

MINISTERUL SĂNĂTĂȚII, MUNCII ȘI PROTECȚIEI SOCIALE
AL REPUBLICII MOLDOVA
UNIVERSITATEA DE STAT DE MEDICINĂ ȘI FARMACIE
„NICOLAE TESTEMIȚANU”



CHIRURGIE PEDIATRICĂ

CAZURI CLINICE

Sub redacția academicianului Eva Gudumac

CEP Medicina
Chișinău • 2020

MINISTERUL SĂNĂTĂȚII, MUNCII ȘI PROTECȚIEI SOCIALE
AL REPUBLICII MOLDOVA

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



CHIRURGIE PEDIATRICĂ

CAZURI CLINICE

Sub redacția academicianului Eva Gudumac

CHIȘINĂU • 2020
Centrul Editorial-Poligrafic *Medicina*

Lucrarea este aprobată de Consiliul metodic central al USMF
Nicolae Testemițanu; proces verbal nr. 5 din 3.07.2020

Colectivul de autori:

Eva Gudumac – academician, dr. hab. șt. med., prof. univ., Om Emerit, catedra de chirurgie, ortopedie și anesteziologie pediatrică *Natalia Gheorghiu*, USMF *Nicolae Testemițanu*, **Gavril Boian**, dr. hab. șt. med., prof. univ., șef catedră de chirurgie, ortopedie și anesteziologie pediatrică *Natalia Gheorghiu*, USMF *Nicolae Testemițanu*, **Petru Moroz**, dr. hab. șt. med., prof. univ., catedra de chirurgie, ortopedie și anesteziologie pediatrică *Natalia Gheorghiu*, USMF *Nicolae Testemițanu*, **Vergil Petrovici**, dr. șt. med., Catedra morfofpatologie, USMF *Nicolae Testemițanu*, șef Departament Morfofpatologie, IMSP Institutul Mamei și Copilului, **Boris Curajos**, dr. hab. șt. med., prof. univ., catedră de chirurgie, ortopedie și anesteziologie pediatrică *Natalia Gheorghiu*, USMF *Nicolae Testemițanu*, **Angela Ciuntu**, dr. hab. șt. med., prof. univ. Departamentul Pediatrie, USMF *Nicolae Testemițanu*, **Victor Ciobanu**, dr. șt. med., conf. univ., Departamentul obstetrică și ginecologie, USMF *Nicolae Testemițanu*, **Jana Bernic**, dr. hab. șt. med., prof. univ., catedra de chirurgie, ortopedie și anesteziologie pediatrică *Natalia Gheorghiu*, USMF *Nicolae Testemițanu*, **Argentina Sandrosean**, dr. șt. med., conf. univ., catedra de chirurgie, ortopedie și anesteziologie pediatrică *Natalia Gheorghiu*, USMF *Nicolae Testemițanu*, **Iurie Nepaliuc**, dr. șt. med., conf. univ., catedra de chirurgie, ortopedie și anesteziologie pediatrică *Natalia Gheorghiu*, USMF *Nicolae Testemițanu*, **Lidia Dolghier**, dr. șt. med., conf. univ., catedra de chirurgie, ortopedie și anesteziologie pediatrică *Natalia Gheorghiu*, USMF *Nicolae Testemițanu*, **Elena,-Krušelnițkaia**, medic imagist medicina nucleară, categoria superioară. Secția radiologie și imagistică. Laboratorul medicină nucleară, IMSP Institutul Mamei și Copilului, **Vera Dzero**, dr. șt. med., conf. univ., catedra de chirurgie, ortopedie și anesteziologie pediatrică *Natalia Gheorghiu*, USMF *Nicolae Testemițanu*, **Lev Stati**, dr. șt. med., conf. univ., catedra de chirurgie, ortopedie și anesteziologie pediatrică *Natalia Gheorghiu*, USMF *Nicolae Testemițanu*, **Ala Bajurea**, dr. șt. med., conf. univ., Catedra de Neurochirurgie, USMF *Nicolae Testemițanu*, **Alina Dănilă**, dr. șt. med., cercet. șt. Laboratorul Infecții Chirurgicale la copii, USMF *Nicolae Testemițanu*, **Lilia Baranov**, dr. șt. med., cercet. șt. sup. Laboratorul Infecții Chirurgicale la copii, USMF *Nicolae Testemițanu*, **Victor Roller**, asistent univ., catedra de chirurgie, ortopedie și anesteziologie pediatrică *Natalia Gheorghiu*, cercet. șt. Laboratorul Infecții Chirurgicale la copii, USMF *Nicolae Testemițanu*, **Lidia Grosu**, asist. univ., catedra de chirurgie, ortopedie și anesteziologie pediatrică *Natalia Gheorghiu*, USMF *Nicolae Testemițanu*, **Veaceslav Boian**, dr. șt. med., asist. univ., catedra de chirurgie, ortopedie și anesteziologie pediatrică *Natalia Gheorghiu*, USMF *Nicolae Testemițanu*, **Irina Livșiț**, chirurg pediatru, IMSP Institutul Mamei și Copilului, CȘP de Chirurgie Pediatrică acad. *Natalia Gheorghiu*, **Celac Victoria**, dr. șt. med., IMSP Institutul Mamei și Copilului, CȘP de Chirurgie Pediatrică acad. *Natalia Gheorghiu*, **Eyghenia Crivceanscaia** medic imagist cat. I, șef secție interimar, Radiologie și Imagistică IMC, **Rodica Manole**, medic ginecolog pediatru, șef secție Ginecologie pediatrică, IMSP Institutul Mamei și Copilului, CȘP de Chirurgie Pediatrică „Acad. *Natalia Gheorghiu*”, **Verejan Victoria**, doctorand, Catedra de oftalmologie, USMF *Nicolae Testemițanu*, **Valentin Bernic**, medic rezident chirurg, USMF *Nicolae Testemițanu*, **Ecaterina Costiuc**, medic rezident chirurg pediatru, USMF *Nicolae Testemițanu*, **Ana Roșca**, studentă, USMF *Nicolae Testemițanu*.

Recenzenți:

Adrian Hotineanu, dr. hab. șt. med., prof.univ.
Ghîncu Gheorghe, dr. șt. med., conf. univ.

Redactor: Valentina Batâr



"Ca să se facă cineva chirurg trebuie
să se fi născut chirurg. Și trebuie să
se deosebească prin trei însușiri: să
aibă ochi de vultur, inimă de leu și
mâini de femeie."



Sfântul Ierarh Luca al Crimeei
1877 - 1961



CUPRINS

Prefață	5
Hipertermia malignă la copil (<i>Dolghier Lidia</i>)	7
Mediastinita la copil (<i>Gudumac Eva, Livșiț Irina, Crivceanscaia Evghenia</i>)	16
Pneumonia distructivă bacteriană (<i>Gudumac Eva, Dănilă Alina Crivceanscaia Evghenia</i>)	19
Chilotoraxul pleural la copii (<i>Gudumac Eva, Roșca Ana, Crivceanscaia Evghenia</i>)	29
Stenoza esofagului la copil cu candidoză esofagiană (<i>Gudumac Eva, Livșiț Irina</i>)	40
Perforația esofagului la copil (<i>Gudumac Eva, Livșiț Irina</i>)	47
Tricobezoarul la copil (<i>Gudumac Eva, Livșiț Irina</i>)	57
Volvulusul intestinal la copil (<i>Iurie Nepaliuc</i>)	65
Limfomul Hodjkin la copil (<i>Gudumac Eva, Livșiț Irina</i>)	76
Limfomul nonHodjkin. Localizarea abdominală (<i>Gudumac Eva, Livșiț Irina</i>)	85
O formă rară a maladiei Hirschsprung – aganglionică colonică totală cu implicarea ileonului terminal (<i>Boian Gavril, Boian Veaceslav</i>)	92
Tumor hepatic la copil (<i>Gudumac Eva, Livșiț Irina</i>)	99
Coxa vara congenitală la copil (<i>Moroz Petru, Sandrosean Argentina</i>)	109
Fracturile proximale de humerus la copil (<i>Stati Lev</i>)	115
Fracturile diafizare ale ambelor oase ale antebrățului la copil (<i>Stati Lev</i>)	119
Hemoragie uterină disfuncțională juvenilă. Anemie posthemoragică gr. III. Dismenoree primară (<i>Ciobanu Victor, Manole Rodica, Costiuc Ecaterina</i>)	125
Sindromul Mayer - Rokitansky – Kuster – Hauser la copil (<i>Ciobanu Victor, Manole Rodica, Costiuc Ecaterina</i>)	134

Torsiunea hidatidei Morgagni la copil (Roller Victor, Curajos Boris, Bernic Valentin)	149
Hidronefroza congenitală pe stânga la copil (Curajos Boris, Bernic Jana, Roller Victor, Kruşelniţkaia Elena, Petrovici Vergil, Crivceanscaia Evghenia).....	152
Hidronefroză congenitală bilaterală la copil (Bernic Jana, Curajos Boris, Roller Victor, Celac Victoria, Kruşelniţkaia Elena, Crivceanscaia Evghenia)	160
Megaureterohidronefroză refluxantă în rinichi unic ectopiat pelvian pe stânga la copil (Curajos Boris, Bernic Jana, Roller Victor, Kruşelniţkaia Elena)	170
Reflux vezicoureteral în rinichi displazic multichistic (Roller Victor, Curajos Boris, Bernic Jana, Kruşelniţkaia Elena, Petrovici Vergil, Crivceanscaia Evghenia).....	185
Diverticul al vezicii urinare (Curajos Boris, Roller Victor, Dzero Vera, Bernic Valentin, Petrovici Vergil, Crivceanscaia Evghenia)	199
Traumatismul renal la copil (Roller Victor, Curajos Boris, Bernic Valentin, Petrovici Vergil).....	206
Traumatismul uretrei posterioare (Curajos Boris, Roller Victor, Bernic Valentin, Crivceanscaia Evghenia) ...	221
Tumora renală la copil (Curajos Boris, Bernic Jana, Roller Victor, Costiuc Ecaterina, Petrovici Vergil)	229
Sindromul Alport (Ciuntu Angela).....	236
Rinichi spongios medular (Boala Lenarduzzi-Cacchi-Ricci) (Ciuntu Angela, Crivceanscaia Evghenia)	251
Nefronoftizis juvenil (Ciuntu Angela).....	257
Sindrom hemolitic uremic la copil (Ciuntu Angela).....	265
Boala aderenţială postapendiculară (Gudumac Eva, Baranov Lilia, Bernic Valentin, Grosu Lidia)	270
Craniostenoza la copil (Bajurea Ala).....	278
Neuropatia optică posttraumatică posterioară (Verejan Victoria).....	285

PREFAȚĂ

Afecțiunile chirurgicale ale copilului constituie un capitol dificil al medicinei, cu o diversitate nosologică importantă și care diferă de chirurgia adultului.

Particularitățile morfofuncționale ale copilului și procesul permanent de creștere conferă și bolilor sale un caracter aparte. În chirurgia pediatrică, importanță primordială are noțiunea de creștere și dezvoltare a organismului, căci atitudinea terapeutică va fi influențată de aceste elemente. Patologia chirurgicală curentă, alături de cea neonatală, a malformațiilor congenitale, a tumorilor congenitale, constituie arii specifice și definitorii ale chirurgiei pediatrice.

Anormalitățile funcționale sau explicite anatomice ale unui organ sunt frecvent asociate cu alte malformații, uneori incompatibile cu viața. Necesitatea fundamentării diagnosticului etiologic pe criterii de certitudine la copii ține de acuratețea anamnesticalui, examenului clinic general și de alegerea judicioasă a examenelor contemporane paraclinice. Reieșind din cele relatate, elaborarea unei lucrări cu genericul Semiologie și patologie chirurgicală la copii – cazuri clinice – este considerată întotdeauna o datorie de onoare pentru reprezentanții școlii de chirurgie pediatrică din Republica Moldova.

Lucrarea de față se înscrie pe această linie prezentând, sub forma unor cazuri clinice analizate, aspecte ale patologiei chirurgicale la copii. Ea conține informații de actualitate, o imagistică bogată și o bibliografie recentă.

Menirea principală a acestei lucrări este una didactică. Cartea se adresează studenților, medicilor rezidenți, precum și tuturor celor care vor să-și completeze cunoștințele în domeniul chirurgiei pediatrice.

*Eva Gudumac,
academician al AȘM*

HIPERTERMIE MALIGNĂ LA COPIL

Caz clinic. O fetiță de 7 ani a fost internată pentru o intervenție chirurgicală de amigdalectomie. Părinții au raportat în anamneză că fetița lor sforăia în timpul somnului ceea ce o trezea des. Greutatea corporală a copilului e de 30 kg. Pe lângă amigdalele mărite, nu au fost detectate alte patologii. După inducția în anestezie generală cu halotan, +O₂ și succinilcolină, laringoscopia a fost imposibil de efectuat din cauza trismusului musculaturii mandibulare. Concomitent, la copil a apărut tahicardie, febră peste 39°, care se mărea la fiecare 10-15 min. S-a suspectat hipertermia malignă (HM). Pentru confirmarea diagnosticului este necesar să aflăm răspuns la mai multe întrebări:

Care este incidența pacienților cu hipertermie malignă?

Numărul cazurilor cu hipertermie malignă variază în funcție de diferite studii și observații. Cu toate acestea, toate studiile sunt unanime în aceea că HM se atestă mai des la copii, decât la maturi. Incidența la copii e de 1:15.000-50.000, iar la maturi 1:50.000-100.000.

Care este cauza apariției hipertermiei maligne?

HM se transmite pe calea autozomal-dominantă cu diferit tip de penetrare. În prezent se fac încercări de a clarifica natura transmiterii genetice a acestei patologii.

Care este rata de mortalitate în HM?

HM se referă la o patologie care prezintă un pericol potențial pentru viață. Rata mortalității este greu de stabilit, din cauza erorilor frecvente de diagnostic. Vom menționa doar că, în lipsa utilizării dantrolenului, decesul survine în 70-80% din cazuri.

Care sunt caracteristicile fiziopatologice ale HM?

HM se manifestă ca o consecință a modificărilor biochimice produse în celulele musculare scheletice. Reticulul sarcoplasmatic, care în mod normal leagă calciul ionizat intracelular, pierde capacitatea de a efectua aceasta. Pe măsură ce absorbția de calciu de către reticulul sarcoplasmatic scade, nivelul său din interiorul celulelor crește, ceea ce duce la majorarea

transportului activ prin membranele celulare în spațiul extracelular. Acest proces este însoțit de o creștere accentuată a consumului de energie, respectiv și de un metabolism crescut. Sunt produse cantități foarte mari de bioxid de carbon, de lactat, termogeneza se mărește și crește concentrația de alte produse conexe ale metabolismului celular. Din cauza eliminării întârziate, are loc acumularea lor în organism.

Care sunt factorii care duc la creșterea riscului de a dezvolta HM?

Mulți factori pot deveni declanșatori ai HM, printre ei se numără nu doar unele anestezice, cum se credea anterior. Spaima, supraefortul fizic, stresul au ca efect eliberarea hormonilor supraadrenalei, amplifică riscul de hipertermie malignă, în special la persoane sensibile. Substanțele care nu au proprietăți anestezice, precum cafeina, pot provoca, de asemenea, un sindrom asemănător HM. În acest caz, persoana are o reacție paradoxală la cafea, ceai, ciocolată și alte produse alimentare care conțin cafeină. *Factorul declanșator clasic sunt totuși anestezicele volatile și succinilcolina.* Anestezicele locale din grupul amidelor, de asemenea, pot provoca HM. Rezultatele unor studii recente au pus însă la îndoială această ipoteză.

Care sunt manifestările clinice în HM clasică?

Suspiciunea la hipertermia malignă ar trebui să apară în timpul colectării anamnezei pacientului. Acordați atenție stărilor care puneau viața pacientului în pericol, reacțiilor patologice care s-au dezvoltat la pacient sau la rudele acestuia în timpul sau după operație. De asemenea, o reacție neobișnuită la cafeină ar trebui să sugereze și posibilitatea dezvoltării acestui sindrom. Transpirația, tahicardia, senzația de bătaie puternice ale inimii sau contracții musculare tonicoclonice după un efort fizic mic sau moderat, despre care ne informează pacientul, pot fi simptome de hipertermie malignă. Ar trebui de asemenea să suspectăm o predispoziție la HM în anomalii precum distrofia musculară, strabismul, hernia inghinală și moartea bruscă a unui copil la o rudă apropiată.

Modificările biochimice inițiale se manifestă prin acumularea de lactat, bioxid de carbon și o creștere a temperaturii corpului. Pe măsură ce presiunea parțială a CO_2 în sânge se mărește, pH-ul serului scade rapid.

Monitorizarea nivelului de bioxid de carbon la sfârșitul expirului ne permite să apreciem presiunea parțială a acestui element în sânge. O creș-

tere a cantității sale în aerul expirat, cu alți parametri neschimbați, este un motiv de a suspecta o HM. **Capnografia** este acum folosită pe scară largă și devine o metodă activă de cercetare în instituțiile medicale. Aceasta poate fi utilă pentru diagnosticarea precoce a hipertermiei maligne. În plus, ea ne permite să evaluăm eficacitatea tratamentului, dacă a fost început. Temperatura corpului crește de obicei foarte repede, cu 0,5°C la fiecare 15 min și poate atinge un nivel critic. Temperatura scăzută a aerului din sălile de operație contribuie de obicei la o anumită scădere a temperaturii corporale a pacientului. Frisoanele febrile care se dezvoltă mai târziu indică un prognostic nefavorabil.

Astfel, diagnosticul **hipercapniei** se atestă în: abolirea funcțiilor centrului respirator, pareza musculaturii, ventilația neadecvată (volum respirator mic, ciclul respirator închis, adsorbent CO₂ nefuncțional ori trecerea prin el a aerului expirat), pneumoperitoneu cu CO₂, flux prea mare al amestecului gazos, mărirea spațiului mort (trombembolia, masca facială anestezică care nu corespunde formelor anatomice individuale ale copilului), producerea și eliminarea excesivă de CO₂ (sepsis, febră, HM).

Tahicardia este unul dintre primele simptome de avertizare a HM. Cu toate acestea, cauzele sale pot fi foarte diferite. Tahicardia sinusală este cel mai frecvent tip de tahiaritmie în timpul anesteziei generale. La adulți se consideră tahicardie o frecvență cardiacă de 100-160 b/min, iar la un copil mic acest indice poate depăși 200 b/min. În timpul tahicardiei supraventriculare paroxistice numărul de contracții cardiace este de 150-250 b/min. Adesea aceasta e corectată cu manevre vagale, de exemplu, atunci când se masează regiunea sinusului carotid. Eficientă în aceste situații se consideră acțiunea preparatelor de verapamil, esmolol, propranolol, fenilefrină și chiar cardioversiunea. Frecvența contracțiilor atriale de 250-350 pe minut indică un flutter atrial. În acest caz, tratamentul se realizează cu digitalice, verapamil, esmolol, propranolol și cardioversiunea. Frecvența contracțiilor atriale 350-600 b/min indică dezvoltarea fibrilației atriale, pentru tratamentul căreia se indică digoxin, verapamil, esmolol, propranolol și cardioversiune.

Rigiditatea mușchilor scheletici produsă după inhalarea anestezicelor volatile sau administrarea de succinilcolină, constituie un simptom dramatic al hipertermiei maligne. Inițial rigiditatea se manifestă ca un trismus al mușchilor maseteri. Vom menționa că acest simptom, larg cunoscut, este departe de a fi întotdeauna asociat cu hipertermia malignă, chiar dacă se

dezvoltă după inducția cu halotan și succinilcolină. Acest fapt este demonstrat de rezultatele studiilor efectuate de Van der Spek (1987) și Carroll (1987). Totodată, absența acestui simptom nu exclude hipertermia malignă, care poate apărea mai târziu.

Semnele cele mai frecvente ale bolii includ cianoza și tahipneea. Diagnosticul și tratamentul HM este deosebit de dificil, mai ales când sunt prezente complicații, cum ar fi insuficiența renală sau cardiacă și coagularea intravasculară diseminată.

Diagnosticul diferențial al tahicardiei sinusale e bazat pe hipovolemie, hipotensiune, hipoxie, anestezie superficială, feocromocitom, tireotoxicoză, sepsis, infarct miocardic, embolie pulmonară, reacții de transfuzie, efecte adverse ale medicamentelor, așa ca atropina, pancuroniul, izoprote-renolul, dopamina, teofilina.

Cum se confirmă diagnosticul de hipertermie malignă înainte de începerea tratamentului?

Suspecția hipertermiei maligne poate apărea chiar și în absența datelor anamnestice. Patologia poate fi confirmată imediat prin teste de laborator. Cu ventilație adecvată, se determină echilibrul acido-bazic în sângele arterial, oxigenarea și nivelul calciului.

Pentru pacienții cu hipertermie malignă este caracteristică acidoza severă ca urmare a tulburărilor atât metabolice cât și respiratorii; la ei se dezvoltă hipercapnia avansată, hipoxemia și hiperkaliemia. Această combinație de simptome înseamnă dezvoltare de status hipermetabolic nespecific. În diagnosticul diferențial, este necesar să se excludă sepsisul și hipertermia de o altă geneză. Cauzele erorilor de diagnosticare pot fi temperatura ridicată a aerului, haine călduroase, căldura de la iluminatoare din încăpere și chiar un termometru defect.

Prin urmare, diagnosticarea hipertermiei maligne se bazează pe creșterea concentrației de bioxid de carbon la sfârșitul expirului, a tahicardiei inexplicabile, rigiditatea musculară sau relaxarea incompletă după administrarea de succinilcolină, cianoza inexplicabilă, tahipneea, transpirații excesive, creșterea temperaturii corpului cu 0,5 grade la fiecare 15 minute, insuficiență cardiacă, insuficiență renală, coagulare intravasculară diseminată, acidoză mixtă respiratorie și metabolică, scăderea PaO_2 și creșterea PaCO_2 .

Care sunt opțiunile de tratament pentru hipertermia malignă?

Un atac brusc de hipertermie malignă este o afecțiune care pune în pericol viața pacientului. Pentru prevenirea acestei boli, nu se folosesc preparate anestezice volatile, narcotice sau succinilcolina.

Dantrolenul rămâne singurul tratament specific pentru HM.

Acțiunea acestui preparat constă în inhibarea eliberării calciului ionizat din reticulul sarcoplasmic. Sub influența dantrolenului, se produce o acumulare mai treptată de calciu în celule, ceea ce permite scăderea concentrației lui intracelulare. Doza inițială de medicament este de 2,5 mg/kg și se administrează intravenos în mod repetat, în aceeași doză. Dacă este necesar, se administrează la fiecare 5-10 minute până când doza totală atinge 10 mg/kg.

Alte metode de tratament sunt simptomatice. Toate preparatele anestezice trebuie anulate imediat și intervenția chirurgicală amânată. Dacă operația a început deja, aceasta trebuie stopată sau finalizată cât mai curând posibil. Aparatul de anestezie trebuie să fie înlocuit cu altul. 100% oxigen este trecut prin acest aparat de rezervă, timp de câteva ore, pentru a elimina toate urmele de anestezice volatile din acesta. Circuitul respirator este înlocuit cu unul nou. Se efectuează hiperventilarea pacientului cu 100% oxigen. În ectopie ventriculară este recomandată novocainamida. Totodată, studii recente arată utilizarea lidocainei printr-o metodă destul de cunoscută. Utilizarea combinată a verapamilului și a dantrolenului creează un risc de stop cardiac din cauza hipokaliemiei. Prin urmare, asocierea verapamilului împreună cu alți blocați ai canalului de calciu trebuie evitată, îndeosebi la pacienții care urmează tratament cu dantrolen. E necesară inserarea unui cateter intraarterial pentru controlul tensiunii arteriale și pentru prelevarea sângelui arterial pentru analize. Cateterizarea venei centrale este necesară pentru a administra medicamentele în situație critică, iar cateterizarea vezicii urinare asigură monitorizarea diurezei. Cantitatea de mioglobină și de hemoglobină eliberată în exces au un efect toxic asupra epiteliului tubulaturii renale. Menținerea diurezei în limita de 2 ml/kg/h poate preveni deteriorarea țesutului renal. Pentru aceasta, se administrează intravenos cantități mari de fluide și simultan diuretice osmotice (manitol 1 g/kg) în combinație cu diuretice de ansă (furosemid 1 mg/kg), sau fără ele. Toxinele renale, hipotensiunea și acidoza creează condiții foarte nefavorabile pentru rinichi. Bicarbonatul de sodiu în aceste cazuri stopează acidoza

metabolică, hiperkaliemia și alcalinizează urina. Administrarea lui în doză de 2-4 meq/kg ar trebui să înceapă cum numai apare suspiciunea de hipertermie malignă. Următoarea doză este calculată prin înmulțirea deficitului de bază cu greutatea corporală a pacientului și rezultatul împărțit la 3:

$$\text{Bicarbonat de sodiu (meq)} = (BE \times \text{masa corp}) / 3$$

Hiperkaliemia însoțește adesea hipertermia malignă. Tratamentul hiperkaliemiei, care poate pune viața în pericol, constă din patru măsuri principale: hiperventilație și administrare de bicarbonat de sodiu, administrare intravenoasă de 10-20 UI de insulină simplă împreună cu soluție de glucoză 50% – 50 ml, care asigură pătrunderea mai ușoară a potasiului în celulă, și a 1 g de clorură de calciu (se introduce lent, timp de 5 min), ceea ce previne efectul negativ al hiperkaliemiei asupra cordului. Tratamentul eficient al bolii de bază potențează efectul acestor medicamente și, în unele cazuri, duce chiar la hipokaliemie. Episoadele de hipokaliemie trebuie să fie cât mai scurte, ele pot fi cupate prin administrarea de potasiu, mai ales dacă apar semne de tulburare a ritmului cardiac. Tratamentul HM include și **utilizarea răcirii suprafeței corporale** (învelirea cu un cearșaf rece, gheață în regiunea cervicală, axilară și în zona inghinală). Întotdeauna trebuie să pregătim de rezervă câțiva litri de soluție salină rece pentru administrare intravenoasă, lavajul vezicii urinare, al stomacului și al cavității peritoneale. Foarte eficientă este utilizarea schimbătoarelor de căldură folosite în chirurgia by-passului cardiopulmonar sau la șuntarea rapidă de tip arteră-venă femurală. Vom menționa că această metodă nu este încă bine stăpânită peste tot. Răcirea ar trebui să se oprească atunci când temperatura corpului scade la 38 de grade, dar dacă, după toate măsurile aplicate, simptomatologia HM începe să crească din nou, se reia tratamentul cu introducerea dantrolenului și măsurii de răcire fizică.

Care sunt dozele de dantrolen folosite în hipertermia malignă și justificarea acestora?

Dantrolenul este un relaxant muscular care joacă rolul principal în tratamentul pacienților cu HM. Inițial, recomandările privind doza s-au bazat pe dovezi empirice. Rezultatele experimentale pe animale sensibile au arătat că medicamentul previne și oprește hipertermia malignă atunci când este utilizat în doze care opresc tremorul pronunțat. Conform observațiilor lui Flewellen și colab. (1983), administrarea intravenoasă a dantrolenului

Într-o doză de 2,5 mg/kg inhibă funcțiile mușchilor scheletici ai unei persoane în așa măsură încât asigură prevenirea și corectarea HM. În cazul descris de noi, după această doză de dantrolen, forța contracției musculare s-a micșorat considerabil, dar s-a normalizat ulterior, abia după 20 ore. La majoritatea pacienților studiați senzația de slăbiciune a persistat 24 ore. Efectul medicamentului asupra sistemului nervos central constă în obnubilare și vertijuri. Indicatoarele de peak al fluxului de aer la expir, ale capacității vitale, indicii conținutului de bioxid de carbon în ultima porțiune a aerului expirat și ritmul respirator, în timpul administrării dantrolenului, nu se schimbă, la fel nici TA și FCC. Nivelul plasmatic al dantrolenului, după administrare, rămâne stabil timp de 5,5 ore, după care începe să se micșoreze. Conform datelor altor cercetători, din cauza eliminării lente, concentrația dantrolenului clinic importantă în sânge se menține timp de 10-12 ore după administrarea dozei inițiale de 2,5 mg/kg. Farmacocinetica și farmacodinamica medicamentului nu sunt încă elucidate și durata exactă a efectului său terapeutic nu este deocamdată stabilită.

Rezumând datele disponibile, vom afirma că administrarea intravenoasă de dantrolen în doză de 2,5 mg/kg cupează în mod sigur tremorul muscular cu o rată de 75% cazuri. Acest medicament este asociat cu corectarea și prevenirea hipertermiei maligne.

Dantrolenul este foarte scump, însă tratamentul de durată al unui pacient cu hipertermie malignă în unitatea de terapie intensivă este mult mai costisitor.

Care este abordarea rațională, în perioada preoperatorie, în cazul persoanelor cu risc de a dezvolta hipertermie malignă?

Stresurile fizice și emoționale pot declanșa atacuri de hipertermie malignă. Prin urmare, prevenirea lor este un factor important în pregătirea preoperatorie a pacientului. Unii anesteziologi au încercat să trateze profilactic persoanele cu risc mare de HM. Cu acest scop, dantrolenul a fost administrat enteral cu 1-2 zile preoperator. În multe cazuri, aceste încercări nu au reușit, prin urmare eficacitatea dantrolenului pentru prevenirea hipertermiei maligne este îndoielnică. După administrarea lui, apar reacții adverse, ca greață, vome, diaree, perturbând procesele de absorbție din tractul gastrointestinal. Flewellen și colab. (1983) recomandă ca dantrolenul să fie administrat în doză unică de 2,5 mg/kg timp de 15 min pe

cale intravenoasă înainte de operație, ceea ce permite cuparea rapidă și prevenirea convulsiilor. O așa modalitate de administrare a dantrolenului în concentrație plasmatică suficientă are efect terapeutic ce durează timp de câteva ore. Rezultatele studiilor efectuate asupra persoanelor sănătoase și conștiente au arătat că administrarea dantrolenului în doză de 2,5 mg/kg nu inhibă funcția cardiovasculară și cea respiratorie. După cuparea HM, tratamentul este adesea continuat prin administrarea enterală de dantrolen, dar din mai multe motive (și în principal din cauza unei posibile occluzii intestinale postoperatorii) absorbția sa din intestin poate fi dificilă. În perioada postoperatorie administrarea intravenoasă a medicamentului este mai sigură. Este important să ținem cont de faptul că soluția liofilizată de dantrolen conține 3 g de manitol, prin urmare, pacienților tratați cu acest medicament se recomandă să le fie cateterizată vezica urinară. Doza terapeutică de dantrolen provoacă amețeli și senzație subiectivă de slăbiciune, din cauza căreia pacientul nu îndrăznește să facă baie, chiar dacă este capabil de aceasta.

Premedicația cu narcotice și droperidol permite eliminarea anxietății pacientului în perioada preoperatorie. Anestezia locală trebuie efectuată numai în acele cazuri când este în concordanță cu tipul intervenției chirurgicale. Ghidurile clasice, în aceste cazuri, recomandă utilizarea anestezi- celor locale esterice, dar, potrivit cercetărilor moderni, medicamentele analgezice din grupa amidelor nu cedează după proprietăți. O metodă fiabilă și sigură de anestezie generală este cea în care se utilizează protoxidul de azot, tiopentalul sodic în combinație cu narcotice, droperidol și pancuroniu.

Se recomandă utilizarea mașinilor de anestezie echipate cu circuite respiratorii și un absorbant de bioxid de carbon spălate înainte de aceasta cu oxigen timp de 12 ore sau chiar mai mult. Atunci când este posibil, trebuie utilizate exclusiv circuite de respirație de unică folosință.

Problema cupării acțiunii miorelaxanțelor nedepolarizante rămâne controversată. Mulți experți sugerează evitarea cupării doar atunci când aceasta e posibil. Metabolismul și eliminarea miorelaxanților în acest caz ne permit să menținem starea pacientului până la restabilirea unei forțe musculare adecvate. S-au efectuat experimente de succes privind utilizarea anticolinesterazelor și anticolinergicilor la persoane cu predispunere la HM.

Nivelul ridicat al creatinfosfochinazei constituie oare un factor de risc pentru HM?

Modificările creatinfosfochinazei serice nu indică neapărat un risc de hipertermie malignă. Totuși ele pot indica prezența unor anomalii musculare puțin cunoscute.

Alte teste de screening, de exemplu, electroforeza proteinelor musculare, testul turnicil, în chemiluminescența eritrocitelor, activitatea glutati-onperoxidazei eritrocitelor, nu se atribuie la cele sigure și nici specifice. Determinarea calciului intracelular rămâne în prezent o provocare pentru cercetătorii științifici, în căutare de metode eficiente de prevenire a bolii. În prezent cele mai ușor realizabile și sigure teste de laborator în prevenirea HM sunt proba contractilă cu halotan și proba cu cafeină.

Bibliografie

1. **Bacalbasa N.** *Anestezie colocvială*. Editura Didactică și Pedagogică, 2015.
2. **Allan Reed, Joel Kaplan.** *Clinical Cases in Anesthesia*. Churchill Livingstone, 2007.
3. **Craft T. M., Upton P. M.,** *Key Questions in Anaesthesia*. Bios Scientific Publishers, 2017.
4. **K. Allman, I. Wilson,** *Oxford Ghid practic de anestezie*. Hipocrate, ed.a 4-a, 2017.

MEDIASTENITA LA COPIL

Caz clinic. Copilul M., în vârstă de 1 an și 5 luni, de sex feminin se prezintă în secția reanimare chirurgicală cu diagnosticul: Perforația esofagului. Pneumomediastin. Pneumotorace parțial. Pneumoperitoneum.

Din anamneză s-a stabilit că pe data de 06.07.2018 la ora 09:00 copilul, jucându-se, a înghițit un corp străin din plastic de formă rotundă cu marginea semiascuțită și diametrul 1,8-1,9 cm – un fragment de casă defectă (Fig.1)



Fig. 1. Corp străin al esofagului care a provocat mediastenită

Pe data de 09.07.2018, părinții s-au adresat la medicul pediatru, care a prescris administrarea de Spaverin (Clorhidrat de drotaverină) (Fig. 2.).

În dinamică, starea generală a copilului fără agravare, dar luând în considerare faptul că corpul străin nu a fost depistat în materii fecale, mama s-a prezentat cu copilul pentru consultație la chirurgul pediatru, CNȘP de Chirurgie Pediatrică „Acad. Natalia Gheorghiu”.



Fig. 2. Prescripția medicului de familie

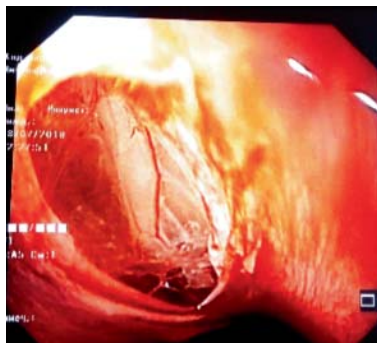


Fig. 3. Tabloul endoscopic al perforației esofagului

La EGDS în regiunea cardiei pe peretele lateral drept a fost vizualizată o pată albicioasă 3-4 mm cu 1-2 picături de sânge proaspăt și un defect de 10-11 mm (*Fig. 2.*).

La radiografia de ansamblu s-a depistat: pneumomediastin, pneumoperitoneu și pneumotorace pe stânga (*Fig 3, 4.*).



Fig. 3. Pneumomediastin pneumoperitoneum, emfizem subcutanat



Fig. 4. Pneumotorace, pneumoperitoneum, emfizem subcutanat

După o pregătire conservatoare intensivă, copilul a fost supus intervenției chirurgicale sub anestezie oro-traheală. S-a practicat: toracotomie pe stânga cu suturarea defectului esofagului în 1/3 lui distală, microtoracotomie cu drenarea hemitoracelui stâng după Bulau.

Esofagografia de control, efectuată după 5 luni, a evidențiat esofagul permeabil pe tot traiectul, fără semne de stricturi (*Fig.5.*).

Prognosticul acestui caz este următorul.

Dacă tratamentul medical complex, dar și cu utilizarea unei sonde nazogastrice decurge fără complicații, pacienții au un prognostic foarte bun. Este foarte important de asemenea momentul prezentării la medicul specialist, chirurg pediatru. Absența complicațiilor asigură vindecarea completă. În cazul clinic descris de noi ambele aceste condiții au fost îndeplinite.

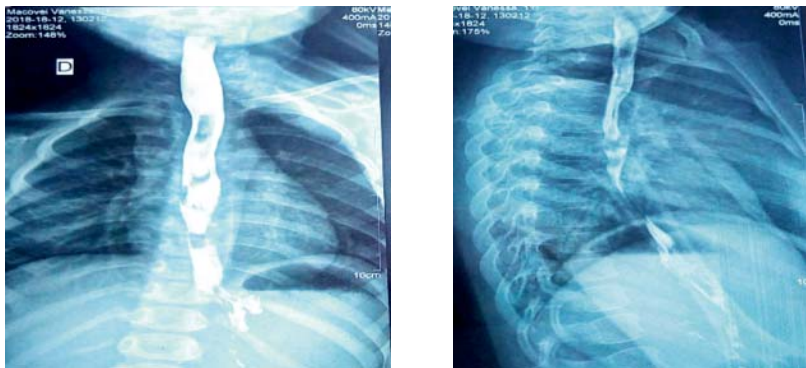


Fig. 5. Esofagografia postoperatorie

Bibliografie

1. <http://www.merck.com/mmpe/sec05/ch060/ch060c.html>
2. Полещук В. В. *Острый медиастенит у детей*. Омск, 1997.
3. Юргелас И. В., Денисова О. И. *Острый перфорационный медиастинит: прогноз вероятных возбудителей и рациональная антимикробная терапия*. Вестник ВГУ, серия: Химия. биология. фармация, 2007, № 1.

PNEUMONIA DISTRUCTIVĂ BACTERIANĂ

Pneumonia distructivă bacteriană acută este o stare patologică, care se caracterizează prin formarea în țesutul pulmonar a abceselor și bulelor, și care sunt predispuse la eruperea în cavitatea pleurală cu dezvoltarea complicațiilor pleurale. Deci, este o infecție acută pulmonară, frecventă la sugari, cu evoluție stadializată, tablou clinic sever și mortalitate crescută. (PCN-308)

Prezentare de caz clinic. Copilul A., în vârstă de 12 ani, de sex masculin, s-a prezentat în mod urgent la secția Primiri urgente în legătură cu alterarea progresivă a stării generale: neliniște, oboseală, dureri la deglutiție, dureri oculare, dureri musculare generalizate, durere retrosternală, respirație dificilă, apariția periodică a febrei de până 39°C care greu cedează la tratament cu antipiretice.

Ce a constatat anamneza bolii?

Anamneza bolii: Copilul se consideră bolnav de 3 zile, de când au apărut simptomele prezentate la internare, cu accentuarea progresivă a lor în dinamică. În secția de Primiri urgente pentru copii a fost examinat, fiind determinat concomitent sindromul de endotoxicoză, de deshidratare și a fost suspectat debutul unei infecții respiratorii cu evoluție acută severă, având indicație pentru internare în secția Reanimare și terapie intensivă a Centrului Național Științifico-Practic de Chirurgie Pediatrică „Acad. Natalia Gheorghiu”

Ce a decelat examenul obiectiv?

Examenul obiectiv a evidențiat starea generală a copilului – gravă. Copilul este conștient, reacționează la examinare, interacționează. Tegumentele și mucoasele sunt curate, palide, cu cianoză periorală și periorbitală, turgorul scăzut, în regiunea cervicală, bilateral, se determină crepitații subdermale neînsemnate. Mucoasa cavității bucale și a buzelor, cu erupții papulomatoase. Limba cu depuneri albicioase abundente, faringele hiperemiat, cu modificări veziculare. Hemitoracele participă simetric în actul de respirație. În plămâni, respirația aspră, raluri umede și crepitante unice, bilateral. Bătăile cordului sunt atenuate. Abdomenul este de formă obișnuită, sensibil în etajul superior al abdomenului.

Ce examinări bioumorale este necesar de efectuat?**Examen de laborator la internare:**

Echilibrul acido-bazic: **pH sânge arterial 7,46** (normal – 7,35-7,45 unități), **pCO₂ 34,4l** (normal – 35-45 mmHg), **pO₂ 58,1** (normal – 80-100 mmHg), **Na⁺ 134** (135-145 mmol/l), **K⁺ 5,2** (normal – 3,5 – 5,1 mmol/kg), **Ca⁺ sânge arterial 0,89** (normal – 1,13-1,31 mmol/l), **glucoza 4,1** (3,89-5,83 mmol/l), **Cl sânge arterial 101** (normal – 41-53 %), Lactatul sânge arterial 1,9 mmol/l, sO₂c 91,7%, **HCO₃ sânge arterial 25,7** (normal – 22-28 mmol/l), **BEecf -1,0** (normal – 2-3 mmol/l).

Hemoleucograma: **Hemoglobina 149** (normal – 112-132 g/l), **eritrocite 4,7** (normal 3,7-4,5 x10¹²/l), **Hematocritul 44,0** (normal – 40,00 – 48,00 %), **Leucocite 10,4x10⁹**, (**eozinofile 2%**, **nesegmentate 10%**, **segmentate 66%**, **limfocite 18%**, **monocite 4%**), **Trombocite 359 x10⁹/L**, **VSH 3 mm/L**.

Examenul biochimic: **ALT 26 U/L**, **Amilaza 404 U/L**, **AST 28U/L**, **Bilirubina totală 6,0 mcmmol/l**, **Bilirubina conjugată 0,0 mcmmol/l**, **Calciu 1,94 mmol/l**, **Creatinina 57 mcmmol/l**, **Fibrinogenul 5,55 g/l**, **Glucoza 5,1 mmol/l**, **Indicele protrombinic: 100%**, **Potasiu 4,4 mmol/l**, **Proteina totală 55,0 g/l**, **Sodiu 136 mmol/l**, **Ureea 4,9 mmol/l**.

Investigația sângelui la markerii serologici ai HIV/SIDA – test rapid negativ.

Examen de laborator a II-a zi:

Echilibrul acido-bazic: **pH sânge arterial 7,48** (normal – 7,35-7,45 unități), **pCO₂ 36,5** (normal – 35-45 mmHg), **pO₂ 75,6** (normal – 80-100 mmHg), **Na⁺ 131** (135-145 mmol/l), **K⁺ 4,3** (normal – 3,5 – 5,1 mmol/kg), **Ca⁺ sânge arterial 0,89** (normal – 1,13-1,31 mmol/l), **glucoza 3,9** (3,89-5,83 mmol/l), **Cl sânge arterial 107** (normal – 41-53 %), Lactatul sânge arterial 1,7 mmol/l, sO₂c 96,4%, **HCO₃ sânge arterial 27,8** (normal – 22-28 mmol/l), **BEecf +3,4** (normal – 2-3 mmol/l).

Examenul biochimic: **ALT 27,5U/L**, **Amilaza 284U/L**, **AST 24,9U/L**, **Bilirubina totală 4,6 mcmmol/l**, **Bilirubina conjugată 0,0 mcmmol/l**, **Calciu 2,41 mmol/l**, **Creatinina 70,4 mcmmol/l**, **Fibrinogenul 5,33 g/l**, **Glucoza 4,9 mmol/l**, **Indicele protrombinic: 81%**, **Potasiu 4,4 mmol/l**, **Proteina totală 58,4 g/l**, **Sodiu 133 mmol/l**, **Ureea 8,3 mmol/l**.

Ce patologii presupuneți în acest caz?

Luând în considerare datele anamnestice, datele obiective și rezultatele investigațiilor paraclinice, presupunem prezența Infecției respiratorii acute virale, posibil în asocierie cu infecție bacteriană.

Ce metode paraclinice sunt necesare pentru a stabili diagnosticul?

Pentru precizarea diagnosticului se vor efectua următoarele investigații:

1. radiografia cutiei toracice
2. ecografia toracelui
3. ecografia organelor interne
4. ECG
5. ecocordului
6. monitorizarea parametrilor vitali.

Radiografia cutiei toracice (*Fig. 1*) efectuată la internare a determinat intensificarea desenului pulmonar bilateral, sugestiv pentru debutul unei infecții respiratorii inferioare.



**Fig. 1. Radiografia cutiei toracice, incidență anterioposterioară.
Intensificarea desenului pulmonar bilateral**

Ecografia toracelui nu a determinat prezența lichidului liber în cavitatea toracelui.

Ecografia organelor interne a relevat mărirea ficatului +2 cm și semne sugestive pentru afectarea reactivă a parenchimului pancreatic.

Monitorizarea parametrilor vitali a stabilit: FCC 130 bătăi/min, FR 40/min, PO_2 86.

Ce patologii presupuneți în acest caz?

Luând în considerare modificările înregistrate la examinările clinice și datele investigațiilor paraclinice, precum și ale monitorizării parametrilor vitali în dinamică, se stabilește diagnosticul de Infecție respiratorie virală asociată cu infecție bacteriană a sistemului respirator. Insuficiență respiratorie gr. II, Sindrom de endotoxicoză gr. II, Sindrom inflamator sistemic.

Cu care afecțiuni veți face diagnosticul diferențial?

Se va face diferența cu următoarele patologii:

1. Infecții respiratorii virale acute
2. Infecții respiratorii bacteriene acute
3. Pneumonii bacteriene distructive

Infecțiile respiratorii virale acute necesită precizarea diagnosticului prin investigații serologice de laborator și sunt tratate conform protocoalelor naționale.

Pneumonia distructivă acută constituie cca 15% din toate pneumoniile la copii. Mai des, sunt afectați copii între 3-6 ani. Letalitatea la copii de vârstă mică constituie de la 0,1% până la 2,54%. Mai des se atestă afectarea primară cu flora aerobă sau facultativ anaerobă a plămânilor (83% din cazuri). Factorul etiologic principal în formele pleuro-pulmonare acute la copii sunt *Stafilococcus aureus*, flora gram negativă și mixtă. Virulența germenilor se datorează echipamentului enzimatic și toxinelor germinale. Formele pleuro-pulmonare constituie de la 30-40% până la 60% din cazuri. Problema tratamentului pneumoniilor distructive purulente la copii rămâne actuală până în prezent. Tratamentul copiilor trebuie să fie complex, și să includă asanarea adecvată a focarului purulent și antibioterapie rațională. Astfel, tratamentul medical se adresează factorului etiologic, iar în formele prelungite, abcese etc. – se indică tratament chirurgical. Conduita medicochirurgicală este relatată în Protocolul național pe Pneumonii distructive.

Ce examinări paraclinice și funcționale este necesar de efectuat?

Se impune monitorizarea evolutivă a investigațiilor paraclinice, a radiografiei toracice și a investigațiilor relevante situației clinice necesare de moment.

Examen de laborator a III-a zi:

Hemoleucograma: Hemoglobina 122 (normal – 112-132 g/l), eri-

trocite 3,8 (normal 3,7-4,5x10¹²/l), **Hematocritul** 36,0 (normal – 40,00 – 48,00%), **Leucocite** 8,3x10⁹ (**eoziinofile** 0%, **nesegmentate** 7%, **segmentate** 70%, **limfocite** 15%, **monocite** 8%), **VSH** 10 mm/h.

Analiza generală a urinei: cantitatea 40 ml, culoarea galbenă, transparentă, proteine – negativ, epiteliu plat 1-2 în câmpul de vedere, leucocite 1-2 în câmpul de vedere, mucozități ++, bacterii +++, identificarea corpurilor cetonic: negativ.

Examenul biochimic: **ALT** 29,5 U/L, **Amilaza** 71 U/L, **AST** 23,8 U/L, **Bilirubina totală** 8,70 mcmmol/l, **Bilirubina conjugată** 0,0 mcmmol/l, **Calciu** 1,98 mmol/l, **Creatinina** 59,9 mcmmol/l, **Fibrinogenul** 4,44 g/l, **Glucoza** 6,75 mmol/l, **Indicele protrombinic:** 89%, **Potasiu** 3,69 mmol/l, **Proteina totală** 55,0 g/l, **Sodiu** 143 mmol/l, **Ureea** 5,36 mmol/l,

Echilibrul acido-bazic: **pH sânge arterial** 7.39 (normal – 7,35-7,45 unități), **pCO₂** 34,7 (normal – 35-45 mmHg), **pO₂** 91,2 (normal – 80-100 mmHg), **Na⁺** 141 (135-145 mmol/l), **K⁺** 4,1 (normal – 3,5 – 5,1 mmol/kg), **Ca⁺** sânge arterial 0,86 (normal – 1,13-1,31 mmol/l), **glucoza** 2,8 (3,89-5,83 mmol/l), **Cl sânge arterial** 99 (normal – 41-53%), **Lactatul sânge arterial** 1,8 mmol/l, **sO₂c** 96,4%, **HCO₃** sânge arterial 13,0 (normal – 22-28 mmol/l), **BE_{ecf}** +3,5 (normal – 2-3 mmol/l).

Investigația bacteriologică a eliminărilor din faringe: Mycoplasma pneumoniae

Investigația bacteriologică a sângelui: fără creștere bacteriană și după îmbogățire pe medii de cultură.

ECG – ritm sinusal, 111 b/min, tahicardie, AE – verticală, dereglări metabolice.

Ecocordului – cordul nu este vizibil.

Starea generală pe parcursul zilei se agravează, fiind caracterizată prin accentuarea bruscă a insuficienței respiratorii, se accelerează pulsul și frecvența respirației, și crepitația subdermală din regiunea cervicală se extinde rapid pe suprafața cutiei toracice – emfizem subcutanat extins regiunea cutiei toracice.

Ce examinări paraclinice și funcționale este necesar de efectuat urgent?

Este necesar să se facă radiografia cutiei toracice în incidență antero-posterioară și în incidență laterală în mod urgent. În cazul prezentat de noi,

această investigație a relevat: pulmonii aerați, pneumatizați neuniform, pneumomediastinul masiv, pneumopericardium, emfizem subcutanat pronunțat, generalizat, infiltrație pneumonică neomogenă bilateral: S2S3S7 pe dreapta, S5S6 pe stânga, desenul pulmonar indurat, fibrozat. Emfizem pulmonar interstițial bilateral (*Fig. 2, Fig. 3*).



Fig. 2. Radiografia cutiei toracice, inc. anteroposterioară. Emfizem subcutanat extins regiunea cutiei toracice



Fig. 3. Radiografia cutiei toracice, inc. laterală. Emfizem subcutanat extins regiunea cutiei toracice

Ce acțiuni urgente urmează a fi întreprinse?

Se impune a efectua:

1. Evaluarea preanestezică preoperatorie de urgență
2. Pregătirea pacientului pentru efectuarea toracotomiei și mediastinotomiei anterioare de urgență.

După evaluare preoperatorie, pe fondul anesteziei generale, s-a efectuat intervenția de Mediastinotomie anterioară superioară și inferioară cu aplicarea drenajului elastic și a pansamentului aseptice și de Microtoracotomie bilaterală cu aplicarea drenajului pasiv după Bulau.

Ce investigații sunt necesare pentru definitivarea diagnosticului?

Pentru precizarea diagnosticului este utilă tomografia computerizată cu angiografia pulmonară.

Tomografia computerizată a toracelui (*Fig. 4-6*) cu angiografia pulmonară a relevat: Pneumonie distructivă cu afectare bilaterală, Pneumomediastin masiv, Pneumopericardium, Emfizem subcutanat generalizat,

Infiltrație pneumonică bilaterală polisegmentară, desen pulmonar indurat, fibrozat.

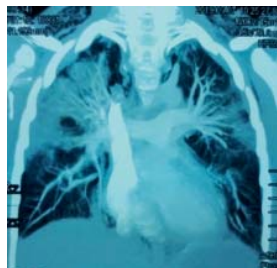


Fig. 4. CT toracelui. Infiltrat pneumonic bilateral polisegmentar. Emfizem subcutanat extins

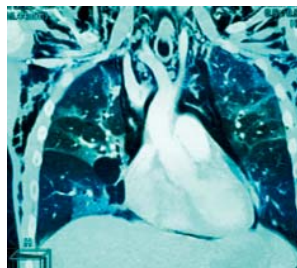


Fig. 5. CT toracelui. Pneumomediastin. Pneumopericardium. Distrucții pulmonare bilaterale prin formarea de bule

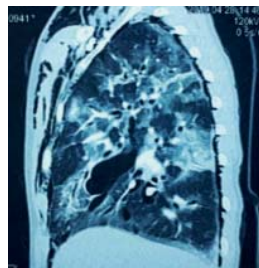


Fig. 6. CT toracelui, incidență laterală. Distrucții pulmonare bilaterale prin formarea de bule

Ce complicații pot surveni?

În cazul dat pot surveni deverse complicații:

1. Progresarea procesului distructiv pulmonar prin formare de bule, abcese și a piotoracelui
2. Instalarea septicemiei
3. Asocierea pneumotoracelui încordat cu colabarea pulmonului
4. Tamponadă cardiacă pe fondul compresiv al pneumomediastinului și pneumopericardului

Ce acțiuni urmează a fi efectuate?

Monitorizarea stării generale, a parametrilor funcțiilor vitale și examinărilor clinice și a investigațiilor paraclinice. În dinamică, s-a determinat o evoluție pozitivă, pe fondul tratamentului intensiv și etiologic. S-a recurs la poliantibioterapie, terapie cu antiinflamatoare, hormonoterapie, antioxi-dante etc.

Examen de laborator a X-a zi:

Hemoleucograma: Hemoglobina 122 (normal – 112-132 g/l), **Eritrocite** 3,9 (normal 3,7-4,5x10¹²/l), **Hematocritul** 36,0 (normal – 40,00–48,00%), **Leucocite** 10,6x10⁹, (eozinofile 0%, nesegmentate 14%, segmentate 71%, limfocite 13%, monocite 2%), **VSH** 4 mm/h.

Examenul biochimic: ALT 16,4 U/L, Amilaza 25,4 U/L, AST 24,6U/L, Bilirubina totală 5,8 mcmmol/l, Bilirubina conjugată 1,0 mcmmol/l, Calciu 1,45 mmol/l, Creatinina 39,4 mcmmol/l, Fibrinogenul 2,44 g/l, Glucoza 4,1 mmol/l, Indicele protrombinic: 89%, Potasiu 2,0 mmol/l, Proteina totală 56,8 g/l, Sodiu 141 mmol/l, Ureea 3,4 mmol/l.

Echilibrul acido-bazic: pH sânge arterial 7,46 (normal – 7,35-7,45 unități), pCO_2 32,4 (normal – 35-45 mmHg), pO_2 63,8 (normal – 80-100 mmHg), Na^+ 137 (135-145 mmol/l), K^+ 5,0 (normal – 3,5–5,1 mmol/kg), Ca^{+} sânge arterial 0,86 (normal – 1,13-1,31 mmol/l), glucoza 6,4 (3,89-5,83 mmol/l), Cl sânge arterial 105 (normal – 41-53%), Lactatul sânge arterial 1,5 mmol/l, sO_2c 92,3%, HCO_3 sânge arterial 24,4 (normal – 22-28 mmol/l), BEecf – 0,4 (normal – 2-3 mmol/l).

Determinarea anticorpilor IgM anti-Mycoplasma pneumonie, Elisa: pozitiv 2,094 (cut-off 0,420), rezultatul prelevării din a II-a zi.

Radiografia cutiei toracice (Fig. 7) – în dinamică (a X-a zi): se mențin semne de emfizem subcutanat. Aer liber în cavitatea pleurală și mediastinală nu se depistează. Volumul pulmonar obișnuit. Pneumofibroză difuză. Desenul pulmonar deformat, de tip fagure de miere. În S2 pe dreapta infiltratie pneumonică macronodulară, neomogenă, intensă, fără contur clar. Sinusurile pleurale laterale libere, pe dreapta rotunjit.



Fig. 7. Radiografia cutiei toracice
(descriere în text), a X-a zi evolutivă



Fig. 8. Radiografia cutiei toracice
(descriere în text), a XX-a zi evolutivă

Radiografia cutiei toracice (Fig. 8) – în dinamică (a XX-a zi) – volum pulmonar obișnuit, infiltrație pneumonică în resorbție, aer liber în cavitatea pleurală nu se vizualizează, conturul diafragmului stâng șters. Sinusul costodiafragmatic stâng opacifiat. Desenul pulmonar indurat, deformat, pneu-

mofibroză difuză. Se mențin semne de emfizem subcutanat rezidual în fosa axilară pe stânga. Concluzie – dinamica radiologică pozitivă.

Care este prognosticul la acest pacient?

Diagnosticul pentru viață este pozitiv, iar pentru sistemul respirator se va menține un proces cronic pulmonar, pentru care va necesita evaluare în dinamică cu aprecierea tacticii medicamentoase ulterioare.

Discuții. Pneumonia distructivă acută este o stare patologică, care se caracterizează prin formarea în țesutul pulmonar a abceselor și bulelor, și care sunt predispuse la eruperea în cavitatea pleurală cu dezvoltarea complicațiilor pleurale. Deci este o infecție acută pulmonară, frecventă la sugari, cu evoluția stadializată, tablou clinic sever și mortalitate mare.

Cauzele dezvoltării pneumoniei distructive acute la copil sunt:

1. IRVA, pneumonie
2. Osteomielită acută hematogenă
3. Flegmoane, furunculoză
4. Abcese abdominale
5. Aspirație (schimbări neurologice ale actului de deglutiție, epilepsie, regim la pat îndelungat)
6. Omfalită
7. Piodermie
8. Corp străin bronșic etc.

Manifestările generale în pneumonia distructivă includ: poziția forțată, decubit lateral în partea afectării pentru ameliorarea durerii, diformitatea toracelui (bombarea), evazarea spațiilor intercostale, dispnee, accese de tuse chinuitoare, neliniște, tahipnee, dispnee, febră de tip intermitent, cianoza tegumentelor, bradicardie sau tahicardie, labilitatea culorii tegumentelor, cianoza buzelor, membrele reci cu desen de marmoră a pielii. Pot fi prezente simptomele: distensie abdominală, vărsături, sindrom diareic sau ileus intestinal, splenomegalie și /sau hepatomegalie, oligurie. Dacă starea copilului se agravează acut, copilul trebuie să fie consultat de un medic în regim de urgență.

Tratamentul include metodele chirurgicale și cele medicamentoase.

Tratamentul chirurgical constă în deschiderea și drenarea abcesului, drenarea cavității pleurale cu instalarea drenului intercostal pentru drenarea pasivă (la necesitate). El este permanent asociat cu tratamentul medicamentos.

Bibliografie

1. **Gudumac Eva, Babuci V., Bernic Jana, Pasicovschi Tatiana, Jalba A., Baranov Lilia.** *Pneumoniile bacteriene distructive acute la copii*, Chişinău, 2001, 196 p.
2. **Volkov V., Lazareva S., Pushkareva L., Svirsky A., Furmanchuk D.** *Destructive pneumonias in children: treatment experience*. Surgery. Eastern Europe. 2015 (15) №3.
3. **Sawicki G.S., Lu F.L., Valim C. et al.** *Necrotizing pneumonia is increasingly detected complication of pneumonia in children*. Eur Respir J. 2008;31: 1285–1291.
4. **Kalaskar A.S., Heresi G.P., Wanger A. et al.** *Severe necrotizing pneumonia in children*, Houston, Texas, USA. Emerg Infect Dis.2008;15:1696–1698.
5. **Ayed A.K., Al-Rowayeh A.** *Lung resection in children for infectious pulmonary diseases*. Pediatr Surg Int. 2005;21:604–608.
6. **Рокитский М.Р.** *Хирургические заболевания лёгких у детей*, Москва, 1988, 288 с.
7. **Разумовский А.Ю., Рычков В.Е.** *Острые бактериальные деструкции лёгких*, Авторские лекции по педиатрии, 2005.
8. **Терёхина М.И.** *Особенности течения и лечения острой гнойной деструктивной пневмонии у детей* // Аспирантский вестник Поволжья, 2009, №3-4.
9. **Schnellbach S.** *Febra şi durerea: provocări în cabinetul medical*. Controverse în tratamentul febrei şi durerii la copii. Jurnal de pediatrie. 2017;22-23.

CHILOTORAXUL PLEURAL LA COPII

Rezumat: Chilotoraxul este o acumulare rară de lichid chilos în cavitatea toracică, care provine dintr-un spectru larg de cauze și se atestă în contexte clinice diverse.

Cazul clinic prezentat relevă experiența obținută în managementul chilotoraxului la un copil de 10 ani, care a fost tratat cu succes printr-o combinație de terapii conservatoare.

Introducere. Chilotoraxul reprezintă acumularea de lichid chilos în cavitatea pleurală. Cuvântul *chil* provine de la cuvântul grecesc „chylos”, care înseamnă suc.

Chilotoraxul a fost descris pentru prima dată în secolul al XVII-lea de către Dr. Bartloet. În 1875, H Quinke a descris primul chilotorax traumatic. În 1948, RS Lampson a efectuat prima ligaturare a ductului toracic. În ultimul deceniu, acestei patologii i se acordă o atenție specială datorită inovației de noi strategii de management cu rezultate favorabile.

Chilotoraxul nu are predilecție pentru sex sau vârstă. La copii, incidența raportată a chilotoraxului după operația cardiotoracică este cuprinsă între 0,85% și 6,6%. Ratele mortalității și morbidității sunt de aproximativ 10%. Studiile arată că chilotraxul are o prevalență estimată la 1:15 000, prezentând o provocare omnipotentă în întreaga lume. Chilotoraxul este o cauză importantă a morbidității și spitalizării prelungite la pacienții pediatrici. Există mai multe scheme de tratament conservator și chirurgical al chilotoraxului. Până în prezent, nu există nici un ghid cu recomandări privind managementul chilotoraxului.

Cazul clinic prezentat descrie tactica de gestionare a chilotoraxului ce a debutat după intervenția chirurgicală la cord.

Prezentare de caz clinic. Pacientul D. R., în vârstă de 10 ani, de sex masculin a fost internat pe data de 28.02.2020 în secția de chirurgie toraco-abdominală a Centrului Național Științifico-Practic de Chirurgie Pediatrică „Acad. Natalia Gheorghiu” pentru examinare, stabilirea diagnosticului și tratament. Motivele internării: pleurezie bilaterală după o intervenție chirurgicală pe cord „Anastamoză intersistemică cu PTFE 6 mm din stânga”.

Antecedente fiziologice personale: copilul provine din a doua sarcină, ce a evoluat pe fundal de gestoza, nașterea a doua, la termenul de 39 săptămâni, prin cezariană. M = 2900 g, h = 49 cm (percentila <3). Aplicat la sân

în ziua a cincea. Pacientul este în evidența medicului de la naștere cu malformație cardiacă congenitală Tetralogia Fallot pe fundal de anomalii multiple de dezvoltare – retard mental profund cu deficiență de comportament, surditate neurosenzorială. Prezența de anomalii multiple de dezvoltare a constituit contraindicație pentru efectuarea intervenției chirurgicale la cord până la vârsta de 10 ani. Este internat pe data de 11.02.2020 în secția „Chirurgie, malformații cardiace congenitale” a IMSP SCR „T. Moșneaga” cu diagnosticul de „Tetralogia Fallot”, cu accese hipoxice frecvente. Pe data de 20.02.2020 este operat pentru „Anastamoză intersistemică cu PTFE 6 mm din stânga”, operație paliativă. Starea generală postoperatorie evoluează cu pleurezie bilaterală, necesitând tratament conservator. A fost transferat în IMSP Institutul Mamei și Copilului, pe data de 28.02.2020.

Obiectiv, starea generală a copilului gravă, conștiința păstrată. Tegumentele – palide, curate, acrocianoză pronunțată, cianoză periorală și periorbitală; mucoasele roz-pale; țesutul adipos – dezvoltat nesatisfăcător. **Starea ganglionilor limfatici periferici** submandibulari – 5 mm. **Sistemul osteoarticular** – articulațiile obiectiv intacte, mișcările în volum deplin, unghiile sub formă de ace de ceasornic. Pe cutia toracică, în regiunea subscapulară – se observă o plagă postoperatorie tratată cu betadină. **Sistemul respirator** – dispnee accentuată cu participarea mușchilor auxiliari în actul de respirație ce progresează la efort fizic minimal. FR = 36 r/min. Tuse chinuitoare, slab productivă ce se întetește în poziția orizontală. Percuția pulmonilor – submatitate bilaterală, preponderent în sectoarele inferioare pe dreapta cu sector de matitate. Auscultația pulmonilor – respirație aspră, atenuată pe dreapta, raluri unice tranzitorii, bilateral. **Sistemul cardiovascular** – dispnee la efort. FCC – 112 b/min, pulsul – 108 b/min, TA_{MD} – 85/60 mmHg, TA_{MS} – 80/58 mmHg, SpO₂ – 85%. Examenul vaselor periferice – Ps la a. femoralis perceptibil. Palpația – șocul apexian în spațiul V intercostal. Limitele cordului – nu sunt deplasate. Zgomotele cardiace – aritmice, atenuate moderat, tahicardice. Sufluri – suflul sistolic organic în spațiile II-III, III-IV intercostale pe stânga, din punctul Botkin se transmite în spate (zgomotul anastomozei clar). **Sistemul gastrointestinal** – pofta de mâncare scăzută; limba – saburală la rădăcină; gingiile – roz-pale; dinții – cariați; abdomenul – sensibil la palpare în epigastriu. În regiunea inghinală – hernie. Ficatul – + 3,5 cm de la rebordul costal. Splina – la rebordul costal. Scaunul – constipat, format, păstos.

Paraclinic se constată: **Hemoleucograma:** devierea formulei leucocitare spre stânga – leucocite $10^9/L$, nesegmentate 6%. **Indici biochimici evaluați:** moderat majorate lipoproteinele – 65 mg/dL, LDH – 360 mg/dL. **ECG în 12 derivații standard** – Ritm sinusal regulat 121, AE – verticală, bloc parțial prin ramură dreaptă a fasciculului Hiss. Hipertrofie VD, AD, AS. Dereglări de repolarizare la același nivel. Au fost efectuate **2 radiografii toracice** (Fig. 1 și 2), cu interval de o săptămână, ce au atestat persistența chilotoraxului. S-a asociat o bronhopneumonie bazală bilaterală. A fost efectuată **toracotomia exploratorie**. Analiza lichidului din cavitatea pleurală a arătat: lichidul pleural cu aspect lăptos, opalescent, prezente trigliceride în lichidul pleural (700 mg/dL), colesterol (40 mg/dL), proteine (3 mg/dL). **Scintigrafia pulmonară** (Fig. 3) a relevat: repartizarea neuniformă a preparatului radiofarmaceutic în ambii pulmoni, scăderea difuză a perfuziei pulmonare în pulmonul stâng și în S 1, 2 a pulmonului drept.



Fig. 1. Radiografia cutiei toracice.
Chilotorax pleural bilateral



Fig. 2. Radiografia cutiei toracice.
Chilotorax pleural bilateral (dinamica pozitivă)

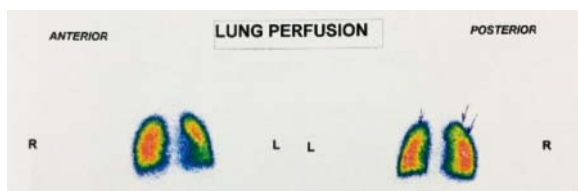


Fig. 3. Scintigrafia pulmonară

În baza datelor clinice și paraclinice obținute s-a stabilit diagnosticul clinic: Chilotorax pleural, stare postoperatorie după „Anastamoză intersistemică cu PTFE 6 mm din stânga”. Bronhopneumonie bazală bilaterală. Retard mental profund cu deficiență de comportament. Surditate neurosenzorială.

Tratamentul a debutat prin instalarea drenajului permanent la nivelul cavității pleurale pentru evacuarea lichidului chilos. A fost instituită o dietă fără grăsimi cu adăugarea de trigliceride cu lanț mediu. Prezența producției crescute a tubului toracic a determinat administrarea sandostatinei (100 mcg/mL, soluție injectabilă) la a 10-a zi. S-a asociat administrarea următoarelor preparate medicamentoase: Ceftriaxon 600 mg + sol. NaCl 0,9 % – 10 mg $\times$ 2 ori i/v, Cardiopirin 75 mg $1/2$ t $\times$ o dată/zi, Verospiron 0,025 $1/2 \times 2$ ori/zi, Furosemid 20 mg la ora 8⁰⁰, 10 mg la ora 14⁰⁰, Asparom $1/2 \times 3$ ori/zi.

Concluzii și discuții

Chilotoraxul se formează atunci când lichidul chilos se revarsă în cavitatea pleurală din cauza lezării ductului toracic. **Canalul (ductul) toracic** este cel mai mare colector limfatic. Începe printr-o porțiune dilatată – cisterna chyli (sau cisterna Pecquet), situată, variabil, la nivelul proiecției dintre vertebrele T11-L3 – în care este drenată limfa din membrele inferioare, peretele abdominal, organele genitale și organele abdominale. Canalul toracic este situat înapoia aortei, străbate diafragma, mediastinul posterior și se varsă în unghiul venos stâng, constituit prin unirea venelor jugulară internă stângă și subclaviculară stângă. În traiectul său toracic, primește limfa din partea stângă a capului și gâtului, din membrul superior stâng și jumătatea stângă a toracelui. Prin *ductul toracic* al unui adult în repaus există un flux limfatic de aproximativ 100 de mililitri pe oră și încă 20 de mililitri ajung în circulație în fiecare oră prin alte ducturi limfatice, rezultând un flux limfatic total de aproximativ 120 ml/oră sau 2-3 litri pe zi. Fluxul variază în funcție de alimentație, medicamente, funcția intestinală și activitatea fizică.

Chilul este un fluid neinflamator, alcalin și bacteriostatic compus în principal din grăsimi, colesterol, electroliți, proteine, glucoză și limfocite abundente. Conținutul de proteine din chil este de obicei >3 g/dL, iar compoziția de electroliți este similară cu cea a serului. Numărul limfocitelor variază între 400 și 6800 /mm³, majoritatea fiind limfocite T.

Există mai multe cauze ale chilotoraxului la sugari și copii, care variază în funcție de vârsta copilului sau de mecanismul de lezare a conductului toracic.

Simptomele inițiale ale chilotoraxului sunt de obicei legate de acu-

mularea de lichid în spațiul pleural. Pacienții pot fi *asimptomatici*, cu toate acestea, **dispneea, tusea și disconfortul toracic** se dezvoltă cu timpul.

În perioada prenatală diagnosticul efuziunii pleurale poate fi stabilit la ecografia de rutină. Ulterior, în perioada neonatală, se observă evoluția revărsatului pleural prin efectuarea radiografiei toracice. Prin toracocenteză poate fi obținut chilul. *În premieră criteriile diagnosticului biochimic al chilotoraxului au fost stabilite în 1980, de Staats et al.* El a remarcat că **nivelul trigliceridelor în lichidul pleural peste 1,24 mmol/l (110 mg/dL) cu o cantitate de colesterol sub 5,18 mmol/L (200 mg/dL) confirmă diagnosticul de chilotorax.** Nivelul trigliceridelor mai jos de 0,56 mmol/L (50 mg/L), cu colesterolul peste 5,18 mmol/L (200 mg/dL) se atestă în **pseudochilotorax**, fapt ce ne ajută la diferențierea acestor patologii. *Chilotoraxul poate fi diferențiat de empiem* – lichidele pleurale chiloase și chiliforme rămân opace după centrifugare, spre deosebire de supernatantul transparent observat în empiem. Diagnosticul diferențial al chilotoraxului se impune și cu hemotoraxul pleural, pleurezia tuberculoasă, pleurezia parapneumonică, pleurezia asociată patologiei maligne. După ce chilotoraxul a fost diagnosticat, vor fi necesare alte **studii radiologice** pentru a investiga în continuare sistemul limfatic, cum ar fi scanări tomografice computerizate, limfangiografie și limfoscintigrafie, **limfografia prin rezonanță magnetică.**

În perioada antenatală drept management al chilotoraxului poate servi toracocenteza fetală transabdominală și șuntul toraco-amniotic care pot preveni hipoplazia pulmonară. În perioada neonatală, obiectivele de gestionare a chilotoraxului sunt ameliorarea simptomelor respiratorii prin drenarea lichidului pleural, prevenirea recurenței prin tratamentul cauzei care stă la baza patologiei și prevenirea/tratarea malnutriției și imunodeficienței. Etapa inițială este *aspirarea lichidului pleural în scop diagnostic.* În cazul în care revărsatul este mare și compromite respirația sau dacă reapariția lui este posibilă, atunci trebuie introdus un **tub toracic pentru drenarea continuă a spațiului pleural.** Cuantificarea drenajului este utilă pentru a ghida *tratarea dezechilibrelor de fluide.* Există mai multe metode **nechirurgicale** (*modificări dietetice și/sau medicamente adjuvante*) care au fost utilizate pentru a preveni sau trata reapariția chilotoraxului dacă scurgerea nu se rezolvă spontan. **Majoritatea studiilor efectuate la copii recomandă o perioadă de 2 până la 4 săptămâni de terapie nechirur-**

gicală înainte de luarea în considerare a operației. Managementul neoperator al chilotoraxului la copii are succes în >80% din cazurile raportate, inclusiv la acei pacienți cu chilotorax după o intervenție cardiotoracică. Pentru a reduce fluxul de chil prin canalul toracic în așteptarea apariției vindecării spontane, se instituie o dietă fără grăsimi, cu adăugarea de **trigliceride cu lanț mediu**. *Trigliceridele cu lanț mediu* cu acizi grași saturați de 8 până la 12 lungimi ale lanțului de carbon sunt absorbite direct în sistemul venos portal, ocolind drenajul limfatic. Medicamente utilizate în managementul chilotoraxului sunt somatostatina și octreotidul. **Somatostatina** este un hormon endogen care acționează asupra tractului gastrointestinal. **Octreotidul** este un analog sintetic al somatostatinei. Se consideră că aceste preparate produc o reducere a fluxului sangvin intestinal prin vasoconstricția circulației splanchnice, cu reducerea producției de lichid limfatic. În mod alternativ, vasele limfatice pot avea receptori ai somatostatinei, iar stimularea lor ar putea duce la scăderea fluxului limfatic. Alți agenți folosiți în tratamentul chilotoraxului includ **oxidul nitric** și **etilefrina**. Malleske și Yoder au raportat utilizarea cu succes a sildenafilului în chilotorax congenital asociat cu limfangiectazia pulmonară la un copil prematur, la care utilizarea octreotidelor a fost inefficientă. Nu există un consens cu privire la momentul intervenției chirurgicale. Unii medici recomandă intervenția chirurgicală dacă *efuziunea persistă mai mult de 2 săptămâni*. Alții consideră un volum special, cum ar fi >100 ml pe an la copii, drept indicație pentru o intervenție chirurgicală. Cei mai mulți recomandă o perioadă prelungită (de 3 până la 4 săptămâni) de tratament conservator înainte de a continua tratamentul chirurgical. Dacă există un loc bine identificat de scurgeri de chil și debit mare care împiedică vindecarea spontană, se poate decide pentru o intervenție chirurgicală anterioară. Dacă locul de rupere a canalului toracic poate fi identificat prin limfangiografie, **ligaturarea chirurgicală directă a ductului** reprezintă un tratament definitiv al chilotoraxului. O altă procedură folosită pentru gestionarea chilotoraxului este **eliminarea spațiului pleural, fie chimic, fie chirurgical**. Au fost utilizați diverși agenți, cum ar fi tetraciclină, talc, bleomicină, clei de fibrină și povidonă-iod. **OK-432**, un preparat inactiv al *Streptococcus pyogenes*, a fost de asemenea folosit ca agent de sclerozare eficient la nou-născuți. O a altă metodă chirurgicală de gestionare a chilotoraxului este **plasarea unui șunt pleuroperitoneal**. Pentru managementul chilotoraxului s-a uti-

lizat **embolizarea percutanată fluoroscopică a ductului toracic**. A fost raportat un caz de chilotorax după rezecția ganglioneuromului mediastinal, tratat cu **placă de etanșare cu fibrină** la un băiat de 17 ani.

Mai multe complicații pot apărea în asociere cu dezvoltarea chilotoraxului. Acestea includ **malnutriția, hiponatriemia, detresa respiratorie, risc crescut de tromboză și imunodeficiență secundară**. Chilotoraxul duce la **hipogammaglobulinemie și limfopenie**.

Pacientul a dezvoltat chilotorax după o intervenție cardiotoracică. În ceea ce privește chirurgia cardiacă, studiile anterioare au arătat că procedurile extrapericardice, cum ar fi amplasarea șuntului Blalock-Taussig, reparația de coarctare aortică și procedurile Glenn, sunt în principal responsabile de formarea chilotoraxelor. Apare ca o *complicație postoperatorie după diferite intervenții chirurgicale* care implică structuri ale gâtului și toracelui. Alte intervenții chirurgicale care pot fi complicate de chilotorax la copii includ cele pentru *tratamentul scoliozei, inelelor vasculare și herniei diafragmatice*.

Studiile din literatura de specialitate privind managementul neoperator al chilotoraxului la copii atestă o rată de succes în >80% din cazurile raportate, inclusiv la pacienții cu chilotorax după o intervenție cardiotoracică. În cazul pacientului nostru, **tratamentul a debutat prin instalarea drenajului permanent la nivelul cavității pleurale pentru evacuarea lichidului chilos, eliminând presiunea asupra plămânilor și a organelor mediastinului, și prevenirea tulburărilor respiratorii**. Am instituit o dietă fără grăsimi cu adăugarea de trigliceride cu lanț mediu, ce sunt absorbite direct în sistemul portal, ocolind sistemul limfatic intestinal, astfel reducând fluxul de chil în ductul toracic. Instituirea tratamentului cu sandostatină s-a dovedit a fi utilă în tratamentul chilotoraxului. Prin scăderea producției de chil intestinal, s-a obținut reducerea volumului circulant al lichidului prin ductul toracic.

Succesul terapeutic a fost asigurat prin combinarea diferitor tactici de tratament conservator.

Bibliografie

1. **Schild HH, Pieper C.** [Chylothorax: *Current Therapeutic Options*]. Zentralbl Chir. 2019 Sep;144(S 01):S24-S30. [PubMed]
2. **Zhang C, Xi MY, Zeng J, Li Y, Yu C.** *Prognostic Impact of Postoperative Complications on Overall Survival in 287 Patients With Oral Cancer: A*

- Retrospective Single-Institution Study. *J. Oral Maxillofac. Surg.* 2019 Jul; 77(7):1471-1479. [PubMed]
3. **Iio K, Soneda K, Shimotakahara A, Hataya H, Kono T.** *Effective method of evaluating infantile chylothorax.* *Pediatr Int.* 2019 Feb;61(2):203-205. [PubMed]
 4. **Hayashi K, Hanaoka J, Ohshio Y, Igarashi T.** *Chylothorax secondary to a pleuroperitoneal communication and chylous ascites after pancreatic resection.* *J Surg Case Rep.* 2019 Jan;2019(1):rjy364. [PMC free article] [PubMed]
 5. **Beghetti M, La Scala G, Belli D, Bugmann P, Kalangos A, Le Coultre C.** *Etiology and management of pediatric chylothorax.* *J Pediatr.* 2000; 136(5):653–658pmid:10802499CrossRefPubMedGoogle Scholar
 6. **Globa L.** *Culegere de cursuri.* v. III. Sistemele cardiovasculare, limfatic, nervos periferic și organele senzoriale. Tipografia Sirius; 2015, 425 p.
 7. **Soto-Martinez M, Massie J.** *Chylothorax: diagnosis and management in children.* *Paediatr Respir Rev.* 2009;10(4):199–207pmid:19879510
 8. **Williams KR, Burford TH.** *The management of chylothorax.* *Ann Surg.* 1964;160:131–140pmid:14183080
 9. **Teba L, Dedhia HV, Bowen R, Alexander JC.** *Chylothorax review.* *Crit Care Med.* 1985;13(1):49–52pmid:3917388
 10. **Martin P., Gallego C., Galindo A., Medina C., Hilario Barrio A., Miralles M., Madrid E.S.** *Congenital chylothorax: From fetus to adolescence.* Congress: ECR 2008 Poster No.: C-812. Type: Scientific Exhibit
 11. **Ellefson R. D., Budahn L. L., Dines Staats B. A., D. E., Prakash U. B., Offord K.** *The lipoprotein profile of chylous and nonchylous pleural effusions.* *Mayo Clin Proc* 1980; 55(11):700-4.
 12. **Blades Z., Anderson P. B. McGrath E.** *Chylothorax: aetiology, diagnosis and therapeutic options.* *Respir Med.* 2010; 104(1):1-8
 13. **Higgins JN, Shah AR, Dicks-Mireaux CF, Conry BG.** *Case report: computed tomography of generalized lymphangiomatosis and chylothorax.* *Br J Radiol.* 1993;66(792):1189–1192pmid:8293266
 14. **Guerhazi A, Brice P, Hennequin C, Sarfati E.** *Lymphography: an old technique retains its usefulness.* *Radiographics.* 2003;23(6):1541–1558, discussion 1559–1560pmid:14615563CrossRefPubMedGoogle Scholar
 15. **Rajebi MR, Chaudry G, Padua HM, et al.** *Intranodal lymphangiography: feasibility and preliminary experience in children.* *J Vasc Interv Radiol.* 2011;22(9):1300–1305pmid:21715187CrossRefPubMedGoogle Scholar
 16. **Clément O, Luciani A.** *Imaging the lymphatic system: possibilities and clinical applications.* *Eur Radiol.* 2004;14(8):1498–1507pmid:15007613 PubMedGoogle Scholar

17. **Ruehm SG, Schroeder T, Debatin JF.** *Interstitial MR lymphography with gadoterate meglumine: initial experience in humans.* Radiology. 2001;220(3):816–821pmid:11526287
18. **Panthongviriyakul C, Bines JE.** *Post-operative chylothorax in children: an evidence-based management algorithm.* J Paediatr Child Health. 2008;44(12):716–721pmid:19077067
19. **Büttiker V, Fanconi S, Burger R.** *Chylothorax in children: guidelines for diagnosis and management.* Chest. 1999;116(3):682–687pmid:10492271 CrossRefPubMedGoogle Scholar
20. **Nguyen DM, Shum-Tim D, Dobell AR, Tchervenkov CI.** *The management of chylothorax/chylopericardium following pediatric cardiac surgery: a 10-year experience.* J Card Surg. 1995;10(4 pt 1):302–308pmid:7549187
21. **van Straaten HL, Gerards LJ, Krediet TG.** *Chylothorax in the neonatal period.* Eur J Pediatr. 1993;152(1):2–5pmid:8444200
22. **Kalomenidis I.** *Octreotide and chylothorax.* Curr Opin Pulm Med. 2006;12(4):264–267pmid:16825878CrossRefPubMedGoogle Scholar
23. **Lam JC, Aters S, Tobias JD.** *Initial experience with octreotide in the pediatric population.* Am J Ther. 2001;8(6):409–415pmid:11704779
24. **Malleske DT, Yoder BA.** *Congenital chylothorax treated with oral sildenafil: a case report and review of the literature.* J Perinatol. 2015;35(5):384–386.
25. **Guillem P, Papachristos I, Peillon C, Triboulet JP.** *Etilefrine use in the management of post-operative chyle leaks in thoracic surgery.* Interact Cardiovasc Thorac Surg. 2004;3(1):156–160pmid:17670203
26. **Hargus EP, Carson SD, McGrath RL, Wolfe RR, Clarke DR.** *Chylothorax and chylopericardial tamponade following Blalock-Taussig anastomosis.* J Thorac Cardiovasc Surg. 1978;75(4):642–645pmid:642557PubMedGoogle Scholar
27. **Soto-Martinez ME, Clifford V, Clarnette T, Ranganathan S, Massie RJ.** *Spontaneous chylothorax in a 2-year-old child.* Med J Aust. 2009; 190(5):262–264 pmid:19296792
28. **Nath DS, Savla J, Khemani RG, et al.** *Thoracic duct ligation for persistent chylothorax after pediatric cardiothoracic surgery.* Ann Thorac Surg. 2009;88(1):246–251; discussion 251–252
29. **Brissaud O, Desfrere L, Mohsen R, Fayon M, Demarquez JL.** *Congenital idiopathic chylothorax in neonates: chemical pleurodesis with povidone-iodine (Betadine).* Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed. 2003;88(6):F531–F533pmid:14602705Abstract/FREE Full TextGoogle Scholar
30. **Norum J, Aasebø U.** *Intrapleural bleomycin in the treatment of chylothorax.* J Chemother. 1994;6(6):427–430pmid:7535348PubMedGoogle Scholar

31. **Stenzl W, Rigler B, Tscheliessnigg KH, Beitzke A, Metzler H.** *Treatment of postsurgical chylothorax with fibrin glue.* Thorac Cardiovasc Surg. 1983;31(1):35–36pmid:6189249CrossRefPubMedGoogle Scholar
32. **Weissberg D, Ben-Zeev I.** *Talc pleurodesis.* Experience with 360 patients. J Thorac Cardiovasc Surg. 1993;106(4):689–695pmid:8412264
33. **Matsukuma E, Aoki Y, Sakai M, et al.** *Treatment with OK-432 for persistent congenital chylothorax in newborn infants resistant to octreotide.* J Pediatr Surg. 2009;44(3):e37–e39pmid:19302843PubMedGoogle Scholar
34. **Cope C.** *Management of chylothorax via percutaneous embolization.* Curr Opin Pulm Med. 2004;10(4):311–314pmid:15220758CrossRefPubMed Google Scholar
35. **Itkin M, Krishnamurthy G, Naim MY, Bird GL, Keller MS.** *Percutaneous thoracic duct embolization as a treatment for intrathoracic chyle leaks in infants.* Pediatrics. 2011;128(1).
36. **Marco Chiarelli1, Pietro Achilli, Angelo Guttadauro, Giuseppe Vertemati1, Sabina Terragni, Matilde De Simone, Ugo Cioffi,** *Chylothorax after mediastinal ganglioneuroma resection treated with fibrin sealant patch: a case report,* Journal of thoracic disease. Vol 9, No 9 (September 2017) doi: 10.21037/jtd.2017.08
37. **Bernet-Buettiker V, Waldvogel K, Cannizzaro V, Albisetti M.** *Antithrombin activity in children with chylothorax.* Eur J Cardiothorac Surg. 2006; 29(3):406–409pmid:16439146
38. **Kovacikova L, Lakomy M, Skrak P, Cingelova D.** *Immunologic status in pediatric cardiosurgical patients with chylothorax.* Bratisl Lek Listy (Tlacen Vyd). 2007;108(1):3–6pmid:17684999PubMedGoogle Scholar
39. **Mohan H, Paes ML, Haynes S.** *Use of intravenous immunoglobulins as an adjunct in the conservative management of chylothorax.* Paediatr Anaesth. 1999;9(1):89–92pmid:10712723CrossRefPubMedGoogle Scholar
40. **Orange JS, Geha RS, Bonilla FA.** *Acute chylothorax in children: selective retention of memory T cells and natural killer cells.* J Pediatr. 2003; 143(2):243–249pmid:12970641CrossRefPubMedGoogle Scholar
41. **Higgins CB, Reinke RT.** *Postoperative chylothorax in children with congenital heart disease.* Clin Roentgenogr Features Radiol. (1976) 119:409–13. 10.1148/119.2.409
42. **Milonakis M, Chatzis AC, Giannopoulos NM, et al.** *Etiology and management of chylothorax following pediatric heart surgery.* J Card Surg. 2009;24(4):369–373pmid:19583606CrossRefPubMedGoogle Scholar
43. **Verunelli F, Giorgini V, Luisi VS, Eufrate S, Cornali M, Reginato E.** *Chylothorax following cardiac surgery in children.* J Cardiovasc Surg (Torino). 1983;24(3):227–230pmid:6863379PubMedGoogle Scholar

44. **Zuluaga MT.** *Chylothorax after surgery for congenital heart disease.* Curr Opin Pediatr. 2012;24(3):291–294pmid:22498675
45. **Chun K, Colombani PM, Dudgeon DL, Haller JA Jr.** *Diagnosis and management of congenital vascular rings: a 22-year experience.* Ann Thorac Surg. 1992;53(4):597–602; discussion 602–603CrossRefPubMedGoogle Scholar
46. **Naik S, Greenough A, Zhang YX, Davenport M.** *Prediction of morbidity during infancy after repair of congenital diaphragmatic hernia.* J Pediatr Surg. 1996;31(12):1651–1654pmid:8986979
47. **Burke RP, Rosenfeld HM, Wernovsky G, Jonas RA.** *Video-assisted thoracoscopic vascular ring division in infants and children.* J Am Coll Cardiol. 1995;25(4):943–947pmid:7884102CrossRefPubMedGoogle Scholar

STENOZA ESOFAGULUI LA COPIL CU CANDIDOZĂ ESOFAGIANĂ

Caz clinic. Pacientul Z., vârsta 6 ani, sex masculin

Se prezintă pentru:

- dureri retrosternale, mai intense la deglutiție
- lipsa poftei de mâncare, copilul refuză alimentația
- scăderea masei ponderale
- tuse persistentă

Din anamneză s-a stabilit că ultimele 4-5 luni copilul a prezentat dureri retrosternale periodice, în dinamică s-au asociat tusea periodică și pof-
ta de mâncare scăzută. Copilul, anterior, a suferit frecvent de bronșită și
pneumonie, urmând tratament cu antibiotice.

Care este diagnosticul prezumtiv?

Cel mai probabil, copilul suferă de o pneumonie complicată? Stenoza
esofagului de genезă neclară?

Anamnestical familial

Din discuția cu tatăl copilului, s-a constatat că mama copilului a dece-
dat recent și că timp de 6 luni a prezentat acuze asemănătoare, iar ultima
lună înainte de deces a refuzat alimentația totalmente.

Simptome de arsură chimică a esofagului la copil nu au fost depistate.

Specificați cauzele dezvoltării stenozei esofagului

Stenoza esofagului poate fi cauzată de:

- Arsura chimică a esofagului
- Corp străin al esofagului (baterie)
- Un tratament chirurgical (plastia esofagului)
- Refluxul gastroesofagian acut, îndeosebi în lipsa tratamentului
- O reacție alergică
- Consecința unei infecții
- Tumori esofagiene sau paraesofagiene (extrem de rare la copii)

Ce este candidoza esofagiană?

Candida esofagiană, sau candidoza esofagiană, este una dintre problemele ce pot fi întâlnite la orice vârstă. Face parte din bolile fungice ale organelor interne, fiind o afecțiune gravă. Candida esofagului este o infecție latentă, care este în strictă corelație cu scăderea imunității organismului. Boala se atestă în faza terminală a SİDei, afectând între 1-5 persoane diagnosticate VIC-pozitive.

Ce organe populează Candida în organismul uman?

- la 80% de oameni Candida face parte din flora microbiană normală a intestinului, în cantități mici
- la 25% de oameni Candida este prezentă în microflora normală a regiunii orofaringiene, în cantități mici
- ea provine din mediul extern:
 - În cazul utilizării alimentelor infectate cu Candida
 - La utilizarea articolelor de uz casnic și igienic infectate cu Candida
 - Apare după un contact cu persoane purtătoare de germeni patogeni ai bolii sau bolnave de candidoză

Specificați factorii predispozanți pentru dezvoltarea Candidozei esofagiene

Apariția bolii depinde de mai mulți factori:

- Antibioterapia de lungă durată sau frecventă
- Refluxul gastroesofagian cronic
- Administrarea corticosteroizilor inhalatori sau injectabili
- Terapia cu antacide sau starea hipoclorhidrică
- Diabetul zaharat
- Intoxicații
- Subnutriție
- Dereglări ale peristaltismului esofagului sau obstrucția esofagiană
- Transplantul de organe sau al măduvei osoase
- Alimentația enterală și, îndeosebi, parenterală
- Scăderea acidității sucului gastric
- Chimioterapie tumorilor solide și a sângelui
- Radioterapie maladiilor oncologice

- Defectul congenital imunitar
- Diferite maladii ale sistemului imun: leucemie, limfoame, limfogranulomatoză etc.

Clasificarea morfologică a Candidozei esofagiene:

- Grupa I – depuneri unice albicioase cu implantarea pseudomicelului candidiei între celule epiteliale
- Grupa II – depuneri de tip peliculă, confluențe, care formează terenuri masive, iar fibrele pseudomicelului invadează mucoasa și submucoasa
- Grupa III – depuneri pseudomembranoase, când fibrele micelului afectează și substratul muscular

Cu ce acuze vin pacienții?

La 25-30% din pacienți simptomatologia lipsește un timp îndelungat. Ea include:

- Dureri retrosternale cu posibilă iradiere în spate
- Dureri în regiunea superioară a abdomenului (epigastrice)
- Pirozis
- Disfagie (deregări ale actului de deglutiție)
- Odinofagie (dificultăți în trecerea bolului alimentar prin esofag)
- Miros fetid din gură – acid sau „putred”
- Grețuri și vome, cu pelicule albicioase (se atestă la implicarea în procesul patologic a cardiei și sfincterului esofagian inferior)
- Dureri la deglutiție
- Poftă de mâncare scăzută
- Scădere ponderală
- Diaree cu posibilă prezență a mucozității sau a sângelui
- Temperatură înaltă (37-38°C)
- Fatigabilitate

Senzațiile de durere au caracter diferit, de la o intensitate mică până la dureri practic insuportabile.

Aproximativ $\frac{2}{3}$ din pacienții cu HIV/SIDA și candidoză esofagiană au stomatită prin Candida.

Cu care afecțiuni se impune efectuarea diagnosticului diferențial?

Se face diferențierea cu:

- Stenoza esofagului pe fond de reflux gastroesofagian grav
- Stenoza postcaustică a esofagului
- Stenoza esofagului după intervenția chirurgicală

Ce explorări paraclinice sunt necesare pentru certificarea diagnosticului?

- Analiza generală a sângelui
- Radiografia esofagului cu masă baritată, radiosopia esofagului cu masă baritată în două incidențe
- Esofagogastrosopia
- Analiza sângelui la HIV/SIDA; CMV; herpes și toxoplasmă

Ce investigații paraclinice pot fi necesare?

- Biopsia esofagului pentru examinarea citologică
- Biopsia esofagului pentru examinarea histologică
- Ecografia suprarenalelor
- Ecografia glandei paratiroide
- Radiografia toracelui în două incidențe

Care sunt semnele radiologice ale Candidozei esofagiene?

- În stadiul acut al bolii: defecte liniare sau de formă neregulată cu contur clar al umlerii.
- În evoluția gravă: defecte se confluează și ca rezultat defecte de umplere mare se vizualizează având aspect de „struguri de poamă”. Se determină esofag „vilos”, ce simulează ulcerările esofagiene.
- Dereglări ale motilității esofagului.
- Stenoza lumenului esofagului (*Fig.1.*).

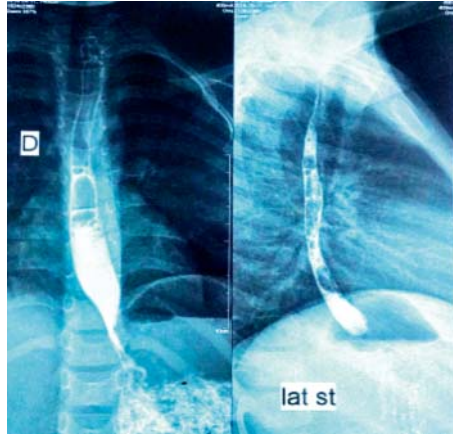


Fig. 1. Radiografia toracoabdominală cu stenoza esofagului în 1/3 superioară

Semnele endoscopice ale Candidozei esofagiene (Fig. 2.)

- Prezența depunerilor fibrinoase laxe ușor detașabile de culoare albă sau gălbuie, sub care se depistează mucoasa edemațiată și/sau ușor vulnerabilă
- Rar, se determină esofagită catarală sau eroziv-ulcerativă

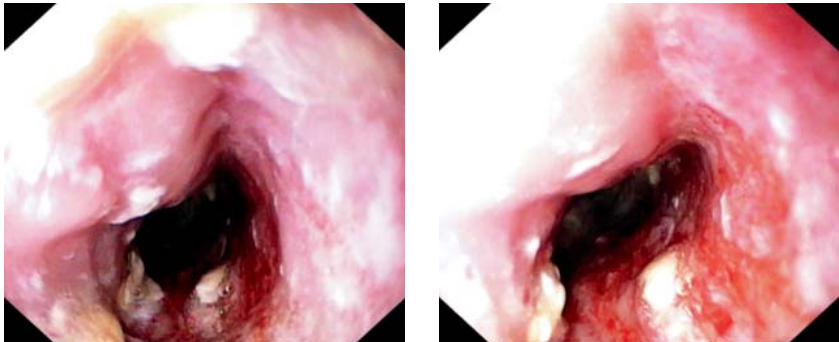


Fig. 2. Tabloul endoscopic al candidozei esofagului

Enumerați complicațiile care pot surveni în evoluția Candidozei esofagiene

Printre complicațiile Candidozei esofagiene se numără:

- Stenoza esofagului
- Perforația esofagului
- Necroza esofagului, rar, cu dezvoltarea flegmonului esofagului și a mediastinului
- Hemoragia din vase esofagiene în evoluția gravă a maladiei cu dezvoltarea ulcerărilor și coagulopatiei
- Ulcerații (rar)
- Sepsisul candidomicotic
- Recidiva.

Care sunt obiectivele terapiei la pacientul cu stenoza esofagului pe fond de Candidoză esofagiană?

- Este necesar un tratament complex, efectuat calitativ. În caz contrar, boala recidivează frecvent.
- Respectarea regimului alimentar. Se indică hrană caldă, de consistență moale, crudă sau preparată prin înăbușire.
- Este contraindicată hrana sărată, piperată, bucatele acre, sucurile.
- Este necesar consumul de produse lactate.
- Sunt limitate dulciurile, produsele făinoase.
- Se recomandă mese frecvente, dar în cantitate mică.
- Administrarea de preparate antimicotice. Obligatoriu se indică preparate cu efect sistemic! Ideal este tratamentul cu preparate conform tabelului sensibilității, dacă acesta a fost alcătuit. El include trei grupe principale de medicamente:
 1. Triazoli (Fluconazolum, tecnazolum)
 2. Poliene (nistatinum)
 3. Echinocandini (Micofundinum, Caspofunginum)

Tratamentul trebuie să fie cu doze mari și de durată îndelungată, în caz contrar persistă posibilitatea înaltă de recidivă sau de dezvoltare a rezistenței la medicamente.

- Imunoterapie.
- Enterosorbente (Enterogel, Enterosorb, cărbune activat etc.).

Care este prognosticul în Candidoza esofagiană?

Letalitatea constituie 34% din cazuri cu recidivarea candidozei (în prezența imunodeficienței).

Bibliografie

1. **Маев И.В., Бусарова Г.А.** *Кандидоз пищевода.* Гастроэнтерология. Симпозиум, 2002.
2. **Лещева Т.Ю., Степанова Н.Б., Микита А.М.** *Эндоскопическая диагностика грибкового поражения пищевода// Педиатрический вестник Южного Урала. Информационно-аналитический журнал, ноябрь, 2012, № 1 стр.83-84.*

PERFORAȚIA ESOFAGULUI LA COPIL

Caz clinic. Copilul M., vârsta 1 an și 3 luni, sex feminin

Se prezintă pentru

- Copilul refuză alimentația
- Dereglări la deglutiție
- Dispnee cu tendința spre creștere

Din anamneză s-a stabilit că 5 zile în urmă, din spusele mamei, copilul a înghițit ocazional un corp străin. Ca urmare, a devenit neliniștit, a avut accese de tuse, apoi starea lui s-a normalizat. Astăzi copilul a prezentat poftă de mâncare scăzută, slabiciune generală.

Care este diagnosticul prezumtiv?

Cel mai probabil copilul prezintă simptomatologie de corp străin al esofagului cu posibilă microperforație.

Specificați clasificarea perforației esofagului

Perforația esofagului se clasifică după următoarele criterii:

- După localizare:
 - înaltă
 - medie
 - inferioară
- După număr
 - unică
 - multiplă
- După prezența complicațiilor
 - complicată
 - necomplicată
- După mecanismul producerii
 - tăiată
 - înțepată
 - lacerată
- După lezarea grăsimii peretelui esofagian
 - totală, sunt afectate toate straturile peretelui esofagian

- subtotală, este afectat unul sau două straturi ale peretelui esofagian
- După stratul afectat
 - internă, sau închisă – este afectat stratul inferior
 - externă, sau deschisă – este afectat stratul extern
- După starea primară (preperforată) a peretelui esofagian
 - pe fondul peretelui sănătos
 - pe fondul prezenței schimbărilor cicatrizante
 - pe fondul schimbărilor neoplazice
- După etiologie
 - prin corp străin
 - prin perforație instrumentală (fibroscop, bujie, intubarea traheei, instalarea sondei gastrice)

Specificați anatomia esofagului

Esofagul este un conduct musculomembranos care unește faringele cu stomacul străbătând mediastinul posterior. Peretele muscular al esofagului este alcătuit doar din două straturi: muscular și longitudinal, și nu prezintă o seroasă.

Limita superioară este prezentată prin marginea inferioară a fasciculului cricoidian al constrictorului inferior al faringelui. Planul separator dintre faringe și esofag corespunde marginii inferioare a cartilajului cricoid și se proiectează pe corpul celei de-a 6-a vertebre cervicale. Limita variază după poziția capului, urcă în extensie și coboară în flexie.

Limita inferioară este formată de cardie, orificiul prin care esofagul se deschide în stomac. Acest punct se proiectează înapoi pe vertebra celui de-al 7-lea cartilaj costal stâng pe stern.

Conform nomenclaturii anatomice de la Paris, esofagul are trei porțiuni:

1. Porțiunea cervicală (pars cervicalis) – este intim atașată de laringe, se situează pe linia mediană între coloana vertebrală și trahee și este puțin deviată spre stânga.
2. Porțiunea toracică (pars thoracica) – este situată în mediastin posterior de vasele magistrale și apoi în spatele traheei principale stângi. Mai jos se apropie de linia mediană, apoi posterior de inimă și înaintea aortei, din nou pe stânga coloanei vertebrale până la nivelul diafragmei.

3. Porțiunea abdominală (pars abdominalis) – este acoperită de peritoneul visceral.

Specificați patogenia perforației traumatice a esofagului

Traumatismul esofagului:

- apare ca urmare a necrozei peretelui esofagian după arsura chimică, ca o complicație a extracției unui corp străin, pe fond de ulcer sau tumoră esofagiană;
- poate fi consecința unei manipulații instrumentale medicale dificile.

Specificați epidemiologia perforației traumatice a esofagului

Conform unor date, 50-70% din perforațiile esofagului sunt iatrogene.

Incidența patologiei depinde de procedură:

- endoscopia rigidă are o rată de perforație de 0,1-0,4%
- endoscopia flexibilă are o rată de perforație de 0,01-0,06%
- dilatarea pneumatică cu balon – de 2-10% (depinde de patologie)
- scleroterapia pentru varice esofagiene – 1-3%

Incidența perforației esofagului în corpi străini și arsura chimică a esofagului variază între 5 și 15%.

Rata perforației crește în prezența herniei hiatale largi sau a unui diverticul esofagian.

Specificați cauzele perforației

- Corp străin ascuțit al esofagului
- Necroza peretelui esofagian după arsura esofagului
- Decubitul peretelui esofagian după prezența unui corp străin în esofag un timp îndelungat
- Pe fond de reflux gastroesofagian cu ulcerări
- Perforația spontană a esofagului pe fond de o anomalie a stratului muscular al esofagului
- Perforația iatrogenă. Poate apărea:
 - la efectuarea EGDS exploratorii
 - în timpul bujării pentru stenoza după arsura sau plastia esofagului
 - ca o consecință a intubării endotraheale

- în timpul instalării sondei esogastrice
- în timpul biopsiei esofagului

Specificați semnele clinice în perforația esofagului

Simptomatologia depinde de nivelul, dimensiunile și timpul trecut după perforația esofagului și include:

- slăbiciune generală
- vomă cu sânge, mai des în perforațiile spontane ale esofagului
- dureri cervicale, retrosternale sau abdominale, care se intensifică la orice mișcare (tuse, respirație, deglutiție, schimbarea poziției corpului), ca rezultat apar simptomele:
 - agitația copilului
 - dereglări de deglutiție, copilul refuză alimentația
 - hipersalivație
 - tuse puternică
 - dispnee (respirație îngreuiată)

Ce va decela examenul obiectiv?

La examenul obiectiv se pot descoperi anumite semne importante pentru diagnostic.

Inspecție:

- Temperatură înaltă
- Edem, crepitația țesutului cervical, supraclavicular
- Cianoza feței și a membrelor
- Voce specifică
- Disfonie
- Disfagie
- Tegumente palide
- Transpirații masive
- Puls slab
- Tensiunea arterială scăzută
- Tahicardie
- Auscultativ, se apreciază raluri umede, scurtarea sunetului pulmonar
- Semnul Hamman – o crepitație precardială cu fiecare bătaie cardiacă, determinată de emfizemul mediastinal

- Triada Mackler ; constă din vărsături, durere toracică și emfizem subcutanat; simptomul este prezent în 50% din cazurile rupturii spontane a esofagului

Cu care alte afecțiuni se efectuează diagnosticul diferențial?

Perforația esofagiană se diferențiază cu:

- Pneumonia bacteriană
- Pneumotoracele spontan
- Pericardita
- Perforația ulcerului peptic
- Pancreatita acută
- Perforația organului cavităar
- Sindromul Mallory-Weis
- Hernia diafragmatică încarcerată
- Nevralgia intercostală

Ce explorări paraclinice sunt necesare pentru certificarea diagnosticului?

Pentru confirmarea diagnosticului se efectuează:

- Radiografia toracelui
- Esofagografia

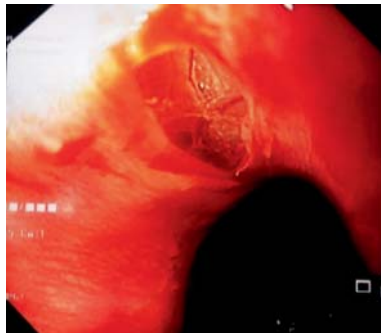


Fig. 1. Tabloul endoscopic al perforației esofagului

Semnele radiologice ce pot fi vizualizate pe radiografia toracelui în perforația esofagului

- Dilatarea umbrei inimii liniară
- Dislocarea traheei
- Aer și/sau lichid liber în cavitatea pleurală
- Colabarea plămânului

Semnele radiologice ce pot fi observate pe esofagografie în perforația esofagului

Se efectuează esofagografia cu contrast hidrosolubil (iodolipol, gastrodrafîn), sensibilitatea 75%, în poziția orizontală în decubit lateral drept.

Se atestă extravazarea contrastului în spațiul periesofagian.

Contrastarea cu masă baritată are sensibilitatea 90%, dar poate cauza o reacție inflamatorie severă tisulară, mai ales mediastinală.



Fig. 2. Pneumomediastin, pneumoperitoneum, emfizem subcutanat



Fig. 3. Pneumotorace, pneumoperitoneum, emfizem subcutanat

Ce alte explorări imagistice se vor efectua pentru certificarea diagnosticului?

- CT toracelui. Se efectuează dacă prin examinări radiologice nu s-a depistat perforația, dar simptomatologia persistă sau se agravează.
- ECG.
- Ecografia abdominală.

Semnele pe care le puteți observa pe CT în perforația esofagului

- Aer mediastinal
- Contrast extravazat extraluminal
- Colecții fluide periesofagiene
- Epanșament pleural

Enumerați complicațiile ce pot surveni în evoluția preoperatorie în perforația esofagului

În perforația esofagului se atestă:

- Pneumomediastin
- Pneumotorace, mai des pe dreapta
- Mediastinită (purulentă) locală sau totală
- Pneumoperitoneu (în cazul perforației în $1/3$ inferioară)
- Abscese periesofagiene
- Fistulă traheoesofagiană
- Emfizem subcutanat
- Sepsis

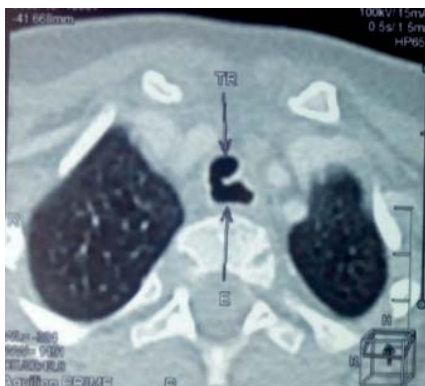


Fig. 4. Tabloul CT al fistulei traheoesofagiene

Care sunt obiectivele terapiei la pacientul cu perforația esofagului?

Tratamentul corect al unui copil cu perforația esofagului trebuie să includă următoarele obiective:

- Alimentație enterală;

- Antibiototerapie intravenoasă în doze maxime (preferabil cu 2 antibiotice);
- Administrarea de preparate reparatorii (cicatrizante);
- Tratamentul chirurgical;
- Profilaxia complicațiilor.

Cu cât inițierea terapiei este mai precoce, cu atât prognosticul pacientului este mai bun!

Ce tratament îi recomandați pacientului?

Tratamentul depinde de timpul trecut după perforația esofagului.

Dacă defectul este mic (mai puțin de 10 mm), este posibil tratamentul conservator sau endoscopic.

Stentarea metalică se utilizează în perforațiile cu dimensiuni mai mari de 62 mm, dar este des neefectivă în perforațiile mai mari de 6 cm sau localizate în regiunea cervicală sau esogastrică.

Tratamentul chirurgical nu este indicat în stadiile inițiale ale bolii din cauza țesuturilor friabile și riscului înalt al dehiscentei plăgii.

Tratamentul chirurgical este mai bine de efectuat la 4-6 săptămâni după accident.

În prezent, tratamentul conservator în perforația esofagului este mai preferabil.

Foarte importantă este alimentația enterală a copilului cu posibilă instalare a sondei nazogastrice (în lipsa refluxului gastroesofagian) sau nazojunale.

Dacă pacientul a fost internat în primele 24 ore după traumatism, se impune:

- Instalarea sondei nazogastrice cu drenarea pneumomediastinului și a pneumotoracelui
- Sutura perforației cu drenarea pneumomediastinului și a pneumotoracelui. În cazul perforației în stenoze masive, este posibilă rezecția esofagului cu aplicarea esoanastomozei.

Dacă pacientul a fost internat mai târziu de 24 ore:

- Se efectuează gastrostomie cu drenarea flegmoanelor/abceselor cervicale, mediastinale, pleurale.

Care este atitudinea postoperatorie?

Postoperator, este important să fie efectuate măsuri ce ar complementa terapia chirurgicală pentru consolidarea rezultatelor și profilaxia complicațiilor.

Se recomandă:

- continuarea reechilibrării hidroelectrolitice și acido-bazice, cu menținerea parametrilor biologici la valori stabile;
- tratamentul antibacterian;
- reluarea alimentației se va face cu prudență;
- prevenirea complicațiilor chirurgicale generale.

Ce complicații pot surveni în evoluția perforației esofagului postoperator?

- Stenoza, strictura esofagului

Prevenirea perforației esofagului

Constă în grija persoanelor adulte de a feri copilul să înghită corpi străini, să aibă acces la soluții chimice și în efectuarea atentă a manipulațiilor chirurgicale, fără aplicarea efortului fizic.

Care este prognosticul în perforația esofagului?

Letalitatea totală în perforația esofagului constituie 20-28%.

Letalitatea în caz de corp străin al esofagului este de cca 1%, pe când în cazul prezenței perforației esofagului crește până la 40-45%.

Atunci când tratamentul este prompt și corect, rata de supraviețuire este de peste 90%.

Dacă tratamentul se efectuează cu întârziere, rata de supraviețuire scade la 50%.

De care factori depinde supraviețuirea?

Factorii favorabili pentru supraviețuire sunt:

- Diagnosticul precoce (în primele 24 ore)
- Cauza iatrogenă
- Lipsa maladiilor concomitente
- Lipsa maladiilor esofagului
- Hemodinamica stabilă

- Alimentația enterală păstrată
- Localizarea cervicală a traumatismului
- Trauma ascuțită
- Lipsa mediastenitei
- Lipsa contaminării cu alimente lichide
- Permeabilitatea esofagului mai jos de perforație

Bibliografie

1. **Eckstein M, Henderson SO.** *Thoracic trauma.* In: Marx JA, Hockberger RS, Walls RM, et al, eds. *Rosen's Emergency Medicine: Concepts and Clinical Practice.* 8th ed. Philadelphia, PA: Elsevier Mosby; 2013:chap 45
2. **Ganter J.W., Berdon W.E., Cowles R.A.** *Iatrogenic esophageal perforation in children.* In: *Pediatric Surgery International*; May 25(5):395-401
3. **Paspatis G.A., Dumonceau J.M etc** *Diagnosis and management of iatrogenic endoscopic perforation:* ESGE Position Statement // *Endoscopy* 2014 Aug 46(8):693-711
4. **Быков В.А., Монжос П.И., Бачу М., Рафик Х., Городова А.В.** В: *Перфорация пищевода;* GurusHelth гид по здоровью. № 2. июнь. 2013
5. **Дружинин В.И.** *Заболевания и повреждения пищевода.* Минск, 2009, 40 стр.
6. **Исаков Ю.Ф.** *Детская хирургия.* Москва. Медицина, 2009, 1168 стр.
7. **Возгамент О.В.** *О проблеме лечения детей с повреждением пищевода, вызванного инородным телом.* В: *Трудный пациент* 06.2013
8. **Стручков В.И.** *Детская торакальная хирургия.* Москва. Медицина, 1975. 560 стр.

TRICOBEOARUL LA COPIL

Caz clinic. Copilul Ț., vârsta 14 ani, sex feminin

Se prezintă pentru

- dureri abdominale violente

Din anamneză s-a stabilit că noaptea copilul s-a trezit din somn din cauza durerilor abdominale violente, preponderent în etajul mediu.

Care este diagnosticul prezumtiv?

Cel mai probabil la copil sunt prezente simptomele unei formațiuni tumorale abdominale cu sindrom algic abdominal.

Specificați definiția tricobezoarului

Tricobezoar (bezoard – l. franceză, sinonim minge de păr, concremen-te de păr), sau „tumoarea din păr”, reprezintă un corp străin al tractului digestiv, care se formează în urma ingerării unor fire de păr, blană, care nu pot fi digerate și sunt acumulate într-o perioadă lungă de timp.

Istoricul tricobezoarului

Pentru prima dată, tricobezoarul a fost descris de către Boudament în anul 1779. În anul 1968, Vaughan și colab. au descris sindromul Rapunzel, care se atestă în trihofagie.

Specificați clasificarea tricobezoarelor

Tricobezoarele se clasifică:

după dimensiuni:

- mici, care pot fi eliminate prin calea naturală sau cu mase vomitive
- medii, care provoacă tabloul clinic de ocluzie intestinală parțială
- gigantice

după formă:

- rotunde
- ovoide

- în formă de cârnați
- după localizare:
- gastrice
 - intestinale (subțire, gros)
 - gastrointestinale

Specificați anatomia tricobezoarului

Tricobezoarul este o formațiune patologică – un ghem de păr, rămășițe de blană, fetru etc. împletit și lipit, impregnat cu mase alimentare și mucozități.

Specificați etiopatogeneza tricobezoarului

Tricobezoare se formează:

- în cazul pătrunderii în stomac a firelor de păr, rămășițelor de blană, fetru etc. Se formează la copii cu deprinderi dăunătoare sau înclinarea patologică – tricotilomanie.
- pe fundalul anomaliilor de dezvoltare a tractului digestiv (malrotații de duoden, membrană cu perforația duodenului, pancreas inelar, hiperfixarea la nivelul trecerii duodenului în jejun etc.)
- în prezența procesului aderențial la nivel gastroduodenal (postoperator sau congenital)
- în prezența unor dereglări psihoemoționale:
 - starea de isterie
 - dereglări de dezvoltare intelectuală
 - autovătămare
 - gânduri obsesive

Specificați epidemiologia tricobezoarului

După datele J. Grosfeld și colab. (1980), 90% din pacienți sunt fete. Mai des tricobezoare se dezvoltă la vârsta între 5 și 15 ani.

Care sunt acuzele pacientului?

La etapele incipiente, tricobezoarele sunt asimptomatice. Ulterior apar:

- dureri și senzația de greutate în epigastru (prezentă în $\frac{2}{3}$ din cazuri)

- grețuri periodice
- vomă periodică (prezentă în $\frac{1}{2}$ din cazuri)
- poftă de mâncare scăzută
- scăderea masei ponderale (prezentă în $\frac{1}{2}$ din cazuri)
- senzație de plinătate rapidă
- regurgitații cu miros putred

Ce vă așteptați să decelați la examenul obiectiv?

La examenul obiectiv se pot descoperi anumite semne importante pentru diagnostic.

Inspecție :

- Depistarea unei formațiuni tumorale în regiunea epimezogastrică
- În tricobezoarele cu dimensiuni gigantice poate fi vizualizată asimetria abdomenului – bombarea în regiunea epigastrică
- Evidențierea unei formațiuni tumorale cu consistență dură
- Formațiunea este slab mobilă sau imobilă
- Palpator – nedureroasă, în lipsa complicațiilor
- Tegumentele palide
- Desenul vascular subcutanat accentuat în proiecția tricobezoarului, în cazul dimensiunilor gigantice (*Fig. 1.*)



Fig. 1. Tabloul obiectiv al unei formațiuni tumorale intraabdominale – tricobezoar

Cu care afecțiuni se impune efectuarea diagnosticului diferențial?

Tricobenzuarul trebuie diferențiat cu:

- Limfomul abdominal;

- Leiomiomul gastric;
- Corpul străin gastric;

La etapele incipiente, cu:

- gastrita,
- gastroduodenita,
- invazia cu helminți.

Ce explorări paraclinice sunt necesare pentru certificarea diagnosticului?

- Radiografia tractului digestiv pe gol în poziția verticală (în prezența sindromului algic abdominal agresiv)
- Radiografia tractului digestiv cu masă baritată
- Ecografia abdominală
- EGDS

Ce va decela ecografia?

Ecografia abdominală – ne indică o formațiune hiperecogenă în proiecția stomacului, care nu este legată cu peretele organului.

Ce semne ne indică radiografia tractului digestiv cu masă baritată?

- În proiecția stomacului se observă un defect de umplere, care nu are contact cu peretele gastric
- Relieful mucoasei gastrice practic nu se evidențiază (în $\frac{2}{3}$ din cazuri)
- Peristaltismul stomacului practic lipsește
- Evacuarea masei baritate din stomac este încetinită
- În poziția orizontală se vizualizează scurgerea masei baritate între peretele stomacului și al tricobezoarului
- În cazul contrastării duble (masă baritată și aer) se determină fenomenul formațiunii „plutitoare” în stomac

Semnele pe care le puteți observa la EGDS:

La EGDS se vizualizează (*Fig. 2.*):

- O formațiune de culoare sur-murdară sau verzuie
- Acoperită cu păr

- La palpația instrumentală – dură
Posibilă aprecierea defectelor în peretele stomacului, de diferite grade.



Fig. 2. Tabloul endoscopic al trihobezoarului gastric gigantic

Ce alte explorări imagistice pot fi necesare pentru certificarea diagnosticului?

Suplimentar se pot indica explorări pentru stabilirea diagnosticului:

- a. CT (Fig.3.) sau RMN abdominală cu contrast



Fig. 3. CT pacientei cu tricobezoar gastric gigantic

Enumerați complicațiile care pot surveni în evoluția tricobezoarului

- Ulcerații ale mucoasei gastrice, care se asociază cu:
 - Hemoragie gastrică
 - Decubitul peretelui gastric, care poate fi însoțit de:

- Perforația peretelui gastric, în cazul tricobezoarului gigantic și dur, însoțit de:
 - Peritonită
 - Penetrarea peretelui gastric
 - Ocluzia intestinală parțială sau totală
- Anemie
- Cașexie
- Reacții alergice (dermatită alergică, edem Qwinke etc.)
- Flegmonul peretelui gastric (extrem de rar)
- Recidivă.

Care sunt obiectivele terapiei la pacientul cu tricobezoar?

Tratamentul corect al unui copil cu tricobezoar trebuie să includă următoarele obiective:

- Decompresiunea stomacului;
- Reechilibrarea hidroelectrolitică și acido-bazică cât mai rapidă;
- Corecția anemiei;
- Tratamentul chirurgical;
- Profilaxia complicațiilor.

Tratamentul conservator preoperator durează nu mai mult de 3-5 zile, în lipsa datelor de complicații care pun viața copilului în pericol deja la momentul adresării.

Ce tratament îi recomandați pacientului?

Terapia adecvată este cea chirurgicală (*Fig.4.*).

Variantele terapeutice chirurgicale în tricobezoare sunt următoarele:

- Gastrotomie cu înlăturarea totală a tricobezoarului
- Duodenotomie cu înlăturarea totală a tricobezoarului
- Ileotomie cu înlăturarea totală a tricobezoarului
- În cazul dimensiunilor mici sau medii este posibilă tentativa de înlăturare a tricobezoarului prin metoda endoscopică.

Care este atitudinea postoperatorie?

Postoperator, este important să fie efectuate măsuri care ar complementa terapia chirurgicală pentru consolidarea rezultatelor și profilaxia complicațiilor.

Se recomandă:

- Continuarea reechilibrării hidroelectrolitice și acido-bazice, cu menținerea parametrilor biologici la valori stabile,
- Tratatamentul antibacterian,
- Reluarea alimentației trebuie făcută cu prudență, la a 5-7-a zi postoperator,
- Prevenirea complicațiilor chirurgicale generale.

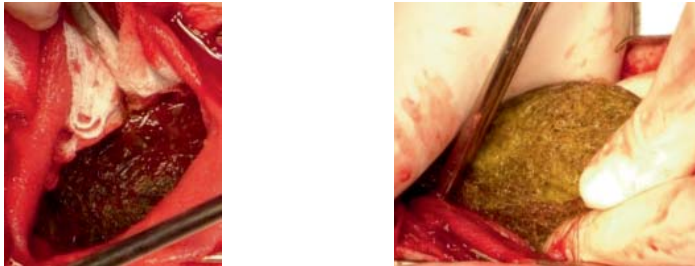


Fig. 4. Tablou intraoperator trihobezoarului gastric gigant



Fig. 5. Macropreparat – tricobezoarelor

Ce alte complicații pot surveni în evoluția tricobezoarului postoperator?

- Recidivă
- Dehiscenta suturilor gastrice cu dezvoltarea peritonitei
- Apariția de fistule

Care este prognosticul în tricobezoar?

Favorabil

Care motive majore pot îmbunătăți supraviețuirea?

- Diagnosticarea precoce a tricobezoarului
- Prevenirea recidivelor prin tratarea factorilor de risc pentru dezvoltarea tricobezoarului
- Refacerea primară folosind tehnici chirurgicale moderne

Bibliografie

1. <http://oldmemory.ru/?file=redkie-hirurg-zabolevaniya-32>
2. <https://simptomer.ru/bolezni/zheludochno-kishechnyj-trakt/3079-trikhobezoar>
3. Ашкрафт К. У., Холдер Т. М. *Детская хирургия*, Санкт-Петербург, 1997
4. Грона В. Н., Литовка В. К и соав. М. *Везоары желудка у детей, „Здоровье ребёнка”* 6(27)2010
5. Питкевич А. Э., Шмаков А. П и соав. М. *Гигантский трихобезоар желудка и тонкой кишки у ребёнка 8 лет*, Новости хирургии, 2009, №2 том 17, с.174-176
6. Rajinder Parshad, Srinivas Prabhu. *Trichobezoars: Case Reports and Review of Literature*”, JK science, 2002, V.4, №4, p-202-205
7. Пилипчук А. В., Чеканов Д. Ю., Недавний Г. В., Потоцкий А. В. *Безоары желудка у детей. Хірургія дитячого віку* №2(59)/2018
8. Грона В. Н., Литовка В. К., Журило И. П., Гунькин А. Ю. *Безоары желудка у детей. Питання дитячої хірургії, інтенсивної терапії і реабілітації у практиці педіатра* 6(27) 2010
9. Давидов М. И., Никонова О. Е., *Этиопатогенез формирования безоаров у детей и их профилактика*. Медицинский альманах № 2 (42) май 2016
10. Соботович Д. В., Колмаков С. А., Лиханов А. А. *Гигантский трихобезоар желудка*. Сибирский медицинский журнал №3, 2010
11. Пинкевич А. Э., Шмаков А. П., Зуев Н. Н., Зуев Н. И. *Гигантский трихобезоар желудка и тонкой кишки у ребенка 8 лет*. Новости хирургии №3, Том 17, 2009
12. Волобуев Н. Н., Мошко Ю. А., Воробец И. М., Гусаров В. Г., Керимов Э. Я., Моцарь Н. А., Шупта Ю. Б. *Безоары желудочно-кишечного тракта*, Крымский терапевтический журнал, №1, 2011

VOLVULUSUL INTESTINAL LA COPIL

Caz clinic. Copilul A., 6 ani, se prezintă la secția de internare în Centrul Național Științifico-Practic de Chirurgie Pediatrică „Natalia Gheorghiu” cu acuzele: dureri abdominale violente de caracter colicativ, vome repetate cu conținut bilios. Durerile au apărut acut, 4 ore în urmă, după un efort fizic. La examenul fizic: abdomenul balonat, asimetric, dureros la palpare pe tot parcursul, defans muscular. Semnele de excitare peritoneală absente. Lipsă de scaun și emisii de gaze mai mult de 12 ore.

Din anamnestic. Copilul a suportat doi ani în urmă o intervenție chirurgicală din cauza peritonitei apendiculare – laparotomie, apendicectomie cu drenarea cavității abdominale.

Care este diagnosticul prezumtiv?

Cel mai probabil copilul suferă de un sindrom ocluziv intestinal din cauza apariției unor aderențe postoperatorii în cavitatea abdominală. Debutul acut nu exclude un volvulus – răsucirea ansei intestinale în jurul unei bride postoperatorii.

Ce numim volvulus intestinal?

Volvulusul intestinal este o afecțiune chirurgicală severă.

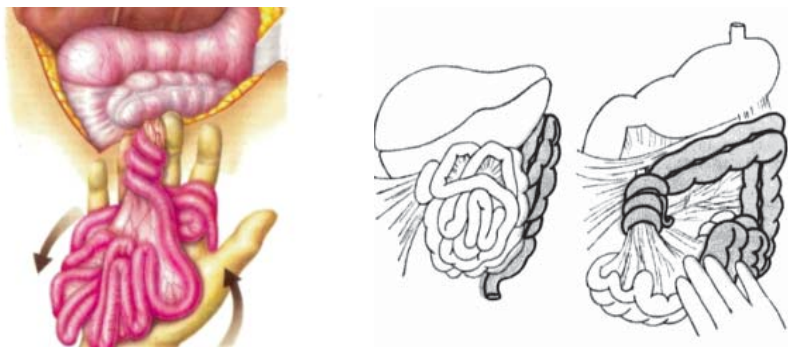


Fig. 1. Schema malrotației congenitale intestinale. Sindromul Ladd

Volvulusul intestinului este o afecțiune cauzată de răsucirea unei porțiuni a ansei intestinului în jurul axei vasculare mezenterice, astfel încât continuitatea lumenului intestinal este întreruptă, ansa intestinală rămâne

izolată de restul intestinului, cu circulația blocată. La un copil cu volvulus are loc strangularea ansei intestinului (*Fig. 1.*). De obicei, răsucirea își are sediul la nivelul segmentului mijlociu sau inferior al jejunoleonului. Din această cauză, apare obstrucția și întreruperea alimentării cu sânge în zona afectată, putând să survină o necroză a țesutului respectivei porțiuni a intestinului.

Care sunt cauzele volvulusului și factorii de risc la sugar?

Afecțiunea se poate atesta la orice vârstă: în perioada neonatală, la sugar, precum și la copiii mai mari.

La sugar, volvulusul intestinal este de cele mai multe ori cauzat de malrotația intestinală (o anomalie a procesului normal de fixare a intestinului), sindromul Ladd, bride congenitale, prezența procesului omfalo-mezenteric. Malrotația poate determina volvulus cu semne și simptome incomplete și intermitente ale obstrucției intestinale proximale cu congestie mezenterică.

Ce anomalii se pot asocia cu malrotația intestinală la nou-născut și sugar?

Anomaliile asociate frecvent cu malrotația intestinală cuprind:

- trisomia 21, atrezia esofagiană
- atrezia biliară, atrezia și stenoza duodenală sau jejunală, atrezia sau duplicarea ileală
- pancreasul inelar, eritroblastoză, intususcepția, fibroza chistică
- omfalocelul, hernia, diafragmatică
- ileusul meconial, situs inversus și asplenia, imperforarea anusului

Care sunt cauzele volvulusului intestinal la copil?

La copilul mic, este vorba aproape întotdeauna de un volvulus datorat lipsei de acolare a mezenterului comun. La această ocluzie participă, alături de intestinul subțire, cecul, colonul ascendent și treimea dreaptă a transversului.

La copiii mai mari, volvulusul este secundar unui obstacol în calea peristaltismului intestinal cauzat de bride congenitale, bridele de adeziune postoperatorii: apendicetomie, dezinvaginare, rezecții intestinale. Poate fi cauzat de diverticulul Meckel atașat de ombilic sau mezenter cu o coardă

fibroasă sau mai poate fi cauzat de tumori intestinale și mezenterice cu bride inflamatorii.

La adolescenți, cel mai frecvent este vorba de una sau mai multe bride câștigate postoperator: viscero-viscerale sau viscero-parietale, hernia internă sau diverticulul Meckel.

Epidemiologie. Volvulusul intestinal poate fi total sau parțial la copiii din primele două săptămâni de viață în circa 25-40% de anomalii congenitale intestinale. Volvulusul intestinal este atestat la 2% copii cu anomalii ale ductului omfalomezenteric și în circa 5% cazuri de aderențe postoperatorii.

Care sunt particularitățile patofiziologice ale ocluziei intestinale prin volvulus?

Volvulusul intestinal se manifestă prin toate semnele de ocluzie a intestinului subțire mixtă: prin obturare și strangulare, denumită „**bombă intestinală**”.

Dacă obstrucția este completă, se compromite fluxul sangvin intestinal ca urmare a răsucirii mezenterului și are loc blocarea pediculului vascular al arterei mezenterice superioare (Fig.2. A. B.).

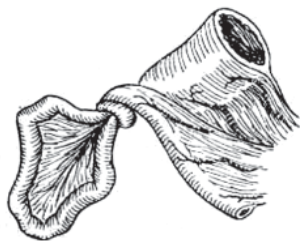


Fig. 2. A – Schema volvulării intestinale,



B – Răsucirea intestinului în jurul axei vasculare mezenterice

Modificările locale ale intestinului răsucit depind de gradul de ischemie. Poate varia de la congestia limfatică și venoasă cu edem simplu (în volvulus parțial) până la necroză intestinală, secundară trombozei arteriale și celei venoase.

Strangularea este principalul moment în volvulus și poate interesa atât intestinul subțire cât și colonul. Ea are două puncte de ocluzie, realizând

o ansă închisă, la nivelul căreia leziunile ischemice conduc frecvent la necroză.

Patofiziologic, evolutiv se instalează șocul mixt: hipovolemic și septic. În lumenul ansei strangulate care este închisă la ambele capete, bacteriile se multiplică rapid, iar toxinele endoluminale transsudează în cavitatea peritoneală de unde sunt ușor resorbite.

Dacă volvulusul este incomplet, evoluția este intermitentă și se manifestă prin malabsorbție cronică, prin congestie și edem, constipație, diaree și vărsături.

Care sunt manifestările clinice ale volvulusului intestinal?

Volvulusul la copil se manifestă clinic ca o urgență chirurgicală abdominală majoră și debutează acut și brusc în plină sănătate.

De obicei debutul este cu vărsături și dureri abdominale, urmat de oprirea tranzitului intestinal.

La copii, în prima lună de la naștere, prezentarea clinică clasică include vărsături bilioase cu instalarea bruscă a durerii abdominale.

Așadar, simptomele clasice sunt:

- Dureri violente sub formă de crampe, de caracter colicativ, periodice.
- Vărsături, care inițial sunt cu conținut bilios, mai apoi cu conținut intestinal. Vărsăturile bilioase sunt semnul predominant al volvulusului la nou-născut și sugar, fiind observate în 77-100% din cazuri.
- Oprirea tranzitului intestinal apare precoce și este completă. În primele ore copilul poate avea scaun din porțiunile inferioare ale intestinului și poate elimina gaze. Mai apoi scaunele lipsesc. Se pot atesta eliminări rectale sangvinolente.

Ce va decela examenul obiectiv?

Examenul obiectiv va pune în evidență semne importante pentru stabilirea diagnosticului, și anume:

A. La inspecția abdomenului:

- prezența cicatricelor postoperatorii pe peretele abdominal anterior;
- se poate observa distensia și o balonare a abdomenului. Distensia abdominală este discretă. În primele ore se atestă o balonare discretă cu sediu periombilical, timpanit;

- peristaltismul intestinal poate fi evidențiat la inspecție sau la percuția peretelui abdominal care-l declanșează. Hiperperistaltismul este cauzat de creșterea reflexă a activității intrinseci a intestinului în scopul de a goli ansa ocluzată.

În fazele avansate de evoluție, datorită efortului prelungit, musculatura netedă intestinală suferă o decompensare contractilă cu distensia intestinului care conduce la balonarea abdomenului.

B. Palparea abdomenului:

- evidențiază durerea, hiperestezie și apărare musculară, în vecinătatea ansei;
- indică prezența semnului von Wahl;
- palparea abdomenului decelează defans muscular difuz, intensificarea durerii la palparea profundă;
- principalele semne clinice depistate la palparea abdomenului – semnul Blumberg și semnul Mendel.

În volvulus din cauza strangulării, există un sindrom dureros permanent de origine ischemică. Odată ce s-a instalat ischemia, aproape toți pacienții vor dezvolta durere abdominală difuză și severă.

Durerea abdominală localizată, continuă și intensă sugerează o necroză!!!

Pe măsură ce ischemia progresează spre necroză se instalează peritonita, distensia abdominală, hipovolemia severă, deshidratarea și șocul septic.

Tușeul rectal va completa examenul fizic depistând o ampulă rectală goală și hipotonia sfincterului anal.

Care sunt particularitățile clinice în volvulus intestinal incomplet?

La copii cu volvulare parțială simptomatologia poate fi mai vagă și include vărsături cronice intermitente și crampe abdominale, constipație, diaree cu sânge și hematemază. Persistența unei emisii de materii, în cantitate mică, sau de gaze sugerează o ocluzie incompletă. Copiii cu tablou clinic vag sunt diagnosticați frecvent greșit cu intestin iritabil, ulcer peptic, litiază renală, tulburări psihogene.

Ce explorări paraclinice suplimentare se vor efectua pentru completarea diagnosticului?

În afara examinării fizice, este nevoie și de alte teste pentru diagnosticarea volvulusului intestinal. O să începem tradițional cu analizele de laborator. Cele mai simple și accesibile investigații care vor fi efectuate: analiza de sânge și urină, radiografia abdominală pe gol și USG abdominală.

1. Investigații de laborator

Teste hematologice. Hemoleucograma – ischemia poate determina creșterea leucocitelor, scăderea hematocritului și a hemoglobinei. O creștere severă a leucocitozei sugerează gangrena și sepsisul. Scăderea hematocritului se observă în ocluzia venoasă.

Teste biochimice. Echilibrul electrolitic anormal este rezultatul acumulării unor cantități mari de lichid și electroliți în lumenul intestinal, al deshidratării, sepsisului și acidozei. Anormalitățile electrolitice depistate în volvulus intestinal cuprind: hiponatriemia, hiperkaliemia, acidoza metabolică, creșterea creatininei serice, hipocloremia, acidoza lactică.

Testarea sângelui în scaunul bolnavului

- Pot fi detectate hemoragii oculte sau hemoragie intestinală francă la copiii cu mal rotație.
- Prezența melenei sau a scaunelor de culoarea juleului nu indică obligatoriu necroza intestinală.

2. Radiografia abdominală pe gol în ortostatism. Radiografia simplă abdominală poate arăta obstrucția intestinală, anse dilatate, dilatație gastrică sau duodenală proximală, cu sau fără gaz intestinal și nivele aer-lichid. Semnul caracteristic pentru volvulus este o semilună clară (Fig. 3.).



Fig. 3. Rg. abdominală pe gol. Volvulus intestinal



Fig. 4. Rg. abdominală cu masă baritată. Volvulus intestinal

3. Ultrasonografia este de mare ajutor în evaluarea pacienților. Poate arăta lipsa peristaltismului intestinal („semnul pendular”) și lichid liber în cavitatea abdominală.

În unele cazuri poate evidenția fluid intraluminal sau edem al pereților intestinali.

La pacienții cu mal rotație se poate determina relația anatomică normală intestinală.

Ecografia intestinală **Doppler color** este utilă pentru studiul relației anatomice modificate între artera (SMA) și vena mezenterică superioară (SMV) în caz de mal rotație sau prezența rotației SMV și a mezenterului în jurul SMA în caz de volvulus intestinal.

Ce investigații imagistice suplimentare sunt necesare pentru stabilirea diagnosticului?

1. Cea mai simplă metodă imagistică utilizată cu scop diagnostic și diagnostic diferențial (mai ales în volvulus incomplet) este **radiografia abdominală cu substanță de contrast**. Tranzitul gastrointestinal baritat evidențiază nivelul ocluziei intestinale și eventual poziționarea anormală a ligamentului Treitz. Diagnosticul de certitudine poate fi obținut și în ocluzia intestinală parțială (Fig.4.).



Fig. 5. RMN abdominal.
Volvulusul intestinului subțire

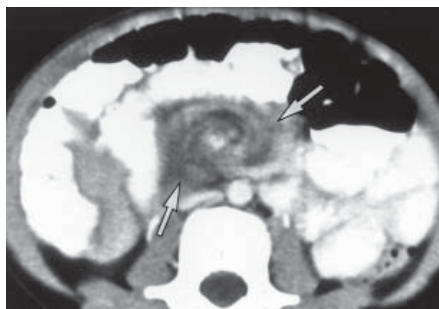


Fig. 6. CT abdominal.
Volvulusul intestinului subțire

2. **Computer-tomografia** și rezonanța magneto-nucleară (**RMN**) cu contrast abdominală prezintă o sensibilitate înaltă în demonstrarea obstrucțiilor intestinale. Descoperirea de segmente dilatate urmate de intestin colapsat este sugestivă pentru volvulus.

Diagnosticul precoce și efectuarea unei intervenții chirurgicale adecvate sunt necesare pentru prevenirea unor complicații majore sau chiar a decesului pacientului!

Dacă la nou-născuți și sugari diagnosticul este tipic și relativ ușor de confirmat imagistic, există pacienți de vârstă mai mare (de obicei peste 1 an) la care prezentăția clinică este atipică și ridică probleme de diagnostic diferențial.

Cu care patologii se va face diagnosticul diferențial?

Diagnosticul diferențial la nou-născuți se face cu:

- atrezia duodenală
- enterocolita necrotizantă
- hernia diafragmatică

Diagnosticul diferențial la copii se face cu:

- diverticulul Meckel
- maladia Hirschprung
- peritonita apendiculară
- tumori abdominale
- helmintoza și alte cauze ale obstrucțiilor intestinale.

Ce complicații pot surveni în urma apariției volvulusului intestinal?

Complicațiile în volvulusul intestinal sunt severe și cele mai frecvente sunt cele ale sindromului ocluziv. Sechelele includ ischemia, necroza mucoasă, formare de aer intramural, necroza intestinală cu perforație, peritonita cu infecție gram-negativă etc.

Complicațiile generale ale volvulusului de intestin subțire cuprind sepsisul, disfuncții hepatobiliare, complicațiile pulmonare (pneumonii de aspirație) și renale (insuficiența renală).

În absența tratamentului, volvulusul intestinal poate cauza și deces.

Care sunt metodele de tratament în volvulusul intestinal?

În caz de volvulus complet, există necesitatea intervenției chirurgicale urgente în scopul prevenirii unor complicații severe.

Când este necesară terapia conservatoare și care este volumul ei?

Terapia medicală este necesară pacienților cu deshidratare severă, copiii malnutriți și cuprinde următoarele măsuri:

- aplicarea unei sonde nazogastrice sau pentru decompresiunea gastrointestinală;
- cateterizarea vezicii urinare cu introducerea unui cateter Foley, mai ales la copiii mici;
- acces venos central sau periferic pentru administrarea de fluide intravenoase;
- monitorizarea și corectarea statusului hidroelectrolitic
- administrarea de antibiotice cu spectru larg de acțiune. Terapia empirică antimicrobiană trebuie să cuprindă patogenii suspecți că ar interveni în patogeneza volvulusului.

În cele mai multe cazuri, este nevoie de intervenție chirurgicală pentru înlăturarea ischemiei și corectarea volvulusului intestinal.

Care sunt particularitățile tratamentului chirurgical?

Se practică o laparotomie transrectală sau mediană, apoi se explorează manual intestinul pe toată lungimea sa. Dacă viabilitatea unei anse este incertă, se va acoperi cu comprese cu soluție fiziologică caldă și se vor urmări modificările de culoare și motilitate timp de câteva minute. Este indicată irigația intraoperatorie abundentă a cavității peritoneale cu ser fiziologic cald și cu soluție de Acid Aminocaproic.

Care este tactica tratamentului chirurgical în funcție de cauză?

Tactica ulterioară va depinde de cauza volvulusului.

- În prezența unei bride, aceasta se secționează și se face detorsiunea ansei (*Fig. 7*). În cadrul acesteia, se re poziționează intestinul, restabilindu-se circulația sangvină la acest nivel.
- Dacă este o necroză întinsă, se va face rezecție segmentară de intestin afectat cu refacerea tranzitului în același timp (limita acceptabilă de rezecție intestinală este de 25-42 cm) (*Fig. 8*).

- Când întregul intestin este necrotizat, este indicată rezecția masivă care determină sindromul de intestin scurt și nutriție parenterală pentru toată viața asociată cu afectare hepatică colestatică.
- Uneori, când procesul este avansat, cu modificări grave în perețele intestinal, complicat cu perforație intestinală și peritonită, corectarea temporară a volvulusului de la nivelul intestinului este posibilă prin ileo- sau colonostomie.

La nou-născuții cu mal rotație intestinală și sindromul Ladd este indicată intervenția chirurgicală aplicând procedeul Ladd, care constă în disecția bridelor mezenterice, înlăturarea volvulusului și plasarea intestinului în dreapta și a colonului în stânga cavității abdominale.



Fig. 7. Piesă i/operatorie, volvulus intestinal prin bride



Fig. 8. Piesă i/operatorie. Anomalie de rotație cu volvulus intestinal

În ce constă tratamentul în perioada postoperatorie?

Postoperator, se face aceeași rehidratare masivă, însoțită de aspirație digestivă continuă și antibioterapie.

Postoperator, pacienții necesită resuscitare intravenoasă cu reinstaurarea echilibrului hidroelectrolitic și administrarea de antibiotice. Toți pacienții au nevoie de soluții cristalinoide cu kalium care vor compensa deficitul volemic și de substituenți de plasmă.

Eficiența corectării se verifică prin obținerea unei frecvențe cardiace normale, a unui volum urinar și a unei concentrații de electroliți serici cât mai aproape de normal.

Care este prognosticul la copiii cu volvulus intestinal?

Prognosticul volvulusului depinde foarte mult de diagnosticarea corectă precoce și intervenția chirurgicală, pentru a preveni necroza intestinală.

Mortalitatea în ocluziile prin strangulare tratate chirurgical variază între 0,1-14%. Este influențată de starea generală a pacientului, de intervalul de timp de la debutul volvulării până la spitalizare și de cauza acesteia – mai ales la nou-născuți și sugari. Întârzierea în diagnosticare crește mortalitatea. Riscul de recidivă după ocluziile prin bridă este de 10%.

Pentru copiii care au avut malrotație, în absența asocierii de alte anomalități sau a rezecției majore intestinale, prognosticul este favorabil.

Pacienții la care se dezvoltă postoperator sindrom de intestin scurt vor prezenta deficit staturoponderal cu deficite ale capacității intelectuale și ale dezvoltării psihomotorii. Acești copii prezintă și rate ale mortalității crescute.

Bibliografie

1. **Angelescu N.** *Chirurgie generală*. București, 2000.
2. **Balthazar EJ, Liebeskind ME, Macari M.** *Intestinal ischemia in patients in whom small bowel obstruction is suspected: evaluation of accuracy, limitations, and clinical implications of CT in diagnosis.* *Radiology* 2007; 205:519–522
3. **Gudumac E., Babuci V.** *Boli chirurgicale ale copilului*. Chișinău, 2004.
4. **Fragar DH, Baer JW, Rothpearl A, Bossart PA.** *Distinction between postoperative ileus and mechanical small-bowel obstruction: value of CT compared with clinical and other radiographic findings.* *AJR* 2015;164:891–894.
5. **Mori H, Hayashi K, Futagawa S, et al.** *Vascular compromise in chronic volvulus with midgut malrotation.* *Pediatr Radiol* 2017;17:277–281
6. **Yoon HK, Han BK.** *Chronic midgut volvulus with mesenteric lymphangioma: a case report.* *Pediatr Radiol* 2018;28:611
7. **Хегглин Р.** *Дифференциальная диагностика внутренних болезней*, М., 1991.
8. **Кудрявцев В.** *Детская хирургия*. Архангельск, 2000.

LIMFOMUL HODGKIN LA COPIL

Caz clinic. Copilul M., vârsta de 8 ani, de sex masculin

Se prezintă pentru

- asimetria abdomenului
- dureri abdominale periodice
- dispnee
- grețuri periodice
- edeme periferice
- poziția forțată – „lotos”
- coprostază până la 7 zile

Din anamneză s-a stabilit că un an și 6 luni în urmă copilul a fost examinat de medic și suspectat cu diagnosticul de limfom abdominal, fiind recomandat tratamentul chirurgical cu ulterioară chimioterapie, dar părinții au refuzat și au tratat copilul cu metode populare.

Care este diagnosticul prezumtiv?

Cel mai probabil copilul suferă de o formațiune tumorală intraabdominală, posibil complicată cu ascită, Mt pulmonare, pleurită.

Specificați clasificarea limfomului Hodgkin la copil

Există diverse forme de limfom Hodgkin în funcție de tipul de celule implicate, iar pe baza acestora se poate determina tratamentul care va fi aplicat.

Astfel, diferențiem:

- **limfomul Hodgkin clasic:** poate fi de mai multe subtipuri:
 - limfom Hodgkin cu scleroză nodulară: cel mai des întâlnit la adolescenți
 - limfom Hodgkin cu celularitate mixtă: este mai des diagnosticat la copii sub 10 ani
 - limfom Hodgkin cu depleție limfocitară: apare rar la copii, este foarte agresiv
 - limfom Hodgkin bogat în limfocite: se comportă în mod similar ca limfomul Hodgkin cu celularitate mixtă

- **limfomul Hodgkin predominant limfocitar:** apare mult mai rar, are stadiile:
 - I: cancerul este limitat la un grup de ganglioni limfatici sau la un singur organ;
 - II: cancerul apare la două grupuri de ganglioni limfatici sau a invadat un organ și ganglioni limfatici învecinați;
 - III: cancerul a invadat ganglionii limfatici situați atât deasupra, cât și sub diafragmă; cancerul poate apărea și într-o regiune de țesut sau organ situat în apropierea ganglionilor limfatici sau în splină;
 - IV: cancerul apare în mai multe regiuni sau organe și țesuturi; afectează nu doar ganglionii limfatici, ci și alte părți ale corpului, cum ar fi ficatul, plămânii sau sistemul osos.

Pentru diferențiere se mai pot utiliza literele A și B ce indică prezența sau absența simptomelor de limfom Hodgkin:

- A: nu există simptome evidente provocate de cancer
- B: există simptome evidente ale cancerului, cum ar fi febra persistentă, pierderea în greutate etc.

Specificați definiția limfomului Hodgkin la copil

Limfomul Hodgkin la copii este un tip specific de cancer al sistemului limfatic, parte a sistemului imunitar al organismului, în care celulele sistemului limfatic se dezvoltă anormal și se pot disemina și în afara sistemului limfatic.

Specificați datele istorice

Afecțiunea a fost descrisă pentru prima oară de Thomas Hodgkin, în anul 1832. Elemente definitorii ale bolii sunt aspectul microscopic (histologia) și expresia markerilor de suprafață (imunofenotipul). Limfomul se extinde organizat, de la o grupă ganglionară la următoarea, cuprinzându-le pe fiecare pe rând. În același timp, apar și simptome sistemice, cu atât mai grave cu cât boala este mai avansată.

Specificați patogenia limfomului Hodgkin la copil

În limfomul Hodgkin celulă neoplazică este considerată celula Reed-Sternberg, chiar dacă aceasta reprezintă doar 2% din masa tumorală.

Restul tumorii conține plasmocite, limfocite, neutrofile, eozinofile și histiocite. Majoritatea celulelor Reed-Sternberg provin din limfocite B, dar care își pierd capacitatea de a exprima anticorpi, devenind deci nefuncționale.

Specificați epidemiologia limfomului Hodgkin la copil

Mai frecvent se dezvoltă la băieți. Această predominanță este mult mai pregnantă la vârsta sub 7 ani, când peste 85% din pacienți sunt băieți, iar la pacienții mai mari de 15-16 ani predomină fetele. La copii sub un an limfomul Hodgkin nu se dezvoltă. Boala prezintă două nivele maxime de dezvoltare: la 4-6 ani și la 12-14 ani.

Specificați factorii de risc pentru dezvoltarea limfomului Hodgkin la copil

- sexul masculin
- infecția cu virusul Epstein-Barr (prezentă la 50% din pacienții cu limfomul Hodgkin)
- ataxia-telangiectazia (o afecțiune ereditară)
- mononucleoza infecțioasă
- infecția cu HIV. În ciuda faptului că limfomul Hodgkin apare mai frecvent la pacienții cu infecție HIV, această neoplazie nu este încadrată în grupul bolilor ce caracterizează stadiul final de SIDA (sindrom al imunodeficienței umane dobândite)
- prezența sindroamelor congenitale caracterizate prin imunodepresie
- tratamentul cu imunosupresoare (posttransplant, cu glucocorticoizi)
- istoricul familial: persoanele care au o rudă de gradul 1 care suferă de această afecțiune au un risc de 3-7 ori mai mare să dezvolte, la rândul lor, acest tip de cancer. Cel mai mare risc îl au gemenii monozigoti.

Ce simptome se depistează la examenul obiectiv?

La examenul obiectiv se pot descoperi anumite semne importante pentru diagnostic.

Inspecție:

- inflamarea nedureroasă a ganglionilor limfatici, care nu dispare timp de câteva săptămâni. Cel mai frecvent se pot palpa ca modificări ganglionii cervicali și supraclaviculari (în peste 80-90% din cazuri)
- în 1/3 din cazuri primar este afectată splina, mai des acest simptom e prezent în cazurile generalizate ale bolii
- tuse sau probleme de respirație ca urmare a inflamării ganglionilor limfatici
- dureri retrosternale sau în proiecția inimii, după tuse sau permanente
- dispnee, foarte rar (8,5%)
- febră acauzală – 38°C și peste, mai mult de 3 zile
- frisoane
- oboseală
- transpirații nocturne
- scadere involuntară în greutate (mai mult de 10% în 6 luni);
- prurit generalizat
- dureri osoase
- splenomegalie: mărirea în volum a splinei se atestă la 30% dintre pacienții cu limfom Hodgkin
- Simptome sugestive pentru o afectare de sistem nervos central: neuropatii, sindrom Guillain-Barré.

Cu care afecțiuni se efectuează diagnosticul diferențial?

Se face diagnosticul diferențial cu:

- limfomul non-Hodgkin,
- sarcoidoza,
- boala serului,
- citomegalovirusul,
- tuberculoza,
- sifilisul,
- lupusul eritematos sistemic.

Ce explorări paraclinice sunt necesare pentru certificarea diagnosticului?

Pentru precizarea diagnosticului se efectuează următoarele investigații:

- Analiza generală de sânge: poate evidenția anemie, limfopenie, neutropenie sau eozinofilie, reticulocitoză înaltă, creșterea trombocitopeniei, reacția lui Coombs pozitivă. Creșterea VSH indică un prognostic nefavorabil.
- Nivelul lactatului dehidrogenază (LDH) poate fi crescut, însă această analiză nu oferă informații specifice.
- Determinarea fosfatazei alcaline – este crescută atunci când este afectat ficatul sau osul.
- Se indică testele pentru hipercalcemie, hipernatriemie, hipoglicemie; hipoalbuminemie, disproteinemie, majorarea α -2-globulinei, firitinei, fibrinogenului.
- Ecografia abdominală.
- Tomografia computerizată de torace, abdomen și pelvis.
- Tomografia cu emisie de pozitroni (PET). Ea poate evidenția leziuni mai mici, care scapă CT-ului.
- Radiografii toracice: pot identifica modificările apărute în hilul pulmonar, precum și revărsatele.

Semnele ecografice pe care le puteți observa

La ecografie putem vizualiza:

- Ganglioni limfatici măriți
- Splina mărită cu contur clar, dar neregulat (*Fig.1.*).

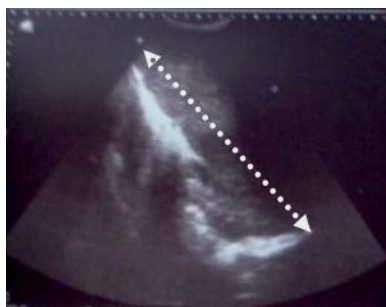


Fig. 1. Tabloul ecografic al limfangiomei Hodgkin

Semnele vizualizate la radiografia toracelui:

- identifică modificările apărute în hilul pulmonar, precum și revărsatele (*Fig.2.*).



Fig. 2. Tabloul radiologic al limfangiomului Hodgkin

Semnele vizualizate pe tomografia computerizată

La tomografie sunt puși în evidență (*Fig.3.*):

- ganglionii limfatici măriți,
- splenomegalia și/sau hepatomegalia cu anomalii parenchimatoase focale,
- infiltratele pulmonare difuze,
- pleureziile.

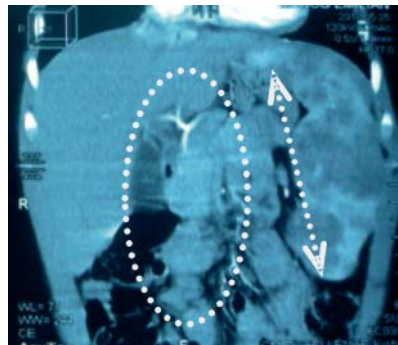


Fig. 3. Datele CT pacientului cu limfom Hodgkin

Ce alte explorări imagistice sunt utile pentru certificarea diagnosticului?

Pentru stabilirea diagnosticului sunt utile:

- Rezonanța magneto-nucleară, are o indicație similară CT;
- Scintigrafiile osoase, sunt recomandate în cazul pacienților care acuză dureri osoase intense;
- Biopsia excizională – este mai preferabilă;
- Biopsia aspirativă cu ac fin;
- Biopsia osoasă.

Enumerați complicațiile care pot surveni în evoluția preoperatorie a limfomului Hodgkin la copil

Printre complicațiile preoperatorii se numără:

- Generalizarea procesului
- Ascita
- Pleurita
- Ocluzia intestinală mecanică

Care sunt obiectivele terapiei în limfomul Hodgkin la copil?



Fig. 4. Macropreparat

Scopul tratamentului limfomului Hodgkin este distrugerea celulelor maligne și inducerea remisiunii bolii, cu afectarea minimă a țesutului sănătos și cu prevenirea reacțiilor adverse la tratament, a complicațiilor și a sechelelor pe termen lung.

Tratamentul include:

- radioterapie combinată cu chimioterapie
- transplant autolog de celule stem, după radiochimioterapie agresivă
- splenectomie (*Fig.4.*).

Ce complicații pot surveni în evoluția postterapeutică a limfomului Hodgkin la copil?

Evoluția postterapeutică se poate complica cu:

- Recidivarea bolii în primii ani
- Inducerea altor cancere
- Tulburări hematologice grave, ca rezultat al afectării măduvei osoase ca o complicație a chimioterapiei
- Complicații cardiace: pericardită cronică, boală coronariană, valvulopatii, aritmii
- Complicații pulmonare: fibroză pulmonară, pneumonită, dispnee, reducerea parametrilor funcționali respiratori.
- Infertilitate
- Complicații infecțioase: *Streptococcus pneumoniae*, virusurile Influenza, Herpes zoster.

Care este prognosticul în limfomul Hodgkin la copil?

Detectarea și tratarea bolii într-un stadiu incipient va îmbunătăți semnificativ supraviețuirea pacientului, aceasta atingând chiar 90% dacă tratamentul aplicat este corect, iar diagnosticarea s-a făcut încă din stadiul I de boală.

Supraviețuirea pe 5 ani este de 90-95%, atunci când maladia a fost diagnosticată în stadiul. În funcție de stadiu, acest indice are valorile:

- în stadiul II 90-95%,
- în stadiul III 85-90%,
- în stadiul IV 65-80%.

Care factori majori pot favoriza supraviețuirea?

Pentru supraviețuire au importanță esențială:

- diagnosticul precoce – în stadiile incipiente ale limfomului Hodgkin;
- tratamentul adecvat instituit precoce.

Bibliografie

1. **Ашкрафт К.У., Холдер Т.М.** *Детская хирургия*, Санкт-Петербург, 1997, с. 392.
2. **Bachanova V, Connors JM.** *How is Hodgkin Lymphoma in pregnancy best treated?* Hematology (ASH) 2008, 33.
3. **García JF.** *Clasificación de la OMS de las neoplasias linfoides.* Linfoma de Hodgkin. XXXVI Reunión Anual de la SEAP-IAP, 2013.

LIMFOMUL NON-HODGKIN. LOCALIZAREA ABDOMINALĂ LA COPIL

Caz clinic. Copilul M., în vârstă de 17 ani, de sex feminin

Se prezintă pentru

- dureri abdominale moderate
- asimetria abdomenului

Pacienta relatează că durerile abdominale periodice au apărut cu cca 3 luni în urmă, de 2 zile durerile s-au acutizat și cu suspexie la apendicită acută copilul a fost internat în spital la locul de trai, unde patologia acută chirurgicală a fost exclusă. Ecografia abdominală a evidențiat o formațiune tumorală și în baza analizei generale a sângelui s-a constatat anemie gr. III.

Care este diagnosticul prezumtiv?

Cel mai probabil copilul suferă de o formațiune tumorală abdominală – limfom abdominal.

Specificați clasificarea limfomului non-Hodgkin la copil

După proveniență, există două tipuri de limfom non-Hodgkin la copil:

1. din celule B:
 - limfoame difuze cu celule B mari (se atestă la persoane cu vârsta cuprinsă între 15-20 ani)
 - limfom folicular
 - limfom cu celule în manta
 - limfom Burkitt (cel mai frecvent subtip, apare la persoane cu vârsta cuprinsă între 5 și 14 ani)
2. din celule T:
 - limfom periferic cu celule T
 - limfom cutanat cu celule T

Clasificarea OMS:

- I. limfom non-Hodgkin indolent:
 - limfom limfoplasmocitoid (macroglobulinemie Waldenstrom)
 - limfom MALT

- limfom folicular (LF)
- limfom cutanat cu celule T (simptom Sezari)
- II. limfom non-Hodgkin agresiv:
 - limfom cu celule de manta
 - limfom folicular de grad III
 - limfom difuz cu celule B mari (DLBCL)
 - limfom cu celule T periferice
 - limfom angioimunoblastic
 - limfom anaplazic T
- III. limfom non-Hodgkin foarte agresiv:
 - limfom Burkitt

Boala are mai multe stadii:

- I. afectarea unui ganglion limfatic
- II. afectarea a 2 sau mai multor ganglioni limfatici pe o parte de diafragmă sau apariția unei tumori primare a tractului digestiv
- III. mase tumorale pe ambele părți ale diafragmei
- IV. orice localizare a masei tumorale cu afectarea SNC, măduvei osoase sau a oaselor

Specificați patogenia limfomului non-Hodgkin

Se dezvoltă deseori rapid și diseminează pe calea hematogenă, cca $\frac{2}{3}$ din copii, la momentul adresării primare la medic, prezintă afectarea locală avansată sau metastaze.

Specificați cauzele dezvoltării limfomului non-Hodgkin

Dezvoltarea bolii este asociată cu:

- prezența virusurilor:
 - virusul uman legat de limfomul cu celule T (HTLV-1)
 - virusul Epstein-Barr
 - *Helicobacter pylori* (HP)
 - virusul hepatitei C (HCV)
 - virusul herpetic 8 (HHV-8)
- starea slăbită a organismului după chimioterapie, radioterapie pentru alte tipuri de tumori
- iradierea mamei copilului în timpul gravidității
- imunitatea scăzută:

- HIV/SIDA (la $\frac{1}{3}$ pacienți se dezvoltă un limfom non-Hodgkin)
- Sindromul DiGeorge
- Sindromul Bruton
- Sindromul Wiskott-Aldrich
- Sindromul Louis-Bar
- Sindromul Bloom
- maladii genetice:
 - Boala Down
 - Sindromul Klinefelter
- maladii autoimune:
 - artrita reumatică
 - lupusul eritematos
 - tiroidita Hashimoto
 - simptomul Sjogren
- terapia imunosupresivă după transplantul de organe (limfomul non-Hodgkin se dezvoltă în primii 1-2 ani după transplant)
- limfom non-Hodgkin la rude
- pesticide, dizolvanți organici

Specificați epidemiologia limfomului non-Hodgkin

Este un grup heterogen de tumori maligne, care provin din țesut limfatic, cu spectru larg de semne clinice și cu evoluție și prognostic diferite. Circa 60% din toate limfoamele atestate la copii sunt limfoame non-hodgkiniene. Forma abdominală constituie 7-10% din toate tumorile maligne și în jur de 35% din limfoamele depistate la copiii sub 18 ani, 31% din toate limfoamele non-hodgkiniene și ocupă locul trei după leucoze și tumorile intracraniene. Incidența maximă a morbidității la copii este la vârsta de 5-9 ani, foarte rar se dezvoltă în primii 3 ani de viață. Limfoamele abdominale la copil ocupă primul loc și constituie 30-45%, deseori este afectat unghiul ileocecal. În 25% din cazuri se determină infiltrarea măduvei osoase și în 10% – afectarea tunicii creierului și măduvei spinale. Băieții sunt afectați de 2-3 ori mai des decât fetele. La băieții cu vârsta între 3 și 7 ani riscul dezvoltării limfomului non-Hodgkin se mărește. Copiii sub un an de viață sunt foarte rar depistați cu această patologie. Numai 10% din cazuri se atestă la cei sub 3 ani, totodată crește rata de îmbolnăvire la fete.

Limfoamele non-hodgkiniene se caracterizează la copii prin malignitate înaltă, prin creșterea difuză, diseminarea precoce, afectarea măduvei osoase (25% din cazuri) și a SNC (10% din cazuri). Circa 60-80% din copii ajung primar la medic deja în stadiile III-IV. Circa 95% din limfoamele non-hodgkiniene sunt cu malignitate înaltă.

Ce simptome sunt decelate la examenul obiectiv?

La examenul obiectiv se pot descoperi anumite semne importante pentru diagnostic:

- limfadenopatie nedureroasă cu localizarea cervicală, axială, inghinală
- febră, ce apare în absența unor probleme medicale evidente
- transpirații nocturne
- scăderea inexplicabilă a masei corporale
- dureri abdominale
- dispepsie
- slăbiciune generală
- hematoame sau hemoragii
- prurit cutanat
- splenomegalie
- hepatomegalie

Cu care afecțiuni se efectuează diagnosticul diferențial?

Diagnosticul diferențial se face cu:

- Apendicita acută
- Invaginația intestinală
- Hepatita
- Ulcerul gastric
- Leucemia

Ce explorări paraclinice trebuie efectuate pentru certificarea diagnosticului?

- Analiza generală de sânge
- Trombocitele
- LDG
- Probele hepatice: bilirubină, ALT, AST

- Analiza ureei, creatininei
- Testarea fosfatazei alcaline
- Puncția sternală
- Analiza sumară de urină
- Ecografia abdominală și a organelor pelviene
- CT organelor abdominale cu angiografie

Care sunt semnele ecografice ce pot fi vizualizate pe ecografia limfangiomului chistic?

Ecografia ne indică o formațiune multiloculară, de caracter chistic, care conține multiple septuri de diferite grosimi.

Ce alte explorări imagistice vom solicita pentru certificarea diagnosticului?

Explorările care se pot indica suplimentar pentru stabilirea diagnosticului sunt:

- a. EGDS
- b. Colonoscopia cu biopsie
- c. Ro-grafia osoasă
- d. Scintigrafia osoasă
- e. Puncția lombară – pentru diagnosticarea afectării creierului
- f. Investigația imunohistochimică
- g. Ro-grafia toracelui
- h. CT toracelui
- i. CT/RMN creierului

Enumerați complicațiile care pot surveni în evoluția preoperatorie a limfomului non-Hodgkin

Printre complicațiile preoperatorii se numără:

- Compresiunea pe alte organe sau țesuturi adiacente de către masele tumorale masive
- Insuficiența respiratorie
- Insuficiența medulară (anemie, hemoragie, infectare)
- Afectarea digestivă
- Afectarea neurologică
- Insuficiența cardiacă

- Afectarea cutanată
- Neoplazii secundare

Care sunt obiectivele terapiei în cazul pacientului cu limfagiom non-Hodgkin?

Tratamentul corect al unui copil cu limfangiom non-Hodgkin trebuie să includă următoarele obiective:

- Chimioterapie
- Radioterapie
- Imunoterapie
- Transplant de celule sternale
- Tratament chirurgical;
- Profilaxia complicațiilor

Cu cât inițierea terapiei este mai precoce, cu atât prognosticul pacientului este mai bun!

De ce depinde rezultatul tratamentului limfomului non-Hodgkin?

Eficiența tratamentului este în funcție de:

- Stadiul bolii
- Subtipul bolii
- Caracterul agresiv sau indolent al bolii
- Localizarea limfomului
- Potențialii factori de risc care au fost identificați în timpul examinării

Ce complicații pot surveni legate de tratamentul specific al limfomului non-Hodgkin?

Tratamentul specific al acestei patologii poate avea următoarele complicații:

- Recidiva
- Oboseala
- Întârzierea în creștere
- Disfuncția tiroidiană
- Pierderea auzului

- Un cancer secundar
- Alopeția
- Grețuri/vomă
- Osteoporoza
- Cardiomiopatia
- Hipogonadismul
- Anemia
- Leucopenia
- Fibroza pulmonară
- Dehiscenta plăgii
- Diareea

Criteriile pentru instalarea dizabilității în limfomul non-Hodgkin:

- Dereglări grave stabile în funcția imună
- Tulburări metabolice
- MODS

Bibliografie

1. **Puri P., Höllwarth M.** *Pediatric Surgery*, Germany, 2006, p. 632.
2. **Sabetay Corneliu.** *Patologie chirurgicală pediatrică*, p. 658.
3. **Boia Eugen, Boia Mărioara.** *Urgențe chirurgicale neonatale*. Timișoara, 1995, p. 286.
4. **Ашкрафт К. У., Холдер Т. М.** *Детская хирургия*, Санкт-Петербург, 1997, с. 392.
5. **Терновский С. Д.** *Хирургия детского возраста*, Москва, 1959, с. 496.
6. **Исаков Ю. Ф., Долецкий С. Я.** *Детская хирургия*, Москва, 1971, с. 432.
7. **Исаков Ю. Ф.** *Детская хирургия*, Москва, 1983, с. 624

O FORMĂ RARĂ A MALADIEI HIRSCHSPRUNG – AGANGLIOZĂ COLONICĂ TOTALĂ CU IMPLICAREA ILEONULUI TERMINAL

Caz clinic. Copilul D., 30 zile/viață, sex masculin, se internează de urgență în secția de chirurgie pediatrică a nou-născutului pentru vome repetate cu conținut gastric și duodeno-intestinal. Concomitent, copilul manifestă balonare, febră, semne clinice de intoxicație și exicoză de diferit grad.

Din anamneză și din evaluarea documentației medicale primare, am constatat:

- copilul a fost născut la termen, de la S6N1, masa la naștere 3600 g.;
- embriogeneza a derulat pe fundalul TORCH – infecției (toxoplasma, citomegalovirus);
- prima evacuare meconială a avut loc după 48 ore/viață, în cantități ne semnificative;
- după 72 ore de viață copilul rămâne sever constipat;
- s-a agravat simptomatologia bolii, s-a asociat voma cu conținut intestinal stazat;
- tușeul rectal, clisma, intubația cu lavaj colonic și administrarea Supp. laxative nu au asigurat tranzitul intestinal;
- în dinamică, se accentuează borborismul intestinal și distensia abdominală pronunțată;
- are loc agravarea gradului de endotoxicoză și exicoză.



Fig. 1. Aspectul pacientului la internare în clinică

Ce sindrom suspectați?

Suspectăm o ocluzie intestinală parțială, care nu exclude o malformație congenitală a tractului digestiv distal.

Care este diagnosticul prezumptiv?

Ținând cont de anamneză și simptomatologie, copilul suferă de maladia Hirschsprung (MH) cu o zonă aganglionară extinsă.

Ce explorări paraclinice sunt necesare pentru certificarea diagnosticului?

Cele mai importante examinări paraclinice pentru decelarea sau infirmarea maladiei Hirschsprung sunt:

- radiografia panoramică a abdomenului în poziție ortostatică;
- irigografia (clisma baritată);
- manometria anorectală;
- examenul anatomopatologic al biotatului rectal în plin strat.

Ce va decela examenul paraclimic?

Radiografia panoramică a abdomenului în poziție ortostatică este indicată în toate cazurile suspecte la ocluzie intestinală (*Fig. 2. a,b,c*). Pune în evidență nivele hidroaerice, opacități ocluzive, prezența aerului liber în cavitatea abdominală.

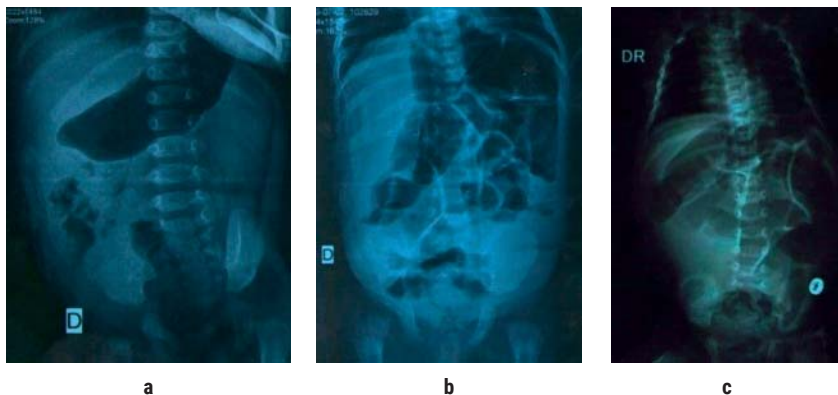


Fig. 2. Radiografia abdominală simplă, în forma totală a MH

Irigografia va releva localizarea și extinderea segmentului îngustat de colon care va corespunde zonei aganglionare (Fig. 3. a, b, c). Nu se va depista megacolonul suprastenotic și zona de tranziție dintre megacolon și colonul aganglionar (semnul pâlniei).

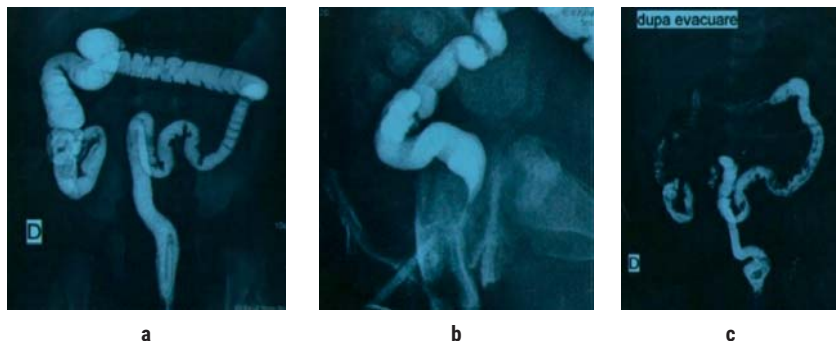


Fig. 3. Irigografia cu masă baritată. Îngustarea extinsă a lumenului intestinului gros, lipsa haustrației, lipsa semnului de pâlnie și a megacolonului suprastenotic

Manometria anorectală – evidențiază lipsa reflexului rectoanal de inhibiție (RRAI) ca răspuns patologic la distensia ampulei rectale, probă specifică pentru diagnosticul MH (Fig. 4 a,b).

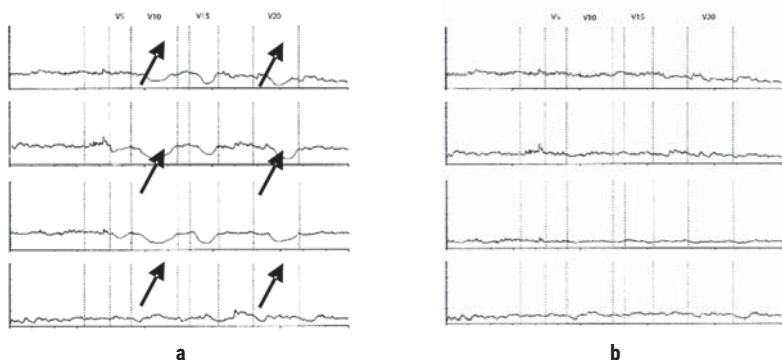


Fig. 4. Înregistrarea reflexului rectoanal de inhibiție: a – RRAI pozitiv (vezi săgeata), b – RRAI negativ, caracteristic pentru MH

Biopsia rectală și/sau colonică – recoltarea bioprobei tisulare din pereții intestinului gros, se asigură prin biopsie clasică în plin strat sau prin „ciupirea” endoscopică din mucoasă și submucoasă. Țesuturile prelevate sunt examinate histomorfologic, histochimic și imunohistochimic pentru verificarea prezenței ganglionilor neuronali și a fibrelor nervoase.

Colorația cu hematoxină-eozină denotă prezența sau lipsa ganglionilor neuronalilor în plexul mienteric (fig. 5.a.). Pentru MH este caracteristică absența ganglionilor neuronalilor în plexul mienteric Auerbach.

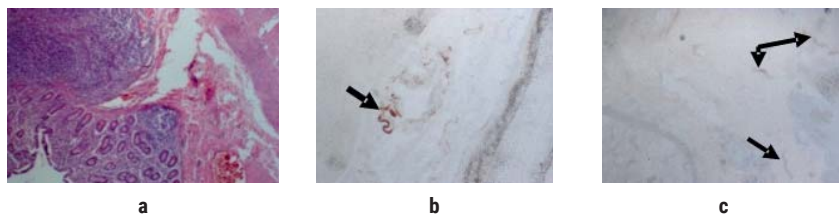


Fig. 5. Colorația cu hematoxină-eozină (a), proba la AChE slab pozitivă (b) și negativă (c) în MH

Proba histochimică la identificarea acetilcolinesterazei (AChE) după procedeul Karnovsky-Roots, în cazul MH, este puternic pozitivă (3+), pozitivă (2+), slab pozitivă (1+) (b) și negativă la copiii cu inervație intramurală normală (c).

După cum s-a demonstrat în ultimii ani, un rol important în argumentarea agangliozei revine examenului imunohistochimic pentru enolaza neurospecifică (NSE), proteinei neurofilamentare (NFP), sinaptofizinei (SYP) și cromatograninei (CGA). Probele negative confirmă MH.

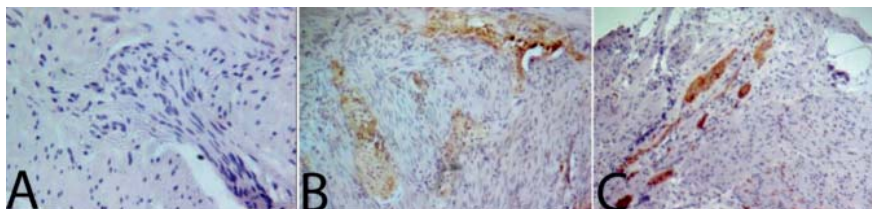


Fig. 6. Marcajul imunohistochimic la proteina neurofilamentară: A – absența imunomarcajului în MH, B – expresie 2+ pentru SYP în segmentul displastic de colon, C – imunomarcaj zonal 3+ pentru NFP, în segmentul sănătos de colon

Cu care patologii trebuie efectuat diagnosticul diferențial?

Diagnosticul diferențial urmează a fi efectuat cu următoarele patologii:

- enterocolita acută a nou-născutului;
- ileusul meconial, cu sau fără mucoviscidoză;
- dopul meconial;
- ocluzia mecanică congenitală de altă genă (sindromul Ladd, atrezia colică, malrotațiile intestinale cu volvulus ș.a.).

Ce explorări suplimentare sunt necesare pentru stabilirea diagnosticului și prognozarea evoluției bolii?

Pentru precizarea diagnosticului sunt necesare următoarele investigații:

- USG organelor cavității abdominale;
- Tomografia computerizată;
- Screeningul la TORCH-infecții;
- Studierea biocenozei intestinale;
- Aprecierea factorilor imunobiologici de protecție;
- Stabilirea indicilor modificărilor homeostatice (enzimele celulare și plasmatic);
- Evaluarea statutului modificărilor hidroelectrolitice.

Ce complicații pot surveni în evoluția bolii?

Maladia Hirschsprung se poate complica cu:

- anemie pronunțată;
- malnutriție;
- enterocolită obstructivă;
- peritonită;
- perforația intestinului;
- sepsisul, șocul toxico-bacterian.

Ce tratament preoperator indicați pacientului?

În cazul acestei boli se recomandă preoperator:

- regim de alimentație și îngrijire specială;
- măsuri terapeutice generale;
- combaterea impacției intestinale prin clistere și administrarea supp. laxative;
- tratament antibacterian;
- corecția disbacteriozei;
- fortificarea forțelor imunobiologice de protecție;
- resuscitarea intravenoasă.

Care sunt obiectivele tratamentului preoperator?

În cadrul tratamentului preoperator se urmărește:

- dezimpacția;
- profilaxia și sanarea focarelor active de infecție (enterocolita, pneumonia, peritonita, sepsisul etc.);

- dezintoxicația și corecția dezechilibrului hidrosalin;
- corecția disproteinemiei și a anemiei;
- reechilibrarea sistemului de oxido-reducere;
- pregătirea generală și locală pentru intervenția chirurgicală.

Care este managementul chirurgical?

- aplicarea ileostomei terminale;
- rezeckia colonului cu anastomoză ileocolonică, procedeul Martin;
- rezeckia colonului cu anastomoză ileorectală, procedeul Duhamel.

Atitudinea postoperatorie

Tratamentul postoperator are ca scop:

- combaterea sindromului algic;
- corecția metabolismului;
- reechilibrarea statutului volemic;
- profilaxia complicațiilor septicopiemice, disfuncțiilor de tranzit intestinal și uro dinamice.

Care sunt acțiunile postoperatorii?

Pentru recuperarea bolnavului se impune elaborarea și aplicarea unui program complex de măsuri recuperatorii pentru restabilirea anatomo-funcțională a aparatului ileocolonic sau ileorectal neformat (fiziokineto-terapie, biofeedback).

Care este prognosticul vital la distanță?

Pentru tranzitul intestinal prognosticul funcțional la distanță, per general, este bun. Pot exista probleme legate de calitatea vieții, anxietate și stigmatizarea socială.

Bibliografie

1. **Man Mohan Harjai, Bipin Puri, T Raja Ram.** *Total colonic aganglionosis (Zuelzer Wilsonsyndrome): An Enigma*, Medical Journal Armed Forces India, Volume 56, Issue 4, 2000, Pages 357-358.
2. **Zhonghua Bing Li Xue Za Zhi.** *Differential expression and clinical significance of calretinin in total colonic aganglionosis.* Chinese Journal of Pathology, 2017 Sep 8;46(9):623-628.

3. **Moore, S.W.** *Total colonic aganglionosis and Hirschsprung's disease: a review*, *Pediatr Surg Int* (2015) 31: 1.
4. **Li SX¹, Zhang HW, Cao H, Zou HX, Yin YY, Sui F, Zhang X.** *Clinical effect of ascending colon patching ileorectal heart-shaped anastomosis on total colonic aganglionosis*. *Eur Rev Med Pharmacol Sci*. 2017 Oct;21(4 Suppl):90-94.
5. **Stenström P¹, Brautigam M², Borg H², et al.** *Patient-reported Swedish nationwide outcomes of children and adolescents with total colonic aganglionosis*. *J Pediatr Surg*. 2017 Aug;52(8):1302-1307.
6. **Shin JG¹, Kim DY², Seo JM³, et al.** *Potential association of VAMP5 polymorphisms with total colonic aganglionosis in Hirschsprung disease*. *Neurogastroenterol Motil*. 2016 Jul;28(7):1055-63.
7. **Badal B¹, Wilsey MJ², Karjoo S².** *Hemophagocytic lymphohistiocytosis presenting in a pediatric patient with near total colonic and small bowel aganglionosis: a case report*. *J Med Case Rep*. 2017 Aug 31;11(1):244.
8. **Blackburn S¹, Corbett P¹, Griffiths DM¹, et al.** *Total colonic aganglionosis: a 15-year single center experience*. *Eur J Pediatr Surg*. 2014 Dec;24(6):488-91.
9. **Chandelia S¹, Nangia S, Saili A.** *Total colonic aganglionosis--a diagnostic intricacy*. *Indian J Pediatr*. 2013 Sep;80(9):789-90.
10. **Li Q1, Li L2, Jiang Q3, Zhang Z2, Xiao P4.** *The mid-term outcomes of TRM-PIAS, proctocolectomy and ileoanal anastomosis for total colonic aganglionosis*. *Pediatr Surg Int*. 2016 May;32(5):477-82.

TUMORĂ HEPATICĂ LA COPIL

Caz clinic. Copilul M., vârsta de 5 ani, sex masculin

Se prezintă pentru

- asimetria abdomenului
- dureri abdominale periodice
- dispnee la efort fizic
- schimbarea comportamentului – copilul mai puțin se joacă
- dilatarea desenului vascular subcutanat pe peretele abdominal anterior, preponderent pe dreapta și pe partea inferioară a cutiei toracice

Din anamneză s-a stabilit că la ecografia abdominală efectuată ambulatoriu a fost vizualizată o formațiune tumorală abdominală.

Care este diagnosticul prezumtiv?

Cel mai probabil copilul suferă de o formațiune tumorală intraabdominală, posibil cu sediul în ficat.

Epidemiologia tumorilor hepatice la copil

Tumorile hepatice constituie în prezent una dintre cele mai frecvente patologii pediatrice.

La această vârstă ele evoluează cu unele particularități clinice, diagnostice, terapeutice pe care studiul nostru le va descrie în continuare.

Specificați clasificarea tumorilor hepatice

T – tumoră primară

Tx – date insuficiente pentru aprecierea tumorii primare

T0 – tumora primară nu este determinată

T1 – tumoră unică cu dimensiunea < 2 cm, fără invazie vasculară

T2 – tumoră unică < 2 cm cu invazie vasculară sau tumori multiple < 2 cm fără invazie vasculară, limitate la un lob sau tumoră unică > 2 cm fără invazie vasculară

T3 – tumoră solitară > 2 cm cu invazie vasculară sau tumori multiple > 2 cm cu invazie vasculară, limitate la un lob sau tumori multiple, oricare dintre ele fiind > 2 cm cu sau fără invazie vasculară

T4 – tumori multiple în mai mult decât un lob sau tumori care invadează o ramură majoră a venei porte sau venele suprahepatice

N – tumora afectează ganglionii limfatici regionali

Nx – date insuficiente pentru aprecierea afectării ganglionilor limfatici

No – tumoră fără metastazare în ganglionii limfatici

N1 – cu metastazare în ganglionii limfatici regionali

M – metastaze la distanță

Mx – prezența metastazelor nu poate fi determinată

M0 – fără metastaze la distanță

M1 – cu metastaze la distanță

În cazul copiilor mai potrivită este clasificarea europeană preoperatorie (PRETEX):

Stadiu I – 1 sector afectat, 3 sectoare adiacente libere de tumoră

Stadiu II – 2 sectoare afectate, 2 sectoare adiacente sunt libere

Stadiu III – 3 sectoare învecinate sau 2 sectoare neînvecinate sunt afectate, 1 sau 2 neînvecinate sunt neafectate

Stadiu IV – 4 sectoare afectate, lipsesc sectoarele neafectate

Criterii suplimentare:

C – lob caudal

C1 – afectat

C2 – neafectat

E – afectarea extrahepatică intraabdominală; când prezintă ascită se adaugă litera a

E0 – lipsește afectarea extrahepatică

E1 – invadarea în organe sau diafragmă

E2 – sunt afectați ganglionii diafragmatici

F – focalitatea

F0 – formațiune tumorală solitară

F1 – 2 sau mai multe formațiuni tumorale

H – ruperea sau hemoragia intraabdominală

H1 – hemoragie intraabdominală (ruperea tumorii)

H0 – lipsește hemoragia intraabdominală (ruperea tumorii)

M – metastaze la distanță

M0 – lipsesc metastazele

M1 – oricare metastază, cu excepția E, N

N – afectarea ganglionilor limfatici

N0 – metastazele lipsesc

N1 – metastaze numai intraabdominale

N2 – metastaze extraabdominale cu sau fără intraabdominale

P – implicarea v. porta; dacă este prezentă afectarea intravasculară, se adaugă litera **a**

P0 – v. porta nu este implicată

P1 – implicată numai ramura dreaptă sau stângă a v. porta

P2 – afectat trunchiul v. porta

V – afectată v. cava inferioară cu sau fără v. hepatică; dacă este afectarea intravasculară, se adaugă **a**

V0 – neimplicată

V1 – afectată o v. hepatică

V2 – afectate 2 v. hepatice

V3 – afectate 3 v. hepatice

Specificați definiția tumorii hepatice

Tumorile hepatice sunt un grup divers de mase tumorale, care se dezvoltă din celule hepatice și pot fi maligne sau benigne.

Specificați epidemiologia limfomului Hodgkin la copil

Tumorile hepatice ale copilului au o incidență de 0,5-4% din cazuri și ocupă locul 10 printre toate tumorile depistate în copilărie, iar printre tumorile abdominale – locul 3, după tumora Wilms și neuroblastom.

Literatura de specialitate relevă că 57-80% din tumorile hepatice la copil sunt maligne, fiind dominate de *hepatoblastom* și *carcinom hepatocelular*.

Tumorile hepatice benigne constituie 30-40% din cazuri și deseori constituie tumori vasculare (hemangiom, hemangioendoteliom), hematom, adenom, hiperplazia focară nodulară etc.

La copiii de 0-4 ani cancerul hepatic are o rată de 4,6% din toate tumorile la copii și adulți, pe când la cei de 5-19 ani – 1% (Takeda).

Studiile recente arată că tumorile hepatice afectează mai frecvent copii cu vârsta 0-5 ani.

În studiile moderne, mortalitatea copiilor cu formațiuni tumorale maligne ocupă locul 2, cedând numai cazurilor de deces prin accidente.

Specificați factorii de risc pentru dezvoltarea tumorilor hepatice

Factorii de risc ai tumorii hepatice sunt:

- Hepatita B perinatală
- Tirozinemia hepatorenală
- Colestaza intrahepatică familială progresantă
- Boala acumulării de glicogen
- Sindromul Alagille
- Șunturi portosistemice
- Sindromul Gardner
- Boala Wilson
- Polipoza adenomatoasă familială
- Hiperplazia nodulară focară
- Hemocromatoza
- Atrezia căilor biliare
- Impactul factorilor nocivi asupra organismului mamei în timpul sarcinii, inclusiv suportarea hepatitei virale
- Tratamentele îndelungate cu medicamente care afectează activitatea enzimelor hepatice (steroidi, hormoni anabolici etc.)
- Masa mică la naștere sau prematuritatea

Ce simptome generale pot fi prezente la un copil cu cancer hepatic?

La simptomele generale se referă:

1. scăderea poftei de mâncare
2. reducerea greutateii corporale
3. prezența unor perioade de subfebrilitate, uneori febra
4. falimentul creșterii
5. starea de rău
6. apatia
7. somnolența
8. copilul nu se joacă
9. paloarea pielii
10. slăbiciunea generală
11. copilul este mai puțin dispus să ia sânul

Ce simptome indică examenul obiectiv?

La examenul obiectiv se pot descoperi anumite semne importante pentru diagnostic:

Inspecție:

- mărirea abdomenului în volum – distensie abdominală
- prezența unei formațiuni voluminoase palpabile în abdomen
- asimetria abdomenului
- la palparea ficatului întreaga suprafață hepatică sau o parte a ei este ocupată de o formațiune tumorală densă (uneori are o textură pietrosă) și își pierde elasticitatea
- în cazurile avansate ale tumorii se determină dilatarea desenului vascular subcutanat pe partea superioară a abdomenului și pe partea inferioară a cutiei toracice, uneori sub formă de „cap de meduză”
- Icter (apare la 6,5% din cazuri)
- Ascită (6% din cazuri)
- Fracturi patologice în traumatisme minore (sunt cauzate de osteoporoză la diminuarea sintezei de proteine, apariția unui deficit de calciu secundar) etc.

Diagnosticul diferențial se efectuează:

- Între tumorile maligne și benigne
- Între tumorile hepatice și metastazele în ficat

Ce explorări paraclinice sunt necesare pentru certificarea diagnosticului?

- Analiza generală de sânge: evidențiază anemia
- Analiza trombocitelor
- α -fetoproteinei
- LDG (în patologie – indici măriți)
- Fosfataza alcalină (valori majorate)
- Activitatea enzimelor în sânge (SGOT, SGPT) este crescută
- α 1- antitripsina
- Ecografia abdominală
- Radiografia panoramică a cavității abdominale
- CT abdominală cu vasografie

- Scintigrafia hepatică
- Radiografia cutiei toracice în două incidențe



Fig. 1. Datele ecografei abdominale

Semnele ecografice ce pot fi vizualizate:

- mărirea ficatului în volum,
- modificări de configurație
- o umbră ovală
- stomacul deplasat, intestinele, rinichii, splina – în formațiunile de dimensiuni mari

Semnele radiologice ce se vizualizează la radiografia panoramică a cavității abdominale (Fig.2.)

Examenul radiologic indică:

- Mărirea în volum a ficatului
- O opacitate ovală care se extinde mai jos de lobul drept al ficatului în forma de paletă (după Dargeon 1960 – tumoră primară)
- Foarte rar se atestă calcificate

Dacă tumora este localizată în lobul drept al ficatului, se va observa:

- dislocarea gastrică spre stânga, iar a intestinului în jos și anterior
- deplasarea rinichiului drept în jos și spre spate
- compresiunea unghiului drept al colonului

La localizarea formațiunii tumorale în lobul stâng al ficatului se atestă:

- Mărirea dimensiunilor lobului stâng al ficatului
- Alungirea segmentului abdominal al esofagului
- Aplasarea și compresiunea curburii mici a stomacului
- Pe fundul gastric se determină umbra suprapusă cu densitate medie

În tumorile multinodulare:

- Suprafața ficatului este nodulară.
- La radiografia orizontală pe spate pe fundul stomacului sunt prezente multiple defecte marginale de umplere

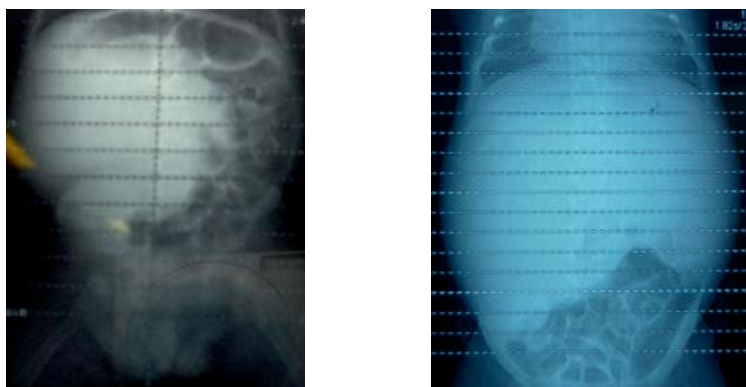


Fig.2. Radiografia abdominală în poziția verticală

Semnele pe care le puteți observa pe tomografia computerizată (Fig. 3.)

Cu ajutorul TC putem *stabili*:

- complexitatea tumorii,
- starea ganglionilor limfatici regionali intraabdominali;

preciza:

- răspândirea procesului,
- topografia anatomică a tumorii,
- structura ei – solidă sau chistică,
- posibilitatea de rezecție.
- se vizualizează clar capsula formațiunii tumorale, gradul invaziei și de infiltrare al tumorii intrahepatice,
- dacă sunt prezente calcificate.

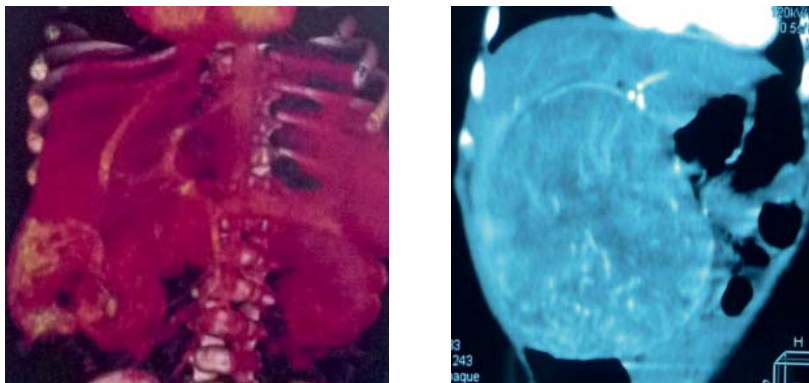


Fig. 3. CT tabloul tumorului hepatic

Care sunt semnele pe care le putem vizualiza pe scintigrafia hepatică?

Scintigrafia hepatică ne indică localizarea, mărimea, tipul defectului de umplere, circulația vasculară. Vom menționa însă că specificitatea ei este extrem de scăzută.

Enumerați complicațiile care pot surveni în evoluția preoperatorie a tumorilor hepatice

Din complicațiile preoperatorii fac parte:

1. Hemoragia în tumoră
2. Hemoragia în cavitatea abdominală
3. Ocluzia intestinală
4. Peritonita neoplazică
5. Ascita
6. Fracturi patologice ale oaselor după traumatisme neînsemnate, ca rezultat al osteoporozei (defect al sintezei proteinelor și deficit de calciu)
7. Metastazele
8. Recidivele

Care sunt obiectivele tratamentului tumorii hepatice la copil ?

Scopul tratamentului chirurgical reprezintă excizia tumorii în cazul tumorii rezecabile.

Tratamentul tumorilor hepatice maligne este multimodal (chirurgical, chimioterapic și radioterapic) și depinde de extinderea procesului tumoral, de datele clinice, de criteriile de stadializare.

Tratamentul chirurgical include:

- rezeckia tumorii și a unui segment sau părți a ficatului
- transplantarea ficatului

Chimioterapia intra- și peritumorală, intraarterială (a. hepatică), intra-venoasă (v. porte), chimioterapia neadjuvantă sistemică la copiii care sunt în așteptarea transplantului hepatic nu permite progresarea tumorii.

Radiologia intervențională cu chimioterapie transarterială locoregională se recomandă la copiii mai mari.

Ce complicații pot surveni în evoluția postterapeutică a tumorilor hepatice la copil?

În perioada postterapeutică sunt posibile:

- Hemoragii
- Insuficiența hepatică
- Abcese
- Scurgeri biliare
- Complicații pulmonare
- Supurarea plăgii postoperatorii

Care este prognosticul în tumorile hepatice?

Prognosticul depinde de datele morfohistologice, de vârsta copilului și de stadiul procesului tumoral.

Ce factori majori pot îmbunătăți supraviețuirea?

- Diagnosticul precoce – în stadiile incipiente ale tumorii hepatice
- Tratamentul adecvat precoce

Care este programul de supraveghere a copilului cu tumoră hepatică?

În perioada de supraveghere se va efectua periodic:

- Ecografia abdominală
- Evaluarea α -fetoproteinei, în tumorile maligne

Bibliografie

1. **Ашкрафт К. У., Холдер Т. М.** *Детская хирургия*, Санкт-Петербург, 1997, с.392.
2. **Bachanova V, Connors JM.** *How is Hodgkin Lymphoma in pregnancy best treated?* Hematology (ASH) 2008, 33.
3. **García JF.** *Clasificación de la OMS de las neoplasias linfoides*. Linfoma de Hodgkin. XXXVI Reunión Anual de la SEAP-IAP, 2013.

COXA VARA CONGENITALĂ LA COPIL

Generalități. Medicul italian Paletta, în 1785, a publicat o monografie consacrată scurtimii congenitale a membrului inferior, în care a descris pentru prima dată diverse forme de deformități ale porțiunii proximale de femur, printre care și poziția transversală a colului femural.

Primele semne clinice ale diformității colului femural au fost descrise în 1881 de Fiorani. În 1888, Muller a apreciat această boală ca „o patologie nouă a articulației șoldului”. Hofmeister (1894) și Kocher (1894) au fost primii care au introdus noțiunea de coxa vara. Pappas consideră coxa vara ca anomalie proximală de femur și o include în grupa VII a clasificăției sale. Volkov apreciază coxa vara ca o variantă a displaziei fizare locale a colului femurului la copil.

Patologia nominalizată constituie 5-9% din toată patologia șoldului la copil. Coxa vara constă în micșorarea unghiului col-diafizar, ceea ce provoacă dereglări biomecanice severe în articulația șoldului.

Se cunosc 2 forme:

- Coxa vara asociată cu hipoplazie de femur
- Coxa vara cu modificări doar în articulația șoldului.

Caz clinic. Pacienta S., vârsta 4 ani, este înernată pentru:

- inegalitatea membrelor inferioare
- șchiopătare pe membrul inferior drept
- hipotrofie de coapsă și gambă pe dreapta
- limitare de mișcări în articulația șoldului pe dreapta

Anamneza nu include date despre un eventual traumatism sau proces inflamator.

Ce patologie suspectați?

Conform datelor prezentate, copilul suferă de o patologie congenitală a șoldului. Pentru stabilirea definitivă a diagnosticului e nevoie de examinare clinică și imagistică minuțioasă.

Care semne clinice sunt prezente la copil?

- limitarea abducției în articulația șoldului pe dreapta
- scurtimea membrului inferior pe dreapta
- semnul Ciaklin pozitiv pe dreapta

Care sunt afecțiunile cu care veți face diagnosticul diferențial?

- Luxația congenitală de șold
- Coxa vara congenitală

Care sunt examinările imagistice suplimentare necesare pentru stabilirea definitivă a diagnosticului?

Este obligatorie efectuarea radiografiei de bazin, incidența „en face”.

Ce modificări apreciați pe radiografie?

- micșorarea < col-diafizar al femurului pe dreapta – 90°
- micșorarea < Alsberg – 30°
- mărirea < Weinstein – 70°
- scurtarea colului femural

Care este diagnosticul definitiv?

Coxa vara congenitală pe dreapta gr.II (*Fig.1*).



Fig. 1. R-fia pacientei cu coxa vara pe dreapta

În cazul prezentat vorbim despre un diagnostic stabilit la timp sau tardiv?

Diagnosticul de coxa vara congenitală trebuie stabilit în primele luni de viață.

Deci, la vârsta de 4 ani e vorba despre un diagnostic tardiv.

Care sunt semnele clinice și radiologice care ne fac să suspectăm și ulterior să apreciem coxa vara în primele luni de viață ale copilului?

- **Semnele clinice** caracteristice sunt similare celor depistate în

luxația congenitală de șold, cu excepția semnului de „click”, care nu este pozitiv în coxa vara.

- limitarea de abducție în șold
- scurtimea membrului inferior

Semnele radiologice diferențiază cu lux de amănunte coxa vara de luxația de șold prin indicii:

- indicele acetabular
- schema Ombredanne
- schema Hilgenreiner
- prezența nucleului de osificare a capului femurului.

Acești indicatori au valori normale în caz de coxa vara și sunt modificați în caz de luxație congenitală de șold.

Pentru coxa vara sunt caracteristice:

- scurtimea colului femural
- micșorarea <col-diafizar
- prezența parțială a nucleului de osificare a capului femurului în partea laterală, dar situat în cotilă, sprânceana căreia corespunde vârstei.

Specificați clasificarea acestei malformații

- Gr.I – < col-diafizar $120^{\circ} - 110^{\circ}$
- Gr.II – < col-diafizar $109^{\circ} - 90^{\circ}$
- Gr.III – < col-diafizar $89^{\circ} - 70^{\circ}$
- Gr. IV – < col-diafizar mai mic de 70°

Care sunt principiile de tratament în coxa vara congenitală?

Tratamentul conservator este paliativ și poate fi recomandat la copiii cu vârsta mai mică de 2 ani. Tratamentul chirurgical este unica soluție pentru corecția diformității de coxa vara congenitală, având scopul corecția unghiului col-diafizar, sinostozarea în zona cartilajului de col femural în caz de coli lizis.

Precizați indicațiile pentru tratamentul chirurgical

- vârsta copilului mai mare de 2 ani
- < col-diafizar $120-110^{\circ}$,
- < Alsberg mai mic de 40° ,
- < Weinstein $45-60^{\circ}$ și mai mare.

Ce metode de intervenții chirurgicale există în coxa vara congenitală?

În literatură sunt descrise peste 50 de metode de corecție chirurgicală în coxa vara congenitală. Toate metodele pot fi grupate:

- I – intervenții la nivel de col femural
- II – intervenții în zona intertrohanteriană
- III – intervenții în zona subtrohanteriană
- IV – intervenții la trohanterul mare.

Care din metodele propuse sunt optime în corecția malformației date?

Cele mai efective sunt considerate intervențiile în zona intertrohanteriană a femurului.

Ce tratament îi indicați pacientului?

Pentru tratarea patologiei descrise în cazul clinic prezentat se recomandă intervenția chirurgicală, procedeul Moroz, având ca prototip metoda Kriuk. (*Fig.2*).

Ea include:

- osteotomia intertrohanteriană figurată cu 3 zone, conform gradului de deformităţii,
- corecția dobândită este stabilizată prin osteosinteză cu 3 broșe introduse din partea laterală a fragmentului distal cu traversarea fragmentului central prin colul femural în diverse direcții (anterior, posterior, central).
- Adaptarea trohanterului mare cu tensionarea mușchilor fesieri, fixarea trohanterului cu 2 broșe transosale prin fragmentul distal finisează operația.
- Țesuturile moi sunt suturate pe straturi, plaga fiind drenată. Se aplică aparat ghipsat pelvio-pedan la membrul operat cu imobilizarea articulației de șold pe partea opusă.

Care este scopul acestei tehnici chirurgicale?

Cu ajutorul acestei tehnici chirurgicale putem obține:

- corecția unghiului col-diafizar,
- alungirea colului femural,

- înlăturarea inegalității membrului inferior,
- corectarea poziției capului femurului în cotilă,
- restituiră biomecanicii șoldului la copil pe perioada de creștere,
- profilaxia coxartrozei la adolescent.



Fig.2. R-fia pacientei după intervenția chirurgicală, procedeul Moroz

Ce complicații pot surveni după operație?

În cazul efectuării corecte a intervenției chirurgicale și respectării regimului postoperator, complicații nu apar.

Cele posibile sunt:

- complicații septice locale
- recidiva diformității



Fig.3. Radiografia pacientei la 2 ani după operație

Prognostic. Respectarea regimului ortopedic și efectuarea calitativă a tratamentului de recuperare complex (în staționar, ambulatoriu, sanatoriu) permit obținerea rezultatelor bune pe toată perioada de creștere. Astfel se realizează profilaxia coxartrozei la tineri (*Fig.3*).

Care este complicația majoră în cazul când este ignorat sau tergiversat tratamentul chirurgical?

Este vorba de coli lizis (*Fig. 4*).

Această formă poate fi apreciată numai prin metoda radiologică, care evidențiază modificările specifice:

- poziția verticală a zonei fizare a femurului
- capul femurului situat în cotilă, iar colul femurului deplasat cranial.

Prezența acestei forme impune efectuarea unei intervenții cât mai curând posibil pentru a stopa procesul de alunecare pe zona fizară a capului femural. Numai după obținerea sinostozei în această zonă poate fi efectuată operația pentru corecția diformității de coxa vara.



Fig. 4. Radiografia unui pacient cu coli lizis bilateral.

Bibliografie

1. **Moroz P.** *Profilaxia chirurgicală în patologia șoldului la copil.* În: „Profilaxia chirurgicală în ortopedia și traumatologia pediatrică”. Chișinău. Centrul Editorial-Poligrafic Medicina, 2008, p. 20-32.
2. **Ranade A, McCarthy JJ, Davidson RS.** *Acetabular changes in coxa vara.* *Clin Orthop Relat Res.* 2008 Jul. 466 (7), p.40-43.

FRACTURILE PROXIMALE DE HUMERUS LA COPIL

Caz clinic. Copilul A., 13 ani, sex masculin se prezintă pentru:

- dureri în segmentul proximal al humerusului pe dreapta precedate de un traumatism (căzătură din pom)
- cu o poziție atârnată către abdomen a membrului superior drept
- dereglări funcționale ale membrului superior drept
- imposibilitatea efectuării mișcărilor în articulația umărului drept

Ce patologii suspectați?

Manifestările clinice prezente sunt caracteristice pentru fractura proximală a humerusului drept.

Ce explorări paraclinice speciale sunt necesare pentru stabilirea diagnosticului?

Pentru concretizarea diagnosticului e nevoie de examenul obiectiv complex. La inspecție:

- membrul superior drept e fixat către corp, deci – poziție fixă
- lipsa mișcărilor active – în articulația umărului
- edem în regiunea proximală a humerusului
- în membrul superior drept – limitarea mișcărilor posibile

La palpare: intensificarea durerilor în partea proximală a humerusului drept.

- Crepitația fragmentelor – semn de deplasare a lor

Cu care afecțiuni se face diagnosticul diferențial?

Diferențierea se face cu:

- Luxația pottraumatică a capului osului humeral la nivelul articulației umărului
- Fractura patologică – regiunea proximală a humerusului

Ce explorări paraclinice sunt necesare pentru precizarea diagnosticului imagistic?

Radiografia este metoda cea mai informativă pentru determinarea și obiectivizarea diagnosticului în fracturile proximale ale humerusului. Deplasarea fragmentelor poate fi în varus sau în valgus. Precizarea poziției

lor este posibilă cu ajutorul radiografiei *en face* (Fig. 1). Pe radiografia de profil (Fig. 2) deplasarea este aproape totdeauna cu deschiderea posterioară (anticurbație) datorită inserției anterioare a subscapularului (sus) și marelui pectoral (jos, sub traiecul fracturii).



Fig. 1. În poziție antero-posterioară se determină fractura metafizară maximală de humerus cu deplasarea fragmentelor



Fig. 2. În poziția de profil la fel se determină fractura metafizară maximală de humerus cu deplasarea fragmentelor

Ce tratament recomandați?

Fracturile de humerus se tratează prin două metode: conservator și chirurgical.

Tratamentul ortopedic conservator constă în repoziția închisă a fragmentelor humerusului, este indicat la fracturile cu deplasare în abducție și adducție. Repoziția se face sub anestezie generală, prin abducție peste 90^0 , flexie și rotația externă, apoi tracțiune. Dacă poziția de abducție în care se menține reducerea este prea mare, se preferă osteosinteza cu 2-3 broșe Kirschner – percutan pentru stabilizarea și apoi imobilizarea în atele ghipsate de la umărul sănătos până la articulația radiocarpiană a membrului lezat.

Tratamentul chirurgical – repoziția deschisă a fragmentelor humerusului cu adaptarea fragmentelor și osteosinteza cu 2-3 broșe transcutanat-transosos cu abordul pe delta-pectoral sau calea axilară, urmată de aplicarea atelei ghipsate.

Care sunt indicațiile pentru intervenția chirurgicală la fracturile proximale de humerus?

Intervenția chirurgicală se indică în caz de:

1. Leziuni vasculo-nervoase
2. Reducere imposibilă (interpoziție de tendon biceps)
3. Deplasare angulară peste 40° – ireductibilă



Fig. 3. Stare postoperatorie. Imobilizare ghipsată

Etapele intervenției chirurgicale sunt următoarele: repoziția deschisă a fragmentelor proximale ale osului humeral drept, osteosinteza fragmentelor fracturate cu 2-3 broșe tip Kirschner (*Fig. 3*).

Imobilizarea ghipsată 4-6 săptămâni.

În perioada postoperatorie se recomandă:

- Tratament antibacterian
- Terapie medicamentoasă cu scop de combatere a durerii – analgezice
- Pansamente aseptice locale
- Efectuarea radiografiei postoperatorii în 2 incidențe

Ce complicații pot surveni după operație?

Complicațiile pot fi precoce și tardive.

- Precoce (primele 24 ore)
 - Edem masiv în regiunea operatorie
 - Lezare de nerv plex brahial
- Tardive:
 - Complicații septice
 - Diformitate posttraumatică în regiunea proximală a humerului
 - Lezare de nerv plex brahial

Ce metode de recuperare indicați?

Indiferent de metoda ortopedică sau chirurgicală de tratament al fracturii, imediat după realizarea imobilizării, trebuie început tratamentul de recuperare funcțională. El se realizează prin contracții izometrice ale mușchilor sub aparat ghipsat și prin contrații izometrice ale mușchilor ce mișcă segmentele libere.

Tratamentul de recuperare se amplifică progresiv, se adaugă procedee de kinetoterapie, hidroterapie, piscină, ergoterapie. Tratamentul funcțional completează și desăvârșește pe celelalte, ușurând recuperarea segmentară și generală, ca și reinserția socială a pacientului.

Bibliografie

1. **Ormantaev C. S., Marcov R. F.** *Детская травматология* (1978).
2. **Corj A. A.** *Повреждения костей и суставов у детей.* (1994).
3. **Bairov G. A.** *Детская травматология* (1999).
4. **Judet R., Judet J.** *Traite de Therapeutique Chirurgicale*, Masson et Cie, Paris, 1964.
5. **Bado J. L.** *The Monteggia Lesion*, Clin. Orthop. (1967).
6. **Boucher & Vitvoet Y.** *Fractures diaphysaires de l'avantbras.* Appareil locomoteur (1978), Encycl. Med. Chir., Edition Technique, Paris.
7. **Allien Y., Vidal J.** *Fractures de l'extremite superieure des deux os de l'avantbras.*
8. **Curr J.F., Coe W.A.** *Dislocation of Inferior Radioulnar Joint*, Br. J. Surg., (1946)
9. **Essex-Lopresti P.** *Fractures of the Radial Head Distal Radial-Ulnar Dislocation*, J. Bone Jt. Surg., 1957. Med. Chir. Appareil, Locomoteur (1977)
10. **Nobel W.** *Impending Volkmann's ischemia* „Am. J. Surg” 1960
11. **Cuzmin B. I.** Teză de licență. *Лечения переломов обеих костей предплечья у детей.*
12. **Ciaclin V. D.** *Ортопедия.* Кн. I и II (1957)
13. **Sprivalib-Ubris S.I.** *Современные проблемы в детской хирургии.*
14. **Blount W. P.** *Fractures in children.* (1955) Baltimore.
15. **Blount W. P.** *Volkmann's ischemic contracture* (Editorials 1950)
16. **Hughston J.C.** *Fractures of the forearm in children.* J. Bone Joint Surg (1962)
17. **Judet R., Judet J., Lagrange J.** *Les fractures des membres chez l'enfants.* Paris (1958).

FRACTURI DIAFIZARE ALE AMBELOR OASE ALE ANTEBRAȚULUI LA COPIL

Caz clinic. Copilul S. A, 11 ani, sex masculin se prezintă pentru dureri violente în regiunea antebrațului membrului superior pe stânga. În urmă cu o oră, pacientul recunoaște că a suportat un traumatism – cădere din pom.

Examenul clinic evidențiază o deformitate în regiunea diafizară pe stânga, sensibilă la palpare, multiple echimoze. Pacientul acuză:

- Dureri pronunțate în regiunea antebrațului membrului superior pe stânga cu dereglarea funcției și sensibilitate scăzută a acestei regiuni. Local antebrațul este edemațiat, cu deplasarea fragmentelor diafizar;
- Echimoză la nivelul fracturii oaselor antebrațului;
- Limitarea mișcărilor de pronatie și supinație ale antebrațului.

Ce patologii suspectați?

Manifestările clinice prezente sunt caracteristice pentru fracturile diafizare ale oaselor antebrațului.

Ce manevre speciale puteți efectua pentru stabilirea diagnosticului?

Anamneza și examenul obiectiv sunt cele mai importante pentru aprecierea și concretizarea diagnosticului cu evaluarea mișcărilor active ale degetelor mâinii, sensibilității și caracterului pulsului la artera radială.

Examenul obiectiv relevă membrul superior fixat către cap. Copilul își menține antebrațul fracturat cu mâna sănătoasă în poziție de semiflexie și pronate de antebraț.

- Prezent edem la nivelul fracturat
- Deformații unghiulare la nivelul fracturii diafizare și scurtarea relativă a antebrațului
- Limitarea mișcărilor posibile de antebraț

La palpare:

- Intensificarea durerilor la nivelul fracturii.
- Aprecierea unui fragment osos mobil în toate direcțiile – crepitația fragmentelor

Cu care afecțiuni trebuie efectuat diagnosticul diferențial?

Diagnosticul diferențial se face cu patologiiile:

- Fracturi-luxații ale antebrăului. Fractură de cap os radial olecran
- Fractura în formă de lemn verde
- Contuzii majore de antebră

Ce explorări paraclinice sunt necesare pentru stabilirea diagnosticului?

Examenul radiologic este uneori singurul în măsură să stabilească diagnosticul de certitudine al fracturii. Radiografia antebrăului se va efectua neapărat în două poziții, din față (antero-posterioară) și din profil cu vizualizarea articulației cotului și radiocarpiană, obligatoriu să fie de bună calitate.

Metoda radiologică permite a stabili linia fracturii, modalitatea producerii ei, deplasările fragmentelor pe diametru, lungime, unghiul și rotația.



Fig. 1. A. B. În ambele poziții se determină fractura diafizară a ambelor oase ale antebrăului cu deplasare totală

În cazul clinic analizat se determină o fractură transversală la nivelul 1/3 medii a ambelor oase ale antebrăului cu deplasare totală (Fig. 1. A. B.)

Ce tratament recomandați?

Pentru fracturile diafaze cu deplasare unghiulară ale oaselor de antebră, inclusiv pentru cele în formă de crenguță verde este indicat tratamentul conservator – ortopedic – sub anestezie generală, care necesită corecția unghiulară după ruperea părții corticale sănătoase cu formarea axei anatomice, urmând aplicarea atelei ghipsate de la treimea medie a humerusului până la falangele mâinii.

Tratamentul chirurgical constă în re poziția deschisă a ambelor fragmente ale ambelor oase ale antebrațului prin abord posterior radial sau ulnar în proiecția fracturii cu repunerea – adaptarea fragmentelor, corecția axei osului și osteosinteza centro-medulară cu broșe Kierschner, urmată de imobilizarea ghipsată pe o durată de 6-8 săptămâni (Fig. 2.). La fracturile mult așchiate este recomandată osteosinteza cu aparat extern Ilizarov.



Fig. 2. Stare postoperatorie re poziția fragmentelor. Osteosinteza centru medulară cu broșă. Imobilizare cu atelă ghipsată

Care sunt indicațiile pentru intervenția chirurgicală la fracturile diafizare ale ambelor oase de antebraț?

Din indicațiile pentru intervenția chirurgicală fac parte:

1. Fracturile deschise care necesită îngrijirea părților moi
2. Fracturile cu leziunea pachetului neuro-vascular
3. Fracturile ireductibile
4. Instabilitatea reducerii fragmentelor
5. Reducerea incorectă a fragmentelor cu decolaj axial

În perioada postoperatorie se indică:

- Tratament antibacterian – antibiotice
- Terapie medicamentoasă pentru combaterea durerilor – analgezice
- Vitaminoterapie în caz de traumatism al nervilor
- Pansamente aseptice locale
- Radiografia antebrațului – postoperator în 2 incidente și care să cuprindă atât cotul cât și umărul

Ce complicații pot surveni după operație?

Se atestă complicații precoce și tardive.

Complicații precoce (primele 24 ore):

- Contractura Folkman
- Necroza plăgii
- Leziunea de nervi (n. radial, ulnar, median)
- Edem masiv în regiunea postoperatorie

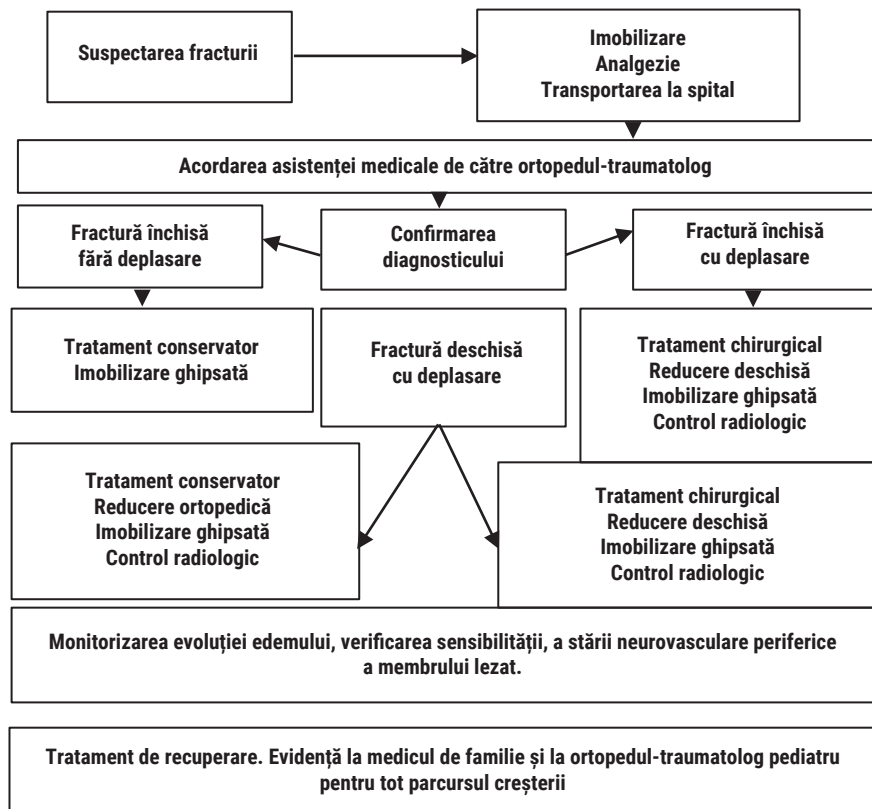
Complicații tardive:

- Complicații septicopurulente
- Pseudoartroze ale oaselor antebrăului
- Deformitate posttraumatică la nivelul fracturii cu calus vicios
- Redoare articulară, limitări funcționale

Ce metode de recuperare indicați?

- Imobilizarea unei fracturi se face și la copil conform legilor ortopediei, adică ghipsul să cuprindă articulațiile supra- și subiacente segmentului de membru fracturat.
- Hipotrofia musculară secundară – după imobilizarea prelungită, trebuie tratată prin kinetoterapie activă.
- Pentru a se înlătura cât mai repede durerea pot fi necesare unele proceduri fizioterapeutice.
- Recuperarea musculară la copil se face mai repede decât la adult ținând cont de suplețea tisulară și de posibilitățile și dorința de activitate fizică intensivă.

Algoritmul de conduită în fracturile oaselor antebrăului la copil



Bibliografie

1. **Ormantaev C. S., Marcov R. F.** *Детская травматология* (1978)
2. **Corj A. A.** *Повреждения костей и суставов у детей* (1994)
3. **Bairov G. A.** *Детская травматология* (1999)
4. **Judet R., Judet J.** *Traite de Therapeutique Chirurgicale*, Masson et Cie, Paris, 1964.
5. **Bado J.L.** *The Monteggia Lesion*, Clin. Orthop. (1967)
6. **Boucher & Vitvoet Y.** *Fractures diaphysaires de l'avant bras*. Appareil locomoteur (1978), Encycl. Med. Chir., Edition Technique, Paris.
7. **Allien Y., Vidal J.** *Fractures de l'extremite superieure des deux os de l'avantbras*.

8. **Curr J.F., Coe W.A.** *Dislocation of Inferior Radioulnar Joint*, Br. J. Surg., (1946)
9. **Essex-Lopresti P.** *Fractures of the Radial Head Distal Radial-Ulnar Dislocation*, J. Bone Jt. Surg., 1957. Med. Chir. Appareil, Locomoteur (1977)
10. **Nobel W.** *Impending Volkmann's ischemia*. Am. J. Surg 1960
11. **Cuzmin B. I.** Teza de licență. Лечение переломов обеих костей предплечья у детей.
12. **Ciaclin V. D.** *Ортопедия*. Кн I и II (1957)
13. **Sprinvalib-Ubris S.I.** *Современные проблемы в детской хирургии*.
14. **Blount W. P.** *Fractures in children*. (1955) Baltimore
15. **Blount W. P.** *Volkmann's ischemic contracture* (Editorials 1950)
16. **Hughston J.C.** *Fractures of the forearm in children*. J. Bone Joint Surg (1962)
17. **Judet R., Judet J., Lagrange J.** *Les fractures des membres chez l'enfants*. Paris (1958).

HEMORAGIE UTERINĂ DISFUNCTIONALĂ JUVENILĂ. ANEMIE POSTHEMORAGICĂ GR. III. DISMENOREE PRIMARĂ

Caz clinic. Copilul R.P., în vârstă de 13 ani, de sex feminin, a fost internată pe 21.08.2014 în secția de ginecologie infantilă în IMSP Institutul Mamei și Copilului, Centrul Național Științifico-Practic de Chirurgie pediatrică cu diagnosticul la internare: Hemoragie uterină disfuncțională juvenilă. Anemie posthemoragică gr. III. Dismenoree primară? La internare prezenta următoarele acuze: eliminări sangvinolente abundente din căile genitale; dureri în regiunea inferioară a abdomenului; slăbiciune generală, vertijuri; astenie, lipotimii.

Ce va decela examenul obiectiv?

La spitalizare starea generală a pacientei era gravă. Conștiința clară. Tipul constituțional – normostenic; masa corporală – 44 kg. Tegumente palide, curate, calde.

Țesutul celulo adipos subcutanat dezvoltat satisfăcător. Ganglionii limfatici nu se palpează. Sistemul osteoarticular fără particularități.

Sistemul respirator. Torace aplatizat antero-posterior, ambele hemitorace participă în actul de respirație, FR 20 r/min. Elasticitatea și mobilitatea cutiei toracice – păstrate; puncte dureroase nu se determină. Percutor – sunet clar, pulmonar. Auscultativ – murmur vezicular pe toată aria pulmonară, fără raluri.

Sistemul cardiovascular. Zgomotele cardiace ritmice, atenuate. Sufluri patologice absente. TAs și TAd – 90/60 mmHg. FCC – 92 b/min.

Sistemul digestiv. Acuze: pofta de mâncare diminuată. La inspecție: limba umedă, curată. La palpare: abdomenul moale, în hipogastru sensibil la palpare, ficatul la rebord, splina inaccessibilă. Scaun: regulat, format.

Sistemul urogenital. Acuze nu prezintă. Rinichii nu se palpează. Semnul Pasternatki negativ, bilateral. Micțiuni libere, indolore.

Statutul ginecologic. OGE corect conformate. Himenul intact, vulva curată. Eliminări sangvinolente abundente. TR – uterul moderat mărit în dimensiuni, sensibil la palpare. Anexele bilateral sensibile palpator.

Nota dezvoltării sexuale:

Me-III (menstruații regulate)

Ma-III – glanda mamară dezvoltată

P-III – părul pubian dezvoltat conform vârstei

AxIII – părul axilar corespunde vârstei.

Ce patologii presupuneți în acest caz?

Concluzie: Hemoragie uterină disfuncțională juvenilă. Anemie posthemoragică gr. III. Dismenoree primară.

În cazul hemoragiilor uterine disfuncționale diagnosticul se bazează pe anamneză: anamneza menstruală, ginecologică și a maladiilor somatice suportate.

Metroragiile disfuncționale din perioada de maturizare sexuală sunt, de regulă, hemoragii aciclice de tipul atreziei foliculare sau de tipul persistenței foliculilor. În ambele cazuri se observă hiperestrogenemie care provoacă hiperplazia endometrului. În cazul unei anovulații endometrul nu are un suport progestațional, devine instabil și se detașează, cauzând hemoragie uterină.

Tabloul clinic al metroragiilor disfuncționale poate include următoarele: metroragii; modificări de ciclu menstrual (polimenoree, ciclu abundent care apare la mai puțin de 21 de zile; oligomenoree, când sângerarea menstruală abundentă apare peste 35 de zile); bufeuri; schimbări ale dispoziției; sensibilitate dureroasă a vaginului.

Hemoragie uterină disfuncțională juvenilă (HUD juvenilă). Prin hemoragii uterine juvenile definim hemoragiile uterine din perioada maturizării sexuale condiționate de unele tulburări în generarea ciclică de hormoni ovarieni, tulburări care nu sunt legate de anumite afecțiuni organice ale sistemului genital sau ale altor sisteme din organism [1]. Frecvența metroragiilor oscilează între 10-70% din afecțiunile ginecologice ale vârstei infantile. Cea mai des depistată cauză a HUD juvenile este anovulația, care este foarte frecventă în primii 2-3 ani postmenarhali fiind asociată cu imaturitatea axei hipotalamo-hipofizo-ovariene [5].

HUD juvenilă este hemoragia uterină ce poate fi diagnosticată la fete cu vârsta sub 18 ani, care nu au în anamneză sarcini și avorturi spontane, nu au suferit de boli inflamatorii ginecologice specifice (gonoree, tbc), având durata hemoragiilor mai mult de 7 zile, care se repetă mai des de 21 de zile, cu un volum hemoragic ce depășește 80-120 ml.

Dismenoreea reprezintă o stare patologică ce se atestă odată cu apariția ciclului menstrual, fiind asociată cu alte simptome: slăbiciune generală, grețuri, diaree, cefalee, pierderi de cunoștință. Se clasifică în: primară, secundară, neidentificată. Frecvența **algosdismenoreei** este până la 10 %. Unul din mecanismele patogenetice este funcția incompletă a fermenților proteolitici ai mucoasei uterine.

La fetițele cu dismenoree este mărit nivelul de prostaglandine. Prostaglandinele au proprietatea de a se depozita în miometru, astfel provoacă contracții uterine neregulate, intense, ce se manifestă clinic prin durere menstruală în abdomenul inferior (este spasmodică, sub forma unor crampe puternice, difuză sau violentă ca o lovitură de pumnal), iradiată în coapse, vagin, rect. Durerea menstruală apare de obicei în primele 4-6 ore de la începutul menstruației și poate dura până la 48-72 ore. Poate asocia și alte simptome: cardialgii, depresie, migrenă, colici intestinale, dereglări de somn (dereglări vegetative).

Cu care afecțiuni se efectuează diagnosticul diferențial?

Pentru precizarea diagnosticului este necesar a face diferențierea cu următoarele patologii:

- 1) Insuficiența în sistemul de hemostază:
 - trombocitopenie
 - anemii aplastice
 - coagulopatii ereditare (boala Willebrand, hemofilia)
 - vasculite hemoragice.
- 2) Patologii organice ale organelor sexuale
 - anomalii de dezvoltare ale organelor genitale
 - endometrioza genitală
 - tumori ovariene hormondependente
- 3) Procesele inflamatorii ale organelor genitale (Tbc genitală, gonoreea, endometrita)
- 4) Sarcina complicată cu avort spontan.
- 5) Tulburări organice ale sistemului nervos central (tumori ale hipofizei și hipotalamusului).

Care este anamnezis morbi?

Pacienta s-a îmbolnăvit acut, pe data de 18.08.2014 (de 3 zile), când au apărut eliminări sangvinolente abundente din căile genitale.

Are menarhe de la 12 ani, regulate, ultimele 6 luni cu durată sângerării timp de 2 săptămâni. Se internează de urgență pe data de 21.08.2014 în secția de ginecologie infantilă pentru diagnostic și tratament specializat.

Care este anamnesis vitae?

Copil născut din sarcina I, nașterea I, la termenul de 39-40 săptămâni, a țipat deodată. La naștere M = 3100 g. Vaccinat conform vârstei. Dezvoltarea neuropsihică corespunde vârstei.

Anamneza alergologică – neagravată, neagă prezența alergiei la orice fel de substanțe, alimente sau medicamente. Nu s-a aflat în contact cu bolnavi infecțioși.

Anamneza erodocolaterală – neagravată. Părinții aparent sănătoși.

Ce investigații paraclinice veți indica?

Propunem următoarele investigații paraclinice:

- 1) Hemoleucograma (*tab 1*);
- 2) Grupa sangvină și Rh-factor;
- 3) Coagulograma;
- 4) Analiza biochimică a sângelui (*tab 2*);
- 5) Analiza generală a urinei;
- 6) Frotiu la Gn. și Tr.;
- 7) Analiza sângelui la hormoni: FSH, LH, hormoni androgeni (testosteron, dihidroepiandrosteron), prolactină, progesteron;
- 8) Ultrasonografia organelor genitale, care va exclude prezența unui foliș persistent, a unui chist funcțional și a hiperplaziei endometriale;
- 9) Ultrasonografia glandei tiroide;
- 10) Consultația hematologului;
- 11) Oftalmoscopia;
- 12) Consultația neurologului.

Examenul sumar al urinei (27.08.2014): culoarea galbenă; reacția acidă; transparentă; proteine – negativ; epiteliu plat – 7 în câmpul de vedere; leucocite – 3-4 în câmpul de vedere.

Coagulograma (22.08.14): protrombină – 84% (valori de referință: 80-105); fibrinogen – 2,44 g/l (valori de referință: 2-4 g/l); timpul activ de recalcificare – 51'' (valori de referință: 50-70); timpul tromboplastinei parțial activate – 44'' (valori de referință: 37-50); retracția cheagului – 50%.

Tabelul 1

Hemoleucograma

Hemoleucograma	28.08.2014 (la internare)	29.08.2014 (la externare)
Hb, g/l	50	95
Eritrocite, mln	1,6	3,4
IC	0,14	0,85
Trombocite (*10 ⁹)	180	283
Leucocite (*10 ⁹)	7,1	8,3
Nesegmentate, %	6,0	4,0
Segmentate, %	64	67,3
Eozinofile, %	0	0
Limfocite, (*10 ⁹)	39	26,4
VSH, mm/oră	4	9

Tabelul 2

Analiza biochimică a sângelui

Parametrii biochimici ai sângelui	21.08.2014	Valori de referință
Proteină totală, g/l	72,0	64-83
Bilirubină totală, mcmol/l	14,4	1-17
Glucosa, mmol/l	4,2	
ALAT, U/l	19	1-49
ASAT, U/l	23	1-46
K, mmol/l	4,98	3,5-5,3
Na, mmol/l	132,8	135-148
Ca, mmol/l	2,02	2,2-2,25

Determinarea grupei sangvine și factorului Rh: A(II), Rh-factor (+) pozitiv.

Frotiu din vagin (22.08.2014): epiteliu 3-4 în c/v; leucocite 5-6 în c/v; flora – bastonașe; gonoree – negativ; Trihomonas – negativ; Gr.I de puritate.

Examinarea statutului hormonal (27.08.2014): FSH 10,6 U/l (*normal* 3,0-12,0), LH – 5,2 UI/l (*normal* 0,8 – 10,5), prolactina – 9,5 ng/ml (*normal* 1,2-19,5), progesteron – 1,9 ng/ml (*normal* 2-25,0), E2 (Estradiol) – **180 pg/ml** (*normal* 60-150).

Ce semne imagistice sunt caracteristice patologiei depistate?

Pentru cercetarea patologiei depistate este utilă ultrasonografia organelor bazinului și a glandei tiroide.

Ultrasonografia organelor bazinului mic (23.08.2014). Concluzie: Uterul în antiflexie, ecou median – 15 mm. Ovare: drept – 26×24 mm; stâng – 24×26 mm. Spațiul Douglas nu se vizualizează.

Ultrasonografia glandei tiroide (23.08.2014): glanda tiroidă omogenă, de ecogenitate medie, cu contur clar, vascularizarea țesutului obișnuită. Dimensiunile glandei tiroide: LD – 38×14×14 mm, LS – 38×14×14 mm, istmul 4 mm. Formațiuni chistice nu s-au depistat.

Consultațiile căror specialiști au fost necesare pentru stabilirea diagnosticului clinic?

La stabilirea diagnosticului vom ține cont de recomandările următorilor specialiști:

Consultația hematologului (22.08.2014): Anemie posthemoragică de gr. III pe fond de hemoragie uterină disfuncțională. Date de coagulopatie sunt excluse.

Oftalmoscopia (22.08.2014): venele discret dilatate; arterele, papila, retina fără modificări patologice.

Consultația neurologului (24.08.2014). Concluzie: Tulburări psiho-emoționale.

Care este atitudinea terapeutică recomandată în acest caz?

Opțiunile de tratament pentru HUD juvenilă sunt: contraceptive orale combinate (COC), progestogene, antiinflamatoare nesteroidiene (AINS), acid tranexamic (antifibrinolic), analogi ai GnRH, Danazol și levonorgestrel cu eliberare din dispozitiv intrauterin [5].

Tratamentul pacientelor cu HUD juvenile include 2 etape:

1. Tratamentul hemoragiei
2. Profilaxia recidivelor prin normalizarea funcției hipotalamo-hipofizare și ovariene.

Pacienta a urmat tratament conservator cu scopul de a stopa hemoragia. Timp de 3 zile s-a aflat în secția de reanimare chirurgicală. Conform indicilor vitali, s-a efectuat hemotransfuzie cu concentrat eritrocitar – 10 ml/kg/corp.

S-a efectuat hemostază hormonală cu Regividon (ethinylestradiol + levonorgestrel), după schemă. Administrarea de doze crescute de estrogeni oprește hemoragia în 12-24 de ore prin inițierea trombozării vaselor

sângerânde. După oprirea procesului acut se recomandă administrarea de contraceptive orale încă timp de 3 luni.

Au fost administrate preparate hemostatice – Sol. Etamsilat 12,5 % – 2 ml de 2 ori pe zi; uterotonice – Sol. Oxitocini 1 ml de 2 ori pe zi.

Antibioterapie – Sol. Cefazolini 1,0 i/v de 2 ori pe zi (cefalosporine degener. I).

Preparate de fier (Sorbifer 1 compr. x2 ori/zi.)

Vom menționa că tratamentul nonhormonal cu medicamente antiinflatice și antiinflamatorii nesteroidiene reduce pierderile de sânge în timpul menstruației cu până la 50% [3].

Tratamentul dismenoreei include următoarele:

- cuparea sindromului algic (analgice, antiinflamatoare nesteroidiene, spasmolitice)
- corecția dereglărilor vegetative (terapie antioxidantă – vit. E), terapie cu magneziu, vit. B6

În cazurile grave se indică tratament hormonal cu preparate orale combinate.

Recomandările la externare:

Evitarea stresului.

Deoarece scopul tratamentului este controlul ciclurilor menstruale și regularizarea lor, se va administra tratament hormonal timp de 3 luni;

Urmarea tratamentului indicat de către medicul hematolog – preparate de fier (Sorbifer 1 comp. De 2 ori pe zi);

Continuarea tratamentului indicat de către medicul neurolog (Magneziu, B6, Vamelan);

Pentru tratamentul dismenoreei – antiinflamatoare nesteroidiene în timpul ciclului menstrual;

Consultația ginecologului – după o lună.

Evoluție, prognostic:

Prognosticul hemoragiei uterine, în general, este favorabil, însă depinde de etiologie.

Odată diagnosticată și asigurată stabilitatea hemodinamică, pacienta trebuie evaluată pentru severitatea anemiei și a posibilelor cauze ale hemoragiei uterine disfuncționale.

Complexitatea tratamentului se determină în baza severității și cauzei anemiei. Pe lângă suplimentele cu fier, pot fi utilizate COC, medicamente numai cu progestin, estrogen intravenos și/sau agenți hemostatici [2]. După încheierea tratamentului, pacienta trebuie urmărită pentru anovulație persistentă.

Complicații:

Complicațiile hemoragiei cronice disfuncționale uterine pot include anemia, infertilitatea și cancerul endometrial.

În cazul hemoragiei disfuncționale uterine acute, poate apărea anemie severă, hipotensiune arterială, șoc și chiar moartea dacă tratamentul prompt și asistența de susținere nu sunt inițiate [4].

Concluzii:

Pacienta a primit toate informațiile necesare cu privire la hemoragia uterină disfuncțională juvenilă, anemia posthemoragică gr. III, dismenoreea primară, precum și informație despre opțiunile de tratament.

Astfel, hemoragia uterină disfuncțională este una din problemele majore ale ginecologiei la adolescente.

Ciclurile anovulatorii sunt, în general, fiziologice și se rezolvă spontan la majoritatea adolescentelor, pe măsură ce se dezvoltă axa hipotalamo-hipofizo-ovariană. În plus, hemoragia uterină se poate datora coagulopatiei, de aceea la fiecare adolescentă cu hemoragie uterină disfuncțională ar trebui să fie excluse tulburările de coagulare.

Diagnosticul și tratamentul HUD este complex. Având în vedere simptomatologia variată a HUD juvenile și numeroasele opțiuni de tratament, este important ca fiecare caz să fie individualizat.

Bibliografie

1. **Khrouf M, Terras K.** *Diagnosis and Management of Formerly Called „Dysfunctional Uterine Bleeding” According to PALM-COEIN FIGO Classification and the New Guidelines.* J Obstet Gynaecol India. 2014;64: 388–393.
2. **Elmaoğulları, Selin, and Zeyra Aycan.** *Abnormal Uterine Bleeding in Adolescents.* Journal of clinical research in pediatric endocrinology vol. 10,3 (2018): 191-197. doi:10.4274/jcrpe.0014
3. **Cheong Y, Cameron IT, Critchley HOD.** *Abnormal uterine bleeding.* Br. Med. Bull. 2017 Sep 01;123(1):103-114.

4. **Davis E, Sparzak PB.** *Abnormal Uterine Bleeding* (Dysfunctional Uterine Bleeding) [Updated 2019 May 2]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2019 Jan-. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK532913/>
5. **Efthimios Deligeoroglou, Vasileios Karountzos & George Creatsas** (2013) *Abnormal uterine bleeding and dysfunctional uterine bleeding in pediatric and adolescent gynecology*, Gynecological Endocrinology, 29:1, 74-78.

SINDROMUL MAYER-ROKITANSKY-KÜSTER-HAUSER

Caz clinic. Copilul O.S., în vârstă de 14 ani, de sex feminin, s-a prezentat și a fost internat pe 01.02.2016 în secția de chirurgie generală a IMSP IMȘIC, CNȘP de Chirurgie Pediatrică „Acad. Natalia Gheorghiu” pentru o formațiune de volum în cavitatea abdominală. Pacienta prezenta următoarele acuze: dureri periodice în flancul și regiunea inghinală pe dreapta; periodic de intensitate sporită, lipsa ciclului menstrual, astenie, diminuarea capacității intelectuale.

Ce a depistat examenul obiectiv?

Examenul obiectiv a evidențiat: stare generală de gravitate medie, conștiință clară, la întrebări răspunde lent, expresia feței obișnuită, poziția pacientei activă. Tipul constituțional – normostenic; masa corporală – 45 kg; talia – 1,52 m. Tegumente palide, curate, umede.

Părul jos inserat în regiunea occipitală, cu luciul păstrat; sinofriz al sprâncenelor; hirsutism al membrelor superioare și inferioare; unghiile obișnuite.

Țesutul celuloadipos subcutanat dezvoltat satisfăcător, grosimea pliței în regiunea Traube – 1,5 cm, fără regiuni cu depuneri de grăsimi. Ede-me gambiene – nu prezintă. Capul și gâtul: gât scurt, lat, puncte dureroase lipsesc. Ganglionii limfatici nu se palpează. Sistemul osteoarticular, fără particularități.

Sistemul respirator. Torace aplatizat anteroposterior, ambele hemitorace participă în actul de respirație, respirație de tip toracic, FR 19 r/min. Elasticitatea și mobilitatea cutiei toracice – păstrate; puncte dureroase nu se determină. Percutor, sunet clar, pulmonar. Auscultativ – murmur vezicular pe toată aria pulmonară.

Sistemul cardiovascular. Șocul apexian localizat în spațiul intercostal V, lateral de linia medioclaviculară stângă cu 1,5 cm. Limitele cordului normale. Zgomotele cardiace ritmice, atenuate. Sufluri patologice absente. Prezența zg. III la apex. TAs și TAd – 110/70 mmHg. FCC – 72 b/min.

Sistemul digestiv. Acuze: dureri moderate în regiunea abdomenului. La inspecție: limba saburală, cu depuneri albicioase. La palpare: abdomenul moale, mai jos de ombilic se palpează o formațiune tumorală, indoloră,

mobilă, ficatul la rebord, splina inaccesibilă. La percuție: ficatul după Kurlov – 9/8/7 cm. Dimensiunile splinei: diametrul longitudinal 15 cm și cel transversal 8 cm. Scaun: regulat, format.

Sistemul urogenital. Acuze nu prezintă. Rinichii nu se palpează. Manevra Giordani negativă, bilateral. Micțiuni libere, indolore.

Ce patologii presupuneți în acest caz?

Formațiune tumorală în bazinul mic. Pentru a exclude patologia ginecologică a fost consultată de către ginecolog (05.02.2016). Funcția menstruală – absentă. Nota dezvoltării sexuale: Me0/Mo2/P3/Ax2. Statutul ginecologic: organe genitale externe conformat de tip feminin, intrarea în vagin lipsește. Atrezie vaginală. La tușeul rectal în bazinul mic se constată o formațiune de volum (de dimensiuni 8×10 cm), indolore la palpare. Uterul palpator nu se apreciază.

Concluzie: Anomalie de dezvoltare a organelor genitale. Atrezia himenului. Hematometra? Formațiune tumorală? Nu se exclude sindromul Rokitsky-Kuster.

Se recomandă: transfer în secția ginecologie infantilă, RMN organelor bazinului mic pentru stabilirea diagnosticului.

Sindromul Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser. Malformație a aparatului genital, caracterizată prin aplazie vaginală și prezența a două porțiuni rudimentare de uter. Vulva e normală; vaginul prezent sub forma unei adâncituri în degetar de 1-3 cm în treimea inferioară (2/3 proximale ale vaginului lipsesc); uterul este absent ca organ unic diferențiat – de o parte și de alta a liniei mediane există două formațiuni nodulare, hemiutere rudimentare embriologice; trompele sunt normale, iar ovarele funcționale [5]. Fenomenul se datorează acțiunii unor factori nefavorabili în zilele 44-48 de gestație. Se întâlnește cu o frecvență de 1 caz la 4,500-5000 de nou-născuți de gen feminin [1, 4]. Afectează numai persoanele de sex feminin.

Există 2 forme: tip 1 – cu anomalii doar ale tractului genital; tip 2 – asociază și alte malformații (vertebrale, cardiace, urologice, otologice).

Semnele și simptomele atreziei vaginale, dacă nu a fost diagnosticată până la pubertate, apar odată cu prima menstruație și includ:

1. Amenoree asociată cu dureri ciclice pelviene. Dezvoltarea pubertară și caracteristicile sexuale secundare rămân neafectate. La pacientă pubertatea decurge normal cu telarhe și adrenarhe, cu toate acestea, nu începe menstruația.

2. Infertilitatea. Deși funcția ovariană este normală, trompele uterine pot fi ocluzionate, iar uterul poate avea o anomalie care împiedică implantarea embrionului.

3. Incapacitatea de a avea relații sexuale. Aplazia vaginală împiedică penetrarea penisului în timpul actului sexual, provocând o dispareunie pronunțată.

4. Malformații renale: cele mai frecvente sunt atopia și ectopia renală. Unele paciente pot să prezinte un istoric de incontinență urinară, sau infecții recurente ale tractului urinar.

Atrezia vaginală poate fi diagnosticată încă de la naștere, mai ales dacă se asociază cu alte afecțiuni.

La pubertate prezența amenoreei, durerilor abdominale, precum și mărirea în volum a abdomenului determină persoana în cauză să meargă la un control medical.

Cu care afecțiuni veți face diagnosticul diferențial?

Analiza diferențială se face cu disgenezia gonadelor primară – lipsește țesutul hormonal al glandelor (în sdr. Șerșevski-Turner 45x) sau în sindromul Moris.

Sindromul Morris (sindromul de insensibilitate la androgeni) este o patologie care afectează dezvoltarea sexuală înainte de naștere și în timpul pubertății. Persoanele cu această afecțiune genetic sunt bărbați (variantă ereditară a pseudohermafroditismului de sex masculin), cu cariotip masculin (46 XY) și un fenotip feminin.

Sindromul complet de insensibilitate la androgeni (CAIS) apare atunci când organismul nu poate folosi androgeni deloc. Persoanele cu această formă de afecțiune au caracteristicile sexuale externe feminine, dar nu au uter și, prin urmare, nu menstruează și sunt infertile. Ele de obicei se dezvoltă ca femeile și au o identitate de sex feminin. Însă aceste persoane au testicule care rămân nedescoperite, deoarece ele sunt localizate anormal în pelvis sau abdomen. Testiculele nedescoperite pot deveni ulterior canceroase, dacă nu sunt îndepărtate chirurgical. Organismul persoanelor cu sindromul Morris nu este capabil să răspundă la androgeni. Ele pot avea în principal caracteristici sexuale externe sau semne de dezvoltare sexuală atât masculină cât și feminină. Aceste persoane au, de asemenea, păr puțin sau absent în zona pubiană și cea axilară. Pieptul se dezvoltă normal,

adipozitatea e de tip feminin. Identitatea și orientarea sexuală sunt de obicei feminine și heterosexuale [3].

În **sindromul Turner** dezvoltarea anormală a gonadelor feminine poate duce, de asemenea, la agenezia ovariană și lipsa menstruației.

Un alt diagnostic diferențial este **sindromul Winter**, descris în literatura de specialitate ca un sindrom renal și ca o anomalie genitală și a canalului auditiv. Inițial, se constată ca o stenoză bilaterală a canalului auditiv extern la paciențele tinere, dar diagnosticul se stabilește după diagnosticarea amenoreei primare (atrezia vaginală distală) și a ageneziei renale unilaterale [4].

Absența aparentă a unui sistem müllerian (agenezia vaginală) poate să apară la paciențe cu 46, XX sau 46, XY. Cu toate acestea, un examen, nu un cariotip, este important pentru screeningul primar. La paciențe poate lipsi vaginul și să se constate dezvoltarea normală a sânilor și a părului pubian. În cazul în care la tușeul rectal nu se palpează organele genitale interne, diagnosticul probabil este absența congenitală a uterului și a vaginului (CAUV), cunoscută și sub numele de **aplazie mülleriană** sau **sindromul Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser (MRKH)**. Dacă, în schimb, se identifică o masă proeminentă pe linia mediană aflată chiar deasupra „vaginului absent”, pacienta are probabil **sept vaginal transversal (TVS)** sau **himen imperforat**. Nici unul dintre simptome nu justifică studiile cromozomiale, deoarece ele sugerează clinic prezența unui cariotip 46, XX. Pacienta cu o dezvoltare normală a sânilor, dar la care lipsește părul pubian și sistemul müllerian, are probabil **AIS**. Aceste ultime constatări justifică cercetarea cariotipului pentru a confirma complementul 46, XY și nevoia de extirpare gonadală [2].

Atrezia izolată a himenului – de regulă, se depistează odată cu apariția menarhei (la 13-15 ani) și se manifestă prin criptomenoree, dureri în regiunea inferioară a abdomenului și/ sau regiunea lombară, iar la palpare – prin prezența unei formațiuni în bazinul mic (sau în cavitatea abdominală).

Care este anamnesis morbi?

Se consideră bolnavă din decembrie 2015, când au apărut dureri periodice în flancul și regiunea inghinală pe dreapta, periodic de intensitate sporită. A solicitat AMU Leova, durerea a fost cupată cu spasmolitice (No-Spa), însă în ianuarie 2016 durerile au reapărut, a solicitat repetat AMU, durerile au fost cupate și s-a recomandat vizita la medicul de familie.

De la CMF se indică în scop diagnostic USG cavității abdominale și a bazinului mic cu consultația ginecologului.

Care este anamnesis vitae?

Copil născut din sarcina I, la termenul de 39-40 săptămâni, a țipat deodată. La naștere M = 2900 g, T = 49 cm. Sarcina a decurs cu toxicoză în trimestrul I, la 30 de săptămâni de gestație – preeclampsie cu risc de avort spontan. În timpul sarcinii mama nu a luat Sorbifer și Acid folic. Copilul a fost alăptat la sân până la vârsta de 1an și 1 lună.

La vârsta de 6 luni – infectarea locului postinjecțional al vaccinului TBC.

Fetița din punct de vedere somatic aparent este sănătoasă, însă neuropsihic nu este dezvoltată conform vârstei (învață pe note de 5-6, este în clasa a VI-a). Este în evidență la psihiatru.

La vârsta de 8 ani, în urma unui stres i s-a stabilit diagnosticul de Epilepsie. De atunci se află sub tratament continuu antiepileptic.

Anamneza alergologică – neagravată, neagă prezența alergiei la anumite substanțe, alimente sau medicamente.

Vaccinată conform vârstei.

Anamneza eredocolaterală – neagravată. Părinții aparent sănătoși.

Examinările bioumorale efectuate

Hemoleucograma	11.02.2016	26.02.2016	10.03.2016
Hb, g/l	131	127	118
Eritrocite, mln	4,4	4	3,7
IC		0,97	
Reticulocite			
Trombocite ($\times 10^3$)	208	280	
Leucocite ($\times 10^3$)	5,4	4	15,8
Nesegmentate, %	2	6	6
Segmentate, %	66	61	84
Eozinofile, %	1	3	0
Limfocite, %	27	26	8
Monocite, %	4	4	2
VSH, mm/oră	5	16	

Parametrii biochimici ai sângelui	26.02.16	10.03.16	Valori de referință
Indicele protrombinic, %	92	74	70-130
INR	1,03	1,14	
Fibrinogenul, g/l	1,1	2,18	2-4
Proteina totală, g/l	65	65,1	64-83
Ureea, mmol/l	5,3	5,1	2,1-7,1
Bilirubina totală, mcmmol/l	13,9	9,51	1-17
Bilirubina conjugată, mcmmol/l		0	1-5,1
ALAT, U/l	17	25,4	1-49
ASAT, U/l	25	48,2	1-46
K, mmol/l	4,92	3,82	3,5-5,3
Na, mmol/l	143	144	135-148
Ca, mmol/l	2,5	1,88	2,2-2,25

Examenul sumar al urinei (11.03.2016): culoarea galbenă; reacția acidă; transparența: tulbure; proteină – negativ; leucocite unice; eritrocite: 10-12 în câmpul de vedere; săruri: urați (++)

Coagulograma (10.02.16): durata sângerării 0 ' 45 " , inițierea coagulării 3 ' 40 " , stoparea coagulării 4 ' 15 " .

Determinarea grupei sangvine și Rh: A(II), Rh-factor (+) pozitiv.

Examinarea statutului hormonal (15.03.2016): FSH 34,9 U/l (*indice normal* 3,0-12,0), LH – indice redus în ser, prolactina – 19,4 ng/ml (*normal* 1,2-19,5), progesteron – indice redus în ser, testosteron – 0,6 ng/ml (*normal* 0,2-1,0), DHEAS – indice redus în ser.

Alte investigații:

Marcherii cancerului ovarian (23.02.2016)

CA 72-4 (Cr. intestinal) – 1,7 (indice normal 0-2 U/ml);

CA 125 (Cr. ovarian) – 16,9 (indice normal 1-21 U/ml);

CEA (Cr. ovarian și intestinal) – 0,227 ng/ml – indice normal.

Explorările funcționale (29.02.2016): electrocardiograma: Bradicardie. AE verticală.

Ce investigații paraclinice sunt necesare?

Se vor efectua următoarele investigații paraclinice:

- 1) Ultrasonografia organelor abdominale și a sistemului urinar;
- 2) Ultrasonografia organelor genitale;
- 3) Ultrasonografia glandei tiroide;
- 4) Ultrasonografia glandelor suprarenale;

- 5) Tomografia computerizată a organelor bazinului mic, cu contrast;
- 6) RMN organelor bazinului mic;
- 7) Radiografia cutiei toracice.

Ce semne imagistice sunt caracteristice patologiei depistate?

Ultrasonografia organelor abdominale și a sistemului urinar (03.02.2016):

Rinichii. Rinichiul drept – 94×39 mm, stâng – 98×37 mm; parenchimul 12 mm, mediu omogen. Sistemul colector nedeformat, nedilatat. Bazine: drept – 4 mm, stâng – 5 mm. Vezica urinară: plină, fără particularități. Ultrasonografia glandelor suprarenale: glandele suprarenale hipocogene, cu structura omogenă, contur clar. Dimensiunile: pe dreapta 12×14 mm, pe stânga 13×13 mm.

Ultrasonografia bazinului mic (03.02.2016). Concluzie: formațiune de volum în cavitatea abdominală la nivelul ombilicului cu dimensiunile 111×61 mm. Uterul și anexele nu se vizualizează. Se recomandă consultația oncoginecologului și a pediatrului la Institutul Mamei și Copilului (*Fig.1*).

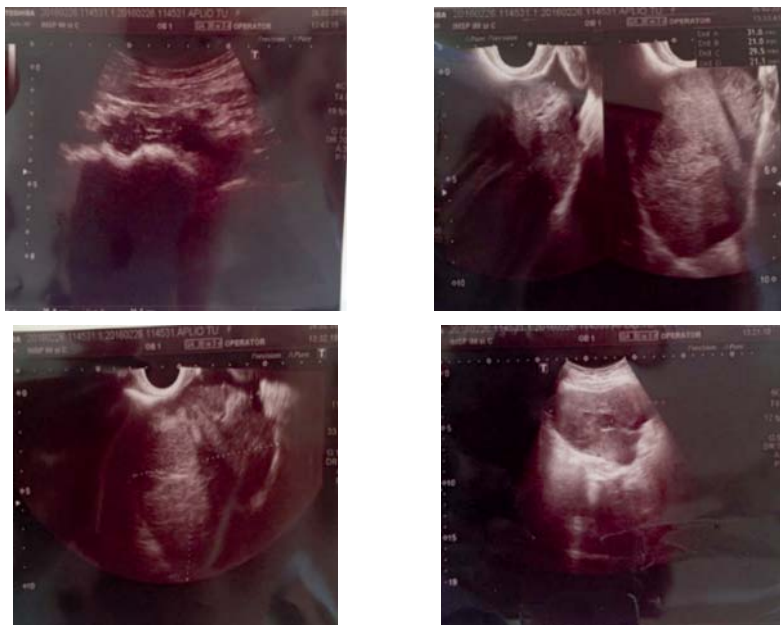


Fig. 1. Formațiuni de volum la nivelul ombilicului cu ecosondă convex sectoral

Ultrasonografia bazinului mic (repetată). Concluzie: În regiunea bazinului mic se determină o formațiune de volum neomogenă, hipoeogenă, cu dimensiunile 102×44 mm; ovarul stâng – 36×21 mm cu foliculi, ovarul drept – 35×16 mm cu foliculi. Date ecografice sugestive pentru hematometră. Hematocolpos (*Fig.2.*).



Fig. 2. Formațiuni în bazinul mic

Ultrasonografia glandei tiroide pentru a exclude amenoreea extragenitală: glanda tiroidă omogenă, de ecogenitate medie, cu contur clar, vascularizarea țesutului obișnuită. Dimensiunile glandei tiroide: LD – 13×14×41 mm, LS – 14×14×39 mm, istmul 3 mm. Formațiuni chistice nu s-au depistat.

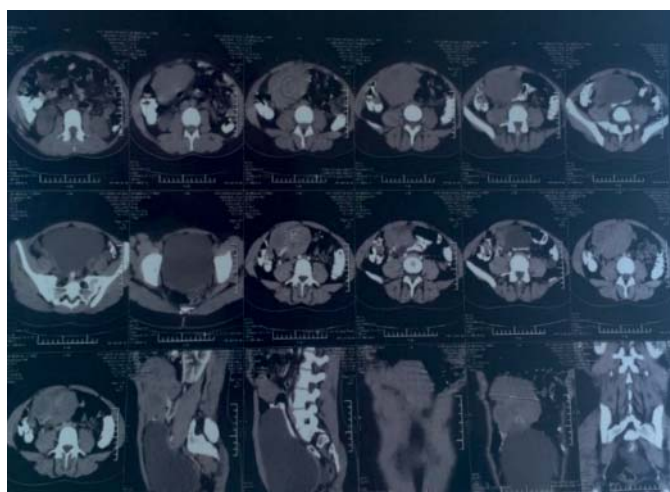


Fig. 3. T.C. Se determină o formațiune de volum abdominală

Radiografia cutiei toracice (26.02.2016): câmpurile pulmonare transparente. Hilurile pulmonare structurate. Sinusurile pleurale libere, diafragma netă, clară, mediastinul nu este deplasat. Cordul, Ao cu aspect obișnuit.

Tomografia computerizată (23.02.2016). Concluzie: se depistează o formațiune de volum a cavității abdominale (formațiune de volum intestinală?, formațiune de volum a mezoului?), dimensiuni 100×62 mm (*Fig.3.*).

RMN organelor bazinului mic (01.03.2016). Concluzie: Formațiune de volum în cavitatea bazinului mic cu răspândire intraabdominală. Ganglioneurom? Ganglioneuroblastom? Neurofibrom? (*Fig. 4.*)

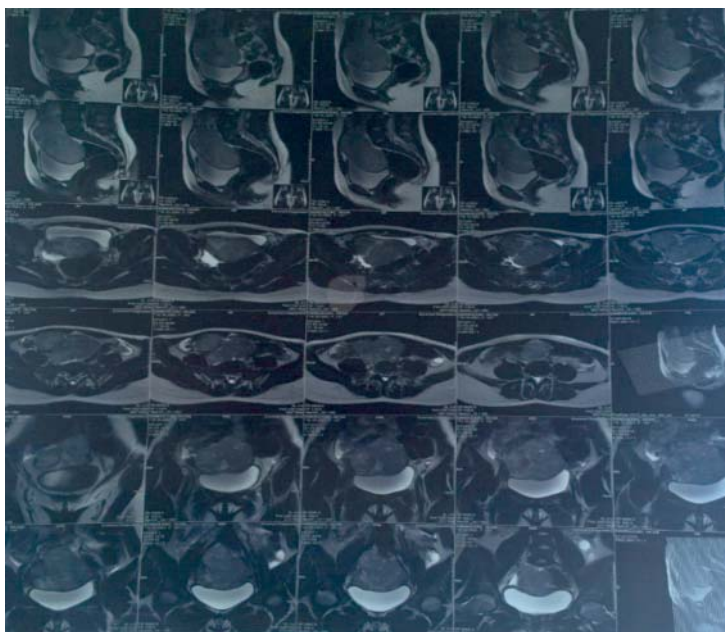


Fig. 4. RMN organelor bazinului mic cu aprecierea formațiunii de volum

Consultațiile căror specialiști au fost necesare pentru stabilirea diagnosticului clinic?

Consultatia oncologului (18.02.2016): Chistom ovarian pe dreapta. Suspecție la cancer ovarian.

Se recomandă examinarea oncomarkerilor (CA125, CEA, CA72-4).

Consultația chirurgului (19.02.2016). Se indică TC a bazinului mic, cu contrast.

Consultația chirurgului (25.02.2016). Diagnostic: formațiune de volum a mezoului. Se indică tratament chirurgical în clinica Institutului Mamei și Copilului.

Consultația geneticianului (14.03.2016). Concluzie: Amenoree primară. Agenezia uterului. Chist ovarian, bilateral. Sindrom Rochitansky-Kustner. Cromatina sexuală 23%, în limitele normale, după tip feminin. Cariotipul 46XX (F).

Care este atitudinea terapeutică recomandată în acest caz?

Pacienta a fost consultată repetat de către ginecolog (26.02.2016) după examinarea prin RMN. Concluzia ginecologului: Posibil anomalie de dezvoltare a organelor genitale interne. Atrezia vaginului, colului uterin. Hematometră?

Pentru a exclude hematometra ginecologul a recomandat puncția formațiunii tumorale prin spațiul Douglas sub protecția USG și transfer ulterior în secția de Ginecologie a IMSP IMșiC.

Puncția ecoghidată a formațiunii tumorale prin spațiul Douglas s-a efectuat în condiții de asepsie și antisepsie sub anestezie i/v, transvaginal sub control palpator rectal și ghidaj ultrasonografic. S-au extras 5 ml de lichid gălbui – străveziu, ulterior, după orizontarea acului s-a eliminat sânge roz, proaspăt, care s-a transportat de urgență în laborator. Câmpul operator s-a dezinfectat.

Laparoscopie diagnostică. La revizie s-a depistat: uter rudimentar, trompele uterine rudimentare și chisturi ovariene bilaterale.



Fig. 5. Formațiune chistică a anexelor rudimentare pe dreapta

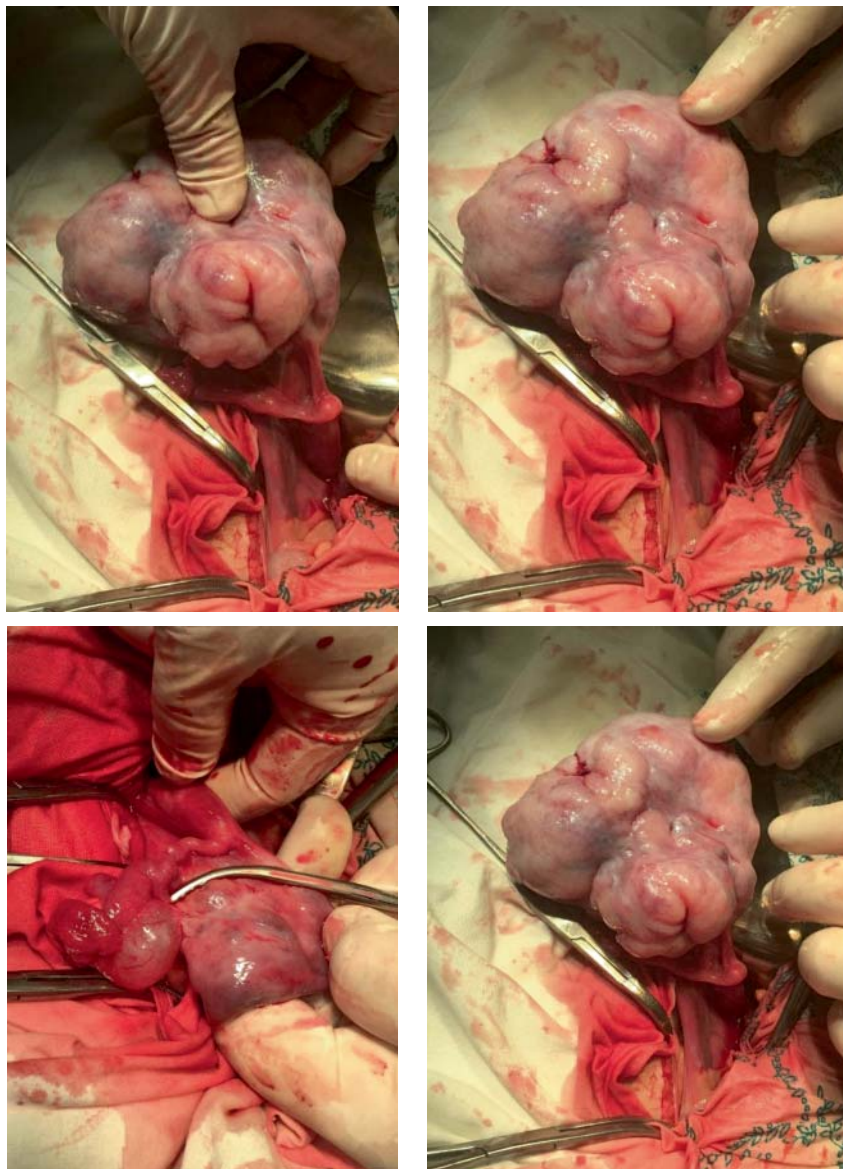


Fig. 6. Formațiune chistică a anexelor rudimentare pe stânga

Intervenție chirurgicală (09.03.2016). Laparotomie după Pfannenstil.
Chistectomie bilaterală. Ovariectomie bilaterală. (Fig. 5, 6.)

Diagnosticul postoperator: Formațiune de volum în cavitatea bazinului mic. Chistom ovarian, bilateral. Sindromul Rokitansky-Kustner-Mayer-Hauser. Atrezia vaginului. Aplazia uterului și a trompelor uterine.

Diagnosticul clinic: Disgerminom ovarian bilateral. Sindromul Rokitansky-Kustner-Mayer-Hauser. Atrezia vaginului. Aplazia uterului și a trompelor uterine.

Parametrii biochimici (postoperator, 10.03.16). Indicele protrombinaic – 74 %, INR – 1,14; fibrinogenul – 2,18 g/l; proteina totală – 65,1 g/l; ureea – 5,1 mmol/l; bilirubina totală – 9,51 mmol/l; bilirubina conjugată – 0 mmol/l; ALAT – 25,4 U/l; ASAT – 48,2 U/l; Kaliu – 3,82 mmol/l; Natriu – 144 mmol/l; Calciu – 1,88 mmol/l.

Hemoleucograma (postoperator, 10.03.2016). Hemoglobina 118 g/l; eritrocite – $3,7 \times 10^{12}$; leucocite – $15,8 \times 10^3$; nesegmentate – 6%; segmentate – 84%; eozinofile 0%; limfocite – 8%; monocite – 2%.

Care a fost specificul morfopatologic în patologia depistată?

S-a efectuat examenul histopatologic al preparatului obținut prin laparotomie mediană. Concluzie: Disgerminom ovarian bilateral.

Disgerminomul ovarian este o tumoare malignă a celulelor germinale ovariene, care constituie 1-2% din toate tumorile ovariene maligne. Frecvent apare între vârstele de 10 și 30 de ani. Tratamentul de bază – chirurgical; însă, în stadiile avansate ale bolii, tratamentul chirurgical este urmat de chimioterapie.

Ce include urmărirea postoperatorie a pacientei?

Pacienta a urmat în perioada postoperatorie tratament medicamentos: sol. Glucoză 5% – 500 ml, i/v; sol. Ketoprofen – 2 ml, i/m; sol. Metrogil – 200 ml, i/v; sol. NaCl 0,9% – 500 ml de 2 ori pe zi; sol. Cefuroxim 1,5 g; Carbamazepină – 200 mg; Valeriană; sol. Prozerin – 1 ml de 3 ori pe zi; sol. Dexametazon – 2 mg, i/m.

Dezinfectarea plăgii postoperatorii și pansament aseptice.

Recomandările la externare:

Respectarea regimului dietetic; evitarea stresului; efort fizic limitat; consultarea specialiștilor în dinamică (oncolog, ginecolog, neurolog).

Evoluție, prognostic

Pacienta poate avea relații sexuale după reconstrucția chirurgicală a vaginului.

Reconstrucția nu permite obținerea sarcinilor pe cale naturală. Conceperea este posibilă numai prin aplicarea metodei de fertilizare in vitro.

Care sunt opțiunile de tratament pentru construirea neovaginului?

În perspectivă se propune plastia vaginului în perioada de adolescență, după 18 ani, se recomandă tratament chirurgical – formarea vaginului artificial.

Gama de opțiuni de tratament include abordări chirurgicale și nonchirurgicale.

Tratamentul nonchirurgical. Din cauza ratei scăzute a complicațiilor și a ratei de succes de 75% -85%, dilatarea progresivă a vaginului este aleasă drept tratament de primă linie [6, 7, 8]. Cel mai frecvent utilizate metode nonchirurgicale sunt metoda de dilatare Frank și metoda Ingram. Metoda Frank a fost descrisă de către Frank în 1938 și include o demonstrație de introducere de către medic a unor dilatatoare de dimensiuni progresive, care este apoi efectuată de pacientă timp de 20 de minute pe zi, mărin­d progresiv lungimea și lățimea dilatatorului. Această metodă necesită prezența unei porțiuni scurte a vaginului și, de obicei, durează 6 luni pentru a obține o adâncime și o lățime funcționale. S-au identificat factori care împiedică tratamentul de succes, cum ar fi oboseala pacientei, lipsa confortului, problemele de confidențialitate și lipsa de timp pentru efectuarea zilnică a manoperei [7].

Tratamentul chirurgical. Se realizează prin două metode [9]:

1. Metode bazate pe tracțiune
 - Vechietti (prin laparotomie sau laparoscopie)
2. Metode bazate pe grefe:
 - Abbe-McIndoe (abordare vaginală, cu diverse țesuturi, cel mai des folosită este grefa de piele)
 - Intestinală (abordare combinată – vaginală și laparotomică sau laparoscopică)
 - Davydov (abord combinat – vaginal și laparoscopic, folosind peritoneu)

În studiul satisfacției sexuale a pacientelor cu sindromul MRKH s-a observat că în urma procedurilor chirurgicale lungimea vaginului și satisfacția sexuală sunt mai mari, în comparație cu tehnicile nonchirurgicale [10]. Cu toate acestea, majoritatea metodelor chirurgicale necesită utilizarea în continuare a metodelor nonchirurgicale sau reintervenții pentru menținerea rezultatelor [9].

Un studiu descriptiv al rezultatelor pe termen lung (10 ani) în tratamentul sindromului MRKH cu țesut vaginal autolog cultivat *in vitro* conchide: vaginoplastia efectuată cu ajutorul țesutului vaginal autolog, nu doar asigură o viață sexuală satisfăcătoare pe termen lung, dar și ajută la obținerea unei îmbunătățiri a calității vieții, menținută în timp [11].

Concluzii:

În cazul clinic descris pacienta a primit toate informațiile necesare cu privire la sindromul MRKH, precum și informație despre opțiunile de tratament.

Diagnosticul și tratamentul sindromului MRKH poate fi dificil. Având în vedere prezentarea variată a sindromului MRKH și numeroasele opțiuni de tratament, este important ca fiecare caz să fie individualizat.

Există diverse proceduri chirurgicale pentru construirea neovaginului. Tratamentul care constă în crearea unui neovagin este, în general, oferit pacientelor atunci când sunt gata să înceapă activitatea sexuală.

Îmbunătățirea zilnică a tehnologiilor medicale permite, în multe țări, femeilor să recurgă la fertilizarea *in vitro* și la serviciile unei mame surrogat. Numărul acestor femei va crește probabil în timp [4]. De aceea, studierea factorilor genetici responsabili pentru acest sindrom este de importanță majoră.

Bibliografie

1. **Fontana L, Gentilin B, Fedele L, Gervasini C, Miozzo M.** *Genetics of Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) syndrome.* Clin Genet. 2017 Feb;91(2):233-246. doi: 10.1111/cge.12883. Epub 2016 Nov 16. Review.
2. **McLean M, Davis AJ, Reindollar RH.** *Abnormalities of Female Pubertal Development.* [Updated 2015 Aug 19]. In: Feingold KR, Anawalt B, Boyce A, et al., editors. Endotext [Internet]. South Dartmouth (MA): MDText.com, Inc.; 2000.
3. **Gottlieb B, Trifiro MA.** *Androgen Insensitivity Syndrome.* 1999 Mar 24

- [Updated 2017 May 11]. In: Adam MP, Ardinger HH, Pagon RA, et al., editors. GeneReviews® [Internet]. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993-2019.
4. **Guerrier D, Mouchel T, Pasquier L, Pellerin I.** *The Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome (congenital absence of uterus and vagina)-phenotypic manifestations and genetic approaches.* J Negat Results Biomed. 2006;5:1. Published 2006 Jan 27. doi:10.1186/1477-5751-5-1.
 5. **Ledig S, Wieacker P.** *Clinical and genetic aspects of Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome.* Med Genet. 2018;30(1):3–11. doi:10.1007 / s11825-018-0173-7.
 6. *Committee on Adolescent Health Care Committee opinion: no. 562: müllerian agenesis: diagnosis, management, and treatment.* Obstet Gynecol. 2013;121(5):1134–1137.
 7. **Callens N, De Cuyper G, De Sutter P, et al.** *An update on surgical and non-surgical treatments for vaginal hypoplasia.* Hum Reprod Update. 2014;20(5):775–801.
 8. **Willemssen WN, Kluivers KB.** *Long-term results of vaginal construction with the use of Frank dilation and a peritoneal graft (Davydov procedure) in patients with Mayer-Rokitansky-Kuster syndrome.* Fertil Steril. 2015;103(1):220–227.e1.
 9. **Londra L, Chuong FS, Kolp L.** *Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome: a review.* Int J Womens Health. 2015;7:865–870. Published 2015 Nov 2. doi:10.2147/IJWH.S75637.
 10. **Dabaghi, S., Zandi, M. & Ilkhani, M.** *Sexual satisfaction in patients with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome after surgical and non-surgical techniques: a systematic review.* Int Urogynecol J (2019) 30: 353.
 11. **Sabatucci, I, Palaia, I, Marchese, C, Muzii, L, Della Morte, C, Giorgini, M, Musella, A, Ceccarelli, S, Vescarelli, E, Panici, PB.** *Treatment of the Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome with autologous in vitro cultured vaginal tissue: descriptive study of long-term results and patient outcomes.* BJOG 2019; 126: 123– 127.

TORSIUNEA HIDATIDEI MORGAGNI LA COPIL

Definiție. Sindromul scrotal acut este inflamația scrotală unilaterală apărută brusc, produsă de cauze diverse. Semnele clinice sunt cele clasice: tumefiere, hiperemie, căldură locală, durere.

Conform datelor literaturii de specialitate, torsiunea hidatidei Morgagni de dimensiuni mari mai frecvent se determină la băieți cu vârsta de 6-13 ani. Lungimea hidatidelor Morgagni variază între 1-17 mm. Prezența simptomatologiei sindromului scrotal acut, a semnelor de torsiune a testiculului necesită intervenție chirurgicală de urgență – înlăturarea hidatidei Morgagni. Sunt raportate cazuri sporadice referitoare la hemoragie în hidatida torsionată, care conduce la mărirea în dimensiuni a scrotului și, astfel, la dificultăți în diagnostic. În afară de aceasta, există probabilitatea prezenței formațiunii tumorale la nivelul testiculului.

Prezentare de caz clinic. Pacientul A., în vârstă de 5 ani, a fost spitalizat în secția de urologie, IMSP IMȘIC, CNȘP de Chirurgie Pediatrică „Acad. Natalia Gheorghiu” pe 08.01.2020, la ora 20:00 cu simptomele: dureri pronunțate în hemiscrot pe stânga, edem, hiperemie a acestei regiuni (*Fig. 1*). Se consideră bolnav de pe 07.01.2020, aproximativ la ora 17:00, când au apărut dureri în hemiscrot pe stânga.



Fig. 1. Hiperemie, edem al hemiscrotului pe stânga (caz clinic)

Ce va decela examenul obiectiv?

Starea generală a copilului este grav-medie. St. localis: se constată edem, hiperemie a hemiscrotului pe stânga, care este mărit în dimensiuni,

la palpare, dureros. La polul superior al testiculului se palpează o formațiune dureroasă de formă ovală, de consistență elastică.

Ce patologie presupuneți în acest caz?

Luând în considerare prezența edemului, hiperemiei, faptul că palparea polului superior al testiculului este dureroasă, că se determină o formațiune ovală, cu consistență elastică, la copil este prezent sindromul scrotal acut.

Cu care afecțiuni veți face diagnosticul diferențial?

Se va face diferențierea cu:

1. torsiunea hidatidei Morgagni
2. torsiunea testiculului

Simptomele ce ne sugerează prezența hidatidei Morgagni torsionate sunt: edemul, hiperemia, durerea la palparea polului superior al testiculului. De asemenea, prezența formațiunii ovale, cu consistență elastică la polul superior al testiculului.

Manifestările clinice ale torsiunii testiculului sunt orizontalizarea testiculului în hemiscrot, tumefacția, durerea în hemiscrotul respectiv, la care se asociază vărsăturile (semn important), tumefacția marcantă a testiculului. În primele 6 ore se consideră posibilă recuperarea gonadei, totodată acest interval poate fi extins în funcție de intensitatea strangulării.

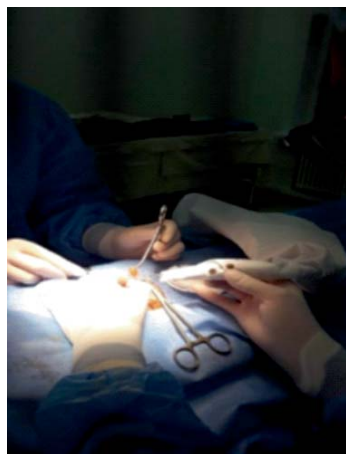


Fig. 2. Revizia hemiscrotului pe stânga (caz clinic) Fig. 3. Hidatida Morgagni torsionată (caz clinic)

Intervenția chirurgicală. Cu asistență anesteziologică, s-a efectuat intervenția chirurgicală – revizia hemiscrotului pe stânga (*Fig. 2*). Testiculul și hidatida Morgagni edemațiate. S-a efectuat înlăturarea hidatidei Morgagni torsionate, ischemiate (*Fig. 3-5*).

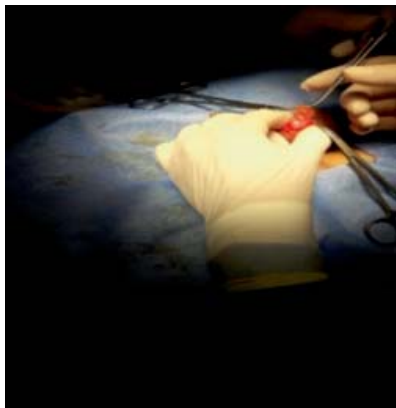


Fig. 4. Hidatida Morgagni torsionată (caz clinic)



Fig. 5. Aplicarea drenului. Suturarea tegumentului hemiscrotului

Concluzii

1. Afecțiunile testiculului constituie 45% din intervențiile chirurgicale la copii.
2. „Scrotul acut edemațiat” la copii ocupă locul doi în structura intervențiilor chirurgicale efectuate de urgență, după apendicectomii.
3. Tactica incorectă în tratamentul „scrotului acut edemațiat” la copii conduce la atrofia testiculului, cu acțiune negativă asupra testiculului controlateral.

Bibliografie

1. Машков А. Е., Чекмарев В. М., Бобылев А. В., Лузина М. Х. Перекрут апоплексированной гидатиды придатка яичка больших размеров. Жур. Детская хирургия, 2017. №1. Том 21, стр. 54-55.
2. Эргашев Н. Ш., Хакимов Т. П. Диагностика и тактика лечения при синдроме отеочной мошонки у детей. Журн. Детск. хир. № 3, 2010, стр. 23-26.

HIDRONEFROZĂ CONGENITALĂ PE STÂNGA LA COPIL

Caz clinic. Copilul B.P., în vârstă de 1 an, de sex masculin, data nașterii 03.01.2019, este internat în IMSP Institutul Mamei și Copilului, Centrul Național Științifico-Practic de Chirurgie Pediatrică „Acad. Natalia Gheorghiu” cu simptomul: dilatarea sistemului calice-bazinet pe stânga, determinat la ultrasonografia sistemului urinar.

Anamnesticul perinatal: Copilul provine din a III-a graviditate, a III-a naștere, din duplex, al doilea din gemeni, sarcina a decurs cu toxicoză în perioada a II-a. Copilul s-a născut la 39 de săptămâni, cu greutatea la naștere 3270 g, talia 50 cm, perimetrul cranian 34 cm, scor Apgar – 7 puncte.

Anamneza morbi: Patologia a fost descoperită încă din perioada intrauterină, când, la 36 săptămâni de gestație, la examinarea prin ultrasonografia sistemului urinar, s-a decelat o dilatare a sistemului calice-bazinet pe stânga. Copilul a fost transferat la 6 zile după naștere în clinica IMSP IMȘC, CNȘP de Chirurgie pediatrică „Acad. Natalia Gheorghiu”. Au urmat examinări și tratament în secția de chirurgie a nou-născutului. La momentul actual, copilul se spitalizează pentru un control urologic aprofundat.

Copilul a fost investigat prin ultrasonografia sistemului urinar, care a indicat următoarele date: Rinichiul pe dreapta – 42×24 mm, rinichiul pe stânga – 58×26 mm, parenchimul rinichiului pe dreapta – 8 mm, parenchimul rinichiului pe stânga – 6 mm, calicele pe stânga – 11 mm. Bazinetul pe dreapta – 2 mm, bazinetul pe stânga – 28 mm. Vezica urinară nu-i plină maximal.

Ce va decela examenul obiectiv?

Starea generală a copilului este grav-medie. Tegumentele și mucoasele sunt curate, roz-pale. În plămâni respirația aspră. Bătăile cordului sunt ritmice. Abdomenul este mărit în volum, sensibil la palpare în regiunea suprapubiană, regiunea lombară pe stânga. Organele genitale masculine dezvoltate corespunzător vârstei. Din spusele mamei copilului, micțiunile sunt libere, indolore. Copilul suferă de constipații de la naștere. Scaun 1 dată la 2 zile.

Ce patologie presupuneți în acest caz?

Luând în considerare prezența la copil a modificărilor înregistrate la ultrasonografia sistemului urinar, stabilite intrauterin și confirmate post-natal prin examenul ultrasonografic și ținând cont de datele examenului obiectiv: abdomenul este mărit în volum, sensibil la palpare în regiunea suprapubiană, regiunea lombară pe stânga, diagnosticul prezumtiv este: hidronefroză, gr. III pe stânga, sau megaureterohidronefroză, gradul III pe stânga.

Diagnosticul diferențial

Se va face diferențiere între afecțiunile:

1. Hidronefroză, gradul III
2. Megaureterohidronefroză, gradul III.

În **hidronefroză, gradele III-IV** se atestă dilatarea bazinetului și a calicelor cauzată de obstrucția joncțiunii pielouretelale, cu atrofia parenchimului renal și diminuarea progresivă a funcțiilor rinichiului. Obstrucția joncțiunii pielouretelale determină evacuarea incompletă, cu acumularea urinei în sistemul colector, dilatându-l, iar creșterea presiunii în acest sistem contribuie la comprimarea parenchimului renal, provocând ischemie și atrofie. Datele literaturii de specialitate raportează o incidență a cazurilor de hidronefroză de 2,8 la 1000 de nou-născuți, predominând sexul masculin, în raport de 3:1.

Megaureterohidronefroza, gradul III apare ca o alungire a ureterului, care din organ de transport al urinei se transformă în organ de stocare a acesteia, dereglând funcția renală, însoțită uneori de dilatații ale sistemului calice-bazinet subiacent, manifestată prin dilatația porțiunii distale de ureter, ori ureter dilatat pe tot traiectul, cu prezența sau absența de contracție înregistrată la ultrasonografia sistemului urinar (vezica urinară plină), asociată cu atrofia parenchimului renal.

Ce examinări bioumorale va necesita copilul?

Copilul a fost examinat prin hemoleucogramă (29.01.2020), care a înregistrat următoarele date: hemoglobina – 94 g/l (*normal 110-132*), eritrocite – $2,9 \times 10^{12}/l$ (*normal $4,0-4,4 \times 10^{12}/l$*), indicele de culoare – 0,95 (*normal – 0,85-1,05*), hematocritul 26 (*normal – 40,0-48,0*), leucocite – $13,4 \times 10^9/l$ (*normal – 6,6-11,2 $\times 10^9/l$*), trombocite – $218 \times 10^9/l$ (*normal –*

180,0-320×10⁹/l), nesegmentate – 9 (*normal* – 1-3%), segmentate – 31 (*normal* – 28-48%), eozinofile – 4 (*normal* – 0,5-5), limfocite – 53 (*normal* – 19-37), monocite – 4 (*norma* 5-9%), VSH – 9 mm/oră (*normal* 5-11).

Concluzie: În hemoleucogramă se atestă date de anemie ferodeficitară, sporirea nesegmentatelor, a limfocitelor, ceea ce ne indică persistența unui proces inflamator la copil. Grupa de sânge: O(II), Rh-factor (+), POZITIV.

Examenul biochimic al sângelui (29.01.2020). Indicele protrombinic – 87,80 (*normal* – 70-130), INR (Raportul Internațional Nominalizat) – 1,04 (*normal* – 0,85-1,25), fibrinogenul – 2,28 g/l (*normal* – 2,0-4,0 g/l), proteina totală – 67,40 g/l (*normal* – 64-83), ureea – 5,60 mmol/l (*normal* – 1,79-6,43), creatinina – 36 mmol/l (*normal* – 15-42), bilirubina totală – 8,3 mcmmol/l (*normal* 1-17), glucoza – 4,2 mcmmol/l (*normal* – 3,89-5,84 mcmmol/l), ALAT – 13,1 unități/l (*normal* –1-49), ASAT – 30,1 unități/l (*normal* – 1-46), potasiu – 5,18 mmol/l (*normal* – 3,5-5,3), sodiu – 140 mmol/l (*normal* – 135-148), glucoza 4,40 (*normal* – 3,89-5,84 mmol/l). **Concluzie:** Examenul biochimic al sângelui fără particularități.

Examenul sumar de urină (29.01.2020). Culoarea galbenă, reacția acidă, urină transparentă, proteina – rezultat negativ. Epiteliu plat – 2-4 c/v, leucocite 4-6 c/v, mucozități ++. **Concluzie:** Examenul sumar al urinei – modificări specifice procesului inflamator al sistemului renourinar.

Ce investigații paraclinice ați propune?

Sunt necesare următoarele investigații:

1. Ultrasonografia organelor interne și a sistemului urinar;
2. Urografia intravenoasă prin infuzie cu sol. Glucose 5% – 3 ml/kg masă corporală (raportul fiind 1:1);
3. Scintigrafia renală în dinamică.

Ce semne imagistice sunt caracteristice patologiei depistate?

Ultrasonografia organelor interne (18.01.2020). Ficatul: lobul drept 8 mm, lobul stâng – 5,8 mm, conturul regulat, parenchimul omogen. Ecogenitatea medie, vena portă – normală. Vezica biliară 4 cm. Pancreasul 1,2 mm, corp – 1,0 mm, coadă – 1,0 mm, ecogenitate crescută. Splina normală, omogenă. Rinichiul pe dreapta – 7,0×3,2 mm, **rinichiul pe stânga – 11×6,0 mm**. Calculi absenți. Sistemul colector pe dreapta – crescut, pe

stânga – dilatat sever. **Calicele pe stânga – 11 mm.** Bazinetul pe dreapta – 2 mm, **bazinetul pe stânga – 28 mm.** Suprarenalele normale. Vezica urinară nu-i plină maximal (*Fig. 1*).



Fig. 1. Hidronefroză a rinichiului pe stânga. „Sac” hidronefrotic – bloc pe stânga.

Urografia intravenoasă prin infuzie: în minutul 6, s-au contrastat sistemele calice-bazinet bilateral pe dreapta – la nivelul L2-L4; pe stânga – Th12-L5. Pe dreapta bazinetul este ușor dilatat, cu conturul superior bombat; la jonctiunea pieloureterală se determină defect liniar de umplere – vas aberant? Simptomul „Psoas” pozitiv pe dreapta. Ureterul drept de tip cistoid. Pe stânga este semnificativ dilatat, calicele sunt mărite, rotunjite; ureterul stâng (după 4 h) nu s-a contrastat. Funcția de evacuare și concentrare pe stânga este brusc diminuată.

Concluzie: Hidronefroză gr. IV pe stânga. Pieloectazie pe dreapta. Pielonefrită (*Fig. 2*).

Scintigrafia renală, studiu dinamic (23.01.2020). Examinarea efectuată în poziție orizontală. **Rinichiul pe dreapta** se vizualizează în loc tipic, contururile clare, este de dimensiuni normale. Repartizarea preparatului radiofarmaceutic (PRF) neregulată, nivelul de acumulare normal. Procesul filtrării glomerulare și evacuării radiofarmaceuticului încetinit. Reținerea îndelungată a PRF în bazinet. **Rinichiul pe stânga** se vizualizează în loc tipic, contururile clare, mărit în dimensiuni. Repartizarea PRF neregulată, nivelul de acumulare scăzut. Procesul filtrării glomerulare și evacuării ra-

diofarmaceuticului brusc încetinit – tip obstructiv. Reținerea îndelungată a PRF în calice și bazinet (*Fig. 3*).



Fig. 2. Urografia intravenoasă prin infuzie

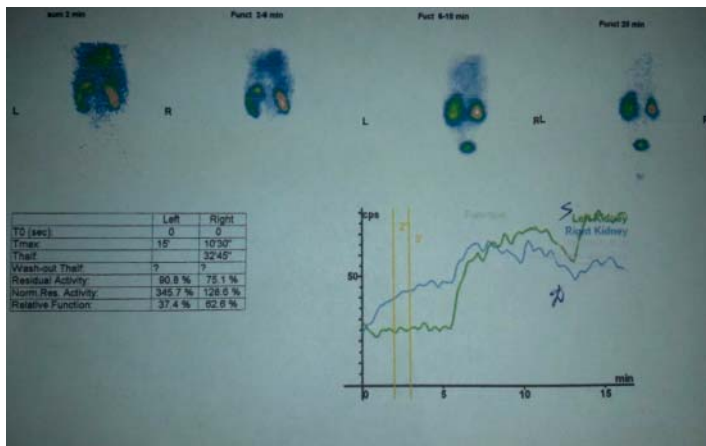


Fig. 3. Scintigrafia renală studiu dinamic

În baza explorărilor imagistice și funcționale ale sistemului renourinar, în special renoureteral, s-a stabilit diagnosticul de Anomalie congenitală renoureterală: Hidronefroză pe stânga, gr. IV. Pielonefrită recidivantă. Anemie ferodeficientă.

Care este atitudinea terapeutică recomandată în acest caz?

Tratamentul adecvat cuprinde două etape:

1. tratament medicamentos;
2. tratament chirurgical.

Strategia terapeutică în infecțiile tractului urinar, în uropatiile malformative presupune minimalizarea afectării renale în timpul episodului acut, cu scăderea riscului cicatricelor datorate recurenței infecției tractului urinar.

Tratamentul chirurgical cu abord deschis sau laparoscopic, cu revizia rinichiului pe stânga. Aprecierea tacticii chirurgicale intraoperator. Plastia joncțiunii pieloureterale, procedeul Andersen-Hynes pe stânga.

Descrierea intervenției chirurgicale: A fost depistat rinichiul rotat. Bazinetul mărit în dimensiuni. Ureterul cu stenoză în joncțiunea pieloureterală, forma cuduri semnificative, fixat de bazinet prin bride. S-au mobilizat bazinetul și treimea superioară a ureterului. Puncția bazinetului. S-au eliminat 25 ml de urină transparentă. S-au aplicat două ancore de reper pe bazinet. O ancoră de reper a fost aplicată pe ureter, în partea lui anterioară. A fost rezectat bazinetul. Ureterul cu stenoză în joncțiunea pieloureterală. S-a practicat apoi modelarea ureterului. Parenchimul renal redus pe alocuri, 04-05 mm. Calicele ectaziate. Aplicate ureteropielonefrostomă, pielonefrostomă. A fost efectuată plastia joncțiunii pieloureterale – procedeul Andersen-Hynes-Kucera. Planurile anatomice refăcute până la dren. Aplicat pansament aseptice (*Fig. 4-7*).

Tratamentul postoperator a inclus antibioterapie, spasmolitice.

Ce include urmărirea postoperatorie?

Se recomandă efectuarea ultrasonografiei rinichilor după 2-3 luni de la intervenția chirurgicală și apoi anual, timp de 3 ani. Monitorizarea periodică a pacientului prin măsurarea tensiunii arteriale, examene de urină, uroculturi și evaluarea funcției renale prin scintigrafia renală în dinamică.



Fig. 4. Stenoza joncțiunii pieloureterale

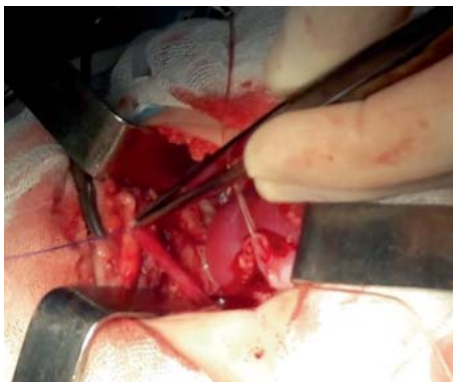


Fig. 5. Ligaturarea și plastia joncțiunii

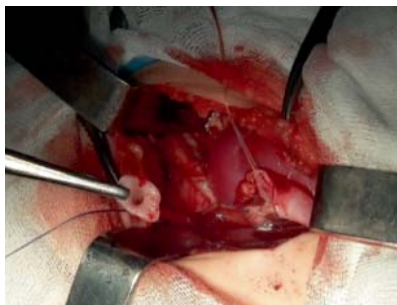


Fig. 6. Secționarea joncțiunii pieloureterale

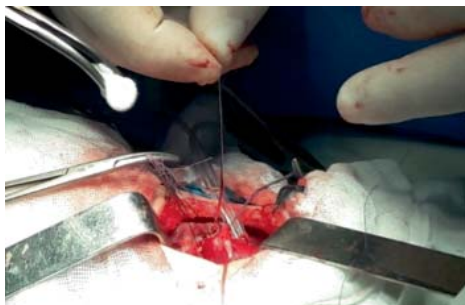


Fig. 7. Plastia joncțiunii pieloureterale, procedeul Andersen-Hynes-Kucera

Ce complicații pot surveni postoperator?

Printre complicații se numără: hemoragia, formarea fistulelor urinare ca rezultat al drenării neadecvate a rinichiului. Este posibilă stenoza regiunii anastomozei.

Evoluție și prognostic

Diagnosticul precoce, cu detectarea dereglării funcției renale la copilul sugar și în primul an de viață, este foarte important. El permite depistarea patologiei încă din perioada intrauterină, prin ultrasonografia sistemului urinar, diagnosticarea copiilor cu transformare hidronefrotică a rinichilor.

Concluzii

1. Dilatația sistemului calice-bazinet, depistată la ultrasonografia sistemului urinar în trimestrul III al sarcinii, poate să dispară de sine stătător postnatal, fiind un proces fiziologic, dar el necesită supraveghere.
2. Hidronefroza deseori decurge asimptomatic, în lipsa pielonefritei, a dereglărilor evidente ale urodinamicii în segmentul pieloureteral, durerea apare în stadiul avansat al bolii.

Bibliografie

1. **Пугачев А. Г.** *Детская урология*. Москва, ГЭОТАР – Медия, 2009, с. 263-293.
2. **Ростовская В.В., Матюшина К.Б. Казанская И.В. и др.** *Возможности индивидуального прогнозирования развития гидронефроза у детей грудного и раннего возраста методом статической нефросцинтиграфии*. Журн. Детск. хир. 2016, с. 116-122.
3. **Chavhan G., Daneman A., Moineddin R. et al.** *Renal pyramid echogenicity in ureteropelvic junction obstruction: correlation between altered echogenicity and differential renal function*. *Pediatr. Radiol.* 2008, 38 (10): p. 1068-1073.

HIDRONEFROZĂ CONGENITALĂ BILATERALĂ LA COPIL

Rinichiul pediatric are susceptibilitatea cea mai mare de a dezvolta cicatrice renale în timpul pielonefritei acute, iar consecințele pe termen lung sunt hipertensiunea arterială și boala cronică renală [1]. Nou-născuții cu hidronefroză depistată antenatal sunt supuși unui risc de 12 ori mai mare de a dezvolta pielonefrită în primul an de viață [3], dar depistarea lor precoce, prevenirea infecției de tract urinar pot micșora esențial numărul de copii cu boala renală cronică a celor dializați. Un loc important în structura factorilor cauzali de dezvoltare a bolii renale cronice la copii îl au uropatiile obstructive, hidronefroza, cu o frecvență de 45%. Hidronefroza fetală reprezintă dilatarea sistemului colector renal, fiind totodată și una dintre cele mai frecvente anomalii detectate prin screeningul antenatal. Patologia este vizibilă în a 13-14 săptămână de gestație. Incidența ei constituie 1-5% din totalul sarcinilor. Raportul pe sexe indică o prevalență a sexului masculin 2:1 [2].

Prin uropatie obstructivă înțelegem obstrucția la nivelul joncțiunii pieloureterale.

Caz clinic. Copilul C., în vârstă de 4 luni, de sex masculin, este internat în secția de urologie pentru febră 39°C. Prezintă agitație, neliniște, modificări în sumarul urinei – piurie (leucocitele acoperă câmpul de vedere, proteinurie).

Ce a constatat anamneza bolii?

Prezentarea inițială și istoricul bolii: Copilul se afla în evidența medicului urolog de la vârsta de 4 luni, când a fost internat în Departamentul de Urgențe Pediatrică, IMSP Institutul Mamei și Copilului pe 01.11.18 cu simptomele: hipotermie, scaune lichide de 4-6 ori în 24 ore, deshidratare, inapetență, apatie. Ulterior, copilul a fost transferat în Serviciul de Urologie Pediatrică, Centrul Național Științifico-Practic de Chirurgie Pediatrică „Acad. Natalia Gheorghiu” cu sindrom toxic, deshidratare, acidoză metabolică, hipotermie, diaree.

S-a stabilit diagnosticul de anomalie congenitală de tract urinar. Hidronefroză bilaterală, gr. IV. Reflux vezicorenal bilateral, gr. III-IV. Aneemie, gr. I. Pe 26.12.2018 s-a intervenit chirurgical. S-a practicat lumbotomia pe dreapta. Rezecția și plastia segmentului pieloureteral, procedeul

Andersen-Hynes. Ureteropielonefrotomă, pielonefrostomă. Drenarea cu o lamă de mănășă a spațiului retroperitoneal. Perioada postoperatorie a decurs cu acutizarea pielonefritei.

Ce a decelat examenul obiectiv?

Examenul obiectiv: La internare starea generală este gravă. Tegumentele și mucoasele sunt curate, roz-pale. În plămâni respirația aspră. Bătăile cordului sunt asurzite. Abdomenul de formă obișnuită, ușor balonat, dureros în mezo- și hipogastru. Rinichii se palpează bilateral sensibili.

Ce examinări bioumorale este necesar de efectuat?

Examen de laborator. Echilibrul acido-bazic din 01.11.2018, preoperator: **pH sânge arterial – 7,20** (normal – 7,35-7,45) unități, **pCO₂ 19,70** (normal – 35-45) mmHg, **pO₂ – 104,00** (normal – 80-100) mmHg, **SO₂C – 98,30** (normal – 95-98%), **Na⁺ – 111,00** (normal – 135-145) mmol/l, **K⁺ – 5,20** (normal – 3,5-5,1) mmol/kg, **Ca⁺ – 0,97** (normal – 1,13-1,31) mmol/l, **glucoza 5,90** (normal 3,89-5,83) mmol/l, **Cl sânge arterial – 87,00** (normal – 41-53%), **HCO₃ sânge arterial 10,50** (normal – 22-28) mmol/l, **BEb – 19,30** (normal – 2-3) mmol/l, ureea 4,67 (normal 2,1-7,1) mmol/l.

Hemoleucograma: Hemoglobina – 116,00 (normal – 112-132) g/l, eritrocite – 3,60 (normal 3,7-4,5) $\times 10^{12}/l$, hematocritul – 34,00 (normal – 40,00 – 48,00)%.

Examenul sumar al urinei din 01.11.2018. Cantitatea 30,0 ml, culoarea galbenă, reacția acidă, transparența – tulbure, proteina 0,14 g/l, leucocite – acoperă câmpul de vedere. Concluzie: date de piurie, ce denotă un proces patologic al sistemului urinar la copil.

Examenul sumar al urinei din 27.12.18. Hemoglobina – 100,0 (normal – 111-129) g/l, hematocritul – 29,0 (normal – 40,00 – 48,00)%, eritrocite 3,10 (normal – 3,8-4,6) $\times 10^{12}/l$.

Examenul biochimic al sângelui din 17.01.19. ALAT – 12,40 (normal – 0-41) U/L, ASAT – 32,60 (normal 0-40) U/L, bilirubina totală – 7,70 (normal – 0-17) nmol/l, calciu – 2,59 (normal – 2,25-2,75) mmol/l, calciu ionizat – 36,00 (normal – 3,8-4,8) mg/dl, creatinina în ser 36,00 (normal – 25-9) nmol/l, potasiu – 4,96 (normal – 3,5-5,3) mmol/l, proteina totală – 68,00 (normal – 6-70) g/l, ureea 1,70 (normal – 1,43-6,78).

Hemoleucograma din 17.01.19. **Hemoglobina – 85,00** (normal –

110-130) g/l, **eritrocite – 2,80** (normal – 3,8-4,6) $\times 10^6$ /ul, indicele de culoare 0,88 (normal – 0,77-0,91), leucocite – 9,40 (normal – 7,1-11,4) $\times 10^9$ /l, **nesegmentate – 12,00** (normal – 0,8-3,2)%, segmentate 38,0 (normal – 21-43)%, eozinofile – 4,00, limfocitele 42,00 (normal – 45-67)%, monocite – 4,00 (normal – 3,8-10,2)%.

Urocultura din 17.01.19. Klebsiella pneumonia – 10^5 , sensibilă la Azitromicină 30 mcg, Amicacină, Meropenem 10 mcg, Tobramicin 10 mcg – intermediar. Rezistentă la Acid nalidixic 30 mcg, Acid pipemidic 20 mcg, Amoxacilină +Ac. Clavulanic, Cefazolină, Cefepime 30 mcg, Cefixim, Cefotaxime/K Clavulane, Ceftazidim 30 mcg, Cefuroxim 30 mcg, Chloramfenicol 30 mcg.

Analiza generală a urinei din 24.01.19. Cantitatea 10,00 ml, culoarea galbenă, transparentă, proteine 0,14 g/l, epiteliu plat 1-2 în câmpul de vedere, leucocite – acoperă câmpul de vedere, mucozități ++, bacterii +++.

Ce patologii presupuneți în acest caz?

Luând în considerare febra, modificările înregistrate în analiza generală a urinei – piurie, proteinurie, rinichi sensibili la palpare, copilul prezintă o malformație congenitală a sistemului urinar.

Ce metode paraclinice propuneți pentru precizarea diagnosticului?

Diagnosticul este facilitat de:

1. Ultrasonografia sistemului urinar
2. Urografia intravenoasă prin infuzie
3. Cistouretrografia ascendentă
4. Scintigrafia renală în dinamică

Ultrasonografia sistemului urinar a decelat: rinichiul pe dreapta 86x33 mm, parenchimul 5-6 mm, bazinetul pe dreapta 27 mm, calicele 17 mm, ureterul sus 2-3 mm, jos 5-6 mm. Rinichiul pe stânga 80x28 mm, parenchimul 9 mm, bazinetul 21mm, calicele 10 mm. Ureter sus 2 mm (Fig. 1). Raportul calice / parenchim este de 2,83 (normal: este mai mic sau egal cu 1,0).



Fig. 1. Ultrasonografia sistemului urinar

Ce patologie presupuneți în acest caz?

Analizând modificările înregistrate în analiza generală a urinei – piurie, precum și datele ultrasonografiei sistemului urinar, care indică dilatarea bazinetelor și calicilor bilateral, prezența ureterului dilatat în treimea inferioară pe dreapta, cu reducerea parenchimului renal pe dreapta, tragem concluzia despre prezența unei malformații congenitale renourinare – **hidronefroză bilaterală, ureterohidronefroză pe dreapta, reflux vezico-ureteral**, complicată cu pielonefrită recidivantă, rinichi ratatinat pe dreapta, (parenchimul 5-6 mm).

Cu care afecțiuni veți face diagnosticul diferențial?

Patologia depistată trebuie diferențiată cu:

1. Hidronefroza, proces bilateral
2. Ureterohidronefroza obstructivă
3. Refluxul vezicoureteral

Pentru **hidronefroză** este caracteristic un tablou clinic asimptomatic. În cazul asocierii infecției tractului urinar, apar semne clinice caracteristice pielonefritei, care depind de vârsta pacientului. Ultrasonografia sistemului urinar completează tabloul clinic al patologiei și se caracterizează prin distensia considerabilă a bazinetului și a calicilor renale, confirmată prin urografia intravenoasă prin infuzie cu substanță de contrast Verografin sau altă substanță de contrast în cantitate de 3 ml (la copiii cu vârsta sub 3 ani) cu Sol. Glucosae 5%, raportul dintre substanța de contrast și Sol. Glucosae fiind de 1:1. Clasificarea urografică a hidronefrozei include 4 stadii ale pa-

tologiei: Stadiul I – dilatarea bazinetului. Stadiul II – dilatarea bazinetului și a calicelor, fără diminuarea indicelui parenchimos. Stadiul III – dilatarea bazinetului și a calicelor, cu diminuarea indicelui parenchimos. Stadiul IV – dilatarea atinge limitele rinichiului cu subțierea evidentă a parenchimului renal.

Ultrasonografia sistemului urinar a evidențiat dilatarea ureterului în porțiunea lui distală pe dreapta, fenomen patologic caracteristic pentru ureterohidronefroza obstructivă, sau refluxantă. De aceea s-a impus efectuarea urografiei intravenoase prin infuzie. Urografia intravenoasă a indicat diminuarea funcției renale, deci e necesar să se efectueze un clișeu radiologic întârziat în poziție ortostatică, după micțiune, pentru aprecierea porțiunii distale a ureterului – megaureter obstructiv. S-a efectuat apoi cistouretrografia ascendentă pentru a exclude refluxul vezicoureteral. **Ureterohidronefroza obstructivă** a fost determinată prin urografia intravenoasă, evidențiind un ureter larg, sinuos, asociat unei dilatări a sistemului calice – bazinet.

Refluxul vezicoureteral se manifestă prin febră prelungită, piurie, stări septicemice la copiii sugari. Diagnosticul este complet numai la confirmarea patologiei date prin cistouretrografia ascendentă.

Ce examinări paraclinice și funcționale este necesar de efectuat?

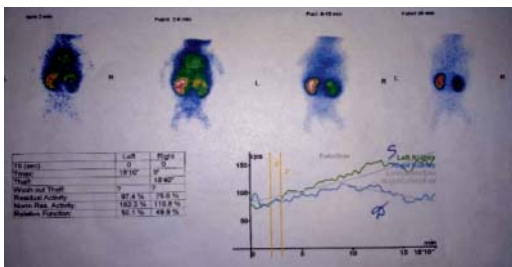
Pentru stabilirea diagnosticului copilul necesită examinare aprofundată urologică prin cistouretrografia ascendentă, urografia intravenoasă, scintigrafia renală în dinamică.

Cistouretrografia ascendentă s-a efectuat pe 12.11.2018. Ea a înregistrat reflux vezicoureteral bilateral, gr. IV, mixt. (Fig. 2)



Fig. 2. Cistouretrografia ascendentă. Reflux vezicorenal, gr. IV bilateral, mixt

—



Anemie, gr. I. La data de 26.12.2018 copilul a suportat intervenție chirurgicală: Lumbotomie pe dreapta. Rezecția și plastia segmentului pieloureteral, procedeul Andersen-Hynes. Ureteropielonefrostomă, pielonefrostomă (Fig. 5 – 8). Drenarea spațiului paranefral. Perioada postoperatorie a decurs cu acutizarea pielonefritei.

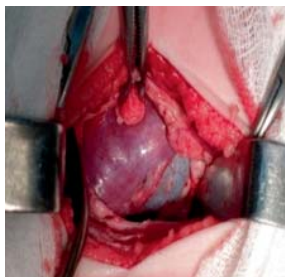


Fig. 5. Aspect intraoperator. Bazinet renal dilatat



Fig. 6. Aspect intraoperator. Stenoza SPU



Fig. 7. Aspect intraoperator. Secționarea segmentului pieloureteral, date de stenoză a SPU



Fig. 8. Aspect intraoperator. Bazinet secționat. Parenchim renal redus în dimensiuni

Care sunt principiile de tratament chirurgical?

Tratamentul chirurgical include rezecția segmentului pieloureteral cu plastia joncțiunii pieloureterale, înlăturarea bridelor, aderențelor, fără afectarea vaselor (sângvine, limfatice, nervi). În caz contrar, secționarea lor conduce la fibroza ureterului în sectorul dat.

Ureterul și bazinetul se mobilizează împreună cu țesuturile adiacente, pentru a evita dereglările vasculare și inervația ureterului. La aplicarea anastomozei, pentru o cicatrizare mai eficientă în sutură, pe lângă ureter, se includ și țesuturile adiacente. În hidronefroză cu grad avansat, intraoperator se apreciază starea parenchimului renal după aspirația conținutului din sistemul caliceal renal.

Bazinetul se secționează numai atunci când peretele lui este îngroșat, fibros, cu elasticitate diminuată. După înlăturarea obstrucției, bazinetul se contractă.

Ce complicații pot surveni postoperator?

În perioada postoperatorie se poate produce hemoragie, în cazul neefectuării adecvate a hemostazei intraoperator. Formarea fistulelor renale, ca o consecință a dereglării integrității locului de anastomoză. Infiltrația urinară conduce la formarea cicatricelor în zona anastomozei, cu stenoza ulterioară a locului anastomozei.

Care a fost rezultatul primei etape a corecției chirurgicale?

Ultrasonografia sistemului urinar a relevat o ameliorare neînsemnată a sistemului calice-bazinet bilateral. Postoperator copilul foarte frecvent a avut febră, leucociturie. Ultrasonografia sistemului urinar a indicat o ameliorare nesemnificativă a sistemului urinar.

Ultrasonografia sistemului urinar din 17.01.19, a 22-a zi postoperator, după prima etapă a corecției chirurgicale. Rinichiul drept 45x47 mm, rinichiul stâng 75x34 mm, parenchimul pe dreapta 7 mm, parenchimul pe stânga 8 mm, bazinele pe dreapta 32 mm, calicele sus 25 mm, calicele mijlocii, jos 15 mm, ureterul pe dreapta 9 mm, bazinetul pe stânga 25 mm, calicele 3-4 mm, ureterul sus pe dreapta 9 mm. Ecouri liniare unice, bilateral în bazine și calice. Vezica urinară nu-i plină. Jos posterior pe dreapta ureter 7-8 mm, pe stânga 2 mm, în vezica urinară unice ecouri liniare (Fig. 9-10).



Fig. 9. Ultrasonografia sistemului urinar după prima etapă a corecției chirurgicale. Rinichi pe dreapta



Fig. 10. Ultrasonografia vezicii urinare. Ureter dilatat în porțiunea distală pe dreapta

Cistouretrografia micțională nu a mai înregistrat reflux vezico-ureteral (*Fig. 11*).



Fig. 11. Cistouretrografia micțională după prima etapă a intervenției chirurgicale

USG rinichi, vezică urinară din 18.02.19. (*Fig. 12, 13*). Rinichiul pe dreapta 89×35 mm, parenchimul – 5 mm, bazinetul – 20 mm, calicele sus – 15, jos – 7 mm. Rinichiul pe stânga 77×26 mm, parenchimul – 8 mm, bazinetul – 14 mm, calicele: sus – 7 mm, jos – 2-3 mm.



Fig. 12. USG rinichi pe stânga, bazinet dilatat



Fig. 13. USG rinichi pe dreapta, bazinet dilatat

Care este prognosticul la acest pacient?

Cu cât mai repede este restabilită urodinamica, cu atât prognosticul este mai favorabil.

Bibliografie

1. **Curajos B.** *Compendiu de urologie pediatrică*. Chișinău, Tipografia Centrală, 2018, 318 p.
2. **Ростовская В.В., Матюшина К.М., Казанская И.В.** *Возможности индивидуального прогнозирования развития гидронефроза у детей грудного и раннего возраста методом статической нефросцинтиграфии*. Детская хирургия. № 3, том 20, 2016, стр. 116-122.
3. **Сальников В.Ю., Зоркин С.Н., Губарев В.И. и др.** *Современные аспекты малоинвазивного лечения первичного обструктивного мегауретера у детей*. Детская хирургия. № 3, том 20, 2016, стр. 155-159.
4. **Capolichio J.P., Braga L.H., Sztymanski K.M.**, Canadian Urological Association Pediatric Urologists of Canada guideline on the investigation and management of antenatal detected hydronephrosis Can. Urol. Assoc. J. 2018, apr. 12(4): 85-92

MEGAURETEROHIDRONEFROZĂ REFLUXANTĂ ÎN RINICHI UNIC ECTOPIAT PELVIAN PE STÂNGA LA COPIL

Generalități. Agenezia renală unilaterală se caracterizează prin absența parenchimului renal, care apare în urma erorilor din cursul organogenezei și are o incidență între 1:500 și 1:1000 de nou-născuți.

Metanefrosul, precursorul rinichiului fetal, se formează în cursul săptămânii a cincea de sarcină, când din mugurele ureteral ia naștere ductul mezonefric, pentru ca apoi mezenchimul renal să se condenseze și să învelească mugurele ureteral, rezultând veziculele nefronale primitive. Astfel, agenezia renală unilaterală este rezultatul incapacității mugurelui ureteral de a ascensiona sau al unirii defectuoase a mugurelui cu mezenchimul renal [1].

Asocierea ageneziei renale unilaterale cu malformații renale sau extrarenale, dar și prezența anomaliei în anumite condiții sindromice indică implicarea factorului genetic în apariția acesteia. Mutațiile genetice sunt determinate de unii factori de creștere exprimați în timpul diferențierii renale și ureterale, precum și de unele mutații care perturbă interacțiunile celule-matrice, aceste interacțiuni fiind mediate de proteinele de pe suprafața epiteliului renal.

Chiar și în cazurile izolate, agenezia renală unilaterală a fost raportată cu transmitere autozomal dominantă, penetranță incompletă [2].

Prezentăm cazul unei paciente în vârstă de 27 ani și a copilului ei, de la a III-a sarcină, a III-a naștere incorect dispensarizată în periopada sarcinii. Astfel, în perioada intrauterină, la 38 de săptămâni, examenul ecografic a decelat la făt rinichi unic congenital pe stânga ectopiat în bazinul mic, cu sistemul calice-bazin și ureterul său enorm dilatat. Diagnosticul antenatal al acestei patologii se pune pe baza ecografiilor fetale, însă acesta poate fi supus erorilor de interpretare sau vizualizare. Un diagnostic fals negativ îl poate reprezenta confuzia cu glanda suprarenală, în timp ce un diagnostic fals pozitiv poate fi dat de rinichiul ectopic, rinichiul în formă de „I” sau rinichiul diplazic. Agenezia renală unilaterală nu este o condiție care să recomande o eventuală întrerupere a sarcinii, deoarece pacienții la care rinichiul controlateral este normal dezvoltat, prezintă un prognostic bun și o speranță de viață comparabilă cu cea a unui individ sănătos.

Ectopia renală simplă este situarea rinichiului matur nu în loja renală, ci oriunde în spațiul retro- sau subperitoneal (I. Sinescu, 2008; N. Lopatkin, 2009). Conform datelor lui Bauer S.B. (2002), anumiți au descris rinichiul ectopic în secolul al XVI-lea. Campbell în 1930, citat de Coman I. în 2002, descrie o incidență de 1 la 400 nou-născuți. Gleason P.E., în 1994, descrie că în 56% de cazuri rinichiul ectopic este cu o dilatare concomitentă a sistemului colector. Mai mult de jumătate din aceste dilatații sunt determinate de anomalii ale joncțiunii pieloureterale (70%) sau ureterovezicale (30%), iar cealaltă – de reflux sau mal rotație [12]. În 80 % din cazuri este absent ureterul, nu există nici meat ureteral. În alte cazuri ureterul său este burjonat (dar cateterizabil) sau redus la un cordon fibros. Vasele renale sunt absente, rinichiul opus se hipertrofiază de la naștere. În ¼ dintre cazuri ageneziile renale se însoțesc de malformații genitale (care permit datarea apariției anomaliei în raport cu embriogeneza).

Boala renală cronică la copii. Rinichiul este responsabil de eliminarea toxinelor din organism. Cu ajutorul nefronilor (unitățile morfologice ale rinichiului) rinichiul elimină produșii toxici și apa în exces din organism și facilitează reabsorbția substanțelor necesare, ca sodiul, fosforul și potasiul, care vor ajunge din nou în sânge. Apa în exces se combină cu toxinele ce trebuie eliminate, formând urina, care ajunge de la nivelul tubilor colectori renali în bazinet, apoi în uretere și se varsă în vezica urinară, apoi urina din vezica urinară este eliminată prin uretră. Rinichii produc trei hormoni importanți: eritropoietina care stimulează producția de hematii în măduva osoasă, renina, care participă la reglarea presiunii arteriale a sângelui și forma activă a vitaminei D care ajută la controlul echilibrului calcic în organism și la menținerea sănătății sistemului osos. Rinichii joacă un rol major în funcționarea organismului. Îndeplinesc funcția de filtrare a organismului. Reglează nivelul de apă din organism și elimină toxinele. Reglează tensiunea arterială, producția de celule roșii ale sângelui și nivelul de calciu și minerale. În anumite cazuri, rinichii nu se dezvoltă normal de-a lungul ontogenezei, prin urmare, funcția acestora va fi dereglată. De cele mai multe ori boala renală cronică la copii are cauză genetică. Majoritatea acestor probleme de funcție renală pot fi diagnosticate prenatal prin teste de rutină (analiza ADN-ului fetal prin biopsia de vilozități coriale sau amniocenteză) și pot fi tratate, ameliorate medicamentos sau chirurgical, începând cu vârsta fragedă a copilului. Alte probleme de funcție însă pot apărea mai târziu, precum infecții urinare, creșterea presiunii arteriale, în-

cetinirea creșterii etc. În aceste cazuri afecțiunea poate fi mult mai complexă, și necesită un tratament îndelungat. Anemia de etiologie incertă și/sau satură mică pot fi singurele semne de boală renală cronică la copii.

Caz clinic. Băiat, Z., anul nașterii 31.08.2017 (în vârstă de 1 an), din mediul urban, a fost internat în clinica de Chirurgie Pediatrică a Centrului Național Științifico-Practic de Chirurgie Pediatrică „Acad. Natalia Gheorghiu” pe 27.09.2017 pentru dureri abdominale colicative, modificări în analiza generală a urinei (leucociturie), modificări în hemoleucogramă (anemie), indici măriți de uree și creatinină serică.

Care este anamneza vieții copilului?

Istoricul medical: În perioada intrauterină, la 38 de săptămâni de gestație, la examenul prin ultrasonografia sistemului urinar, s-a determinat o malformație congenitală renourinară: Agenezia rinichiului pe dreapta. Megaureterohidronefroză refluxantă pe stânga, gradul V, mixt în rinichi unic ectopiat pelvian, cu diminuarea evidentă a funcției unicului rinichi pe stânga. Pielonefrită recidivantă. Boală cronică renală, gr. II. Diagnosticul a fost confirmat postnatal prin ecografia sistemului urinar. Copilul a fost spitalizat în secția de Chirurgie a nou-născutului pe 27.09.2017 pentru examen urologic aprofundat. Investigațiile clinice și paraclinice au inclus: anamnestical, debutul bolii, examenul clinic general, de laborator: hemoleucograma, sumarul urinei, urocultura cu aprecierea antibiogramei, ultrasonografia organelor interne și a sistemului urinar, urografia intravenoasă, scintigrafia renală în dinamică, cistouretrografia micțională. Copilul prezintă un retard fizic semnificativ, fapt ce indică prezența bolii renale cronice.

Ce a pus în evidență examenul obiectiv al pacientului?

Pacient cu starea generală alterată. Tegumentele sunt uscate, palide-surii. Mucoasele – umede. În plămâni, respirația aspră. Raluri nu se percep. Bătăile cordului sunt asurzite. Abdomenul moale, sensibil în regiunea suprapubiană pe stânga. Rinichiul pe stânga nu se palpează. Micțiunile sunt disurice.

Ce metode de examinare urmează a fi efectuate?

Copilul necesită a fi examinat prin ultrasonografia organelor interne și a sistemului urinar pentru a exclude o anomalie congenitală renourinară.

Ultrasonografia organelor interne și a sistemului urinar din 02.10.2017. Ficatul: lobul drept 52 mm, lobul stâng – 24 mm, conturul regulat. Ecogenitatea medie. Vezica biliară se vizualizează. Pancreasul rău se vizualizează. Splina – 35 mm. Rinichiul pe dreapta – absent, rinichiul pe stânga – 46×29 mm, se vizualizează lateral de vezica urinară, bazinetul lui este dilatat până la 13 mm. Parenchimul rinichiului pe stânga – 7 mm. Vezica urinară plină (*Fig. 1*).



Fig. 1. Ultrasonografia rinichiului unic ectopiat pelvian pe stânga cu dilatarea sistemului calice-bazinet și ureter pe stânga

Examenul ecografic al sistemului urinar (repetat pe 20.10.2017) pe fundal de tratament (după aplicarea cateterului ureteral pe 03.10.2017). În dinamică – datele precedente.

Ce examinări bioumorale necesită copilul?

Copilul a fost examinat prin **hemoleucogramă**, 28.09.2017, care a înregistrat: hemoglobina 128,0 g/l (*normal b. – 130,0-160,0, f. – 120,0-140,0*), eritrocite – $4,0 \times 10^{12}/l$ (*normal b. – 4,0-5,0, f. – 3,7-4,7 $\times 10^{12}/l$*), indicele de culoare – 0,96 (*normal – 0,85-1,05*), hematocritul – 0,38 (*normal b. – 40,0-48,0*)%, leucocite – $7,7 \times 10^9/l$ (*normal – 4,0-9,0 $\times 10^9/l$*), trombocite – $204 \times 10^9/l$ (*normal – 180,0-320 $\times 10^9/l$*), nesegmentate – 9 (*normal – 1-6* %), segmentate – 26 (*normal – 47-72*), eozinofile – 5 (*normal – 0,5-5*), **limfocite – 53** (*normal – 19-37*), monocite – 7 (*normal – 30-11*).

Concluzie: hemoleucograma a indicat sporirea nesegmentatelor și creșterea nivelului limfocitelor, ceea ce ne denotă persistența procesului inflamator la copil.

Examenul biochimic al sângelui din 28.09.2017. Indicele protrombini-
nic – 128 % (*normal* – 70-130), INR (Raportul Internațional Nominalizat)
– 0,88 (*normal* – 0,85-1,25), fibrinogenul – 4,2 g/l (*normal* – 2,0-4,0 g/l),
proteina totală – 63 g/l (*normal* – 64-83 g/l), **Ureea – 11 mmol/l** (*normal*
– 2,1-7,1), **creatinina – 92 mcmmol/l** (*normal* – 53-115), bilirubina totală –
13,9 mcmmol/l (*normal* 10-17 mcmmol/l), ALAT – 49 unități/l (*normal* – 1-49
unități/l), ASAT- **56** unități/l (*normal* – 1-46 unități/l), **potasiu** – 7,70
mmol/l (*normal* – 3,5-5,3 mmol/l), sodiu – 142 mmol/l (*normal* – 135-148
mmol/l), **calciu** – **2,78** mmol/l (*normal* – 2,2- 2,55).

Concluzie: În analiza biochimică a sângelui se atestă o sporire a pa-
rametrilor: ureea, potasiul, calciul, ASAT, rezultate ce indică un proces
patologic, instalarea bolii renale cronice la copil.

Examenul sumar de urină din 28.09.2017. Culoarea galbenă, reacția
acidă, transparentă, glucoza absentă, proteina –0,02. Epiteliiu plat – 1-3 în
c/v, leucocite –1-2 în c/v, eritrocite nemodificate – 0-2 în c/v.

Concluzie: Fără modificări semnificative.

Examenul biochimic al sângelui din 04.10.2017. Proteina totală –
58,6 g/l (*normal* – 64-83 g/l), **Ureea – 7,9 mmol/l** (*normal* – 2,1-7,1), **cre-**
atinina – 69,8 mcmmol/l (*normal* – 53-115), bilirubina totală – 7,15 mcmmol/l
(*normal* 10-17 mcmmol/l), glucoza 4,63 – mcmmol/l (*normal* – 3,89-5,84 mc-
mmol/l), ALAT – 39,7 unități/l (*normal* – 1-49 unități/l), ASAT – 27,8 uni-
tăți/l (*normal* – 1-46 unități/l), potasiu – 4,80 mmol/l (*normal* – 3,5-5,3
mmol/l), sodiu – 135,5 mmol/l (*normal* – 135-148 mmol/l), calciu – 2,10
mmol/l (*normal* – 2,2- 2,55).

Concluzie: În analiza biochimică a sângelui se atestă o sporire a ureei,
ceea ce ne indică prezența bolii renale cronice la copil.

Examenul biochimic al sângelui din 05.10.2017. Indicele protrombi-
nic – 105%, (*normal* – 70-130), INR (Raportul Internațional Nominalizat)
(*normal* – 0,85-1,25), fibrinogenul 2,40 g/l (*normal* – 2,0-4,0 g/l), pro-
teina totală – 38,0 g/l (*normal* – 64-83 g/l), **Ureea – 8,0 mmol/l** (*normal*
– 2,1-7,1), **creatinina – 79 mcmmol/l** (*normal* – 53-115), bilirubina totală
4,8 mcmmol/l (*normal* – 10-17 mcmmol/l), glucoza – 7,1, ALAT – 17 unități/l
(*normal* – 1-49 unități/l), ASAT – 22 unități/l, (*normal* – 1-46 unități/l),
potasiu – 3,04 mmol/l (*normal* – 3,5-5,3 mmol/l), sodiu – 125 mmol/l (*nor-*
mal – 135-148 mmol/l), calciu – 2,18 mmol/l (*normal* – 2,2-2,55).

Concluzie: În analiza biochimică a sângelui se atestă o sporire a ureei,
ceea ce ne indică prezența BCR la copil.

Examenul biochimic al sângelui din 09.10.2017. Indicele protrombini-
nic – 105% (normal – 70-130), INR (Raportul Internațional Nominalizat)
(normal – 0,85-1,25), fibrinogenul 2,40 g/l (normal – 2,0- 4,0 g/l), proteina
totală – 50,2 g/l (normal – 64-83 g/l), **Ureea – 6,67 mmol/l** (normal –
2,1-7,1), **creatinina – 107,8 mcmol/l** (normal – 53-115), bilirubina totală
– 10,5 mcmol/l (normal 10-17 mcmol/l), bilirubina conjugată – 3,0 mc-
mol/l (normal – 1-5,1 mcmol/l), bilirubina liberă – 7,5 glucoza – 4,32 mc-
mol/l (normal – 3,89-5,84 mcmol/l), ALAT – 27,8 unități/l (normal – 1-49
unități/l), ASAT – 28,3 unități/l (normal – 1-46 unități/l), potasiu – 5,61
mmol/l (normal – 3,5-5,3 mmol/l), sodiu – 137,0 mmol/l (normal – 135-
148 mmol/l), calciu – 2,14 mmol/l (normal – 2,2- 2,55).

Concluzie: Fără modificări evidente.

Examenul biochimic al sângelui din 20.10.2017. Proteina totală –
61,6 g/l (normal – 64-83 g/l), **Ureea – 4,4 mmol/l** (normal – 2,1-7,1), bi-
lirubina totală – 7,9 mcmol/l (normal 10-17 mcmol/l), glucoza 4,63 mc-
mol/l (normal – 3,89-5,84 mcmol/l), ALAT – 32 unități/l (normal – 1-49
unități/l), ASAT – 28 unități/l (normal – 1-46 unități/l), potasiu – 4,31
mmol/l (normal – 3,5 – 5,3 mmol/l), sodiu – 139 mmol/l (normal – 135-
148 mmol/l), calciu – 2,54 mmol/l (normal – 2,2-2,55).

Concluzie: Fără modificări evidente.

Copilul a fost examinat prin **hemoleucogramă**, 20.10.2017, care a
înregistrat următorii indici: **hemoglobina** – 97,0 g/l (normal b. – 130,0-
160,0, f. – 120,0-140,0), eritrocite – $3,0 \times 10^{12}/l$ (normal b. – 4,0-5,0, f. –
3,7-4,7 $\times 10^{12}/l$), indicele de culoare – 0,92 (normal – 0,85-1,05), hema-
tocritul – 0,28 (normal b. – 40,0-48,0%), leucocite – $6,4 \times 10^9/l$ (normal
– 4,0-9,0 $\times 10^9/l$), trombocite – $204 \times 10^9/l$ (normal – 180,0-320 $\times 10^9/l$),
neselectate – 7 (normal – 1-6 %), segmentate – 23 (normal – 47-72),
eozinofile – 5 (normal – 0,5-5), **limfocite – 63** (normal – 19-37), monocite
– 2 (normal – 30-11).

Concluzie: Hemoleucograma a evidențiat indici măriți ai neselecta-
telor și creșterea limfocitelor, ceea ce atestă persistența procesului infla-
mator la copil. Diminuarea hemoglobinei și a eritrocitelor indică prezența
anemiei ferodeficitară la copil. Anemia sugerează natura cronică a bolii
renale la copil.

ECG din 29.09.2017. AE – verticală. Predomină potențialul electric
VD. Bloc parțial de ramură dreaptă al fasciculului His.

Copilului, în scop de decompresiune a căilor urinare, i-a fost instalat un cateter în vezica urinară, pe o perioadă de 6 luni.

Cu care patologii veți efectua diagnosticul diferențial?

Se face diferența cu următoarele patologii:

1. Hidronefroza unicului rinichi ectopiat pelvian
2. Refluxul vezicoureteral pe rinichi unic congenital ectopiat pelvian
3. Megaureterohidronefroza obstructivă a unicului rinichi.

Pentru **hidronefroza unicului rinichi ectopiat pelvian**, agenezie a rinichiului controlateral sunt caracteristice modificări specifice la ultrasonografia sistemului urinar – o dilatare considerabilă a bazinetului, pe fundalul umplerii vezicii urinare cu urină. Ureterul pe traiect nu se determină. Urografia intravenoasă ne indică un rinichi ectopiat pelvian cu dilatarea sistemului calice-bazinet pe partea patologică.

Pentru depistarea **refluxului vezicoureteral pe rinichi unic congenital ectopiat pelvian** se recurge la ultrasonografia sistemului urinar, care indică dilatarea ureterului în treimea distală a lui. Examenul ultrasonografic va fi completat prin cistouretrografia micțională, care evidențiază refluxul vezicoureteral pe rinichi unic ectopiat pelvian.

Prezența **megaureterohidronefrozei obstructive a unicului rinichi ectopiat pelvian** ne indică ureterul dilatat în porțiunea distală a lui, simptom determinat la ultrasonografia sistemului urinar și apoi confirmat prin urografia intravenoasă prin infuzie. În cazul sporirii nivelului ureei și al creatininei serice urografia intravenoasă este neinformativă. La normalizarea ureei și creatininei serice copilul urmează a fi examinat prin metoda dată.

Ce investigații paraclinice sunt necesare?

Sunt utile următoarele investigații imagistice:

- 1) urografia intravenoasă;
- 2) cistouretrografia micțională;
- 3) scintigrafia renală studiu dinamic;
- 4) neurosonografia.

Copilul a fost examinat prin **cistouretrografia micțională din 03.10.2017**. Vezica urinară de formă ovoidă, cu contururi neclare, neregulate. Pe stânga se vizualizează reflux vezicorenal până la nivelul sistemului

pielocaliceal, cu ureter dilatat pe tot traiectul, cu formarea unei flexuri, dilatarea maximă – aproximativ 18 mm. Rinichiul pe stânga ectopiat în regiunea pelviană. Uretra stricturi nu prezintă.

Concluzie: Megaureterohidronefroză refluxantă pe stânga, gradul V în rinichi ectopiat pelvian (*Fig. 2*).



Fig. 2. Cistoureterografia micțională. Reflux vezicoureteral pe stânga, gr. V, mixt în rinichi ectopiat pelvian pe stânga

Urografia intravenoasă prin infuzie din 06.10.2017 Rinichiul pe dreapta nu s-a contrastat. Funcția de concentrație a rinichiului pe stânga ectopiat pelvian este diminuată evident. La minutul 40 și la 3 ore se vizualizează substanța de contrast în vezica urinară. La 3 ore se vizualizează slab rinichiul pe stânga ectopiat pelvian, lângă vezica urinară, ureterul pe stânga?

Concluzie: La copil este prezentă o anomalie congenitală renourinară: rinichi unic pe stânga, ectopiat pelvian cu funcția diminuată considerabil. Agenesis rinichiului pe dreapta (*Fig. 3*).

Copilul a fost examinat prin scintigrafia renală studiu dinamic pe 10.10.2017. Rinichiul pe dreapta este absent. **Rinichiul pe stânga** se vizualizează mai jos de locul tipic, cu contururi neclare, mărit în dimensiuni. Repartizarea radiofarmaceuticului în el este neuniformă. Procesul de filtrație glomerulară și de excreție sunt evident diminuate. **Se determină o circulație de durată a radiofarmaceuticului în patul sangvin – date ce confirmă boală renală cronică** (*Fig. 4*).

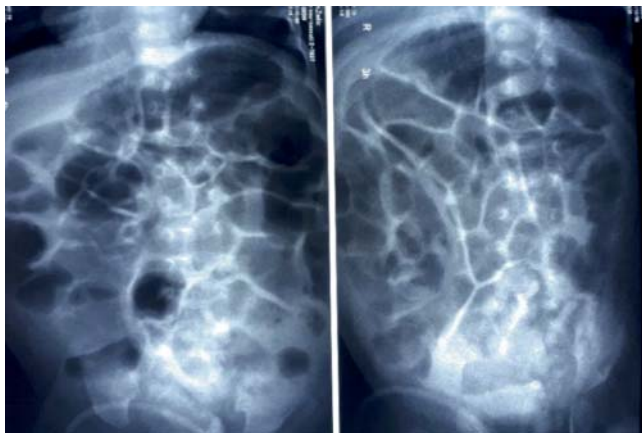


Fig. 3. Urografia intravenoasă prin infuzie. Agenezie renală pe dreapta. Rinichi unic pe stânga, ectopiat pelvian cu funcția diminuată considerabil

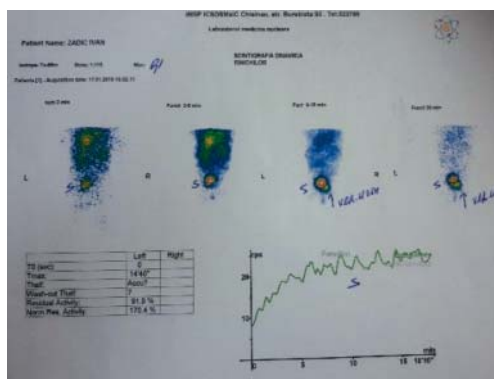


Fig. 4. Scintigrafia renală studiu dinamic. Rinichi unic ectopiat pelvian pe stânga. Postoperator.

Care este anamneza vieții copilului?

An. morbi: În perioada intrauterină, la 38 de săptămâni de gestație, examenul prin ultrasonografia sistemului urinar a determinat o malformație congenitală renourinară: Agenezia rinichiului pe dreapta. Megauretero-hidronefroză refluxantă pe stânga, gradul V, mixt în rinichi unic ectopiat pelvian, cu diminuarea evidentă a funcției unicului rinichi pe stânga. Pielonefrită recidivantă. Boala cronică renală, gr. II. Ulterior, postnatal, diagnosticul a fost confirmat prin ecografia sistemului urinar. Copilul a fost spitalizat în secția de Chirurgie a nou-născutului pe 27.09.2017 pentru

examen urologic aprofundat. Investigațiile clinice și paraclinice au inclus: anamneza, debutul bolii, examenul obiectiv, examene de laborator: hemo-leucograma, examenul sumar al urinei, urocultura cu aprecierea antibiogramelor, ultrasonografia organelor interne și a sistemului urinar, urografia intravenoasă, scintigrafia renală în dinamică, cistouretrografia micțională. Copilul prezintă un retard fizic semnificativ, ceea ce atestă prezența bolii renale cronice.

Neurosonografia din 02.10.2017. Structurile medii cerebelare nu sunt dilatate. Ventriculul III – 3 mm. Pe stânga se decelează un pseudochist cu diametrul de 4 mm.

Copilul s-a aflat la etape de tratament, monitorizare. A fost operat în bază de megaureterohidronefroză refluxantă, gr. V, mixt în rinichi unic ectopiat pelvian pe stânga. S-a intervenit chirurgical pe 18.03.2017 – operația Cohen – ureterul unic pe stânga modelat după necesitate. Sprijinul ureterului se face pe planul rigid al trigonului.

Urmărirea postoperatorie imediată și la distanță a constatat menținerea nivelului ureei și creatininei serice la constanta normei.

Analiza biochimică a sângelui din 16.01.19. Fier 21,80 (11,6-31,3 $\mu\text{mol/l}$ (Ser)), glucoza – 5,20 (3,89-5,84 $\cdot$ mmol/l), magneziu – 0,91 (0,6-1,03 (Ser)), ASAT – 18,30 (0-41 U/L (Ser)), albumina – 39,50 (38-54 g/l (Ser)), ASAT – 33,30 (0-40 U/L (Ser)), calciu – 2,58 (normal 2,25-2,75 mmol/l (Ser)), calciu ionizat – 4,42 (3,8-4,8 mg/dl), Ccreatinina în ser – 62,00 (15-42 $\mu\text{mol/l}$ (Ser)), potasiu – 4,87 (normal – 3,5-5,3 mmol/l (Ser)), proteina totală – 74,80 (64-83 g/l), sodiu – 143,00 (130-150 mmol/l), ureea – 11,60 (1,79-6,43 (Ser)), fibrinogen – 2,47 (normal – 2-4 g/l), INR – 0,91 (0,85-1,25 (Plasmă)), protrombina după Quik – 120,30 (normal 70-130 % (Plasmă)).

Analiza generală a urinei din 17.01.19. Cantitatea – 50 ml, culoarea – galbenă, densitatea 1020, reacția – acidă, transparentă, proteina negativă, epiteliu plat – 1-2 în c/v., leucocite – 1-2 în c.v., oxalați + Echilibrul acido-bazic din 17.01.19. pCO_2 – 30,30 puțin scăzut, Cl – Sânge arterial – 106,00 – nivel ridicat (normal 41-53%), THb – Sânge arterial – 5,00 (normal – 13,5-18,0 g/l), HCO_3 – 21,00 (normal – 22-29 mmol/l), BE ecf – 4,80 (normal – 1-1 mmol/l).

Analiza urinei Neciporenko din 21 ianuarie 2019. Leucocite – 0,40 (normal – $2,0 \times 10^6/\text{l}$), eritrocite – 0,00 (normal – $1 \times 10^6/\text{l}$), cilindri – 0,00 (normal – $2 \times 10^4/\text{l}$).

Examenul bacteriologic din 18 ianuarie 2019. St. Saprofiticus 10⁴ Acid nalidixic – rezistent., Acid pipemidic – sensibil, amoxicilină + ac. clavulanic – rezistent, cefazoina – intermediar, cefixim – intermediar, ceftriaxon – intermediar, cefurixim – intermediar, co-trimoxazol – sensibil, furagin – sensibil, nitrofurantoni n – sensibil, nitroxolin – sensibil, norfloxacin – sensibil, oxacilină – rezistent.

Parametrii biochimici din 21 ianuarie 2019. Creatinina în ser – 57,00 (normal – 15-42 nmol/l), ureea – 6,50 (normal – 1,79-6,43).

Ultrasonografia sistemului urinar din 16.01.2019, după corecție chirurgicală. Rinichiul pe dreapta – absent, rinichiul pe stânga – 51x30 mm, perenchimul rinichiului pe stânga – 7 mm. Rinichiul pe stânga se vizualizează lateral de vezica urinară, bazinetul – 5 mm. Vezica urinară plină (Fig. 5).



Fig. 5. Ultrasonografia rinichiului unic ectopiat pelvian pe stânga

Ce tratament a urmat copilul?

Tratamentul a inclus:

1. Comprimate Furagini 0,05 1/3 compr. × 3 ori pe zi, timp de 10 zile, apoi
2. Comprimate Furagini 0,05 1/3 compr. × 2 ori pe zi, timp de 10 zile, apoi
3. Comprimate Furagini 0,05 1/3 compr. × 1 dată pe zi, seara, timp de 10 zile, apoi
4. Comprimate Furagini 0,05 1/3 pastilă × 1 dată, seara, timp de 10 zile,

5. Sirop Metoclopramid Biofarm (cu scop de contracție a ureterului) 1mg/5ml 2,5 ml $\times$ 2 ori pe zi, timp de 10 zile, la ora 9³⁰ și la ora 19⁰⁰. Urmează o pauză de 2 săptămâni. Tratamentul se repetă de 2 ori.
6. Vitamina E, 1 picătură $\times$ 1 dată pe zi, dimineața, timp de 1 lună.
7. Ulterior, după o pauză de 1 lună, s-a administrat Furagini 0,05 1/3 pastilă $\times$ 1 dată pe zi, seara, timp de 2 săptămâni, apoi pauză 2 săptămâni. Tratamentul continuă cu administrarea preparatului pe o perioadă de 3 luni.

Ulterior, la etapele de tratament, s-a indicat:

1. Masa № 7.
2. Enterosgel 1/3 linguriță de ceai $\times$ 2 ori pe zi cu 1 oră înainte de mese, timp de 30 zile, apoi pauză 2 săptămâni.
3. Botamin, 3 picături $\times$ 1 dată pe zi, dimineața, timp de 1 lună, apoi
4. Cartan 1,0 ml $\times$ 1 dată pe zi per os 1 lună.
5. Comp. Furagini 0,05 1/3 tab. $\times$ 1 dată pe zi, se administrează, seara, timp de 10 zile, apoi pauză 10 zile. Suplimentar s-a administrat Sol. Canephroni, 5 picături $\times$ 1 dată pe zi, seara, 10 zile. Preparatele se alternează timp de 3 luni. Control în dinamică.
6. Igiena organelor genitale.
7. Dispensarizarea copilului a inclus: hemoleucograma 1 dată în lună, analiza generală a urinei (Proba Neciporenko), Proba Zemnitski, Ultrasonografia organelor interne și a sistemului urinar, determinarea filtrației glomerulare. Cistoureterografia micțională, scintigrafia renală în dinamică, urografia intravenoasă (sub monitorizarea ureei și a creatininei serice) s-au efectuat conform indicațiilor.

Discuții

Eșecul dezvoltării intrauterine a aparatului renourinar este pus atât pe seama unor factori genetici, cât și a unor factori materni. S-au descoperit mutații genetice care sunt determinate de embriogeneza rinichilor: gena WT1, al cărei produs de transcripție activează expresia receptorilor pentru vitamina D în celulele embrionare umane, același studiu confirmând și rolul vitaminei D în creșterea și diferențierea celulelor de la nivel renal, ca agent apoptotic [1].

Factorii materni implicați în procesul de teratogeneză sunt diabetul zaharat necontrolat sau utilizarea unor medicamente în timpul sarcinii (inhibitori de enzimă de conversie, sartani, derivați de vitamină A), toți concurând la anomalii de dezvoltare renală. Ereditatea are de asemenea un rol important, agenezia renală unilaterală (ARU) transmițându-se autozomal dominant, cu penetranță incompletă.

Studiile de specialitate arată un număr impresionant de pacienți cu ARU și istoric familial de urolitiază, anomalii metabolice asociate cu urolitiază și hipercalciurie sau alte anomalii congenitale de tract urinar [1]. Cele mai frecvente malformații urinare asociate cu ARU sunt: refluxul vezico-ureteral (24%), megaureterul (7%), obstrucția de joncțiune pieloureterală (6%) [3]. Pe lângă anomalii urinare, această patologie poate coexista cu anomalii genitale legate de dezvoltarea defectuoasă a ductului Wolff (la sexul masculin), malformații cardiace sau gastrointestinale [4]. În cazul descris de noi pacientul prezenta o malformație congenitală izolată.

Diagnosticul antenatal se pune pe baza ultrasonografiei fetale, însă acesta poate fi supus erorilor de interpretare sau vizualizare; un diagnostic fals negativ îl poate reprezenta confuzia cu glanda suprarenală, în timp ce un diagnostic fals pozitiv poate fi dat de rinichiul ectopic, rinichiul în potcoavă, rinichiul displazic ca urmare a unei stenoze de arteră renală/tromboze de venă renală sau de involuția spontană a unui rinichi polichistic [5].

Posibilitatea diagnosticării antenatale a ageneziei renale unilaterale denotă, de asemenea, și capacitatea adaptativă a organismului fetal în timpul organogenezei, această adaptare constând în creșterea compensatorie renală. Din trimestrul al doilea și până la naștere (dezvoltarea nefronilor începe în săptămâna a noua de sarcină, cu o proliferare rapidă în ultimul trimestru), rinichiul unic adoptă un model particular de creștere, funcția postnatală a acestuia depinzând de adaptarea compensatorie din viața intrauterină.

Direcțiile acestui mecanism sunt atât hiperplazia și hipertrofia nefronilor, cât și numărul acestora – studiile histologice prezintă un număr dublu de nefroni și o masă de 1,8 ori mai mare a rinichiului unic congenital, față de un rinichi normal [6]. Un rinichi unic de dimensiuni normale sau chiar mai mic demonstrează o disfuncție a acestuia, astfel încât nedecelarea ecografică a hipertrofiei compensatorii obligă la cercetarea nivelului plasmatic al creatininei, pentru verificarea funcției renale [7]. Datorită acestei adap-

tări atât funcționale, cât și morfologice a organogenezei aparatului renal, diverse studii atestă că rata de supraviețuire a acestor indivizi nu este diferită de restul populației [8].

ARU nu este chiar o condiție lipsită de complicații, metaanaliza a 43 de studii constatând că 10% dintre pacienții cu rinichi unic congenital au avut o rată de filtrare glomerulară (RFG) <60 ml/min/1,73 m²; în plus, un studiu recent a arătat că 40-50% dintre adulții cu ARU au nevoie de dializă până la vârsta de 30 de ani [9], de aceea este recomandată supravegherea funcției renale începând de la naștere și urmărind tensiunea arterială, precum și nivelul seric al ureei și creatininei.

În ceea ce privește prognosticul, hipertrofia rinichiului unic, în ciuda compensării de creștere, prezintă complicații pe termen lung, precum hipertensiunea arterială secundară, glomeruloscleroza, proteinuria și chiar boala renală progresivă.

Recomandările Ghidului de neonatologie pentru managementul post-natal al afecțiunilor renale cu diagnostic antenatal sunt: urmărirea ecografică, scintigrafică și funcțională a rinichiului și spitalizare în caz de rinichi unic de dimensiuni normale sau mai mic. Prescripția de antibiotice este controversată nefiind unanim recomandată, profilaxia infecțiilor de tract urinar este folosită pentru dilatații ureterale >15 mm sau prezența altor complicații [10].

În ceea ce privește aspectele etice legate de diagnosticul antenatal al malformațiilor fetale, se recomandă consilierea gravidei care poartă un făt cu malformații. În cadrul acestui act de natură etică trebuie furnizate informații despre natura defectului, prognosticul supraviețuirii fătului, posibilele dizabilități pe termen lung și tratamentele disponibile. Consilierea trebuie să aibă loc în cadrul unei echipe multidisciplinare din care fac parte obstetricianul, neonatologul, alți specialiști pediatri, precum și asistenți sociali, ținând cont totodată de orientarea religioasă și culturală a mamei [11].

Concluzii

1. Agenezia renală unilaterală, cu funcția normală a rinichiului contralateral, nu este o condiție care să recomande o eventuală întrerupere a sarcinii, deoarece pacienții prezintă un prognostic bun și o speranță de viață comparabilă cu cea a unui individ sănătos.
2. În prezența rinichiului unic ectopiat, prognosticul depinde de caracterul malformației și de gradul de dereglare al urodinamicii.

Bibliografie

1. **Woolf AS, Hillman KA.** *Unilateral renal agenesis and the congenital solitary functioning kidney: developmental, genetic and clinical perspectives.* BJU Int. 2007;99: 17–21.
2. **McPherson E, Carey J, Kramer A et al.** *Dominantly inherited renal adysplasia.* Am J Med Genet. 1987; 26: 863–72.
3. **Westland RU.** *Unilateral renal agenesis: a systematic review on associated anomalies and renal injury.* Nephrol Dial Transplant. 2013; Jul; 28(7):1844–1855.
4. **Dursun H, Bayazit AK, Buyukcelik M et al.** *Associated anomalies in children with congenital solitary functioning kidney.* Pediatr Surg Int. 2005;21:456–459.
5. **Webb NJA.** *Unilateral Renal Agenesis – Does it matter?*, June 2015, Available at: <http://www.cmft.nhs.uk/media/1400717/unilateral%20renal%20agenesis.pdf>.
6. **Maluf NSR.** *On the enlargement of the normal congenitally solitary kidney* Br T Urol. 1997; 79:836–841.
7. **Sukumar S, Khanna V, Nair B, Surjay Bhat H.** *Adult presentation of congenital ectopic vas deferens insertion into ureter with unilateral renal agenesis.* Surg Radiol Anat. 2010; 32:9–10.
8. **Wasiliewska A.** *Assessment of serum cystatin C in children with congenital solitary kidney.* Pediatric Nephrol. 2006; 21:688–693.
9. **Sanna-Cherchi S, Ravani P, Corbani V et al.** *Renal outcome in patients with congenital anomalies of the kidney and urinary tract.* Kidney Int. 2009;76: 528–533.
10. *Newborn Services Clinical Guideline: Postnatal Management of Antenatally Diagnosed Renal Disorders.* February 2009.
11. **Hossam EF.** *Ethical Aspects of Prenatal Diagnosis of Fetal Malformations.* JIMA. 2011; Dec;43(3): 182–188.
12. **Bondarenco Anatolie** *Malformațiile neobstructive ale aparatului urinar superior* (Reviu literar). Spitalul Clinic Municipal „Sfinta Treime”, Clinica Urologie.
13. **Mehedințu C., Antonovici M., Teodorescu C., Berceanu C., Aldea F.** *Agenzia renală unilaterală – prezentare de caz.* Medichub Media. 07.05.2018.
14. **Curajos B.** *Compendiu de urologie pediatrică.* Chișinău, Tipografia Centrală. 2018, 318 p.

REFLUX VEZICOURETERAL ÎN RINICHI DISPLAZIC MULTICHISTIC LA COPIL

Caz clinic. Copilul C.E., în vârstă de 1,5 luni, de sex masculin, data nașterii 11.XI.17, se prezintă în IMSP Institutul Mamei și Copilului, Centrul Național Științifico-Practic de Chirurgie Pediatrică „Acad. Natalia Gheorghiu”, pentru tratamentul unei patologii vicioase a sistemului urinar, decelată deja la examenul ultrasonografic efectuat în perioada de dezvoltare intrauterină, la a 37-a săptămână de sarcină, când au fost depistate formațiuni chistice ale rinichiului pe stânga. Acest diagnostic a fost confirmat ulterior în perioada postnatală prin ultrasonografia sistemului urinar. Concomitent, la copil se determină tremurul bărbiei, tremur al extremităților inferioare, vome.

Anamnesticul perinatal: Copilul provine din nașterea III, sarcina a VII-a, ce a evoluat cu un anamnestice obstetrical complicat (3 sarcini cu avort spontan la 3 săptămâni, la 5 și la 6 luni; 1 avort medicamentos). Anamneza extragenitală a mamei era caracterizată prin pielonefrită recidivantă. Sarcina actuală a evoluat cu iminență de avort în trimestrele I-II ale sarcinii. Copilul s-a născut cu masa ponderală de 3200 g, talia – 52 cm, perimetrul cranian – 33 cm. Nou-născutul a fost apreciat cu scorul 8 puncte după Apgar.

Ce va decela examenul obiectiv?

Starea generală a copilului la naștere a fost apreciată ca grav-medie, după patologia prezentă – gravă. Tegumentele și mucoasele curate, roz-pale. În plămâni, respirația aspră. Bătăile cordului sunt asurzite. Abdomenul sensibil în regiunea lombară pe stânga. Rinichiul pe stânga se palpează cu aspect de formațiune relativ mobilă. Micțiunile sunt libere, indolore.

Care este diagnosticul prezumtiv?

Luând în considerare prezența la copil a unor modificări determinate la ultrasonografia sistemului urinar stabilite încă în perioada intrauterină, confirmate ulterior postnatal prin ultrasonografia sistemului urinar și datele examenului obiectiv: palparea abdomenului, prezența unei formațiuni în flancul abdomenului pe stânga cu contact renal, diagnosticul prezumtiv este hidronefroza, gradul IV pe stânga, formațiune de volum a rinichiului

pe stânga, megaureterohidronefroză, gradul III pe stânga, displazie renală multichistică pe stânga?

Cu care afecțiuni veți face diagnosticul diferențial?

Diagnosticul diferențial se va face cu următoarele patologii:

1. Hidronefroză, gradul IV
2. Megaureterohidronefroză, gradul III
3. Formațiune de volum a rinichiului
4. Displazie renală multichistică unilaterală

Pentru toate aceste afecțiuni ale aparatului urinar sunt caracteristice tulburări de digestie (grețuri, vărsături, inapetență, constipație, meteorism), disurie, paliditate, palparea unei formațiuni tumorale în flanc, rinichi palpabili.

Diagnosticul de **hidronefroză, gradul III** este sugerat de simptomele dilatarea bazinetului, a calicelor cauzată de obstrucția joncțiunii pieloureterale, cu atrofia parenchimului renal și diminuarea progresivă a funcțiilor de bază ale rinichiului. Conform datelor literaturii de specialitate, frecvența cazurilor de hidronefroză este de 2,8 la 1000 de nou-născuți, cu predominarea sexului masculin în raport de 3:1. La apariția acestei stări contribuie unele modificări de structură ale aparatului nefroureteral sau ar putea fi cauzate de o obstrucție funcțională (peristaltism anormal). Obstrucția joncțiunii pieloureterale determină evacuarea incompletă și acumularea urinei cu creșterea presiunii în sistemul colector. Ca rezultat se comprimă parenchimul, provocând ischemie și, ulterior, atrofie la acest nivel.

Pentru **megaureterohidronefroză, gradul III** este specifică o alungire a ureterului, care din organ de transport al urinei se transformă în organ de stocare a acesteia, cu dereglarea funcției renale, asociată uneori unei dilatații a sistemului calice-bazinet subiacent, manifestându-se prin prezența dilatației porțiunii distale a ureterului, uneori ureter dilatat pe traiect, cu contracție sau fără, înregistrată la ultrasonografia sistemului urinar (cu vezica urinară plină) și asociată cu atrofia parenchimului renal.

Formațiunea de volum a rinichiului (nefroblastom sau tumora Wilms, tumora cea mai frecvent înregistrată în perioada copilăriei) este legată de triada clasică: tumoră (în 50% din cazuri), durere abdominală (în 25% din cazuri) și hematurie (în 15% din cazuri), fiind rar întâlnită. Simptomatologia este dominată de mărirea în volum a abdomenului, semn ce deter-

mină descoperirea prin palpare a tumorii fie de părinți, fie de medic. La palpare se percepe tumora dură, netedă sau boselată, relativ mobilă în sens anteroposterior, păstrând contactul lombar și permițând pătrunderea cu degetele sub rebordul costal. Tumora este nedureroasă, fapt ce nu trebuie să încurajeze palparea excesivă, deoarece friabilitatea tumorii și trombozele neoplazice din venele sale de mare calibru, ca și din vena cavă, sunt factori ce determină fragmentarea și diseminarea cu consecințele ei nefaste. Tumora se poate dezvolta mult, atât anterior, cât și în sens longitudinal spre diafragmă și spre pelvis, dar respectă de obicei linia mediană (excepție – tumora dezvoltată pe rinichi „în potcoavă”).

Pentru *displazia renală multichistică* este caracteristică prezența unei mase tumorale lobulată, mobilă, transiluminabilă, ecotransparentă, situată în flanc. Astfel, malformația se produce prin insuficienta dezvoltare a mugurelui ureteral produsă în viața fetală timpurie, de regulă unilateral. Rinichiul este înlocuit în totalitate de formațiuni chistice de diferite dimensiuni, alcătuind o masă neregulată, care nu are nici formă, nici aspectul de țesut renal. Ureterul este adesea hipoplazic, atrezic sau chiar în întregime absent. Displazia renală multichistică (DRM) reprezintă o anomalie congenitală rară, fiind întâlnită în 1,1% din totalitatea anomaliilor renourinare la copil [4]. Conform unor studii, incidența DRM variază între 1:3500 și 1:4000 de nou-născuți vii [3]. Afectarea multichistică bilaterală are o frecvență de 1:3600 nou-născuți. În 55% cazuri este afectat rinichiul pe stânga, iar în 45% – rinichiul pe dreapta [7]. Datele screeningului antenatal, comparativ cu cel neonatal, relevă DRM ca o maladie vicioasă a sistemului renoureteral întâlnită la fete, poate fi prezentă atât unilateral, cât și bilateral, în ultimul caz fiind frecvent incompatibilă cu viața. În funcție de sexe, DRM se consideră a avea o preponderență mai mare la sexul masculin 2:1, totodată s-a observat o afectare mai frecventă a complexului renoureteral stâng.

Datorită utilizării obligatorii a metodelor screening prin ecografie în perioada perinatală, inclusiv a sistemului urinar, în prezent diagnosticul ecografic perinatal a condus la decelarea malformației date în perioade mult mai precoc. Ecografic, DRM este descrisă ca o malformație renală lipsită de parenchim renal, prezentând multiple formațiuni chistice, de diferite dimensiuni și număr, pline cu lichid care nu comunică între ele, alcătuind o pseudotumoră chistică cu contururi neregulate. În forma unilaterală DRM se atestă ca un complex renoureteral displazic cu un ureter atreziat,

pe când complexul controlateral prezintă un sistem renoureteral bine funcțional. Unele studii relevă ureterul în cadrul DRM, mai frecvent, ca un ureter hipoplazic, atrezic sau chiar în întregime absent, uneori asociază refluxul vezicoureteral, sau refluxul vezicoureteral poate să fie prezent și în rinichiul controlateral, particularități întâlnite la 15-30% dintre pacienți [3,4]. Conform studiilor morfopatologice, structurile chistice sunt tapetate cu epiteliu cuboid, care conține lichid transparent, dar uneori și maroniu sau cafeniu. Pereții chisturilor conțin țesut fibros, uneori cu sectoare de hialinoză cu insulițe de calcinate. Embriologic, se produce o anomalie în cursul fuziunii burjonului ureteral și a tubilor contorți distali. În anumite cazuri, ureterul poate rămâne obstruat pe o mare parte din lungimea sa [1]. Spectrul altor anomalii ale tractului urinar raportate în asociere cu rinichiul displazic multichistic include obstrucția joncțiunii pieloureterale (cca 15% dintre pacienți) și, mai puțin frecvent, obstrucția joncțiunii ureterovezicale, ureterocelul și ectopia ureterală [3,5]. Abordarea ideală de diagnostic pentru refluxul vezicoureteral asimptomatic la pacienții cu rinichi displazic multichistic rămâne controversată. Având în vedere incidența ridicată a refluxului vezicoureteral atât pe rinichiul displazic multichistic, cât și pe rinichiul controlateral și riscul potențial de cicatrizare indusă de infecție și leziune renală în celulele solitare, este important de a efectua cistouretrografia micțională în timpul evaluării nou-născutului [2,6]. Concomitent cu particularitățile menționate, în literatura de specialitate mai este descrisă o formă mult mai rară a DRM ca cea hidronefrotică, caracterizată prin prezența unor chisturi periferice care comunică cu un chist mai mare, situat central și care nu se deschide pe pelvisul foarte dilatat. Etiopatogenia DRM rămâne în discuție continuă, în literatura de specialitate este explicată mai frecvent ca o embriofetopatie, dar sunt analizate și sindromul familial, aspectele ereditare. Un alt aspect ce a contribuit la inițierea unui studiu este faptul că, până în prezent, nu este pe deplin înțeleasă etiopatogenia DRM, dar și incidența ei reală, a posibilelor complicații sau a degenerării maligne. De asemenea și abordarea terapeutică în malformația respectivă este încă în dezbatere [7].

Care este anamnesticul morbi?

Perioada neonatală a decurs fără particularități. La a 10-a zi de viață copilul a fost investigat repetat prin ultrasonografia sistemului urinar sta-

bilindu-se cu certitudine prezența unei malformații a complexului renou-
reteral pe stânga de tip rinichi displazic multichistic pe stânga, caracteri-
zată prin aspectul mărit de volum, până la 72×38 mm, parenchim absent
fiind reflectat prin multiple formațiuni chistice. Complexul renoureteral pe
dreapta a decelat un rinichi cu dimensiunile 52×24 mm cu parenchim dife-
rențiat ultrasonografic, stratul cortical constituind 8,6 mm. Copilul era ali-
mentat natural. Masa corporală a copilului a constituit 5640 g la momentul
spitalizării. La vârsta de 1 lună și 11 zile, la copil, au apărut vărsături repe-
tate, după fiecare alimentație, în cantitate mare, cu lapte brânzos, ulterior
vomele s-au mai repetat de 2 ori.

Specificul clinic. La data de 23.XII.2017, copilul a fost spitalizat în
secția de ATI chirurgicală pediatrică pentru evaluare. După examinări pa-
raclinice (EFGDS) cu inițierea tratamentului, vărsăturile nu s-au mai repe-
tat. Ulterior, la ameliorarea stării generale, copilul a fost transferat în secția
de chirurgie a nou-născutului.

Ce examinări bioumorale va necesita copilul?

Specificul paraclinic de laborator (din 01.12.17). Hemoleucograma
a evidențiat o scădere a hemoglobinei și eritrocitelor, o sporire a neseg-
mentatelor până la 8%, fapt ce indică persistența unui proces inflamator la
copil, caracterizat prin: hemoglobina 96,0 g/l (*normal b. – 13.0-160.0, f. –*
120.0-140.0), eritrocite – $3.0 \times 10^{12}/l$ (*normal b. – 4.0-5.0, f. – $3.7-4.7 \times 10^{12}/$*
l), leucocite – $5.1 \times 10^9/l$ (*normal – $4.0-9.0 \times 10^9/l$*), hematocrit – 0.28%
(*normal b. – 40,0-48,0%, f. – 36.0-42.0%*), trombocite – $242 \times 10^9/l$ (*normal*
– $180,0-320 \times 10^9/l$), nesegmentate – 8 (*normal – 1-6%*), segmentate – 37
(*normal – 47-72*), eozinofile – 2 (*normal – 0,5-5*), limfocite – 51 (*normal*
– 19-37), monocite – 2 (*normal – 30-11*), VSH – 6 mm/oră (*normal – b.*
– 2-10, f. – 2-15). Este cunoscut faptul că eritropoietina acționează asupra
celulelor stem din măduva osoasă, stimulând eritropoieza. Distrucția rini-
chilor scade secreția de eritropoietină, apare hipoplazia medulară și, deci,
anemia [8]. La recomandarea medicului hematolog a fost inițiată medicația
anemiei ferodeficitare.

Biochimia sângelui: indicele protrombinic – 85% (*normal – 70-130%*),
fibrinogenul – 2.89 g/l (*normal – 2.0-4,0 g/l*), proteina totală – 53 g/l (*nor-
mal – 64-83*), ureea – 2.2 mmol/l (*normal – 2.1- 7.1 mmol/l*), creatinina
– 46 mcmmol/l (*normal – 53-115*), bilirubina totală – 30.0 mcmmol/l (*normal*

1-17 mmol/l), ALAT – 21 unități/l (normal – 1-49), ASAT – 38 unități/l (normal – 1-46 unități/l), potasiu – 5,3 mmol/l (normal – 3,5-5,3), sodiu – 132 mmol/l (normal – 135-148 mmol/l), calciu – 2,32 mmol/l (normal – 2,2-2,55 mmol/l) Fe – 12,9 mmol/l (normal – 8,9-30). Grupa de sânge, factorul Rh – B (III) Rh (+). Examenul sumar al urinei: epiteliiu plat – 6-7 în câmpul de vedere, leucocite – 12-15 în câmpul de vedere.

Explorările funcționale (04.12.17): electrocardiograma: AE verticală. Tahicardie. Neurosonografia: structurile medii cerebrale nu sunt dilatate; coarnele anterioare – 2 mm, ventriculul III – 2 mm.

Ce investigații paraclinice propuneți?

Se vor efectua următoarele investigații imagistice:

1. ultrasonografia organelor interne și a sistemului urinar;
2. urografia intravenoasă prin infuzie cu Sol. Glucoză 5% 3 ml la kg/masă corporală, astfel raportul fiind 1:1;
3. cistoureterografia micțională.

Ce semne imagistice sunt caracteristice patologiei depistate?

Specificul imagistic (04.12.17). Ultrasonografia organelor interne (04.12.17): ficatul – 54 mm, lobul stâng – 27 mm, vena portă – 2 mm. Ecogenitatea medie. Vezica biliară – inflexiune la corp. Pancreasul 5×6×6 mm. Ecogenitatea medie. Splina 44 mm. La examinarea sistemului renoureteral s-a decelat rinichiul pe dreapta de 69×28 mm cu parenchimul diferențiat, având 8 mm în grosime, rinichiul pe stânga – 76×46 mm, rău se diferențiază sistemul colector pe stânga. La nivelul parenchimului renal se observă multe formațiuni chistice, cea mai mare fiind de 22 mm.

Scintigrafia renală studiu dinamic (din 05.12.17) (Fig. 1). Rinichiul pe dreapta se localizează la loc tipic, cu contururi clare, mărit în dimensiuni.

Repartizarea radiofarmaceuticului în el este neuniformă. Procesul de filtrație glomerulară este normal. Procesul de excreție, diminuat. Se constată retenția radiofarmaceuticului în sistemul calice-bazinet pe dreapta. Rinichiul pe stânga nu se vizualizează, funcția lui nu se determină [2]

Urografia intravenoasă prin infuzie – decelarea la minutele 6, 40 după injectarea substanței de contrast – sistemul pielocaliceal pe dreapta, ureter contrastat pe dreapta în treimea lui medie și inferior (Fig. 2).

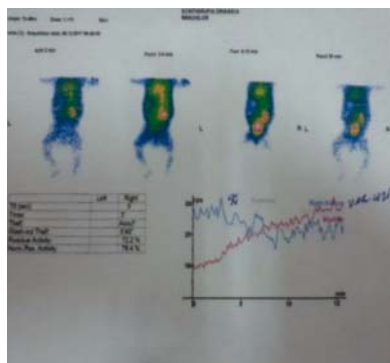


Fig. 1. Scintigrafia renală studiu dinamic

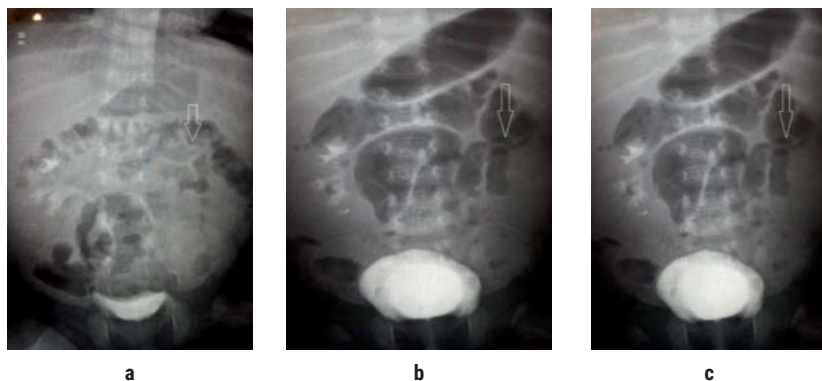


Fig. 2. Urografia intravenoasă. A – după o expoziție de 6 min: rinichi mult urografic pe stânga, funcția păstrată a rinichiului pe dreapta; B – după o expoziție de 40 min, rinichi mult urografic pe stânga, funcția păstrată a rinichiului pe dreapta; C – după o expoziție de 1,5 ore, rinichi mult urografic pe stânga, funcția păstrată a rinichiului pe dreapta

Pe stânga sistemul pielocaliceal nu este contrastat nici la 1,5 ore după injectarea substanței de contrast (*Fig. 2C*). La urografia intravenoasă – rinichiul multichistic este afuncțional, deoarece chisturile sunt căptușite cu epiteliu cuboid. Între chisturi se poate găsi țesut conjunctiv cu insule cartilaginoase și rudimente de glomeruli. Parenchimul renal lipsește.

Cistouretrografia micțională a decelat reflux vezicoureteral bilateral, gradul III, pasiv (*Fig. 3*), reflux vezicoureteral bilateral, gradul III, activ (*Fig. 4*).



Fig. 3. Cistouretrografia micțională. Reflux vezicoureteral bilateral, gr. III, pasiv

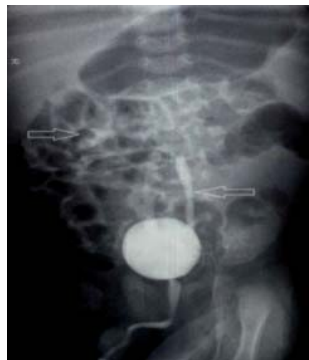


Fig. 4. Cistouretrografia micțională. Reflux vezicoureteral bilateral, gr. III, activ

După tratamentul pe fundal de medicație antianemică (Ferropol 6 pic. în 24 ore), analizele de control din 11.12.17, au stabilit indici de normalizare. Hemoleucogramă: hemoglobină – 116 g/l (*normal b. – 130,0-160,0, f. – 120,0-140,0*), eritrocite – $3,7 \times 10^{12}/l$ (*normal b. – 4,0-5,0, f. – 3,7-4,7 $\times 10^{12}/l$*), indicele de culoare – 0,94 (*normal – 0,85-1,05*), leucocite – $7,3 \times 10^9/l$ (*normal – 4,0-9,0 $\times 10^9/l$*), hematocritul – 0,28 % (*normal b. – 40,0 m – 48,0%, f. – 36,0 – 42,0%*), trombocite – $232 \times 10^9/l$ (*normal – 180,0-320 $\times 10^9/l$*), nesegmentate – 7 (*normal – 1-6%*), segmentate – 20 (*normal – 47-72*), eozinofile – 3 (*normal – 0,5-5*), limfocite – 66 (*normal – 19-37*), monocite – 4 (*normal – 30-11*), VSH – 5,0 mm/oră (*normal b. – 2-10, f. – 2-15*). În pofida normalizării neînsemnate a indicilor hemoglobinei, se constată o sporire a nesegmentatelor până la 8%, ceea ce denotă persistența unui proces inflamator la copil.

Examenul biochimic al sângelui din 11.12.17. Proteina totală – 56,1 g/l (*normal – 64-83*), ureea – 1,0 mmol/l (*normal – 2,1-7,1 mmol/l*), creatinina – 40 $\mu\text{mol/l}$ (*normal – 53-115*), bilirubina totală – 8,6 $\mu\text{mol/l}$ (*normal 1-17 $\mu\text{mol/l}$*), ALAT – 18 unități/l (*normal – 1-49*), ASAT – 24 unități/l (*normal – 1-46 unități/l*), potasiu – 5,18 mmol/l (*normal 3,5-5,3*), sodiu – 136 mmol/l (*normal – 135-148 mmol/l*), calciu – 2,30 mmol/l (*normal – 2,2-2,55 mmol/l*).

În baza examinărilor imagistice și funcționale ale sistemului renourinar, în special renoureteral s-a stabilit diagnosticul de Anomalie congenitală renoureterală: Displazie renală multichistică a complexului renoureteral

pe stânga, afuncțional, cu reflux vezicoureteral gr. III mixt; complex renoureteral unic funcțional la parametri normali pe dreapta cu reflux vezicoureteral gr. III, mixt. Pielonefrită recidivantă. Anemie ferodeficitară compensată.

Care este atitudinea terapeutică recomandată în acest caz?

Tratamentul adecvat cuprinde două etape:

- 1) tratamentul medicamentos;
- 2) tratamentul chirurgical.

Strategia terapeutică în infecțiile de tract urinar în uropatiile malformative presupune: în primul rând, minimalizarea afectării renale în timpul episodului acut; în al doilea rând, scăderea riscului cicatricelor datorate recurenței infecției de tract urinar pe rinichi unic funcțional pe dreapta.

Tratamentul chirurgical cu abord deschis sau laparoscopic, cu înlăturarea chisturilor. Este dificil de a le diferenția de tumori.



Fig. 5. Rinichi displazic multichistic în plaga operatorie. Aspect macroscopic intraoperator



Fig. 6. Aspect intraoperator. Displazie renală multichistică

În baza diagnosticului stabilit, la 18.12.2017, s-a efectuat intervenția chirurgicală prin două aborduri. 1. Lumbotomia pe stânga. Nefrectomie pe stânga (Fig. 6-7). Drenarea spațiului paranefral. 2. Ureterectomie supravenezicală pe stânga. După aseptizarea câmpului de operație s-a efectuat o incizie lumbotomică pe stânga. Treptat a fost deschis paranefronul. S-a constatat că rinichiul era constituit din multiple formațiuni chistice, în număr de aproximativ 18-20, de diferite dimensiuni, cu pereții chisturilor subțiați, cu conținut transparent (Fig. 5-6). Ureterul, hipoplaziat, nu se diferenția de țesutul chistului. S-a efectuat nefrectomie. Dren de gumă. Plănușile anatomice refăcute până la dren. Pansament aseptice. Ureterectomie

supravezicală pe stânga. Incizie a regiunii suprapubiene pe stânga. Treptat a fost depistată vezica urinară, ureterul hipoplaziat în 1/3 inferioară, proximal dilatat. El a fost mobilizat maximal. S-a luat pe 2 cleme, secționat între ele. A fost efectuată ureterectomie supravezicală pe stânga. Dren de gumă. Planurile anatomice refăcute până la dren. Aplicat pansament aseptice.

Care a fost specificul morfopatologic în patologia depistată?

Explorările morfopatologice, postoperator, ale pieselor anatomo-chirurgicale (rinichiul și ale segmentului de ureter separat prezentat) au constatat un rinichi aspectual în formă de conglomerat multichistic cu dimensiunile în limitele de 4,5×3×2,6 cm și segment de ureter cu lumenul variind între 0,2-0,5 cm în diametru, cel vezical fiind mai dilatat. În secțiune, conglomeratul chistic prezenta niște formațiuni chistice cu diametrul de la 0,1 la 2,0 cm, lipsite de comunicări, tapetate cu epiteliu cubic sau lipsite de înveliș epitelial cu conținut seros transparent, uneori semitransparent, suprafețe ușor trabeculate (*Fig. 7-8*). Printre chisturi se observă un țesut pseudomixomatos pe contul edemului, inclusiv de consistență sporită. Segmentele pelvicaliceale s-au atestat doar la examinările histologice în aspecte rudimentare chistico-cavitare discente, lipsite de comunicare cu chisturile atestate, tapetate cu prezența uroteliului pseudo- și pluristratificat (*Fig. 9*). Printre formațiunile chistice era prezent parenchimul cu nefron displazic cu chisturi de tip tubular și glomerular asociate cu proces inflamator polimorfocelular predominant de elementele limfocitare, uneori cu neoformarea structurilor pseudofoliculare (*Fig. 10*).

Tratamentul postoperator a inclus antibioterapie (Cefazolini), spasmolitice.

Perioada postoperatorie corespundea operației efectuate. Copilul, cu ameliorarea evidentă a stării generale, a fost externat la domiciliu, pentru continuarea tratamentului conservator. La locul de trai s-a recomandat:

1. Compr. 5 NOC 0.05 1/4 compr. × 3 ori pe zi, administrat timp de 10 zile.
2. Compr. Quamatel 20 mg 1/4 compr. × 1 dată pe seară timp de 10 zile.
3. Compr. Furagini 0,05 1/4 × 3 ori pe zi, timp de 10 zile.
4. Compr. Furagini 0,05 1/4 × 2 ori pe zi, durata tratamentului 10 zile.
5. Compr. Furagini 0,05 1/4 × 1 dată pe zi, timp de 10 zile.
6. Vit. E 2 picături × 1 dată pe zi, dimineața, timp de 1 lună.
7. Control după o lună cu examenul sumar al urinei – 1 dată la 10 zile (în total 3 analize)
8. Hemoleucograma (1 dată

la 2 săptămâni), examinările efectuate (urografia intravenoasă, scintigrafia renală, cistouretrografia micțională). 9. Aprecierea grupei de invaliditate.

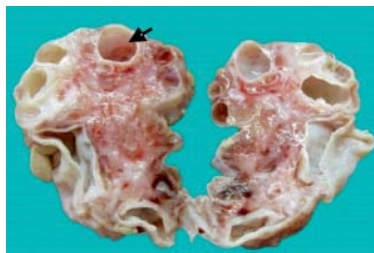


Fig. 7. Aspect macroscopic al DRM, lipsa sistemului pelviocaliceal. Piesă anatomic-chirurgicală postoperatorie

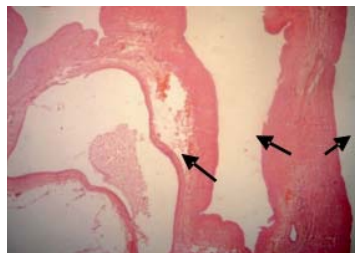


Fig. 8. Multiple chisturi cu capsulă fibroasă și edem al țesutului conjunctiv anefronial interchistic. ×25. H-E

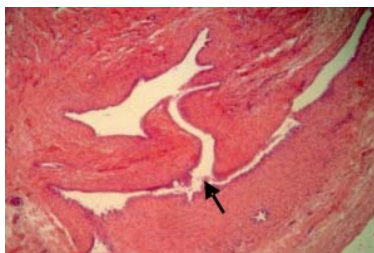


Fig. 9. Rudiment al sistemului pelviocaliceal în aspect fisural fără conținuturi seroase. ×25. Colorație H-E

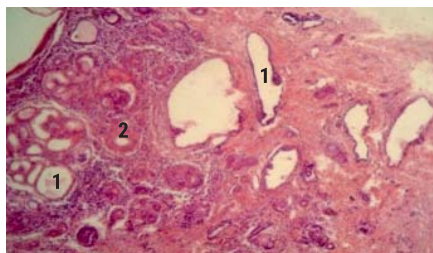


Fig. 10. Platouri de țesut mezenchimal: 1) insule nefroniale chistic dilatate cu chisturi de origine tubulară și glomerulară; 2) infiltrat inflamator polimorfofocular

Analiza rezultatelor obținute în studiul cazului dat la subiectul DRM a permis de a desemna convențional două tipuri de DRM: **a)** DRM cu lipsa bazinetului, cu sau fără prezența unui segment rudimentar ureteral afuncțional, prezența cartilagiului, această variantă fiind frecvent descrisă în literatura de specialitate, caracterizată și de lipsa parenchimului nefronial; **b)** DRM cu prezența unui pelvis rudimentar necomunicant cu formațiunile chistice, cu ureter displazic având aspect de cordon și cu particularități morfofuncționale segmentare la limita normei. Varianta dată s-a caracterizat prin prezența stromei nefroniale.

În funcție de tipul DRM clasat în urma cuantificării particularităților morfopatologice, procesul inflamator s-a atestat cu predilecție în varianta „b”, la nivelul insulițelor de parenchim nefronial caracterizat prin componenta polimorfofoculară predominată de cea limfoplasmocitară cu pre-

zența unor structuri pseudofoliculare limfoide. În opinia noastră, prezența procesului inflamator în rinichiul malformativ este deja un criteriu care nu exclude lipsa concomitență a procesului inflamator în complexul renoureteral controlateral, fapt ce poate fi considerat ca un marker sugestiv pentru monitorizarea pacientului, adică a rinichiului controlateral.

Ce include urmărirea postoperatorie?

Se recomandă ultrasonografia renală după 2–3 luni de la intervenția chirurgicală și apoi anual, timp de 3 ani, cistoureterografia micțională la 6 luni de la externare, în vederea monitorizării refluxului vezicoureteral a unicului rinichi chirurgical pe dreapta și monitorizarea periodică a pacientului prin măsurarea tensiunii arteriale, examene de urină, uroculturi și evaluarea funcției renale prin scintigrafia renală în dinamică.

Ce complicații postoperatorii pot surveni?

1. Hemoragie
2. Reflux vezicoureteral în bontul ureterului neînlăturat în rinichi displazic multichistic.

Evoluție, prognostic

Este important să constatăm că nefrurerectomia nu este o intervenție chirurgicală fiziologică. În ceea ce privește rinichiul rămas, el este mereu încordat, ceea ce duce la decompensarea funcției sale. Funcționalitatea rinichiului este influențată de:

- vârsta la care s-a efectuat nefrectomia;
- caracterul procesului patologic în rinichiul înlăturat;
- gradul mecanismelor de compensare în rinichiul cotrolateral rămas;
- prezența sau absența procesului patologic în rinichiul controlateral (Пугачев А. Г., 1976, 2009; Чернецова Г. С., 2006).

În condițiile în care reimplantările ureterovezicale sunt efectuate de echipe chirurgicale experimentate, rata reimplantărilor ureterale reușite în refluxul vezicoureteral depășește 95%.

Care sunt semnele de displazie sau complicații renale?

Rinichiul afectat poate fi depistat la naștere. Anomalii ale tractului

urinar pot provoca infecții ale tractului urinar. Copiii cu displazie renală pot dezvolta tensiune arterială ridicată, dar numai rareori. Acești pacienți au un risc ușor crescut de cancer renal. Se pot atesta boala renală cronică și insuficiența renală ce evoluează la copilul cu probleme de urinare, afectând funcția renală normală.

Care investigații pot îmbunătăți supraviețuirea?

Ultrasonografia sistemului urinar

Concluzii

1. Displazia renală multichistică la copil este o malformație congenitală renourinară ce apare în consecința unor dereglări ale perioadei embrionare, diagnosticul fiind stabilit prin examenul ecografic în perioada de dezvoltare intrauterină a fătului, în cadrul programelor de screening antenatal.
2. La un nou-născut asimptomatic examenul clinic pune în evidență o masă tumorală palpabilă, iar ecografia renală stabilește prezența displaziei renale multichistice, morfologic, în baza particularităților vicioase ale componentelor structurale, fiind diagnosticate 2 forme convenționale, și fac prezența elementelor pelvicaliceale și rudimentare ale acestora.
3. Cauzele exacte ale displaziei renale multichistice, până în prezent, nu sunt bine cunoscute, depistarea procesului inflamator poate justifica o geneză a acțiunilor teratogene infecțioase intrauterine, fiind și o complicație a modificărilor displazice preexistente.
4. Cu toate că, după datele literaturii, refluxul vezicoureteral în displazie renală multichistică are o frecvență de 15-30%, în clinica noastră, pe parcursul a 20 de ani, s-au depistat numai 3 astfel de cazuri.
5. Corecția chirurgicală în displazia multichistică renală este nefrectomia (în lipsa ureterului), iar în refluxul vezicoureteral pe rinichi displazic este completată cu ureterectomia supravezicală.
6. Prognosticul este dependent de vârstă, de prezența refluxului vezicoureteral pe rinichiul controlateral, supravegherea riguroasă pre- și postoperator, tratamentul antihipoxic.

Bibliografie

1. **Bernic J., Curajos B., Dzero V., Roller V., Celac V.** *Malformațiile congenitale ale aparatului urinar la copii*. Principii de diagnosticare și tratament. Chișinău, Centrul Editorial-Poligrafic *Medicina*, 2012, 39 p.
2. **Caldeira F., Juvandes C., Pinto M., Braga M., Calhau P.** *Multicystic dysplastic kidney*. In Defense of a conservative experience. Serviço de Pediatria. Hospital Garcia de Orta. Almada, Portugal. Dec; 24 Suppl 2:549-56. Epub 2011 Dec 31.
3. **Mattei P.** *Fundamentals of pediatric surgery*. Second edition. Springer, 2017, 893 p.
4. **Fanos V., Sinaguglia G., Vino L., Pizzini C., Portuese A.** *Multicystic dysplastic kidney and contralateral vezicoureteral reflux*. Renal growth. *Minevra Pediatr.*, Apr., 53(2): 95, 2001.
5. **Лопаткин Н.А., Люлько А. В.** *Аномалии мочеполовой системы*. Киев, Здоров'я, 1987, 414 стр.
6. **Varna Al., Chișu A., Oțoiu Virginia.** *Urologie infantilă*. Editura Dacia, Cluj-Napoca, 1989.
7. **Коварский С.Л., Врублевская Е.Н., Врублевский С.Г., Андреев Е.С. и др.** *Современные аспекты ведения больных мультикистозом почек*. Детская хирургия, 2010, №2, стр. 35-37.
8. **Ursea N.** *Manual de nefrologie*. București. 2001, p. 597.
9. *Chirurgie pediatrică. Cazuri clinice*. Sub redacția acad. Gudumac E. Chișinău, 2014.
10. **Zamfir T., Bâscă I. ș.a.** *Chirurgie viscerală, urologie și ortopedie pediatrică*. București, Editura Științifică, 1996, p. 227-298.

DIVERTICUL AL VEZICII URINARE LA COPIL

Caz clinic. Copilul P.V. în vârstă de 7 ani, sex masculin, a fost internat în CNȘPCP „Acad. Natalia Gheorghiu”, Serviciul Urologie pe 03.10.2012. Prezenta acuze la tulburări urinare – polachiurie cu imperiozitate micțională. Diagnosticul de afecțiune urinară a fost suspectat de profesorul de la școală (fiind prezent un miros neplăcut de urină de la elev).

Copilul a fost examinat de medicul de familie și direcționat pentru o consultație specializată în clinica noastră. Cumulând datele anamnestice și evolutive, am ajuns la concluzia că afecțiunea malformativă prezentă la copil nu a fost diagnosticată în perioada neonatală și la vârsta fragedă a lui, chiar dacă semnele clinice au fost prezente la toate etapele de dezvoltare a copilului. Urinarea cu picătura la copilul dat a fost neglijată atât de părinți cât și de copil.

Ce patologie presupuneți în acest caz?

Luând în considerare tulburările de urinare, polachiuria, micțiunea imperioasă, presupunem prezența la copil a unei patologii la nivelul tractului urinar inferior – al vezicii urinare.

Ce reprezintă diverticuli vezicii urinare?

Diverticuli vezicii urinare sunt afecțiuni congenitale sau câștigate, caracterizate prin dilatații ampulare unice sau multiple ale peretelui vezicii urinare. Sunt situații de obicei pe pereții laterali în vecinătatea ureterelor. Primele lucrări în care se descrie diverticulul vezicii urinare se referă la anul 1614. Tentativa tratamentului în această patologie se atribuie lui Morganini (1769). Diverticuli vezicali urinari se întâlnesc cu o frecvență de 1:1000, predominant la băieți. Deosebim diverticuli vezicali urinari **congenitali** (dereglări de disembrionogenză) și diverticuli vezicali urinari **dobân-diți** (obstrucția infravezicală, dissinergism detrusoro-sfinterian etc.).

Care sunt mecanismele de formare a diverticulului vezicii urinare?

Factor congenital – diverticul datorat unor defecte de dezvoltare a detrusorului, el are pereții îngroșați, organizați, cu structură asemănătoare cu peretele vezical

Factor dobândit – diverticulii se datorează unor anomalii obstructive subvezicale, care duc la creșterea presiunii intravezicale cu hernierea mucoasei prin breșe ale detrusorului, pereții lor vor fi formați doar din mucoasa vezicală.

De fapt, diferențierea după acest criteriu nu este exactă, deoarece toți diverticulii au fibre musculare care, uneori, sunt foarte subțiri, degenerate, și la asocierea infecției se transformă în țesut scleros, deci incapabili de contractilitate.

Care sunt punctele slabe ale vezicii urinare?

- Ele se găsesc deasupra orificiilor ureterale;
- În vârful vezicii și pe peretele posterior, la mijloc, între cele două orificii ureterale și înapoia lor. Prin aceste puncte slabe se pot produce hernii ale peretelui vezical, dar, cel mai des, diverticulii se formează deasupra orificiilor ureterale.

Cum se clasifică diverticulii vezicii urinare?

Diverticulii vezicii urinare (*Fig.1*) se clasifică în:

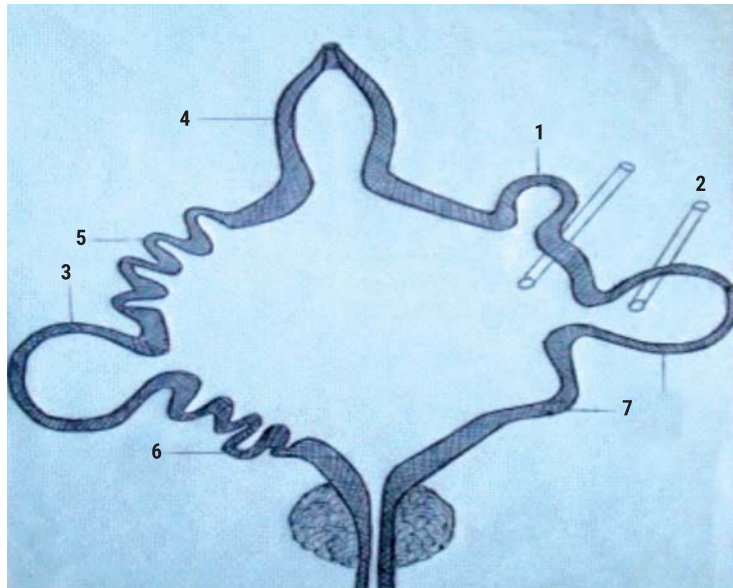


Fig. 1. Clasificarea diverticuliilor vezicii urinare.

- 1,3 – diverticuli lateroposteriori;
- 2 – diverticul meatal;
- 4 – diverticul vezico-uracal;
- 5 – pseudodiverticuli (vezică urinară neurogenă);
- 6 – pseudodiverticuli (obstrucția infravezicală);
- 7 – diverticuli secundari, după operații antireflux.

Ce examinări paraclinice se impun?

- Metodele paraclinice de detectare a diverticulilor sunt complexe și includ examenul clinic, ecografia sistemului urinar (*Fig.2.*), urografia intravenoasă, cistografia micțională în 2 incidențe, cistoscopia, urofluometria, calibrarea uretrei, computer tomografia spiralată multisețională.



Fig. 2. Ecografia vezicii urinare. Diverticul gigantic al vezicii urinare pe stânga

Ce modificări se determină la cistoscopie?

La cistoscopie se apreciază caracterul, localizarea și alterarea orificiilor ureterale. În diverticuli congenitali se determină un orificiu rotund, cu pliuri radiale de mucoasă, mai întunecat decât suprafața vezicii urinare. În pseudodiverticuli, orificiile sunt neuniforme, se determină diverticuli superficiali, se conturează fundul diverticulului. Dacă diverticulul e localizat în regiunea vezico-uracală, se observă o prolabare lentă a vezicii urinae, se vizualizează mucoasa, fundul diverticulului.

Ce modificări evidențiază cistouretrografia micțională?

Cistouretrografia micțională permite a aprecia localizarea, dimensiunile, forma diverticulului. Dacă ureterul se deschide în diverticul, se depistează reflux vezicoureteral. În cazul localizării diverticulului în regiunea meatului uretral refluxul vezicoureteral lipsește, ceea ce nu exclude faptul

că ureterul nu are comunicare cu divericulul. După micțiune, se efectuează încă un clișeu radiologic pentru a aprecia reziduul în diverticulul vezical. În pseudodiverticuli cu prezența obstrucției infravezicale, diverticuli sunt localizați pe peretele vezicii urinare și au dimensiuni neuniforme, iar în vezica urinară neurogenă se atestă diverticuli multipli, cu dimensiuni relative uniforme.

Cistouretrografia micțională a determinat un diverticul al vezicii urinare pe stânga (*Fig. 3*).



Fig. 3. Cistouretrografia micțională. Diverticul gigantic al vezicii urinare pe stânga

Urografia intravenoasă a indicat megaureterohidronefroză bilaterală, gradul IV. Rinichi afuncțional pe dreapta (*Fig. 4, 5*).



Fig. 4. Urografia intravenoasă. Megaureterohidronefroză bilaterală, gr. IV. Rinichi afuncțional pe dreapta



Fig. 5. Urografia intravenoasă. Megaureterohidronefroză bilaterală, gr. IV pe stânga. Rinichi afuncțional pe dreapta

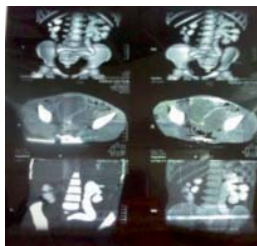


Fig. 6. Diverticul gigantic al vezicii urinare. Megaureterohidro-nefroză obstructivă bilaterală, gr. IV

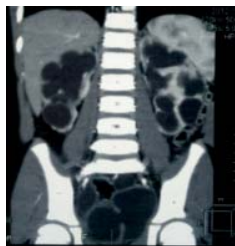


Fig. 7. CT spiralat. Megaureterohidronefroză bilaterală, diverticul gigantic al vezicii urinare



Fig. 8. CT spiralat. Diverticul gigantic al vezicii urinare

Computer tomografia cu vasografie a înregistrat un diverticul gigantic al vezicii urinare. Megaureterohidronefroză obstructivă bilaterală, gradul IV (Fig. 6-8).

Care sunt indicațiile pentru intervenție chirurgicală în caz de diverticul al vezicii urinare?

- Diverticuli congenitali localizați pe peretele lateroposterior, cu sau fără reflux vezicorenal se înlătură prin metoda combinată – intra- și extravezicală.
- Diverticuli iatrogeni necesită intervenție chirurgicală numai în caz de recidivă de reflux vezicorenal. Pentru a preveni acest diverticul este necesar de păstrat pe mucoasă o parte de fibre musculare ale vezicii urinare.
- Diverticuli secundari necesită înlăturarea obstrucției și tratamentul dereglărilor neurogene.
- Pseudodiverticuli cauzăți de obstrucție, după înlăturarea obstrucției dispar, pe când cei de origine neurogenă pe fundal de tratament se micșorează foarte lent.
- Compresiunea colului vezical cauzată de diverticul cu dereglarea actului micțional
- Obstrucția infravezicală, cauzată de diverticul
- Calculi în componența diverticulului

Care sunt particularitățile diverticulilor vezicali?

Diverticuli vezicali au particularități ce țin de evoluția și complicațiile pe care le prezintă.

- La unii pacienți diverticulii vezicali evoluează latent, asimptomatic și sunt descoperiți cu ocazia unui examen cistografic sau unei cistoscopii efectuate pentru alte suferințe ale aparatului urinar.
- În alte cazuri diverticulii prezintă tabloul clinic de retenție cronică de urină cu incontinență prin „prea plin” și cu palparea în hipogastru a unei formațiuni de tip „glob vezical” care se menține și după golirea vezicii urinare.
- Micțiunea în doi timpi (apărută la un interval foarte scurt, de câteva minute, urmată de golirea unei cantități mari de urină) constituie un simptom foarte important al diverticulului vezical.
- Cea mai frecventă complicație este infecția, care se manifestă prin urine tulburi, fenomene de cistită și chiar de pielonerită, infecția propagându-se la ureter și rinichi.

Intenția noastră nu a fost să epuizăm toate informațiile despre această anomalie, pentru aceasta există o întreagă literatură de specialitate.

Ilustrăm în continuare etapele intervenției chirurgicale de înlăturare a diverticulilor vezicali (*Fig. 9-11*).

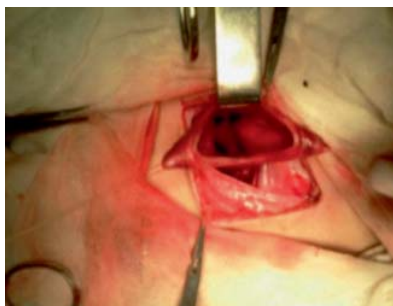


Fig. 9. Aspect intraoperator. Deschiderea vezicii urinare



Fig. 10. Mobilizarea diverticulului vezicii urinare

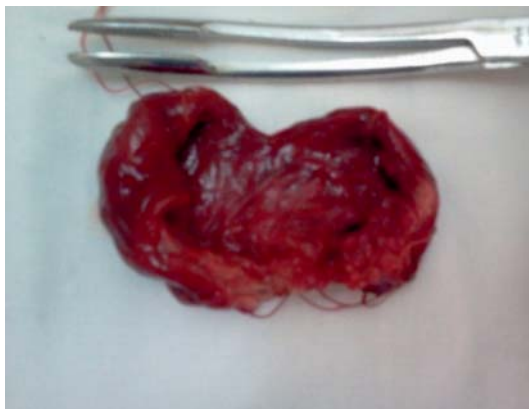


Fig. 11. Macropreparat. Diverticul gigantic înlăturat al vezicii urinare

Concluzii

1. Diverticuli vezicali sunt cavități de diferite dimensiuni, care comunică cu vezica urinară printr-un orificiu de obicei îngust, situați pe pereții laterali ai vezicii urinare, în vecinătatea ureterelor.
2. În diagnosticul diverticulilor vezicali se utilizează ultrasonografia sistemului urinar, cistouretrografia micțională în două incidențe. În pseudodiverticuli se efectuează explorări urodinamice (ritmul micțional), neurologice și urofluometria.
3. Diverticuli congenitali se înlătură în caz de asociere a infecției urinare, dereglări de micțiune, implementarea ureterului în diverticul și dimensiuni mai mari de 1 cm în diametru. Diverticuli secundari necesită înlăturarea obstrucției infravezicale și tratamentul dereglărilor neurologice.

Bibliografie

1. **Curajos B.** *Compendiu de urologie pediatrică*. Chișinău, Tipografia centrală 2018, 318 p.
2. **Zamfir T., Bâscă I., Jianu M. ș. al.** *Chirurgie viscerală, urologie și ortopedie pediatrică*. Editura Științifică. București, 1996., p. 274-290
3. **Rawat J., Kasnid K., Kanojia R., Kureel S., Tandon R.** *Diagnosis and management of congenital bladder diverticulum in infancy and childhood: experience WIH nine cases at a tertiary health center in a developing country*. Urol. Nephrol. Doi 10.1007/s 11055 088 41(2): 237-242, 2009

TRAUMATISMUL RENAL LA COPIL

Actualitate. Definiție. Traumatismul aparatului urinar definește toate leziunile traumatice locale și generale cauzate de un agent traumatic și determinate de acțiunea violentă asupra organismului a unor forțe externe (agenți vulneranți) care acționează asupra diverselor segmente ale aparatului urinar (rinichi, pedicul renal, ureter, vezică urinară, uretră), precum și leziunea iatrogenă în chirurgia pelviană sau abdominală. Traumatismele închise ale aparatului urinar la copii se întâlnesc mai frecvent decât la adulți și constituie 33,3 % din totalitatea pacienților cu traumatism abdominal și al spațiului retroperitoneal [6]. Indicațiile care impun intervenție chirurgicală în traumatismele nepenetrante la nivelul rinichiului sunt hemoragia continuă sau în caz de asociere a traumatismului renal cu cel al organelor cavității abdominale.

Au fost analizate datele clinice, de laborator, investigațiile paraclinice și principiile chirurgicale pe care trebuie să le urmărim pentru un rezultat optim. Traumatismele nepenetrante ale abdomenului, sau cele retroperitoneale sunt cel mai des datorate strivirilor severe, cum ar fi cele secundare trecerii unui vehicul greu peste abdomen. Un alt tip de violență este lovitură bruscă, puternică, de picior, de pumn, de orice corp contondent, în urma căderii de la înălțime sau după o piedică bruscă, ce induce o violență răsturnare înaintea corpului. Dacă pacientul este lovit prin surprindere, fiind relaxat, leziunile vor fi cu mult mai severe decât atunci când mușchii sunt deja contractați, rigizi. Orice injurie a peretelui abdominal sau a regiunii lombare, chiar dacă este ușoară, poate fi însoțită de serioase lovituri interne, ale viscerelor. Viscerele solide – ficat, splină, pancreas, rinichi, chiar dacă sunt protejate de grilajul costal sunt mai frecvent expuse traumatismelor decât cele cavitare, cu excepția vezicii urinare. Viscerele solide se rup mai frecvent decât cele cavitare, deoarece fiind mai fixate și lipsite de compresibilitate vor fi mai ușor lovite de structurile oaselor costale sau se vor smulge de legăturile lor. Lezarea viscerelor solide duce la hemoragie, iar lezarea celor cavitare la peritonită. Lezarea ambelor viscere poate determina o stare de șoc. Traumatismul abdominal superior provoacă un șoc mult mai sever decât cele legate de regiunea hipogastrică. Contuziile renale provoacă un șoc sever [2,4]. Medicul observator trebuie să-și amintească faptul că la un pacient foarte șocat, reflexele sunt diminuate,

deoarece hemodiluția completă posthemoragică necesită cel puțin 10-18 ore pentru a se produce, iar reumplerea capilarelor din circulație necesită 4 sau 5 ore pentru a cauza o scădere semnificativă a hematocritului și a concentrației de hemoglobină din sânge. De aceea un hematocrit normal, în primele ore de șoc, nu ar trebui să fie interpretat greșit ca un indicator al absenței hemoragiei intraabdominale sau retroperitoneale. În cele câteva ore de la accident, este adesea imposibil de a avea o opinie precisă privind diagnosticul de șoc, hemoragie sau peritonită – cele trei elemente majore ale traumatismului [1,3].

Șocul inițial, de obicei, se remite în 2 sau 3 ore de la debutul traumatismului, după care semnele de hemoragie sau de peritonită devin din ce în ce mai evidente. Dacă după 3 ore șocul încă este prezent, aceasta semnifică aproape întotdeauna o leziune viscerală gravă.

Contuzia sau ruptura rinichiului este de regulă însoțită de un șoc foarte sever, după una sau două ore de la traumatism. Simptomele ulterioare depind de extinderea leziunii și de starea capsulei renale. Atunci când capsula renală a rămas intactă, vor apărea: hematurie, sensibilitate locală. Fisurarea capsulei renale va duce la formarea unui hematom retroperitoneal, la o sensibilitate dureroasă și rezistență musculară. Dacă învelișul peritoneal al rinichiului a fost lezat, vor apărea și simptome de hemoragie intraperitoneală. Mărirea frecvenței pulsului, starea generală alterată, creșterea dimensiunilor hematomului retroperitoneal sunt elementele care impun o intervenție chirurgicală urgentă. De menționat că în urohematoame imense se pot asocia simptome de iritare a peritoneului și pareza intestinală.

În leziunea completă a ureterului și ruperea rinichiului de la pediculul vascular lipsește simptomul principal – hematuria. Hematuria lipsește și în tamponarea sistemului cavitărilor renale cu cheaguri de sânge [1]. În asemenea leziuni predomină simptomatologia hemoragiei interne majore. Urografia intravenoasă este deosebit de utilă și importantă. Cazuistica noastră se rezumă doar la 1 caz pe care îl prezentăm și pe marginea căruia ne permitem unele comentarii.

Traumatismele renale reprezintă o permanentă provocare pentru medic, obligat să găsească noi soluții diagnostice și terapeutice, care să conducă la o îmbunătățire continuă a calității vieții. Acest deziderat a condus la utilizarea tehnicilor avansate de investigare imagistică pentru determinarea cu acuratețe a extinderii traumatismului renal, înainte de explorarea sa cli-

nică. Tabloul clinic, la unii pacienți, nespecific și variabil al traumatismului renal îi conferă dificultăți de diagnostic. În ceea ce urmează prezentăm un caz clinic de traumatism renal, care a fost diagnosticat și tratat cu succes în clinica noastră prin intervenție chirurgicală.

Caz clinic. Copilul S.B., în vârstă de 14 ani, anul nașterii 2001, de sex masculin, domiciliat în mediul rural, elev, clasa a IX-a. Afecțiunea a debutat pe data de 20.01.2016, ora 11³⁰, când pacientul a căzut pe stradă într-o gaură de canalizare și a suferit un traumatism abdominal. Copilul avea dureri moderate în abdomen și a plecat acasă de sine stătător. Până la ora 16⁰⁰, pacientul nu a prezentat acuze. După această oră, starea generală s-a alterat, s-au asociat dureri violente în regiunea hipocondrului și dureri lombare pe dreapta. Bunica a solicitat serviciul asistenței medicale de urgență, copilul fiind transportat la Spitalul raional. Pacientul a fost internat în secția de Chirurgie în aceeași zi, la ora 20¹⁵, deci la 9 ore de la debutul traumatismului.

Ce investigații bioumorale de urgență va necesita adolescentul?

De urgență s-au evaluat paraclinic hemoleucograma, care a indicat o hemoconcentrație (hemoglobina – 138 g/l, eritrocite – $4,6 \times 10^{12}/l$, leucocitoză – $11,2 \times 10^9/l$) și sumarul de urină – leucociturie, 25 în câmpul de vedere.

Traumatismul căror organe presupuneți la adolescent?

Diagnosticul prezumtiv este că adolescentul are un traumatism închis al cavității abdominale (ficat) și al spațiului retroperitoneal pe dreapta (rinichi). În lezarea viscerelor, simptomatologia este redusă. În afecțiunea cu lezarea viscerelor, după agresiune, apar semne de anemie. În caz de lezare a unui organ parenchimos sau vas sangvin apar semne peritoneale, dacă sunt afectate organele cavitare.

Cu care patologii veți face diagnosticul diferențial?

Diagnosticul diferențial îl vom efectua cu **contuziile abdominale**. În aceste situații se lezează numai peretele sau/și viscerele. Pe peretele abdominal vom observa escoriații, echimoze, serohematom subcutanat cu sau fără rupturi musculare. Leziunile viscerele implică organele parenchimotoase sau cavitare și se pot asocia în caz de politraumatisme cu afectarea

oricăror organe, dar mai frecvent cu traumatisme craniene sau osteoarticulare.

Tabloul clinic este complex, dificil de precizat leziunea în caz de politraumatizat în primele ore, deoarece se intrică semne ale șocului traumatic, hemoragic, peritoneal și coma. În precizarea diagnosticului, în mod normal, unui politraumatizat sub terapie intensivă, în decurs de 1-2 ore, dacă leziunile nu sunt grave, i se pune diagnosticul de leziune de viscer abdominal. Excepție fac rupturile duodenului retroperitoneal care necesită 24-36 de ore până la conturarea diagnosticului.

Organele parenchimotoase lezate intra- sau retroperitoneal care generează hemoragie sunt splina, ficatul și rinichiul. Semnele clinice generale de lezare a acestor organe sunt paloarea tegumentară, a mucoaselor, starea de agitație, setea. Abdomenul este destins, meteorizat. Copilul acuză spontan dureri abdominale difuze, accentuate la palpare. Depistăm matitate deplasabilă. Tensiunea arterială scade.

Hemograma va arăta hemoglobina și hematocritul scăzute și leucocitoză – semn de modificare a homeostaziei. În rupturile de rinichi hematuria este semnul particular și caracteristic.

Ce investigații paraclinice va necesita adolescentul?

1. Ultrasonografia organelor interne și a sistemului urinar.
2. Urografia intravenoasă.

Ultrasonografia abdominală a evidențiat o hepatomegalie moderată și un hematom în regiunea rinichiului pe dreapta, în volum de 137 mm. Pacientul a fost reechilibrat în unitatea de terapie intensivă, dar pe data de 21.01.2016 la ora 20⁰⁰ starea generală a pacientului s-a alterat. Leucocitele sângelui s-au majorat, până la $16 \times 10^9/l$. Valoarea hematocritului – 26%. Au crescut moderat probele hepatice. Pe 21.01.2016, la orele 13⁴⁰ pacientul prezenta o stare generală extrem de gravă. Bioumoral: anemie (hemoglobina – 92 g/l, eritrocite – $3,2 \times 10^{12}$ g/l), leucocitoză – $14,8 \times 10^9/l$, Ht – 24%, trombocite $336 \times 10^9/l$, ureea – 5,8 mmol/l fără semene de hematurie. Ultrasonografia abdominală repetată a decelat o creștere în volum a hematomului retroperitoneal la 538 mm. A urmat transfuzie de concentrat eritrocitar, plasmă proaspăt congelată și crioprecipitat. În legătură cu alterarea stării generale a fost solicitată consultația chirurgului pediatru pe linia AVIA SAN. Pacientul fără tare medicale asociate, cu factor de risc –

hemoragie moderată, a fost transportat pe linia AVIA SAN pe 21.01.2016, la ora 16¹⁵ în Centrul Național Științifico-Practic de Chirurgie Pediatrică „Acad. Natalia Gheorghiu”, IMSP Institutul Mamei și Copilului, în unitatea de reanimare chirurgicală.

La internare în Clinica noastră pacientul era conștient, fiind prezente dureri și o distensie moderată abdominală.

Ce a relevat examenul obiectiv al pacientului?

Hemodinamic s-a evidențiat o hipertensiune arterială – 140/85, cu tahicardie 132 b/min. Tegumentele și mucoasele palide. În plămâni, respirația aspră. Zgomotele cordului ritmice. Explorarea abdomenului a relevat durere la palpație în hipocondrul drept și în regiunea lombară pe dreapta. Semnele peritoneale negative. În vezica urinară era prezent cateterul Foley Nr. 14. Prin cateter se elimina urină transparentă. La ultrasonografia abdominală s-a diagnosticat un urohematom major situat în spațiul retroperitoneal pe dreapta, cu ștergerea conturului rinichiului pe dreapta (*Fig. 1*).



Fig. 1. Ultrasonografia rinichiului pe dreapta. Urohematom major în spațiul retroperitoneal pe dreapta cu ștergerea conturului rinichiului pe dreapta

Care au fost măsurile de tratament și ce a inclus examenul paraclinic?

S-a montat un cateter venos și a fost inițiată antibioterapia cu spectru larg de acțiune și reechilibrarea hemodinamică prin administrarea de plas-

mă proaspăt congelată. S-au recoltat multiple probe bioumorale (sânge – coagulograma, probele hepatice, ureea, creatinina, K, Na, Ca, sumarul de urină etc.).

A fost efectuată urografia intravenoasă care a decelat funcția rinichiului pe stânga normală, pe dreapta axa rinichiului deviată medial, calicele superioare, medii și inferioare pe dreapta deplasate una față de alta sub formă de „seceră”. Extravazarea substanței de contrast în afara sistemului calice-bazinet-ureter al rinichiului lezat pe dreapta nu s-a determinat (*Fig. 2.*).

În dimineața zilei (la ora 6⁰⁰) de 22.01.2016, copilul a eliminat 700 ml de urină limpede. În aceeași zi, la ora 12⁰⁰ pacientul a fost examinat în Consiliu. S-au evaluat datele anamnestice, obiective, imagistice, bioumorale și s-a stabilit diagnosticul de traumă bontă a rinichiului pe dreapta, urohematom major retroperitoneal pe dreapta. S-a indicat intervenție chirurgicală – Lombotomia pe dreapta, revizia rinichiului, evacuarea urohematomului. Volumul intervenției chirurgicale urma să se determine intraoperator.



Fig. 2. Urografia intravenoasă. Funcția rinichiului pe stânga normală. Pe dreapta axa rinichiului deviată medial, calicele superioare, medii și inferioare pe dreapta deplasate una față de alta sub formă de „seceră”. Extravazarea substanței de contrast în afara sistemului calice-bazinet-ureter al rinichiului lezat pe dreapta nu se observă

Pe 22.01.2016, la ora 12¹⁵ copilul a fost evaluat de anestezist. A continuat aplicarea tuturor măsurilor de terapie intensivă vizând ameliorarea hemodinamicii, a șocului hipovolemic, corectarea anemiei prin ad-

ministrarea produselor de sânge (concentrat eritocitar, plasmă proaspăt congelată, crioprecipitat). S-au evaluat repetat, de urgență, markerii hemodinamicii (hemoglobina, trombocitele). S-a conversat cu mama în ceea ce privește complicațiile și necesitatea nefrectomiei rinichiului lezat, gradul de risc anestezic și cel chirurgical. A fost primit acordul pentru intervenția chirurgicală.

Preoperator indicii hemoleucogramei indicau o anemie de gradul II (hemoglobina 83 g/l, er. $2,4 \times 10^{12}/l$, Ht-25%), tahicardie (pulsul 132 b/min.), la un pacient hipertensiv (TA 140/85). Oxigenarea 97%. La pacientul în cauză nu s-a reușit preoperator cuparea completă a hipovolemiei.

În contextul agravării condiției clinice a pacientului s-a luat decizia intervenției chirurgicale în regim de maximă urgență cu scopul efectuării hemostazei, întrucât preoperator nu a fost timp pentru practicarea unor strategii terapeutice protective, prioritară fiind rezolvarea leziunii renale retroperitoneale. Pacientul a fost evaluat repetat din punctul de vedere al riscului intraoperator, prin faptul prezenței translocației lichidiene importante și necesitatea intervenției chirurgicale de urgență, fapt ce creștea semnificativ gradul de risc. Singurul predictor favorabil prognosticului a fost capacitatea funcțională bună a pacientului, anterior o persoană clinic sănătoasă. La 52 ore de la accident și la 23 ore de la admisie în unitatea de reanimare chirurgicală pacientul a fost dus în sala de operație. S-a optat pentru o anestezie și o tehnică anestezică balansată, combinată, cu intubație endotraheală, folosind preparatele Propofol și Fentanyl la inducție, iar menținerea numai cu Ketamină, care are proprietatea de a menține TA în hemoragii. S-a efectuat monitorizarea indicilor hemodinamicii (TA, funcției respiratorii, diurezei, ai saturației venoase centrale în O_2 , presiunii arteriale continue, ai electrocardiogramei). Sala de operație a fost utilată cu echipamente și medicație de urgență, în caz de necesitate (defibrilator, seringi automate cu inotrop, antiaritmice etc.). S-a practicat lombotomia pe dreapta, s-a decelat un urohematom masiv (cheaguri de sânge cu imbiția peritoneului, a spațiului retroperitoneal, a rinichiului și a hilului renal pe dreapta), precum și un rinichi fără capsulă). Leziunea fiind majoră, a implicat regiunea hilului renal, a parenchimului renal pe partea anterioară, la fel și pe cea posterioară și pediculul renal. Intraoperator s-a asociat o hemoragie importantă. Pe pediculul renal s-au aplicat 2 pense Fiodorov și s-a înlăturat rinichiul lezat. Vasele sângerânde ale pediculului renal

nu s-au suturat separat, dar în bloc, din cauza modificărilor tisulare ce nu permiteau ligaturarea lor. Măsurile de terapie intensivă intraoperatorii au vizat optimizarea balanței aportului de consum de O_2 , asigurarea unei bune perfuzii și oxigenări tisulare. Obiectivele principale au fost atinse prin asigurarea normovolemiei, a normotermiei, a analgeziei, prin corecția anemiei, ventilație mecanică adecvată, prin evitarea hipotensiunii, a tahicardiei, urmărindu-se și corecția tulburărilor hidroelectrolitice și acido-bazice prezente. Prăbușirea hemodinamicii a fost corectată cu transfuzie de concentrat eritocitar 800 ml, plasmă proaspăt congelată, Refortan, crioprecipitat. Volumul infuzat a constituit 4 litri 125 ml. Pacientul a fost stabilizat, fiind transportat în unitatea de reanimație chirurgicală (Ps 103, TA 130/80, Oxigenarea 100%, cu diureza pe parcursul operației 360 ml).

Putem conchide că asistența anestezică, intervenția chirurgicală au fost efectuate în condiții dificile și pe o durată de 3 ore. În echipă s-a discutat strategia terapeutică postoperatorie. S-a considerat ca element central analgezia, menținerea indicilor hemodinamicii, echilibrului acido-bazic. Pacientul a înregistrat o evoluție postoperatorie favorabilă, fără asocierea unor complicații, în special din punct de vedere chirurgical. Copilul s-a aflat la tratamente în continuare în unitatea de urologie pediatrică cu recuperarea funcțiilor, în particular renale, a indicilor coagulării etc. până la 04.02.2016. Particularitatea cazului prezentat rezidă în durata evaluării preoperatorii pe o perioadă de 52 ore de la debut, destul de mare și cu risc crescut pentru viață, chiar de la debutul traumatismului și la etape. Drept material pentru investigațiile morfopatologice [5] a servit rinichiul în vârstă de 14 ani (*Fig. 3-4*) prin examen macroscopic, prin metode de morfometrie (organo- și macrometrie). Datele morfometriei obținute s-au comparat cu indicii normali medii la vârsta de 14 ani. Examinările histomorfologice s-au efectuat în probele tisulare prelevate din leziunile parenchimului renal și la distanță, datele fiind procesate conform standardelor, utilizând histo-procesarea automatizată și metoda de colorație hematoxină-eozină.

Ce modificări s-au înregistrat la examenul morfopatologic?

În cadrul morfometriei după înlăturarea cheagurilor de sânge s-a atestat un rinichi de dimensiuni și greutate corespunzătoare vârstei: volumul $9,5 \times 5,0 \times 3,5 \text{ cm}^3$ (normal $10,3 \times 5,3 \times 3,2$) și greutatea 120 g (normal 113-138 g), decapsulat. La revizie s-a evidențiat pe suprafața posterioară pre-

zența unei leziuni liniare prin ruptură profundă, pornită de la nivelul hilului renal pe traiectul pelvio-caliceal în zona medie, având o adâncime de cca 1,9 cm, tamponată de cheaguri și fiind secundată de hemoragii perifocale. Leziunea profundă atestată era asociată cu leziuni mai superficiale, în număr de 5, apărute la limitele cu polurile renale, care aveau adâncimi în profunzime de 0,2-0,3 cm și care erau localizate la diverse distanțe de la ruptura principală. Ele aveau un aspect pseudoarborescent și/sau liniar (Fig. 3). Pe suprafața anterioară a rinichiului s-au atestat 2 rupturi liniare cu profunzimea între 0,5 și 0,7 cm, per continuitate a rupturii posterioare (Fig. 4). Între rupturi era prezent un infarct ischemic. Parenchimul la distanță manifesta un aspect color anemic.

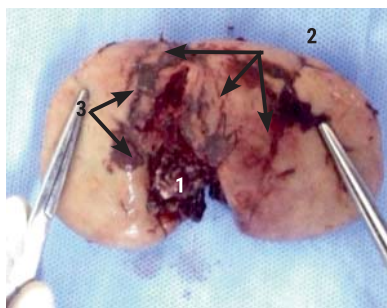


Fig. 3. Suprafața anterioară renală:
1) rupturi duble cu implicarea hilului renal și a parenchimului; 2) Infarct ischemic recent

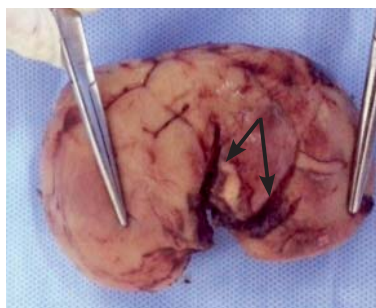


Fig. 4. Rinichi în politraumatism: leziune profundă renală cu implicarea hilului și a segmentelor caliceale; rupturi superficiale multiple. Macropreparat

În secțiune, parenchimul prezenta semnele unei anemii generalizate, cu persistarea unei diferențieri cortico-juxtamedular și lipsa diferențierii anatomice la nivelul juxtamedular și medular, având aspect mai tumefiat, iar adiacent leziunilor prin rupturi fiind prezente hemoragii ușor schimbate și recente ce alternau cu zone mai ischemice. În unele structuri caliceale din zona medie erau prezente cheaguri de sânge.

În cadrul examinărilor histopatologice s-a decelat aceeași morfologie, la nivelul rupturilor fiind prezente disjunctiunea structurilor, parțial circumscrise de un burelet slab diferențiat marcat prin aspecte de țesut tasat și fibrinoleucocitar, urmat de modificări ischemico-necrotice ale nefronului tubular și hemoragii intratubulare, peritubulare și intraglomerulare (Fig. 5-6). Spre zona corticală modificările hemoragice diminuau, predominând

conținutul proteic în lumenul nefronului, ele prezentând divers grad distrofic și ischemic ale nefroteliului. Modificările detectate s-au atestat atât perifocal rupturilor cât și la diversă distanță dispersate, în aspect focal, inclusiv în zona corticală, având aspect de infarcte ischemicohemoragice (Fig. 7-8).

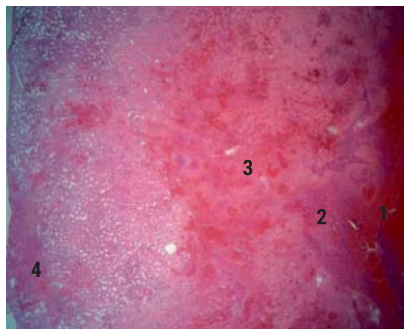


Fig. 5. Aspect histologic de ansamblu: 1) hemoragie în hemoliză la nivelul rupturii; 2) burelet din țesut tasat și ischemico-leucocitar; 3) zona ischemico-hemoragică perifocală; 4) infarcte ischemico-hemoragice în zona corticală. x 25. Colorație H-E

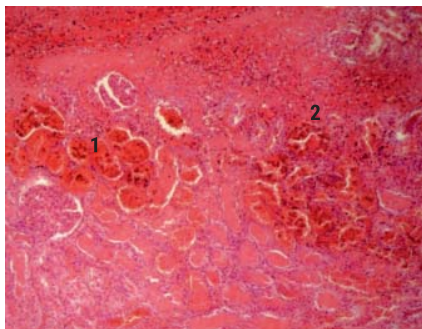


Fig. 6. Hemoragii în lumenul nefronului tubular medular (1) și interstițial (2). x 100. Colorație H-E

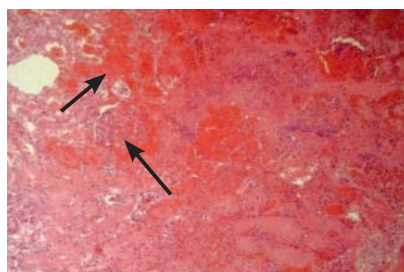


Fig. 7. Hemoragii masive → intratubulare și intraglomerulare cu agregatii eritrocitare. x100. Colorație H-E

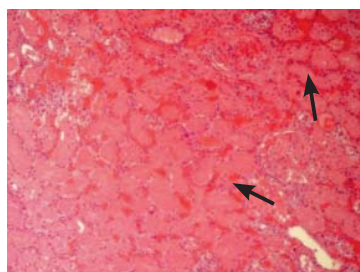


Fig. 8. Hemoragii → peritubulare asociate cu necroză a nefroteliului tubular. x100. Colorație H-E

Pe unele arii din zona adiacentă și perifocală, nefronul marca hemoragii masive în lumenul capsulei având aspect de tamponare a glomerulului (Fig. 9). Focarele ischemice cu implicarea nefronului glomerular și tubular s-au atestat la diversă distanță, inclusiv în zona corticală (Fig. 10). Vom menționa că reacția leucocitară și/sau limfocelulară se atestă în aspect discret în zonele ischemice perifocale la distanță de bureletul perifocal al hemoragiei sau rupturii.

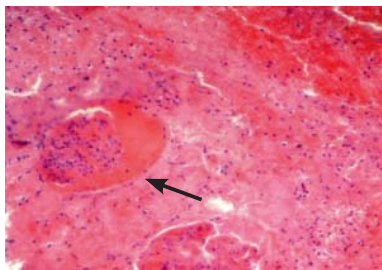


Fig. 9. Hemoragie în capsula periglomerulară cu fenomen de tamponare a glomerulilor. x 100. Colorație H-E

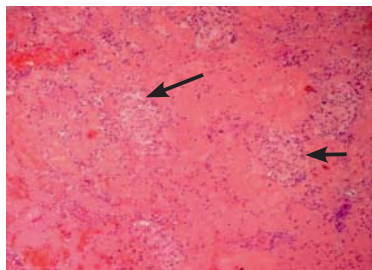


Fig. 10. Modificări ischemico-necrotice ale nefronului glomerular și tubular cu persistarea glomerulilor în aspect de umbre → la distanțe semnificative. x 100. Colorație H-E

În probele prelevate de la nivelul polilor renali care macroscopic s-au manifestat prin prezența anemiei generalizate, observată la distanțe semnificative de la ruptură, se atesta o structură mai mult sau mai puțin diferențiată, structurile glomerulare având un grad de ratatinare de la moderat la semnificativ, cu depistarea unei hiperemii sau a trombilor eritrocitari, asociată cu aspecte dilatative ale capsulei și nefronului contort cu prezența congestiei moderate a vaselor interstițiale (*Fig. 11-12*).

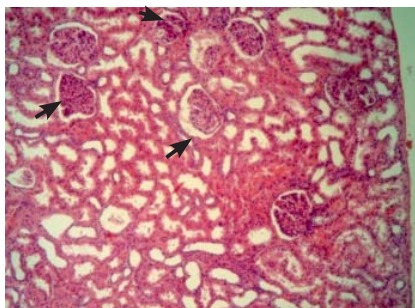


Fig. 11. Zona corticală la nivelul polului renal. Glomeruli ratatinați asociați cu particularități dilatative capsulare și ale nefronului contort. x75. Colorație H-E

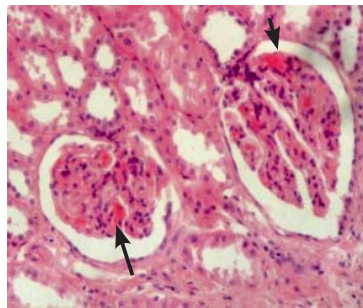


Fig. 12. Trombi eritrocitari în glomerulul vascular renal. x100. Colorație H-E

De asemenea, remarcăm faptul că în zonele diminuate cu particularități morfofuncționale prezente morfologic în lumenul capsulei glomerulare și al unor tubi contorți se atestau eritrocite acidofile, fapt ce reflectă existența unei surse de hematurie. Totodată, unii glomeruli prezentau conținut proteic la nivelul capsulei (*Fig. 13-14*).

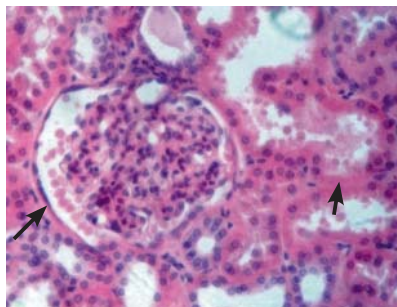


Fig. 13. Eritrocite acidofile în lumenul capsulei și al nefronului tubular. x150. Colorație H-E

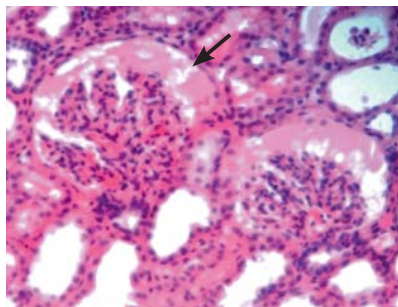


Fig. 14. Stază sero-proteică în capsula periglomerulară cu aspect de ratatinare, comprimare a glomerulului. x100. Colorație H-E

Concluzii. În urma cercetării rinichiului lezionat prin traumatism s-a constatat că organul a fost supus unei traume de grad major ce a evoluat pe fundalul unui rinichi corespunzător anatomic și morfologic normei de vârstă, în lipsă de patologii preexistente. Leziunea traumatică depistată era de grad major. S-a stabilit că leziunile erau induse prin traumatism închis. Erau prezente leziuni grave prin rupturi combinate cu implicarea și a sistemului caliceal, precum și o contuzie majoră a parenchimului renal însoțită de modificări hemoragice, localizate atât la nivelul rupturilor cât și la distanță. Aceste modificări aveau diversă intensitate și grad de răspândire. Simptomele enumerate erau frecvent asociate cu modificări ischemico-necrotice aseptice care au evoluat deja într-o perioadă de 52 ore, în modificări necrotice și trombotice, evoluția procesului inflamator fiind atestată printr-o infiltrație discretă focală limfo-leucocitară.

Discuții. Sângerarea importantă la nivel retroperitoneal, leziunea renală instabilă, intervenția chirurgicală (efectuată în sfera hilului renal, cu sângerare importantă), cu risc vital mare, prin caracterul de urgență al acesteia, a mobilizat echipa de chirurghi și cea de aneștiști, fiind într-o situație destul de dificilă. Caracterul urgent al intervenției chirurgicale din cauza hemoragiei continue a făcut dificilă pregătirea preoperatorie și intraoperatorie, majorând riscul asistenței anesteziologice. În condițiile aplicării unei anestezii bine controlate, a măsurilor terapiei intensive adecvate, evoluția clinică intra- și postoperatorie a fost favorabilă cu un prognostic vital adecvat. Astfel, măsurile terapeutice instituite la etapele de monitorizare a pacientului ilustrează că pacientul în cauză, având un grad de risc înalt în ceea

ce privește hemoragia, a fost salvat printr-o operație de urgență, dar care era întârziată: timp de 52 ore de la debutul traumatismului viața pacientului s-a aflat permanent în pericol. Pentru viitor considerăm de importanță vitală pentru prognosticul oricărui pacient cu traumatism renal diagnosticul precoce, dar și reevaluarea adecvată clinico-paraclinică, consultul specialistului urolog, evaluarea într-o clinică specializată imediat după traumatism, cu consultul medicului anesteziolog, urmărirea markerilor hemodinamicii, imagisticii, precum și intervenția chirurgicală de maximă urgență. În toate cazurile de traumatism renal este necesar de aplicat și de evaluat un protocol standard de investigații de urgență, ce ar include:

- Examenul clinic general și local
- Analizele uzuale de sânge
- Sumarul de urină
- Ecografia abdominală, renală
- Urografia intravenoasă
- TC cu vasografia

Angiografia, care permite nu numai diagnosticarea unui traumatism al tractului urinar, dar și de a selecta tehnicile de tratament conservator sau chirurgical. Acuratețea tehnicilor diagnostice în traumatismele renale va asigura un prognostic bun pentru pacient. Cunoscând particularitățile anatomice ale rinichiului, ale vascularizării arteriale și venoase, putem evita complicațiile intra- și postoperatorii. Recomandările actuale în traumatismele renale sunt mai degrabă orientate spre măsuri noninvazive, decât minim invazive. În acest context, atenția cercetătorilor este axată pe tehnici de embolizare a vaselor renale. Această recomandare nu este valabilă și în cazul raportat de noi.

Am prezentat acest caz clinic pentru a pune în evidență complexitatea leziunilor renale, precum și severitatea lor. Datele din literatura de specialitate arată că în traumatismul rinichiului simptomele cele mai constante sunt hematuria ce debutează posttraumatic, durerea localizată în jumătatea respectivă a regiunii lombare. Intensitatea semnelor clinice depinde de tipul și caracterul leziunii. Metodele speciale aplicate în diagnosticul traumatismului renal includ urografia intravenoasă, care este deosebit de utilă și permite determinarea stării rinichiului afectat și a celui sănătos. Arteriografia este o metodă obiectivă și informativă de diagnostic al lezării vaselor intraperitoneale și ale organelor parenchimatoase. O însemnătate deosebită

această metodă o capătă în diagnosticul diferențial al leziunilor viscerelor intra- și retroperitoneale. Semiologia angiografică permite aprecierea stării și permeabilității magistrale și intraviscerale (diagnosticul precoce al dereglărilor vasculare trofice ale parenchimului organelor, formarea hematomului intravisceral, ruptura sub- sau transcapsulară). Ecografia descoperă pierderea funcționalității viscerelor. Avantaje evidente ale metodei sunt faptul că este miniminvasivă, complet nenocivă pentru bolnavi și personal, că oferă posibilitatea examinărilor repetate, multiple.

Concluzii

Am prezentat cazul unui pacient în vârstă de 14 ani, fără antecedente patologice, ce nu se afla până la momentul traumatismului sub tratament medicamentos, cu un traumatism renal, cu factor de risc major – hemoragie, care a fost transportat dintr-un spital raional în clinica noastră pentru tratament. Copilul a fost operat. S-a efectuat nefrectomie din cauză că rinichiul era zdrobit, cu pediculul renal afectat. Investigațiile morfopatologice ale rinichiului decapsulat, înlăturat în cadrul intervenției chirurgicale, s-au efectuat macroscopic prin metode de morfometrie (organo- și macrometrie). Datele obținute au fost comparate cu valorile medii normale la vârsta de 14 ani. Examinările histomorfologice s-au efectuat folosind probe tisulare prelevate din leziunile parenchimului renal și la distanță, ulterior fiind procesate conform standardelor, utilizând histoprosesarea automatizată și metoda de colorație hematoxilină – eozină.

Rezultate: Studiul a arătat că rinichiul a fost supus unei traume de grad major ce a evoluat în cazul dat pe fundalul unui rinichi corespunzător anatomic și morfologic normei de vârstă, în lipsa unei patologii preexistente. Leziunea traumatică atestată era de grad major. S-a stabilit că în leziunile induse prin traumatism închis, la vârsta de copil, rinichiul poate fi supus nu doar unor leziuni grave prin rupturi combinate cu implicarea și a sistemului caliceal, dar și a unei contuzii majore a parenchimului renal, având diversă intensitate și răspândire a modificărilor hemoragice, localizate la nivelul atât al rupturilor cât și la distanță. Acestea frecvent fiind asociate cu modificări ischemico-necrotice aseptice, deja într-o perioadă de 52 ore induc evoluția atât a modificărilor necrotice și trombotice cât și a procesului inflamator, care se manifestă printr-o infiltrație discretă focală limfo-leucocitară.

Bibliografie

1. **Bahaa Malaeb, Brad Figler, Hunter Wessels.** *Shoul blunt segmental vascular renal injuries be considered an AAST grade 4 renal injury?* J. Trauma Acute Care Surg. NIH Public Access. 2014, 76 (2): 484-487.
2. **Christofer Mc Clung, James M. Hotalling, Hunter Wessells, Bryan B., Voelzke.** *Contemporany Trends in the Immediate Surgical Management of Renal Trauma Using a National Detabase.* J. Trauma Acute Care Surg. 2013, October; 75(4), p. 1-10.
3. **Jalli Reza, Kamalzadeh Nazafarin, Lotfi Mehrzad, Farahangiz Siamak, Salehipour Mahdi.** *Accuracy of sonography in detection of renal injuries caused by blunt abdominal trauma: a prospective study.* Turkish Journal of Trauma &emergency Surgery. Ulus Travma Acil Cerrahi Derg. 2009; 15 (1): 23-27. p. 23-27.
4. **Wojciech Szmigielski, Rajendra Kumar, Shatha Al Hilli et al.** *Renal trauma imaging. Diagnosis and management.* Polish Journal of Ragiology. 2013, 78 (4): 27-35.
5. **Довбыш М.А., Волошин М.А., Довбыш И.М. и др.** *Патоморфологические изменения в почках у погибших в результате политравмы.* Журнал Урология, 2015, № 3, стр. 11-13.
6. **Пулатов А.Т.** *Закрытые разрывы почек у детей.* Детская хирургия. № 2, 2007, стр. 26-29.

TRAUMATISM AL URETREI POSTERIOARE

Caz clinic. Copilul F.P. în vârstă de 12 ani, de sex masculin a fost spitalizat în secția de reanimare chirurgicală și terapie intensivă a IMSP IMȘIC, în regim de urgență, fiind transferat pe linia AVIA SAN dintr-un centru raional cu un traumatism al organelor genitale.

Anamneza morbi: copilul s-a traumatizat pe 22 august 2015, căzând de la înălțimea de aproximativ 2 metri (*din copacul de nuci pe un gard de metal*). Primele două zile părinții nu s-au adresat la medic.

Pe 23.VIII.2015, starea generală a copilului s-a agravat. Copilul nu a urinat o lungă durată de timp (din spusele mamei) și acuza dureri în regiunea suprapubiană, imposibilitatea de a urina. Mama copilului a solicitat ambulanța și copilul a fost transferat la spitalul raional, unde s-a efectuat o tentativă de a cateteriza uretra, vezica urinară, în urma căreia s-a eliminat sânge proaspăt. Urină copilul nu a eliminat.

Copilul a fost transferat în IMSP IMȘIC, CNȘP de Chirurgie Pediatrică „Acad. Natalia Gheorghiu” pe 24.VIII.2015, a III-a zi după traumatism.

Ce diagnostic suspectați?

Luând în considerare prezența la copil a durerii suprapubiene, a globului vezical suprapubian, hematomului evident al regiunii perineale, imposibilitatea de a urina, se presupune un traumatism al uretrei – ruptură totală a uretrei, adică toate straturile uretrei sunt lezate. Ruptura poate fi completă, când leziunea este circulară, sau parțială, când cele două segmente uretrale sunt unite printr-un fragment de uretră.

Traumatismele uretrei pot fi clasificate în dependență de sediul leziunii:

1. Traumatism al uretrei anterioare (bulbară și peniană);
2. Traumatisme ale uretrei posterioare (prostatică și membranoasă).

Ce va decela examenul obiectiv?

La spitalizare, starea generală a copilului era gravă. Prezența durerii în regiunea perineului, penisului, glob vezical vizibil, palpabil. Regiunea perineului, scrotului era edemațiată, infiltrată, păstoasă – hematom periu-retral perineal

În regiunea orificiului uretrei s-au atestat eliminări de sânge cu cheaguri – uretroragie. Tușeul rectal a determinat edem al perineului, uretrei, la compresiune – eliminări de sânge prin uretră. Retenție completă de urină.

Copilul a fost spitalizat în serviciul de reanimare chirurgicală, investigat, pregătit pentru prima etapă de corecție chirurgicală – aplicarea epicistostomei, care a fost instalată pe 25 august (ora 0.45-1.25 noaptea).

Cu care patologii veți efectua diagnosticul diferențial?

Pentru precizarea diagnosticului se face diferențiere cu următoarele boli:

1. Ruptură traumatică a uretrei posterioare (prostatic și membranoasă).

Uretra posterioară este ruptă în fracturile arcului anterior al bazinului datorită diafragmei urogenitale care secționează uretra în deplasările fragmentelor osoase.

Un alt tip de leziune este căderea pe un corp ascuțit care pătrunde prin perineu.

Ruptura de uretră poate fi completă sau incompletă și se însoțește întotdeauna de un hematom voluminos al regiunii perineale și pelviene în care pătrunde și urină.

Simptomatologia proprie rupturii de uretră posterioară este imposibilitatea de a urina, prezența globului vezical suprapubian și o ușoară uretroragie, însoțită de o gravă stare de șoc.

În cazul când globul vezical lipsește se suspectează o ruptură vezicală concomitentă. La un astfel de pacient se încearcă cu mare blândețe introducerea unei sonde Thieman uretrovezicală, și dacă se întâlnește un obstacol sau sonda ia o direcție anormală (cale falsă), se renunță la cateterism și se face cistostomie suprapubiană, după ieșirea din starea de șoc, cu suturarea primară amânată a uretrei.

2. Ruptura uretrei anterioare se produce prin cădere călare pe un corp dur, uretra fiind prinsă între oasele pubiene și corpul contodent, gard. Principalele cauze ale traumatismului uretrei posterioare sunt accidente de circulație, explorări instrumentale, fracturile de bazin cu deplasări osoase, mai ales pubiene.

Ce examene paraclinice a necesitat copilul?

Ulterior, copilului s-a efectuat uroterografia retrogradă. La utilizarea substanței de contrast – verografin 2,0 ml asociat cu antibiotic – s-au instalat dureri în regiunea perineului (fapt ce a confirmat că hematumul parauretral este penetrat cu substanță de contrast) (Fig. 1).



Fig. 1. Uretrografia retrogradă. Traumatism al uretrei posterioare

A fost diagnosticată ruptura completă a uretrei, partea membranoasă cu extravazarea substanței de contrast în afara uretrei.

După o pregătire preoperatorie (antibioterapie, desensibilizante, infuzii intravenoase), ieșirea din stare de șoc, copilul a fost supus intervenției chirurgicale – suturarea primară amânată a uretrei traumatice „cap la cap”. Reaplicarea epicistostomei.

La pacienții la care bontul proximal este deplasat cranial împreună cu vezica, cu ajutorul unui cateter tip Foley montat în vezică, bontul se va deplasa în jos până la reducere. După rafe bonturile uretrale se vor fixa de țesuturile adiacente cu 2-3 suturi. În rupturile incomplete ale uretrei posterioare, tubul de cistostomie va fi menținut 2-3 săptămâni.

Examenele biumorale:

Hemoleucograma (25.VIII.2015). Hemoglobina – 132 g/l, eritrocite – $4,7 \times 10^{12}/l$, hematocrit – 0,45.

Analiza biochimică a sângelui (25.VIII.2015). Kaliu – 3,61, natriu – 135,9, calciu – 1,91, ureea – 4,18, proteina – 67, ALAT – 29, ASAT – 41, bilirubina totală – 7,0, creatinina – 55, glucoza – 4,99.

Pe 26 august 2015, hemoglobina – 105, eritrocite – 3,3, hematocritul – 0,31.

Sumarul de urină (01.09.2015). Culoarea galbenă, transparentă, reacția acidă, proteină – 0,09, epiteliu plat – 2-4 c/v, leucocite – 12-14 c/v.

Hemoleucograma (8.09.2015). Hemoglobina – 107 g/l, eritrocite –

$3,4 \times 10^{12}/l$, indicele de culoare – 0,9, trombocite – $6,0 \times 10^9/l$, nesegmentate – 9, segmentate – 51, eozinofile – 4, limfocite – 32, monocite – 4, VSH – 7 mm/oră.

Ecografia sistemului urinar (25.09.2015). Rinichiul pe dreapta – 80×30 mm, rinichiul pe stânga – 81×31 mm, parenchimul bilateral – 10 mm, vezica urinară nu-i plină – prezentă epicistostoma. Sub scrot se vizualizează o formațiune 15×21 mm, infiltrare.

În ce a constat intervenția chirurgicală?

S-a intervenit chirurgical pe 24 august 2015. Intraoperator: contuzie a țesutului uretrei, bonturile uretrei cu diastază de 1,0 cm, imbibiție cu sânge. Cu unele particularități tehnice a fost efectuată mobilizarea, suturarea uretrei cu aplicarea anastomozei capetelor uretrei „cap la cap”. Dren de cauciuc. Pe perioada aflării cateterului în uretră, copilul a respectat regim la pat.

Cum a evoluat perioada postoperatorie?

Perioada postoperatorie a decurs complicat, s-a asociat infectarea țesuturilor adiacente.

Ce complicații s-au înregistrat?

După înlăturarea cateterului din uretră, la a 11-a zi postoperator (7.09.2015), la copil s-a reluat tranzitul urinar adecvat, dar cu o fistulă uretrală în regiunea perineului. Epicistostoma a fost extrasă în a 12-a zi postoperator (8.09.2015).

Pe o perioadă de 3 zile la copil s-a păstrat tranzitul urinar, jetul urinar satisfăcător. Pe 11.09.2015 a survenit retenția acută de urină, manifestată prin glob vezical palpabil, dureri insuportabile în regiunea perineului, regiunea suprapubiană, eliminări picătură cu picătură prin fistula uretrală în regiunea perineului, cu cicatrice ce deformau fistula.

Local: organele genitale, scrotul edemațiat, moderat hiperemiat. Copilul a fost operat de urgență pe 11.09. 2015 în legătură cu retenția acută de urină. S-a efectuat reaplicarea epicistostomei Foley Nr. 10, bujarea uretrei cu aplicarea cateterului uretral tip Nelaton Nr. 8.

Cateterul din ureteră a fost înlăturat pe data de 21.09.2015 (după o afare în spital de 21 zile).

Epicistostoma extrasă pe 23 .09.2015 (după o perioadă de 23 zile). Copilul se externează la domiciliu în stare satisfăcătoare. Urinează de sine stătător.

Care sunt particularitățile intervenției chirurgicale?

1. În caz de suspecție a unui traumatism uretral, cateterizarea se permite dacă micțiunea este păstrată. În caz de reziduu vezical, cateterizarea este interzisă. O greșeală gravă este aplicarea unui cateter metalic, ce este interzis.
2. La uretrogragie cateterizarea forțată poate duce la
3. Transformarea rupturii incomplete în totală
4. Ruptura suplimentară intensifică hemoragia și mărește urohematomul, ceea ce va duce la deplasarea bonturilor și a vezicii crani-ale.
5. La rupturi complete ale uretrei, globul vezical lipsește, în caz de examinare precoce după producerea accidentului de ruptură intra-peritoneală a vezicii urinare. Puncția vezicii urinare se efectuează astfel: pe linia albă, la 2 cm suprapubian, se introduce un ac de cel puțin 10 cm îndreptat oblic suprapubian și se înlătură urina acumulată.
6. Momentele principale în tratamentul de urgență al rupturii uretrei sunt: înlăturarea urinei restante prin puncția vezicii urinare sau cistostomic, drenarea urohematomului, repoziția oaselor bazinului, suturarea primară a uretrei lezate.
7. Dacă la suturarea primară bontul proximal al uretrei posterioare e deplasat cranial, în vezică se introduce un cateter tip Foley și se efectuează tracțiunea vezicii care, împreună cu bontul uretral, se deplasează distal pentru a face posibilă suturarea liberă a bonturilor uretrale.
8. Alungirea uretrei anterioare pentru suturare cu defectul uretral.

Uretra anterioară se mobilizează de corpul spongios până la ligamentul suspensor. Fascia Baka se mobilizează de corpul spongios, ceea ce permite a alungi maximal uretra anterioară. Se efectuează pubectomia anterioară.

Pentru protejarea anastomozei uretrei lezate, după suturarea uretrei, pe bontul cranial și cel distal se aplică câte o sutură de catgut cu țesuturi parauretrale Cholchov- Marion. În caz de stenoză sau spongiofibroză, de-

tașarea bonturilor uretrale de 1,5 cm și mai mult: 1. Capetele uretrei se fixează pe piele. 2. Se aplică lambouri cutanate vascularizate din pielea regiunii perineale, de sub bursa scrotală, sau de pielea penisului. 3. Lambou ventral longitudinal (Ornadi) la uretra anterioară. 4. Lambou dorsal transversal – la uretra anterioară și bulbară. 5. Lambou prepușial Quartey la uretra bulbară.

Cateterizarea uretrei se va efectua cu o sondă moale, neforțat. Când cateterismul se execută cu ușurință, leziunea uretrală este puțin probabilă, dar nu se exclude. Dacă cateterismul se face cu dificultate, leziunea uretrală este certă. În cazul când cateterismul nu se poate efectua, ruptura este însoțită de deplasarea capetelor uretrale.

Care este tactica în imposibilitatea aplicării suturii primare a uretrei?

Dacă suturarea primară este imposibilă, se recurge la cistostomă, drenarea urohematomului la 3-6 luni. Uretrografia bipolară. Plastia uretrei – „cap la cap”. Telescoparea capătului distal în cel proximal (Holțov-Bdenhon). Plastia cu lambou cutanat, vascularizat.

Concluzii. Analizând experiența clinicii noastre în tratamentul copiilor cu rupturi ale uretrei posterioare, *recomandăm suturarea primară*, după înlăturarea hematomului perineal, în acest caz bonturile uretrei sunt mai ușor depistate. După ce se aseptizează capetele uretrei lezate, se aplică suturi separate pe sonda montată uretral, având un diametru mai mic decât lumenul uretrei; este posibilă repoziția oaselor bazinului.

În urma traumatismului suportat, la copil s-a produs lezarea completă în circumferință a uretrei cu zdrobirea uretrei pe o lungime de 2 cm.

Cateterizarea uretrei se permite numai dacă pacientul urinează de sine stătător. În caz de reziduu vezical cateterizarea este strict interzisă, deoarece ruptura parțială poate duce la ruptura totală a uretrei cu deplasarea bonturilor uretrale.

Golirea vezicii urinare se efectuează prin puncția regiunii suprapubiene sau aplicarea epicistostomei.

Analizând experiența acumulată în tratamentul copiilor cu rupturi ale uretrei, *recomandăm suturarea primară*, deoarece:

- în astfel de cazuri drenajul montat vezical se obturează frecvent cu săruri sau cade, ceea ce necesită schimbarea repetată a lui;

- infectarea căilor urinare are loc în 100% cazuri (cistită, pielonefrită cronică, reflux vezicorenal);
- se formează calculi vezicali;
- contează aspectul psihologic – copilul este izolat de societate pe o perioadă de 3-6 luni.

În suturarea tardivă a uretrei ne confruntăm cu un șir de dificultăți:

- Depistarea bonturilor uretrale, mai ales a celui proximal, în special în aderențe posttraumatice;
- După suturarea efectuată, se asociază frecvent stenoze sau obliterația segmentului suturat;
- Hematomul periuretral și perivezical deplasează cranial vezica urinară împreună cu bontul proximal al uretrei lezate, ceea ce duce la formarea unui defect al uretrei cu o lungime de 2-4 cm. În acest caz plastia uretrei poate fi dificilă sau chiar imposibilă;
- La mobilizarea bonturilor apare o devascularizare cu fibrozarea bonturilor.

La suturarea primară, plastia uretrei este mai ușor de efectuat:

- După înlăturarea hematomului perineal bonturile uretrei lezate sunt ușor depistate;
- Inițial se aseptizează capetele uretrei lezate, se aplică suturi separate pe sonda uretrală cu diametrul mai mic decât lumenul uretral;
- În caz că bontul proximal este deplasat cranial împreună cu vezica, cu ajutorul unui cateter tip Foley introdus în vezică, bontul se deplasează în jos până la reducere;
- După suturare, bonturile uretrale se fixează de țesuturile adiacente cu 2-3 suturi;
- La ruptura uretrei recomandăm de aplicat suturi primare chiar și amânate a 2-3-a zi cu rezultate satisfăcătoare.

Discuții

Traumatismele uretrei la băieți, în vederea unui diagnostic precoce, pun mari probleme chirurgilor, urologilor pediatri, când copilului nu i s-a acordat ajutor medical adecvat și de urgență. Ca urmare, mulți dintre acești pacienți sunt supuși intervențiilor chirurgicale repetat, cu rezultate nesatisfăcătoare și cu un prognostic nefavorabil la distanță.

Se aplică epicistostoma transcutană, drenaj periuretral prin perineu.

În paralel cu suturarea uretrei se pot repositiona oasele bazinului, care în majoritatea cazurilor sunt fracturate și deplasate, astfel evităm traumatizarea secundară a uretrei și deformarea bazinului.

Experiența noastră arată că la aplicarea suturii primare numai la 2 copii au avut loc complicații neînsemnate: stenozare.

Stenoza anastomozei a fost realizată prin procedeul transuretral.

Bibliografie

1. **Cooperberg M.R., McAnninch J.V., Alsikafi N.F.** *Urethral reconstruction for traumatic posterior urethral disruption: outcomes of a 25 – year experience.* J Urol. 2007, Nov; 178(5):2006-10.
2. **Corriere J.N.** *1 – Strage delayed bulboprostatic anastomotic repair of posterior urethral rupture: 60 patients with 1 – year follow –up.* J Urol. 2001, Feb;165(2): 404-7.
3. **Curajos B.** *Compendiu de urologie pediatrică.* Chișinău, 2018, p. 293-298.
4. **Tode V.** *Urologie clinică.* Constanța, 2000. P. 462-463.

TUMORĂ RENALĂ LA COPIL

Caz clinic. copilul S.A, în vârstă de 1 an și 5 luni, de sex feminin, s-a internat în regim de urgență după 10 zile de la suportarea ocazională a unui traumatism al regiunii lombare pe dreapta prin lovitură de cornul mesei (din spusele părinților). Copilul a fost evaluat de medicul de familie. S-a efectuat ultrasonografia sistemului urinar – nu existau modificări patologice evidente, copilul fiind monitorizat în condiții de ambulatoriu. La internare în clinica Institutului Mamei și Copilului: starea generală este gravă, periodic face subfebrilitate, tegumentele și mucoasele palide, surii. În plămâni, respirația aspră. Cordul – fără zgomote decelate stetacustic. Abdomenul asimetric, exagerat mărit în dimensiuni în hipocondrul și flancul drept, desenul vascular pronunțat cu stază venoasă a peretelui abdominal în aria precordială (*Fig. 1*). Palpația abdomenului decelează o formațiune tumorală dură, neregulată, sensibilă, cu sediul în abdomen pe dreapta. Electrocardiograma la internare – fără modificări, ritm sinusal.

Cu care patologii se va efectua diagnosticul diferențial?

Diferențierea se face între:

1. tumoră abdominală
2. hidronefroza

Pentru tumora abdominală este caracteristică localizarea intraabdominală sau retroperitoneală. Deosebim tumori benigne și maligne. Cele benigne se dezvoltă din țesuturi adulte, au o simptomatologie redusă, generată doar de complicațiile pe care le produc – compresiiune, diverse tipuri de ocluzie, torsiune, mărire în volum a abdomenului, sângerare (polipi rupți spontan). Cele maligne provin din țesuturi tinere, se dezvoltă repede, dau metastaze la distanță pe cale hematogenă, limfatică.

Anamneza luată corect, examenul clinic al abdomenului (inspecție, palpație, percuție) pot furniza date asupra timpului de când evoluează manifestările clinice generale cu sau fără răsunet asupra stării generale a copilului (apetit, scădere în greutate etc.). Tușeul rectal combinat cu palparea abdomenului furnizează date asupra existenței tumorilor pelviene – mărimi, consistență, mobilitate, sensibilitate etc.

Hidronefroza, gradul IV poate să se manifeste prin tumoră abdominală palpabilă. Urografia intravenoasă concretizează diagnosticul.

Ce a inclus examenul statutului biologic?

Anemie, VSH sporit (Hb. – 98 g/l; Er. – $2,3 \times 10^{12}/l$; L. – $7,4 \times 10^9/l$, nesegm. – 7,0, segm. – 38, eoz. – 2, mon. – 8, VSH – 15 mm/h; proteina totală – 64 g/l, ureea serică – 4,3, creatinina serică – 0,057 mmol/l, bilirubina generală – 9,4 $\mu\text{mol/l}$, transaminazele – fără modificări enzimatice, K – 5,8 mmol/l, Na – 141 mmol/l). Examinările imagistice au relevat: ecografia cu Doppler – o formațiune intens vascularizată arterial și venos, fără semne de tromboză în vena renală; CT – tumoră renală a rinichiului drept de dimensiuni majore, 14×10 cm. Analiza sumară a urinei: culoarea galbenă, transparentă, reacția acidă, proteina – rezultat negativ, epiteliu plat – unic în câmpul de vedere, leucocite – 2-4 în câmpul de vedere.

În ce a constat principiul de tratament?

Ținând cont de: starea generală apreciată ca gravă, dimensiunile majore ale tumorii, traumatismul precedent, consultul oncopediatrului, s-a recurs la chimioterapie în secția de oncopediatrie a Institutului Oncologic. După efectuarea a 3 cure de tratament chimioterapeutic (vincristină – 0,75 mg, în prima, a 5-a, a 8-a zi și adriamicină – 20 mg în a 15-a zi), a urmat tratament chirurgical prin abord transabdominal pe dreapta (*Fig. 8-10*). La ziua intervenției chirurgicale, persista abdomenul asimetric și mărit în dimensiuni în hipocondrul și flancul drept, la palpare aceleași particularități palpatorii ale tumorii (*Fig. 1*).



Fig. 1. Pacienta S., în ziua intervenției chirurgicale. Expansiune abdominală pe dreapta



Fig. 2. Aspect intraoperator. Tumoră renală

Perioada postoperatorie a evoluat fără complicații locale sau de ordin general, la 8 zile de la intervenția chirurgicală pacienta a fost transferată în secția oncopediatrie a IMSP Institutul Oncologic, pentru a continua tratamentul chimioterapeutic și pentru un control riguros al funcției renale.



**Fig. 3. Aspect intraoperator.
Înlăturarea tumorii renale**



**Fig. 4. Macropreparat.
Tumoră renală pe secțiune**

Cazul raportat poate fi considerat un exemplu de management diagnostic dificil și întârziat la un copil cu tumoră Wilms (nefroblastom mezo-blastic), stabilit retrospectiv. Cazuisticile respective în diagnosticul medical sunt frecvent tratate ca greșeli de diagnostic. În prezent, conform datelor literaturii de specialitate, opinia medicală consideră că sintagma de diagnostic greșit ar trebui înlocuită cu cea de eroare medicală, deoarece diagnosticul este stabilit pe baza semnelor și simptomelor identificate în momentul în care bolnavul se prezintă la medic, precizia lui depinzând și de felul cum comunicăm cu părinții. La acest subiect Dl. prof. dr. Vasile Astărăstoae, președintele Colegiului Medicilor din România, menționează că „Abordarea sistemică a bolii lipsește cu desăvârșire” [6].

Diagnosticarea precoce a unui proces tumoral renal, în special a tumorii Wilms, în diferite variații ale ei, este foarte importantă, deoarece boala va avea un prognostic mai bun și o evoluție mai favorabilă postprocedural sau postintervențional. Vom menționa că în pofida faptului că mulți pacienți prezintă statistic evoluție favorabilă postprocedural sau postintervențional, prognosticul pe termen mediu și lung este frecvent nefavorabil.

Tumora Wilms, definită de Beekwith (1975) ca o tumoră renală, este compusă din blastom metanefrogen și derivațiile sale stromale și epiteliale, în diferite stadii de diferențiere care îi redau un patern histopatologic în diverse variații, atestate și în practica noastră [1]. S-a stabilit că factorii de mediu nu joacă un rol important în dezvoltarea tumorii sau schimbarea paternului histopatologic. Actualmente, se consideră că există o predispoziție genetică cu rol determinant în dezvoltarea tumorii.

Cercetările cu referire la clasificarea histologică, schemele de stadializare, diagnosticul precoce, stadiile inițiale (TNoMo, T2 NoMo) indică o histologie fatală și un prognostic nefavorabil. Evoluție favorabilă se atestă în cazul neoplasmelor cu zone mici, focare de aplazie celulară și zone mici focale de penetrare a capsulei. Astfel, prognosticul este neafectat în primul rând și în funcție de dimensiunile tumorii și de greutatea ei. Factorii cei mai nefavorabili sunt: vârsta copilului la depistarea tumorii, stadiul avansat al tumorii și paternul histopatologic nefavorabil.

Luând în considerare datele din literatură, recomandările protocoalelor internaționale ale NWI'S din SUA și cele Europene ale SIOP, precum și rezultatele clinicii noastre, ajungem la concluzia că e nevoie de o evaluare minuțioasă a copiilor care prezintă dureri abdominale, hematurie, constipații, infecția căilor urinare, diaree, menționarea unui traumatism în anamneză, expansiune abdominală sau la care se palpează o formațiune în abdomen etc. Tactica medico-chirurgicală în tumori, precum și în cazurile de pacienți cu simptomatologia sus-menționată, sugestivă pentru tumoare, va cuprinde următoarele:

- Anamneza (dezvoltarea perinatală, prezența tumorilor sau unor anomalii la membrii familiei, rude, evoluția statutului morbid simptomatologic etc.);
- Examinările antropometrice, ponderale, funcționale cardiorespiratorii etc.;
- Investigații de laborator: hemoleucograma, examenul sumar al urinei, coagulograma, creatinina etc.;
- Investigațiile imagistice: USG cavității abdominale și a spațiului retroperitoneal;
- Tomografia computerizată (TC), cu contrast, CT a toracelui în cazurile dificile sau complicate, inclusiv MRT (la indicații), re-noscintigrafia;
- Puncția-biopsia formațiunii tumorale sub ghidare ecografică, cu prelevarea a 2-3 punctate pentru stabilirea paternului parenchimalui tumoral (favorabil, standard, nefavorabil, conform indicațiilor NWI'S și SIOP), excepție – cazurile de tumoră chistică.

Efectuarea în ordinea respectivă și în mod urgent a indicațiilor de mai sus va permite aprecierea stării generale a pacientului, va oferi date necesare pentru a stabili localizarea tumorii și gradul de răspândire al ei, pentru

confirmarea morfopatologică a paternului tumorii, de care va depinde tactica medico-chirurgicală și prognosticul maladiei.

Tactica medico-chirurgicală a tratamentului după stabilirea diagnosticului se va efectua conform unui program complex: intervenție chirurgicală, chimioterapie, radioterapie.

Concluzie

Studiul realizat a arătat că, pe parcursul ultimilor 10 ani, în Republica Moldova, ca și în multe țări ale lumii, la copii se atestă o creștere a numărului de tumori renale, în special a nefroblastomului, în diverse variații morfopatologice și la diferite vârste. Utilizarea largă a metodelor imagistice de investigație a determinat creșterea ratei de diagnostic al tumorilor renale în stadii incipiente și la copii în vârstă 0-1 an, totuși un număr impresionant de tumori sunt diagnosticate tardiv, fiind o problemă stringentă a diagnosticului medical. În urma studiului, în conformitate cu prevederile NWIS și SIOP, s-a cuantificat o consecutivitate a activității medicilor pediatri, medicilor de familie și a medicilor din cadrul asistenței specializate privind examinarea atentă a copiilor, pentru determinarea cât mai precoce a particularităților maselor tumorale retroperitoneale renale la copil în vederea prevenirii erorilor de diagnostic și a posibilelor complicații.

Tumorele sistemului renoureteral și cele neurogene la copii sunt cele mai frecvente tumori ale spațiului retroperitoneal, fiind caracterizate de diverse expansiuni spre, sau în cavitatea abdominală, care mimează afecțiuni gastroduodenale, ale colonului sau mezenteriale. Ambele localizări – retroperitoneale sau intraabdominale – au frecvent o simptomatologie generală comună. Totodată, tumorile retroperitoneale la copii, îndeosebi cele renoureterale, au o incidență cu mult mai mare, comparativ cu cele mezenteriale, colonice sau gastroduodenale. Tumorele cu localizare renală în ontogeneza perioadei copilăriei constituie circa 5-11% din totalul tumorilor atestate la această vârstă [10]. Conform datelor literaturii de specialitate, tumora Wilms (nefroblastomul) este cea mai frecventă tumoră renală a copilăriei, înregistrându-se în mai mult de 90% din cazuri de tumoră renală [5]. Incidența anuală este de 8,1 la un milion de copii, rezultând 600 – 700 de cazuri noi în fiecare an în America de Nord. Manifestările simptomatice ale tumorii se atestă mai frecvent la vârsta de 1-4 ani, vârsta medie la diagnosticare a copiilor cu tumoră Wilms constituind 3 ani. Este relativ rar

depistată în primele 6 luni de viață și la copii cu vârsta de peste 6-10 ani [4; 3]. O mare parte dintre copiii diagnosticați cu tumoră renală se adresează la medic cu diverse simptome care, în funcție de localizare, vârsta copilului și de nivelul asistenței medicale, uneori, sunt inițial tratate ca manifestări ale altor procese abdominale, ceea ce induce diagnosticarea tardivă a tumorii renale. În conformitate cu datele statistice mondiale, anual, circa 60.000 de persoane cu tumori renale, inclusiv maligne, sunt diagnosticate cu întârziere, frecvent în fazele tardive, ele fiind confundate cu alte afecțiuni, inclusiv malformative renale [11;6]. Cauzele care pot duce la erori diagnostice sunt multiple, printre care se înscriu examinarea incompletă, interpretarea incorectă a datelor imagistice, ale vasografiei, timpul redus alocat unei consultații etc. Practica medicală ne demonstrează că, actualmente, nu se ține o evidență a cazurilor clinico-paraclinice de diagnosticare întârziată, eronată sau neadecvată a patologiei tumorale la copii, fapt se a justificat efectuarea unei analize retrospective la problema abordată.

Bibliografie

1. **Breslow NE, Palmer NF, Hill LR, et al.** *Wilms' tumor: prognostic factors for patients without metastases at diagnosis, results of the National Wilms' Tumor Study.* *Cancer* 1978;41:1577-1589.
2. **Gadd S, Huff V, Huang C-C, et al.** *Clinically relevant subtypes identified by gene expression patterns support a revised ontogenic model of Wilms tumor: a Children's Oncology Group study.* *Neoplasia* 2012;14: 742-756.
3. **Hrabovsky EE, Othersen HB Jr, deLorimier A, et al.** *Wilms' tumor in the neonate: a report from the National Wilms' Tumor Study.* *J Pediatr Surg* 1986; 21:385-387.
4. **Nocol P. F., Rollins M. D., Muratore C. S.** *Fundamentals of Pediatrics Surgery, Springer International Publishing, 2017, p. 777-786.*
5. **Pastore G, Znaor A, Spreafico F, et al.** *Malignant renal tumours incidence and survival in European children (1978-1997): report from the Automated Childhood Cancer Information System Project.* *Eur J Cancer* 2006;42:2103-2114.
6. *Programul Național de control al cancerului pentru anii 2016-2015.* Hotărârea Guvernului nr. 1291 din 2 decembrie 2016.
7. **Shannon BA, Cohen RJ, Segal A, et al.** *Clear cell renal cell carcinoma with smooth muscle stroma.* *Hum Pathol* 2009;40:425-429.
8. **Sonn G, Shortliffe LMD.** *Management of Wilms tumor: current standard of care.* *Nat Clin Pract Urol* 2008;5 :551-560.

9. **Verschuur AC, Vujanic! GM, van Tinteren H, et al.** *Stromal and epithelial predominant Wilms tumours have an excellent outcome: theSIOp 93 01 experience.* *Pediatr Blood Cancer* 2010;55:233-238.
10. **Ивановская Т. Е., Леонова Л. В** *Патологическая анатомия болезни плода и ребенка.* М.: Медицина 1987 – 256 с.
11. **Пытель Ю. А, Золотарев И. И** *Ошибки и осложнения в рентгенологическом исследовании почек и мочевых путей.* М.: Медицина. 1987. 256 с.

SINDROMUL ALPORT

Introducere. Sindromul Alport reprezintă o boală genetică heterogenă care rezultă din mutații ale genelor care codifică lanțurile alfa-3, alfa-4 și alfa-5 de collagen de tip IV, component ubicuitar al membranelor bazale

Aceste lanțuri alfa de collagen de tip IV sunt localizate în mod normal în diferite membrane ale rinichiului, cohleei și ochiului. Anomaliile din aceste lanțuri au ca rezultat defecte pe aceste site-uri, ceea ce determină caracteristicile clinice ale acestei tulburări (boala glomerulară progresivă, pierderea auzului senzorial-senzorială și anomalii oculare. Aceste alterații genetice sunt asociate cu o variabilitate mare a prezentării clinice și a evoluției bolii.

A fost descrisă în 1927 de către Cecil Alport care a studiat 3 generații ale aceleiași familii ce sufereau de nefrită progresivă și surditate.

Prevalența estimată în SUA constituie 20:100.000 și în Europa de la 1 la 9: 100.000. Majoritatea cazurilor (85%) sunt legate de transmiterea X-lincată, restul fiind în principal autozomal recesiv. Boala reprezintă aproximativ 3% dintre copiii și 0,2% dintre adulții cu insuficiență renală cronică și > 1% dintre pacienții cărora li se administrează terapia de substituție renală.

Sindromul are trei forme genetice, după cum urmează:

- XLAS: este cea mai frecventă formă (peste 85% din cazuri) și apare ca urmare a mutațiilor suferite de gena ce codifică lanțul alfa-5 din collagenul tip IV;
- ARAS: este cauzată de mutații ale lanțului alfa-3 sau alfa-4 și este responsabilă de 10-15% din formele sindromului;
- ADAS: este cea mai rară formă și este cauzată de mutații în gena care codifică lanțul alfa-3 sau alfa-4.

Transmiterea X-lincată se depistează la majoritatea pacienților afectați și apare ca rezultat al mutației în COL4A5 de pe cromozomul X.

Prezentare de caz clinic. Copilul I., în vârstă de 17 ani, de sex feminin, internat în secția nefrologie IMSP Institutul Mamei și Copilului cu acuzele: slăbiciune generală, cefalee persistentă, fatigabilitate, pusee hipertensive, inapetență, auz scăzut.

Ce a constatat anamneza bolii?

Anamneza morbi: Copilul este bolnav de la vârsta de 2 ani, când a prezentat tablou clinic de Glomerulonefrită acută, sindrom nefritic, funcție renală păstrată.

În 2012 fetița prezintă dereglări de auz, în 2014 face audiometrie și se stabilește Sindromul Alport. În noiembrie 2018 – se internează în secția urologie, fiind reevaluată cu diagnosticul clinic Chist renal solitar pe stânga. Glomerulonefrită cronică, forma hematurică. Sindrom Alport, BCR gr. II

Anamneză heredocolaterală: Tatăl copilului suferă de sindromul Alport, glomerulonefrită cronică forma hematurică, sora mai mică – de hematurie recidivantă, pielonefrită cronică. Mama este sănătoasă.

Ce a decelat examenul obiectiv?

Examenul obiectiv: Starea generală gravă condiționată de patologia de bază.

Poziția activă, conștiința clară, somnul – neliniștit. Constituția normostenică.

Dezvoltare fizică: armonioasă. Masa –53 kg (-0,76 SDS, P 22%), talia –165 cm (-0,46 SDS, P 32%), IMC=19,5 (-0,69 SDS, P 25%).

Tegumentele roz-pale, calde, curate. Edeme periferice periorbitale moi, pufoase, calde la atingere, preponderent matinale. Sistemul respirator: frecvența respirației = 18/min. SpO₂=98%. Pulmonii – percutor, sunet clar pulmonar, auscultativ– murmur vezicular.

Sistemul cardiovascular: Frecvența contracțiilor cardiace –76 bpm.

Zgomotele cardiace – ritmice, clare. TA – 160/105 mmHg
Sistemul digestiv. Cavitatea bucală: vestibulul faringian hiperemiat ușor, fără depuneri patologice. Limba umedă, cu depuneri moderate saburale. Abdomenul – moale, indolor la palpare.

Sistemul renourinar: micțiunile libere, rare.

Semnul de tapotament – negativ bilateral.

Ce examinări bioumorale este necesar de efectuat?***Examen de laborator.*****1. Hemoleucograma**

Data	30.01.17	29.10.18	09.01.19	16.01.19	15.10.19	Unități
Hb.	112	104	111	113	110	g/l
Eritrocite	3,4	3,4	3,6	3,6	3,6	$\times 10^{12}/l$
Indice de culoare	0,96	0,95	0,96	0,96	0,96	
Leucocite	6,7	7,7	7,0	5,8	4,6	$\times 10^9/l$
Neseg.	20	10	14	6	8	%
Segm.	48	68	48	64	52	%
Eoz.	2	2	4	2	6	%
Limf.	28	13	26	20	28	%
Mon.	2	7	8	8	6	%
VSH	10	8	21	14	20	mm/h

2. Probele biochimice ale sângelui

Data	30.01.17	29.10.18	09.01.19	15.10.19	24.10.19	Unități
Proteină	72	60,8	71,1	72,1		g/l
Albumină	44		37,0	42,3		g/l
Ureea	5,9	13,8	13,1	24,9	36,6	
Creatinină	110	182	198	377	406	mcmol/l
Glucoză	5,4	4,9	4,2	5,5		mmol/l
ALT	7					U/l
AST	23	16,4	15,4			U/l
Colesterol	4,0		4,2	5,6		mmol/l
TG	1,75		1,18	1,09		
β -lipoproteide	65		46	44		unit
Na	146	144	150	150	149	mmol/l
K	5,11	5,52	6,36	4,85	6,38	mmol/l
Fe	7,1		16,9	16,71	19,67	mcmol/l
Ca	2,35		2,55	2,21		mmol/l
RFG	53.29	32.08	29,50	16	14.85	ml/min/1,73m ²

3. Coagulograma

Data	30.01.17	29.10.18	09.01.19	15.10.19	Unități
Protrombina	110	104,6	107	111	%
Fibrinogenul	3,5	3,751	4,13	3,43	g/l
INR	0,96	0,97	0,96	0,97	

4. EAB

Data	09.01.19	16.10.19	25.10.19	
Ph	7,43	7,33	7,30	Unit
pO ₂	76,2	90,9	79,20	MmHg
pCO ₂	26,8	28,8	21,50	MmHg
Lactat	2,7	2,2	2,10	mmol/l
BE	-10,3	-9,8	-15,0	mmol/l

5. Sumarul urinei

Data	30.01.17	29.10.19	09.01.19	15.10.19	25.10.19	
Culoare	Galb.	Galb.	Galb.	Galb.	Galb.	
Densitate	1020	1020	1019	1020	1020	
Transp.	tulbure	tulbure	tulbure	slab tulb.	slab tulb.	
Proteină	1,6	2,44	0,98	1,24	0,38	g/l
Epitelii	1-2	1-2	1-2	1-2	1-2	c/v
Leucocite	1-2	8-10	4-6	8-10	2-4	
Eritrocite nemod.	80-88	80-85	27-30	4-6		c/v
Proteină 24/h	0,94			0,60		g/l
Diureză 24/h				1,4		Litru

6. Proba Neciporenko

Data:	29.10.19	09.01.19	16.01.19	15.10.19	
Leucocite	0,6	12,2	1,2	0,6	10 ⁶ /l
Eritrocite	30,4	7,9	29,4	8,0	10 ⁶ /l
Cilindri	0	0	0	0	

7. Urocultura: 15.10.2019 – rezultat negativ**Ce metode paraclinice propuneți pentru a preciza diagnosticul?**

Pentru stabilirea diagnosticului se utilizează:

1. Ultrasonografia sistemului urinar
2. Ultrasonografia abdominală
3. Cistouretrografia micțională
4. Scintigrafia renală în dinamică
5. ECG
6. EcoCG

Ecografia renală (27.01.2017). Rinichii cu contur clar, rinichiul drept 115×40 mm; rinichiul stâng 110×46 mm, parenchimul dr.: 14-15 mm; st.: 14-15 mm, ecogenitate sporită bilateral; Bazinetele: dr. 4 mm, st. 4 mm. În

parenchimul rinichiului stâng se atestă o formațiune lichidiană, d-30 mm.
Vezica urinară nu-i plină = 180 ml, după mictiune goală.

Ecografia renală (26.07.2018). Rinichii cu contur clar. Rinichiul drept 102×37 mm; rinichiul stâng 107×52 mm, parenchimul dr.: 10 mm; st.: 13 mm. Ecogenitate puțin crescută. Bazinetele: dr. 2-3 mm, st. 2-3 mm. Calicele: dr. 2 mm, st. 2 mm, Ecouri liniare unice fără con de umbră. În rinichiul stâng o formațiune chistică 46×43 mm cu pereți îngroșați. Vezica urinară plină, contur clar, după mictiune goală.

Ecografia renală (16.10.2019). Rinichiul drept: dimensiuni 78×31 mm; stratul cortico-medular 8 mm. Arborele pielonic – nedilatată (bazinețul – 4 mm) cu pereți neîngroșați, calculi nu s-au vizualizat. Rinichiul stâng: cu dimensiuni 89×38 mm; stratul cortico-medular 10 mm. Arborele pielonic – nedilatată (bazinețul – 4 mm) cu pereți neîngroșați, calculi nu s-au vizualizat. În sinusul renal – un chist 70×53 mm. Rinichi amplasat normal, cu contur regulat, ecogenitate relativ sporită. Spațiul paranefral – neîngroșat, fără lichid. Vezica urinară: volumul 500 ml, conturul clar, după micțiune, urină reziduală absentă. Bazinețe: drept 3 mm, stâng 3 mm.



Fig. 1. Chist renal pe stânga

USG abdominală (24.10.2019). Ficatul: lobul drept 114 mm, lobul stâng 50 mm, contur regulat. Parenchimul omogen, ecogenitate medie. Vena portă 9 mm.

Vezica biliară: dimensiuni 65×24 mm, grosimea pereților în limitele normei, conținut omogen. Pancreas: dimensiuni 15×12×14 mm, contur regulat, structură omogenă, ecogenitate medie. Splina: dimensiuni 76 mm, structură omogenă.

Cistografia mictională – fără substrat urologic.

Scintigrafia renală (02.02.2017). În ambii rinichi rata de filtrare și

funcția excretorie scăzute. Reținerea contrastului în bazinete. În rinichiul stâng în 1/3 medie, lipsă contrast.

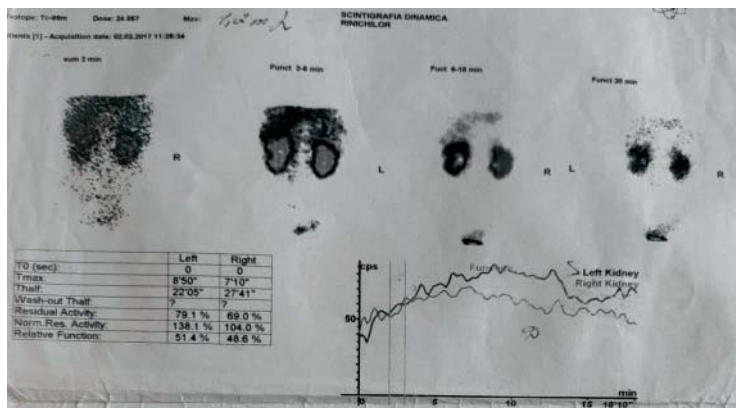


Fig. 2. În ambii rinichi rata de filtrare și funcția excretorie scăzute

Scintigrafia renală (01.11.2018). În ambii rinichi rata de filtrare și funcția excretorie scăzute sever. Reținerea contrastului în bazinete. În rinichiul stâng în 1/3 medie, se constată lipsa substanței de contrast. Se apreciază o circulație îndelungată a substanței de contrast în sistemul circulator sangvin renal – semne de insuficiență renală.

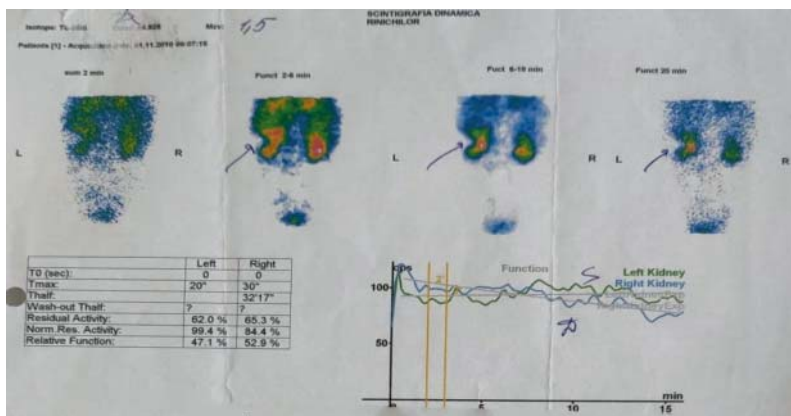


Fig. 3. În ambii rinichi rata de filtrare și funcția excretorie scăzute

ECG: (28.10.2019). Ritm sinusal, neregulat, FCC- 74/min. AEC verticală.

EcoCG: (01.10.2019)

Aorta ascendentă 30 mm	Pereții nu sunt indurați
Atriul stâng 32 mm	Atriul drept 28×31 mm
VD 19 mm	VtD VS 82 ml
SIV 9,0 mm	VtS VS 25 ml
DtD VS 43 mm	FS VS 39 %
DtS VS 26 mm	FE VS 69%
PPVS 9,0 mm	

Funcția de contracție regională a miocardului VS: nu este afectată;

Valva aortică – valvele intacte, amplitudinea 19 mm

Valva mitrală – valvele intacte; mișcarea valvelor – discordantă

Valva tricuspida – valvele intacte, Valva pulmonară – valvele intacte.

Pericardul: foițele subțiri, lichid în cavitatea pericardului sec.

SIV – etans

SIA – etans

DOPPLER – EcoCG Vmax

(m/s) REGURGITARE Gr.pr.max(mmHg) Grmed (mmHg)

Valva mitrală __ 0,8 __

Valva tricuspida __ 0,7 __ + __

Valva aortică __ 1,2 __

Valva pulmonară __ 0,9 __

Funcția diastolică – nu este afectată,

Hipertensiune pulmonară – Nu este. PSAP_27__mmHg

Concluzie: Cavitățile cordului nu sunt dilatate. Funcția de pompă a miocardului VS – în limitele normei. Cordaje false în cavitatea VS. Insuficiența v. tricuspide gr I.

Ce patologie presupuneți în acest caz?

Trebuie luate în considerare acuzele și datele anamnezei. Copilul prezintă: cefalee persistentă, TA – 160/105 mmHg, fatigabilitate, inapetență, auz scăzut. *Anamneza morbi:* Copilul este bolnav de la vârsta de 2 ani, când a fost diagnosticat cu Glomerulonefrită acută, sindrom nefritic, funcție renală păstrată. Din 2012 se atestă dereglări de auz,

Anamneza heredocolaterală: Tatăl copilului suferă de sindrom Alport, glomerulonefrită cronică forma hematurică, sora mai mică – de hematurie recidivantă, pielonefrită cronică.

Datele paraclinice: în analiza biochimică a sângelui – creșterea ureei, creatininei, RFG scăzută, sedimentul urinar – hematurie, proteinurie, modificări la ecografia renală. Ținând cont de datele acumulate, copilul prezintă Nefrită ereditară – sindrom Alport, glomerulonefrită cronică forma hematurică, Chist renal pe stânga, BCR IV.

Ce metode paraclinice propuneți pentru a stabili diagnosticul?

Diagnosticul este facilitat de:

1. Urografia intravenoasă
2. CT abdominal
3. Audiogramă
4. Oftalmoscopie

Urografia intravenoasă (11.07.2018). Funcția renală secretorie și cea excretorie sunt diminuate. Sistemul bazinet-calice este deformat pe stânga.



Fig. 4. Chist renal pe stânga

CT abdominală (31.01.2017). Date sugestive pentru chist renal intra-parenchimos pe stânga de tip I Bosniak. Multiple microcalcinate intrasplenice.

Audiograma (08.04.2014). Surditate tip senzoneuronal, forma moderată. Sindrom Alport. 26.06.2017: surditate bilaterală tip senzoneuronal, de intensitate înaltă. **Oftalmoscopia:** (28.10.2019) – lenticonus și pete perimaculare.

Ce patologie presupuneți în acest caz?

Luând în considerare, acuzele: slabiciune generală, cefalee persistentă, TA – 160/105 mmHg, fatigabilitate, pusee hipertensive, inapetență, auz scăzut, la care se adaugă datele anamnestice: bolnavă de la vârsta de 2 ani, când au apărut modificări ale sedimentului urinar – hematurie, faptul

că din 2012 prezintă dereglări de auz, precum și datele obținute din analiza biochimică a sângelui – ureea, creatinina crescute, RFG scăzută, proteinurie, hematurie, modificări la ecografia renală, completate prin rezultatele CT abdominale; chist renal intraparenchimos pe stânga de tip I Bosniak, ale audiogramei: surditate bilaterală tip senzoneuronal, de intensitate înaltă, ale oftalmoscopiei: lenticonus și pete perimaculare, diagnosticul clinic în acest caz este: Nefrită ereditară – Sindrom Alport. Glomerulonefrită cronică, forma hematurică. Boală cronică renală – stadiul V. Chist renal intraparenchimos pe stânga de tip I Bosniak. Hipertensiune arterială secundară. Anemie gr. I.

Cu care afecțiuni veți face diagnosticul diferențial?

Diagnosticul diferențial îl vom efectua cu:

1. Sindromul Alport X-lincat
2. Sindromul Alport autozomal-recesiv
3. Boala membranelor subțiri
4. Ig A nefropatia

Tabelul 1

Diagnosticul diferențial în sindromul Alport

Caracteristica	Sindrom Alport X-lincat	Sindrom Alport autozomal -recesiv
Prevalența	Frecventă, apare la 85% din toate familiile	15% din toate familiile.
Sex	Bărbații sunt afectați mai des și mai grav decât femeile.	Bărbații și femeile sunt egal afectați după frecvență și severitate; suspectat în cazul în care o femeie are insuficiență renală, pierderea auzului, sau anomalii oculare.
Vârsta la prima adresare	Bărbații au hematurie din copilărie, dar insuficiența renală apare, de obicei, din anii adolescenței.	Bărbații și femeile prezintă hematurie din copilărie și dezvoltă insuficiență renală chiar din copilărie sau de la vârsta de adult.
Istoric familial de insuficiență renală	Alte rude de sex masculin pot avea insuficiență renală; boala pare a „sări” o generație, deoarece femeile afectate au o probabilitate redusă de a dezvolta insuficiență renală.	Insuficiența renală de obicei e depistată într-o singură generație. Excepție sunt familiile rare cu mai multe exemple de consangvinitate.

Fracilitate de transmitere	95% femei afectate au hematurie și 15% dezvoltă insuficiență renală la vârsta de 60 de ani; pierderea auzului și retinopatia apar la vârsta de 60 ani în 50% cazuri.	Transmițătorii bolii au adesea hematurie, dar insuficiența renală este mai puțin frecventă, pierderea auzului și anomalii oculare nu apar.
Analiza familială	Mama are de obicei hematurie, iar tatăl nu; tatăl nu poate transmite boala la fiu.	Hematuria, dar nu insuficiența renală, poate fi prezentă la mamă și la tată și la alți membri ai familiei.
MGB lamelară	Da, dar subțierea MBG prin lamelare focală la băieții tineri și la femei devine mai intensă cu timpul.	Da
$\alpha 3\alpha 4\alpha 5$ (IV) lanțuri de collagen absente în GBM	Da	Da, dar lanțul $\alpha 5$ (IV) persistă în capsula Bowman și membrana bazală tubulară distală.
$\alpha 5$ (IV) lanțuri de collagen absente în piele	Da	Nu, lanțul $\alpha 5$ (IV) persistă în piele.
Analiza mutațională	O singură mutație patogenă în gena COL4A5	Două mutații patogene din gena COL4A3 sau COL4A4 în diferiți cromozomi.

Boala membranelor bazale subțiri (BMBS) afectează 1% din populație și se caracterizează prin hematurie glomerulară, proteinurie, tensiune arterială normală, funcție renală normală și subțierea MBG, fără o altă explicație evidentă. Poate exista un istoric familial de hematurie, lipsa unui sindrom Alport sau de insuficiență renală (cu excepția familiilor cu sindromul Alport recesiv). BMBS reprezintă de obicei starea de purtător pentru sindromul Alport recesiv, iar moștenirea este autozomală dominantă.

În BMBS, penetrarea hematuriei constituie doar 70%.

Rata de mutații *de novo* este redusă și aproape toți indivizii afectați au un alt membru al familiei cu mutația cauzală, dar nu neapărat hematurie.

În medie, jumătate din copiii cu BMBS moștenesc mutația cauzală, dar, deoarece hematuria este incomplet penetrantă, mai puțini copii prezintă hematurie.

Diagnosticul de BMBS este suspectat clinic și necesită efectuarea biopsiei renale doar în cazul în care caracteristicile clinice sunt atipice. Metoda cea mai frecvent utilizată pentru diagnosticul de BMBS este biopsia

renală care relevă subțierea MBG <250 nm pentru vârstă și sex. Această subțiere a MBG implică cel puțin 50% din MBG, fără lamelarea caracteristică pentru sindromul Alport.

Testarea genetică pentru mutațiile COL4A3 și COL4A4 nu este de obicei necesară pentru diagnosticul BMBS.

Screeningul pentru mutațiile COL4A5 necesar pentru excluderea sindromului Alport X-lincat este adesea cel mai important. De obicei prognosticul bolii este bun, dar există, de asemenea, un risc crescut de hipertensiune arterială, proteinurie și insuficiență renală, care sunt factori de risc pentru progresia spre insuficiență renală în stadiu terminal.

Pentru Ig A nefropatie este caracteristic simptomul hematurie microscopică cu/sau fără proteinurie, iar unii pacienți prezintă episoade recurente de macrohematurie. Deseori, macrohematuria se asociază cu o infecție a aparatului respirator superior și mult mai rar – cu alte infecții ce afectează mucoasele (boala diareică acută, sinuzita etc.). La pacienții asimptomatici, hematuria microscopică este practic persistentă, proteinuria este constantă. În debutul maladiei valorile tensiunii arteriale și funcția renală nu sunt afectate. La pacienții cu sindrom nefritic sau nefrotic, în debutul maladiei, afectarea glomerulară este cea mai severă. Simptomele caracteristice ale acestor pacienți sunt: macrohematurie, hipertensiune moderată, 10% din copii prezintă edeme nefrotice, leziunea renală acută reversibilă asociată cu episoade de macrohematurie. Și doar un grup mic de pacienți prezintă la examenul morfopatologic depozite cu semilune difuze având o evoluție rapid-progresivă a maladiei. Diagnosticul pozitiv se stabilește în baza tabloului morfopatologic care evidențiază depozite preponderent de IgA.

Care sunt principiile de tratament?

Tratamentul a inclus hemodializa cronică, corecția anemiei, hipertensiunii arteriale, dereglărilor hidroelectrolitice, metabolice, corecția metabolismului calciu-fosfor.

Monitorizarea microalbuminuriei și proteinuriei trebuie inițiată de la vârsta de 1 an la copiii din grupul de risc, sau îndată ce se stabilește un diagnostic de sindrom Alport, și repetată cel puțin anual.

Pacienții cu proteinurie și semnificație clinică (raportul proteină/creatinină constant mai mare de 0,2 mg/mg, sau excreția de proteine urinare mai mare de 4 mg/m²/h într-o perioadă de timp) ar necesita un tratament.

Tratamentul trebuie inițiat la băieți cu microalbuminurie la care riscul de dezvoltare a BCR, până la vârsta de 30 de ani, este mare, cum ar fi cei cu deleții COL4A5, mutații nonsense sau splicing, sau antecedente de BCR înainte de vârsta de 30 ani și la rudele de sex masculin. Inhibitorii enzimelor de conversie ai angiotensinei reduc proteinuria la copiii cu sindromul Alport X-lincat. Blocanții receptorilor de angiotensină și inhibitorii aldosteronului au beneficii suplimentare pentru reducerea proteinuriei.

Terapia de prima linie (inhibitori ai enzimei de conversie) include Ramiprilum – doza inițială 1-2 mg/m²/zi; cu creșterea dozei cu 1-2 mg/m²/zi la fiecare 3 luni, până la apariția efectului negativ; doză maximă 6 mg/m²/zi; Enalaprilum în doză 0,08-0,6 mg/kg/zi; Lisinoprilum în doză 0,08-0,6 mg/kg/zi

Terapia de linia a 2-a (BRA) include Losartanum în doză de 12,5 mg/m²/zi; doza se dublează la fiecare 3 luni până la atingerea efectului negativ; doză maximă de 50 mg/m²/zi

Terapia de linia a 3-a (antagoniștii aldosteronului) include Spironolactonum în doză de 1 mg/kg/zi.

Tratamentul de substituție include dializă cronică și transplantul renal.

Pacienții cu sindromul Alport X-lincat, care sunt supuși unui transplant renal, au rate de supraviețuire, precum și rate de supraviețuire a grefei similare, mai înalte, comparativ cu alte boli renale moștenite.

Discuții

Primele simptome ale maladiei pot fi descoperite destul de precoce, mai ales la sexul masculin (până la vârsta de 1 an – în 14%, după 6 ani – în 72% din cazuri). La copii, hematuria macro- și microscopică sunt simptome majore și pot fi observate chiar de la naștere.

Sindromul Alport este suspectat atunci când există hematurie glomerulară persistentă. Probabilitatea lui crește odată cu istoricul familial de sindrom Alport sau insuficiență renală fără o altă cauză evidentă; sau când sunt prezente caracteristicile clinice (pierderea auzului, lenticonus sau retinopatie), sau MBG are lanțuri de collagen IV $\alpha 3$, $\alpha 4$ și $\alpha 5$. Diagnosticul sindromului Alport este confirmat prin demonstrarea unei MBG laminate sau a unei mutații COL4A5 sau a două mutații COL4A3 sau COL4A4. La persoanele la care diagnosticul este încă neclar și testarea genetică nu este disponibilă, este adesea utilă examinarea mamei copilului sau a unei rude de sex masculin afectate, folosind aceeași strategie.

Hematuria are caracter persistent și este prezentă la toți pacienții. În unele cazuri, când este intermitentă, se depistează la câteva zile după infecții respiratorii. Durata macrohematuriei este variabilă.

Proteinuria crește progresiv odată cu vârsta, după 15 ani depășind 1 g/24 ore, cu dezvoltarea sindromului nefrotic în 40% din cazuri. Pielografia intravenoasă evidențiază rinichii și căile urinare, de obicei, în limitele normei.

Leucocituria și piuria se depistează accidental. În funcție de vârsta progresării spre BCR, au fost separate două sindroame: progresiv sau „juvenil” – BCR se stabilește la vârsta de 20-30 ani; nonprogresiv sau forma „adultă” – vârsta stabilirii BCR este în jur de 40 ani.

La sexul feminin, spre deosebire de cel masculin, evoluția bolii este moderată, progresând spre BCR mai lent. Totuși, sunt descrise forme „juvenile” și la sexul feminin.

Surditatea de percepție are o frecvență de 80-90% la sexul masculin și de cca 30% la sexul feminin. Interesează inițial doar tonurile înalte și, de aceea, poate trece neobservată dacă nu se practică sistematic audiometrie. Apare la vârsta școlară și progresează eventual până la surditate.

Afectarea oculară este mai rară decât afectarea cohleei. Aceasta este extrem de specifică, keratoconusul (30%) și petele perimaculare (80%) fiind întâlnite doar în sindromul Alport. Examenul oftalmologic este important pentru că în 40% dintre cazuri, leziunile oculare pot precede proteinuria. Lentoconusul anterior și distrofia polimorfă a corneei posterioare sunt criterii patognomonice pentru sindromul Alport și pot fi utilizate pentru a confirma diagnosticul.

Leiomiomatoza esofagiană și a arborelui traheobronșic se atestă la unii pacienți din numărul celor care prezintă mutații la nivelul COL4A5 și COL4A6.

Analize genetice:

Sunt indicate doar dacă, după efectuarea investigațiilor uzuale, diagnosticul rămâne incert.

Se pot investiga mutații ale genelor COL4A3, COL4A4 și COL4A5, însă tehnicile sunt foarte costisitoare, dificil de realizat și nu se pot face în toate laboratoarele.

În plus, prin procedurile actuale, mutațiile genei COL4A5 nu pot fi detectate decât la 50% dintre pacienți.

Biopsia renală

Este principala procedură cu rol diagnostic care poate fi realizată pentru stabilirea exactă a afecțiunii.

Se vor recolta țesuturi atât din rinichi cât și din piele, pentru a se identifica eventuale anomalii ultrastructurale.

Adesea, dacă diagnosticul nu poate fi stabilit prin analizarea biopsiei cutanate, se va analiza și fragmentul renal.

Diagnosticul de sindrom Alport se stabilește dacă sunt îndeplinite 4 din următoarele 10 criterii clinice și dacă există și dovezi paraclinice care să le susțină.

Criteriile clinice includ:

- Istoric familial de nefrită și hematurie de origine neexplicată prezente la o rudă de gradul întâi;
- Hematurie persistentă fără să existe dovezi de o altă nefropatie moștenită, de nefropatie cu Ig A, boală renală polichistică;
- Surditate bilaterală în intervalul 2000-8000 Hz. Surditatea apare gradat, nu este prezentă în copilărie, dar apare după vârsta de 30 de ani;
- Mutație în genele COL4A3, COL4A4, COL4A5;
- Dovezi imunohistochimice de absență parțială sau completă a epitopului Alport în glomerul, membrana bazală epidermală sau ambele;
- Anomalii extinse ale ultrastructurii membranei bazale glomerulare;
- Leziuni oculare;
- Progresie spre boala renală terminală;
- Macrotrombocitopenie;
- Leiomiomatoză difuză.

Complicații

Principalele complicații ale sindromului Alport sunt induse de evoluția *insuficienței renale*. Riscul progresiei bolii cu apariția bolii renale terminale există la majoritatea pacienților de sex masculin cu forma XLAS a bolii.

Aproximativ 90% dintre aceștia ajung să evolueze spre BCR terminal, până la vârsta de 40 ani. Complicațiile renale și severitatea lor pot fi

pronozate în funcție de tipul mutației. Evoluția bolii la sexul feminin este benignă, probabilitatea de a dezvolta boala renală terminală constituie 12% până la vârsta de 40 de ani și 30% până la 60 de ani.

Bibliografie

1. **Kashtan CE, Ding J, Garosi G, et al.** *Alport syndrome: a unified classification of genetic disorders of collagen IV α 345: a position paper of the Alport Syndrome Classification Working Group.* Kidney Int 2018; 93:1045.
2. **Kashtan CE.** *Clinical manifestations, diagnosis and treatment of hereditary nephritis (Alport syndrome).* UpToDate, Inc. last updated: Dec 8, 2016. Available at: <http://www.uptodate.com/contents/clinical-manifestations-diagnosis-and-treatment-of-hereditary-nephritis-alport-syndrome> Accessed January 5, 2017.
3. **Kruegel J, Rubel D, Gross O.** *Alport syndrome--insights from basic and clinical research.* Nat Rev Nephrol. 2013 Mar;9(3):170-8.
4. **Savige J, Ariani F, Mari F, et al.** *Expert consensus guidelines for the genetic diagnosis of Alport syndrome.* Pediatr Nephrol 2019; 34:1175.
5. **Savige J, Gregory M, Gross O, et al.** *Expert guidelines for the management of Alport syndrome and thin basement membrane nephropathy.* J Am Soc Nephrol. 2013;24:364-375.
6. **Tidy C.** *Alport syndrome.* Patient. September 24, 2015. Available at: <http://www.patient.co.uk/doctor/Alport's-Syndrome.htm> Accessed January 5, 2017.

RINICHI SPONGIOS MEDULAR (BOALA LENARDUZZI-CACCHI-RICCI)

Introducere. Rinichiul spongios medular (RSM) reprezintă o afecțiune congenitală caracterizată prin malformația canalelor colectoare terminale în regiunea pericaliceală a piramidelor renale. Această dilatare a tubilor colec-tori, sau ectazie, este asociată cu formarea de chisturi medulare mici (micro-scopice) și mari, care sunt adesea difuze, dar care nu implică cortexul.

Prevalența reală a patologiei nu este cunoscută din cauza caracteristi-cilor clinice nespecifice ale bolii. RSM afectează 0,5-1,0% din populația generală, se constată destul de frecvent la pacienții cu litiază renală (8,5%). Deși rinichi spongios medular rar se depistează la copii, boala este prezen-tă în cazurile asociate deseori cu deficit de creștere, iar evoluția bolii poate fi mult timp asimptomatică.

Caz clinic. Băiat în vârstă de 5 ani, a fost internat în secția de nefro-logie a IM și C cu următoarele acuze: dureri abdominale periodice, cu caracter surd, intensitate medie, difuze, fără iradiere.

Anamneza eredocolaterală: fratele său mai mare suferă de paralizie cerebrală infantilă.

Ce a pus în evidență examenul obiectiv al pacientului?

Examenul obiectiv: starea generală de gravitate medie, condiționa-tă de dureri abdominale periodice, conștiința clară, poziția activă, copilul este activ, afebril, cooperant, expresia feței obișnuită, tipul constituțional normostenic. Tegumentele curate roz-pale, turgorul, elasticitatea, păstrate. Auscultativ, pe toată aria pulmonară, murmur vezicular, raluri nu se aus-cultă, FR= 18/minut. Zgomotele cardiace clare, ritmice, sonore, sufluri nu se auscultă, FCC= 82/min. Abdomenul simetric, participă în actul de res-pirație, este moale, ușor sensibil la palpare periombilical. Micțiunile libere, indolore. Semnul Giordano negativ bilateral.

Ce semne imagistice sunt caracteristice patologiei depistate?

Copilul necesită a fi examinat prin ultrasonografia organelor interne și a sistemului urinar pentru a exclude o anomalie congenitală renourinară.

Ultrasonografia sistemului urinar: rinichiul drept 70×28 mm, stra-tul cortico-medular 6 mm, arborele pielonic – cu aspect în burete (rinichi

tigrat); rinichiul stâng 71×29 mm, stratul cortico-medular 6 mm, arborele pielonic – cu aspect în burete. Calculi, chisturi nu se vizualizează.

Ce examinări biumorale sunt neceare?

Copilul a fost examinat prin **hemoleucogramă**, care a înregistrat: Hb – 115 g/l, eritrocite – $3,6 \times 10^{12}/l$, IC – 0,91; leucocite – $5,9 \times 10^9/l$, nesegmentate – 4%, segmentate – 56%, eozinofile – 4%, limfocite – 34%, monocite – 2%, VSH – 5 mm/h;

Analiza biochimică a sângelui. Proteina generală – 78 g/l, albumina – 44 g/l, ureea – 5,1 mmol/l, creatinina – 62 mmol/l, bilirubina generală – 12 mkmol/l, AlAT – 11 ui/ml, AsAT – 37 UI/ml, α -amilaza – 57 UI/ml, colesterol total – 4,6 mmol/l, trigliceridele – 1,22 mmol/l, beta-lipoproteine – 47 mmol/l, Ca – 2,4 mmol/l, Na – 141,0 mmol/l, K – 4,84 mmol/l, Fe – 9,9 mmol/l, indicele protrombinic – 90%, fibrinogen – 1,8 g/l.

Examenul sumar de urină: culoarea galbenă, transparentă, reacția acidă, glucoza, proteina – rezultat negativ, leucocite – 1-2 c/v; eritrocite – 0-1 c/v; mucozități ++.

Ce investigații paraclinice propuneți?

Sunt necesare următoarele investigații imagistice:

1. cistouretrografia micțională;
2. tomografia computerizată.

Copilul a fost examinat prin **cistouretrografia micțională**: vezica urinară de formă ovoidă, cu contururi clare, regulate, reflux vezicouretral nu se decelează.

Tomografia computerizată: Investigația a indicat nefrocalcinoză medulară bilaterală, caracteristică mai mult pentru rinichi spongios medular. Artera renală dublă bilateral.



Fig. 1. Nefrocalcinoză medulară bilaterală. Arteră dublă bilateral

Cu care patologii trebuie efectuat diagnosticul diferențial?

Pentru precizarea diagnosticului se va face diferențierea cu:

1. Boala polichistică renală autozomal dominantă;
2. Formă recesivă a bolii polichistice renale infantile;
3. Rinichi multichistic congenital (rinichi displastici polichistici);
4. Boala chistică medulară a rinichiului

Pentru **boala polichistică renală autozomal dominantă (*Autosomal dominant polycystic kidney disease (ADPKD)*)** este caracteristică dezvoltarea progresivă a chisturilor, care sunt secretate de celule epiteliale tubulare renale și care duc la tulburări în mai multe organe. Chisturile renale bilaterale se extind progresiv, treptat dereglând funcția renală, finalizând cu boala renală în stadiu terminal, care necesită terapie de substituție renală.

Pentru **forma recesivă a bolii polichistice renale infantile** este caracteristică ectazia tubulară cu fibroză hepatică. În mod clasic, acești rinichi sunt hiperecogeni, mari, neregulați și pot fi nodulari la urografia excretorie, sonografie și CT.

Rinichiul polichistic congenital este o afecțiune displazică, care determină transformarea unuia dintre rinichi într-o masă chistică, displazică, nefuncțională, nonreniformă. La ecografia renală parenchimul renal include mai multe chisturi interne de diferite dimensiuni și forme: parenchimul renal este de obicei fibros și ecogen, cu vase hilare absente sau mici. Chisturile sunt aglomerate și nu comunică între ele.

Caracteristicile sonografice ale bolii chistice medulare (care duce la insuficiență renală în copilărie) indică: rinichii mici, cortexul hiperecogen și chisturile macroscopice, care sunt identificate chiar înainte de începerea dializei.

Management:

Nu există metode de tratament ce ar elimina chisturile deja formate din cadrul RSM, prin urmare managementul pacienților cu boala Lenarduzzi – Cacchi-Ricci este centrat pe tratamentul și prevenirea timpurie și adecvată a infecției tractului urinar, calculilor renali. Se indică creșterea consumului de lichide pentru a menține producția de urină la 2-3 litri pe zi în scopul reducerii riscului de formare a calculilor, al infecțiilor tractului urinar. Dieta include limitarea aportului de sare, a cantității de proteine, aportului de oxalat (alimente bogate în oxalat sunt ciocolata, reventul,

nucile) și reducerea consumului de alimente bogate în urați (de exemplu, pește etc.).

Tratamentul simptomatic este axat pe stabilizarea pH-ului urinar. Citratul de potasiu reduce acidoza tubulară distală și contribuie la micșorarea calculilor renali la pacienții cu MSK. Compușii de citrat, de asemenea, reduc calciuria și scad efectele negative ale mobilizării calciului din os. Diureticele tiazidice pot fi administrate ca tratament adjuvant pentru a reduce ratele de formare a calculilor de calciu în nefronul distal. Aceste preparate permit reabsorbția calciului din tubii contorți distali, astfel prevenind formarea unor calculi noi.

În tratamentul urolitiazii la copii sunt în prezent utilizate tehnici chirurgicale/urologice avansate. Litotripsia extracorporeală bazală de șoc (ESWL), ureterscopia (URS) sau nefrolitotomia percutană (PNL) reprezintă proceduri care permit îndepărtarea calculilor renourinari cu evoluție și prognostic postoperator foarte bune.

Consilierea genetică poate fi utilă la persoanele cu rinichi medulară dacă boala apare la alți membri ai familiei. În cazuri rare de insuficiență renală, poate fi necesară dializa renală.

Complicațiile posibile ale rinichiului spongios medular sunt: calculi renali, infecțiile tractului urinar și pielonefrita. Insuficiența renală, ce survine în urma unei infecții recurente sau obstrucției din cauza calculilor, se instalează mai târziu. Boala este frecvent asociată cu reducerea densității osoase, dereglări ale mineralizării oaselor. Copiii cu boala Lenarduzzi – Cacchi – Ricci au un risc mai mare de a dezvolta tumoarea Wilms.

Acidoza tubulară renală distală este încă o complicație care poate apărea la persoanele cu RSM. Insuficiența renală cronică în cazul RSM apare totuși mult mai rar.

Discuții. Majoritatea pacienților prezintă un defect de acidificare tubulară (tip distal, incomplet) cu poliurie și hipercalciurie. Nefrocalcinoza este o caracteristică-cheie în diagnosticul MSK. Pacienții se pot prezenta cu hematurie, colici renale, disurie. Au fost propuse mai multe mecanisme pentru patogeneza formării calculilor renali. În primul rând, stagnarea urinei în tubulii colectorii favorizează precipitarea calculilor. În al doilea rând, hipercalciuria secundară sau acidoza tubulară predispune la formarea calculilor. Primele simptome ale rinichiului spongios medular, de obicei, includ hematurie, infecții urinare, poliurie, durere la micțiune. La unii in-

divizi afectată, în rinichi pot apărea calculi formați din calciu (nefrolitiază).

Ecografia renală reprezintă un instrument important de diagnostic pentru depistarea pacienților cu boala Lenarduzzi-Cacchi-Ricci. Această modalitate de examinare oferă vizualizare de înaltă rezoluție anomaliilor parenchimului renal, inclusiv rinichiului în burete. Pentru rinichiul spongios medular sunt caracteristici: tubii colectori ai piramidelor renale care sunt dilatați sau ectatici, ce se pot manifesta focal sau difuz.

Urografia intravenoasă poate fi inițiată în scopul excluderii diagnosticului de calculi și malformații renale. Totuși, această metodă diagnostică devine mai puțin recomandată pentru evidențierea RSM, dat fiind faptul că prezintă reacții nefrotoxice și alergice la substanța de contrast.

Tomografia computerizată se efectuează pentru confirmarea diagnosticului de RSM.

Concluzie. Datorită progresiei lente, simptomatologiei vagi, MSK reprezintă o boală rară care este dificil de diagnosticat și de gestionat clinic. Pe lângă nefrolitiază, pacienții cu MSK pot prezenta ITU recurente și hipocitraturie.

MSK poate evolua în asociere cu alte anomalii renale, cu toate acestea, tratamentul este simptomatic, iar în caz de nefrolitiază – chirurgical. Pacienții care au fost deja diagnosticați cu MSK necesită monitorizare în continuare pentru prevenirea complicațiilor suplimentare, cum este formarea calculilor.

Bibliografie

1. **Fabris A, Anglani F, Lupo A, Gambaro G:** *Medullary sponge kidney: state of the art.* Nephrol Dial Transplant, 2013 May;28(5):1111 -1119
2. **Farrukh M. Koraisly et al.,** *CT Urography for the Diagnosis of Medullary Sponge Kidney*, American Journal of Nephrology, 2014;39:165–170
3. **Gambaro G, Danza FM, Fabris A;** Medullary sponge kidney. Curr Opin Nephrol Hypertens. 2013 Jul;22(4):421-6.
4. Goldfarb DS; *Evidence for inheritance of medullary sponge kidney.* Kidney Int. 2013 Feb;83(2):193-6
5. **Koraisly FM, Ngo TT, Israel GM, et al;** *CT Urography for the Diagnosis of Medullary Sponge Kidney.* Am J Nephrol. 2014;39(2):165-70.
6. **McPhail EF, Gettman MT, Patterson DE, et al;** *Nephrolithiasis in medullary sponge kidney: evaluation of clinical and metabolic features.* Urology. 2012;Feb;79(2):277-281.

7. **Stephen Johnson**, *Medullary Sponge Kidney and Medullary Nephrocalcinosis*, Journal of Diagnostic Medical Sonography, 2013, 29(4) 165 –167.
8. **Shan D, Rezonzew G, Mullen S, et al.** *Heterozygous Pkhd1C642* mice develop cystic liver disease and proximal tubule ectasia that mimics radiographic signs of medullary sponge kidney.* Am J PhysiolRenalPhysiol 2019; 316:F463.
9. **Bruschi M, Granata S, Santucci L, et al.** *Proteomic Analysis of Urinary Microvesicles and Exosomes in Medullary Sponge Kidney Disease and Autosomal Dominant Polycystic Kidney Disease.* Clin J AmSocNephrol 2019; 14:834.

NEFRONFTIZIS JUVENIL

Introducere. Nefronoftizisul (NPH) reprezintă o maladie genetică autozomal-recesivă caracterizată printr-o nefrită tubulo-interstițială cronică care progresează până la stadiul final al bolii cronice renale (BCR). Incidența NPH constituie 1:50.000 în Canada, 1:100.000 în Finlanda și 1:1.000.000 în SUA. Prevalența în populație este subestimată, dat fiind dificultatea stabilirii acestui diagnostic în stadiile inițiale ale bolii. NPH este cea mai frecventă cauză genetică a stadiului terminal al BCR în primele două decade de viață, având proporția de 5-15%.

Există trei subtipuri clinice ale bolii. *NPH forma infantilă:* se poate depista încă *in utero*, prin consecințele oligohidramniosului, sau postnatal, prin progresia către stadiul final al BCR, în jurul vârstei de 3 ani.

NPH forma juvenilă: este cea mai frecventă, cu trecerea în stadiul final al BCR către vârsta de 13 ani.

NPH forma adolescentului/adultului: se instalează în jurul vârstei de 19 ani.

În prezent, sunt identificate peste 90 de gene responsabile de NPH. Boala are transmitere autozomal-recesivă cu transmitere mendeliană. Gena NPHP1 este localizată pe cromozomul 2q13, care are 20 de exoni și codifică proteina nefrocistina-1. NPH poate apărea în deleții totale, parțiale, mutații ale genei NPHP1, deleția ei homozigotă fiind responsabilă de 20-40% din cazuri. Nefrocistina și partenerii săi sunt localizați atât în joncțiunea intercelulară, cât și în joncțiunea celulă-matrice intercelulară, având funcții importante în menținerea epiteliului tubular, precum și pe cili primari.

NPH reprezintă o ciliopatie. Producția tuturor genelor care prezintă mutații în bolile chistice renale își au expresia în cili primari sau în centrosomii epiteliului renal. Cili primari sunt organite celulare care conectează stimulii exteroceptivi la mecanismele de control al ciclului celular și al polarității celulelor epiteliale.

În 10-20% din cazuri, sunt prezente simptome extrarenale, în special: retinita pigmentară [sindromul Senior-Løken (SLS)], ataxia cerebelară [sindromul Joubert (JS)], apraxia oculomotorie de tip Cogan, retardul mental, anomalii osoase și fibroză hepatică. Situs inversus și defectul septal cardiac ventricular sunt prezente la unii pacienți cu *NPH forma infantilă*.

Prezentare de caz clinic. Copilul P., în vârstă de 14 ani, de sex mas-

culin, internat în secția nefrologie IMSP Institutul Mamei și Copilului cu acuzele: poliurie, cefalee matinală periodică, sete, fatigabilitate, apatie, periodic senzație de greață.

Ce a constatat anamneza bolii?

Anamneza morbi: Se consideră bolnav de la vârsta de 6 ani, când au apărut primele semne ale bolii: polidipsie, poliurie – până la 5-6 l/zi, nicturie, ulterior la examenul biochimic al sângelui, au fost depistate valori majorate ale ureei (până la 8 mmol/l) și ale creatininei serice (până la 156 mcmmol/l).

Ce a decelat examenul obiectiv?

În baza **examenului obiectiv** s-a stabilit: starea generală a copilului – de gravitate medie. Tegumentele și mucoasele sunt curate, palide. În plămâni, respirația aspră. Bătăile cordului ritmice. Abdomenul este de formă obișnuită, indolor la palpare. Manevra Giordani – rezultat negativ bilateral.

Ce examinări bioumorale este necesar de efectuat?

Examen de laborator.

Hemoleucograma: hemoglobină – 93 g/l, eritrocite – $2,9 \times 10^{12}$; leucocite – $5,2 \times 10^9$, nesegmentate – 2%, segmentate – 36%, eozinofile – 2%, limfocite – 58%, monocite – 2%, VSH – 10 mm/h.

Analiza biochimică a sângelui: proteina totală – 73,9g/l, albumina – 43,3 g/l, ureea – 11 mmol/l, creatinina – 284 mcmmol/l, rata filtrației glomerulare (RFG) – 38,89 ml/min/1,73 m², bilirubina totală – 9,1 mmol/l, glucoza – 5,3 mmol/l, ALAT – 11U/l, ASAT – 15 U/l, fosfataza alcalină – 906 mmol/l, colesterol total – 4,5 mmol/l, trigliceride – 2,3 mmol/l, β -lipoproteide – 50 u.c., K – 5,81 mmol/l, Na – 145 mmol/l, Ca – 2,27 mmol/l, Fe – 21,7 mcmmol/l, Fosfor – 1,46 mmol/l, parathormonul seric – 477,7 pg/ml, indicele protrombinic – 88%, fibrinogenul – 2,4 g/l.

Sumarul urinei – culoarea galbenă, reacția acidă, aspect transparent, proteine – rezultat negativ, leucocite – 0-2 c/v, eritrocite – 1-2 c/v.

Proba Zimnițki atestă scăderea pronunțată a funcției renale de concentrare, cu predominarea diurezei nocturne, și o densitate relativă urinară între 1003 și 1006.

Ce patologie presupuneți în acest caz?

Luând în considerare simptomele: polidipsie, poliurie până la 5-6 l/zi, nicturie, durata bolii de 8 ani, modificările înregistrate în analiza biochimică a sângelui: nivelul crescut al ureei și al creatininei, RFG scăzută, parathormonul seric crescut, scăderea funcției de concentrare a urinei, copilul suferă de BCR.

Ce metode paraclinice propuneți pentru a preciza diagnosticul?

Diagnosticul este facilitat de:

1. Ultrasonografia sistemului urinar și a organelor abdominale
2. Cistouretrografia micțională
3. Scintigrafia renală în dinamică

Rezultatele ecografiei renale. Rinichii: r. drept 106×43 mm, r. stâng 103×42 mm, Parenchimul drept 15 mm, stâng 15 mm, Ecogenitate sporită, contur șters, slabă diferențiere a cortexului de medulă. Bazinetele: drept 6 mm, stâng 6 mm. Vezica urinară plină, volum 500 ml.

Ecografia organelor abdominale: Ficatul – lobul drept – 110 mm, lobul stâng – 53 mm, vena portă – 8 mm, contur regulat, parenchimul omogen cu ecogenitate medie, vezica biliară – 65×26 mm, piriformă, pancreasul – 13×12×13 mm, parenchimul omogen, ecogenitate medie, splina – 96 mm, omogenă.

Cistografia micțională – fără substrat urologic.

Scintigrafia dinamică renală atestă diminuarea funcției de filtrație și excreție a rinichilor, bilateral.

Ce consultații sunt necesare pentru a stabili diagnosticul?

Pentru un diagnostic corect sunt utile:

1. Consultul oculistului
2. Consultul neuropatologului
3. Consultul geneticianului

Consultul oculistului și al neuropatologului – fără modificări patologice.

Geneticianul a recomandat testarea genetică pentru precizarea diagnosticului.

Ce patologie presupuneți în acest caz?

Pacientul prezintă: polidipsie, poliurie (5-6 l/zi), nicturie, modificări în analiza biochimică a sângelui: nivelul crescut al ureei și al creatininei, RFG scăzută, scăderea funcției de concentrație a urinei, datele ultrasonografiei sistemului urinar indică contur șters al rinichilor, bilateral și o slabă diferențiere a cortexului de medulă, toate aceste simptome sugerează existența unei maladii chistice renale.

Cu care afecțiuni veți face diagnosticul diferențial?

Diagnosticul diferențial se va face cu:

1. Boala polichistică renală dominant autozomală
2. Boala chistică renală medulară
3. Boala polichistică renală recesiv autozomală
4. Sindromul Bardet-Biedl

Boală polichistică renală dominant autozomală (Autosomal dominant polycystic kidney disease [ADPKD]) este caracterizată prin prezența de chisturi renale bilaterale multiple care duc la mărirea în dimensiuni a rinichilor, cu manifestări extrarenale formate din chisturi hepatice simple, ce apar din epiteliul biliar.

Boala chistică renală medulară (MCKD) determină aparențe patologice la nivel macroscopic și microscopic. Spre deosebire de NPH, MCKD este moștenită prin model dominant autozomal, iar vârsta BCR terminale este de obicei tardivă.

Având în vedere debutul renal în copilărie, NPH infantil, este necesar să excludem **boala polichistică renală recesivă autozomală (ARPKD)**. Prenatal, ecografia renală poate releva rinichii măriți cu ecogentate crescute. Prezența de microchisturi renale și dilatarea fusiformă a canalelor colectoare sunt tipice pentru ARPKD. Implicarea ficatului este întotdeauna prezentă în această patologie și poate fi caracteristica clinică predominantă, manifestată prin dilatarea canalelor biliare intrahepatice, fibroză hepatică și hipertensiune portală.

În cele din urmă, trebuie luat în considerare **sindromul Bardet-Biedl (BBS)** în diagnosticul diferențial al NPHP. BBS reprezintă o altă ciliopatie care afectează mai multe sisteme de organe. Caracteristicile clinice ale ei sunt: obezitate, dificultăți de învățare, malformații ale tractului genitourinar și deformări ale membrelor. Leziunile renale pot include chisturi renale, displazie și insuficiență renală progresivă.

Ce examinări suplimentare este necesar de efectuat?

Pentru precizarea diagnosticului se impune cercetarea molecular-genetică și consultul geneticianului.

Studiul molecular-genetic a fost efectuat prin 2 metode:

I – metoda cantitativă, care efectuează analiza numărului de copii ale genei NPHP1. Ea a stabilit deleția genei în stare homozigotă. A II-a metodă a constatat în secvențierea clinică a exonilor. Cu ajutorul ei s-a confirmat deleția homozigotă a segmentului cromozomului 2 care cuprinde exonii 1-20 ai genei NPHP1.

Pacientul a fost *consultat de genetician*, care a stabilit diagnosticul clinic de NPH juvenil.

Analiza datelor clinico-paraclinice a permis stabilirea diagnosticului clinic: Nefronoftizis juvenil. Nefrită tubulointerstițială cronică. Boală cronică renală stadiul III. Anemie gradul I.

Care sunt principiile de tratament?

În prezent, nu există tratament specific pentru nefronoftizis. Conform ghidurilor internaționale de practică clinică pentru boala renală cronică, tratamentul are ca scop încetinirea progresiei BCR și a complicațiilor sale.

Se indică: de efectuat corecția dezechilibrelor hidroelectrolitice, în special în timpul bolilor intercurrente, tratamentul anemiei, hipertensiunii arteriale. Medicamentele, cum ar fi inhibitorii enzimei de conversie a angiotensinei și blocații receptorilor de angiotensină, sunt folosiți pentru controlul tensiunii arteriale. Pentru anomalii de vedere se folosesc lentile corectoare, deși atrofia optică progresivă nu poate fi tratată cu astfel de lentile.

De asemenea se efectuează tratamentul cu hormoni de creștere la copii cu retard sever de creștere ca rezultat al BCR. Dializă sau transplant renal se indică în stadiul de BCR terminală. Transplantul renal este tratamentul de elecție, deoarece boala nu reapare în rinichiul transplantat.

Care sunt posibilele complicații ale nefronoftizisul juvenil?

Principalele complicații ale nefronoftizisului juvenil includ:

- Edem pulmonar;
- Insuficiență cardiacă;
- Pierdere completă a vederii;

- Boala cronică renală terminală;
- Gută.

Unii pacienți cu nefronoftis de dezvoltare gută. Ea este cauzată de acumularea de cristale de acid uric în diferite țesuturi ale corpului, în special în articulații. Cea mai mare parte a acidului uric este filtrată de rinichi și se elimină cu urina.

- Hipertensiune arterială.

Hipertensiunea arterială este observată la unii pacienți cu nefronoftis forma dominantă autozomală. Hipertensiunea arterială apare înainte de insuficiența renală, la majoritatea pacienților.

Poate oare fi prevenit nefronoftisul juvenil?

În prezent, nu există metode specifice pentru prevenirea nefronoftisului juvenil, deoarece este o afecțiune genetică.

Testarea genetică a părinților (și a rudelor apropiate) și diagnosticul prenatal (testarea moleculară a fătului în timpul sarcinii) pot ajuta la prevenirea riscurilor în timpul sarcinii.

Dacă există un istoric familial al afecțiunii, atunci consilierea genetică va ajuta la evaluarea riscurilor, înainte de a planifica un copil.

Care este prognosticul bolii?

Prognosticul nefronoftisului juvenil depinde de severitatea simptomelor, de organele implicate și de starea generală de sănătate a pacientului.

De asemenea, el depinde de succesul transplantului renal. În cazurile în care procedura de transplant renal este reușită, prognosticul este bun.

Discuții

Polidipsia și poliuria în NPH se instalează tipic în jurul vârstei de 6 ani. Anemia cronică se dezvoltă mai devreme, comparativ cu pacienții cu BCR de altă origine, mecanismul de apariție a acesteia fiind legat de tulburarea reglării eritropoietinei; hipertensiunea arterială (HTA) se atestă în stadiile avansate ale bolii, inițial prevalând pierderile de sare, și doar cu progresia BCR încep să crească și valorile tensiunii arteriale.

Dezechilibrele hidroelectrolitice prezintă un risc major, apar devreme în evoluția bolii și prin debutul brusc prezintă risc de moarte subită. Afecțiunile metabolismului fosfor-calcium se dezvoltă neuniform pe fundalul

dizelectrolitemiilor și al BCR. La copiii cu nefronoftizis, se atestă retard de creștere și anomalii ale scheletului, cum ar fi degetele în formă de con.

Aproximativ 85% din cazurile de NPH, la fel ca și în cazul descris, decurg doar cu afectare renală.

Analiza generală de urină nu este informativă, și relevă proteinurie ușoară, care progresează odată cu dezvoltarea secundară a glomerulosclerozei.

Ecografia renală relevă rinichi cu dimensiuni mici până la normale, ecogenitate crescută a rinichilor și reducere a diferențierii corticomedulare, formarea de chisturi renale în corticomedulară într-o etapă ulterioară a bolii (se atestă la ~ 50% dintre indivizii cu nefronoftizis juvenil).

La urografia intravenoasă se determină micșorarea în dimensiuni a rinichilor pe contul corticalei. În cazul clinic prezentat mai sus, urografia intravenoasă nu s-a efectuat deoarece funcția renală a fost afectată (ureea, creatinina majorate).

De obicei, biopsia renală nu este necesară pentru un diagnostic clinic. Cu toate acestea, în cazuri neclare, poate fi de ajutor. Biopsia renală trebuie efectuată atunci când testarea genetică este negativă sau nu este disponibilă. Triada histologică marcantă constă în:

- a) dezintegrarea și îngroșarea membranei bazale tubulare;
- b) infiltrarea celulelor interstițiale cu fibroză;
- c) atrofia tubulară și formarea chistului la nivelul joncțiunii corticomedulare.

Concluzie. În practica medicală, NPH trebuie să fie suspectat în diagnosticul diferențial al oricărei cauze a insuficienței renale de origine necunoscută.

Cazul clinic examinal evidențiază provocarea diagnostică a NPH din cauza prezentării sale nespecifice la un copil cu polidipsie, poliurie, enurezis, anemie, BCR, în special, în cazul creșterii ecogenității renale și reducerii diferențierii corticomedulare, simptome care necesită un diagnostic prompt și o intervenție terapeutică timpurie. Stabilirea precoce a diagnosticului, prin consiliere genetică, teste molecular-genetice adecvate, permite confirmarea diagnosticului clinic și aplicarea intervențiilor terapeutice necesare.

Bibliografie

1. **Stokman M., Lilien M., Knoers N.** *Nephronophthisis*. Gene Reviews, 2016, PMID: 27336129.
2. **Hildebrandt F., Attanasio M., Otto E.** *Nephronophthisis: Disease Mechanisms of a Ciliopathy*. J Am Soc Nephrol., 2009, 20(1), pp.23-35.
3. **Ronquillo C.C., Bernstein P.S., Baehr W.** *Senior-Loken syndrome: A syndromic form of retinal dystrophy associated with nephronophthisis*. Vision Research., 2012, v.75, pp.88-97.
4. **Braun D.A., Hildebrandt F.** *Ciliopathies. Perspect Biol.*, 2016, pp.243-356.

SINDROM HEMOLITIC UREMIC LA COPIL

Introducere. Sindromul hemolitic uremic reprezintă o afecțiune rară, dar totodată este una dintre cele mai frecvente cauze de leziune renală acută la sugari și copii de vârstă preșcolară. Există 2 forme de sindrom hemolitic uremic: cel tipic, provocat de Shiga – toxină, produsă de către *E.coli* O157:H7, mai rar, *S. dysenteriae*; și cel atipic, provocat de tulburări de reglare a sistemului complement.

Sindromul hemolitic uremic se manifestă prin triada: anemie hemolitică microangiopatică nonimună, trombocitopenie și afectarea funcției renale. Circa 2/3 dintre pacienți necesită hemodializă.

Prezentare de caz clinic. Copilul L., de sex feminin, vârsta de 6 ani. La internare copilul prezintă dureri abdominale colicative intense, grețuri, scaune semilichide cu striuri de sânge și cu sânge proaspăt, slăbiciune generală, apatie, inapetență. Simptomele au debutat cu 4-5 zile anterior, cu agravare continuă pe parcurs.

Ce a constatat anamneza bolii?

Simptomele au debutat cu 4-5 zile anterior, cu agravare continuă pe parcurs.

Ce a decelat examenul obiectiv?

Obiectiv se evidențiază starea generală a copilului de gravitate medie. Conștiința clară. Poziția pasivă, forțată. Tegumentele palide cu cianoză periorală. Abdomenul este moderat balonat, dureros pe toată aria abdominală, preponderant în regiunea mezogastrică și flancuri bilateral, cu defans muscular și cu semne pozitive de iritare a peritoneului. Paraclinic, se determină leucocitoză $32 \times 10^9/l$; leucociturie, proteinurie neînsemnată. Luând în considerare agravarea stării generale a copilului, cu prezența tabloului clinico-paraclinic de peritonită acută, se decide efectuarea laparotomiei explorative sub anestezie generală.

Concluzia postoperatorie: Sigmoidită hemoragică. Hiperplazie reactivă limfoido-foliculară apendiculară. Apendicectomie. Ascită.

După intervenția chirurgicală starea generală a copilului prezintă agravare continuă: apariția hipertensiunii arteriale, a edemelor periferice, de-reglarea stării de conștiință până la comă 1-2, apariția convulsiilor tonice,

pareză gastrointestinală, instalarea și menținerea oligoanuriei pe parcursul a mai mult de 36 ore.

Ce examinări biumorale este necesar de efectuat?

Examenul de laborator. Hemoleucograma: Hb – 63 g/l, eritrocite – $2,7 \times 10^{12}/l$, leucocite – $18,7 \times 10^9/l$, VSH – 5 mm/h, trombocite – $40 \times 10^9/l$.

Examenul biochimic al sângelui: proteina totală – 44,2 g/l, albumina 1-6 g/l, ureea – 41,7 mmol/l, creatinina – 470 mmol/l, potasiu – 5,2 mmol/l, sodiu – 128 mmol/l, calciu – 2,08 mmol/l, bilirubina totală – 54 mmol/l, ALT – 78,4 U/l, AST – 164 U/l, amilaza – 294 U/l, proteina C-reactivă – 175,2 mg/L, lactat dehidrogenaza (LDH) – 3856 U/L, complement seric fracția 3 (C3) – 0,5 g/L, complement seric fracția 4 (C4) – 0,08 g/L, acidoză metabolică.

Coagulograma: fibrinogen – 1,55 g/l, indicele protrombinic – 94,3%, timpul de coagulare al sângelui – 3,45-4,05 min.

Ce examinări paraclinice este necesar de efectuat?

Examenul ultrasonografic relevă colecție lichidiană în abdomen; rinichi măriți în dimensiuni $> +2$ SDS, cu ecogenitate sporită, contur regulat.

Ce patologie presupuneți în acest caz?

Simptomatologia include: dureri abdominale colicative intense, grețuri, scaune semilichide cu striuri de sânge și cu sânge proaspăt, slăbiciune generală, apatie, inapetență, care durează de 4-5 zile cu agravare continuă. Ținând cont și de modificările înregistrate în hemoleucogramă: Hb – 63 g/l, eritrocite – $2,7 \times 10^{12}/l$, leucocite – $18,7 \times 10^9/l$, trombocite – 40×10^9 , de datele analizei biochimice a sângelui, indicii ureei, creatininei crescuți, copilul suferă de sindrom hemolitic uremic. Leziune renală acută, stadiul III. Anemie de etiologie mixtă, gradul III. Ascită exsudativă. Sigmoidită hemoragică. Hiperplazie reactivă limfoido-foliculară apendiculară. Apendicectomie.

Cu care afecțiuni veți face diagnosticul diferențial?

Pentru precizarea diagnosticului, vom analiza:

1. SHU atipic

2. SHU ereditar

3. Purpura trombocitopenică trombotică (PTT)

SHU atipic. Boala debutează insidios, ca o stare gripală,, nu are prodrom diareic, iar unele cazuri evoluează către PTT. Nu apare de obicei la copii, nu ține de sezon, se caracterizează prin recurențe frecvente, evoluează cu sechele renale, cronice (proteinurie persistentă, insuficiență renală hipertensiune arterială). Este o cauză de mortalitate crescută.

SHU ereditar. Forma recesivă începe din copilărie, este recidivantă, are mortalitate înaltă. Boala este de suspectat dacă apare la frați, la distanță mai mare de un an. Forma dominantă s-a descris la adulți și este de asemenea recidivantă, cu mortalitate înaltă.

Purpura trombocitopenică trombotică (PTT). Distincția dintre SHU și PTT nu este foarte clară, ambele evoluează cu anemie hemolitică microangiopatică și trombocitopenie. PTT tinde să afecteze adultul, afectarea SNC este primordială, iar recăderile sunt frecvente. Distincția între SHU și PTT se poate face prin absența factorului „von Willebrand cleaving protease” în plasma pacienților cu PTT. Acesta explică eficiența transfuziilor și plasmaferezei în PTT, dar nu și în SHU.

Care sunt principiile de tratament?

Tratamentul a fost suportiv, cu scopul restabilirii funcției renale. S-a efectuat terapie de substituție a funcției renale – 7 ședințe de hemodializă intermitentă. Copilul prezintă în dinamică ameliorare clinico-paraclinică.

După tratament paraclinic se determină:

Hemoleucograma: Hb – 131 g/l, eritrocite – $4,2 \times 10^{12}/l$, leucocite – $6,0 \times 10^9/l$, VSH – 5 mm/h, trombocite – $218 \times 10^9/l$.

Examenul biochimic al sângelui: proteina totală – 78,6 g/l, ureea – 9,4 mmol/l, creatinina – 104 μ mol/l, potasiu – 4,84 mmol/l, sodiu – 142 mmol/l, calciu – 2,08 mmol/l, ALT – 19,3 U/l, AST – 25,2 U/l, amilaza – 65 U/l.

Coagulograma: fibrinogen – 2,2 g/l, protrombina după Quik – 94,3%, INR – 1,09, timpul de coagulare al sângelui – 4.00-4.40 min.

Analiza generală a urinei – proteinurie până la 1 g/l.

În faza acută a bolii, tratamentul este suportiv. Dacă pacientul este deshidratat, se recomandă folosirea soluțiilor saline izotonice (pentru a preveni instalarea oliguriei, anuriei și instituirea terapiei de substituție renală).

Bolusurile saline (Sol. NaCl 0,9%, 10-15 ml/kg) la debut limitează depleția intravasculară, scad intensitatea trombozelor, hipoperfuzia, hipoxia și leziunile ischemice consecutive. Hiperhidratarea reprezintă un risc, dar și deshidratarea și hemoconcentrația sunt riscuri, la debut, pentru complicațiile neurologice și boala cronică renală.

Transfuziile cu masă eritrocitară sunt necesare dacă valorile hemoglobinei scad rapid sau dacă aceasta atinge o valoare sub 6-7 g/dL; durata de 2-4 ore a transfuziei de sânge va asocia și tratament diuretic pentru evitarea supraîncărcării lichidiene.

Plasmafereza nu este recomandată în schema inițială de tratament din SHU tipic. Se pare că aceasta va contribui la deteriorarea funcției renale și la prognosticul nefavorabil pe termen lung. În schimb, utilizată precoce, reprezintă tratamentul de elecție în SHU atipic, în special la adult.

Terapia cu anticorpi monoclonali (Eculizumab) îndreptați împotriva C5 blochează activarea componentelor terminale ale complementului și este singura medicație autorizată în SUA, la adult și adolescentul cu vârstă mai mare de 12 ani, pentru tratamentul SHU non-Stx; există studii care au arătat că îmbunătățește semnificativ rata filtrării glomerulare, ameliorează trombocitopenia, precum și alți parametri serici.

Din cauza injuriei renale acute, până la 60% din pacienți necesită terapie de substituție renală.

Indicațiile pentru inițierea hemodializei sunt:

1. Uremie progresivă
2. semne de hipervolemie – edem pulmonar acut;
3. insuficiență cardiacă;
4. HTA neresponsivă la tratament;
5. diselectrolitemii (hiperpotasiemie >6,5 mEq/L, hiponatriemie <120 mEq/L, acidoză cu pH <7, 20).

Concluzii: Sindromul hemolitic uremic reprezintă o maladie rară, fiind una dintre cele mai importante cauze de leziune renală acută la copiii mai mici de 6 ani.

Acest sindrom poate asocia complicații severe cu implicarea sistemului nervos central, a sistemului digestiv, care fac dificil diagnosticul diferențial și managementul copiilor afectați.

Bibliografie

1. **Loirat C., Saland J., Bitzan M.** *Management of hemolytic uremic syndrome.* Presse Med. 2012; 41: e115-e135
2. **Aigner C, Schmidt A, Gaggl M, Sunder-Plassmann G.** *An updated classification of thrombotic microangiopathies and treatment of complement gene variant-mediated thrombotic microangiopathy.* Clin Kidney J 2019; 12:333.
3. **Loirat C, Fakhouri F, Ariceta G, et al.** *An international consensus approach to the management of atypical hemolytic uremic syndrome in children.* Pediatr Nephrol 2016; 31:15.
4. **Ardissino G, Salardi S, Colombo E, et al.** *Epidemiology of haemolytic uremic syndrome in children.* Data from the North Italian HUS network. Eur J Pediatr 2016; 175:465.
5. **Goodship TH, Cook HT, Fakhouri F, et al.** *Atypical hemolytic uremic syndrome and C3 glomerulopathy: conclusions from a „Kidney Disease: Improving Global Outcomes” (KDIGO) Controversies Conference.* Kidney Int 2017; 91:539.
6. **Fakhouri F, Zuber J, Frémeaux-Bacchi V, Loirat C.** *Haemolyticuraemic syndrome.* Lancet 2017; 390:681.

BOALA ADERENȚIALĂ POSTAPENDICULARĂ

Ce reprezintă boala aderențială?

Noțiuni generale. Boala aderențială, sau ocluzia intestinală aderențială, reprezintă un complex de modificări patologice intraperitoneale cu stoparea tranzitului intestinal ce conduce la ocluzia intestinală mecanică, având ca factori cauzali traumatisme ale organelor interne, patologiiile inflamatorii acute intraperitoneale, precum și traumatismul intraoperator.

Aderențele sunt frecvent complicații ale intervențiilor chirurgicale la nivelul cavității abdominale – prezentându-se prin punți de fibrină apărute între viscere ca urmare a proceselor inflamatorii locale care, la rândul lor, pot determina o serie de complicații grave, ca:

- Dereglări ale sistemului microcirculator;
- Insuficiență celulară și organică;
- Hipoxie celulară;
- Dereglări hemeostazice;
- Șoc hipovolemic;
- Sindrom de disfuncție multiorganică (SMDO);
- Insuficiență multiplă de organe (MOF).

Caz clinic. Bolnavul P., de 10 ani, din mediul urban, s-a internat în Centrul Național Științifico-Practic de Chirurgie Pediatrică „Acad. Natalia Gheorghiu” cu următoarele acuze: durere vagă abdominală, vărsături, ulterior dispnee, sete. Din istoricul bolii reținem că suferința clinică a bolnavului a debutat cu un sindrom diareic (4-6 scaune lichide, cu mucozități/24 ore). La a 3-a zi de boală, adică după 72 ore, s-au asociat durerile abdominale difuze și voma repetată, iar în a 4-a zi, s-a semnalat lipsa tranzitului intestinal, fără emisie de gaze. Agravarea simptomatologiei clinice a determinat spitalizarea copilului în clinica de chirurgie pediatrică pentru intervenție chirurgicală.

Ce va decela examenul obiectiv?

Examenul obiectiv la internare a constatat: bolnav conștient, febril, cu starea generală alterată, cu tahicardie, dispnee accentuată, semne de endotoxicoză de gradul doi, limba uscată, abdomenul destins, durere la palpare pe toată aria abdominală cu apărare musculară. Examinarea toracelui arată

fibrilații costale reduse, în 2/3 inferior – matitate, raluri multiple, umede, tranzitul intestinal – lipsește.

Ce diagnostic suspecți?

În acest context clinic, s-a suspectat: Apendicită acută. Peritonită. Bronhopneumonie bilaterală.

Ce este apendicita acută?

Apendicita acută se caracterizează prin inflamația apendicelui și reprezintă cea mai frecventă cauză de abdomen acut la copil. Nu există un tratament conservator (medicamentos) al apendicitei acute, singura soluție fiind intervenția chirurgicală. Cu cât este stabilit mai rapid diagnosticul, deci cu cât pacientul este operat mai aproape de debutul bolii, cu atât recuperarea postoperatorie este mai ușoară.

Apendicita acută este cea mai frecventă urgență chirurgicală pediatrică (4:1000 copii mai mici de 16 ani), tabloul clinic este atipic la 30 -50% dintre copii, în special la cei de vârstă mică, ceea ce reprezintă o cauză de întârziere a diagnosticului.

Particularitatea la copil o prezintă diagnosticul dificil, atât prin dificultățile de comunicare și localizare a durerii, cât și prin simptomatologia care poate fi atipică. Cauza apendicitei acute o reprezintă obstrucția lumenului apendicular printr-un corp străin, un coprolit, paraziți, sau ca urmare a unui proces inflamator aderențial.

Apendicita acută evoluează în mai multe stadii: apendicita acută catarală (congestivă), forma de debut, apoi apendicita acută flegmonoasă, urmată de forma gangrenoasă, în care peretele apendicular este compromis și apare perforația acestuia.

Clasificarea apendicitei acute

Apendicita acută se delimitează după formă, localizare și evoluție. Există mai multe forme de apendicită.

1. *Forme nedistructive*

- a. *catarală*
- b. *calculi*
- c. *cronică*

2. *Forme distructive*

- a. *flegmonoasă*
- b. *gangrenoasă*
- c. *gangrenoasă-perforativă*
3. **După localizare**
 - a. *retrocecală*
 - b. *pelviană*
 - c. *pe stânga*
 - d. *subhepatică*
 - e. *mezenterială*
 - f. *retroperetoneală*
4. **După evoluție**
 - a. *acută*
 - b. *cronică*

Dacă diagnosticul este pus cu întârziere, vom avea stadiul de peritonită apendiculară localizată (abcesul apendicular) sau generalizat.

Ce reprezintă peritonita la copil ?

Peritonita reprezintă inflamația acută sau cronică a peritoneului visceral și/sau parietal.

Peritonitele pot fi primare, secundare (consecință a complicațiilor afecțiunilor chirurgicale acute și a traumatismului organelor cavității abdominale) sau terțiare.

Clasificarea în funcție de gradul de generalizare al infecției

1. limitată
2. difuză
3. generalizată

Clasificarea în funcție de stadiul evolutiv

1. reactivă, până la 24 ore
2. toxică, 24-72 ore
3. terminală, mai mult de 72 ore

Ce explorări paraclinice solicitați pentru certificarea diagnosticului?

Investigațiile de laborator efectuate de urgență relevă tabloul biologic mult modificat.

Radiografia toracică arată semne de bronhopneumonie bilaterală. Ab-

domeniul destins de lichide și gaze, nivele hidroaerice la radiografia abdominală. Electrocardiograma confirmă o miocardită toxică.



Fig. 1. Radiografia abdominală cu contrastarea tractului digestiv



Fig. 2. Radiografia abdominală cu contrastarea tractului digestiv

Ce tratament îi recomandați pacientului?

Tratamentul adecvat este cel chirurgical.

Pe o durată de 4 ore, s-a efectuat o pregătire preoperatorie complexă. S-a intervenit chirurgical prin laparotomie pararectală pe dreapta. Intra-peritoneal, s-a depistat lichid liber purulent – 350 ml, ansele intestinului distensiate, aderente între ele printr-un țesut flasc, peritoneul hiperemiat.

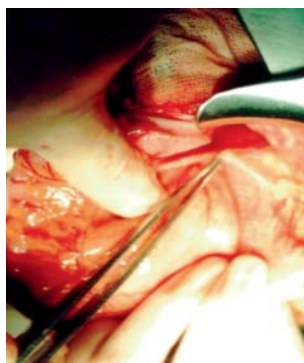
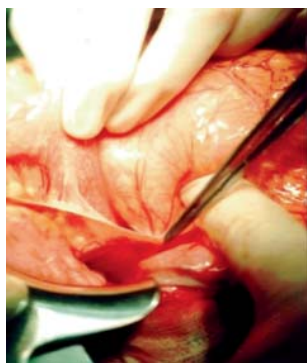


Fig. 3. Aspectul macroscopic intraoperator al formațiunilor aderențiale mezenteriale

În fosa iliacă dreaptă, am depistat un conglomerat al anșelor intestinale. După adezioliza aderențelor, am constatat o cantitate semnificativă de puroi dens și mase fecale lichide. Apendicele avea aspect gangrenos,

modificat, cu multiple perforații la apex. Atitudinea chirurgicală a fost apendicectomie, asanarea cavității peritoneale prin electroaspirator, în loja apendicelui, regiunii pelviene s-au introdus 2 lamele de mânășă; intraperitoneal s-a utilizat 350 ml 5% Sol. Acidi aminocaproici.

Care a fost starea generală postoperatorie a pacientului?

Evoluția postoperatorie imediată a fost dificilă, manifestată prin febră, endotoxicoză de gradul II, scaune diareice.

Care este atitudinea postoperatorie?

Tratamentul postoperator complex a inclus:

1. Antibioterapia țintită
2. Tratamentul dezechilibrelor hidroelectrolitice, acido-bazice
3. Corectarea tulburărilor de coagulare
4. Administrarea de dexametazonă
5. Tratamentul reacției inflamatorii (antiinflamatorii)
6. Tratamentul hipertermiei (antipiretice, refrigerație)
7. Corectarea disfuncției altor organe și sisteme (disfuncție respiratorie, hepatică, renală, circulatorie – tratamentul disfuncțiilor respective)
8. DDT la abdomen etc.
9. A treia zi postoperator, s-a administrat D-penicilamină și Collalyzină – 500 UC; 600 UC; 800 UC la 3 cm de la plaga postoperatorie, cu o prelungire a galvanizării peretelui abdominal.
10. Includerea operației de plasmafereză a permis o recuperare vizibilă după 18 zile. Plaga s-a cicatrizat primar.

A fost repetată electroforeza – 500 UC Collalyzin în regiunea cicatricei în combinație cu D-penicilamină.

Ce complicații pot surveni în evoluția apendicitei acute?

Menționăm că abdomenul acut chirurgical la copil este o realitate clinică, care în mod cert aduce bolnavul la masa de operație. Observațiile expuse anterior constituie un exemplu de evoluție a apendicitei în condiții de adresare la medic cu întârziere și cu un diagnostic tardiv care a condus la complicații, manifestate prin peritonită totală purulent-fecaloidă, multiple abcese interintestinale și printr-un proces aderențial avansat.

Ce dificultăți pot apărea în indentificarea maladiei de bază?

Ținând cont de posibilitățile limitate de diagnostic, prognozare, evaluare și cercetare clinică a proceselor inflamatorii aderențiale intraperitoneale la copil, specialiștii în domeniu se confruntă cu un șir de probleme atât în evaluarea stării generale în funcție de vârstă și dezvoltarea copilului, cât și în stabilirea diagnosticului precoce, determinarea terenului biologic al bolnavului și a tacticii medico-chirurgicale individualizate. Menționăm că, printre cele mai frecvente dificultăți întâmpinate în cazul descris de noi, s-au numărat evaluarea stării generale a copilului, identificarea maladiei de bază, definitivarea diagnosticului, stabilirea termenelor și a tacticii preoperatorii, precum și a tratamentului medico-chirurgical, fiind necesară utilizarea, pe lângă metodele de rutină, a unei serii de investigații speciale de diagnostic.

Care este prognosticul în boala aderențială?

Prognosticul este în genere favorabil. Astfel, controlul efectuat la 1, 3, 6 luni, 1 an și 2 ani postoperator a relevat starea generală bună a pacientului, creștere ponderală, aspect normal al organelor și cavității abdominale; tranzitul baritat digestiv, efectuat la 2 ani – fără devieri de la parametrii normali.

Bibliografie

1. **Dorofeev I., Munteanu D., Șauga E.** *Aplicarea complexului de factori fizici în profilaxia bolii prin aderențe. Actualități în chirurgia toraco-abdominală.* Congresul VIII al chirurgilor din RM, 9-11 oct., 1997, p.296.
2. **Ghidirim Gh. P., Cicală E. V., Șauga E.V.** *Insuficiența bontului duodenal primar fistulară.* Tez. Conf. științ. anuale (17-19 mai 1994), Chișinău, 1994, p.187.
3. **Gudumac E. M., Radilov V. I., Grăjdieru M.** *Reintervențiile chirurgicale abdominale la copil. Aspecte clinico-biochimice și terapeutice.* Autoreferatul disertației de doctor în științe medicale. 14.00.35. USMF „Nicolae Testemițanu”, Chișinău, 1999, 161p.
4. **Gudumac E. M., Radilov V. I., Andronic N. V.** *Abdomen acut postoperator la copil.* Materialele Conferinței internaționale „Instruirea specialiștilor pentru asistență medicală primară”. Apr., 2003, p.37.
5. **Gudumac E.M., Radilov V.I., Jalbă A.I.** *Caracteristica de ansamblu a fistulelor intestinale la copil.* Posibilități și perspective. Anale științifice. V.3, 2003

6. **Hotineanu V.F., Vrabie A., Aprodu F.** *Metoda deschisă de tratament al peritonitei postoperatorii în patologia de urgență.* Cong. VII al Chirurgilor din Moldova. Chișinău, 1991, p.369.
7. **Hotineanu V., Bogdan V., Balica I.** *Intraabdominal sepsis.* Unresolved issues. Proceedings of The Thirst International Humboldt Workshop on Surgical Research Bucharest, May 5-7, 2005.
8. **Dr. Avram Mihaela.** *Apendicita acută la copil:* Simptome, diagnostic, tratament, Medic Specialist- Chirurgie pediatrică, Hyperclinica MedLive Favorit și Spitalul de Pediatrie MedLive București, 2015.
9. **Gudumac Eva, Bernic Jana, Cojușneanu Natalia.** *Diagnosticarea precoce a abdomenului chirurgical acut la copil.* Erori și dificultăți. Recomandări metodice, Chișinău, 2012.
10. **Gudumac Eva, Cojușneanu Natalia.** *Erori de diagnostic și tratament în peritonita acută la copil.* Chișinău, 2012.
11. **Angelescu Nicolae.** *Tratat pe patologie chirurgicală, chirurgie pediatrică, apendicita la copii.* București 2003.
12. **Hotineanu V., Bîtcă P., Iliadi A., Bogdan V., Borș I., Caragaș T., Brînză G.** *Peritonitele postoperatorii – experiența clinicii.* Al IX-lea Congres al Asociației Chirurgilor “Nicolae Anestiadi”, I Congres de Endoscopie din R.Moldova, Sep., 2003, p.71.
13. **Hotineanu V., Iliadi A., Bogdan V., Brînză G.,** *Peritonitele postoperatorii – experiența clinicii.* Al XXII-lea Congres Național de Chirurgie, Tîrgu Mureș – Sovata, Mai, 2004, p.231.
14. **Holdmah L., Ivarsson Ml.** *The role of cytokines, coagulation, and fibrinolysis in peritoneal tissue repair.* Eur. J.Surg., 1999 Nov., nr.11, p. 1012-1019.
15. **Ivanova M. N., Konovalov A. K., Sergeev A. V., Penkov L. I.** *Prophylaxis, diagnosis and surgical treatment of adhesions in the abdominal cavity of children.* Khirurgia (Mosk.), 1996, V.4, p.67-69.
16. **Simona Bobic.** *Sindromul aderențial postoperator – factor de risc în evoluția stării pacientului și a sistemului de sănătate.* București 2019, p. 249
17. **Георгиу Н. К., Гудумак Е. М., Бивол Т. С. и соавт.** *Оценка патогенетических основ лечения динамической и механической непроходимости кишечника как осложнения гнойного перитонита у детей.* VI съезд хирургов Молдавии. Тезисы докладов, 1986, Кишинев, с.171-172.
18. **Георгиу Н. К., Гудумак Е. М., Лепэдат Н. В.** *Ошибки в диагностике и лечении острого аппендицита у детей.* Клиническая хирургия. 1979, № 6, с.49-50.
19. **Георгиу Н. К., Гудумак Е. М., Шауга Е. С., Попа И., Костюшко Е. Ф.** *Лечение перитонитов у детей.* Материалы III Всесоюзной Конференции детских хирургов, Алма-Ата, 1974, с.61-62.

20. **Голубева М. Н., Тимофеев Н. И., Земляникин О. К.** *Фармакологическая коррекция спайкообразования у детей с осложненным аппендицитом и спаечной болезнью. Неотложные состояния. II науч. практ. конф. Сб.ст. и докл. „Посвящается 20-летию медико-сан. части з-да им. В. А. Дегтярева”*, Киров, 1998, с.15-17.
21. **Голубева М. Н.** *Прогнозирование и предупреждение спаечного процесса после операции по поводу перитонита у детей.* Автореферат диссертации на соискание ученой степени канд. мед. наук. Москва, 1991, 21с.

CRANIOSTENOZA LA COPIL

Generalități

Craniostenozele constituie o problemă importantă în patologia copilului. Aceste malformații, caracterizate prin închiderea prematură primitivă a uneia sau mai multor suturi craniene, au repercusiuni asupra conținutului intracranian. Craniostenozele sunt cunoscute din cele mai vechi timpuri. Diferite descrieri ale acestor afecțiuni se găsesc în scrieri din China, Grecia antică. În perioada modernă, primul raport asupra deformărilor craniene este făcut de Sommering (1800) care a observat că creșterea craniului se face prin intermediul suturilor. Virchow (1851) este cel care fondează studiul științific al deformățiilor craniene consecutive închiderii premature a suturilor, descoperind legea după care „creșterea osoasă normală este inhibată în direcție perpendiculară pe sutura obliterate; o creștere compensatorie se produce paralel cu sutura sinostozată”. Legea lui Virchow își păstrează în parte și acum valabilitatea.

Frecvența craniostenozelor este de 0,6 la 1000 de nou-născuți și predominanța lor se atestă la sexul masculin.

În funcție de sutura sinostozată, principalele forme anatomoclinice sunt:

- *Pahicefalia* – sinostoza suturii lambdoide; craniul plat posterior cu dezvoltare normală în rest; este extrem de rară.
- *Dolicocefalia* – sinostoza suturii sagitale, craniul în formă de carenă de vapor răsturnat.
- *Acrobrahicefalia* – sinostoza bilaterală a suturii coronare, cu fruntea înaltă și largă precum și cu diminuarea diametrului anteroposterior.
- *Plagiocefalia* – sinostoza unilaterală a suturii coronare.
- *Trigonocefalia* – sinostoza suturii mitopice cu fruntea de formă triunghiulară, creastă frontală.
- *Oxicefalia* – sinostoza tuturor suturilor sau a suturii coronare sagitale și lambdoide, capul este ținut.
- *Turicefalia* – sinostoza suturilor sagitală și coronară, craniul ia aspectul unui „turn de șah”.

În prezent, în craniostenoză nu se utilizează o operație standard, efectuarea craniectomiei variind în funcție de fiecare tip. Tratamentul neurochirurgical, indiferent de metoda de decompresie a encefalului pentru a permite dezvoltarea normală a acestuia, urmărește și aspectul estetic.

Caz clinic. Copilul Z., vâsta de 4 luni, de sex masculin, se internează pentru:

- Dismorfia craniofacială – etajul superior al feței suferă o modificare prin aplazia boselor frontale, hipotelorism, arcadele orbitare sunt hipoplazice
- Fruntea are formă triunghiulară
- Strabism convergent
- Agitație.

Ce patologii suspectați?

Conform datelor prezentate, diagnosticul prezumtiv este de malformație congenitală a sistemului nervos central. Pentru stabilirea definitivă a diagnosticului e nevoie de o examinare clinică și imagistică minuțioasă.

Care semne clinice sunt prezente la copil?

Examenul obiectiv a evidențiat următoarele simptome:

- etajul superior al feței este modificat prin aplazia boselor frontale
- arcadele orbitare sunt hipoplazice
- fruntea are formă triunghiulară
- creastă frontală mediană ușor vizibilă și palpabilă
- hipotelorism
- strabism convergent

Care sunt afecțiunile cu care veți face diagnosticul diferențial?

Este necesar a face diferențierea cu:

- Microcefalia
- Traumatismele obstetricale

Cele mai frecvente greșeli de diagnostic sunt comise în cazul microcefaliilor. Microcefalia constituie un defect de creștere a întregului encefal, ceea ce duce la reducerea dimensiunilor capului, iar semnele radiologice de sinostozare a suturilor craniene sunt absente.

Din anamneză, copilul nu prezintă date pentru traumatism obstetrical.

Care sunt examinările imagistice suplimentare necesare pentru stabilirea definitivă a diagnosticului?

Se va face obligatoriu:

- Radiografia standard a craniului
- Tomografia axială computerizată cu reconstrucție tridimensională

Ce modificări apreciați pe radiografie?

Cu ajutorul radiografiei am stabilit:

- Absența suturii metopice (osificarea prematură a suturii)
- Prezența de impresii digitate în regiunea frontală (semne radiologice de hipertensiune intracraniană)
- Distanța interorbitală este micșorată (hipotelorism)



Fig.1. Radiografia standard a craniului

Ce modificări a evidențiat tomografia axială computerizată?

În baza tomografiei computerizate am putut vizualiza:

- Fuziunea prematură totală a suturii metopice (sinistoza metopică)
- Deformarea craniului de tip trigonocefalic, indicele cefalic – 83 % (normal – 76-87 %). Impresii digitate în regiunea frontală (semne radiologice de hipertensiune intracraniană)
- În rest, suturile craniene cu fuziunea normală
- Ampretele digitate sunt neînsemnat accentuate
- Micșorarea moderată și compresiunea lobilor frontali cu atrofie incipientă bifrontală
- Semne CT de hipertensiune intracraniană moderată

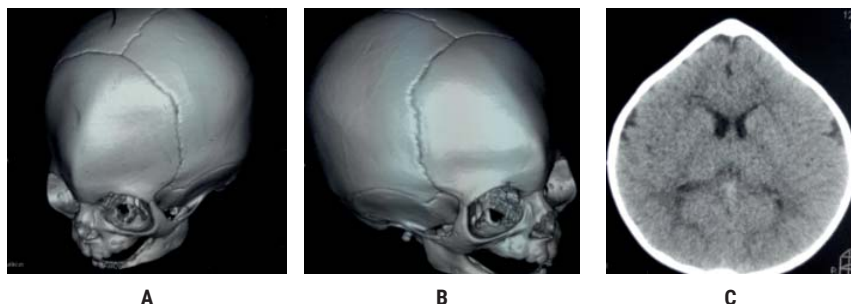


Fig. 2. Tomografia axială computerizată cu reconstrucție tridimensională (A,B,C)

Care este diagnosticul definitiv?

Analizând datele investigațiilor efectuate, diagnosticul definitiv este: Craniostenoză. Trigonocefalie.

În cazul prezentat vorbim despre un diagnostic stabilit la timp sau tardiv?

Diagnosticul de craniostenoză trebuie stabilit în primele luni de viață, deoarece copilul trebuie operat cât mai precoce, dar nu mai târziu de vârsta de 6 luni.

Deci, la vârsta de 4 luni, e vorba despre un diagnostic la timp.

Care sunt principiile de tratament în craniostenoză?

Tratamentul craniostenozelor este chirurgical. Principiul general al intervenției operatorii este craniectomia decompresivă, cât mai fiziologică, menită să desfacă sutura sinostozată. Această intervenție permite expansiunea craniană normală și, prin urmare, o dezvoltare cerebrală normală.

Precizați indicațiile pentru tratamentul chirurgical.

- Vârsta copilului de 4 luni (copilul trebuie operat cât mai curând, dar nu mai târziu de vârsta de 6 luni).
- La copil, clinic și paraclinic, s-a stabilit diagnosticul de craniostenoză metopică, trigonocefalie.

Ce metode de intervenții chirurgicale sunt aplicate în craniostenoză?

În caz de craniostenoză se folosesc următoarele principii de tehnică operatorie:

- Craniotomii liniare – au ca scop să restabilească suturile fiziologice prin crearea de spații liniare largi.
- Craniotomii prin fragmente osoase sau volete; metoda constă în fragmentarea de volete mari, osteoplastice, libere sau parțial libere.
- Remodelarea bolții craniene este obținută printr-un număr de volete, libere sau subperiostale, a căror mobilizare, rotație sau inversiune realizează intraoperator o calotă normală.

Care din metodele propuse sunt optime în corecția malformației diagnosticate?

În caz de craniostenoză se recurge la craniotomii prin volete osoase. Operația constă în fragmentarea de volete mari, osteoplastice, libere sau parțial libere.

Etapă preoperatorie. Scopul etapei preoperatorii este pregătirea pacientului pentru intervenție chirurgicală.

Ea include examinări obligatorii: hemoleucograma cu trombocitele, durata sângerării, timpul de coagulare, sumarul urinei, ECG, grupa sanguină și factorul Rh, analiza biochimică a sângelui.

Ce tratament îi veți indica pacientului?

Craniostenozele sunt tratate prin intervenția chirurgicală constând în remodelarea osului frontal, osteotomii, printr-un număr de 4 volete osoase subperiostale.

Care este scopul acestei tehnici chirurgicale?

Tehnica chirurgicală are următoarele scopuri:

- Funcțional – îndepărtarea efectului constrictiv al cutiei craniene asupra creierului aflat în plină dezvoltare,
- Restabilirea creșterii craniene normale
- Estetic.

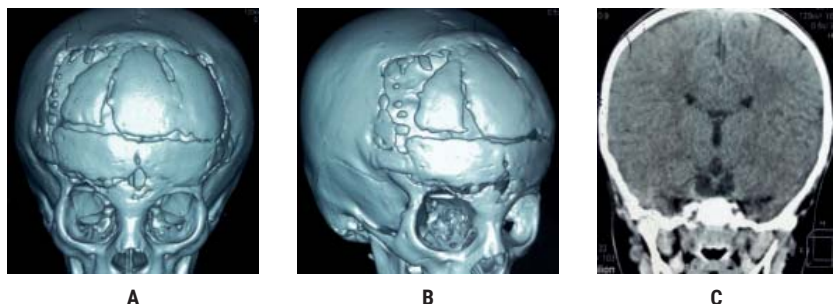


Fig. 3. Tomografia axială computerizată cu reconstrucție tridimensională după intervenția chirurgicală (A,B,C).

Conduita postoperatorie

În perioada postoperatorie se indică:

- Regim alimentar
- Examen obiectiv zilnic
- Antibioterapie (Cefotaximum 100 mg/kg/24 ore la fiecare 8 ore i/v sau i/m sau Ceftriaxonum 100 mg/kg/24 ore i/v sau i/m)
- Antipiretice (Metamizoli natrium 50% 5-10 mg/kg x 2-3 ori pe zi; Paracetamolul – doza maximă 25 mg/kg, apoi 12,5 mg/kg, o dată la 6 ore 2-3 zile)
- Antihistaminice (Diphenhydraminum 1% 5 mg/kg/24 ore, Cloropiramina 2% – 1ml x 1 priză).
- Diuretice (Furosemidum 0,1 ml/kg/24 ore i/v 1-2 zile; Acetazolamidum 0,06-0,25 mg o singură doză, dimineața, schema 3-2-1.
- Preparate de kaliu (Sol. KCl 4% – 2,5/500 ml NaCl 10,9%: Kalii aspartas + Magnesii aspartas 1-2 pastile/zi)
- Anticonvulsivante – sol. Diazepamum 0,5% – 0,1-0,2 ml/an sau 0,3-0,5 ml/an; sol Oxybutynini hydrochloridum 20% – 50-150 mg/kg (în absența tulburărilor respiratorii); Phenobarbitalum 10 mg/kg cu sol Natrii chloridum 0,9% i/v (în 10-15min)
- Hemostatice (Acid aminocaproic 0,25/ kg corp /24 h; sol Etamsilat 12,5% 2 ml i/v 10-15 mg/kg – 24 ore).
- Corticoterapie (Sol Dexametazon 0,5-1,0 mg/kg/24 ore i/v sau i/m; Sol Prednizolon 2 mg/kg/24 ore i/v sau i/m)
- Analgetice (Sol Metamizoli natrium 50% 5-10 mg/kg x 2-3 ori pe zi; Sol Tramadol 1-2 mg/kg; Promidol – la copii până la 2 ani nu se folosește, > 2 ani – 0,003 – 0,01 g)

Ce complicații pot surveni după operație?

În cazul efectuării corecte a intervenției chirurgicale și respectării regimului postoperator, complicații nu se atestă.

Pot surveni:

- complicații septice locale
- reosificarea precoce și recidiva dismorfiei craniofaciale

Prognostic

Depinde de precocitatea sinostozei, de sutura atestată, precum și de stabilirea cât mai timpurie a indicației operatorii.

Care este complicația majoră în cazul când este ignorat sau tergiversat tratamentul chirurgical?

În cazul ignorării tratamentului chirurgical există pericolul reducerii capacității craniene și, prin aceasta, al instalării, mai devreme sau mai târziu, a hipertensiunii intracraniene cu dismorfii craniocerebrale, leziuni oftalmologice (edem papilar evolutiv, decelat în diferite stadii, până la atrofie optică poststază) și tulburări psihice ireversibile ulterior.

Bibliografie

1. **Dimov V.**, *Curs de neurochirurgie pediatrică*, Editura Contact Internațional Colecția ATMA 22, Iași, 2001.
2. **Cinalli G., Maixner W.J., Sainte-Rose C.** *Pediatric Hydrocephalus*. 2004.
3. **Белченко Б.А.** *Черепно-лицевая хирургия*. Руководство для врачей. Москва, 2006.
4. **Muenke M., Kress W., Collman H., Solomon B.D.** *Craniosynostoses molecular Genetics*, Principles of Diagnosis and Treatment. Monographs in Human Genetics. Vol 19, 2011
5. **Said Robles Casolco., Adrianni Zanatta.** *Hidrocefalia – Neonatal*. ISBN-13: 9783659016189, ISBN-10: 3659016187. Publisher: Eae Editorial Academia Espanola Publish Date: May 2012
6. **Alan R. Cohen.** *Pediatric Neurosurgery: Tricks of the Trade*. ISBN 1604068701, 9781604068702. Thieme, 2015.
7. **IJalla Geoge., Kothbaeur Karl F., Racinos Violette M.R.** *Handbook of Pediatric*. Neurosurgery, 2018.

NEUROPATIA OPTICĂ POSTTRAUMATICĂ POSTERIOARĂ

Caz clinic. Copilul E., vârsta 17, sex masculin

Se internează în mod urgent în secția neurochirurgie în urma traumatismului craniocerebral mediu cu următoarele acuze:

- Cefalee, vertij, anxietate.
- Diplopie
- Scăderea vederii monoculare

Din anamneză s-a stabilit că 12 h în urmă, din spusele mamei, copilul suferă un traumatism craniocerebral prin cădere de pe motoretă în viteză medie. Copilul este internat de urgență spre evaluare complexă.

Care este diagnosticul prezumtiv?

Cel mai probabil copilul prezintă simptomatologie de neuropatie optică posttraumatică.

Specificați particularitățile fiziopatologie ale neuropatiei optice posttraumatice posterioare.

Neuropatia optică posttraumatică este cauzată de transmiterea forțelor către nervul optic dintr-un loc adiacent, fără a se deteriora în mod excesiv structurile țesutului înconjurător. Stresul deformativ transmis craniului din traumatism contondent este concentrat în regiunea canalului optic. Segmentul intracanalicular al nervului optic este în special sensibil la această formă de vătămare, deoarece teaca durală este strâns aderentă la periosteul din această locație specifică. Fiziopatologia neuropatiei optice posttraumatice posterioare este multifactorială. A fost propus conceptul de leziune primară și secundară. În urma traumatismelor craniocerebrale, se instalează o lezare imediată a porțiunii axonilor celulelor ganglionare retiniene, un proces ireversibil care duce la pierderea funcției neuronale. După care un edem al nervului optic apare fiind condiționat de particularitățile anatomice ale canalului optic. Cel din urmă va duce la instalarea unui proces de ischemie vasculară. Sindromul compartimentului care urmează afectează suplimentar aportul de sânge deja compromis către celulele ganglionare retiniene instituind o spirală descendentă spre lezare apoptotică celulară.

Specificați epidemiologia neuropatiei optice posttraumatice

Neuropatia optică posttraumatică este rară și apare în 1-5% din traumatismele craniocerebrale.

Specificați semnele clinice a neuropatiei optice posttraumatice.

- Durere. Majoritatea persoanelor care dezvoltă neuropatii optice posttraumatice au dureri oculare agravate de mișcarea ochilor. Uneori, durerea se simte ca una sâcâitoare în spatele ochiului;
- Pierderea vederii într-un ochi. Majoritatea oamenilor au cel puțin o reducere temporară a vederii, dar gradul de pierdere variază. Pierderea vizibilă se dezvoltă de obicei peste ore sau zile și se îmbunătățește de la câteva săptămâni la luni. Pierderea vederii este permanentă în unele cazuri;
- Pierderea câmpului vizual. Pierderea vederii laterale poate apărea în orice tipar;
- Pierderea vederii culorii. Neuropatia optică afectează adesea percepția culorii. Este posibil ca pacientul să observe că unele culori par mai puțin vii decât în mod normal;
- Lumini intermitente. Unii pacienți raportează lumini intermitente sau pâlpâitoare ce apar la mișcarea ochilor.

Cu care alte afecțiuni se efectuează diagnosticul diferențial?

Neuropatia optică posttraumatică se diferențiază cu:

- Neuropatia optică ischemică
- Neuropatia optică din tromboza de sinus cavernos
- Neuropatia optică nutrițională
- Atrofia optică ereditară Leber
- Neuropatia optica în glaucomul sever

Ce explorări paraclinice sunt necesare pentru certificarea diagnosticului?

Explorarea paraclinică a nervului optic se poate realiza prin următoarele investigații:

- Oftalmoscopia
- Câmpul vizual (*Fig.1*)
- Potențiale evocate vizuale
- Rezonanța magnetică.

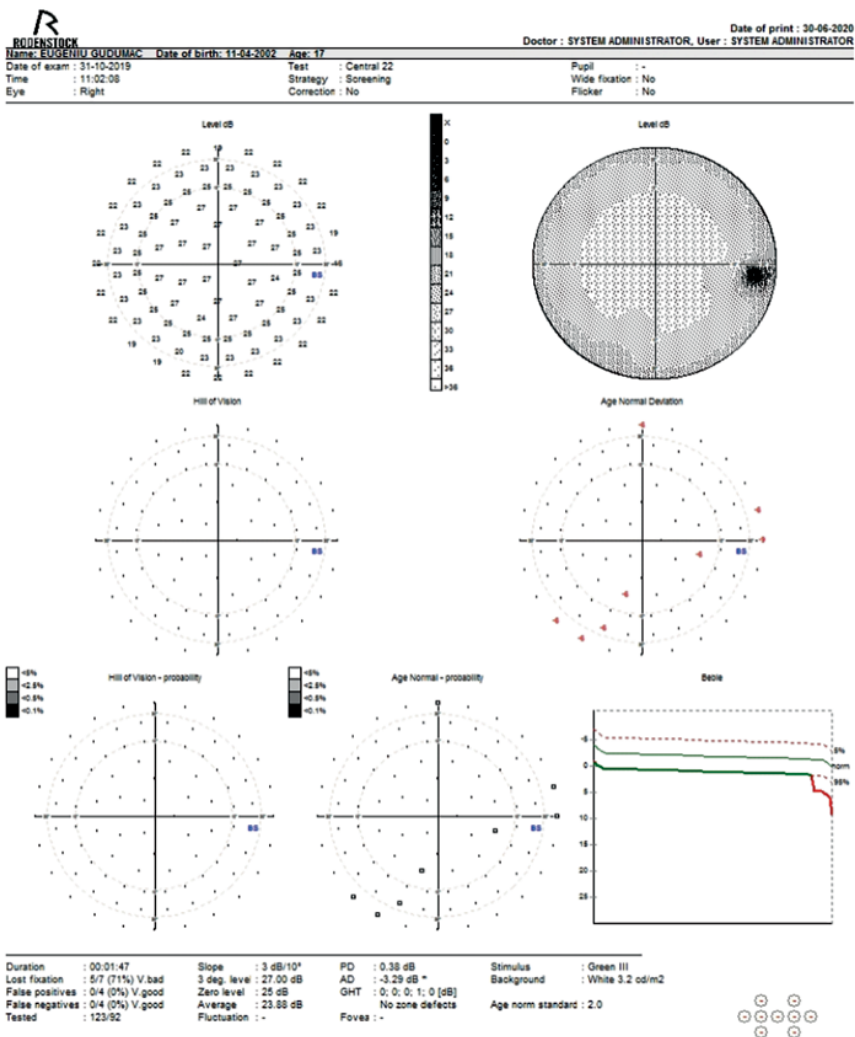


Fig. 1 Examinarea câmpului vizual (aspect normal)

Examenul oftalmoscopic urmărește aspectul retinei și al papilei (dimensiunea, culoarea, delimitarea, marginile, vascularizația, denivelarea ei), deci așa cum am spus mai sus poate evalua porțiunea juxtabulbară a nervului optic.

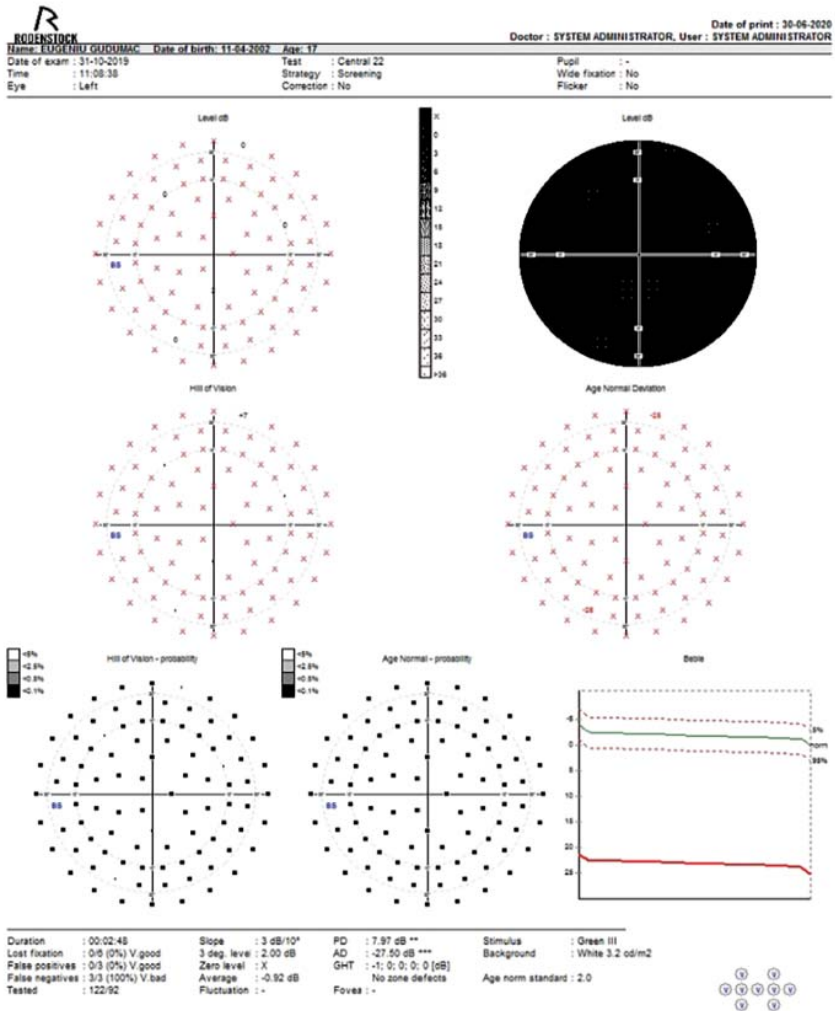


Fig.2 Examinarea câmpului vizual (neuropatie optică posttraumatică)

Câmpul vizual ofera informații despre totalitatea punctelor pe care ochiul aflat într-o poziție fixă le poate sesiza.

Potențialele evocate vizuale reprezintă o metoda funcțională de studiu a nervului optic. Se bazeaza pe o stimulare luminoasă intermitentă monoculară ce produce modificari cerebrale la nivelul cortexului vizual culese de

electrozi de suprafata plasati la acest nivel. Practic măsoară timpul pe care un stimul vizual îl are de parcurs de la ochi până la aria vizuală primară din creier (aflată în lobul occipital). Potențialele evocate vizuale au o mare valoare în aprecierea funcționalității nervului optic între papila și chiasma optică, adică porțiunea sa retrobulbară, cum am denumit-o mai sus.

Rezonanța magnetică este o metodă imagistică de evaluare a nervului optic, utilă mai ales în a determina cauza neuropatiei optice. De cele mai multe ori se practică împreună cu o imagistică cerebrală.

Enumărați semnele clinice ce pot fi caracteristice.

Examinarea oftalmologică atentă este obligatorie și arată:

- scăderea AV, variabil;
- CV: scotom central și la culoare roșu/verde cu extensia periferică a scotomului în orice direcție; deficite altitudinale, arcuate; treaptă nazală;
- alterări difuze ale CV. (*Fig 2*)
- simț cromatic: discromatopsia pe axa roșu/verde poate fi mai importantă decât scăderea AV; saturația pentru roșu este scăzută în NRB și ochiul afectat vede roșu mai întunecat;
- sensibilitatea la contrast este anormală în 98% din cazuri – defect pupilar aferent cu RFM lent;
- în cazurile bilaterale DPA nu este evidențiable.

Semne oculare:

– FO poate fi normal sau la 35% dintre pacienți există edem al discului optic; gradul edemului discal nu este corelat cu gradul scăderii AV; un număr redus de pacienți pot prezenta hemoragii peripapilare; discul papilar palid poate suspiciuna o leziune compresivă prin anevrism sau mucocel; modificarea exsudativă a vitrosului cu celule prezente în vitros poate fi prezentă în sarcoidoză, boală Behcet, unde poate exista periflebită retiniană; arsplantele pot precede debutul unei afecțiuni demielinizante, multe parsplanite fiind asociate sclerozei multiple. Este posibilă nevrită optică bilaterală simultană sau nu, imediat sau tardiv (după 3 luni).

Diagnostic pozitiv:

- se bazează pe examenul clinic și istoricul bolii care pun diagnosticul de neuropatie optică
- examenul de laborator ajută la stabilirea diagnosticului pozitiv:

Teste de sânge pentru identificarea infecției sau inflamației: VSH, ACE – angiotensina enzimei de conversie, Proteina C-reactivă, Anticorpi antinucleari, Reagine plasmatice. Analiza LCR pentru diagnosticul de SM în 50-80% din cazuri există o moderată limfocitoză cu creșterea proteinelor, ridicarea IgG. Examenul imagistic este util pentru stabilirea unui diagnostic etiologic.

- RMN servește pentru identificarea semnelor de SM (risc de SM în jur de 90% după 10 ani). Nervul optic poate fi edemațiat, redus în dimensiuni cu posibilă evoluție spre atrofie optică. RMN cu gadolinum pentru evidențierea leziunilor inflamatorii ale NO.
- PEV poate fi anormal chiar în prezența unui RMN normal. PEV este util pentru diferențierea neuropatiei în stadiu precoce și permite diferențierea între inflamație și compresie. În faza acută a nevrutei optice, amplitudinea PEV diminuează și latența se prelungește. PEV este utilă pentru identificarea formelor de neuropatie optică asimptomatică.
- ERG poate ajuta la diferențierea leziunilor maculare și retiniene, în care P50 și N95 sunt anormale în ERG. În neuropatia optică P50 tinde să rămână normal cu amplitudinea N95 redusă. leziunile compresive prin anevrism sau mucocel; modificarea exsudativă a vitrosului cu celule prezente în vitros poate fi depistată în sarcoidoză, boală Behcet, unde poate exista periflebită retiniană; arspanitele pot precede debutul unei afecțiuni demielinizante, multe parsplanite fiind asociate sclerozei multiple. Este posibilă nevruta optică bilaterală simultană sau nu, imediat sau tardiv (după 3 luni).

Ce tratament îi recomandați pacientului?

Tratamentul este dirijat de afecțiunea cauzală. Multe cazuri se rezolvă spontan.

Prognosticul și tratamentul depind de cauza subiacentă. În cazurile ce se rezolvă spontan, recăpătarea vederii are loc în 2-3 luni. Mulți pacienți cu istoric de nevrută optică și fără o afecțiune sistemică de bază, cum ar fi o boală de collagen, își recapătă vederea, dar peste 25% prezintă recurențe la același ochi sau la celălalt ochi. RMN-ul este folosit pentru a determina factorii de risc ai bolilor demielinizante.

Nevrita optică de obicei se îmbunătățește de la sine. În unele cazuri, medicamentele cu steroizi sunt utilizate pentru a reduce inflamația la nivelul nervului optic. Tratamentul cu steroizi este de asemenea utilizat pentru a reduce riscul de a dezvolta scleroză multiplă sau pentru a încetini dezvoltarea acesteia. Efectele secundare posibile ale tratamentului cu steroizi includ creșterea în greutate, modificări de dispoziție, înroșirea feței, tulburări de stomac și insomnie.

Tratamentul cu metiprednisolon (125-250 mg i.v. de patru ori pe zi) timp de trei zile, urmat de prednisone (1mg/kg corp p.o. o dată pe zi) timp de 11 zile poate să grăbească vindecarea, dar rezultatele obținute nu sunt diferite de simpla supraveghere. S-a demonstrat că corticosteroizii administrați intravenos întârzie debutul sclerozei multiple cu cel puțin 2 ani. Tratamentul doar cu prednisone oral nu îmbunătățește vederea și poate să crească rata episoadelor recurente. Dispozitivele pentru slab-văzători pot fi de ajutor.

Care sunt posibilele îmbunătățiri după tratament?

Scopul tratamentului este de a genera o funcție neurologică mai adecvată prin intermediul celulelor stem și terapiilor de susținere. Diferite tipuri de îmbunătățire sunt posibile după tratamentul aplicat și pacienții noștri din trecut au prezentat următoarele avantaje:

- Ameliorarea acuității vizuale
- Creșterea percepției luminoase
- Câmp vizual mărit
- Vizibilitate îmbunătățită a culorii
- Nistagmus scăzut
- Progresie redusă a bolii (pentru condiții progresive)

Bibliografie

1. **Zuo, et al.** *SIRT1 promotes RGC survival and delays loss of function following optic nerve crush.* Invest Ophthalmol Vis Sci. 2013 26;54(7):5097-
2. **Cen LP, Han M, Zhou L, Tan L, Liang JJ, Pang CP and Zhang M:** *Bilateral retinal microglial response to unilateral optic nerve transection in rats.* Neuroscience. 311:56–66. 2015
3. **Lestak J, Nutterova E, Pitrova S, Krejcova H, Bartosova L and Forgacova V:** *High tension versus normal tension glaucoma. A comparison of structural and functional examinations.* J Clin Exp Ophthalmol. 3:1–4. 2012.
4. **Kumaran AM, Sundar G and Chye LT:** *Traumatic optic neuropathy: A review.* Craniomaxillofac Trauma Reconstr. 8:31–41. 2015.
5. **Chaon BC and Lee MS:** *Is there treatment for traumatic optic neuropathy?* Curr Opin Ophthalmol. 26:445–449. 2015.

Descrierea CIP a Camerei Naționale a Cărții

Chirurgie pediatrică: Cazuri clinice / colectivul de autori: Eva Gudumac, Gavril Boian, Petru Moroz [et al.] ; sub redacția academicianului Eva Gudumac; Ministerul Sănătății, Muncii și Protecției Sociale al Republicii Moldova, Universitatea de Stat de Medicină și Farmacie „Nicolae Testemițanu” din Republica Moldova. – Chișinău : Medicina, 2020 (Tipogr. „Print-Caro”). – 292 p.: fig., scheme, tab.

Referințe bibliogr. la sfârșitul art. – 200 ex.

ISBN 978-9975-56-768-8.

617.5-053.2(075)

C 45
