



UNIVERSITATEA DE STAT DE MEDICINĂ ȘI FARMACIE
„NICOLAE TESTEMIȚANU” DIN REPUBLICA MOLDOVA

MALADII CRONICE BRONHOPULMONARE LA COPII Fibroza chistică

Svetlana ȘCIUCA

Șef Clinică Pneumologie Departamentul Pediatrie
USMF "Nicolae Testemițanu"
Profesor universitar, dr. hab. șt. med.

Membru al Societății Europene de Respiriologie
Membru al Academiei Europene de Alergologie și Imunologie Clinică



Tusea cronică – *noțiuni*

Tusea este un act reflector de protecție, care se declanșează prin stimularea receptorilor de iritație din tractul respirator.

Tusea acută

durata de până la 3-4 săptămâni

Tusea cronică

durată mai mare de 4-8 săptămâni



Tusea cronică - *caracteristici*

Caracteristicile tusei

- **Tusea intermitentă, productivă** – procese cronice bronhopulmonare: malformațiile bronhopulmonare, bronșiectaziile, astmul bronșic
- **Tusea uscată** - debutul infecțiilor respiratorii acute, tuse alergică sau psihogenă
- **Tusea productivă, cu expectorații** (la copiii mari) - infecțiilor căilor aeriene, în bronșite, pneumonie, boli cronice pulmonare
- **Tusea „metalică”, sonoră, dură** - în traheită, dar și în tusea non-infecțioasă, cum este tusea habituală, tusea psihogenă
- **Tusea paroxistică, tusea chintoasă** - tuse convulsivă, aspirație de corp străin, fibroza chistică, infecțiile bronhopulmonare atipice (cu *Mycoplasma pneumoniae*, *Chlamydia pneumoniae*)



Tusea cronică - *caracteristici*

Condițiile de apariție a tusei

- **Tusea indusă de efort fizic** se produce la copiii cu astm bronșic, bronșită asmatică, în bronșiectazii și fibroză chistică.
- **Tusea la expuneri de poluanți atmosferici** în tabagism (activ sau pasiv) certifică o hiperreactivitate respiratorie, care persistă în astmul bronșic.
- **Tusea la expuneri de polenuri** în polinoze respiratorii, rinită alergică, sinuzită alergică.
- **Tusea la expunere de prafuri** în sensibilizare alergică respiratorie la praf, astm bronșic atopic.
- **Tusea care dispare în timpul somnului** caracterizează o tuse habituală, psihogenă sau poate fi o tuse de simulare.
- **Tusea în poziție orizontală postprandial** poate fi generată de regurgitarea alimentelor din stomac, refluxul gastroesofagian.



Tusea cronică - *caracteristici*

Timpul de producere a tusei

- **Tuse matinală cu expectorații** în boala bronșectatică, bronșectazii congenitale, bronșita cronică
- **Tuse nocturnă spre dimineață** în astm bronșic, bronșită astmatică (hiperexcitarea *n.vagus*)
- **Tuse nocturnă productivă repetitivă** în sinuzită cronică, insuficiența cardiacă cu stază pulmonară
- **Tuse la începutul somnului, postprandial în poziție orizontală** - reflux gastroesofagian
- **Tuse la primele deglutiții alimentare** - fistulă traheo-esofagiană



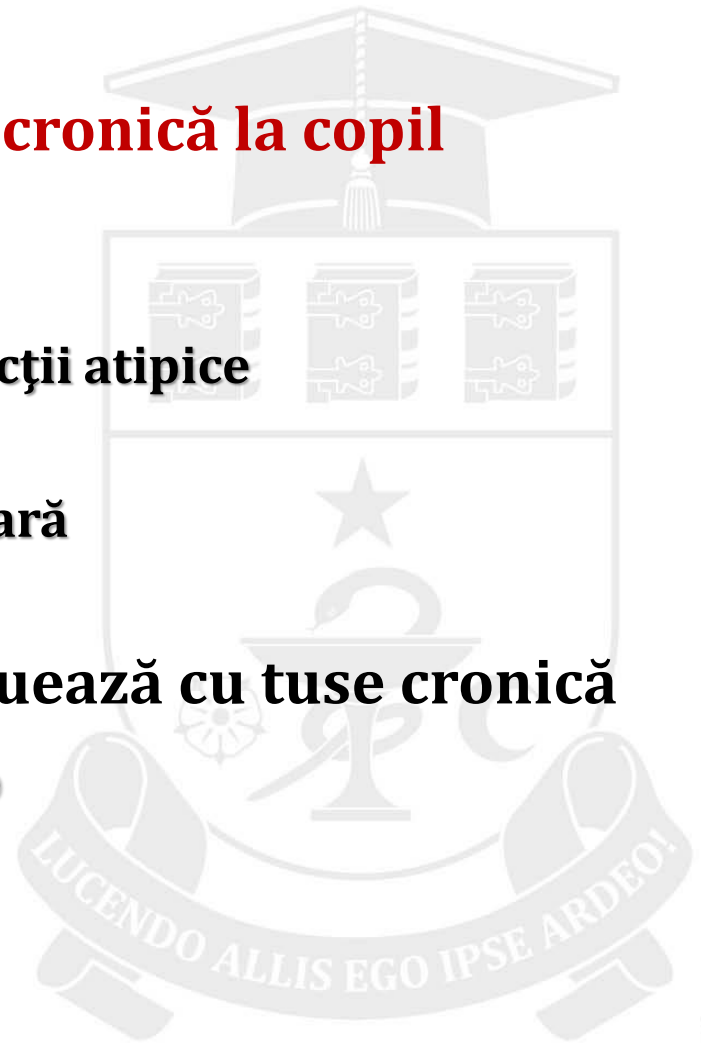
Actualitate – *maladii cronice pulmonare la copii*

Maladii care evoluează cu tuse cronică la copil

- astmul bronșic
- bronșita cronică
- maladii bronhopulmonare cu infecții atipice
- malformațiile bronhopulmonare
- boli ereditare cu afectare pulmonară
- tuberculoza

Incidența maladiilor, care evoluează cu tuse cronică

- la nivel mondial – 0,8-8,6‰
- la nivel național – 1,9-3,2‰





Bronșita cronică

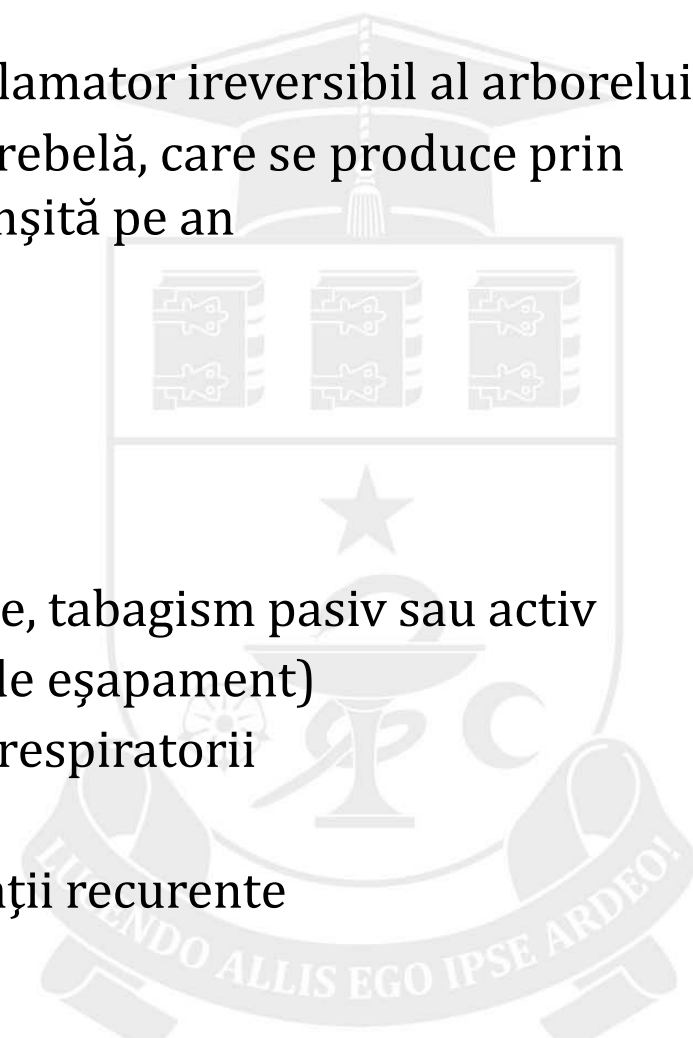
Bronsita cronică - proces inflamator ireversibil al arborelui bronșic cu caracter cronic și evoluție rebelă, care se produce prin ≥ 3 recidive de bronșită pe an

Factori de risc

- infecții respiratorii repetete
- patologie cronică ORL
 - sinusite, rinite, polipoză nazală
 - amigdalite
- iritanți inhalatorii habitual, cosmetice, tabagism pasiv sau activ
- noxe ecologice (fumuri, vapori, gaze de eșapament)
- antecedente familiale de boli cronice respiratorii
- atopie familială, boli alergice
- reflux gastroesofagian cu microaspirații recurente

Forme clinice

- bronșită cronică simplă
- bronșită cronică obstructivă

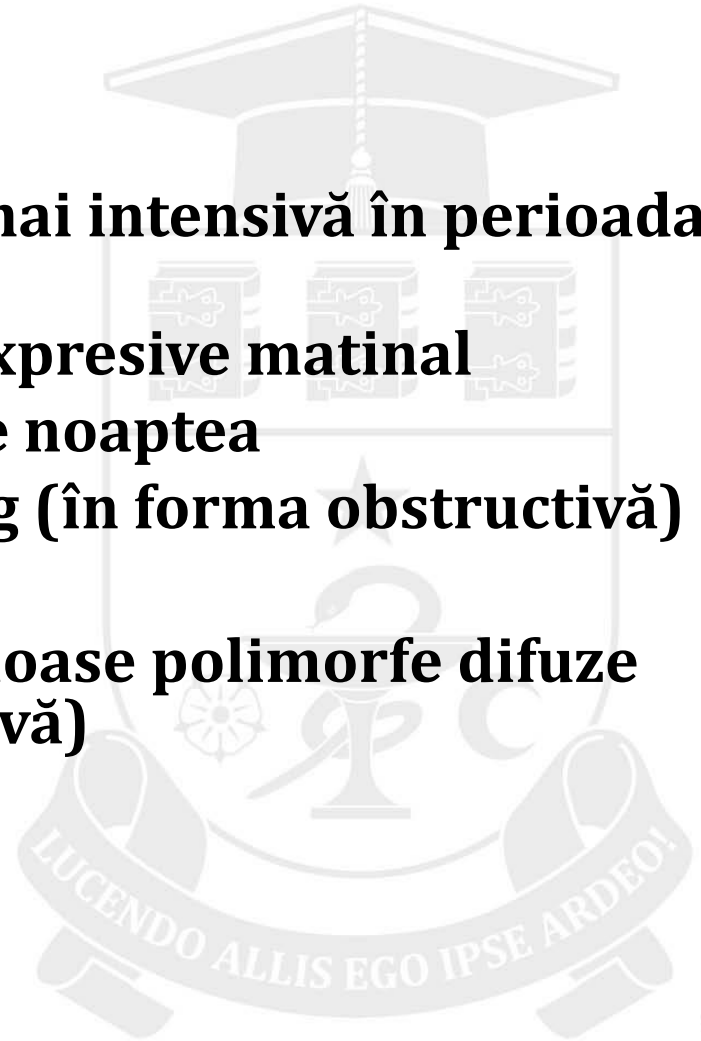




Tablou clinic în bronșita cronică

În acutizare

- tusea frecventă, productivă, mai intensivă în perioada matinală
- expectorații purulente, mai expresive matinal
- durere toracică, mai intensive noaptea
- dispnee expiratorie, wheezing (în forma obstructivă)
- auscultativ respirație aspră
- raluri sibilante, ronflante, buloase polimorfe difuze (în bronșita cronică obstructivă)
- sindrom febril
- manifestări toxiinfecțioase





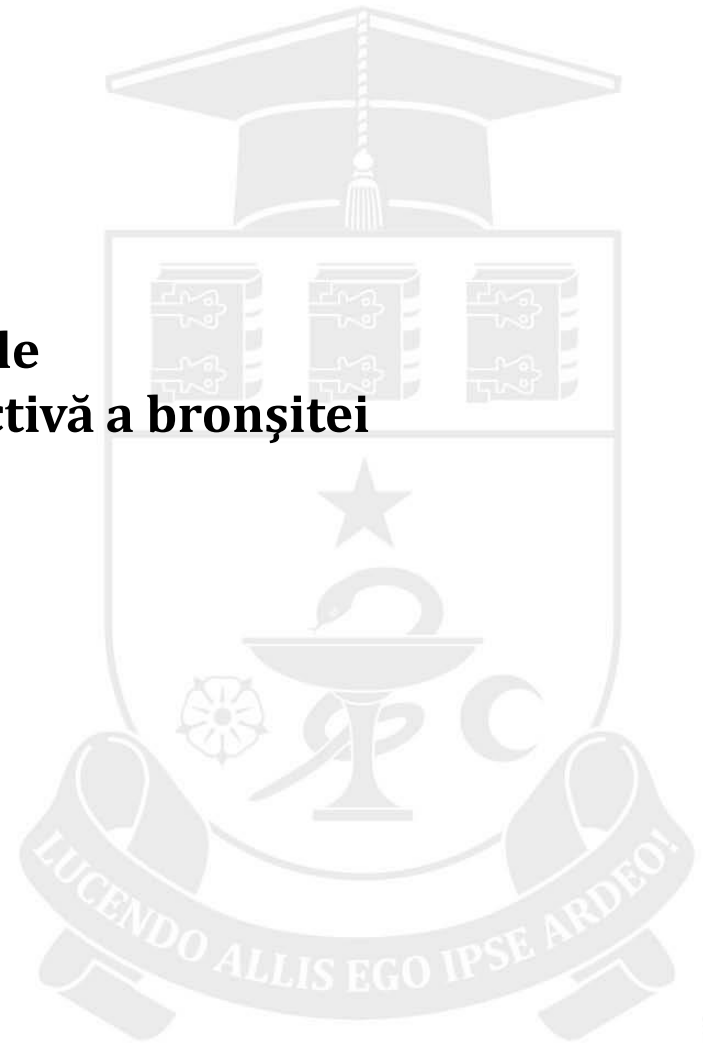
Tablou clinic în bronșita cronică

În remisie

- Tuse matinală
- Tuse de efort
- Tuse la aer rece
- expectorații neînsemnate matinale
- dispnee de efort în forma obstructivă a bronșitei

Complicații

- sindrom toxiinfecțios
- insuficiență cardiorespiratorie
- sindrom astenic
- complicații pulmonare
 - pneumonie
 - fibroze pulmonare





Bronșectazia

Bronșectazia – dilatația anormală, permanentă a bronhiilor cu leziuni destructive ireversibile a peretelui bronșic și supurație bronșică exprimată prin tuse și expectorație

Bronșiectazii congenitale

- sechestrație pulmonară
- chisturi pulmonare bronhogene
- Hipoplazie pulmonara

Infecții

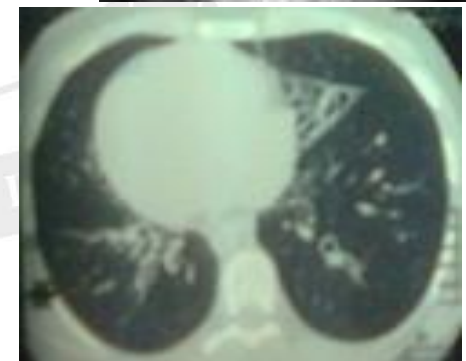
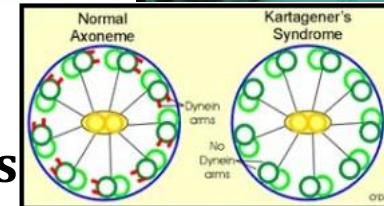
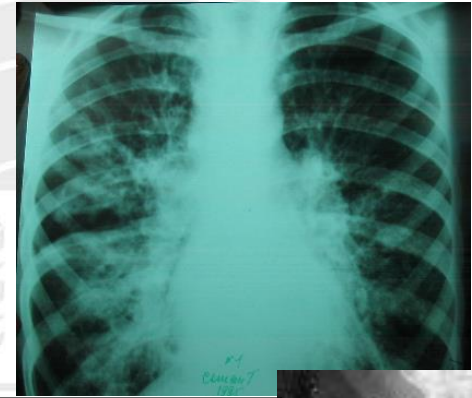
- tuberculoza (adenopatiile, fistula gangleobronșică, bronșita)
- tuse convulsivă, rujeola (bronhopneumonii trenante, cronice)
- adenovirusul, herpesvirusurile (distrucții ale epiteliului bronșic)
- *Aspergillus*, *Mycoplasma* (bronhopneumonii trenante, recurente)
- germenii pyogeni (distrucții pulmonare)



Bronșectazia

Maladii congenitale și ereditare

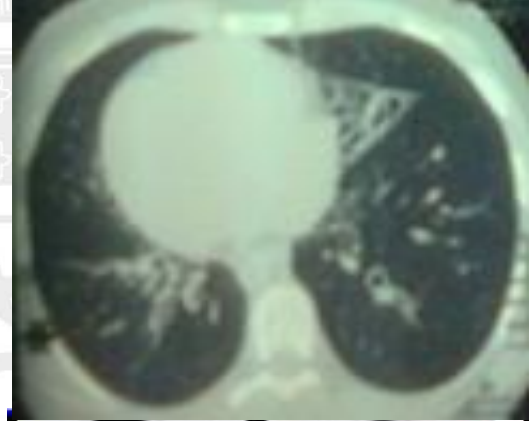
- **fibroza chistică**
 - obstrucții bronșice cornice, secreții vâscoase
- **deficitul α_1 antitripsină**
 - emfizem pulmonar, deformații bronșice
- **sindromul Kartagener**
 - situs inversus, etmoidoantrită, polipoză nazală
- **sindromul Marfan**
 - hiperlacsitatea țesutului conjunctiv
- **traheobronhomegalie, sindromul Williams**
 - deficit al inelelor cartilaginoase bronșice
- **imunodeficiențe congenitale**
 - deficit umoral IgA, deficit IgA secretorii,
 - boala Bruton,
 - sindromul Wiskott-Aldrich,
 - sindromul Louis Bar,
 - sindromul Di George





Bronșectazia *cauze postnatale*

- *Chisturi pulmonare, tumori, metastaze pulmonare*
- *Aspirație de corpi străini în arborele bronșic*
- *Sindromul de lob mediu, pneumonii segmentare cu component atelectatic*
- *Astmul bronșic* (3,8 – 24 % copii cu bronșiectazii)
- *Reflux gastroesofagian, fistulă traheoesofagiană* (aspirație recurentă de secreții gastrice)
- *Maladii pulmonare fibrozante* (alveolita fibrozantă)
- *Obstrucție bronșică localizată extrinsecă* (tumori, metastaze, adenopatii hilare)





Tabloul clinic în bronșiectazii

Istoricul bolii:

tuse frecventă, cronică cu expectorații (în mediu 3-5 ani),
acutizare în urma unei infecții acute virale

Simptome

- **tusea** frecventă, matinală, la schimbarea poziției după somn (în bronșiectazii posterioare sau anterioare) pe parcursul zilei (localizare apicală), nocturnă (localizare centrală)
- **expectorații** matinale („toaleta bronșică”), la schimbarea poziției, după efort, drenaj postural, kineziterapie, mucopurulente, purulente, cu miros fetid
- **wheezing**: sindrom bronhoobstructiv în astm, etiologie micotică, hiperimunoglobulinemie E
- **durere toracică** (20%): retenții bronșice de secreții, extinderea afecțiunii la pleură
- **hemoptizie** (14%): apar tardiv în evoluție pe fundal de episoade infecțioase
- **dispnee** (7 – 10%): în bronșiectazii extinse, în fazele de acutizare
- **febra** intermitentă în acutizările malade
- **eșec ponderal, hipocratism digital**





Tabloul clinic în bronșiectazii

Semne fizice bronhopulmonare

- torace normal sau malformat
 - malformație sterno-costală, cifoză, lordoză, scolioză, prezența șanțului Harison)
- vibrații mari transtoracice la palpare
- **raluri** localizate subcrepitante, se atenuează după tuse, tratamente
- **matitate, submatitate** pulmonară localizată
- diminuarea **murmurului vezicular**, respirație suflantă, bronhofonie
- semne de **condensare pulmonară** în pneumonie, fibroză parenchimului peribronșiectatic
- **sindrom pleural** (matitate, abolirea murmurului vezicular, durere toracică)
- **sindrom cavităar** (respirație amforică, cavernoasă, raluri buloase)

Manifestări extrarespiratorii

- paloare, astenie, febră intermitentă, retard staturoponderal, cefalee, anxietat



Diagnostic explorativ în maladiile cronice bronhopulmonare

Hemograma

leucocitoză, neutrofilie, eozinofilie, VSH ↑

Spirografia

modificări obstructive, restrictive
reducerea CV, majorarea VR

Bacteriologia sputei

H.influenzae, *St.pneumoniae*, *S.aureus*, germeni
gram negativi

Bronhoscopie

caracteristicile endobronșitei
sectoarelor bronșiectatice

Analiza gazelor sanguine

alcaloză respiratorie, hipoxemie

Examen ORL (Ro sinusurilor, nazofaringelui) sinuzită,
polipoză nazală



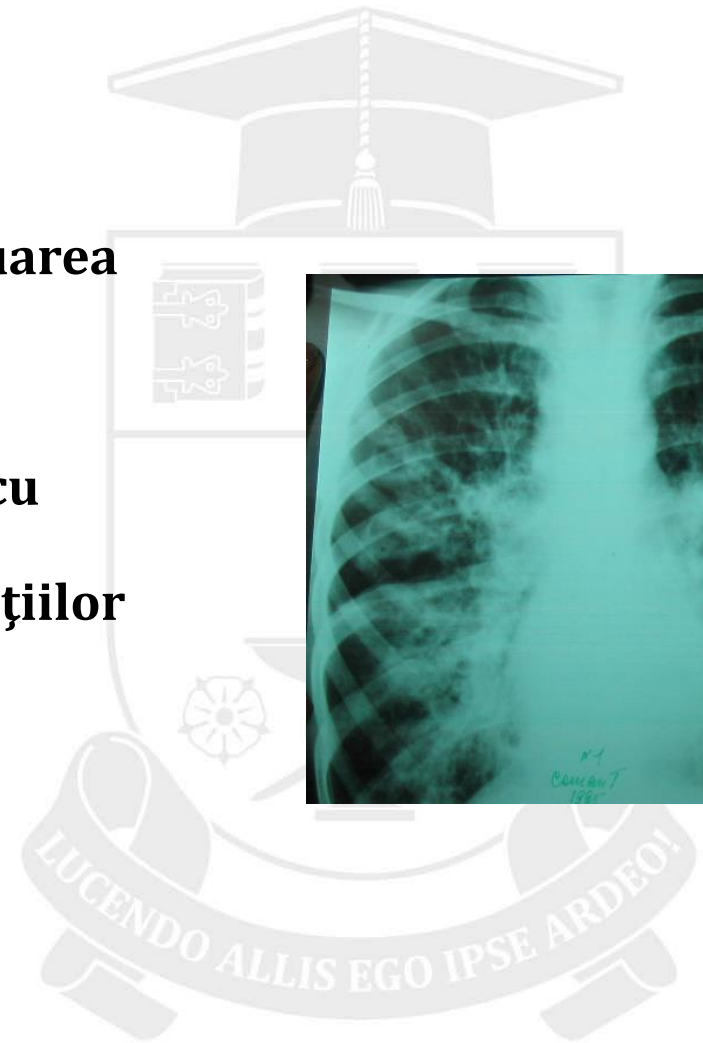
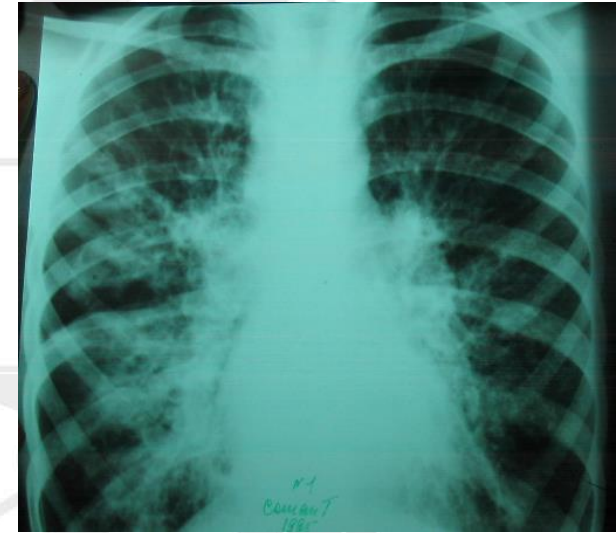


Explorări imagistice în maladiile cronice bronhopulmonare

Radiografia pulmonară

(modificări sugestive)

- accentuarea segmentară și diminuarea desenului pulmonar
- diminuarea volumului pulmonar (condensarea interstițiului)
- dilatații bronșice chistice, uneori cu nivele hidroaerice
- aspect alveolar „în fagure” al dilatațiilor chistice (forme severe)
- hiperinflație compensatorie

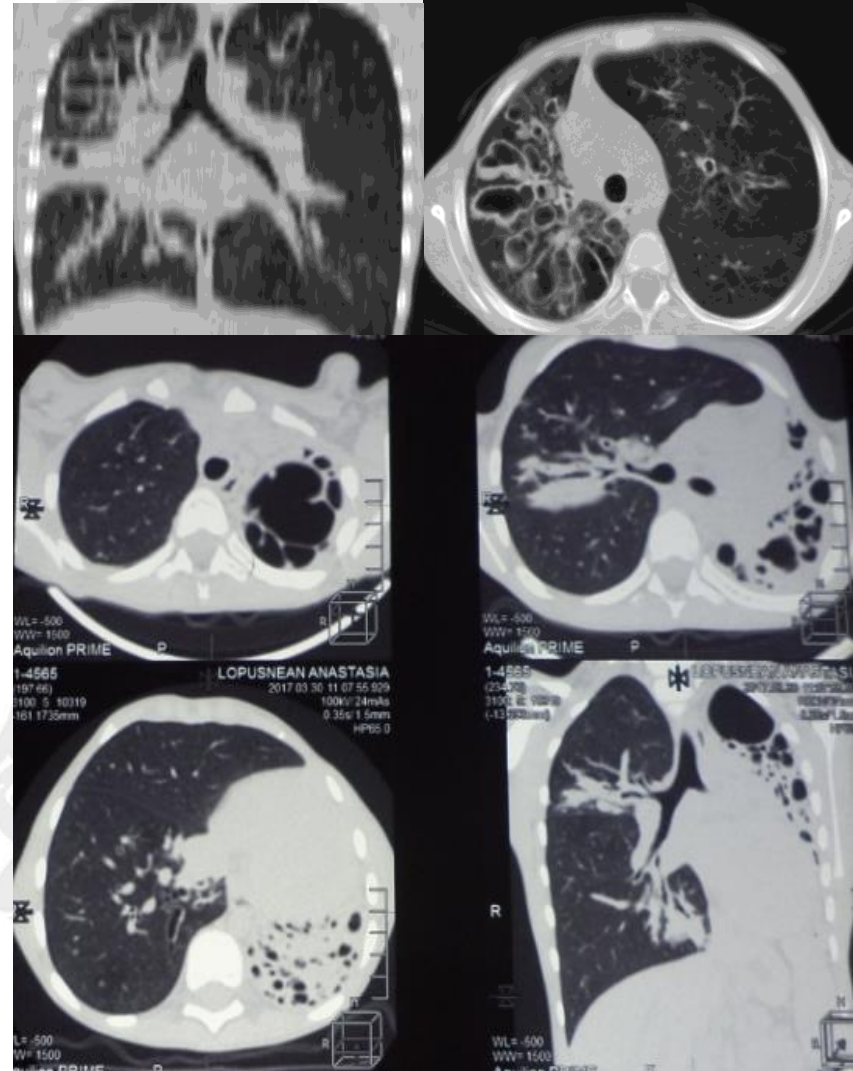




Explorări imagistice în maladiile cronice bronhopulmonare

Computer tomografie pulmonară

- bronhii periferice dilatate, zone bronșiectatice
 - caracteristica bronșiectaziilor cilindrice
 - moniliforme
 - ampulare
 - sacciforme
- îngroșarea pereților bronșici
- zone pulmonare inflamatorii
- aglomerări de chisturi
- pneumatocele
- sectoare de de fibroză
- scleroză pulmonară

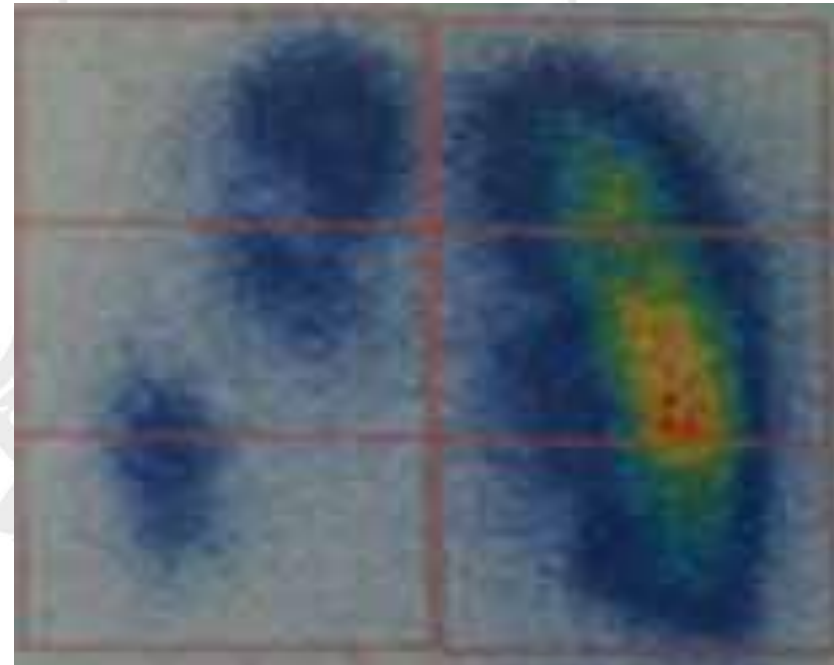
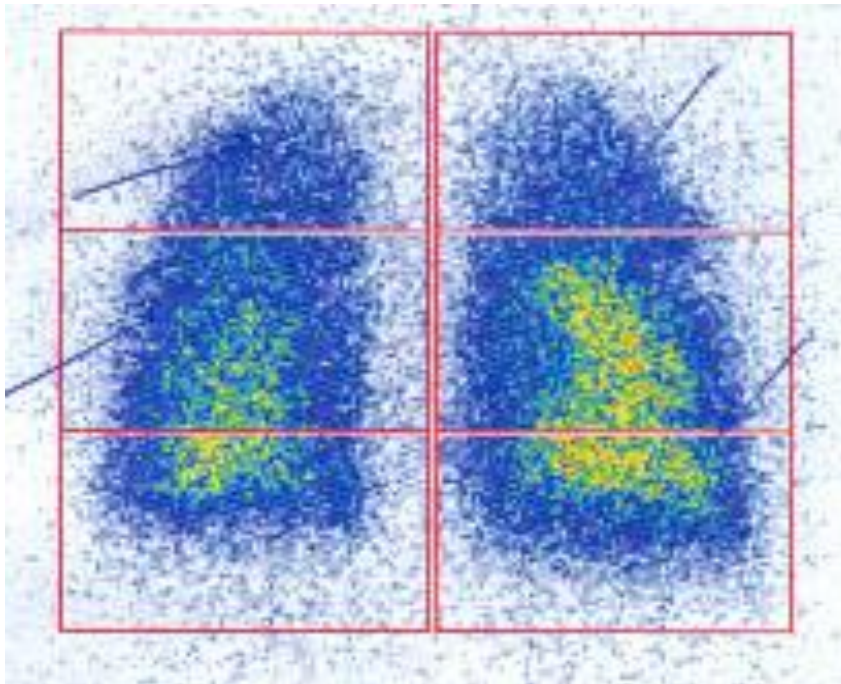




Explorări imagistice în maladiile cronice bronhopulmonare

Scintigrafia pulmonară (test screening pentru bronșiectazie)

- reducerea sau lipsa perfuziei pulmonare în zonele afectate

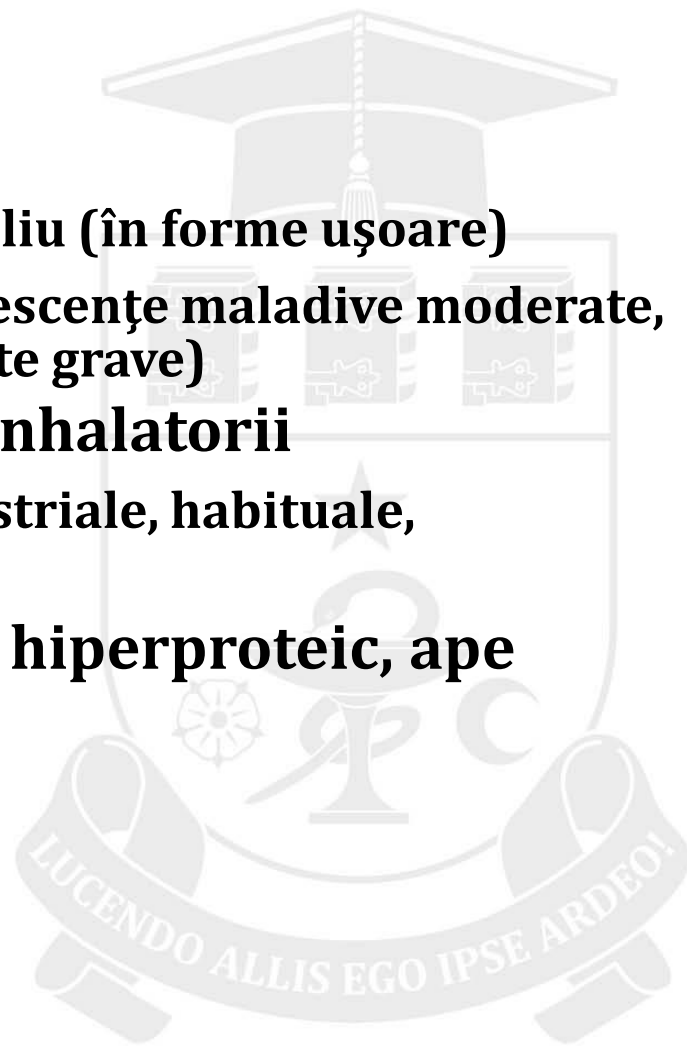




Tratamentul maladiilor cronice bronhopulmonare

Măsuri igieno-dietetice

- **regim general cruțător**
 - realizarea tratamentului la domiciliu (în forme ușoare)
 - în condiții de staționar (în recrudescențe maladive moderate, severe, complicații, patologii asociate grave)
- **evecțiunea factorilor iritanți inhalatorii**
 - tabagism, gaze și fumuri industriale, habituale,
 - noxe ecologice
- **regim alimentar hipercaloric, hiperproteic, ape minerale sulfuroase**





Tratamentul maladiilor cronice bronhopulmonare

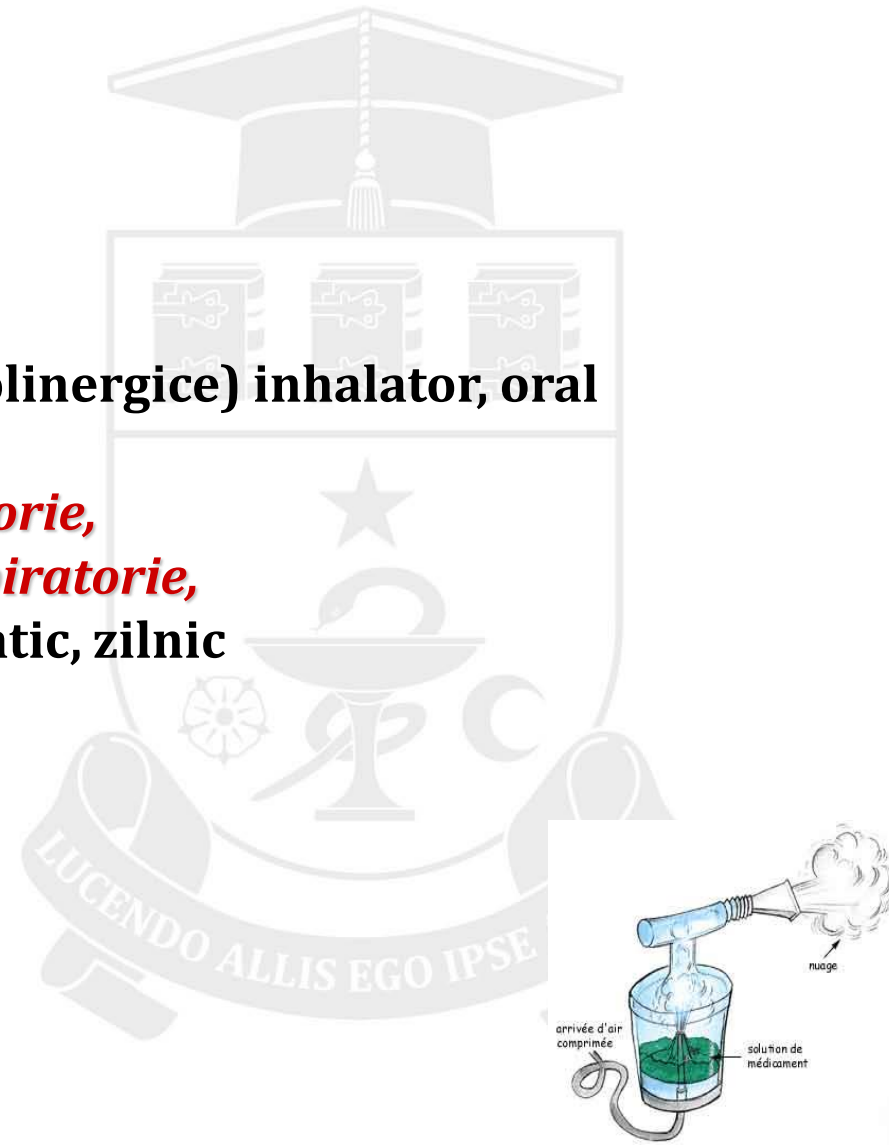
Fluidificarea secrețiilor bronșice

- mucolitice, expectorante
- regim hidric optimal

Redresarea permeabilității bronșice

- bronhodilatatoare (β_2 agoniști, anticolinergice) inhalator, oral

Drenaj postural, kineziterapie respiratorie, tapotament toracic, gimnastică respiratorie, tuse asistată - se efectuează sistematic, zilnic





Tratamentul infecției pulmonare în maladiile cronice bronhopulmonare

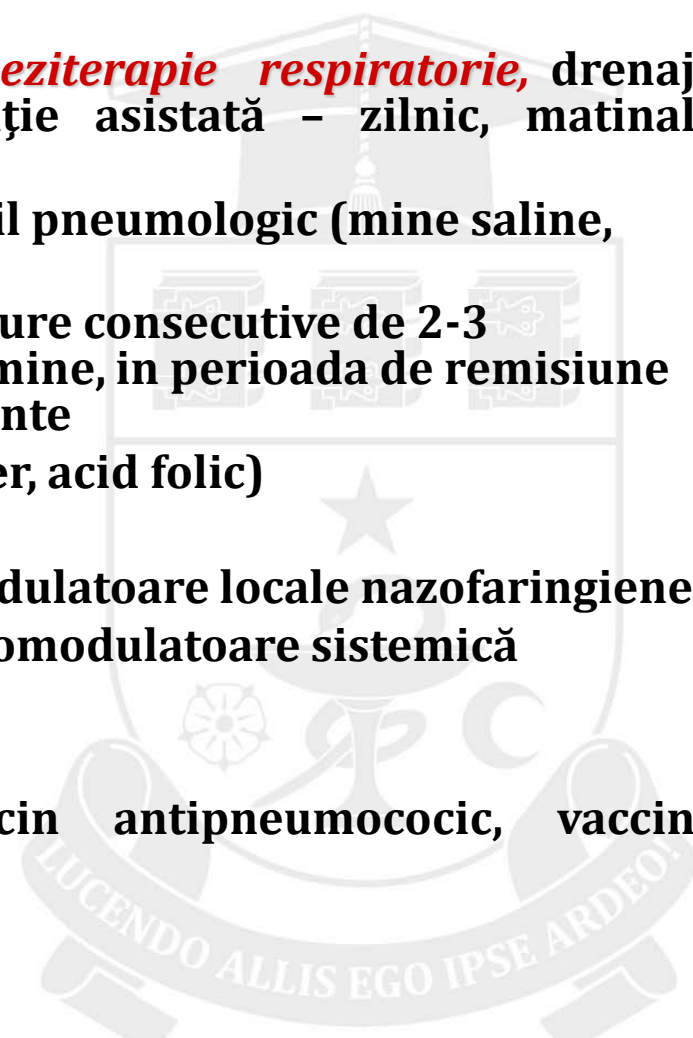
Obiectivul: Controlul infecției pulmonare

- **eradicarea focarelor de infecții cronice** dentare, rinofaringiene, sinuzale, amigdaliene
- **tratamentul episoadelor infecțioase bronhopulmonare cu remedii antibacteriene**
 - **cefalosporine** generații noi (cefuroxim, cefaclor, cefexim, cefuroxim, cefataxim, ceftazidim)
 - **aminoglicozide:** tobramicină, ampicilină, gentamicină
 - **macrolide:** claritromicină, azitromicină
 - **antifungice** – în infecția micotică
 - **carbapeneme, ofloxacine** – antibiotice de rezervă (în infecții nozocomiale, tulpini polirezistente)
- **antibioterapie țintită** conform antibiogramei germenilor identificați în titru diagnostic din spută
- **mod de administrare a antibioticelor**
 - parenterală (în forme severe)
 - oral - în episoade infecțioase moderate, ușoare sau pentru a 2-3 cură al programului de antibioterapie
- **durata antibioterapiei** – 2-3 săptămâni (până la un efect terapeutic calitativ și sigur)
- **antibioterapie combinată**
 - în etiologie polivalentă, cu ajustarea la efectele de sinergism al antibioticelor
- **antibioterapie inhalatorie**
 - cu aminoglicozide, coleamicină, ciprofloxacina - în infecția cu *Ps.aeruginosae*, infecțiile nozocomiale



Tratamente de recuperare în maladii cronice bronhopulmonare

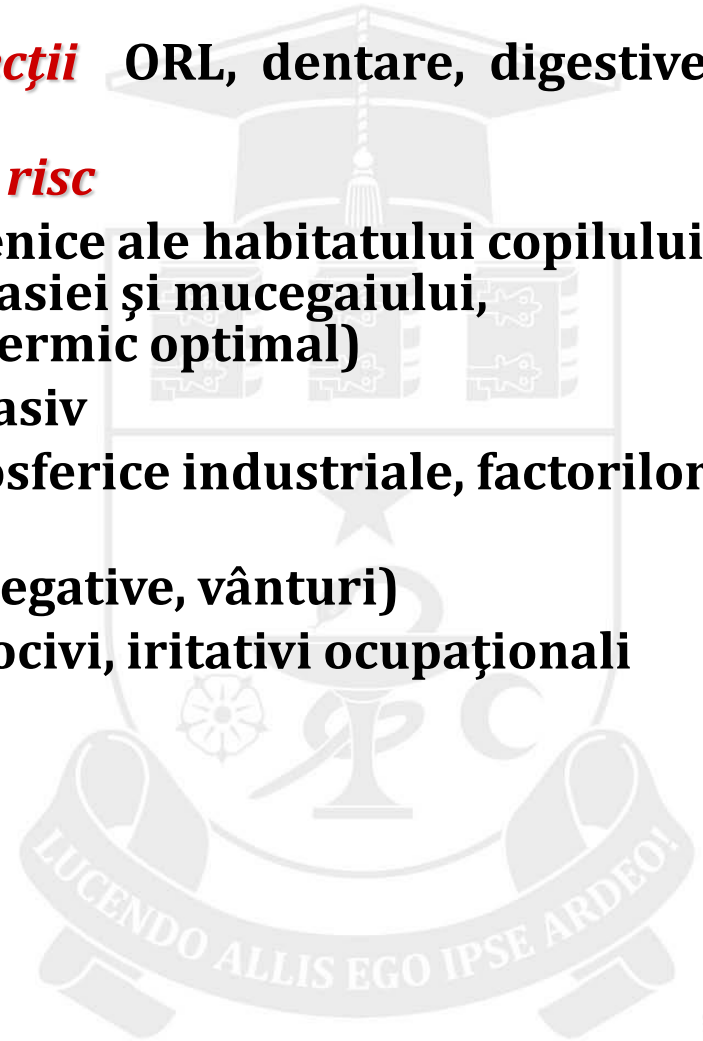
- **Gimnastică curativă respiratorie, kineziterapie respiratorie**, drenaj postural, tapotări toracice, respirație asistată – zilnic, matinal (toaleta respiratorie matinală)
- **Tratament balnear** în stațiuni de profil pneumologic (mine saline, condiții forestiere, stațiuni montane)
- **Vitaminoterapie** (A; E; D; B₅, B₁₅, C) – cure consecutive de 2-3 săptămâni cu diferite grupuri de vitamine, în perioada de remisiune clinică, în lipsa expectorațiilor purulente
- **Remedii antianemice** (preparate de fier, acid folic)
- **Remedii imunomodulatoare**
 - lizate bacteriene cu efecte imunomodulatoare locale nazofaringiene
 - extracte bacteriene cu acțiune imunomodulatoare sistemică
- **Imunoprofilaxie specifică**
 - vaccinuri antigripale anual
 - vaccinuri antibacteriene (vaccin antipneumococic, vaccin antihemofilus tip B)





Tratamente de recuperare în maladii cronice bronhopulmonare

- ***Asanarea focarelor cronice de infecții*** ORL, dentare, digestive, alte localizări
- ***Reducerea influențelor factorilor de risc***
 - redresarea condițiilor sanitar-igienice ale habitatului copilului (ventilație optimă, eliminarea igrasiei și mucegaiului, produselor chimiei casnice, regim termic optimă)
 - evectiunea tabagismului activ și pasiv
 - reducerea influenței noxelor atmosferice industriale, factorilor climaterici nefavorabili
(umezeală excesivă, temperaturi negative, vânturi)
 - evitarea și evectiunea factorilor nocivi, iritativi ocupaționali





Fibroza chistică: notiuni, statistici

Fibroza chistică – boală genetică autosomal-recesivă manifestată prin bronhopatie obstructivă cronică, bronșiectazii, pneumofibroză și sindrom de maldigestie, malabsorbție și malnutriție determinate de producția unor secrețe vâscoase

Frecvența

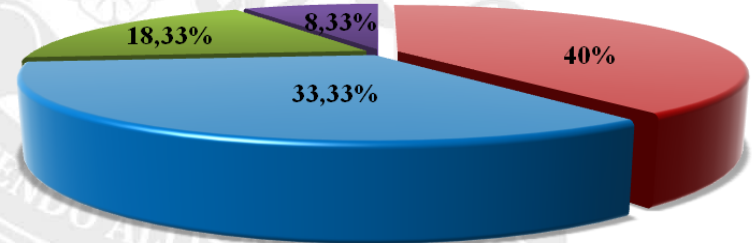
- ✳ incidența 1:2000 – 1:4000 nou-născuți
- ✳ frecvența genei în populație (stare de heterozigot) – 1:20
- ✳ Moldova – 54 copii, 20 adulți incluși în Registrul Național al Fibrozei Chistice

Etiologie

- ✳ mutații genice ale fibrozei chistice >2000
- ✳ cromosomul 7, mutația cea mai frecventă F508del (67-75%)
- ✳ homozigoții F508del – forma severă de boală

Profilul genetic al copiilor cu FC

- ✳ mutația F508del – 73,33% cazuri
 - ✳ 40,0% – în stare de homozigot
 - ✳ 33,33% – în stare de heterozigot
- ✳ alte mutații – 18,33% cazuri
- ✳ mutații neidentificate – 8,33% cazuri



■ F508del/F508del ■ F508del/alte ■ alte mutații ■ neidentificate



Sindroame clinice în fibroza chistică

Semne clinice

Patologie bronhopulmonară cronică

Patologie digestivă

Tulburări de nutriție

Sindromul deficitului de electroliti

- deficit acut de electroliti
- alcaloză metabolică cronică

exocrina, maldigestie, pancreatita recidivantă

- **Ficat:** hepatită, ciroză biliară focală
- **Statutul nutritional:** insuficiență de compuși nutritivi, deficit caloric, hipoproteinemie, edeme, malabsorbție, malnutriție, tulburări de creștere

Tulburări urogenitale

- Azospermie obstructivă



Sindroame clinice în fibroza chistică

Semne clinice

Patologie bronhopulmonară cronică

- tuse cronică cu expectorații
- leziuni pulmonare:
 - Bronsiectazii
 - Atelectazii
 - Emfizem
 - BPOC
- infecție pulmonară cronică cu
S. aureus
H influenzae
Pseudomonas aeruginosa
B cepacia
- Sindrom bronhoobstructiv sever
- Polipoza nazala, sinuzită cronică



Sindroame clinice în fibroza chistică

A



**Semne
clinice**



Patologie digestivă

Tulburări de nutriție

▪ Sistemul intestinal:

- ileus meconial
- ocluzie intestinală, obstrucție distală intestinală
- prolaps rectal

▪ Pancreas:

- insuficiența pancreatică exocrină, maldigestie, malabsorbție

▪ Ficat: hepatită, ciroză biliară focală

▪ Statutul nutritional:

- insuficiență de compuși nutritivi, deficit caloric,
- hipoproteinemie, edeme
- malabsorbție, malnutriție, tulburări de creștere



Sindroame clinice în fibroza chistică

A



**Semne
clinice**



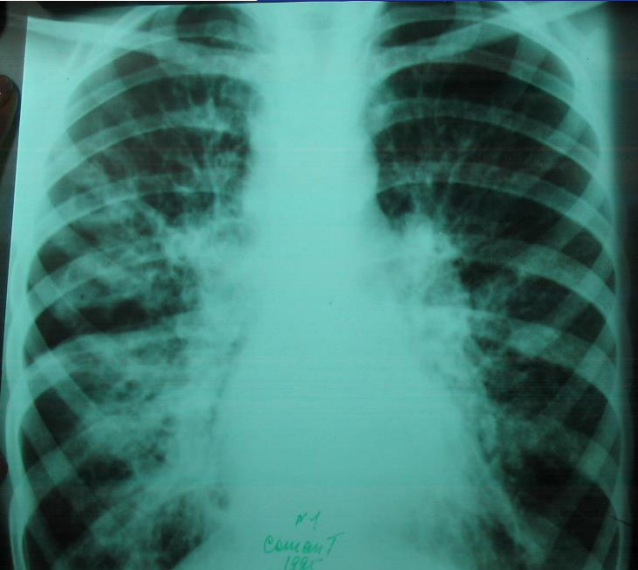
Sindromul deficitului de electroliti

- deficit acut de electroliti
- alcaloză metabolică cronică
- Sindromul pseudobarter
- Copii „sărați la gust”
- Testul sudorii – standardul de aur în diagnosticul FC





Bronșiectazii în fibroza chistică

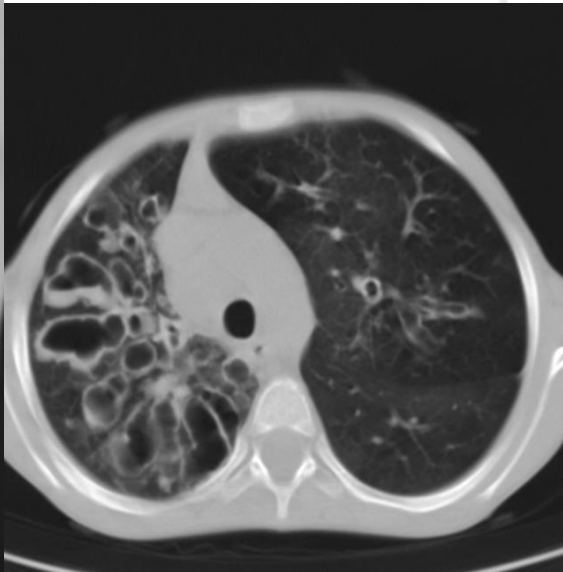


Etiopatogenie în dezvoltarea bronșiectaziilor

- Infecțiile pulmonare cu germeni agresivi induc inflamatie cronică cu hiperreactivitate bronșică.
- Staza secrețiilor bronșice
- Dilatații bronșice cu acumulări de secreții
- Disfuncție ventilatorie mixta: obstructivă și restrictivă

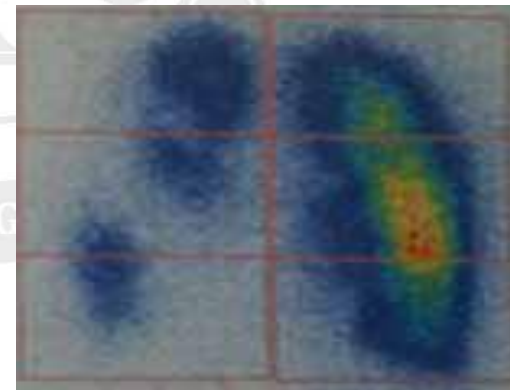
Criterii imagistice pentru bronșiectazii

- Dilatații ale structurilor periferice ale arborelui bronșic
- Nivel de lichid în bronșiectazii



Scintigrafia pulmonară

- Reducerea considerabilă a perfuziei pulmonare pe dreapta





Bule aerice pulmonare – pneumatocele in FC

Patofiziologie

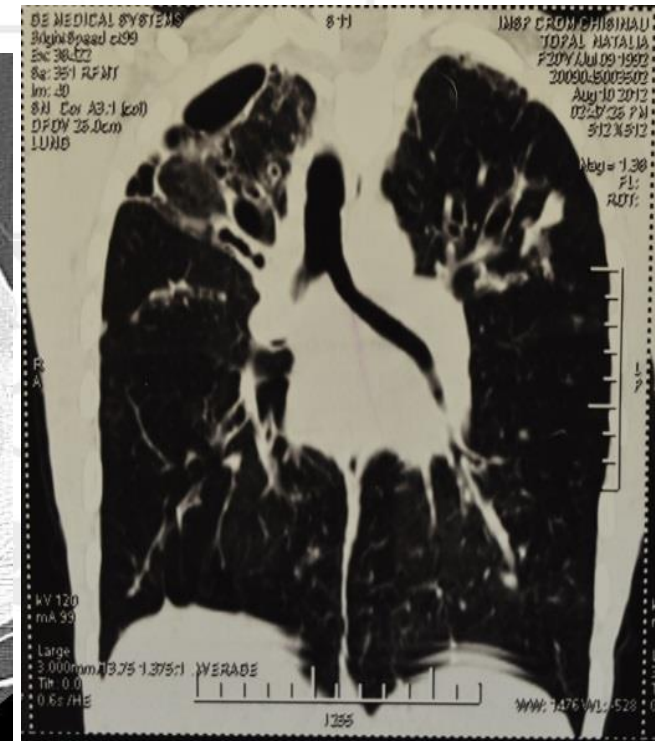
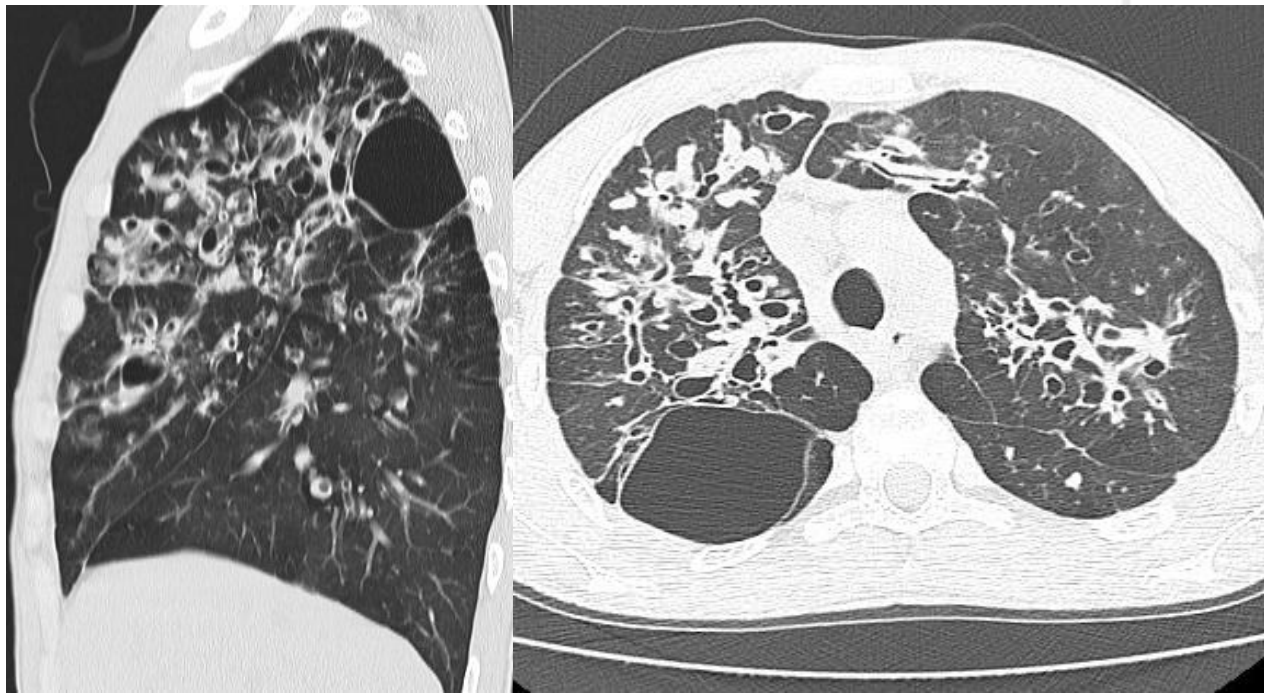
- obstrucții bronșice complete
- formarea bulelor prin mecanism de supapă

Evoluție clinică

- localizarea subpleurală a bulelor are riscuri majore pentru *pneumotorax* localizat sau extins (pericol vital, urgență chirurgicală)

CT pulmonar FC

- chisturi retențiali în S2 în pulmonul drept





Tratamentul manifestărilor respiratorii

Remedii mucolitice: pentru fluidificarea secrețiilor bronșice

- dezoxiribonuclează umană recombinată (Pulmozyme)
- soluții hipersaline inhalator
- ambroxolul: inhalator (soluții), parenteral, oral

Bronholitice: pentru ameliorarea permeabilității bronșice

- β_2 -agoniști (salbutamol, fenoterol, salmeterol) inhalator, oral, perfuzii

Antibioterapie: controlul infecției pulmonare

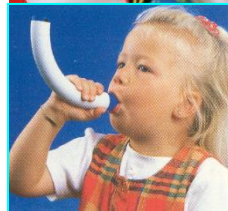
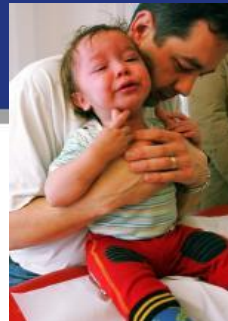
- cure prelungite de 2-6 săptămâni
- mod de administrare: perfuzii, i/m, oral

S.aureus: amoxiciline protejate (amoxiclav), cefalosporine, aminoglicozide

H.influenzae: cefalosporine, aminoglicozide

Ps.aeruginosa

- cefalosporine generația 3-4: ceftazidim, cefoperazon (i/v, i/m)
- aminoglicozide: tobramicină, ampicilină (i/v, i/m, inhalator)





Tratamentul manifestărilor respiratorii

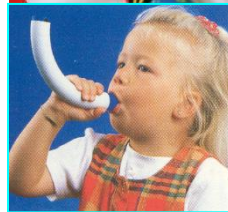
Chinetoterapie respiratorie

- chinetoterapie activă, pasivă, tuse provocată, tuse asistată, tapotament toracic
- chinetoterapie prin intermediul percusionerului, vestei

Imunoterapie: vaccin antipneumococic, antihemofilus, antigripal

Medicație antiinflamatoare

- corticoterapie (prednison) – reduce fenomenele imunopatologice, complicațiile
- macrolide (claritromicină, azitromicină)





Concluzii

- **Maladiile bronhopulmonare cronice la copii au o incidență rară**
- **Formele clinice ale bolilor cronice pulmonare sunt variate și sunt prezentate de diferite entități nozologice**
- **Algoritmul de diagnostic al tusei cronice este important pentru concluzii diagnostice**
- **Tratamentele diferențiate în entitățile distincte de boli cronice au valoare aplicativă**
- **Fibroza chistică este cea mai frecventă boală ereditară în pediatrie, iar bronșiectaziile la copil sugerează evaluarea pentru excluderea fibrozei chistice**



Bibliografie

- Nelson Textbook of Pediatrics. Edition 21. Philadelphia, PA: Elsevier, 2020.
- Tratat de pediatrie Florea Iordachescu, editura ALL, 2019
- Sciuca S. Pneumologie. În: Pediatria/Sub red. Revenco N. Chisinău, 2021,
- Patologia aparatului respirator la copil. Sub redacția V. Popescu. București
- Bronșiectaziile la copil. Protocol clinic national 2016
- Fibroza chistică la copil. Protocol clinic national 2020
- Bronsiolita obliterantă la copil. Protocol clinic national 2021
- Dischinezia ciliară primară la copil. Protocol clinic national 2021
- Displazia bronhopulmonară la copil. Protocol clinic national 2021
- Aspergiloza pulmonară la copil. Protocol clinic national 2022
- Pneumocistoza pulmonară la copil. Protocol clinic national 2022
- S.Sciuca. Esențialul în pneumologia copilului, 2010



***Vă mulțumesc pentru
atenție***

