

CAZURI CLINICE



DOI: 10.5281/zenodo.7306104

UDC: 616.24-003.219-079.4-089.85

BULĂ PULMONARĂ GIGANTĂ CU IMITAREA PNEUMOTORAXULUI LA COPII. CONSIDERAȚII DIAGNOSTICE ȘI MORFOPATOLOGICE

GIANT PULMONARY BULLA MIMICKING PNEUMOTHORAX IN CHILDREN. DIAGNOSTIC AND MORPHOPATHOLOGICAL CONSIDERATIONS

S. Babuci^{1,2}, I. Ambros^{1,2}, V. Petrovici^{1,2}, S. Malanco¹

¹ Centrul Național Științifico-practic de Chirurgie Pediatrică „Natalia Gheorghiu”, IMSP Institutul Mamei și Copilului, Chișinău, Republica Moldova

² Laboratorul Infecții chirurgicale la copii, Universitatea de Stat de Medicină și Farmacie „Nicolae Testemițanu”, Chișinău, Republica Moldova

Rezumat

Introducere. Bula pulmonară gigantă la copii se întâlnește rar. În acest context, autorii prezintă un caz clinic, care demonstrează dificultățile diagnostice, modalitatea de tratament chirurgical și aspectele morfopatologice ale acestei entități nozologice.

Prezentare de caz. Pacient de sex masculin, în vârstă de 12 ani, care prezenta astenie, slăbiciune la efort fizic și dispnee timp de 8 luni, a fost internat pentru pneumotorax spontan pe dreapta, diagnosticul fiind stabilit la radiografie toracică și confirmat la tomografie computerizată. Concomitent, pacientul suferea de timomegalie cu hipotiroidie primară congenitală, în legătură cu ce urmează tratament cu L-tiroxină, și formațiune chistică a glandei tiroide supusă tratamentului chirurgical.

Pacientul a fost supus intervenției chirurgicale toracice video asistate (VATS), intraoperator fiind identificată o bulă gigantă localizată în lobul superior al plămânului drept, care a fost excizată prin micro toracotomie latero-posterioară dreaptă. Evoluția postoperatorie a fost fără particularități, radiologic fiind constatată expansiunea treptată a lobului superior al plămânului drept, în care scintigrafiia pulmonară a pus în evidență modificări nesemnificative de perfuzie pulmonară.

Concluzii.

1. Diagnosticul diferențial dintre bula pulmonară gigantică și pneumotorax este destul de dificil, fiind esențial în aprecierea tacticii de tratament.
2. Bulectomia cu suturarea și aerostaza adecvată a liniei de rezecție la nivelul țesutului pulmonar sănătos reprezintă un procedeu tehnic sigur și fezabil în rezolvarea acestei patologii.
3. Investigațiile histologice efectuate în acest caz au permis de a stabili unele particularități morfopatologice ale componentelor structurale, acestea fiind caracteristice pentru o formațiune chistică de origine bronșică, care conținea elemente de țesuturi musculare reziduale, fascicule nervoase, arterii obliterare sclerogenizate, precum și componenta limfocitară pseudo-foliculară, modificările constatate punând în discuție originea dizontogenetică a bulei pulmonare gigante la copii.

Cuvinte cheie: pneumotorax, bula pulmonară gigantă, drenaj pleural, bulectomie

Summary

Introduction. Giant lung blistering in children is rare. In this context, the authors present a clinical case, which demonstrates the diagnostic difficulties, the way of surgical treatment and the morphopathological aspects of this nosological entity.

Case report. A 12-year-old male patient with asthenia, weakness on exertion and dyspnea for 8 months was hospitalized for spontaneous right pneumothorax, the diagnosis being established by chest radiography and confirmed by computed tomography. At the same time, the patient was suffering from thymomegaly with congenital primary hypothyroidism, because of which gets treatment with L-thyroxin, and cystic formation of the thyroid gland undergoing surgical treatment.

The patient underwent video-assisted thoracic surgery (VATS), and a giant bladder located in the upper lobe of the right lung was identified intraoperative, which was excised by right latero-posterior micro thoracotomy. The postoperative evolution was without particularities, radiologically being found the gradual re-expansion of the upper lobe of the right lung, in which the pulmonary scintigraphy revealed insignificant changes of pulmonary perfusion.

Conclusions.

1. The differential diagnosis between giant lung blister and pneumothorax is quite difficult, being essential in assessing treatment tactics.
2. Bulectomy with suturing and adequate aerostasis of the resection line at the level of healthy lung tissue is a safe and feasible technical procedure in resolving this pathology.
3. The carried out histological investigations, in this case, established some morphopathological features of the structural components, which are characteristic of a cystic formation of bronchial origin, which contained elements of residual muscle tissue, nerve bundles, sclerogenized-obiterated arteries and lymphocyte component. Pseudo-follicular, the changes found questioning the dysontogenetic origin of the giant lung bubble in children.

Keywords: pneumothorax, giant pulmonary bulla, chest drain, bullectomy

Introducere

Emfizemul bulos gigantic idiopatic, descris în literatura de specialitate și ca “sindromul de dispariție pulmonară” sau boala buloasă de tip I, reprezintă o entitate clinică rară ce se caracterizează prin bule gigante, care ocupă cel puțin o treime din hemitoracele implicat și comprimă parenchimul pulmonar adiacent [1, 2]. Bula emfizematoasă se dezvoltă datorită dezintegrării treptate a spațiilor alveolare, cu formarea unui sac de aer de dimensiuni majore, care înlocuiește o parte a parenchimului pulmonar [3]. De obicei, sunt afectați lobii superiori, dar poate afecta și alte zone pulmonare, de exemplu lobul mediu al plămânului drept [4].

Pentru prima dată, această entitate clinică a fost descrisă de Burke R.M. (1937) la un pacient tânăr, fumător, la care a fost constatată o bulă mare localizată în lobul superior, asociată cu emfizem paraseptal [5, 6].

La copiii acest sindrom este întâlnit rar [7]. În acest context, prezentăm un caz clinic, care demonstrează dificultățile diagnostice, modalitatea de tratament chirurgical și aspectele morfopatologice ale acestei entități nozologice.

Prezentare de caz

Pacientul C., anul nașterii 2008, a fost internat în mod programat cu diagnosticul: Pneumotorax spontan pe dreapta, copilul prezentând acuze la astenie, slăbiciuni la efort

fizic, dispnee.

Datele anamnestice au permis de a concretiza că copilul este bolnav de 8 luni, când au apărut slăbiciune generală, dispnee, care se agravau la efort fizic. Din 2008 pacientul se află la evidență cu timomegalie cu hipotiroidie primară congenitală, în legătură cu ce urmează tratament cu L-tiroxin. Pe parcursul perioadei copilului mic, pacientul a fost diagnosticat frecvent cu infecții respiratorii cu tratament de lungă durată. În 2016 a fost stabilit diagnosticul de gușă de gr.I cu o formațiune chistică a glandei tiroide, motiv pentru care s-a intervenit chirurgical, efectuându-se, inițial, înlăturarea formațiunii chistice, diagnosticul histologic fiind chist folicular pe fundal de adenom macrofolicular al glandei tiroide. În 2019 copilul a suportat operația de rezecție a lobului tiroidian stâng, având ca indicație prezența formațiunilor chistice multiple. Actualmente, ecografic s-a constatat o formațiune chistică multiloculară, septată a lobului tiroidian drept cu extindere retrosternală pe dreapta. La examenul radiologic al cutiei toracice, efectuat pentru evaluarea formațiunii de volum cervico-mediastinală, incidental s-a depistat pneumotorax parțial pe dreapta cu comprimarea plămânului și devierea controlaterală a traheii, fapt ce a determinat îndreptarea copilului în instituție de profil unde diagnosticul a fost confirmat prin tomografie computerizată (CT) (figura 1).

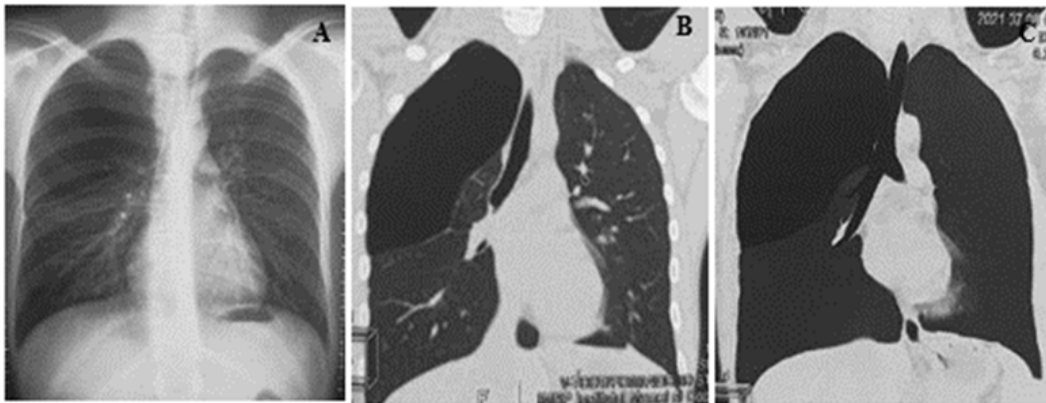


Figura 1. Pacientul C., 12 ani. A – Radiografie toracică preoperatorie: pneumotorax pe dreapta cu comprimarea lobului superior al pulmonului drept; B, C – Tomografie computerizată preoperatorie: pneumotorax parțial pe dreapta cu comprimarea plămânului lobului superior al plămânului drept.

A fost instalat dren pleural în spațiul intercostal II, dar a fost determinată persistența semnelor de pneumotorax fără evoluție, copilul fiind externat pentru tratament ambulator și reinternat în staționar peste o lună fără careva modificări evolutive radiologice, fiind stabilit diagnosticul: pneumotorax parțial pe dreapta; tumor cervico-mediastinal.

Pacientul a fost supus intervenției chirurgicale. Sub anestezie generală, cu intubație endotraheală, s-a recurs la instalarea unui troacar filetat de 5 mm în spațiul intercostal V, pe linia axilară anterioară. La revizie efectuată cu ajutorul camerei video a fost identificată o bulă gigantă localizată în lobul superior al plămânului drept, comunicantă, care participa în actul de respirație (figura 2). Atât bula, cât și zona apicală a lobului pulmonar, adera la cupola hemitoracelui. S-a recurs la o minitoracotomie postero-laterală, cu lungimea inciziei de circa 4 cm, și, după procedeul de adezioliză video

asistată, s-a efectuat bulectomie cu suturarea zonei bazale a bulei. Operația s-a sfârșit cu drenarea cavității pleurale după Bulau și refacerea planului anatomic. Postoperator, scurgeri de aer nu au fost observate, tubul intrapleural fiind îndepărtat după 72 ore.

Evoluția postoperatorie a fost fără particularități, radiologic fiind constatată expansiunea treptată a lobului superior al plămânului drept (figura 3), în care scintigrafia pulmonară a pus în evidență modificări de perfuzie pulmonară (figura 4).

Rezultatul examenului histologic a permis de a constata structura polimorfă a chistului, caracterizată prin prezența țesutului conjunctiv dens ordonat sau mai puțin ordonat și lax, constituind o placă conjunctivă cu particularități sclerogene și/sau hialine pe zone extinse și în focar dispersate. Pe unele arii spre interior a fost atestat un strat conjunctiv comparativ

mai lax cu prezența unui epiteliu cubic sau fuziform celular de origine bronșică, atrofiat. Epiteliul fuziform celular a fost observat în zonele mult mai sclerogenizate, frecvent localizat în regiunea sub pleurală, la acest nivel peretele chistului fiind prezentat de o placă hialinizantă în care erau atestate infiltrate limfocitare disperse, nodulare și pseudo

foliculare (figura 5A). În zonele mai îngroșate au fost observate confluente adezive cu pleura. Pe unele câmpuri de vedere a fost constatată prezența unor spații largi, septate prin septuri constituite din țesut conjunctiv lax și fascicule solitare sau în grupuri ordonate sau mai puțin ordonate de țesut conjunctiv dens (figura 5B). Aceste septuri erau dotate

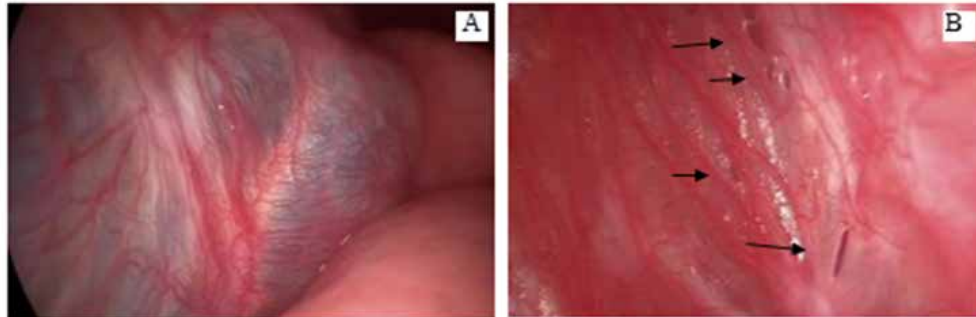


Figura 2. Toracotomie video asistată intraoperator: imaginea bulei gigante cu pereții bine vascularizați (A) și aspectul comunicărilor aerice interioare dintre bulă cu parenchimul pulmonar, indicate ca săgeți (B).

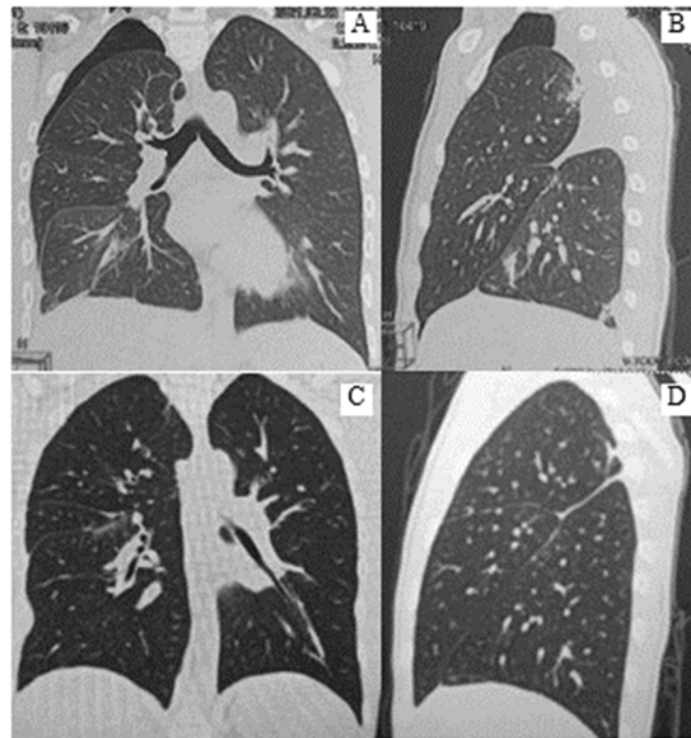


Figura 3. Pacientul C., 12 ani. CT efectuată a 8-a zi postoperator: semne imagistice sugestive pentru pneumotorax parțial apical, efuziune pleurală moderată pe dreapta. Modificări fibrotice apicale și în proiecția S9-S10 pe dreapta (A, B); C, D – CT efectuată la 36 de zile postoperator: reexpansiunea totală a lobului pulmonar superior pe dreapta, modificări fibroatelectatice subsegmentare în proiecția S2.

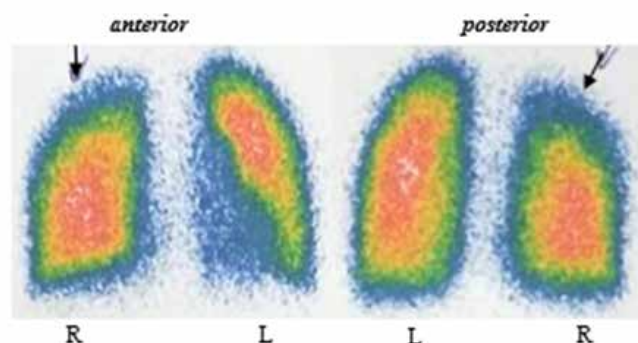


Figura 4. Scintigrafie postoperatorie (perfuzie pulmonară) efectuată 60 zile post operator: scăderea perfuziei pulmonare în lobul superior al plămânului drept.

cu o rețea vasculară de tip capilar, vase mici și medii în divers raport, asociate cu trunchiuri nervoase, suprafețele fiind tapetate cu epitelii uni stratificate și pseudo stratificate, mai frecvent având o morfologie caracteristică pentru epitelii cubic înalt și/sau mic. Rețeaua vasculară arterială de calibru mediu, atestată în zona maximal sclerozată - de asemenea, a atestat particularități sclerogene a straturilor cu obliterare de lumen (figura 5C). În zonele cu spații chistice septate, în diverse aspecte, se atestă prezenta epitelului de tip columnar cu aspect proliferativ epitelial, inclusiv pseudopolip (figura 5D).

Frecvent, fasciculele rețelei nervoase au fost observați la nivelul peretelui chistului, în deosebi în zonele mai puțin hialinizate (figura 6A) și în unele zone cu modificări sclerogene reduse, unde au fost atestate fibre și fascicule musculare (figura 6B). De menționat că merită atenție constatarea unor structuri pseudopolipoase sclero-colagenizate cicatriciale (figura 6C) și prezența unor formațiuni chistice de dimensiuni mici localizate pe suprafața chistului de dimensiuni majore, format din țesut fibrilar conjunctiv hialinizat și pleură bine vascularizată cu ectazii vasculare, care se prezenta drept un blister în cronicizare (figura 6D).

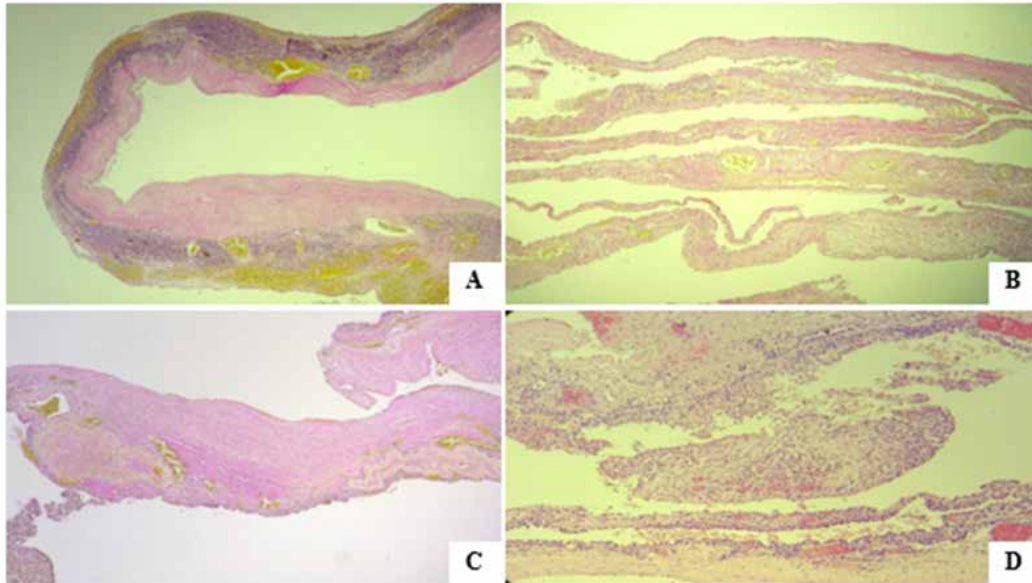


Figura 5. Aspecte histologice de ansamblu ale chistului și ale peretelui chistic: A – Zona subpleurală – platou hialinizat conjunctiv, cu componentă limfocitară a zonei subpleurale, cicatrice conjunctivă pleurală. Colorație Van Gieson (Color. VG); B – Spații aerate delimitate prin septuri fibrilar vascularizate, tapetate cu epitelii de origine bronșică, cubic, cu mici proliferări (săgeată) focare; C – Vasculopatie arterială sclero-obliterativă a vaselor de calibru mediu atestată la nivelul capsulei. Color. VG; D – Epitelii columnar cu particularități proliferative (săgeată) și proeminare pseudopolipoasă; structură polipoasă epitelioasă în aria unui sept dintre capsulă și pleură; vasculopatie arterială sclero-obliterativă a vaselor de calibru mediu atestată la nivelul capsulei. Color VG.

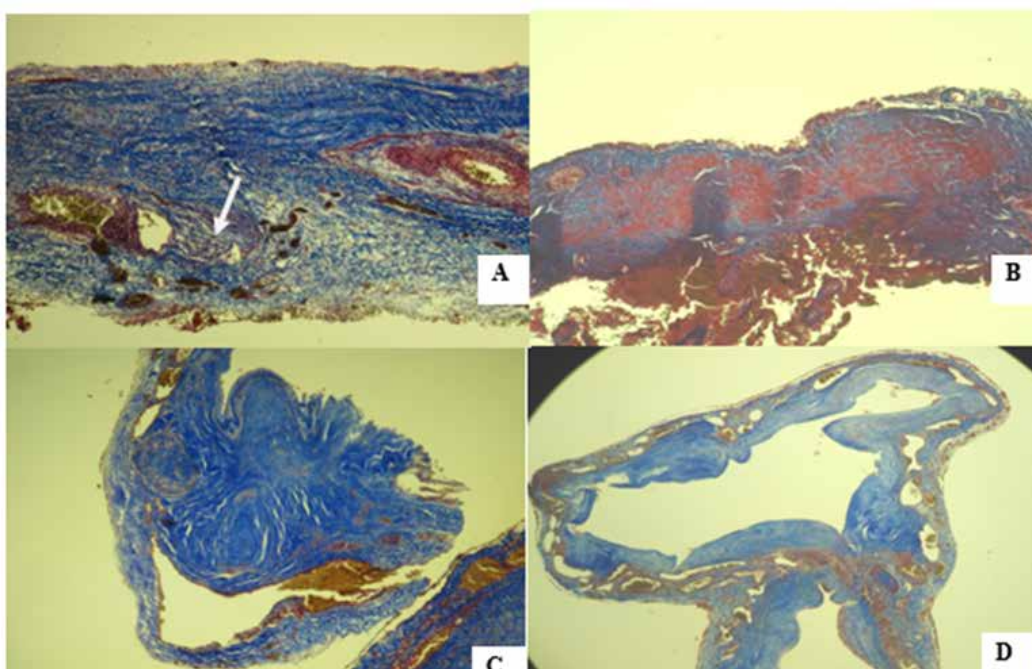


Figura 6. A – Fascicule nervoase (săgeată) adiacent dispozitivului vascular-nervos; B – Fibre și fascicule musculare (săgeată) reziduale în aria capsulei. Colorație tricrom Mason; C – Polip sclero-colagenizat cicatricial la suprafața structurii cavitare; D – Pseudoblisters în cronicizare. Colorație tricrom Mason.

Discuții

Bulele pulmonare sunt definite ca spații de aer cu dimensiuni ce depășesc 1 cm în diametru fără perete epitelial, care se pot dezvolta în parenchimul pulmonar normal, sau mai frecvent, în cazurile de emfizem generalizat. Bulele pot fi caracterizate prin creștere progresivă, cu perioade lungi de stabilitate sau, rareori, regresie spontană [8].

Pacienții cu bule gigante sunt împărțiți în 4 grupe, inclusiv: grupul I – bulă gigantă unică cu parenchim pulmonar normal; grupul II – bule gigante multiple cu parenchim pulmonar normal; grupul III – bule gigante multiple cu plămân subiacent afectat de emfizem; grupul IV – bule multiple cu parenchim pulmonar subiacent afectat de alte patologii [9, 10]. La adulți, principalul factor etiologic este fumatul, inclusiv a marijuanei [11]. Sunt descrise cazuri de bule gigante determinate de deficitul de alfa1-antitripsină, virusul imunodeficienței umane netratat, utilizarea intravenoasă a unor droguri (metadonă, metilfenidat), unele afecțiuni ale țesutului conjunctiv, cum ar fi sindroamele Marfan sau Ehlers Danlos [12]. Unii autori descriu cazuri familiale ale acestui sindrom, fiind asociat cu moștenirea genetică autozomal dominantă și recesivă [13]. Cu toate acestea, originea și mecanismele fiziopatologice ale bolii buloase nu sunt clare. Unii autori susțin că bulele reprezintă rezervoare de presiune pozitivă, care determină distrugerea parenchimului pulmonar prin presiune constantă plasată asupra pereților țesuturilor printr-un mecanism de supapă unidirecțională, pe când alții au ajuns la concluzia că bulele se dezvoltă secundar modificărilor intermitente ale presiunii cu întinderea țesutului pulmonar într-o zonă slabă [14].

Pentru cazurile de regresie spontană a bulelor gigantice, unii autori utilizează termenul de „autobulectomie”. Acest mecanism rar întâlnit rămâne neclar, cu toate că, în opinia unor autori, inflamația, dopul mucos sau un cheag de sânge pot cauza obstrucționarea comunicării bronhiale cu bula cu dezvoltarea unui spațiu închis, iar reabsorbția treptată a aerului contribuie la contracția și regresia spontană a bulei gigantice [15].

Bulele gigantice pot fi asimptomatice, sau se pot manifesta prin dispnee sau hemoptizie. Diagnosticul imagistic se

bazează pe examenul radiologic, scanările prin tomografie computerizată fiind mai sensibile decât radiografia toracică în detectarea bulelor și evaluarea numărului, mărării și poziției [16].

Diagnosticul diferențial dintre o bulă gigantă și pneumotorax poate fi destul de dificil, chiar dacă au fost descrise criteriile diagnostice radiologice ale acestei entități clinice, dificultățile de diagnostic contribuind la un tratament necorespunzător [17, 18]. Imitarea pneumotoraxului pe radiografia toracică în cazurile de bulă gigantică cu prezența dispneei, poate duce la plasarea neintenționată a tubului toracic în bula gigantică ca și în acest caz, existând riscul de a provoca pneumotorax iatrogen, hemotorax sau chiar șoc hemoragic cu consecințe grave [19].

Descrierea inițială a tratamentului chirurgical al bulelor pulmonare datează din anii 1900 și constă în drenajul extern al bulelor gigantice (procedura Monaldi), aspirația cu scleroză și pleurodeză (tehnica Brompton), marsupializarea sau plicația [20]. Actualmente, bulectomia prin toracotomie convențională sau toracoscopie videoasistată, este tratamentul chirurgical de elecție [9, 15].

Concluzii

1. Diagnosticul diferențial dintre bula pulmonară gigantică și pneumotorax este destul de dificil, fiind esențial în aprecierea tacticii de tratament.

2. Bulectomia cu suturarea și aerostaza adecvată a liniei de rezecție la nivelul țesutului pulmonar sănătos reprezintă un procedeu tehnic sigur și fezabil în rezolvarea acestei patologii.

3. Investigațiile histologice efectuate în acest caz au permis de a stabili unele particularități morfopatologice ale componentelor structurale, acestea fiind caracteristice pentru o formațiune chistică de origine bronșică, care conținea elemente de țesuturi musculare reziduale, fasci-culi nervoși, arterii obliterate sclerogenizate, precum și componenta limfocitară pseudo-foliculară, modificările constatate punând în discuție originea dizontogenetică a bulei pulmonare gigante la copii.

Bibliografie

1. Ballay N, Soder B, Smith J, Miller A, Headrick JR Jr. Intrabronchial Pneumonectomy for Vanishing Lung Syndrome: First Reported Case. *Ann Thorac Surg.* 2017;103(3):e277-e279. doi:10.1016/j.athoracsur.2016.09.009
2. Chang WH. Complete spontaneous resolution of a giant bulla without rupture or infection: a case report and literature review. *J Thorac Dis.* 2017;9(6):E551-E555. doi:10.21037/jtd.2017.05.53
3. Muhamad NI, Mohd Nawi SN, Yusoff BM, Ab Halim NA, Mohammad N, Wan Ghazali WS. Vanishing lung syndrome Masquerading as bilateral pneumothorax: A case report. *Respir Med Case Rep.* 2020;31:101276. Published 2020 Nov 6. doi:10.1016/j.rmcr.2020.101276
4. Chen H, Wang W, Feng J, Mei Y. Giant bullous emphysema in the right middle lobe. *Int J Clin Exp Med.* 2015;8(10):19604-19606. Published 2015 Oct 15.
5. Van Bael K, La Meir M, Vanoverbeke H. Video-assisted Thoracoscopic Resection of a Giant Bulla in Vanishing Lung Syndrome: case report and a short literature review. *J Cardiothorac Surg.* 2014;9:4. Published 2014 Jan 5. doi:10.1186/1749-8090-9-4
6. Sarangi PK, Nahak SK, Parida S, Mohanty J. A rare case of vanishing lung syndrome with pneumothorax: importance of computed tomography. *Int J Sci Rep.* 2016;2(11):292-295. doi:10.18203/issn.2454-2156.IntJSciRep20163970
7. Anile M, Diso D, Onorati I, Mantovani S, Venuta F. Unilateral vanishing lung syndrome. *Thorax.* 2016;71(7):671-672. doi:10.1136/thoraxjnl-2015-207855
8. Benito Bernaldez C, Almadana Pacheco V. Spontaneous Regression of Pulmonary Emphysematous Bulla. Regresión espontánea de una bulla enfisematosa pulmonar. *Arch Broncopneumol.* 2017;53(6):347-348. doi:10.1016/j.arbres.2016.09.001

9. Celik MR, Ulutaş H, Kuzucu A. Vanishing lung syndrome: A rare entity. *J Turgut Ozal Med Cent.* 2015;22(4):261-263.
10. Aujayeb A. Please do not put a chest drain in my chest! Vanishing lung syndrome. *Afr J Emerg Med.* 2020;10(4):261-265. doi:10.1016/j.afjem.2020.03.001
11. Azzopardi M, Sladden D, Galea J. Minimally invasive resection of a marijuana-associated giant bula: a case report. *Malta Med J.* 2021;33(1):100-106.
12. Im Y, Farooqi S, Mora A Jr. Vanishing lung syndrome. *Proc (Bayl Univ Med Cent).* 2016;29(4):399-401. doi:10.1080/08998280.2016.11929486
13. Gao X, Wang H, Gou K, et al. Vanishing lung syndrome in one family: five cases with a 20-year follow-up. *Mol Med Rep.* 2015;11(1):567-570. doi:10.3892/mmr.2014.2673
14. Ghattas Ch, Barreiro TJ, Gemmel DJ. Giant bullae emphysema. *Lung.* 2013;191(5):573-574. doi:10.1007/s00408-013-9495-z
15. Vijay S, Sarma L, Deshpande P, Mohit C, Chaithanya I. Vanishing lung syndrome vs emphysematous bulla: Two interesting cases. *J Med Sci Res.* 2016;4(4):174-176.
16. Aramini B, Ruggiero C, Stefani A, Morandi U. Giant bulla or pneumothorax: How to distinguish. *Int J Surg Case Rep.* 2019;62:21-23. doi:10.1016/j.ijscr.2019.08.003
17. Roberts L, Chen J, Goodman LR, Ravin CE. Vanishing lung syndrome: upper lobe bullous pneumopathy. *Rev Interam Radiol.* 1987;12:249-255.
18. Stern EJ, Webb WR, Weinacker A, Müller NL. Idiopathic giant bullous emphysema (vanishing lung syndrome): imaging findings in nine patients. *AJR Am J Roentgenol.* 1994;162(2):279-282. doi:10.2214/ajr.162.2.8310909
19. Ferreira Junior EG, Costa PA, Silveira LMFG, Almeida LEM, Salvioni NCP, Loureiro BM. Giant bullous emphysema mistaken for traumatic pneumothorax. *Int J Surg Case Rep.* 2019;56:50-54. doi:10.1016/j.ijscr.2019.02.005
20. Negussie T, Haile L, GebreSelassie HA, Temesgen F, Tizazu A. Giant pulmonary bullae in children. *J Pediatr Surg Case Rep.* 2020;60:101569. doi:10.1016/j.epsc.2020.101569

Recepționat – 20.04.2022, acceptat pentru publicare – 14.08.2022

Autor corespondent: Igor Ambros, e-mail: igorambros2000@yahoo.com

Declarația de conflict de interese: Autorii declară lipsa conflictului de interese.

Declarația de finanțare: Laboratorul „Infecții chirurgicale la copii”, Universitatea de Stat de Medicină și Farmacie „Nicolae Testemițanu”.

Citare: Babuci S., Ambros I., Petrovici V., Malanco S. Bulă pulmonară gigantă cu imitarea pneumotoraxului la copii. Considerații diagnostice și morfo-patologice [Giant pulmonary bulla mimicking pneumothorax in children. Diagnostic and morphopathological considerations]. *Arta Medica.* 2022;84(3):69-74.