

КЛИНИЧНИ СЛУЧАИ CASE REPORTS

АГЕНЕЗИЯ НА ДЕСЕН ГОРНОЛОБАРЕН БРОНХ, ИЗЯВЯВАЩА СЕ С РЕЦИДИВИРАЩИ РЕСПИРАТОРНИ ИНФЕКЦИИ ПРИ ДЕТЕ

М. Емилова¹, Н. Толева¹, Н. Картулев¹, Е. Рангелов¹, В. Опаранова¹,
Н. Габровска², Е. Костова³, Б. Младенов⁴, Хр. Шивачев¹

¹Клиника по детска хирургия УМБАЛСМ „Н. И. Пирогов“ – София

²Клиника по детска пулмология, СБАЛДБ „Проф. Иван Митев“, Катедра по педиатрия,
Медицински университет – София

³Отделение по образна диагностика УМБАЛСМ „Н. И. Пирогов“ – София

⁴Отделение по анестезиология и интензивно лечение на деца УМБАЛСМ „Н. И. Пирогов“ – София

RIGHT UPPER LOBE AGENESIS PRESENTING WITH RECURRENT RESPIRATORY INFECTIONS IN A CHILD

М. Emilova¹, N. Tolekova¹, N. Kartulev¹, E. Rangelov¹, V. Oparanova¹,
N. Gabrovska², E. Kostova³, B. Mladenov⁴, Hr. Shivachev¹

¹Pediatric Surgery Department, UMHATEM “N.I. Pirogov” – Sofia

²Clinic of Pulmonology, Pediatric Hospital “Prof. Ivan Mitev”, Department of Pediatrics, Medical University – Sofia

³Diagnostic Radiology Department, UMHATEM “N.I. Pirogov” – Sofia

⁴Department of Pediatric Intensive Care, UMHATEM “N.I. Pirogov” – Sofia

Резюме. Агенезията на десния горен лоб е изключително рядка вродена аномалия, дължаща се на абнормно развитие на примитивния белодробен зародиш по време на ембриогенезата. Най-често се подозира след рентгенография на гръдния кош, показваща признаци на ателектаза или медиастинално изместване, което налага по-нататъшно диагностично уточняване. Представяме случай на 8-годишно момче с анамнеза за рецидивиращи респираторни инфекции през неонаталния период и ранното детство. Пациентът е диагностициран с агенезия на десния горен лоб (тип I) въз основа на компютърна томография (КТ) и потвърден чрез флексибилна бронхоскопия. Този случай подчертава необходимостта от отчитането на вродените белодробни аномалии при диференциалната диагноза на деца с чести инфекции на дихателните пътища.

Ключови думи: флексибилна бронхоскопия, лобарна агенезия, рецидивиращи респираторни инфекции, спирометрия

Адрес за кореспонденция: Д-р Михаела Емилова, e-mail: mihaelaemilova5@gmail.com

Abstract. Right upper lobe agenesis is an extremely rare congenital anomaly, resulting from abnormal development of the primitive lung bud during embryogenesis. It is most often suspected following a chest X-ray showing evidence of atelectasis or mediastinal shift, which prompts further diagnostic evaluation. We present the case of an 8-year-old boy with a history of recurrent respiratory infections during the neonatal period and early childhood. The patient was diagnosed with right upper lobe agenesis (type I) based on computed tomography (CT) imaging and confirmed by flexible bronchoscopy. This case underscores the importance of considering congenital pulmonary anomalies in the differential diagnosis of children presenting with frequent respiratory tract infections.

Key words: flexible bronchoscopy, lobar agenesis, recurrent respiratory infections, spirometry

Address for correspondence: Mihaela Emilova, MD, e-mail: mihaelaemilova5@gmail.com

ВЪВЕДЕНИЕ

Агенезията на белия дроб е рядка аномалия на развитието, характеризираща се с пълна липса или хипоплазия на единия или двата бели дроба. Тя може да се прояви като изолирана малформация или в съчетание с други вродени аномалии,

като сърдечносъдови, скелетни, стомашно-чревни, трахеални и генитално-уринарни аномалии. Бронхиални аномалии се срещат при приблизително 2% от населението и най-често засягат десния горнолобарен бронх [1]. Съществува еднакво разпределение между половете.

Белите дробове нормално се развиват от предната част на червата през 4-ата и 5-ата гестационна седмица и белодробната агенезия възниква през този период. Изолираната лобарна агенезия на белия дроб може да е асимптомна и да остане незабелязана през детството, докато не се появят някои усложнения [2].

Белодробната агенезия се класифицира в три типа според класификацията на Boyden, която се основава на степента на развитие на бронхопулмоналната система [3].

1. Тип I (белодробна агенезия) се отнася до пълна липса на едностранен белодробен паренхим, бронхи и свързани белодробни съдове.

2. Тип II (белодробна аплазия) се определя от пълната липса на белодробна тъкан и белодробни съдове, с наличието на рудиментарен бронх, завършващ в сляпа торбичка.

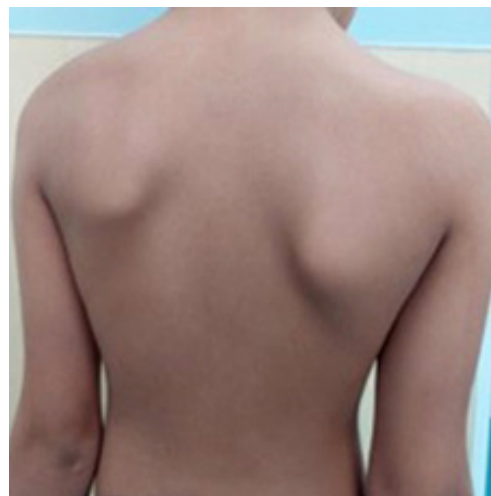
3. Тип III (белодробна хипоплазия) се характеризира с бронхиална хипоплазия и променливо намаляване на белодробния паренхим и белодробната съдова система.

ОПИСАНИЕ НА КЛИНИЧНИЯ СЛУЧАЙ

Представяме случай на 8-годишно момче, родено на термин чрез цезарово сечение от втора, нормално протекла бременност. На 4-месечна възраст поради бронхиолит му е направена рентгенография на гръдния кош с данни за хиповентилация на десния горен лоб. Допълнителна диагностична оценка с бронхоскопия и компютърна томография показва агенезия на десния горнолобарен бронх на белия дроб. От проведена ехокардиография е установено структурно и функционално нормално сърце, без видими съдови аномалии и без признаци на пулмонална хипертония. Пациентът е с анамнеза за рецидивиращи респираторни инфекции през кърмаческа и ранна детска възраст. С подлежаща епилепсия, която понастоящем се лекува успешно с валпроат.

Обективно пациентът е в добро общо състояние, физикалното изследване показва асиметрия на гръдния кош, с повдигане на лявото рамо и намалени размери на дясната половина на гръдния кош, с недоразвитие на десния *m. pectoralis major*. Дясната лопатка е разположена по-ниско от лявата (фиг. 1). Налице е аускултаторно двустранно везикуларно дишане, отслабено вдясно върхово.

Рентгенографията на гръдния кош показва намаляване на обема на десния бял дроб с ипсилатерално изместване на медиастинума и повдигане на дясната хемидиафрагма и деформация на второ ребро вдясно (фиг. 2).



Фиг. 1. Асиметрия на гръдната стена без спинална деформация

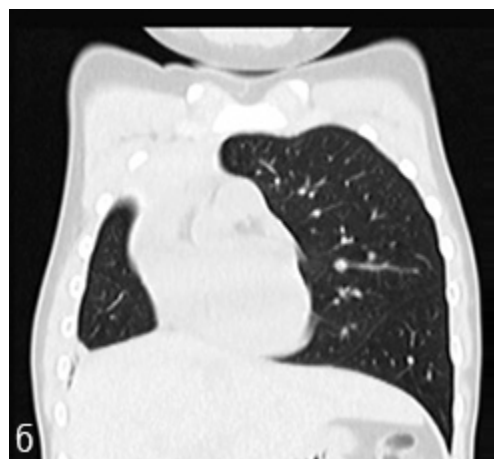
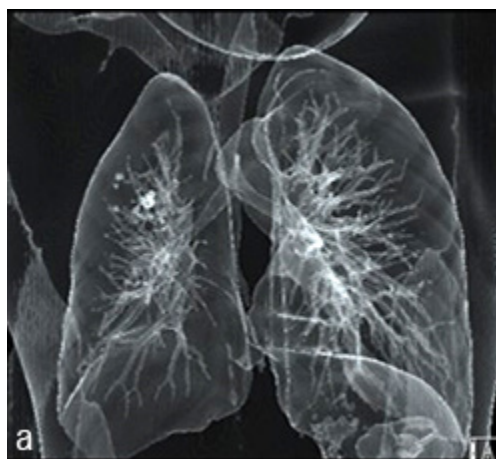


Фиг. 2. Рентгенография на бял дроб при проследяване на 8-годишна възраст

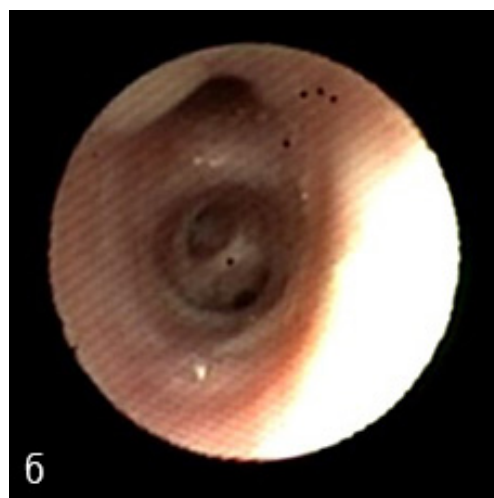
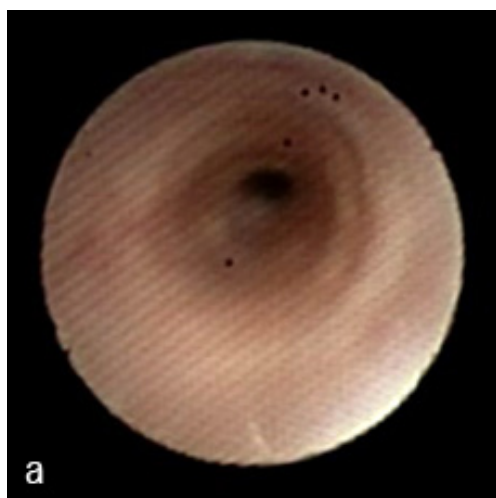
Извършената компютърна томография показва липса на десен горнолобарен бронх и агенезия на десния горен лоб. Отчита се намален обем на дясната половина на гръдния кош и медиастинално изместване към дясната страна (фиг. 3а и 3б).

Флексибилната бронхоскопия показва проходима трахея без патологични находки и карина, разположена по средната линия. Десният главен бронх е с дължина 3 cm и липсва десен горнолобарен бронх. Средният и долнолобарните бронхи са с нормална анатомия. Левият главен бронх и неговите сегментни разклонения не показват патологични отклонения. Малко количество бистър секрет се аспирира от бронхиалните лумени (фиг. 4 а и б).

От проведената спирометрия се установява смесено вентилационно увреждане: FVC – 983%, FEV1 – 57%, FEV1/FVC – 66%, и FEF25 – 75-32%. Тези резултати подкрепят диагнозата за бронхиална малформация и отразяват намалената вентилационна способност на десен бял дроб.



Фиг. 3 а и б. КТ на гръден кош и бял дроб при проследяване на 8-годишна възраст



Фиг. 4а. Десен главен бронх с липса на горнодялов

Фиг. 4б. Среден и долнодялов бронх с нормална анатомия

ОБСЪЖДАНЕ

Белодробната агенезия е рядко състояние и в някои случаи остава асимптомна, докато не възникнат усложнения. При симптомните случаи клиничната картина обикновено е неспецифична и включва рецидивиращи инфекции на дихателните пътища, хронична кашлица или хрипове. Има много малко документирани случаи на изолирана лобарна агенезия, диагностицирана в детска възраст. Подобни аномалии се откриват по-често случайно в зряла възраст след провеждане на рентгенография, на която се отчитат патологични промени, налагащи по-детайлно диагностично уточняване [4].

В настоящия случай за добра дългосрочна прогноза говорят липсата на съпътстващи съдови аномалии или белодробна хипертония, както и стабилното клинично състояние на пациента. Въпреки това е необходимо ежегодно проследяване от детски пулмолог и детски кардиолог за предотвратяване на развитие на потенциални усложнения.

ИЗВОДИ

Този случай подчертава необходимостта от включването на вродените белодробни аномалии в диференциалната диагноза при педиатрични пациенти с рецидивиращи респираторни инфекции, както и нуждата от структурирано дългосрочно проследяване.

БИБЛИОГРАФИЯ

1. Panduranga SVH, Mehta RM. An unique case of isolated right upper lobe lung agenesis with abnormal middle lobe segmentation. *Egypt J Bronchol.* 16, 42 (2022).
2. Kuo CP, Lu YT, Lin RL. Agnesis of right upper lobe of lung. *Respirol Case Rep.* 2015;3(2):51-3. doi: 10.1002/rcr2.98.
3. Sadiqi J, Hamidi H. CT features of lung agenesis – a case series (6 cases). *BMC Med Imaging* 18, 37 (2018).
4. Lopes Vieira JF, Miskovic A, Abel F. Interpretation of pulmonary function tests in children. *BJA Educ.* 2023;23(11):425-431. doi: 10.1016/j.bjae.2023.07.002.