

## ALVEOLITĂ IDIOPATICĂ FIBROZANTĂ LA COPIL

Svetlana Șciuca<sup>1</sup>, Liuba Neamțu<sup>1</sup>, Olga Dimitrova<sup>1</sup>

Catedra Pediatrie Rezidentiat USMF „Nicolae Testemitanu”<sup>1</sup>, 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, tahipnoea or dyspnoea, 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 cunoscuta si prognostic rezervat. În lucrare sunt prezentate 6 cazuri de alveolita idiopatica fibrozanta la copil. Boala se prezenta prin tusea uscata, tahipnee 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 remarca, ca în 80% cazuri au fost determinate prin metoda imunoenzimatica autoanticorpi la proteina tesutului pulmonar. Aceasta proteina este localizata pe celulele epiteliale alveolare, care posibil sunt o tinta în reactiile autoimune. Apoi a fost demonstrat, ca acest autoantigen este identic moleculelor proteice prezentate pe membrana alveolocitelor tipul II. La 81% pacienti cu alveolita idiopatica fibrozanta au fost identificati anticorpi la colagenul tip I, II, III, IV care coreleaza direct cu durata bolii si nivelul de autoanticorpi la colagenul tipul I, III [3,4].

În unele cazuri fibroza interstitiala pulmonara este cauzata de infectii pulmonare, medicamente si maladii autoimune. Agentul etiologic în majoritatea cazurilor de fibroza interstitiala pulmonara nu poate fi identificat si se clasifica dupa tabloul histologic: pneumonia interstitiala simpla, pneumonia interstitiala descuamativa, pneumonia interstitiala acuta, broniolita obliteranta cu pneumonia fibrozanta, pneumonia limfocitara interstitiala, pneumonia macrofagal-alveolara [2,3].

Elemente diagnostice sugestive pentru alveolita idiopatica fibrozanta:

- alte cauze de maladie interstitiala pulmonara (medicamentos-asociata, pneumonie prin hipersensibilizare, maladii al tesutului conjunctiv, care nu au fost excluse)
- dereglari functionale respiratorii de tip restrictiv, tulburari ale difuziei pulmonare în repaus sau la efort fizic
- datele radiologice si CT pulmonare caracteristice: reducerea transparentei pulmonare de tip „sticla mata”, în formele progresive – aspect pulmonar în „fagure de miere” [1,5].

Criterii-cheie pentru includerea în grupul afectiunilor pulmonare interstitiale sunt testele functionale pulmonare. La etapele initiale a bolii datele spiografice sunt la nivelul limitelor fiziologice, dar pot fi scazute indicii de VEMS (FEV1) si CVF (FVC). Indexul Tiffno (FEV1/FVC) poate fi în limitele normei sau usor majorat din cauza cresterii volumului a fluxului de aer ca rezultat majorarii al elasticitatii parenchimului pulmonar [4,6].

Mai rar în afecțiunile pulmonare interstițiale (fibroza pulmonară) este folosită analiza curba volum-presiune, care este deplasată în dreapta și în jos, ceea ce reprezintă reducerea elasticității pulmonare și micșorarea lor în volum. Acest test are o semnificație înaltă în stadiile inițiale a bolii [6].

Alveolita idiopatică fibrozantă la copii nu este pe deplin studiată.

### Scopul

Evaluarea clinică și a statutului funcțional respirator la copiii cu alveolita idiopatică fibrozantă.

### Materiale și metode

Studiul a inclus 6 copii (4 fete, 2 băieți, vârsta medie  $12,5 \pm 2,5$  ani) cu diagnosticul alveolita idiopatică fibrozantă, care a fost stabilit în baza semnelor clinice sugestive: dispnee progresivă, tusea uscată în asocieră cu tabloul radiologic caracteristic de afectare interstițială difuză („sticlă mată”, la 1 copil – „fagure de miere”) și 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, FEV<sub>1</sub>, IT, PEF, FEF<sub>25-75</sub>, MEF<sub>25</sub>, MEF<sub>50</sub>, MEF<sub>75</sub>.

### Rezultate și discuții

La 2 copii cu alveolita idiopatică fibrozantă a fost prezentă tusea uscată, în 4 cazuri tusea productivă, dispneea moderată (3 copii) și în repaus (3 copii), tahipnee (4 copii), cianoza periorală (3 copii). Semne de insuficiență respiratorie severă prezentată de tirajul intercostal și tirajul toracic au fost constatate la 3 copii cu formă progresivă. Tabloul auscultativ s-a manifestat la toți copiii prin crepitație difuză, raluri uscate sibilante difuze.

La 2 copii s-a dezvoltat hipertensiunea pulmonară moderată și la 1 băiat hipertensiunea pulmonară severă.

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

Tabelul 1

#### Caracteristica clinică a alveolitei fibrozante

Semnele clinice	1 copil	2 copii	3 copii	4 copii	5 copii	6 copii
Tusea uscată	+	+	-	-	-	-
Tusea productivă	-	-	+	+	+++	+++
Dispnee	+	++	+	+++	++++	+++
Tahipnee	-	-	+	+	+	+
Cianoza	-	-	-	+	+	+
Hipocratism digital	-	-	-	+	+	+
Tirajul intercostal	-	-	+	+	+	+
Tabloul auscultativ						
• crepitație	+	++	+	++	+++	+++
• raluri uscate sibilante	+	++	+++	++	+++	++
Hipertensiunea pulmonară	-	-	0	+	+	+
Deficit ponderal	-	-	+	-	-	+

0 – nu a fost apreciată, „-”, nu este, „+” semne ușoare, „++” moderate, „+++” grave, „++++” exprimate.

Testele funcționale pulmonare la copiii cu alveolita idiopatică au fost apreciate la momentul internării în spital pe fondal de acutizare a bolii. Au fost înregistrate tulburări restrictive severe exprimate prin reducerea marcată a FVC  $49,88 \pm 7,4\%$  și FEV<sub>1</sub>  $46 \pm 9,2\%$ . Alt

