

Congenital lobar emphysema – a clinical and morphological interpretation of the evolution and morphofunctional changes of the lung parenchyma

*A. Danila, V. Petrovici

Natalia Gheorghiu National Scientific and Practical Center of Pediatric Surgery
Department of Histology, Department of Pediatric Surgery, Institute of Mother and Child, Chisinau, the Republic of Moldova

*Corresponding author: alinadanila@mail.ru. Manuscript received September 26, 2013; accepted February 15, 2014

Abstract

Background: Congenital lobar emphysema evolution and morphofunctional changes of the lung parenchyma is an actual problem for the clinicians.

Material and methods: The study has analyzed a medical history, clinical and imaging data and, particularly, the results of the histopathological (lung tissue samples) and histobacterioscopic examinations of 11 patients aged 0-6 months with congenital lobar emphysema (CLE) that have undergone a surgical treatment. Among them the newborns have constituted 54.5% (6 cases), the children aged 2-3 months – 36.4% (4 cases). The study has stated that CLE pathogenesis involves a large number of congenital, nonchromosomal pathologic processes that represents the ontogenesis abnormalities in embryogenesis, fetal development and neonatal periods.

Results: In terms of histopathology, these processes can be classified into 3 groups: dysplastic changes, inflammatory changes and tissue immaturity (dysmaturity). This classification contributes to the development of a new histopathologic concept of etiopathogenetic forms of CLE. Although the inflammatory changes have statistically predominated in all tissue sample groups, the inflammation has not been a determinant but a secondary factor in the development of dysplastic changes or immaturity, what essentially complicates the assessment of preexistent congenital abnormalities and the disease evolution, especially, in the neonatal period.

Conclusion: The histobacterioscopy of tissue samples with inflammatory changes has not detected any microorganisms. The authors suggest that a surgical intervention (lobectomy) immediately after the diagnostication is the optimal treatment as it provides good results in the short, middle and long terms.

Key words: lobar emphysema, histological examination, dysplastic changes, inflammation, pulmonary immaturity.

Emfizemul lobar congenital – interpretarea clinică și evoluția morfologică a modificărilor morfofuncționale ale parenchimului pulmonar

Actualitatea

Emfizemul lobar congenital (ELC), numit și emfizem lobar infantil, fiind nominalizat astfel impropriu, reprezintă o hiperinflație lobar-pulmonară cu implicarea frecventă a lobului superior pulmonar și cu pondere majoră în perioada infantilă.

Statistica înregistrează o incidență a ELC de 1:20 000-30 000 de nou-născuți vii [2, 7, 10], constituind circa 14% din totalitatea malformațiilor congenitale bronhopulmonare [11]. Evoluția ELC este dominată de manifestări clinice necaracteristice și de intensitate variabilă, putând fi confundată cu alte afecțiuni, iar în stadiile avansate provoacă semne concludente de sindrom de detresă respiratorie severă [3, 8, 12]. Conform unor surse științifico-practice, în lipsa manifestărilor clinice, ELC nu este reflectată ca entitate clinică. Acest fapt este determinat și de diferența datelor statistice privind evoluția morbidității, inclusiv de clasificare în CIM-X, fiind clasată nu ca ELC, dar ca emfizem congenital interstițial, vezicular sau bulos. Conform statisticilor, în ~ 10-20% din cazuri, simptomatologia ELC este prezentă în primele ore/zile de viață, în ~ 50% cazuri diagnosticul se stabilește în prima lună de viață și ~ 20% – până la vârsta de 1 an [4, 8, 11, 12]. Grație implementării în medicina practică, în ultimele 2 decenii, a noilor tehnologii de diagnostic imagistico-morfologice, afecțiunea malformativă dată este confirmată imediat la naștere. Mai mulți autori confirmă că la nou-născuți cu manifestări precoce ale ELC pronosticul este mult mai grav.

Studiile recente relevă că ELC are ca factori cauzali anomaliiile cartilajului bronhie lobare, compresiunea bronșică extrinsecă prin chisturi bronhogene sau vase anormale,

volvulus al lobului pulmonar etc. [8]. Totodată, unii autori constată că în 50% din cazuri este dificilă determinarea cauzei declanșării ELC [4].

Astfel, cele elucidate justifică necesitatea unui studiu complex multiplanic pentru evaluarea particularităților morfologice în optimizarea diagnosticului și a managementului medico-chirurgical la copiii cu ELC.

Scopul cercetării constă în evaluarea prin metode contemporane a particularităților patogenetice și morfofuncționale ale parenchimului pulmonar în emfizemul lobar congenital la copii pentru ameliorarea tratamentului și a managementului postoperatoriu.

Material și metode

Studiul efectuat a inclus date clinico-anamnezice și imagistice, de laborator, bacteriologice la 11 pacienți cu vârsta cuprinsă între 0-6 luni de viață, tratați chirurgical în secția Chirurgie nou-născuți și Chirurgie toraco-abdominală ale Clinicii Universitare, Centrului Național științifico-practic „Natalia Gheorghiu”, în perioada 2007-2011, precum și rezultatele investigațiilor anatomopatologice, efectuate la SCAP IMSP ICȘDOSM și C.

Explorările morfofopatologice au inclus studii macro- și microscopice retrospective ale materialului operator în segmente, lobi pulmonari, inclusiv biopate tisulare, prelevate din lobul homolateral prin biopsie cuneiformă (3 cazuri), fiind fixate în prealabil în formol de 4 și 10%, timp de 6-12 ore, apoi tratate conform protocolului standard pentru investigațiile histopatologice. La etapa de colorație au fost utilizate

metodele: hematoxină-eozină (H&E), Van Gieson (VG) și orceina (pentru evidențierea fibrelor elastice) în 100% cazuri. În caz de prezență a unui proces inflamator s-a aplicat histobacterioscopia în probe tisulare prin colorație azur-eozină.

Pentru evaluarea statistică comparativă a caracterului leziional și gradului de activitate al proceselor atestate în ELC, s-a elaborat o scară de apreciere a modificărilor atestate, în care: 0 – fără modificări; 1 – gradul I (activitate ușoară); 2 – gradul II (activitate moderată); 3 – gradul III (activitate pronunțată).

Rezultate și discuții

În baza unei analize retrospective și prospective, incidența ELC a prevalat ușor la sexul masculin – 7 cazuri comparativ cu cel feminin – 4 cazuri, afectarea în perioada neonatală constituind 54,5% (6 cazuri). O frecvență semnificativă s-a înregistrat la sugari, la vârsta de 2-3 luni, constituind 36,4% (4 cazuri), înregistrând valori minime de 7,1% (1 caz) la vârsta de 5-6 luni. Leziunea emfizematoasă în 81,8% (9 cazuri) a afectat plămânul stâng, lobul superior – 7 cazuri, comparativ cu localizarea în plămânul drept – 3 cazuri și celui mediu pe dreapta (1 caz).

Analiza datelor anamnezice a stabilit că, în majoritatea cazurilor, copiii s-au născut la termen (39-40 de săptămâni gestație), cu masa corporală oscilând între 2950-3995 g, fără antecedente semnificative în evoluția sarcinii și travaliului, cu

excepția unui caz, când la naștere s-a atestat un retard de dezvoltare intrauterină de gr II. Totodată, nu au fost înregistrate maladii congenitale sau cromozomiale în anamneza părinților.

În dependență de debutul manifestărilor clinice, s-a demonstrat că în majoritatea cazurilor, la momentul spitalizării, a fost prezentă dispneea, polipnea continuă, tusea, cianoza.

La toți pacienții cuprinși în studiu, a fost prezentă asimetria cutiei toracice, în special a hemitoracelui pe partea afectată, cu spații intercostale lărgite. Auscultativ era prezentă diminuarea respirației și lipsa ei pe aria lobului afectat precum și unele crepitații nesemnificative.

Radiografia toracică standard (fig. 1) utilizată în majoritatea cazurilor a relevat o diversitate radiologică, caracterizată prin semne de hipertransparență în regiunea lobului emfizematos cu deviere în divers raport cu mediastinul spre plămânul contralateral și o diminuare a structurilor lobilor homolaterali. Un semn clinic prezent a fost lărgirea spațiilor intercostale la acest nivel.

Utilizarea scintigrafiei pulmonare perfuzionale a relevat o micșorare a perfuziei sau lipsa perfuziei pulmonare la nivelul lobului afectat (fig. 2). Plămânul contralateral și lobul homolateral inferior prezintă o hipertrofie fără dereglări de circulație pulmonară.

Tomografia computerizată (fig. 3), efectuată în faza nativă și arterială cu contrastare intravenoasă și reconstrucții MPR

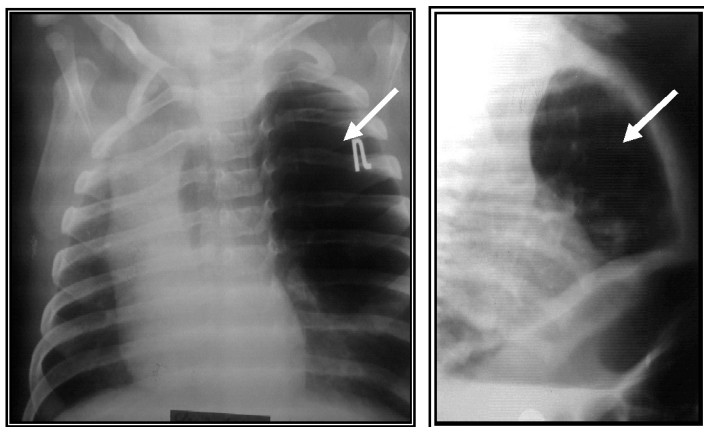


Fig. 1. Radiografie frontală și laterală a toracelui. Asimetria cutiei toracice. Lobul superior mărit în volum, hiperaerat, comprimă lobul homolateral stâng cu devierea mediastinului spre dreapta.

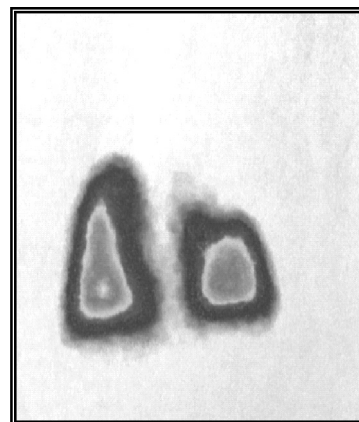


Fig. 2. Scintigrafie pulmonară perfuzională. Lipsa perfuziei pulmonare la nivelul lobului afectat.

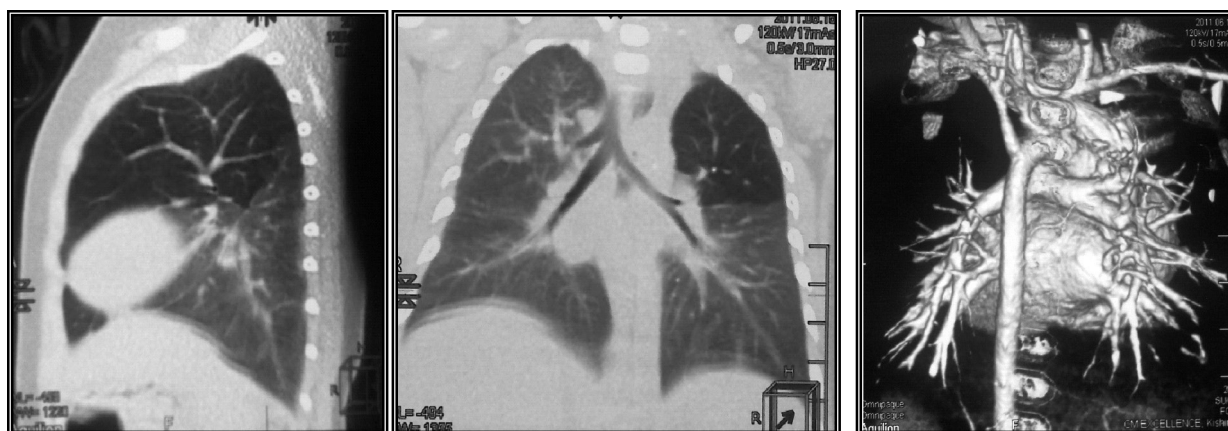


Fig. 3. Tomografie computerizată. Hipertransparența lobului superior pe stânga. Devierea mediastinului spre partea contralaterală. La angiografie pulmonară se atestă însărcinarea desenului vascular la nivelul lobului afectat.

și D3, a relevat o diminuare semnificativă a componentului vascular cu tensionarea parenchimului pulmonar prin hiperpneumatizare, aplatizare a cupolei hemidiafragmei respective. La un pacient cu ECL a avut loc o hiperpneumatizare a S₁S₂S₃ și o subțiere avansată pe întreaga lungime a bronhiilor superioare pe stânga, iar bronhia superioară dreaptă emergentă de la trahee, fiind o bronhie ascensoare traheal, demonstrează prin date susceptibile prezența unei displazii bronhopulmonare.

Explorările morfopatologice intraoperatorii și retrospective în cadrul ELC, au evidențiat o gamă variată de modificări macro-microscopice, anatomico-structurale și morfo-funcționale ale componentelor bronho-alveolare și circulatorii diverse în termen de evoluție și după caracterul lezionat.

Evaluarea macroscopică a stabilit unele particularități ale morfopatologiei macroscopice în ELC, ceea ce a permis stabilirea diagnosticului diferențial al hiperinflației pulmonare. Acesta, în toate cazurile a semnalat o expansiune excesivă de volum al lobului implicat, manifestând frecvent o herniere imediată în plaga operatorie, caracterizat de o nuanță palidă sau aspect color pal-roz (fig. 4a, b). La palpate, parenchimul pulmonar prezenta o consistență omogenă, moale, cu crepitații reduse sau variabile. O altă particularitate a fost prezența hemoragiilor punctiforme și petesiale, atestate la nou-născuții cu evoluție spontană și simptomatologie avansată drept consecință a diapedezei perivasculare, iar la alți 4 pacienți s-a atestat aspectul microbulos solitar sau în focar, uneori dispersat. Lobul homolateral a manifestat un aspect de colabare totală sau segmentară, în special la copiii de 2-3 luni, fără dereglări esențiale de circulație, manifestând o restabilire de volum, comparativ cu copiii de 4-5 luni.

Examinarea macroscopică, comparativ cu cea histopatologică, a fost mai puțin concludentă, iar după o fixare prealabilă, macroscopic în majoritatea cazurilor de ELC, s-a constatat prezența unei diferențieri a parenchimului în lobulii emfizematoși, cu un aspect microveziculat omogen, ceea ce caracterizează un emfizem panlobular, demarcat prin septuri conjunctive. În două cazuri, s-a constatat prezența unor restructurizări buloase segmentare ale septurilor. Aspectul bulilor în grupuri a fost atestat și în aria parenchimului lobilor emfizematoși. Prezența modificărilor buloase la nivelul septurilor indică cert la evoluția emfizemului interstițial (fig. 4c, d), fapt confirmat prin examinările histologice retrospective.

O altă particularitate observată în ELC a fost colabarea moderată a unui grup sau a unor lobuli pulmonari, inclusiv aspectul micro-macrofocal atelectatic (fig. 4c). Explorările pe secțiuni seriale au relevat și o disconcordanță emfizematoasă a parenchimului între segmentele aceluiași lob pulmonar (fig. 4d), precum și o îngroșare variabilă a bronhiilor segmentare și dilatări ale celor intermediar-terminale, aspecte caracteristice bronșitelor.

Astfel, în cadrul explorărilor histologice, în probele tisulare din diverse zone ale lobului, segmentelor pulmonare afectate, în marea majoritate a cazurilor, s-a depistat o gamă largă de modificări diverse după caracter și intensitate, inclusiv cu implicarea structurilor neuro-vasculare. Aspectul histologic emfizematos a relevat un caracter emfizematos panacinar cu divers grad dilatativ al bronhiolelor respiratorii (fig. 5a-d),

inclusiv cu implicarea bronhiilor terminale la nivel de lobuli. La prezența procesului inflamator au fost semnalate atelectazii microfocale dispersate (fig. 5d). Rețeaua capilară la nivel de septuri a fost anemică sau manifesta o persistare hiperemică la nivelul venulelor și al arterelor peribronhiale. S-a constatat și prezența distelectaziilor și atelectaziilor macro-microfocale primare (fig. 6), întâlnite și la copiii de 2-3 luni.

O altă particularitate, atestată în explorările histologice la nivelul atelectaziei primare pulmonare, a fost prezența imaturității, a unui disonism de maturiție a elementelor morfofuncționale pulmonare, la nivelul sectorului respirator acestea fiind caracterizate prin persistarea elementelor bronhiolo-alveolare imature. În special, în zonele atelectatice, fiind atestate inclusiv în cazul de ELC rezolvat la vârsta de 5-6 luni de viață. Concomitent, s-au evidențiat procese de fibrozare și colagenizare accentuată focală a septurilor interlobulare și interalveolare din zonele perifocale atelectaziilor (fig. 6a, b).

La nivelul lobulilor completamente atelectați, au fost prezente aplazii și hipoplazii ale elementelor bronșiolice (fig. 6b), precum și procese displazice vasculare, care manifestau unele ectazii esențiale de lumen ale rețelei vasculare și la nivelul bronhiilor subsegmentare, care păstrau un lumen funcțional (fig. 6c). Cu referință la rețeaua vasculară pulmonară au fost prezente vase imature de tip fetal (fig. 6d).

În sectoarele de atelectazie, de dismaturitate la nivelul bronhiilor segmentare și subsegmentare s-au semnalat și procese displazice (fig. 7), în special în tunica fibro-cartilagineasă, manifeste prin hipoplazia cartilajului bronșic. La un pacient a fost diagnosticată prezența unei bronhiole accesorie de la bronhia segmentară (fig. 7a), precum și dereglări de ramificare manifestate prin ramificarea bronhiilor segmentare într-o bronhie de calibrul mic, hipoplaziată, secundată doar de fasciculi nervoși, ultimii fiind structurați haotic în țesut conjunctiv de un grad divers de maturizare (fig. 7b). Odată cu cartilajele displazice, s-au relevat și elemente cartilagineose imature (fig. 7c,d). În cazul proceselor displazice ale tunicilor fibrocartilagineose, s-a constatat și hipoplazia tunicii musculare bronșice, aceasta pe diverse arii lipsea sau era prezentă în fascicule hipoplaziate, distrofice sau hipertrofiate, precum și în aspect de miocite solitare haotic localizate (fig. 7c). Bronhiile se prezentau cu aplazie sau hipoplazie a membranei musculare și a tunicii fibrocartilagineose, pe diverse arii conțineau plexuri nervoase dificile, trunchiulețe mici solitare și manifestau frecvent o ectazie bronșică variată (fig. 7d).

S-au atestat și procese inflamatorii cu un divers caracter de activitate și răspândire în structurile bronhopulmonare. A predominat procesul inflamator infiltrativ limfocitar și polimorfocelular (fig. 8), în unele cazuri, cu un aport semnificativ al elementelor leucocitare, cu implicarea segmentară sau generalizată a arborelui bronșic și cu obliterarea de lumen prin prezența mucusului, inclusiv la nivelul bronhiolelor respiratorii (fig. 8a). În 3 cazuri, paralel cu bronșita polimorfocelulară, s-a constatat prezența unei pneumonii interstițiale, caracterizate prin procese inflamatorii limfocitare cu amestec de macrofage, proliferare a fibroblastelor (fig. 8d), precum și o infiltrație nodulară limfocitară peribronhială și dispersată interstițial, pe alocuri cu neformarea unor manjete peribron-

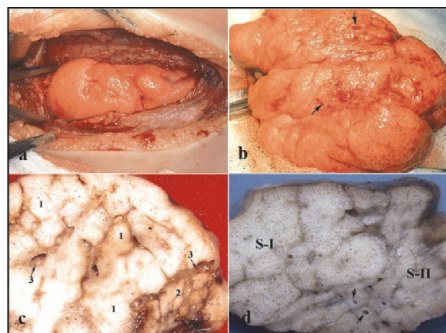


Fig. 4. Aspects anatomopatologice intraoperatorii (a, b) și postoperatorii (c, d) ale lobului emfizematos în ELC.

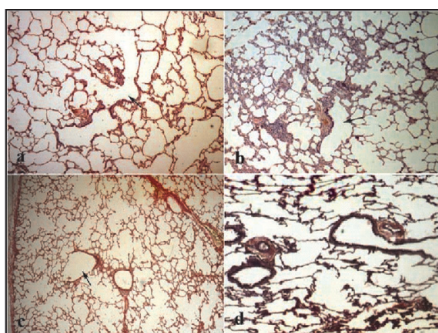


Fig. 5. Aspect emfizematos panacinat al acinusului pulmonar (a-c) și dilatativ al bronhiolilor terminale intralobulare (d) în ELC.

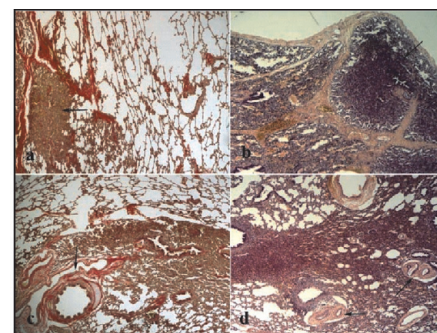


Fig. 6. a) Atelectazii primare ale țesutului imatur; b) hipoplazie atelectatică a lobilor; c) aplazie a cartilajului și displazie a vaselor peribronhiale; d) persistarea vaselor de tip fetal. Colorație VG (a, c) și H&E (b, d). × 25.

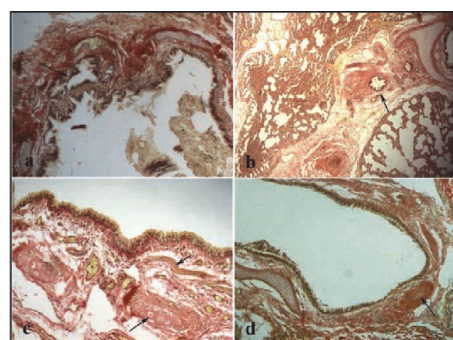


Fig. 7. Aspect microscopic al bronhiilor segmentar și subsegmentar: a) bronhiolă accesorie de la bronhia segmentară; b) aplazia bronhiilor subsegmentare; c) imaturitate și hipoplazie a tunicii fibro-cartilajinoase musculare; d) hipoplazie a cartilajului cu aplazie a tunicii musculare și ectazie de lumen. Colorație VG. × 25.

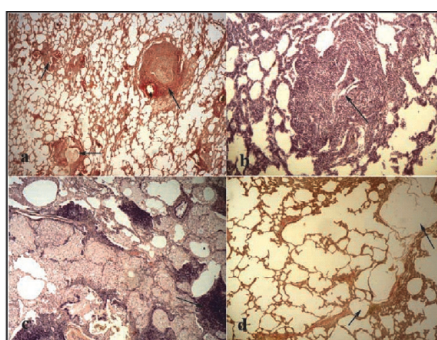


Fig. 8. Particularități ale proceselor inflamatorii în ELC: a) bronșită bronșiolică generalizată segmentar muculoasă obliterantă cu bronhioloectazie; b) bronșită limfocitară cu pneumonie peribronșială interstițială; c) bronșită cronică cu pneumonie seroasă macrofagală în focar; d) emfizem interstițial bulos de focar. Colorație VG (a, d), H&E (b, c). × 75.

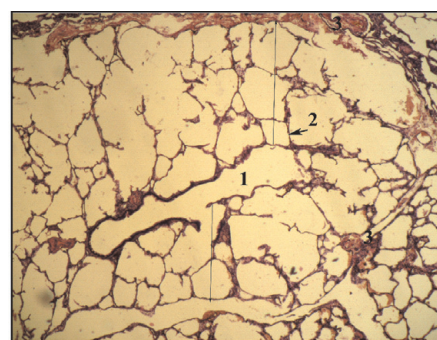


Fig. 9. Aspect microscopic al lobulului hipoplaziat pulmonar în ELC. 1) bronhiola respiratorie; 2) septul interalveolar; 3) septul interlobular în disjunctie prin emfizem interstițial. Colorație H&E.

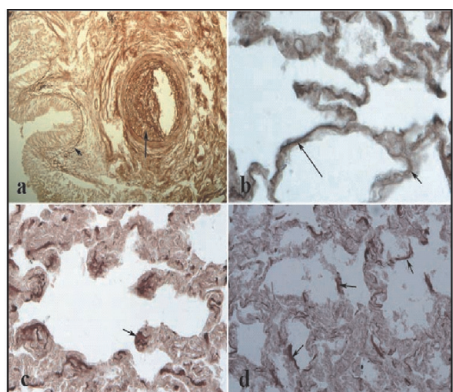


Fig. 10. Carcasa elastică a elementelor structurale pulmonare în ELC: a) hipoelelastoză a bronhiilor și elastofibroză a arterei bronhice cu stenozare de lumen; b) fibre elastice fine rectilini la nivelul alveolelor; c) hiperelastoză moderată a bronhoalveolei respiratorii; d) hiperelastoză alveolară în distelectazie. Colorație cu orceină. × 100.

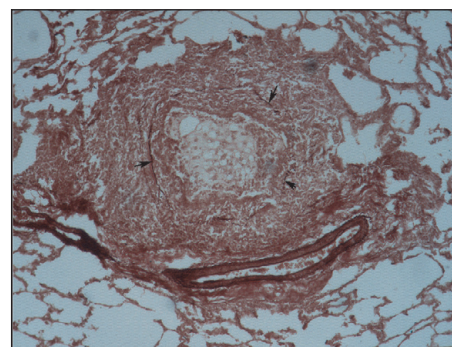


Fig. 11. Bronșită cronică limfocitară cu obliterare musculară de lumen - prezența diminuată și distrucția carcasi elastice și fibro-musculare. Colorație cu orceină. × 200.

hiale și a structurilor pseudofoliculare limfocitare, inclusiv cu centre germinative (fig. 8c).

O altă particularitate, depistată în 4 cazuri, a fost prezența concomitentă a evoluției emfizemului micro-macrovezicular interstițial (fig. 8d), asociat de procese inflamatorii. Într-un caz, emfizemul interstițial a fost răspândit și în zonele subpleurale. Această leziune confirmă cu certitudine, că o altă complicație a emfizemului congenital pulmonar poate fi emfizemul bulos interstițial, ceea ce poate asocia pneumotoraxul spontan. Acest fapt trebuie luat în considerație atât în perioada preoperatorie, precum și în cadrul dirijării ventilației artificiale pulmonare până la lobectomie.

Examinarea histologică a permis stabilirea particularităților morfo-

structurale ale segmentelor bronhiale și dispozitivului neurovascular pulmonar, dar și testarea parenchimului lobulilor respiratori, acinusului pulmonar în hipoplazie. Procedul dat s-a efectuat prin testarea a 10-15 secțiuni repetate la diverse niveluri, prin enumerarea septurilor alveolare între distanța de la bronhiola respiratorie până la pleură sau septurile interlobulare (fig. 9). În consecință, în 45,5% (5 cazuri) s-a determinat prezența hipoplaziei alveolare cu implicarea a 2-3 lobuli până la 5-6, care erau repartizați mai mult în plămânilor emfizematos, în 27,3% (3 cazuri) aceasta fiind concomitentă cu displazia și hipoplazia bronșică. Hipoplazia acinusului s-a atestat și la pacienții cu emfizem bulos interstițial, fapt care demonstrează că acesta poate fi decisiv în evoluția emfizemului interstițial.

Examinările efectuate în biopatele prelevate din lobul homolateral, n-au înregistrat prezența displaziilor sau a proceselor imature sau inflamatorii, excepție făcând doar fenomenele de stază sanguină în rețeaua vasculară și a unei hipertrofii nesemnificative a tunicii musculare a unor vase arteriale mici, la un pacient de 5 luni. Acest fapt demonstrează o evoluție mai lentă a emfizemului cu debutul unei hiperestezii intrapulmonare.

Prin utilizarea metodei de colorație cu orceină s-a evaluat particularitățile țesutului elastic în structurile bronhoalveolare. Rezultatele studiului dat au relevat prezența fibrelor elastice la diferite niveluri – bronhiile segmentare, subsegmentare, inclusiv la nivelul bronhiolilor respiratorii și septurilor alveolare (fig. 10). Concomitent, s-au atestat bronhii cu hipoelastoză, cu predilecție în cazurile cu ELC în prima lună de viață, cu imaturitate tisulară, fapt care permite clasarea fenomenului drept manifestări ale imaturității. În unele cazuri, fiind atestate și fenomene de hiperelastoză la nivelul vaselor peribronhiale, acestea inducând și o stenozare parțială de lumen.

În zonele de distelectazii sau atelectazii, s-au atestat fenomene de hiperelastoză și fragmentarea acestora. Modificări lezionale ale carcasi elastice bronhoalveolare mult mai evidente s-au atestat în cazurile de bronșită și bronhopneumonie (fig. 11). Carcasa elastică a bronhiilor respiratorii și bronhiilor interlobulare, abruptă și cu o dilatare de lumen. S-a evidențiat și implicarea în procesul inflamator a unor segmente trunchiulare nervoase, în special la pacienții la care a predominat un proces inflamator bronhopulmonar în acutizare.

Putem conchide că efectuarea în paralel a histobacterioscopiei în probele tisulare cu proces inflamator nu s-a relevat prezența agenților micotico-bacterieni.

Rezultatele cercetărilor noastre complexe clinico-paraclinice și cele morfopatologice, au relevat cert că emfizemul lobar pulmonar constituie o consecință gravă a unei patologii congenitale deja preexistente non-cromozomiale, evaluate în componentul structural și morfofuncțional bronhoalveolar, cu predilecție în unul din lobi superiori, afirmație similară expusă și de alți autori [4, 1, 2, 5]. Acest fapt este argumentat și de incidența crescută a gravității maladiei – 90,9% cazuri în perioada sugarului, cu o pondere majoră de 54,5% în perioada de nou-născut [6,9], deci în perioada neonatală, de adaptare funcțional-fiziologică a organismului uman.

Analiza datelor anamnezice și clinico-morfologice de-

monstrează, că evoluția manifestărilor maladiei are loc odată cu instalarea hiperinflației (emfizemului) progresive difuze a lobului pulmonar. Astfel, ELC ca entitate nosologică este o maladie cu un debut acut care, în opinia noastră, inclusiv în lipsa unor antecedente perinatale sau manifestări clinice premorbide neatestate în studiul dat, este predeterminată de evoluția asimptomatică a maladiei preexistente – congenitale în componentele structurale bronho-pulmonare.

Analiza rezultatelor histopatologice demonstrează, că la baza patogenezei ELC stă un complex major de procese patologice, evaluate ca consecință a dereglărilor în perioada embriogenezei precum și celor evaluate în ontogeneza perioadei prenatale (fetale) și neonatale, exprimate morfopatologic prin modificări displazice și hipoplazice, prezența imaturității sau dismaturității tisulare cu persistarea atelectaziilor primare, inclusiv a elementelor neurovasculare, comparativ cu parenchimul lobului homolateral, precum și cele concomitente cum ar fi reacțiile tisulare și inflamatorii infiltrativ-celulare, cu perturbări obstructive sau funcționale la diferite niveluri ale dispozitivului bronhoalveolar.

Astfel, modificările evaluate în diverse termene de conținut, atestate în studiul realizat, caracterizate prin implicarea în diferit raport atât a arborelui bronșic (bronhiile segmentare, subsegmentare și bronhiiole terminale), precum și a parenchimului pulmonar (bronhiiolele respiratorii de ordin I, II, III, structurile alveolare) și analizându-le de pe poziții patogenetice, în opinia noastră, ele pot fi divizate în trei grupuri principale: displazice, inflamatorii și de imaturitate (sau dismaturitate tisulară). O atare divizare patogenetică contribuie la formularea unui nou concept clinico-morfopatologic în etiopatogeneza evoluției emfizemului lobar congenital.

Estimarea corelațiilor morfopatologice lezionale, grupate în funcție de componentele structural funcționale, s-a efectuat prin utilizarea metodei comparative statistice. Conform analizei statistice comparative (fig. 12-14), procesele patologice identificate histologic (displazice (1), inflamatorii (2) și de imaturitate (3) preexistente în ELC cu implicarea sistemului respirator conductor (bronșic) au alcătuit, respectiv: (1) $0,55 \pm 0,16$; (2) $0,82 \pm 0,12$; (3) $0,27 \pm 0,14$ (fig. 12). Componentul respirator (acinusul) a relevat faptul că modificările menționate s-au repartizat în modul următor: leziuni displazice (1) – $0,27 \pm 0,14$; leziuni inflamatorii (2) – $0,73 \pm 0,14$; imaturitate persistentă (3) – $0,45 \pm 0,16$ (fig. 13). Leziunile componentului neurovascular au constituit: $0,27 \pm 0,14$ – leziuni displazice (1); $0,55 \pm 0,16$ – leziuni inflamatorii (2); și $0,36 \pm 0,15$ – imaturitate persistentă (3). De menționat, că procesele inflamatorii predomină în toate loturile, cu predilecție în dispozitivul bronșic, deosebindu-se statistic de nivelul leziunilor displazice și imaturitate ($p \leq 0,05$). În cadrul leziunilor componentului respirator, procesele inflamatorii, de asemenea, predomină cu suport statistic ($p \leq 0,05$), pe când componentul neurovascular nu a înregistrat deosebiri statistice ($p > 0,05$).

Analiza comparativă a gradului de activitate a proceselor inflamatorii, bazată pe prezența elementelor leucocitare în componența infiltratului inflamator, atestat în diferite segmente ale țesutului pulmonar nu a relevat deosebire statistică ($p > 0,05$) (fig. 15).

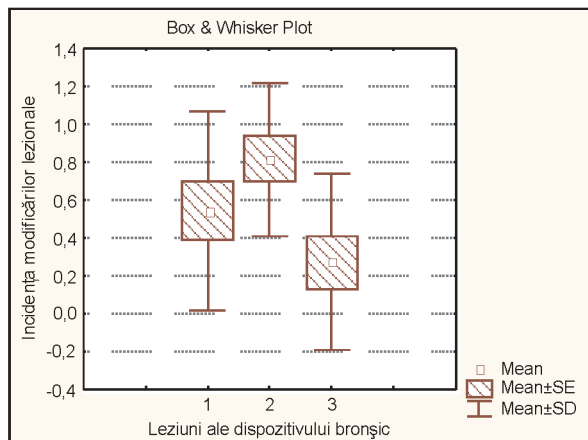


Fig. 12. Analiza comparativă a incidenței leziunilor în funcție de dispozitivul bronșic, unde: 1 – procese displazice; 2 – procese inflamatorii; 3 – imaturitate.

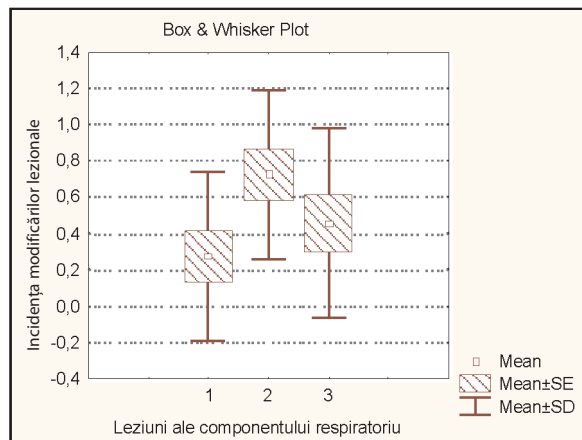


Fig. 13. Analiza comparativă a incidenței leziunilor în funcție de componentul respirator bronhio-alveolar unde: 1 – procese displazice; 2 – procese inflamatorii; 3 – imaturitate.

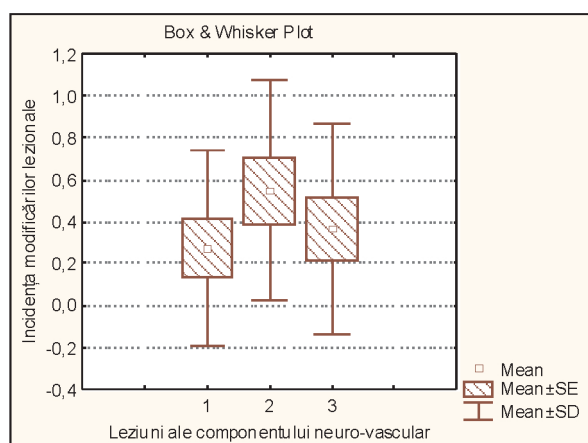


Fig. 14. Analiza comparativă a incidenței leziunilor în funcție de componentele neuro-vasculare, unde: 1 – procese displazice; 2 – procese inflamatorii; 3 – imaturitate.

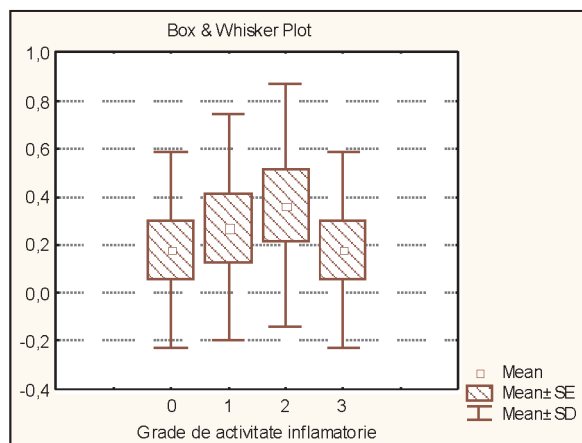


Fig. 15. Analiza comparativă a gradelor de activitate a proceselor inflamatorii, unde: 0 – absentă; 1 – ușoară; 2 – moderată; 3 – pronunțată.

În ceea ce privește rolul procesului inflamator prezent segmentar sau generalizat în cadrul ELC, în opinia noastră, nu este factorul determinant în dezvoltarea patologiilor displazice sau a imaturității într-un lob separat, ci un factor secundar evaluat în perioada intrauterină sau postnatală, care complică esențial atât determinarea leziunilor preexistente congenitale cât și evoluția maladiei în cauză, îndeosebi, în perioada neonatală precum și persistenței unui proces inflamator – infecțios în lobul respectiv cu evoluția ELC la diferite vârste. Conform relațiilor din literatura de specialitate, cele mai tardive cazuri de ELC sunt diagnosticate la vârsta de 15 și 19 ani [11, 5].

Conform studiilor morfologice, în cadrul evoluției ELC cu predilecție persistă procesele inflamatorii și poate evolua emfizemul pulmonar interstițial, neglijarea acestui fapt atât în perioada preoperatorie cât și intraoperatorie poate induce la asocierea complicațiilor severe cum ar fi pneumomediastinul, pneumotoraxul, pneumopericardul sau emfizemul subcutanat.

Așadar, în baza rezultatelor constatate prin explorările morfologice, putem afirma cu certitudine, că diagnosticarea

în termen oportun a ELC, chiar și în prezent, este un deziderat și necesită implementarea noilor tehnologii de diagnostic instrumental-morfologic în practica medicală. Drept dovadă a acestui fapt este posibilitatea utilizării complexe a investigațiilor imagistice în termen oportun, în clinica noastră, conform unui plan managerial complex de investigare, aplicat în lotul respectiv de pacienți, care a permis diagnosticul exact al patologiei, inclusiv specificarea și a unor particularități structurale vicioase, care a contribuit la optimizarea unui diagnostic preoperator clinic-morfologic diferențiat și a unei tactici medico-chirurgicale certe și oportune.

Perioada postoperatorie în lotul de studiu, inclusiv în cazurile de depistare retrospectivă a proceselor inflamatorii, a evoluat fără particularități sau complicații. Explorările radiologice și imagistice, efectuate în perioada postoperatorie la a 9-10 zi, inclusiv cele la distanță de 4-5 luni, au fost satisfăcătoare.

În acest context, studiile din literatura de specialitate remarcă că la ~ 90% dintre copiii, care au suportat lobectomie în perioada neonatală, evaluați la distanță de 3-11 ani, prezintă

expansiunea compensatorie a țesutului pulmonar restant, cu prognostic excelent pentru o calitate bună de viață [11].

Putem conchide că cercetările clinico-morfologice, efectuate la 11 pacienți incluși în studiu și sinteza rezultatelor obținute, a relevat noi date, care completează cunoștințele despre patogeneza, morfopatologia și evoluția clinică a emfizemului lobar congenital, precum și unele avantaje ale diagnosticului instrumental-morfologic preoperator în optimizarea algoritmului medico-chirurgical și terapeutic oportun.

Concluzii

1. Emfizemul lobar congenital ca entitate nosologică este o maladie cu un debut clinic acut, drept consecință gravă a proceselor patologice preexistente sau coexistente, cu implicații directe ale elementelor bronhoalveolare și neurovasculare, fiind izolată frecvent, în unul din lobi superiori cu o incidență majoră de 45,5% în perioada neonatală, de adaptare funcțional-fiziologică a organismului uman.

2. Studiile clinico-morfologice au constatat, că în patogeneza evoluției ELC există o multitudine de procese patologice congenitale, non-cromozomiale evaluate ca consecință a dereglărilor în ontogeneza perioadelor embrional-fetale (prenatal) și neonatale, exprimate morfopatologic printr-o gamă largă lezionară, ceea ce a dus la formularea unui nou concept morfopatologic asupra formelor etiopatogenetice ale ELC, divizându-le în: displazice, inflamatorii și de imaturitate (dismaturitate tisulară).

3. S-a stabilit importanța certă a procesului inflamator acut și cronic prezent în cadrul ELC ca factor determinant în dezvoltarea patologiilor displazice sau a imaturității într-un lob separat, ca un factor secundar în perioada intrauterină sau postnatal, care complică esențial evoluția maladiei în cauză, îndeosebi în perioada neonatală, ceea ce contribuie și la persistența unui proces inflamator-infecțios în lobul respectiv și poate agrava evoluția și declanșarea clinică a ELC la diferite vârste.

4. Analiza particularităților morfopatologice preexistente și a celor secundare, inclusiv a prezenței riscului evoluției

emfizemului interstițial și a posibilității complicațiilor severe ca pneumomediastinul, pneumotoraxul, pneumopericardul, a stabilit că ELC necesită implementarea noilor tehnologii de diagnostic instrumental-morfologic în practica medicală și pledează pentru un tratament de elecție medico-chirurgical.

5. Dintre multiplele posibilități de tratament al ELC, optăm pentru intervenție chirurgicală imediată la stabilirea diagnosticului, deoarece oferă rezultate bune precoce, pe termen mediu și la distanță, formând o stabilizare completă a statusului general și local al pacientului. Deci, problema esențială în ELC rămâne, ca și în alte domenii ale chirurgiei pediatrice, indicație chirurgicală adresată rezecării lobului sau lobilor congenital modificați.

References

1. Ollano Alejandra, Altamirano Eugenia, Drut Ricardo. Enfisema lobular congenito: reporte de un caso. *Patologia*. 2008;46(4):348-350.
2. Anleu Cruz, Santana Marin, Salas Islas, et al. Enfisema lobar congenito. Es el tratamiento consrevador una alternativa? *Bol. Pediatr*. 2009;49:118-121.
3. Guidici R, Leao L, Moura L, et al. Polialveolose: Patogeneza do enfisema lobar congenito. *Rev Ass Med Brasil*. 1998;44:99-105.
4. Rocha Gustavo, Azevedo Ines, Correia Pinto Jorge, et al. Congenital lobar emphysema of the newborn. Report of four clinical cases. *Revista Portuguesa de pneumologia*. 2010;16(5):849-856.
5. Mir Sadagat, Javaid A Malik, Raies Karim. Congenital lobar emphysema in an adult. *Lung India*. 2011;28(1):67-69.
6. Myers NA. Congenital lobar emphisema. *Aust NZ J Surg*. 1969;30:32-5.
7. Razumovsky AY, Alkhasov AB, VU Rachkov, et al. Torakoskopicheskie operatsii pri emfizeme legkikh u detey [Thoracoscopic operations with emphysema in children]. *Pediatric Surgery*. 2007;4:47-450.
8. Vazquez Roberto Mijanos, Coronado Aquirre Salvador. Congenital lobar emphysema in right upper and middle lobes in a 2-month-old female patient. Clinical case. *Bol Med Hosp Infant Mex*. 2011;68(4):279-284.
9. Rokitsky MR, Grebniy PN, Osipov A. Vrojdonnaya lobarnaya emfizema [Congenital lobar emphysema]. *Pediatric Surgery*. 2000;1:41-43.
10. Rothenberg Steven. Congenital lung malformations, update and treatment. *Rev. Med. Clin. Condes*. 2009;20(6):734-738.
11. Volkov IK. Emfizema legkikh u detey [Lung emfizima in children]. *Pediatrics*. 2008;3:37-42.
12. Zaitsev SV, Alexandrina NV, Praznikova TV. Sluchay pozdney diagnostiki vrojdyonnoy lobarnoy emfizemy u rebyonka 15 let [The case of late diagnosis of congenital lobar emphysema in a child of 15 years old]. *Pediatrics*. 2010;89(4):32.

