pulmonare interstitiale (fibroza pulmonara) este folosita analiza curba volum-presiune, care este deplasata în dreapta și în jos, ceea ce reprezinta reducerea elasticitatii pulmonare si micsorarea lor în volum. Acest test are o semnificatie înalta în stadiile initiale a bolii [6].

Alveolita idiopatica fibrozanta la copii nu este pe deplin studiata.

Scopul

Evaluarea clinica si a statului functional respirator la copiii cu alveolita idiopatica fibrozanta.

Materiale și metode

Studiu a inclus 6 copii (4 fete, 2 baieti, vîrstă medie $12,5 \pm 2,5$ ani) cu diagnosticul alveolita idiopatica fibrozanta, care a fost stabilit în baza semnelor clinice sugestive: dispnee progresiva, tusea uscata în asociere cu tabloul radiologic caracteristic de afectare interstitiala difusa („sticla mata”, la 1 copil – „fagure de miere”) si nivelul seric majorat al complexelor imunocirculante. Au fost efectuate testele sudorii pentru excluderea mucoviscidozei.

Spirograma s-a realizat la 5 copii cu ajutorul spirografului „AUTOSPIRO MINATO”, Japonia, cu aprecierea FVC, FEV₁, IT, PEF, FEF₂₅₋₇₅, MEF₂₅, MEF₅₀, MEF₇₅.

Rezultate și discuții

La 2 copii cu alveolita idiopatica fibrozanta a fost prezenta tusea uscata, în 4 cazuri tusea productiva, dispneea moderata (3 copii) si în repaus (3 copii), tahipnee (4 copii), cianoza periorala (3 copii). Semne de insuficienta respiratorie severa prezentata de tirajul intercostal si tirajul toracic au fost constatatate la 3 copii cu forma progresiva. Tabloul auscultativ s-a manifestat la toti copiii prin crepitatie difusa, raluri uscate sibilante difuze.

La 2 copii s-a dezvoltat hipertensiunea pulmonara moderata si la 1 baiat hipertensiunea pulmonara severa.

Deficit ponderal de gradul II a fost constatat la 2 fetite.

Tabelul 1

Caracteristica clinică a alveolitei fibrozante

Semnele clinice	1 copil	2 copil	3 copil	4 copil	5 copil	6 copil
Tusea uscata	+	+	-	-	-	-
Tusea productiva	-	-	+	+	+++	+++
Dispnee	+	++	+	+++	++++	+++
Tahipnee	-	-	+	+	+	+
Cianoza	-	-	-	+	+	+
Hipocratism digital	-	-	-	+	+	+
Tirajul intercostal	-	-	+	+	+	+
Tabloul auscultativ						
• crepitatie	+	++	+	++	+++	+++
• raluri uscate sibilante	+	++	+++	++	+++	++
Hipertensiunea pulmonara	-	-	0	+	+	+
Deficit ponderal	-	-	+	-	-	+

0 – nu a fost apreciata, „–“ nu este, „+“ semne usoare, „++“ moderate, „+++“ grave, „++++“ exprimata.

Testele functionale pulmonare la copiii cu alveolita idiopatica au fost apreciate la momentul internarii în spital pe fondal de acutizare a bolii. Au fost înregistrate tulburari restrictive severe exprimate prin reducerea marcata a FVC $49,88 \pm 7,4\%$ si FEV₁ $46 \pm 9,2\%$. Alt

component patofiziologic important în prezentarea acestei maladii este sindromul bronhoobstructiv, care se instalează la toate nivelurile sistemului bronsic. Indicele FEF₂₅₋₇₅, care reflectă obiectiv conductibilitatea bronhiilor, constituie $33,8 \pm 7,8\%$ și indică dereglații pronunțate la copii cu alveolita idiopatică fibrozantă. Debitul expirator maxim de vârf (PEF) este foarte scăzut și atinge cifre $47,1 \pm 6\%$, care corespund sindromului bronhoobstructiv sever (fig. 1).

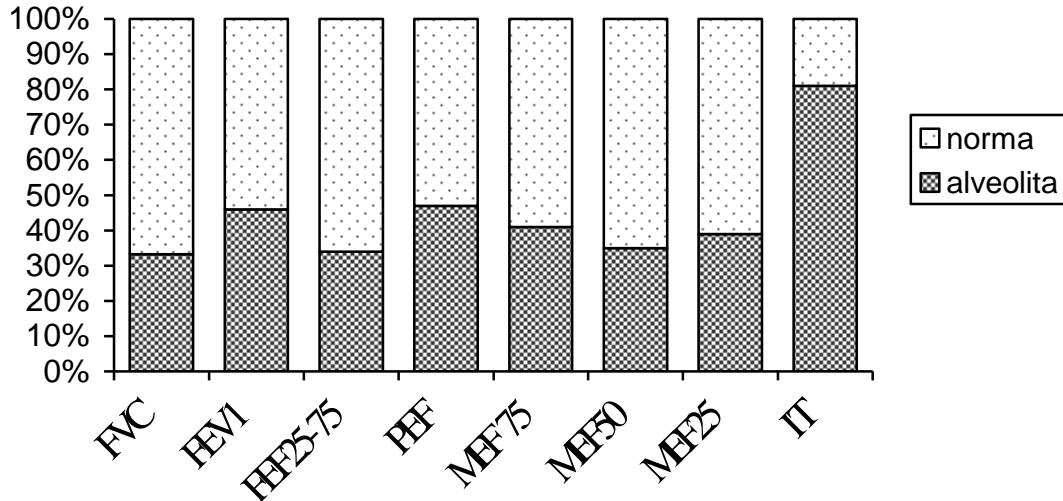


Figura 1. Datele spirografice la copii cu alveolita idiopatica fibrozanta

MEF₂₅, MEF₅₀, MEF₇₅ masoara obstrucția la nivelul bronhiilor mici, medii, mari și sunt indicii foarte sensibili pentru diagnosticul sindromului bronhoobstructiv discret. La copiii raportati în studiul nostru indicii spirografici au constituit MEF₇₅ $41,4 \pm 10,6\%$, MEF₅₀ $34,9 \pm 9\%$, MEF₂₅ $38,74 \pm 8,9\%$, valori care reprezinta o reducere marcata a permeabilitatii bronsice comparativ normativelor fiziologice (des. 1).

În rezultatul cresterii vitezei fluxului de aer ca consecinta majorarii elasticitatii pulmonare la copii studiati IT (indice Tiffno) nu a fost expus unor perturbari importante, valorile fiind comparabile cu parametrii caracteristice normelor de vîrstă - $80,5 \pm 6\%$.

Concluzii

Alveolita idiopatica fibrozanta la copii evolueaza cu semne severe de afectarea bronhopulmonara, insuficienta respiratorie, confirmate spirografic prin tulburari restrictive, asociate cu sindrom obstructiv la toate nivelele a arborelui bronsic.

Bibliografie

1. Khan Ali Nawaz, Klaus L Irion: Idiopathic Pulmonary Fibrosis
 2. Hacking Doug, Smyth Rosalind, et all: Idiopathic pulmonary fibrosis in infants: good prognosis with conservative management, Pediatr Pulmonol. 1997
 3. Hewitt D., Hull D., Jean F. Keeleng Fibrosing alveolitis in infancy and childhood, Archives of disease in childhood, 1977 (52): 22-37
 4. Àáäåâà Í. Å., Àáäåââ Ñ. Í. Èäèí i àòè÷åñêé ô èáðí çèðóþ ù èé àëüââí ëèò: ñí åðâí áí í û á i í åöñ áû ê àèåáí í ñòèå è ðåðäí è è, ðóññèé è í åä. æðí àë, 2002 (4):4
 5. Èåâ Í. Ñ., Ðóæèöèåý Å. À Èéèí è ÷åñêé å ô í ðí û è í ðåðñòè öè àëüí û õ áí èåçí áé è, åêèõ ó äåðâé, í ðéí öèí û àèåáí í ñòèé è
 6. Ôåù áí êí P. È., Í. ï í ï åðí âà Í. Å.: Èäèí i àòè÷åñêé ô èáðí çèðóþ ù èé àëüââí ëèò: êëåññè ô èé åöñé ý, ýí è äåí è í èí åé ý, àèåáí í ñòèå è è åí è å, 2005: 115