

MINISTERUL SĂNĂTĂȚII AL REPUBLICII MOLDOVA

UNIVERSITATEA DE STAT DE MEDICINĂ
ȘI FARMACIE NICOLAE TESTEMIȚANU

MARCU RUDI

CURS DE PEDIATRIE

Volumul I



Chișinău
1999

CZU: 616 -053.2+6 (0 35)

Aprobat la Consiliul Metodic Central al USMF "*Nicolae Testemițeanu*", ca material didactic. Pocesul verbal nr.6 din 7 mai 1998.

Recenzenți:

1. Victor Ghețeu, profesor universitar, dr.hab.șt.med.
2. Ecaterina Stasii, conferențiar, dr.hab.șt.med.

Redactor: Vera Tcaciuc.

Corector: Lidia Căsa.

Machetare computerizată: Marcela Șoitu.

ISBN 9975-945-18-x

© Marcu Rudi, 1999.

Prefață:

Volumul de față cuprinde patologiile cele mai frecvente ale copiilor cu vârsta de până la 1 an și maladiile cardioreumatismale din copilărie (vârsta de la naștere până la 15 ani).

S-a formulat definiția practic a fiecărei maladii, s-a descris etiologia, incidența, procesele fiziopatologice, semnele clinice, paraclinice, argumentarea diagnosticului pozitiv și diferențial, tratamentul, profilaxia, prognosticul.

S-au luat în considerație datele OMS în clasificări, algoritmul și principiile de tratament intensiv în stările de urgență. S-a efectuat o sinteză a referințelor corespunzătoare din literatura medicală editată în ultimii ani.

Apariția acestui volum e motivată prin absența unui manual de pediatrie la noi, în Republica Moldova. Sperăm că acest material va fi de folos studenților, rezidenților și medicilor.

Vom fi recunoscători celor care vor interveni cu propuneri constructive și vom accepta observațiile critice, de care vom ține cont la editarea volumului următor.

Autorul

Cuprins:

Abrevieri.....	6
<i>Capitolul I: Bolile sugarului</i>	8
1.1. Alergia alimentară.....	8
1.2. Diatezele (anomaliile de constituție) la copii.....	20
1.2.1. Diateza alergică.....	23
1.2.2. Diateza limfatică sau limfaticohipoplastică.....	27
1.2.3. Diateza dismetabolică.....	30
1.3. Rahitismul la copii.....	35
1.3.1 Spasmofilia și sonvulsiile hipocalcemice rahitismale.....	49
1.3.2 Hipervitaminoza D.....	52
1.4. Tulburări cronice ale stărilor de nutriție la copiii sugari ..	55
1.5. Anemiile nutriționale ..	70
1.6. Diareea acută.....	87
1.7. Sindromul de malabsorbție în diareea cronică.....	101
Bibliografia.....	122
<i>Capitolul II Cardiologia</i>	126
2.1. Malformațiile congenitale de cord.....	126
2.2. Prolapsul de valvă mitrală ..	169
2.3. Bolile miocardului (de etiologie non-reumatică).....	172
2.4. Insuficiența cardiacă.....	190
2.4.1. Edemul pulmonar.....	207
2.4.2. Șocul (colapsul).....	214

2.5. Disritmiile (tulburările de ritm, aritmiile).....	224
2.6. Pericarditele.....	262
2.7. Endocardita infecțioasă.....	274
2.8. Hipertensiunea și hipotensiunea arterială.....	292
2.8.1. Hipertensiunea arterială.....	311
2.8.2. Hipotensiunea arterială.....	327
Bibliografia.....	330
<i>Capitolul III Reumatologia</i>	336
3.1. Reumatismul. ✓.....	336
3.1.1. Valvulopatiile reumatismale dobândite.....	358
3.2. Artrita reumatoidă juvenilă.....	366
3.3. Lupusul eritematos sistemic.....	381
3.4. Sclerodermia (scleroza sistemică).....	392
3.5. Dermatomiozita (polimiozita).....	400
3.6. Poliarteriita nodoasă.....	405
3.7. Boala Kawasaki (sindrom mucocutan ganglionar)....	410
Bibliografia.....	414
Indice alfabetic.....	419

Abrevieri:

AD-auriculul drept

AS-auriculul stâng

VD-ventriculul drept

VS-ventriculul stâng

IC-insuficiența cardiacă

CMR-cardiomiopatie restrictivă

CMD-cardiomiopatie dilatativă

CMPH-cardiomiopatie hipertrofică

ASLO-antistreptolizina O

MCC-malformație congenitală de cord

ARJ-artrită reumatoidă juvenilă

PN-poliarterită nodoasă

HTA-hipertensiune arterială

DM-dermatomiozit

LES-lupus eritematos sistemic

R-reumatism

DC-debit cardiac

VES-volumul de ejeție

VT-volumul telediastolic

PVC-presiunea venoasă centrală

EPA edemul pulmonar acut

DA-diareea acută
DSA-defectul septal atrial
DSV-defectul septal ventricular
CAV-comunicarea atrioventriculară
PCA-persistența canalului atrial
SA-stenoza aortică
SP-stenoza arterei pulmonare
CA-coarctăția aortei
CIC-complexe imune circulante
RC- rahitism carențial
IP-indice ponderal
IN-indice nutrițional
VEM-volumul eritrocitar mediu
HEM-hemoglobina eritocitară medie
CHEM-concentrația de hemoglobulină
ACTH-hormonul adrenocorticotrop
PVM-prolapsa de valvă mitrală
FA-fibrilația atrială
SM-stenoza mitrală
IA-insuficiența aortală
PS-pericardita constrictivă
DVV- distonia vegetovasculară

Capitolul I

Bolile sugarului

1.1 Alergia alimentară

Alergia alimentară este o reacție alergică a organismului la produsele alimentare. Alergia alimentară constituie o suferință care se întâlnește cel mai frecvent printre maladiile copiilor, mai ales în vârsta fragedă.

Etiologia

Un rol important în apariția alergiei alimentare îl are sensibilizarea organismului la laptele de vaci. Reacțiile alergice pot avea loc de obicei după trecerea copilului la alimentația artificială cu amestecuri lactate sau după introducerea suplimentului sau complementului, la terciuri pregătite în baza laptelui de vaci.

Majoritatea autorilor plasează unanim pe primul loc în dezvoltarea sensibilizării organismului laptele de vaci, apoi ouăle, peștele, citricele, făina, mazărea, carnea, legumele, ciocolata, nucile etc. Voronțov I.M. a depistat mai frecvent sensibilizarea organismului și dezvoltarea alergiei alimentare de la produsele cerealiere: grâu, ovăz, hrișcă; legumele: morcovi, roșii. Adeseori primele simptome ale alergiei alimentare apar după includerea în rația alimentară a sucului din portocale, morcovi, lămâie etc.

O mare însemnătate în evoluția alergiei alimentare are predispoziția ereditară. Riscul apariției maladiei la copii de vârstă fragedă în familiile cu predispoziție ereditară este mai mare aproximativ de 10 ori comparativ cu copiii la care lipsesc în familie boli alergice. S-a stabilit că riscul apariției alergiei alimentare se asociază cu antigenul de histocompatibilitate HLA-B₈ și DW₃. Evoluția maladiei la pacienții cu antigenul HLA-B₈ este mult mai gravă și ei sunt predispuși spre sensibilizarea polivalentă.

Pătrunderea alergenilor alimentari se efectuează de obicei prin tractul gastrointestinal, dar nu se exclud și alte căi. Alergenii alimentari pătrund prin mucoasa gastrointestinală prin intermediul procesului de pinocitoză. Nu este exclusă posibilitatea pătrunderii alergenilor pe cale directă în spațiul extracelular.

Apărarea organismului de alergenii alimentari se datorează:

- 1) barierei anatomice: celulele epiteliale și lamina proprie;
- 2) funcția fiziologică: se menține mult de glico- și mucoproteine care zădărnicesc, în particular, pătrunderea transmurală a histaminei.

Bolile infecțioase, inflamatorii, parazitare, micșorarea nivelului imunoglobulinelor A (Ig A) secretorii sporesc alergia alimentară. Un rol însemnat de apărare îi survine imunoglobulinelor Ig A secretorii.

Insuficiența funcțională a glandelor tractului gastrointestinal la copii în primul an de viață favorizează dezvoltarea alergiei alimentare. Pătrunderea alergenilor alimentari în circuitul sanguin duce la formarea anticorpilor, de regulă, de origine G la copiii sănătoși. În normă, la copii în primele luni de viață, nivelul anticorpilor este mai crescut și cu vârsta se micșorează permeabilitatea mucoasei tractului gastro-intestinal și se perfecționează funcția sistemului nutrițional. În patogenia alergiei alimentare sunt implicate 4 mecanisme cunoscute:

I tip reagenic (imediat), cu creșterea nivelului Ig E și Ig G (exemă, astm bronșic, edem Quinke).

Al II tip e non-reagenic, nivelul sumar al Ig E este scăzut (dermatită, gastrită, enterită, formele grave ale astmului bronșic, bronșită astmatică).

Al III tip - complexe antigen-anticorp în prezența complementului duc la depunerea în vasele mici și perivasculari ale microprecipitanților. Durata circulației complexelor imune și capacitatea lor patologică e strâns legată cu componența și dimensiunea lor și cu funcția sistemului reticuloendotelial. Imunocomplexele de dimensiuni mari sunt eliminate de fagocite, cele mici circulă în organism un timp îndelungat, iar intermediare se depun în vasele sanguine și corpusculii renali.

Implicarea mecanismului prin CIC se asociază în majoritatea cazurilor cu afectarea intestinului. În dezvoltarea alergiei alimentare, posibil, are loc și participarea reacțiilor alergice de sensibilizare tardivă de tip i.v. (celular). Cercetările imunității celulare denotă că numărul T-limfocitelor descrește, B-limfocitele sunt în limitele normei, se mărește numărul de O-limfocite în circulația sanguină periferică (N – 0-10%).

La bolnavii cu neurodermită locală și schimbări gastro-intestinale nivelul Ig E este aproape în limitele normei. Probabil, la bolnavii cu neurodermită locală, rolul de bază în patogeneză și-l asumă reacția de hipersensibilitate de tip tardiv. Se presupune că nivelul scăzut al Ig E în ser în afectările gastro-intestinale depinde de sporirea celulelor producătoare de Ig E local, în mucoasa tractului gastro-intestinal.

În unele cazuri în procesul patologic provocat de alergia alimentară sunt implicate Ig G și Ig A. Se menționează mărirea nivelului de Ig G în afectările gastro-intestinale, iar nivelul Ig A este scăzut la copiii cu exeme, schimbări dermo-respiratorii în perioada de acutizare. La o parte din bolnavi cu alergie alimentară nivelul Ig M este crescut sau normal.

Unii autori denotă rolul Ig A secretorii (SIgA) în formarea alergiei alimentare. Se presupune că o dată cu micșorarea nivelului SIgA organismul nu este în stare să opună rezistență pătrunderii și eliminării diferitor alergeni.

Nivelul imunoglobulinelor (Ig E, Ig G, Ig A și Ig M) în manifestările clinice ale alergiei alimentare este diferit. Determinarea concentrației imunoglobulinelor în serul sanguin la copiii cu sensibilizare alimentară caracterizează statusul imunologic, totodată permite diagnosticarea suferinței, iar în unele cazuri stabilirea evoluției bolii.

Clasificarea

Mai frecvent este utilizată următoarea clasificare a alergiei alimentare.

I. După geneză

1. Primară (congenitală).
2. Secundară (dobândită).

II. Tipul de sensibilizare

1. Monosensibilizare alimentară.
2. Polisensibilizare alimentară.
3. Sensibilizare polivalentă (combinată).

III. Formele clinice

1. Afectarea tegumentelor:
 - a) dermatita atopică (exema neurodermică),
 - b) strofulus,
 - c) urticaria recidivantă,
 - d) edem Quinke,
2. Afectarea sistemului respirator:
 - a) astmul bronșic;
 - b) bronșita astmatică;
 - c) rinită, faringită, traheită, bronșită alergică.
3. Afectarea tractului gastro-intestinal:
 - a) stomatită;
 - b) esofagită;
 - c) gastrită.

- d) boala ulceroasă;
- e) pancreatită;
- f) colecistoholangită;
- g) enterită, colită, proctită.

4. Reacții de tip generalizat:

- a) șocul anafilactic; —
- b) vasculita hemoragică;
- c) dermatită toxicoalergică.

Această clasificare reflectă atât tipul de sensibilizare, cât și tabloul clinic ale diferitelor forme de afecțiune a organelor și sistemelor organismului și este comodă de a fi utilizată în practică.

Tabloul clinic

Simptomele clinice ale alergiei alimentare exprimă, mai întâi de toate, lezările primare în locul de acțiune a alergenului cu celulele sensibilizate. În majoritatea cazurilor aceste schimbări au loc în tractul gastro-intestinal. La maturi afectarea sistemului respirator, cardiac și reacțiile generalizate acute (șocul anafilactic, edemul Quinke) în urma alergiei alimentare sunt rar întâlnite, iar la copiii de vârstă fragedă sunt frecvente și ocupă un loc de vază în această maladie.

Afectarea pielii

Manifestările clinice sunt frecvente și variate cu cât vârsta copilului este mai mică. În debut la copiii sugari în majoritatea cazurilor de la 2-3 luni apar intertrigouri exprimate la prima vedere necauzat, gneis, cruste de lapte. Dacă la timp nu se depistează factorul cauzal, semnele alergiei alimentare progresează și apare mai întâi exema uscată, apoi cea cataral-zemuindă, neurodermita (schimbările tegumentelor sunt descuamative, infiltrative și lichenificate, întâlnite în regiunea

toracelui, după urechi, la partea flexibilă a cotului, în regiunea genunchilor). Vara manifestările clinice cutanate în neurodermită dispar, iar o dată cu sosirea toamnei, iernii – boala recidivează.

Poate avea loc urticaria și edemul Quinke care apar după câteva minute după influența alergenului alimentar.

Întrebuințarea sistematică în alimentație a produsului alimentar alergic contribuie la dezvoltarea urticariei recidivante care se manifestă la sprâncene, buze, organele genitale externe, talpă. Aceste schimbări pot apărea și prin contactul exterior cu pielea a alergenului alimentar. Urticaria și edemul Quinke mai frecvent apar după consumarea nucilor, căpșunilor, citricelor, peștelui, zmeurei etc.

Afectarea tractului gastro-intestinal

Manifestările gastro-intestinale în alergია alimentară, după cum s-a relatat, se întâlnesc destul de frecvent, fiindcă în mucoasa tractului gastro-intestinal au loc reacții alergice după consumarea alergenilor alimentari. Nimerind în gură, alergenii alimentari pot conduce la edemul buzelor, limbii, glosită, cheilită, stomatită.

Alergenul alimentar, intrând în contact cu mucoasa stomacului, poate provoca gastrită, duodenită alergică mai ales la copiii de vârstă mai mare (Mazurin A.V.). La acești copii durerea apare după alimentație, poate fi vomă. Gastrita, duodenita nu se acutizează cu schimbarea anotimpurilor, ci dispar după eliminarea alergenului alimentar.

Alergenul alimentar poate provoca enterită, colită care se dezvoltă acut și se manifestă prin diaree, vomă care concomitent cu eliminarea produșilor alimentari alergici dispar.

La acțiunea îndelungată a alergenului alimentar pot apărea ulcere gastro-intestinale, iar copiii cu această suferință au o evoluție mai gravă și trenantă a bolii ulcerose.

Afectările aparatului respirator poate fi sub formă de rinită alergică ce se manifestă prin accese de strănut, eliminări muco-seroase din nas, copiii se scarpină în nas, semne de viroză lipsesc. În unele cazuri rinitele alergice sunt provocate de mirosul de pește. Alergia alimentară apare sub formă de laringită, bronșită etc. Aceste manifestări se acutizează și se mențin atâta timp, cât alergenul provocator nu este depistat. În unele cazuri accesele de bronhospasm apar după consumarea laptelui de vaci, mazărei verde, peștelui.

Controversele sunt cercetările referitor la apariția astmului bronșic. Unii autori au determinat că cauza acceselor de sufocare în astmul bronșic sunt provocate (mai ales la copiii de vârstă fragedă) numai de alergenul alimentar, alții au stabilit că alergenii alimentari sunt destul de rari factori nocivi în apariția astmului bronșic.

Se atrage deosebită atenție la bolnavii (20-25%) cu manifestări clinice combinate dermato-respiratorii în alergია alimentară. Sunt descrise variate combinații: astmul bronșic atopic cu exemă, astmul bronșic și neurodermita. În conformitate cu vârsta s-a stabilit că în primul an de viață de obicei predomină manifestările clinice cutanate, în al doilea an – bronșita obstructivă (sindrom obstructiv), apoi sunt tipice accese de astm bronșic. Formele combinate se caracterizează prin sensibilizare atât alimentară, cât și cu alergenii mediului ambiant. Deseori sunt frecvente formele cutanate și gastrointestinale. Unii autori afirmă legătura dintre procesele alergiei alimentare și vasculitele de sistem, tahicardia paroxistică, miocardita alergică etc., dar nu în toate cazurile se poate verifica și argumenta geneza imunologică.

Este cazul de menționat că în diferite forme ale alergiei alimentare apar și schimbări clinice de caracter general ale sistemului nervos. Bolnavii sunt hiperexcitați, nerăbdători, apatici, au dureri fugace în articulații, mușchi, obosesc repede,

sunt emotivi, acuză cefalee, fobie neargumentată, transpirații exprimate, enureză nocturnă, subfebrilitate.

După cum s-a menționat mai sus, manifestările clinice ale alergiei alimentare pot fi diverse și sunt determinate de trăsăturile caracteristice ale reactivității organismului copilului, de formele de sensibilizare, calitățile alergenilor alimentari și starea funcțională a organelor țintă.

Diagnosticul pozitiv se bazează pe examenul clinic și probele de laborator.

1. Anamneza alergică

1. Se atrage atenția la prezența alergiei alimentare la părinți, rude.

2. Evoluția gravidității, alimentația în timpul sarcinii și prezența semnelor alergice la mamă.

3. Alimentația mamei în timpul alăptării copilului la sân și timpul de apariție a semnelor clinice ale alergiei alimentare la copil.

4. Acutizarea simptomelor alergice după dejun, prânz, cină sau la copilul sugar după introducerea suplimentului, complementului.

5. Manifestările clinice combinate cutanate și gastro-intestinale, sau/și respiratorii antecedente la copil.

6. Evoluția trenantă (lentă) a simptomelor alergiei alimentare după tratament obișnuit.

7. Reacții alergice la vaccinele virale crescute pe embrion de ou de găină (alergia la ouă) etc.

II. Examinarea clinică a bolnavului

Testele cutanate prin scarificare și intracutanate au însemnătate clinică minimală (30%). Deseori la copiii la care a apărut o reacție alimentară probele cutanate pozitive devin negative peste câteva ore din cauza acțiunii nu a alergenului alimentar propriu-zis, dar a produselor metabolice ale alergenului.

Testele de eliminare și provocare includ agenda alimentară cotidiană a copilului, unde mama fixează toate produsele alimentare, ora administrării, cantitatea lor și timpul manifestărilor clinice. Studiind agenda de alimentație, se poate stabili spectrul produselor care pot provoca alergia. După aceasta bolnavului i se recomandă dieta de eliminare cu excluderea acestor produse. Dacă starea copilului se normalizează, înseamnă că alergenii au fost depistați corect. În caz dacă n-au fost evidențiați alergenii cu ajutorul dietei de eliminare, se recomandă dieta de eliminare cu excluderea celor mai frecvenți antigeni. Mai întâi se exclude laptele de vaci și produsele lactate, ouăle, apoi produsele din cereale. În lipsa efectului pozitiv strict la adulți și adolescenți se exclud toate produsele (este de dorit în 1-2 zile). Se prescrie numai apă potabilă, se introduce strict câte un produs alimentar și se notează în agendă zilnic care produse alimentare au provocat schimbări clinice. Apoi aceste produse se exclud din alimentație.

La prima vedere pare totul destul de simplu, dar practic este greu de interpretat rezultatele obținute. Mai întâi de toate se studiază numai legătura dintre hrană și semnele clinice. Într-adevăr, simptomele cutanate, gastro-intestinale, respiratorii au perioade de acutizare și remisie, sunt dependente de factorii endogeni, exogeni (temperatura aerului, schimbarea timpului, stimulatorii psihogeni, influența factorilor nocivi etc.). De aceea corelația evoluției clinice cu alimentația este destul de problematică.

III Examenul clinico-paraclinic

Testele clinice de provocare constau în administrarea alergenului alimentar în cantități mici pe stomacul gol, apoi se examinează reacțiile alergice. Acest test poate fi repetat după 5 zile cu alt produs alimentar .

Testul leucopenic și trombocitopenic. Pe stomacul gol se determină neutrofilele și trombocitele, apoi la 30, 60, 90 minute după administrarea produsului alergic. Testul se consideră pozitiv în caz de micșorare a numărului de leucocite cel puțin cu 100000 și a trombocitelor cu 20% în raport cu nivelul inițial.

Examenul de laborator

1. Determinarea IgE în serul sanguin pentru identificarea procesului imun. În caz de alergie, la produsele alimentare este crescut nivelul Ig E până la 500 UI și mai mult și anticorpii IgG specifici.

2. Determinarea Ig A, Ig G, Ig M în serul sanguin este un element suplimentar în diagnosticarea alergiei alimentare, dar nu hotărâtor.

Diagnosticul diferențial este foarte dificil în cazul alergiilor alimentare false, atunci când în reacțiile alergice mecanismul imun este intact. Reacția la diferite produse alimentare (pește, căpșuni, drojdii de bere), conservanți, emulgatori, produsele bogate în histamină (varză murată, cașcaval, ficat de porc, mezeluri) este indusă de histamină – liberatori endogeni.

În unele cazuri este necesar de a face diagnosticul diferențial cu insuficiența lactazei (intoleranța la lactoză), celiachia (intoleranța glutenului), cu maladiile gastrointestinale cronice, insuficiența fermentativă a glucozo-6-fosfat-dehidrogenazei.

Tratament

Principiile de bază ale tratamentului alergiei alimentare sunt următoarele:

- I. Excluderea alergenului alimentar din produsele alimentare.
- II. Terapia medicamentoasă.
- II. Imunoterapia (hiposensibilizarea specifică).

În cazurile grave de manifestări clinice ale alergiei alimentare este necesar ajutorul de urgență, mai ales în șocul

5796488

anafilactic, edem Quinke, starea de rău astmatic. Se administrează derivatele adrenalinei (noradrenalină, dopamină), metilxantinele, antihistaminicele, glucocorticoizii.

Pentru eliminarea alergenului se folosește dieta de eliminare (descrisă în diagnosticul pozitiv). La început se administrează dieta de eliminare hipoalergenă nespecifică cu excluderea produselor alergice obligatorii (lapte de vaci, ouă, fructe roșii (mere), unele soiuri de pește, ciocolată, cafea, cacao, nuci, miere de albiși, citrice, căpșune etc.) Se interzic: condimentele, acru, sărat, iute, pipărat, produsele conservate. Nu se recomandă marmeladă, cremă, tort etc.

De obicei se recomandă supă vegetariană, carne fiartă (de vită, iepure, porc), lapte acru, brânză de vaci, ulei vegetal (din floarea soarelui, porumb, măsline), varză, dovlecei, terci din orez, ovăz, mere cu coajă verde, prune, pere, pepeni verzi, pâine neagră, pesmeți, biscuiți antidiabetici. În loc de zahăr se poate folosi fructoză, xilit, sucrazit, sorbit etc.

Este necesar să fie excluși din dietă alergenii încrucișați. De exemplu, prezența sensibilizației cu ciuperci face să fie eliminate produsele alimentare care conțin ciuperci, chefir, cvas, produsele din aluat dospit. În caz de alergie alimentară și la polen se exclud din alimentație produsele cerealiere și fructele cu antigen înrudit. Copilului care nu suportă laptele de vaci nu i se recomandă carnea de vită, dar nici nu-i este interzisă, deoarece componenta antigenă la diferite animale este diferită. În caz de alergie la laptele de vaci, se recomandă amestecuri adaptate preparate în bază de soie.

În alimentația artificială se recomandă amestecurile adaptive și produsele lactoacidofile (lapte acru, lapte prins, biolact etc.). În lipsa efectului pozitiv la sugari se poate administra lapte de soie etc.

II. Terapie medicamentoasă

1. Preparatele antimediatorii: Zaditen -0,025/mg/kg/zi oral 1,5-6 luni; Intal -100-150 mg pe zi oral 6-12 luni. Efect pozitiv - la tratarea copiilor cu exemă, urticarie, alergii alimentare combinate gastrorespiratorie.

Tinset (în pastile de 0,03g)-blocant-H1 histaminoreceptor, antimediator cu acțiune antialergică, antiinflamatoare, antiprurită, micșorează permeabilitatea capilarelor, preîntâmpină dezvoltarea edemului tisular, spasmolitic. Doza -0,5 mg/kg de 2 ori pe zi.

Terfenadin (pastile 0,06 și 0,12 gr , suspensie 5 ml-30 mg)-blocant H1 al histaminoreceptorilor, antimediator. Doza -2 mg/kg/zi.

2. Antihistaminicele: suprastin, pipolfen, diazolină, peritol, fencarol, clemastin, claritil, doza conform vârstei, cură de tratament de 14-15 zile.

3. Imunoglobulina antialergică T (histoglobulina) în perioada de remisie, sporește funcția histaminopexică în sânge. Se permite repetarea a 2-3 cure de tratament cu un interval de 3-6 ore. Alergoglobulina - gama globulină selectivă cu efect antialergic.

4. Hiposensibilizarea specifică este neeficientă și în prezent nu se aplică în practică.

Profilaxia constă în alimentarea rațională a gravidei și a mamei după nașterea copilului. Introducerea suplimentului și complementului necesită mare atenție și strictețe. La copiii cu predispoziție alergică se recomandă de a exclude din alimentație produsele alergice obligatorii, precum și sanarea focarelor de infecție pentru a micșora acțiunea antigenilor nealimentari. De a efectua la timp tratamentul maladiilor intercurrente.

Vaccinările după examinarea medicului de circumscripție și alergologului.

Analizele de rutină (hemograma, analiza sumară a urinei, coprograma) după necesitate.

1.2. Diatezele (anomaliile de constituție) la copii

Un loc deosebit în patologia copiilor (mai ales de vârstă fragedă) le aparține anomaliilor de constituție sau diatezelor.

Constituția normală la copii este o formă morfofuncțională individuală pentru fiecare organism, determină deosebirile exterioare în mediul ambiant, caracterizează starea de metabolism, reactivitatea individuală a organismului la acțiunea factorilor endo- și exogeni.

Anomaliile de constituție sau diatezele sunt o stare alarmantă a organismului caracterizată prin instabilitatea funcțională a mecanismelor neuroregulatorii de a asigura normal funcția organelor și sistemelor organismului pentru adaptarea în mediul ambiant.

Definiție. Diateza înseamnă predispoziția ereditară către diferite maladii, determinată însă și prin influența mediului ambiant (factorilor externi) asupra organismului.

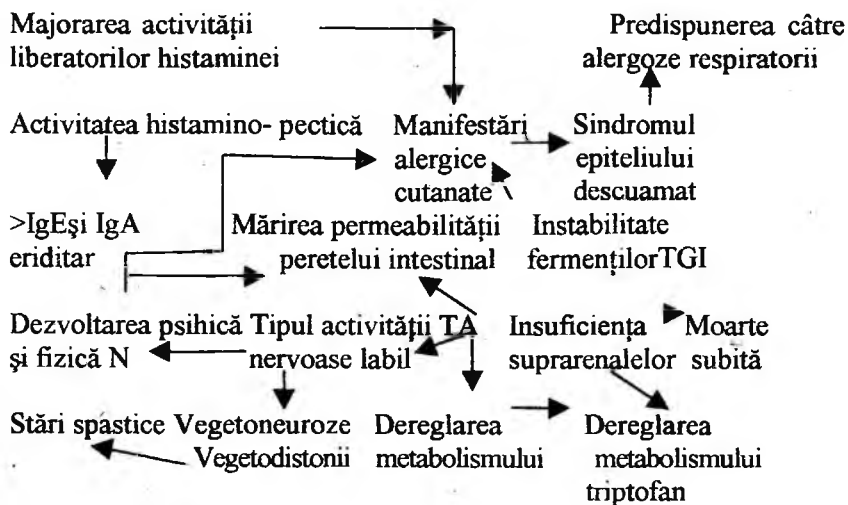
Depistarea acestor factori externi și înlăturarea acțiunii nocive a lor ameliorează evoluția bolii, sau chiar poate preîntâmpina dezvoltarea maladiei. Mediul ambiant este în stare să stopeze sau să influențeze evoluția diatezei. Nu este cazul să facem concluzia că copilul are predispoziție la diateză. Pentru toate suferințele funcționale este caracteristică posibilitatea lor de a fi într-o formă latentă și de a se manifesta marcat sub acțiunea factorilor alimentari, fizici mecanici, psihici.

Luând în considerație că la diferite maladii predispoziția ereditară este cauzată de mai mulți factori, formele de diateză alergică sunt diverse. Este destul de complicat de a include diatezele într-o clasificare unică. Majoritatea autorilor menționează următoarele forme de diateze. La copii de vârstă

fragedă se întâlnește mai des diateza alergică (dermatita atopică, catarală exudativă), la preșcolari – diateza limfatică sau limfaticohipoplastică și în vârsta școlară - diateza dismetabolică sau neuroartritică. Majoritatea savanților recunosc că eriditar nu se transmite nici o formă de alergie, ci doar predispoziția către reacțiile alergice. Unii autori sunt de părerea că atopia este determinată genetic eriditar și se caracterizează în majoritatea cazurilor prin capacitatea crescută de a sintetiza în proporții mari IgE. Factorul genetic eriditar este esențial în determinarea afecțiunii, caracterul familial fiind prezent la $\cong 70\%$ din cazuri.

Patogenia. În diatezele alergice genetic este determinată capacitatea organismului de a sintetiza IgE mai ușor și în cantități mari comparativ cu copii sănătoși care la aceiași excitanți nu răspund prin sinteza reaginilor. S-a dovedit că realizarea clinică a hiperproducției IgE este posibilă în cazul în care mecanismele de apărare ale organismului sunt dereglate. Se presupune că participarea IgE în reacțiile alergice joacă un rol important în crearea imunității locale. Reactivitatea imunologică la copiii cu diateză alergică nu se mărginește numai la prezența IgE dar și a IgA care în diatezele alergice este micșorată în sânge, salivă, lichidul lacrimogen, nazal, bronhial, suc intestinal. Scăderea nivelului IgA denotă o stare premorbidă a alergiei (la $1/3$ din copii). La bolnavii cu diateză alergică se observă o tendință spre micșorare a nivelului IgG și mărire a IgM, dar aceste schimbări sunt mai puțin exprimate. Are loc o reducere totală a leucocitelor, limfocitelor T. Limfocitele B sunt crescute atât global, cât și în raport cu limfocitele T. Se presupune că limfocitele T activate ar evita controlul sistemului normal supresor. Ca urmare, limfocitele T (activate neantigenic) vor elibera limfochine care în mod normal se produc în cursul reacțiilor de sensibilizare întârziată și sunt capabile să inducă leziuni scuamatoase de diateză alergică (atopică).

Schema nr.1: Patogenia diatezelor



Diateza limfatico-hipoplastică

Dezinhibarea țesutului limfatic

Defect funcțional al limfocitelor

Reacții alergice autoimune

Cercetările imunologice au constatat, că în diatezele alergice există o predispoziție pentru dezvoltarea reacțiilor imunologice de toate tipurile:

- 1.Reagindependentă, imediată anafilactică cu eliberarea substanțelor bioactive.
- 2.Reacția citotoxică cu includerea IgA, IgG, IgM.
- 3.Reacțiile prin complexe imune.
- 4.Reacții de tip tardiv.

Diateza dismetabolică

Tulburarea reglării neuroendocrine

Dereglarea metabolismului

proteic

glucidic

lipidic

Schema nr.1 reprezintă patogenia diatezelor în context cu cerințele curente.

1.2.1 Diateza alergică (cataral exudativă, dermatită atopică)

Tabloul clinic. Debutul survine între a 2-3-a lună după naștere, iar în unele cazuri și în perioada nou-născutului, la copiii născuți de mame cu gestoze, boli alergice și alte stări patologice. Primele semne clinice pot apărea în maternitate (gneis, intertrigou, seboreea). Manifestările clinice ale diatezei alergice se caracterizează la debut de obicei prin afectarea pielii. Erupțiile cutanate sunt polimorfe. La copilul sugar până la 2 ani cel mai frecvent este exemplul predilect localizat la nivelul obrazilor și bărbiei (exzema infantilă) mai rar la gât, pliuri sau pe tot corpul. Exzema poate fi uscată, de forma unor placarde eritemoscuamoase, sau mai frecvent exudativzemuindă. Pruritul este intens la nivelul leziunilor determinând pe copii înfășați să-și frece obrazii de lenjerie. Bolnavii sunt capricioși, neliniștiți, plângăreți, somnul le este superficial, se trezesc cu greu.

În diateza alergică este implicat tractul digestiv și respirator (mai rar). Scaunul frecvent de 3-4 ori pe zi, cu mucozități neînsemnate și boluri nedigerate este un simptom caracteristic în diateza alergică la copii de vârstă fragedă. Schimbările scaunului sunt funcționale și nu necesită intervenții terapeutice. Însă uneori personalul medical sub protecția infecției intestinale administrează antibiotice care la rândul lor măresc sensibilitatea și scad imunitatea.

În a 2-a jumătate a primului an de viață seboreea dispare. Dacă boala progresează, rămâne exzema uscată sau zemuindă. Cu vârsta este caracteristică tendința spre afectarea catarală a aparatului respirator. Poate apare febră moderată, schimbări catarale cu evoluție de lungă durată și caracter recurent.

Diateza alergică se caracterizează prin hiperplazia nodulilor limfatici, mai ales a celor cervicali. În caz de afectare a pielii toracelui și membrelor se depistează hiperplazia nodulilor limfatici axilari și inghinali.

De la 7-8 luni pot apărea placarde lichenificate uscate, foarte pruriginoase, presărate cu excoriații și cruste serohematice (ca urmare a pruritului). Mai frecvent se întâlnesc la nivelul pliurilor, coatelor și popliteei, mai rar perebucal și periorbital. Papulele lichenificate mai apoi se contopesc și capătă culoare roșietică-roz. Hiperemia și edemul tegumentelor se micșorează, dar rămâne infiltrația. În focarele afectate pielea se hiperpigmentează.

Datele de laborator prezintă eozinofilie, disproteinemie cu hiperproducție de IgE.

Diagnosticul pozitiv este bazat pe istoricul anamnestic, semnele clinice, evoluția și datele de laborator.

Tratamentul

Dietoterapia se înscrie pe primul plan în terapia complexă în diateza alergică. Principiile dietoterapiei sunt următoarele:

1. Limitarea sau excluderea completă din alimentație a produselor cu sensibilizare sporită (ouă, pește, icre, miere, ciocolată, cafea, cacao, pomușoare, fructe, legume, de culoare roșie și oranj, fragi, căpșune, zmeură, piersici, caise, citruse, morcovi, roșii.)

2. Eliminarea completă a alergenilor alimentari în cauză.

3. Asigurarea necesităților fiziologice a copilului în energie și substanțe alimentare de bază se face prin schimbul produselor eliminate cu alte produse adecvate.

4. Introducerea succesivă în alimentația copilului a produselor excluse precedent.

5. Respectarea strictă a regulilor de prelucrare culinară a produselor.

Dietoterapia la copii sugari se face în funcție de caracterul alimentației. Se păstrează după posibilitate alimentația naturală. Cu acest scop se elimină din alimentația mamei produsele hipersensibilizante, laptele și produsele lactate, (cașcaval, frișcă, smântână). În alimentația artificială se ia în considerație sensibilizarea la laptele de vaci. În caz de sensibilizare neînsemnată, pot fi întrebuințate produsele lactate acidofile cu influența pozitivă asupra tractului digestiv și sensibilizarea minimală comparativ cu amestecurile de lapte: Malâș, Maliutca, Bifilin, Vitalact, Biolact, Narină și altele.

În caz de sensibilizare la laptele de vaci, se indică contramandarea lui. Se recomandă amestecurile din soie, Fitolact, Soial, Prosoial, Media-Soia. Cu precauție poate fi folosit laptele de iapă, capră, cămilă.

Complementul se introduce în alimentație mai timpuriu, de la 3-3,5 luni, sub formă de terci din legume: varză, varză de Bruxelles, dovlecei, patison, păntrujel și alte legume în funcție de intoleranță. Al doilea complement va fi din terci de orez, hrișcă, ovăz. Terciurile sunt preparate cu fiertură din legume, în caz de nesuportare deplină, și cu lapte diluat de 2-3 ori.

Proteinele în dietoterapie se primesc cu carnea fiartă de 2 ori. Se folosește carne de porc slabă, de curcan, de iepure și conservele din carne dietetică. Copiilor de vârstă mai mare li se recomandă dieta hipoalergică cu eliminarea produselor hipersensibilizante. Se exclud produsele cu efect excitant asupra tractului digestiv: iute, sărat, pipărat, bulion, conserve, condimente, subproduse, coloranți, conservanți, emulgatori (marmeladă, cremă, torturi, pateuri, siropuri, apă din fructe etc.) Se limitează făina, pâinea, produsele făinoase, laptele integru de vaci, cașcavalul, smântâna, frișca, $\frac{1}{2}$ zahăr din normativele conform vârstei, clorura de sodiu până la 2-3 g. pe zi.

Terapia medicamentoasă are drept scop lichidarea fazei patofiziologice de inflamație alergică. Se recomandă preparatele antihistaminice cu durata curei de tratament de 10-14 zile.

Local în caz de exudație exprimată se administrează –sol de albastru de metilen 1-2%, fucarcină, fuxină, amestecul Castellani cu efect antiinflamator. După micșorarea procesului exudativ se administrează Aqua Plumbi sol. 0,25%, Argentum nitricum sol. 1-2 %, lichidul Burov, preparate din zinc, glicerină etc. Pentru micșorarea procesului inflamator însoțit de prurit se administrează unguente și aerosoli cu conținut de corticosteroizi: Ftorocort, Fluğinar, Sinaflan, Sinalar etc.

În unele cazuri se recomandă corticosteroizii cu substanțe antiseptice (Dermasolon, Lorinden C, etc). În formele grave cu streptodermie, febră, leucocitoză, VSH crescut este indicată antibioticoterapia.

Cu scop de detoxicare și pentru stoparea absorbției antigenelor din intestin se aplică enterodez (polivenilpirolidon). O linguriță (5g) se dizolvă în 100 ml de apă fiartă și se primește câte 30-50-100 ml 1-2 ori pe zi (în funcție de vârstă) 2-5 zile.

Enterosorbentul absoarbe antigenii și produsele metabolismului dereglat. Zece grame de praf se dizolvă în 100 ml de apă fiartă și se administrează 1-7 zile câte o linguriță de 3 ori pe zi.

În dermatita atopică cu semne clinice exprimate se indică calciu gluconat, lactat de calciu, glicerofosfat de Ca 2-4 săptămâni enteral. Preparatele de Ca au acțiune antiinflamatoare, micșorează procesul de absorbție a proteinelor.

Luând în considerație dereglările structurale și funcționale ale celulelor sanguine, se folosesc preparate membranostabilizatoare (zaditen, intal). Acțiunea zaditenului antirecidivantă, preventivă se dezvoltă pe deplin numai peste 4 săptămâni de la debutul tratamentului. Doza - 0,025 mg/kg de 2 ori pe zi (3 – 6 luni).

În caz de manifestări gastrointestinale la copiii cu diateze intestinală poate fi administrat enteral – 5-6 capsule pe zi. Conținutul capsulei mai întâi este dizolvat într-o cantitate mică de apă fiartă, apoi se adaugă 20-30 ml de apă fiartă și se indică 2-3 luni cu 30 de min. până la masă. O formă specială a întalului e nalcromul, se administrează câte 100-200 mg până la masă de 3 ori pe zi în decurs de 2-3 luni.

În corespundere cu starea imunoreactivității, la unii copii se administrează preparate imunomodulatoare - timalin 0,05-0,1 mg/kg i.m. o dată pe zi în decurs de 5 –7 zile, T-activin în doză de 1,5 mg/kg subcutanat 5 zile, vilozen-endonazal câte 5-6 picături (dizolvat în prealabil).

Sunt binevenite fizioterapia, climatoterapia (în perioada caldă a anului), băi de rodon, cu apă de mare etc.

1.2.2 Diateza limfatică sau limfaticohipoplastică

Această anomalie se întâlnește mai frecvent (3,2-6,8%) la copiii de vârstă preșcolară (2-7 ani), mai rar la sugari. Anomalia limfatico-hipoplastică este o maladie care în unele cazuri se depistează la mai mulți membri de familie și chiar în mai multe generații. În această anomalie (luând în considerație denumirea ei) se constată hiperplazia globală a țesutului limfatic și hipoplazia organelor interne. Pentru această anomalie de constituție este caracteristică hiperplazia timusului. Hipoplazia organelor interne are loc mai frecvent la cord, aortă, glandele sexuale, tiroidă, paratiroide. În suprarenale se depistează dezvoltarea insuficientă a substanței cromafine care influențează evident evoluția proceselor normale și patologice la copii.

Unii savanți au ajuns la concluzia că în geneza acestei anomalii mare importanță au dereglările bilaterale ale timusului și țesutului limfatic. După cum se știe, timusul în condiții normale este generatorul țesutului limfatic. În timus se produce o bună parte de limfocite atât de necesare pentru creșterea

și dezvoltarea organelor limfatice și populațiilor celulare în diferite țesuturi ale organismului. Timoцитеle joacă un rol important de celule imunocompetente, iar timusul este centrul de repartizare la periferie a acestor celule. Timusul în procesele imunologice și metabolice joacă un rol esențial în dezvoltarea copiilor. Este necesar de menționat că toxinele, hormonii în bolile infecțioase conduc la involuția rapidă a patriarhului imunologic.

Tabloul clinic al diatezei limfatice este variabil, stabilindu-se prin exteriorul specific al copilului, starea țesutului limfatic, hipoplazia unor organe interne.

Exteriorul copilului este caracteristic: față buhăită, puhavă, stratul adipos subcutanat este bine exprimat, la palpație flasc. Mușchii sunt dezvoltați insuficient, tonusul muscular și turgorul tisular scăzute. Tegumentele pale, fine, fața umflată (suprafața capului este bogată în păr și insuficient pe corp). Torsul la acești copii este scurt, membrele relativ lungi, în unele cazuri poate avea loc retenție în dezvoltarea taliei. Partea superioară a toracelui este mai strâmtă. Copiii sporesc repede în greutate, dar acest proces este instabil. Dereglarea alimentației și maladiile duc destul de rapid la pierderea ponderală, ceea ce este caracteristic pentru diateza limfatico-hipoplastică. Psihic copiii sunt apatici, greoi (puțin mobili) lipsește curiozitatea și un interes viu de viață (pasivi). În unele cazuri are loc retenția în dezvoltarea psihică. Cu greu se formează reflexele condiționate. În această anomalie este caracteristică mărirea dimensiunilor ganglionilor limfatici pereiici în deosebi cervicali, occipitali, submaxilari, axilari, ingvinali. Ganglionii limfatici se determină printr-un șir de lanțuri de densitate dură, indolori la palpație. Amigdalele sunt hipertrofiate, flaxe. Adenoiditele se întâlnesc mai frecvent la copiii de vârstă mai mare. Grupul mezenterial de ganglioni limfatici se palpează destul de rar. Hiperplazia țesutului limfatic contridue la delimitarea splinei cu 2-3 cm mai jos de rebordul costal. La unii copii se constată respirație

dispneică - stridor, ceanoză, turgescență în regiunea jugulară, dimensiunile timusului sunt mărite. Momentul hotărător în delimitarea timusului este radiograma. De obicei timusul este situat în partea superioară a mediastinului. Radiograma poate indica și mărirea ganglionilor limfatici mediastinali. Limitele cordului sunt micșorate, inima în formă de picătură, tahicardie, suflu sistolic funcțional. În perioada pubertată și prepubertată la fete poate avea loc hipoplazia organelor sexuale exterioare, vaginul e îngust, uterul infantil. Copiii cu anomalia limfatico-hipoplastică frecvent manifestă rinite, faringite, angini, traheite, laringite (mai ales stenozante), bronșite etc. Hemograma se caracterizează prin leucocitoză limfocitară, trombocitoză, monocitoză, metabolismul hidric este instabil. Apa se reține ușor în organism. Copiii sporesc rapid în greutate, ceea ce le este plăcut părinților, însă pierd cu ușurință în greutate la îmbolnăvire.

Procese inflamatorii la acești copii au o evoluție grea cu diferite consecințe. Tuberculoza la această anomalie se realizează prin strofulos și mărirea ganglionilor limfatici cervicali, submaxilari, occipitali.

Pericolul în această anomalie constă că acești copii la excitanți puternici (narcoză, iar uneori și la intervenții medicale ușoare), fac o reacție paradoxală sub formă de colaps, sincope, rareori poate surveni moartea subită. Toate acestea sunt în strânsă legătură cu micșorarea activității glandelor suprarenale (adrenalina, glicocorticoizii etc.).

Alimentația corectă și îngrijirea, educația copiilor duce la dezvoltarea normală și practic la dispariția acestei anomalii de constituție.

Tratamentul

Principiile alimentației în această formă de diateze rămân ca și în diateză alergică la copii de vârstă fragedă. Dereglările profunde ale metabolismului lipidic necesită corecția lui. La copiii de vârstă fragedă este necesar de introdus uleiuri vegetale

începând cu 4 luni. Uleiurile vegetale nesaturate sunt adăugate în rațiounul de alimentație de la 1,0 ml până la 4,0-5,0 ml în timp de 24 ore cu precauție (ulei din floarea soarelui, porumb). Din cantitatea totală de lipide din rațiounul alimentar 75% sunt de origine vegetală și numai 25% de origine animalieră. În caz de evoluție gravă a factorilor tractului respirator se recomandă imunoterapia. O dată cu dezvoltarea formelor grave de diateză limfatică hipoplasică, asociată cu progresarea insuficienței imune, se aplică glicocorticoizi 8- 10 zile câte 1,0-1,5 mg/kg pe zi.

Profilaxia

Ținând cont de hidrolabilitatea acestor copii cu toleranța scăzută la lipide, nu se recomandă surplus de lichide, glucide și lipide, produse făinoase. Se limitează pâinea, terciul de griș, se recomandă legumele, carnea cu puțină grășime, unele feluri de pește. Un loc important în profilaxia acestei anomalii îl au hidroprocedurile, masajul, fricțiunile, vitaminele grupului B (B₁, B₂), PP, A, D, E, terapia cu imunomodulatori etc. Copiii sugari se iau la evidență și se examinează o dată pe lună.

1.2.3 Diateza dismetabolică

Se întâlnește mai frecvent în vârstă școlară (1,4-3%) (8-15 ani). Diateza dismetabolică se caracterizează printr-o stare specifică a sistemului nervos, dereglarea metabolismului purinic și predecesorilor lui, instabilitatea metabolismului glucidic și lipidic cu tendința spre cetoză. Termenul diateză neuroartrică nu este bine argumentat, deoarece artrita și artralgiile se întâlnesc rar, iar afectarea sistemului nervos posedă un caracter funcțional. Este mai binevenit termenul de diateză dismetabolică, cu atât mai mult, că în multe cazuri predomină dereglările metabolice ale unor fermenți determinați genetic care participă la metabolismul purinic, sinteza acidului uric și alterarea funcției unor organe sub influența mediului ambiant.

Rudele acestor copii mai frecvent fac gută, migrene, obezitate, neuralgii, colenofrolitiază care se manifestă prin artrism.

Tabloul clinic se manifestă mai des la copiii de vârstă școală, dar și la sugari se marchează unele disfuncții ale sistemului nervos. Copiii sunt agitați, fricoși, capricioși (fără cauză plângăreți). Reflexele condiționate se formează ușor, rapid, iar cele diferențiate și de frânare -cu întârziere, greu. Vorbirea se dezvoltă repede. Copiii fac o impresie de dezvoltare psihică rapidă, sunt destul de mobili, reușesc multe și aceasta duce în familie la greșeli enorme în educarea lor. Somnul este neliniștit, se ivesc mișcări involuntare (haotice) la mușchii faciali, extremități. Reflexele tendinoase și ale tunicii mucoase sunt sporite. Hiperexcitabilitatea laringelui, faringelui provoacă manifestări de tuse neurotică. Excitabilitatea mărită a cordului duce la spasm cardiac, iar a stomacului - la fenomene de vomă obișnuite. Spasmul sectorului piloric al stomacului - la constipații, dureri abdominale.

Deregările sistemului nervos la copiii sugari se exprimă prin inapetență, sau hiporexie. Alimentația acestor copii este o problemă dificilă, rezolvarea căreia necesită din partea părinților multă răbdare și fermitate. Destul de frecvent anorexia perseverentă a copilului îi fac pe părinți să recurgă la diferite șiretlicuri pentru a alimenta copilul, ceea ce aprofundează și mai mult greșelile comise în educația copilului, având în final dezvoltarea stărilor neuropatice, neurostenia, iar în vârsta mai mare isteria.

Hiperexcitabilitatea și hipoanorexia perseverentă în majoritatea cazurilor duc la reducerea sporirii ponderale, iar apoi la hipotrofie.

Sistemul cardiovascular este hiperexcitabil, dar cu funcțiile normale. La așa copii se schimbă ușor culoarea tegumentelor faciesului, se constată accese de tahicardie, acestea trecând în bradicardie, extremitățile se răcesc ușor. Copiii au

predespoziții la tulburări de ritm moderat, se percep sufluri funcționale.

Ușor apare disfuncția digestiei, constipația. Acest fenomen se lămurește prin scăderea acidității stomacale, pepsinei, lipazei, iar în sucul duodenal invers, sporește nivelul fermenților, mai ales al tripsinei. Suferă funcția de detoxicare a ficatului, rinichilor, manifestându-se prin scăderea sau sporirea diurezei, proteinelor, glucozei în urina sumară.

Deregările metabolismului, mai ales ale celui lipidic, acumularea produselor neoxidate în organism și periodic poate apărea vomă acetoneică. Criza vomei acetoneice apare brusc, vomitățile se repetă frecvent, durata lor de la câteva ore până la 1-2 zile. Vomitățile au un caracter acid cu miros de acetonă ca și aerul expirat din plămâni. Copilul scade brusc în greutate, devine apatic, se dezvoltă exicoza organismului. Bătăile cordului sunt accelerate, respirațiile frecvente, iar extremitățile - reci. Rareori boala este însoțită de febră. Se dezvoltă inapetența, limba uscată, se măresc neînsemnat dimensiunile ficatului, iar în regiunea vezicii biliare și a ficatului la palpație se determină o hipersensibilitate. Destul de frecvent la acești copii se manifestă constipațiile, mai rar simptome de meningism. Urina e concentrată cu caracter acid, densitatea mărită cu sedimente de săruri, de acid uric.

Unii autori determină edemul Quinke ca urmare a dereglării metabolismului și funcției organelor interne. Mai frecvent are loc apariția periodică a edemului periorbicular. Manifestări ale dereglării metabolismului sunt și accesele de dureri abdominale, intestinale, necauzate, cardiospasmul, artralgiile, dureri osoase etc. Din partea aparatului respirator poate apărea tuse, strânut spasmatic, bronșite obstructive.

La copiii de vârstă mai mare se depistează schimbări cutanate, sub formă de neurodermite, erupție, urticarie, seboeie, exemă uscată. Temperatura subfebrilă se menține un timp îndelungat. Toate acestea necesită diagnosticul diferențial cu

amigdalită cronică, nasofaringită, frontoză etc.

Declanșarea aparatului hemopoetic în diateza dismetabolică se manifestă prin mărirea numărului de limfocite și scăderea neutrofilelor. Nivelul acidului uric în sânge este ridicat.

Profilaxia și tratamentul

Hiperexcitabilitatea sistemului nervos, alimentația și educația incorectă stau baza dezvoltării formelor grave de neuroastenii. Acești copii sunt predispuși la cololitiă, nefrolitiă, stări astmatice, obezitate, diabet zaharat.

Din aceste considerente regimul profilactic va fi îndreptat spre prevenirea situației de stres, călirea și întărirea reacțiilor de frânare, evitarea surmenajului fizic și psihic, contactelor cu bolile contagioase. Cultura fizică moderată, respectarea regimului zilei, îngrijirea și alimentația corectă a copilului, plimbările sistematice la aer curat, completarea cotidiană a agendei alimentare, efectuarea hidroprocedurilor (duș, băi), fricțiunile calde, apoi cu apă rece întăresc organismul și pot stopa dezvoltarea bolii.

Regimul igienodietetic. Alimentația copiilor trebuie să corespundă vârstei copilului să fie calitativă și cantitativă. Copiilor cu surplus în greutate li se limitează glucidele (zahărul, bomboanele, făinoasele - pâine, biscuiți, prăjituri, torturi, terciuri). Cantitatea necesară de glucide se recuperează din conținutul legumelor, fructelor care contribuie la alcalinizarea mediului intern al organismului. Se limitează clorura de sodiu, cantitatea de lichid. Este necesar de a mări cantitatea de potasiu. În rația cotidiană alimentară 30% de lipide trebuie să fie de proveniență vegetală (ulei de floarea soarelui, măsline, nucă, cânepă, semințe de bostan etc.). Cu mare atenție și strictețe se administrează copiilor alimentația suplimentară. În alimentația mixtă și artificială se limitează cantitatea de lapte, terciurile se pregătesc cu apă, se preferă amestecurile acide (biolact,

acidofilină, lapte prins, lapte acru cu grăsimi limitate), amestecuri uscate. Conservele, amestecurile conservante sunt contraindicate. Se limitează sau se exclud produsele trofoalergene: căpșuni, zmeură (la unii copii), citrusele, grăsimile animaliere, produsele afumate, condimentele, și mai ales produsele bogate în purine - ouă, ficat, rinichi, creier, cacao, ciocolată, conserve, bulion concentrat de carne, pește și legumele care conțin purine și acid oxalic (măcrișul, ridichea de lună, ridichea, spanacul, roșiile și canapda).

Copiii cu inapetență trebuie să frecventeze creșa, grădinița, școala, unde luându-se unul cu altul la "întrecere" mânâncă mai bine și cu timpul se normalizează apetitul.

În voma acetonemică este necesar de a interzice alimentarea copilului 6-12 ore. Se administrează enteral lichid în stare rece: apă, ceai, decoct de legume, apă minerală alcalină, glucoză, soluție de 5% în porțiuni mici, soluție fiziologică. În cazuri grave se face perfuzia de soluție fiziologică, bicarbonat de sodiu, glucoză de 5% etc.

Hiposensibilizarea specifică. Prin introducerea dozelor mici de antigeni depistați în timp îndelungat se înlătură antigenul respectiv. Hiposensibilizarea nespecifică: antihistamine, în combinație cu preparate de calciu, 30 zile cu schimbarea antihistaminelor enteral și intramuscular.

Vitaminoterapia: Vitamina B₁ (tiamină - 0,0003 g), vitamina B₂ (riboflavină) 0,005-0,0015 g, vitamina PP - 0,001-0,004 g, vitamina B₅ (pantotenat de calciu)-0,025-0,1g, vitamina B₆ (piridoxină) - 0,001-0,003 g, vitamina B₁₅ (pangamat de calciu) 0,005-0,015 g, vitamina C (acid ascorbinic) - 0,025-0,1 g, rutina - 0,002-0,0075 g. Vitamina A se administrează sub formă de acetat de retinol 1000-5000 UI. Toate vitaminele acestea sunt administrate de 2-3 ori pe zi, mai ales copiilor până la 3 ani.

Se recomandă sedative: seduxen, relanium, diazepam și altele în conformitate cu vârsta.

Tratamentul local: amestecul Castellani, 1% de albastru de metilen, concomitent cu unguentele steroide . (oxiciclazol, oxicort, aerovit, policartalon, aerosoli, unguentum Lorinden C, fluoracort etc.) timp de 5-7zile. După scăderea activității procesului se recomandă unguente naftalane, pasta de zinc, anestezin (mai ales atunci când are loc lichenificarea și infiltrarea tegumentelor), 2% unguente acidului acetilsalicilic etc.

Prognosticul. Profilaxia și tratamentul oportun duc la un prognostic satisfăcător.

Dispensarizarea . Este în corelație cu evoluția diatezelor. Evidența copiilor până la un an de viață se efectuează o dată pe lună, la cei de 1-3 ani de 4 ori pe an, în vârsta preșcolară de 2 ori pe an și la elevi o dată pe an. Se recomandă efectuarea analizelor de rutină (hemograma, analiza sumară a urinei), după necesitate consultația medicului alergolog, neuropsihiatru, ORL pentru aprofundarea nivelului de examinare, tratament și profilaxie.

1.3 Rahitismul la copii

Definiție. Rahitismul (R) este o boală a întregului organism cu afecțiuni sistemice ale oaselor în perioada de creștere intensivă (vârsta fragedă), cu schimbări metabolice generale ca urmare a unei carențe de vitamina D de aport, absorbție, activare sau catabolizare excesivă, caracterizându-se patogenetic prin tulburarea metabolismului de Ca/P (hiperfosfatemie, hipocalcemie) și perturbarea mineralizării matricii organice a cartilajului și osului, manifestându-se clinic prin deformații ale scheletului.

Rahitismul carențial (RC) apare ca hipo- sau chiar ca o avitaminoză a Vit.D. Rahitismul este cunoscut din antichitate, a fost descris de Galen. Rahis –în limba greacă înseamnă coloană vertebrală. Se mai numește “boala engleză” descrisă în 1650 de

medicul ortoped englez Glisson.

Incidența RC ocupă primul loc din toate maladiile nutriționale și este răspândită în toată lumea. Cercetările efectuate în Moldova de P.Mogoreanu au stabilit frecvența RC aproape la 100% , iar V.Cenușa la 55%.

Etiologia. S-au stabilit 2 factori de bază în etiologia RC:

1.Micșorarea concentrației Vit.D și carența de activizare în piele.

2. Deficitul Vit.D în alimentație.

În organismul omului Vit.D se găsește sub 2 forme :

1.Vit.D (exogenă)- sau ergocalciferolul este de proveniență vegetală –animală.

2.Vit.D (endogenă) sau colecalciferolul se produce sub influența energiei solare prin acțiunea razelor ultraviolete în banda 280-305 milimicroni.

Aportul alimentar (exogen) sub formă de Vit.D2 reprezintă numai 20% din cel total, iar endogen (subcutanat) sub formă de Vit.D3 - 80% .

Cercetările științifice ale numeroșilor autori au stabilit cerința minimă a Vit.D la sugar de la 100 UI/zi până la 400 UI/zi.

a.Luând în considerație concentrația mică a Vit.D2 în laptele de mamă –30-40 UI /litru, iar a laptelui de vaci 30-40 UI/litru, este clar că alimentația naturală îndelungată la sânul mamei sau cu produse lactate, făinoase nu poate lichida cerința necesară în Vit.D la sugari.

b.S-a dovedit că cea mai importantă insuficiență a Vit.D (80%) este Vit.D3 (endogenă) legată de razele solare ultraviolete, poluarea atmosferei, condițiile nefavorabile de trai (aglomerație, spațiul locativ minimal), fumatul.

c.O mare însemnătate în apariția RC se datorește patologiei tractului digestiv (boli diareice, dismicrobism).

d.Bolile ereditare cu afectarea tractului gastrointestinal (sindromul de malabsorbție), mucoviscidoza, celiachia, dereglări

de absorbție a Ca, P, Vit.D.

e.Dereglarea metabolismului Vit.D în maladii renale grave cu insuficiență renală (tubulopatii, boli renale cronice).

f.Maladii hepatice grave cu dereglarea metabolismului Vit.D.

Pentru a cunoaște mai profund patogenia RC este necesar de a lua cunoștință de: cu reglarea structurii și metabolismului osului, calciului, activitatea Vit.D la nivel normal.

Reglarea structurii și metabolismului osului în perioada de creștere. Structura osului este prezentată prin sistemul necelular (fibre de collagen, cristale de hidroxiapatită) și celular (osteoblaști, osteoclaști, celule cartilaginease).

a.Osteoblaștii provin din celulele mezenhimale primitive și au funcția de-a forma osul prin sinteza collagenului pe care sunt depuse cristale de hidroxiapatită.

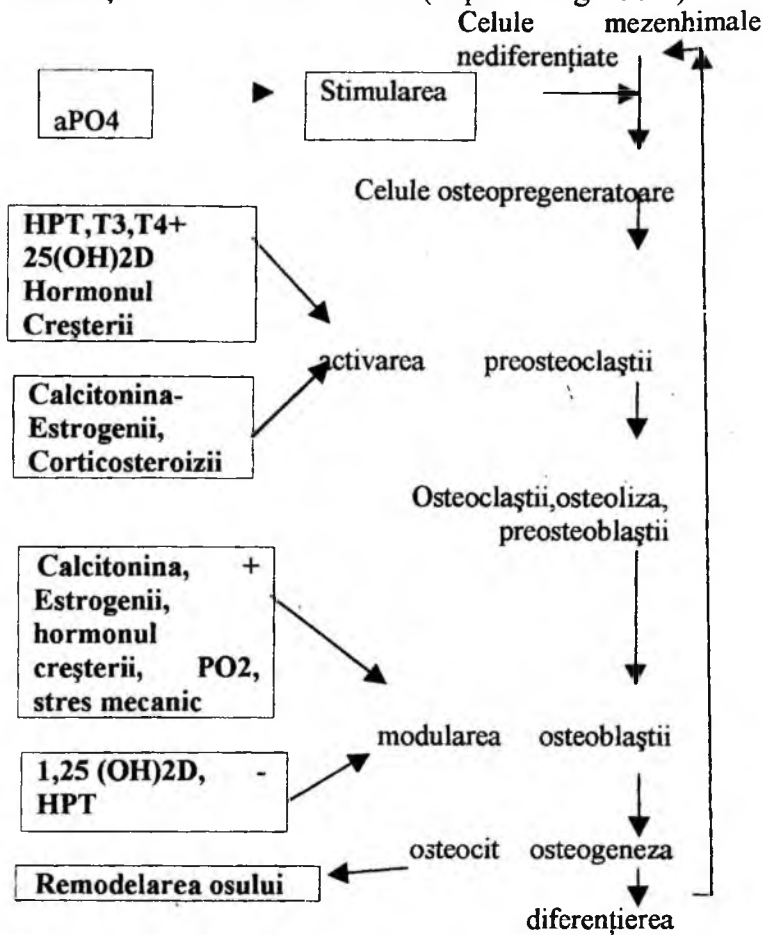
b.Osteoclaștii îndeplinesc funcția de osteoliză și resorbție osoasă.

Sectorul celular are funcția de remodelare continuă și formare a osului. Ciclul celular al sistemului osos se află permanent sub controlul a mai multor factori și include 4 etape de dezvoltare: stimularea, activarea, modelarea și remodelarea. Calciul, metabolismul vitaminei D, hormonul tireoidian și paratiroid îndeplinesc un rol primordial în transformarea celulelor osoase.

La etapa stimulării are loc transformarea celulelor mezenchimale în celule osteoregenerative; această etapă este favorizată de creșterea ionilor de Ca, fosfaților organici și lichidului extracelular. În procesul de activare a celulelor reosteoclaste în osteoclaste se produce mai lesne osteolizarea și mobilizarea calciul din schelet.

Schema nr.2

Diferențierea celulară osoasă (după P.Mogoreanu)



+ stimulare, - inhibare.

Acest proces este stimulat HPT, 1,25(OH)₂D, T₃, T₄, hormonul de creștere și inhibat de calcitonină, estrogeni și glicocorticoizi.

Modularea este stimulată de calcitonină, fosfați anorganici, estrogeni, hormonul de creștere și stresuri mecanice, și inhibată de HPT și $1,25(\text{OH})_2\text{D}$.

Vit.D exogenă din produsele alimentare și farmacologice administrate enteral se absorb la nivelul intestinului subțire în prezența sărurilor biliare îndeosebi a taurocolatului de sodiu cu care formează microsuspensii de Vit.D care în mediu apos sunt absorbite intestinal.

Vit.D absorbită intestinal este regăsită în kilomicronii limfei, apoi în sânge, unde este situată pe proteina transportoare $\alpha 1$ - $\alpha 2$ -globuline de unde este transmisă în ficat și rinichi. Vit.D se concentrează la nivelul microsomilor hepatici unde în prezența 25-hidroxilazei are loc hidroxilarea și ca rezultat se formează $25(\text{OH})\text{D}$. Aceasta cu ajutorul proteinei transportoare este transportată prin sânge la rinichi. La nivelul rinichilor sub controlul enzimei localizate în membrana mitocondriilor celulelor tubulare are loc a 2-a hidrooxidare cu formarea $1,25(\text{OH})_2\text{D}$; acest hidroxid fiind un metabolit activ, cu acțiune hormonală joacă un rol hotărâtor în metabolismul Ca-P. În rinichi se formează și alți metaboliți ai Vit.D - $24,25(\text{OH})_2\text{D}$ cu activitate mai redusă.

Rolul Vit.D este realizat prin acțiunea sa asupra organelor țintă: intestinul, osul, rinichii, mușchii, glandele paratiroide, metabolismul celular, imunitatea celulară, glanda tiroidă.

1) La nivelul celulelor duodenale activitatea

$1,25(\text{OH})_2\text{D}$ este legată de un receptor nuclear, care mărește sinteza ARN celular și al unei proteine de transport, capabilă să lege specific Ca. În așa mod crește transportul de Ca din lumenul intestinal la celulele duodenale și jejunale. La acest nivel $1,25(\text{OH})_2\text{D}$ stimulează sinteza altor proteine intestinale, fosfatazei alcaline, ATP-azei sensibile la Ca ionizat, realizează reabsorbția P prin intermediul altei proteine transportoare.

2) La nivelul osului $1,25(\text{OH})_2\text{D}$ asigură mineralizarea osoasă, mobilizarea Ca din os, creșterea scheletului.

3) La nivelul rinichilor crește reabsorbția tubulară a Ca și fosfaților, se micșorează calci-și fosfaturia.

4) $1,25(\text{OH})_2\text{D}$ acționează la mărirea concentrației musculare de ATP și fosfați, la creșterea sintezei proteinei musculare și nivelului ATP în miocite. În așa mod Vit.D e foarte important în menținerea tonusului muscular asigurând o forță de contracție musculară normală.

5) La nivelul glandei paratiroide Vit.D exercită un rol de control al sintezei și secreției hormonului paratireoidian.

6) Metabolismul celular influențează ciclul acizilor tricarboxilici (Krebs), sporind nivelul acidului citric în sânge.

Patogenia rahitismului

Deficiența de Vit.D se caracterizează prin reducerea absorbției intestinale a calciului și reabsorbția tubulară a P, având drept consecință hipocalcemia, hipofosfatemia, fosfaturia și calciuria. Ca rezultat al micșorării absorbției intestinale a Ca și a $1,25(\text{OH})_2\text{D}$ iese de sub reglarea glandei tiroide. Crește nivelul de HPT (secundar) care conduce la mobilizarea unei cantități de Ca din oase, mărind în așa mod nivelul de Ca în sânge. Hipofosfatemia este parțial un răspuns la secreția exogenă a hormonului paratireoidian care inhibă reabsorbția tubulară a P.

Aminoaciduria generalizată și reducerea accentuată a concentrației bicarbonatului sunt o consecință a acțiunii hiperparatireoidismului secundar. În rezultatul micșorării nivelului de Ca și P în lichidul extracelular are loc perturbarea mineralizării matriței organice a cartilajului și osului care conduc la leziuni tipice de rahitism (lipsa sau micșorarea mineralizării oaselor formate).

Sucesiunea principalelor schimbări patogenice în rahitismul carențial conform datelor moderne are loc în 3 etape.

În etapa 1- nivelul de Ca seric este scăzut, fosfații serici sunt normali, reabsorbția tubulară a fosfaților nu este dereglată, hiperaminoaciduria nu există. Nivelul ATP seric este normal sau

foarte puțin crescut, activitatea fosfatazei puțin mărită. Semne radiologice ca de obicei lipsesc.

În etapa 2- datorită hiperfuncției paratireoidiene cu creșterea hormonului paratireoidian se normalizează nivelul Ca sanguin, reabsorbția tubulară a fosfaților e micșorată, respectiv și hipofosfatemia. Reabsorbția de Ca e mărită, Ca nivelul scheletar. Se înregistrează hiperaminoaciduria și semnele radiologice pronunțate. Crește activitatea fosfatazei alcaline.

În etapa 3- carența Vit.D severă și de lungă durată duce la hipocaliemie, hipofosfatemie și hiperaminoacidurie, crește activitatea fosfatazei alcaline și nivelul HPT. În urină hipercalci- și hiperfosfaturie. Schimbări radiologice semnificative.

În practica medicală este binevenită clasificarea rahitismului carențial propusă de P.Mogoreanu (1990) unde este determinat gradul gravității, proveniența insuficienței Vit.D, perioada dezvoltării bolii, evoluția și complicațiile.

Rahitismul carențial

1. Gravitatea 1, 2, 3.

2. Proveniența insuficienței Vit.D:

A. Alimentară.

B. Infecțioasă.

C. Alimentar-infecțioasă.

D. Habituală.

E. Lipsa profilaxiei medicamentoase.

F. Profilaxia medicamentoasă cu doze mici.

G. Indusă prin fenobarbital.

3. Perioada: debut, stare, reconvalescență.

4. Evoluția: acută, subacută, recidivantă.

5. Complicații:

A. Spasmofilie.

B. Convulsii, mobilizare.

C. Dereglări respiratorii.

D. Dereglări cardiace.

E. Deformații ale sistemului osos.

F. Formarea copilului frecvent bolnav.

Rahitismul forma ușoară - tabloul clinic corespunde semnelor de debut al rahitismului carențial-deci sunt prezente semne generale, poate fi la debut o flexibilitate mărită a bordurilor fontanelei mari.

Rahitismul forma medie gravă - sunt bine pronunțate semnele clinice generale (neuromusculare, musculare, acidoză etc.) este marcată afectarea osoasă: semne de osteomalație, hiperplazie a țesutului osteoid: afectarea ușoară a organelor interne.

Rahitismul forma gravă: evoluție gravă, semne osoase pronunțate, cu deformări; afectarea severă a organelor interne (plămâni, cord, ficat), anemie severă, retard neuromotor, fizic.

Rahitism acut - mai frecvent apare la prematuri, dismaturi, duplex, iarna - primăvara, e caracteristică evoluția acută cu manifestări generale pronunțate, afectare osoasă preponderent - osteomalație (minus țesut).

Rahitism subacut - sunt caracteristice semne generale mai puțin exprimate (comparativ cu rahitismul acut); semne osoase - cu predominarea hiperplaziei țesutului osteoid. De obicei, în primele 3 luni - mai frecvent se afectează oasele craniului, 2-6 luni - cutia toracică, peste 6 luni oasele lungi - membrele.

Rahitismul recidivant - atunci când sunt simptome și semne clasice radiologice, de laborator de rahitism activ acut la copii cu semne radiologice de rahitism suportat în trecut.

Tabloul clinic

Primele semne ale rahitismului carențial pot apărea la orice vârstă, dar frecvent la 3-4 săptămâni.

Semnele de debut ale rahitismului carențial sunt determinate de hipocalciemie, iar manifestările clinice se realizează prin schimbări din partea sistemului nervos: somn neliniștit, copilul devine foarte excitat, transpirație abundentă în timpul somnului și suptului, mai ales pe cap, față, frunte. Copilul freacă ceafa de pernă, ca rezultat apare alopecia

occipitală (în urină – acidoză). Copilul tresare fără motive prin somn, îi tremură bărbia, este speriat. Dermografism stabil roșu (schimbări ale sistemului nervos vegetativ). Se dezvoltă o hipotonie musculară, paloare, pot apărea convulsii hemocalcemice, laringospasm.

De regulă aceste manifestări clinice la vârsta de 3-4 săptămâni sunt interpretate ca afecțiuni hipoxice și traumatice ale SNC din perioada prenatală. Copiilor li se administrează fenobarbital care și mai mult micșorează nivelul sanguin al Vit.D, iar semnele clinice se agravează.

Perioada de stare apare după 2-3 săptămâni de la debut cu manifestări osoase tipice ale rahitismului carențial ca rezultat al demineralizării osoase.

Craniotabisul apare la copilul mic. Fontanela anterioară are flexibilitatea bordurilor mărită, rămâne larg deschisă după 8 luni și se închide la 16-18 luni. Craniotabisul se determină la o presiune fermă cu degetele în regiunea occipitală a oaselor parietale. Osul pare de celuloid (minge de ping-pong). Au loc deformări craniene, aplatizare occipitală, asimetrie și proeminență a boselor frontale și parietale ("cap pătrat"), megacefalie. Creșterea țesutului osteoid conduce la închiderea suturilor laterale și sagitale.

Deformări toracice

Are loc creșterea anarhică a cartilajului la nivelul joncțiunilor condro-costale (mătăanii costale), deformarea anteroposterioară a toracelui (aplatizare), torace lărgit la bază. Apare șanțul submamar Harison (corespunde liniei de inserție a diafragmului), stern înfundat ("de cizmar"), sau stern proeminent anterior ("stern de porumbel"). Deformații ale oaselor lungi apar datorită proliferației excesive anarhice ale cartilajului de creștere în regiunea distală a antebrățelor ("brațări rahitice") și a gambelor. În perioada de dezvoltare a mersului apar deformări ale membrelor inferioare de tip "genu valgum", genunchi apropiați în formă de X, "genu varum" – genunchi

îndepărtați, aspect în formă de O .

La nivelul coloanei vertebrale chifoză (dorsală superioară sau inferioară –dorsolombară) .

Poate avea loc (în stări grave ale rahitismului) micșorarea diametrului anteroposterior sau îngustarea oaselor bazinului.

Apariția dinților este întârziată, neregulată, afectarea dințiției permanente la 3-4 luni de viață produc mai apoi distrofii dentare la copii mari și adulți care se manifestă prin formarea defectuoasă a emailului etc.

Manifestările neuro-musculare în rahitismul carențial netratat sunt polimorfe și cu vârsta sunt mult mai pronunțate decât în debutul rahitismului:hipotonie difuză cu stagnări și regrese în achizițiile motorii (nu țin capul la timp, nu au poziția stabilă la șezut, merg târziu), hipotonia mușchilor abdominali (mărirea volumului abdomenului).

Splenohepatomegalie depistată (foarte rar) în rahitism denotă starea gravă a maladiei.

Hiperexcitabilitatea nervoasă (mecanică și electrică), hipocalcemia uneori aduc la apariția tetaniei (spasmodiei), convulsii generalizate (vor fi descrise în continuare).

Schimbări radiografice la nivelul mâinilor și picioarelor se caracterizează prin întârzierea osificării nucleelor epifizare, linia de calcificare se lățește, devine neregulată, cu margini încurbate spre epifiză. Corticala diafizară radiologic este subțiată cu lărgirea canalului medular și “periostită” . Pot apărea îndoiri, fracturi (numai periostice). Se determină un proces generalizat de demineralizare (osteopoenia).

Diagnosticul pozitiv în rahitismul carențial este bazat pe :

- 1.Tabloul clinic.
- 2.Schimbările radiologice.
- 3.Calciul seric normal sau scăzut.
- 4.Hipofosfatemia.
- 5.Normofosfaturia.

6. Creșterea nivelului HPT.

7. Micșorarea nivelului metaboliților Vit.D –25(OH)D și 1,25 (OH)₂ D.

8. Aminoaciduria.

Până acum s-a vorbit despre rahitismul carențial, dar e necesar de menționat că sunt un grup de maladii cu manifestări clinice și paraclinice similare – numite Vit.D rezistente, legate prin schimbări de metabolism ereditare sau neereditare. Pentru toate aceste maladii este caracteristică lipsa eficacității Vit.D, sau sunt necesare doze mari de Vit.D în tratamentul acestor maladii.

Diagnosticul diferențial

1. Rahitismul pseudodifictar (Vit.D dependent)-forma ereditară, autosom-recesivă, unde la nivel de rinichi este micșorată activitatea hidroxilazei renale și nu are loc metabolizarea 25(OH) D în 1,25 (OH)₂D. Boala se manifestă de la 6-12 luni prin excitabilitate, tremor, laringospasm, pot avea loc convulsii. Obiectiv apar semne de rahitism florid. Mai târziu apar schimbări radiologice identice cu cele ale rahitismului carențial cu incidența crescută a fracturilor osoase; examenul paraclinic determină hipocalcemie marcată, hipoMg, P micșorat moderat sau N, nivelul HPT și al fosfatazei alcaline crescut, 1,25 (OH)₂D micșorat.

2. Rahitismul hipofosfatemie D-rezistent (fosfat diabet), este cea mai frecventă formă de D rahitism – rezistent, x-lincată cu dereglarea tubulară a reabsorbției fosfaților. Debutul maladiei mai frecvent în al 2-lea an de viață, întârziere în creștere, deformația scheletului și articulațiilor cu preferință a membrilor, dar sunt depistate și alte simptome caracteristice pentru rahitism. Des au loc convulsii. Examenul paraclinic determină hipofosfatemie marcată, Ca normal sau puțin scăzut, fosfaturia.

3. Sindromul De Toni – Debre – Fanconi (diabetul glicozaminofosfatic). În această maladie au loc dereglările reabsorbției fosfaților, glucozei și acizilor aminici, se reduce

reabsorbția bicarbonaților. Tabloul clinic se manifestă de la 6-7 luni prin subfebrilitate, vomă, polidipsie, poliurie, semne de rahitism, hipotrofie, anemie, nivelul P și Ca sanguin scăzut, activitatea fosfatazei alcaline micșorate. În urină - hiperaminoaciduria, glucozuria, hiperfosfaturia.

4. Acidozele tubulare renale au defect ereditar al transportului ionilor de hidrogen la nivelul tubilor distali (tip I) sau defect al reabsorbției bicarbonatului la nivelul tuburilor proximale (tip II). Manifestările clinice apar la 2-3 ani de viață: poliurie, polidipsie, hipoizostenurie, nanism, dereglări rahitice osoase, hipotonie musculară pronunțată, dureri musculare până la paralizie, acidoză cu micșorarea bicarbonatului, Ca sanguin.

5. Hipofosfatezia e forma tardivă a rahitismului, se manifestă prin deformarea oaselor lungi, pierderea prematură a dentiției primare, sinostoza craniană precoce, hipocalcemia, poate avea loc nefrocalcinoza, se dezvoltă insuficiența renală cronică.

Formele tardive de rahitism se întâlnesc în sindromul Alport, în deformările renale, în sindromul nefrotic, hiper calciurie, la copiii cu cistinoză, tirozinoză, glicogenoză, atrezia căilor biliare, în hepatite și ciroze congenitale, sindromul de malabsorbție, hiperparatireoidism, insuficiența cronică renală, în administrarea de lungă durată a corticosteroizilor, heparinei, fenobarbitalului etc.

Profilaxia rahitismului carențial

Profilaxia rahitismului se include în complexul integral de măsuri pentru ocrotirea sănătății mamei și copilului.

a) Profilaxia antenatală se divizează în profilaxia *nespecifică* și *specifică*.

Profilaxia *nespecifică* cuprinde:

a). folosirea rațională a concediului cu un regim bine chibzuit care include primblări la aer liber, cel puțin 2-4 ore pe zi;

- b).alimentația gravidei conform cerințelor fiziologice;
- c).respectarea igienei personale;
- d).evidențierea grupei gravidelor cu risc crescut.

Grupa gravidelor cu risc mărit în apariția rahitismului precoce la copii după naștere:

Profilaxia postnatală:

Profilaxia antirahitismală postnatală include:

- a).alimentația naturală a nou-născutului;
- b).alimentația adecvată a mamelor;
- c).dotații vitaminice.

Profilaxia *specifică* a rahitismului carențial:

1.administrarea vitaminei D în următoarele doze /zi:

- prematurilor –1600-2000 UI, total –576000 UI;
- născuți la termen –1200UI ;
- copiilor puțin expuși la soare – 2400 UI, total 864000UI.(P.Mogoreanu).

Profilaxia cu Vit.D începe în prima săptămână de viață și poate fi administrată până la 18 luni.

2.preparatele de lapte îmbogățite cu Vit.D.În prezent sunt recomandate a dause la Vit.D ce nu depășesc 400 UI/l de lapte, ce se scade din doza zilnică de profilaxie.

Doza optimală a vitaminei D cu scop profilactic în Moldova este de 1500 UI/zi indiferent de anotimp (P.Mogoreanu). Confirmarea hipocalcemiei prin cercetări de laborator și ECG permite de a mări utilizarea Vit.D până la 2000UI/zi, administrarea preparatelor de Ca , vitamine, K.

După datele OMS doza Vit.D cu scop profilactic este de la 500 UI pe zi timp de un an. Copiilor puțin expuși la soare doza Vit.D poate fi mărită până la1000 UI pe zi pe parcursul unui an.

Tratamentul

Tratamentul specific al rahitismului necesită administrarea Vit.D pentru copiii cu rahitism :

Gr I – 600 000 UI (20 000 UI/zi timp de 30 zile),

Gr II – 700 000 (20 000 UI/zi timp de 35 zile),

Gr III – 800 000-900 000 UI (20 000 UI/zi timp de 40-45 zile).

Cea mai mare doză a Vit.D pentru tratarea patologiei în cauză este de 1200 000UI (P.Mogoreanu). Tratamentul neeficient prevede excluderea formelor Vit.D-rezistente.

Tratamentul conform datelor OMS :

Gr I – 120 000-180 000 (2 000-4 000 UI/zi timp de 4-6 săptămâni)

Gr II – 180 000-270 000 (4 000-6 000 UI/zi timp de 4-6 săptămâni)

Gr III – 400 000-700 000 (10 000-12 000 UI/zi timp de 6-8 săptămâni).

Concomitent cu Vit.D se administrează tratamentul nespecific: preparatele de Ca (40 mg/kg/zi, prematurilor – 80 mg/kg/zi), Vit. grupei B, C. După 7-10 zile de la începutul tratamentului în terapia complexă este inclus masajul pentru ameliorarea diferențierii osteocitare și mineralizării cartilajului. Paralel se administrează ATF până la 1 ml pe zi, la o cură de 25-30 zile.

Îmbunătățirea metabolismului se efectuează prin administrarea citraților sub formă: ac.citric -2,1, Na citrici-3,5 și Ag.distillatae 100,0 câte 1 linguriță de trei ori pe zi.

După tratamentul rahitismului cu Vit.D continuă profilaxia specifică, administrând câte 800-1 000 UI/ zi până la vârsta de un an.

Unii autori recomandă de administrat Vit.D în doze fracționale și doze stoss (de șoc). Terapia stoss își demonstrează efectul îndeosebi în formele însoțite de hipocalcemie pronunțată. Doza inițială este de 300 000-600 000 UI, se administrează în 3 prize a 200 000 UI i.m. la interval de 2 zile, sau 3-6 doze de 100 000 UI enteral, la interval de 1-2 ore. Administrarea dozelor stoss nu sunt fiziologice, pot fi efectuate în cazuri excepționale și numai în condiții de staționar.

Clasificarea și caracteristica preparatelor farmaceutice a Vit.D

Grupul I – Calciferolii-preparatele Vit.D sunt soluții alcoolice, uleioase, apoase – paste, drajeuri, forme injectabile. Sunt folosite per os și i.m.

Grupul II – Calcidiolii – de 10 ori mai activi ca calciferolii. Preparate similare a 25-oxivitaminei D-soluție alcoolică, uleioasă, pastile, forme injectabile.

Grupul III – Calcitriolii – de 100 ori mai activi ca calciferolii –preparate similare a 1,25-dioxivitaminei D -soluție alcoolică, uleioasă, pastile, forme injectabile. Se administrează în tratamentul formelor ereditare ale rahitismului, osteopatii, insuficiență cronică renală, tubulopatii.

1.3.1. Spasmofilia și convulsiile hipocalcemice rahitismale

Unii autori consideră spasmofilia o maladie separată de rahitism, dar majoritatea adresează spasmofilia la complicațiile rahitismului.

Hiperexcitabilitatea neuronală (tetania, spasmofilia) se realizează în caz de scădere a concentrației de Ca^{++} ionizat și Ca total, Mg^{++} și creșterea concentrației de K^{+} în lichidul extracelular cât și a concentrației H^{+} în organismul copilului.

Spasmofilia se realizează în forma manifestă și cea latentă. La nivelul sistemului nervos central forma manifestă a spasmofiliei se manifestă prin eclampsie cu crize convulsive tonice sau clonice, tonicoclonice, pierderea cunoștinței în timpul crizei, somnolență sau comă postaccusuală. O altă realizare la nivelul sistemului nervos periferic este spasmul carpopedal, mâini de “mamoș”-contractură în flexie a mâinii față de antebraț cu extensie a degetelor 2-5 cu contractură în aducție a policelui. Membrele inferioare prezintă contractură în extensie și aducție a piciorului în articulația tibiotarsiană. Crizele sunt de scurtă durată, până la 20-30 min., bolnavii sunt în conștiință, pot avea tahipnee și anoxie. La convulsii participă musculatura

mimică a feții, mușchii palpebrali (aspect clinic denumit “bot de crap”) și mușchii paravertebrali. Accesul e însoțit de o excitație stridentă, se cutremură tot corpul, retrapulsia capului, spumă la gură, transpirații, în unele cazuri are loc febra, uneori e dereglată micția, defecația. După acces copilul este apatic, moale, dar este în cunoștință. Laringospasmul și bronhospasmul clinic se manifestă prin dispnee inspiratorie și respectiv expiratorie cu apnee, vomitări. Accesele se încep cu un țipăt specific de “cocoș”, spasmul coardelor vocale și se termină cu un expir profund, zgomotos, respirația treptat se normalizează, copilul adoarme.

Spasmofilia latentă nu prezintă spontan manifestări clinice. Semnele spasmofiliei latente pot fi induse prin utilizarea unor manevre care evidențiază hiperexcitabilitatea neuromusculară. Principalele semne ale spasmofiliei latente ce pot fi ușor evidențiate la un copil în primul an de viață sunt: semnele Chvostek, Trousseau, Erb, Maslov, Lust. Semnul Chvostek – percuția nervului facial anterior de tragus conduce la contracția orbicularului buzei superioare sau a întregii hemifeți. Semnul Trousseau – inducerea spasmului carpopedal prin ischemie se determină cu ajutorul unui garou care se aplică la nivelul brațului. În acest scop poate fi folosită și manjeta tonometrului. Proba se consideră pozitivă în cazul apariției manifestărilor motorii tipice pentru spasmul carpopedal. Semnul Lust este pozitiv dacă apăsarea locului de trecere peste capul perineului conduce la dorsiflexia și abducția piciorului. Semnul Erb indică determinarea impulsurilor nervoase motorii prin excitarea electrică a nervilor cu aplicarea curenților galvanici. Se consideră pozitiv dacă contracția degetelor mâinii se produce la deschiderea catodică ca un curent mai mic de 5 mA. Semnul Maslov constă în excitarea copilului prin înțepătură ce contribuie la mărirea frecvenței respiratorii, în cazul spasmofiliei latente se produce stoparea respirațiilor pentru câteva secunde.

Hipocalcemia rahitismală poate provoca stări convulsive tonice, clonice, cât și tonico-clonice.

Diagnosticul pozitiv se bazează pe istoricul anamnestic (boala se constată adesea la copiii cu manifestări de rahitism de la 6 luni până la 2-3 ani, în perioada de primăvară); tabloul clinic, biochimic, Ca ionizat sub $0,9\text{nmol/l}$, Ca total puțin scăzut, alcaloză, ECG-QT –prelungit.

Diagnosticul diferențial

Convulsiile în hipoparatiroidism, pseudohipoparatiroidism, afecțiuni organice ale SNC, convulsii febrile, tetania nou-născutului, laringospasmul diferă de cele din stridorul congenital, laringite acute, corpi străini etc.

Tratamentul de urgență în spasmofilii și convulsii hipocalcemice

Măsurile nespecifice: prevenirea leziunilor mecanice, asigurarea libertății căilor aeriene, aprovizionarea încăperii cu aer liber, întoarcerea capului copilului lateral pentru prevenirea pătrunderii vomei și mucozităților în căile aeriene, excitarea adăugătoare a mucoasei nazale, buzelor cu un șuvoi de aer suflat și stropirea variabilă a feții copilului cu apă caldă, iar pe urmă cu apă rece, înțepături, pișcături sau lovituri ușoare ale feții, feselor. Excitarea rădăcinii limbii se efectuează în laringospasm.

Tratamentul medicamentos

Anticonvulsive cu efect foarte rapid pentru o durată scurtă, mai lent cu o durată de 4-6 ore. În crizele convulsive este administrat seduxenul (diazepam, sibazon, relanium), Na oxibutirat (acidul gama-aminobutiric), Mg sulfat.

Acțiunea anticonvulsivă a seduxenului se manifestă imediat sau peste 5-10 min. Ea se păstrează până la 40-120 min. – se administrează i.v., i.m. în soluție de 0,5% câte 0,1ml/kg. Doza poate fi mărită până la 0,2ml/kg și nu se va depăși 0,5 ml/kg pe zi.

Acțiunea oxibutiratului de Na –20% se manifestă peste 5-

7 min. după administrarea i.v. și peste 20-40 min. după i.m. se păstrează timp de 3-6 ore. Se administrează câte 50-120mg/kg și în condiții de staționar poate fi mărită până la 130-180 mg/kg în zi.

Mg sulfat 25% se administrează i.m. câte 0,2 ml/kg/zi, maximal 0,5 ml/kg/UI cu efect până la 6 ore.

Chlorali hydratis cu efect îndelungat se manifestă peste 15-20 min., se introduce rectal după clisma evacuatoare împreună cu amidon. Copiilor până la un an li se introduce soluție de 2,5% - 10 - 15 ml, 1-6 ani - 20 ml., peste 6 ani - 40-60 ml. În ultimul timp se administrează rar.

Fenobarbitalul - efectul anticonvulsiv se manifestă peste 1-2ore; se administrează câte 2-3 mg/kg/zi. Poate fi folosit în formă de ergofen: fenobarbital - 4,5, sol. ergocalciferoli de 0,5% - 10, spiritus vini rectificate ad 50. Fiecare picătură conține 0,002 UI fenobarbital și 800 UI de Vit.D. Se recomandă câte 3 picături de trei ori pe zi. Astfel copilul va primi 18 mg. de fenobarbital și 7200 UI Vit.D.

Preparate bogate în Ca -Ca gluconat sol. de 10 %-2 ml/kg/i.v., per os - 0,5-1g. În hipertermii - antipiretice. Puncția lombară - când fontanela mare este bombată sau copilul prezintă convulsii care nu cedează terapiei anticonvulsante. Control după proba Sulcovici.

1.3.2.Hipervitaminoza D

Factorii etiologici :

1. Supradozarea Vit.D.
- 2.Hipersensibilitatea individuală la preparatele Vit.D.
- 3.Concomitent cu Vit.D folosirea preparatelor de Ca.
- 4.Folosirea preparatelor impure.
- 5.Încălcarea regulilor de păstrare a Vit.D (mai ales a celor alcoolice concentrate).
- 6.Lipsa pipetelor standardizate.

Patogenia

În doze mari Vit.D are acțiune toxică asupra membranelor celulare, în procesele metabolice duce la hipercalcemie. În consecință are loc depunerea Ca pe organele interne, calcinoze vasculare, nefrocalcinoză, în miocard, pe retină. În doze toxice Vit.D are efect advers – acționează la demineralizarea Ca din țesutul osos. Metabolitul 25 (OH)₂D în hipervitaminoză D este mărit, 1,25 (OH)₂D va fi în limitele normei. Hipofuncția parathormonului contribuie la creșterea fosfaților. Dereglarea metabolismului afectează membranele celulare, se dereglează procesele fermentative de oxidoreducere cu dereglarea proceselor de glicoliză, pe endoteliul vascular în miocard, alveole, stomac, rinichi, intestine, retină.

Se dereglează funcția glandelor endocrine:

- 1). hipervitaminoza D poate fi acută și cronică.
- 2). după gravitate : *ușoară, de gravitate medie, gravă.*
- 3). după manifestări clinice: *intestinală, renală, pseudoseptică și mixtă.*
- 4). Evoluția: *perioada acută (de stare), de ameliorare, însănătoșire și sechelară.*

Manifestările clinice în forma acută se dezvoltă de la 2 săptămâni până la 2,5 luni . Are loc anorexia exprimată, progresivă, vomă, regurgitații până la dezvoltarea exicozei de gradul II-III. Etapa de excitație mai apoi trece în somnolență, apatie, somn, convulsii, paralizii, erupții pe tegumente, hepatomegalie, constipații, hipertensiune, osteoporoză, poliurie, micții frecvente, creștere exagerată a Ca, P în sânge, azotemie, hipersterolemie, acetonemie, scade fosfataza alcalină. În urină apar leucocite, eritrocite, cilindri.

Intoxicația cronică se dezvoltă după 5-8 luni, evoluția e mai lentă, mai trenantă. Pot avea loc, după cum s-a menționat mai sus, afectarea preponderentă a unui sau altui sistem cu semne clinice respective. Sunt prezente și manifestările clinice ale rahitismului carențial.

Diagnosticul pozitiv se bazează pe:

1. Anamneză.

2. Tabloul clinic.

3. Biochimie. (Ca sanguin crescut, hipofosfatemia, acidoza, hipercolesterolemia, azotemia, gamaglobulinemia, leucocitoza, proteinuria, leucoeritrocituria, radiologic – osteoporoză. Proba Sulcovici pozitivă).

Diagnosticul diferențial reiese din tabloul clinic. Este necesar de a exclude rahitism, infecții intestinale, maladii renale, proces septic, cardiopatii.

Tratamentul

Tratamentul nemedicamentos se efectuează în clinică 5-6 săptămâni

1. Neapărat se anulează, Vit.D, preparatele de Ca, IRUV.

2. Se interzic produse cu concentrație mare de Ca: laptele de vaci integru, brânza, etc.

3. Cu scop de detoxicație se recomandă mult lichid: apă minerală, amestec de carotină, ceai, etc.

4. Alimentația care conține produse cu efect anticalciu: terciurile din ovăz, pireuri de legume, terciuri pe zeamă de legume.

Tratamentul patogenic constă în lichidarea hipercalcemiei, eliminării din organism a Vit.D și normalizarea metabolismului. Se administrează Vit.A oral 5000UI 2-3 ori pe zi, Vit.E 5-10 mg/kg, glicocorticoizi care au efect anti-Vit.D, ameliorează metabolismul de trecere a Ca din țesuturi în sânge, apoi se elimină cu urina. Doza prednisolonului este 1-2 mg/kg /zi oral 10-18 zile. Tireocalcitonina ameliorează excreția Ca din organism, colesteramina – 0,5 g/kg/ de 3 ori pe zi – ameliorează metabolismul Ca la nivel intestinal. Fenobarbital – 5-7 mg/kg/zi –2-3 săptămâni, inactivează Vit.D în organism etc. În funcție de forma bolii se acordă ajutorul medicamentos.

În forma intestinală terapia de dezintoxicație e rehidratarea – câte 150-170 ml cu soluție glucoză de 5%, ser fiziologic, reopoliglucină prin metoda de infuzie cu diureza forțată. În forma pseudoseptică renală – terapia antibacteriană, preparate nitrofurane. În predominarea manifestărilor cardiace – glicozide cardiace. În caz de hipertensie – vasodilatante.

Profilaxia. Controlul strict al probei Sulcovici o dată în 7-10 zile, diferite forme de iluminare sanitară pentru părinții în privința problemelor păstrării și administrării Vit.D.

Dispensarizarea – 3 ani, în forma renală – până la perioada de adult. Supravegherea medicului de circumscripție lunar, apoi o dată în 3 luni. Proba Sulcovici o dată pe lună. Ca – lunar timp de un an de zile. Se efectuează analiza de urină, hemograma după necesitate, dar nu mai puțin de 2 ori pe an. Se recomandă vaccinarea după un an de la vindecarea copilului.

Prognosticul este rezervat.

1.4. Tulburări cronice ale stărilor de nutriție la copiii sugari

Definiție: Tulburările stărilor de nutriție este o afecțiune cronică caracterizată prin întârzierea sau oprirea creșterii ponderale, staturale sau mixte pentru o perioadă mai mare de o lună cu abateri de două deviații standard față de normalul vârstei sau cu o diferență mai mare de 10% față de valorile medii ale vârstei.

Sinonime: tulburări cronice ale creșterii ponderale; malnutriția protein-energetică și proteică; distrofia (nutrițională); tulburări de creștere și dezvoltare.

Malnutriția reprezintă o problemă actuală, psiho-socială, este întâlnită mai frecvent în familiile vulnerabile și influențează asupra morbidității și mortalității infantile.

Majoritatea autorilor disting 3 tipuri de distrofie:

1.hipotrofie - încetinirea, stagnarea sau "retrocedarea" creșterii ponderale,

2.hipostatură – stagnare uniformă ponderală și staturală,

3.stare de obezitate (paratrofie) caracterizată prin masă excesivă.

Tulburările cronice de nutriție se divizează în 3 grupe:

1.Hipotrofia congenitală prenatală (intrauterină),

2.Postnatală (dobândită),

3.Mixtă (prenatal-postnatală).

Evaluarea clasică a tulburărilor cronice nutriționale se face în baza stabilirii indicelui ponderal (greutatea reală / greutatea ideală pentru vârstă). Încadrarea se face în trei grade în funcție de valoarea indicelui ponderal (clasificarea Gomez) admise și de OMS. Sugarii cu un indice ponderal (I.P.) de 0,9-1.1 și indicele nutrițional (IN) 1.0-0,9 sunt considerați eutrofici. Descreșterea indicelui ponderal și nutrițional mai mic de 0,9 denotă malnutriția.

Se deosebesc 3 grade de malnutriție. Aceste 3 grade de gravitate se referă atât la tulburările de nutriție congenitală, cât și la cea dobândită.

Hipotrofia congenitală este consecința diferitor factori:

1.Bolile cronice subcompensate și decompensate ale mamei în timpul sarcinii, gestozele, influența toxică a diferitor factori nocivi, profesionali, alimentație deficitară, viroze și alte maladii.

2.Influența factorilor ereditari: mutații cromosomiale – sindrom Down, Klinefelter, Turner etc. Maladii genetice determinate: mucoviscidoză, celiachie, galactozemie etc.

Hipotrofia dobândită

I.Greșeli alimentare

1. Cantitative;

a) hipogalactie maternă;

b) diluții (amestecuri) necorespunzătoare de lapte, zaharare insuficientă sau cantități insuficiente la fiecare masă;

- c) aport insuficient cantitativ determinat de vomitări cronice (halazie, reflex gastroesofagian);
 - d) copii anorexici;
 - e) tulburări neuropsihice (neurologice) de deglutiție, de supt;
 - f) consum excesiv, fără suplimenturi corespunzătoare etc.
2. Calitative (rație alimentară dezechilibrată):
- a) aport insuficient de proteine;
 - b) proteine cu utilizare redusă;
 - c) exces de făinoase;
 - d) aport insuficient de grăsimi etc.

II. Cauzele infecțioase izolate sau asociate duc la:

- 1). tulburări gastrointestinale cronice, boli diareice;
- 2). infecții respiratorii recidivante: pneumonia, otoantrita, infecții urinare etc.;
- 3). administrarea excesivă și de lungă durată a antibioticelor.

III. Malformații congenitale și anomalii enzimatice ereditare (copilul la naștere are greutatea normală) acționează prin:

- 1. Împiedicarea suptului (deglutiției);
- 2. Consum energetic crescut în MCC;
- 3. Pierderi excesive de factori nutritivi (enteropatia cu pierderi de proteine).

IV. Sindromul de malabsorbție și alte forme de diaree cronică - fibroza cistică, boala celiacă, insuficiența ereditară de lactoză.

V. Carențe de îngrijire: neglijarea ritmului fiziologic de alimentație, trecerea precoce la o alimentație necorespunzătoare vârstei, mediu insalubru.

VI. Protecția socială necorespunzătoare.

Patogenie

Mecanismul dezvoltării tulburărilor cronice de nutriție și

digestie este complicat și depinde pe de o parte de diversitatea factorilor în cauză, iar pe de altă parte - de particularitățile vârstei mici.

În patologia hipotrofiei intrauterine un rol însemnat îl joacă starea hipoxiei cronice a organismului matern și modificarea circulației placentar-uterine care provoacă dereglări de circulație și duc la micșorarea concentrației de oxigen și a substanțelor nutritive la făt.

În patologia tulburărilor cronice de nutriție dobândite ca rezultat al alimentației insuficiente, organismul copilului pentru nevoile necesare de viață folosește rezervele proprii; mai întâi glicogenul, apoi lipidele. Lipsa necesară a substanțelor nutritive mai târziu contribuie la epuizarea rezervelor de proteine: succesiv din fibrele musculare, apoi din organele parenchimatoase.

Dereglările de metabolism ale glucidelor, lipidelor și proteinelor modifică negativ funcția diverselor organe și sisteme (SNC, gastrointestinal, endocrin etc.), scade rezistența imunologică.

La început alimentația insuficientă duce la excitația sistemului nervos central: copilul devine neliniștit, plângăreț. Cantitatea de suc gastric scade moderat, sistemul fermentativ este dereglat ușor, mai apoi o dată cu agravarea stării de nutriție organismul copilului răspunde printr-un reflex de apărare. Starea generală se agravează, se inhibă sistemul nervos central (SNC). Copilul devine apatic, somnolent, fără interes viu de viață, scade curba ponderală, se micșorează activitatea sistemului fermentativ, se reduce reactivitatea imunologică. Ca rezultat al dereglării metabolismului intermediar, acumularea substanțelor neoxidate provoacă schimbări în sistemul de homeostază.

Clasificarea

Tulburări de nutriție prenatală:

1. Neuropatică.
2. Neurodistrofică.

3. Neuroendocrină.

4. Encefalopatică.

Dobândite (după Gomez) admise de OMS:

Gradul de severitate

1. Malnutriție ușoară - gradul I.

2. Malnutriție medie - gradul II.

3. Malnutriție severă - gradul III.

Forme clinice:

1. Malnutriția protein-calorică severă (marasmul).

2. Malnutriția proteică severă (Kwashiorkor).

Modalitățile de producere:

1. Deficit de proteine.

2. Deficit caloric global.

3. Deficit mixt de proteine și calorii.

În continuare ne vom opri la hipotrofiile dobândite.

Tabloul clinic

Distrofia de gradul I sau hipotrofia de gradul I se caracterizează prin deficit de masă de 10-20% sau 10-24% (după OMS), indicele ponderal 0,90-0,76, indicele nutrițional 0,90-0,81, indicele stării de nutriție după Ciulițcaia constituie 15-10. Talia rămâne normală. Țesutul adipos subcutanat este redus pe torace și abdomen. Plica cutanată abdominală este sub 1.5 cm, tonicitatea turgorului moderat redusă. Curba ponderală este staționară sau cu mici oscilații. Aspectul exterior este de copil slab, în rest copilul este sănătos. Activitatea motorie este normală sau ușor diminuată. Toleranța digestivă și apetitul păstrat, sau puțin scăzut. Copii sunt agitați, nu rezistă intervalele dintre alimentații. În serul sanguin avem reducerea lipidelor generale și creșterea acizilor alifatici liberi. Hiponatriemie și hipokaliemie moderată. Reactivitatea imunologică în limitele normei sau puțin scăzută.

Hipotrofia de gradul II. Tegumentele capătă o culoare palidă sau cenușie, devin uscate, greutatea corporală cu deficit de 20-30% sau 25-39% (după OMS), indicele ponderal 0,76-0,61, de nutriție – 0,80-0,71, indicele stării de nutriție după Ciulițcaia – 10-0. Talia se menține normală. Țesutul adipos subcutanat dispare pe abdomen și torace ("se văd coastele") și parțial redus pe membre și față. Musculatura hipotonă. Apetitul și toleranța digestivă scăzute. Incidența virozelor crește (scade rezistența la infecții). Curba ponderală coboară în trepte cu perioade de scădere și de staționare. Turgorul tisular este brusc redus. Funcțiile secretorie și fermentativă ale stomacului, pancreasului și tractului intestinal sunt diminuate manifest. Scaunul instabil (semne de dismicrobism). Sistemul nervos se caracterizează prin labilitate, excitație, apoi anxietate. Plânsul fără motiv este urmat de apatie, indolență, adinamie. Copiii stagnează în dezvoltarea funcțiilor motorii: mai-târziu încep să șeadă, să umble. În unele cazuri copilul își pierde deprinderile motorii căpătate. Apar primele manifestări ale metabolismului de înfometare: tendința spre hipotermie și insuficiență circulatorie. Copiii ușor se supraîncălesc și ușor răcesc. Zgomotele cordului sunt asurzite; ficatul mărit evident; imunitatea redusă. Se poate înregistra hipoproteinemie, micșorarea în ser a fosfolipidelor, hipoglicemie, hiponatriemie, hipokaliemie, hipovitaminoză.

Hipotrofia(distrofie) de gradul III este cea mai severă formă de malnutriție ce survine de obicei între 3 și 12 luni. În această stare se deosebesc 2 forme de malnutriție: proteincalorică și proteică.

Malnutriția proteincalorică (atrepsia,marasm). Deficitul masei corporale > 30% sau > de 40% (după OMS), indicele ponderal mai mic de 0,60, de nutriție sub 0,70, Indicele stării de nutriție după Ciulițcaia – zero sau negativ. Se înregistrează stagnare în creștere, mai mult de 3 cm. Pielea – palidă, cenușie, flască, atârână în pliuri pe suprafața interioară a

coapselor și fese. Pot apărea ulceratii și escare sacrococigiene, eritem fesier. Fața triunghiulară, cu șanț nasogenian adânc și maxilare proeminente, bărbie ascuțită, buze subțiri, pielea frunții încrețită, facies de bătrân, obrajii “smochiniți”, dispăre bula Bichat. Atrofie și hipotonie musculară. Curba ponderală scade vădit. Respirația superficială, aritmică, cu expir prelungit, periodic apnee, apar pneumonii cu evoluție atipică. Zgomotele cordului asurzite, tendință spre bradicardie 60-80 bătăi pe minut. Tensiunea arterială redusă. Extremitățile reci. Apetitul redus până la anorexie, iar toleranța digestivă scăzută. Poate avea regurgitații, vomă. Abdomenul este balonat din cauza meteorismului, atoniei intestinale și peretelui abdominal. Scaunul poate fi constipat, dar mai frecvent – diaree de foame.

Copiii cu hipotrofie de gradul III sunt apatici, adinamici, slab reacționează la mediul ambiant, hiporeflexie.

✓ **Malnutriția proteică** distrofie edematoasă și prin carență selectivă de proteine (Kwashiorkor).

Dacă pentru malnutriția proteică calorică este caracteristică o formă gravă de distrofie cu afectarea globală a tuturor sistemelor și organelor, carența selectivă de proteine (Kwashiorkor = copil roșu) este consecința unui dezechilibru al balanței azotate prin aport proteic insuficient și mai rar prin pierdere. Afecțiunea se dezvoltă după o întârțare tardivă și trecerea la masa “adultului” fără a se asigura rația de proteine necesară vârstei. Semnele clinice tipice apar la 2-8 luni după întârțare. Lipsa proteinelor pe măsură ce efectele carenței progresează, se observă o stagnare a curbei ponderale și edeme generalizate care un timp oarecare pot masca slăbirea copilului. Starea generală este alterată; bolnavul este indispus, apatic, privirea ochilor ștearsă, suferindă. Pielea, turgorul sunt flasce. Tegumentele sunt uscate, scuamoase, se marchează o pigmentație în regiunile iritate și nu în cele expuse la soare sau o roșeață generalizată. Părul este rar, subțire, de culoare roșie-cenușie la cei cu părul negru – depigmentat.

Infecții frecvente: diaree, dermatite, infestări parazitare, hepatomegalie (infiltrație grasă și fibroză hepatică). Deficitul proteic și carența de vitamine reține creșterea staturală. În serul sanguin scăderea proteinelor, în hemogramă anemie.

Diagnosticul pozitiv de tulburări cronice nutriționale se bazează pe criteriile antropometrice, clinice și paraclinice.

Din criteriile antropometrice se folosesc greutatea (masa) corporală și talia.

Abaterea de la normal a greutateii se calculează prin indicele ponderal (recunoscut în toată lumea) – raportul între greutatea sugarului sau copilului (reală) și greutatea medie considerată normală la vârsta respectivă.

Calcularea indicelui nutrițional - raportul între greutatea reală și greutatea corespunzătoare taliei și nu vârstei.

Corelarea indicelui ponderal și nutrițional în aprecierea gradelor de distrofie:

Gr.I I.P = 0,90-0,76; I.N. = 0,90-0,81;

Gr.II I.P = 0,76-0,61; I.N. = 0,80-0,71;

Gr.III I.P = sub 0,60; I.N. = sub 0,70;

Perimetru cranian (până la 3 ani) corelează cu limitarea sau oprirea creșterii în lungime. Raportul perimetrului cranian / perimetrul toracic în mod normal este supraunitar până la vârsta de 6-9 luni și subunitar de la 9-12 luni.

Criteriile clinice includ datele istoricului anamnestico (medical și medico-socio-economic) și semnele clinice.

În anamneză este necesar de a stabili antecedentele prenatale și obstetricale: modul în care a decurs sarcina, alimentația mamei înainte și în cursul sarcinii, greutatea la naștere, eventuala suferință la naștere, aplicarea nou- născutului la sân, felul alimentației până la distrofie, cauzele renunțării la alimentația naturală, preparatele de lapte folosite, cronologia introducerii și acceptării alimentelor de către sugar etc.

O atenție mare se va acorda antecedentelor infecțioase la mamă și copil (îndeosebi infecțiile soldate cu malnutriție, diaree

cronică). Anamneza psihosocială și socioeconomică va dezvălui date referitoare la relațiile dintre părinți, părinți și copil, preocuparea lor, condițiile de mediu, nivelul de trai al familiei etc.

Examenul clinic obiectiv evidențiază semnele de slăbire, starea țesutului adipos și muscular, "comportamentul" curbei ponderale, aspectul tegumentelor, țesutul adipos subcutanat, troficitatea și tonusul muscular, modificările clinice ale altor sisteme și organe.

Modificările metabolice adaptative: hipotermia, bradicardia, scăderea toleranței digestive, reacția paradoxală la foame, scăderea rezistenței la infecții (afectarea severă a sistemului imun), întârzierea în dezvoltarea neuropsihică etc.

Dintre criteriile paraclinice au însemnătate determinarea proteinelor serice, albuminelor sub 3g/100ml, hipoglicemia, hiponatriemia; Ph – scaunelor prin prezența acizilor organici. După necesitate: testul la D-xiloză, determinarea statusului imunologic, testul pentru hidrogenul exhalat; biopsia jejunală; analizele de rutină - hemograma, analiza sumară a urinei.

Diagnosticul diferențial

Se efectuează în 2 direcții: până la determinarea gradului de hipotrofie și după stabilirea cauzei distrofiei, pentru a face un tratament adecvat.

Tratamentul constă în depistarea și lichidarea cauzelor ce au provocat distrofia; stabilirea regimului zilei (îngrijirea, masajul, gimnastica), dietoterapia; vitaminoterapia, fermentoterapia, terapia de stimulare, lichidarea focarelor de infecții, terapia complicațiilor și maladiilor asociate.

În hipotrofia prenatală de gr.I copiii născuți la termen, cu starea satisfăcătoare și dinamică pozitivă în greutate vor fi sub supravegherea medicului de circumscripție. Copiii cu hipotrofie congenitală de gr. II, III și cei prematuri necesită tratament în secții specializate.

La nou-născuți cu hipotrofie, dacă suptul este eficient,

alimentarea la sân este "adlibitum" mai frecventă, copii sug după dorință. În cazul în care reflexele suptului lipsesc, copii se alimentează prin sondă cu lapte în raport cu greutatea.

Pe un fond de tulburări metabolice ereditare, alimentarea copiilor cu hipotrofie se efectuează ținându-se cont de etiologie.

Dietoterapia se efectuează în 3 etape:

Etapa I de tatonare a toleranței digestive (repaos și alimentația minimă).

Etapa a II-a de îmbogățire a rațiunului zilnic prin aport caloric crescut (intermediară).

Etapa a III-a de revenire la un regim alimentar obișnuit.

Tratamentul dietetic se efectuează diferențial conform gradului de hipotrofie.

Înainte de a începe dietoterapia se calculează volumul alimentar pentru 24 de ore – 170,0-200,0 ml pentru fiecare kg/greutate a mesai corporale reale sau $1/5$ din masa reală, dar nu mai mult de 1 litru în 24 de ore. La etapa de tatonare a toleranței digestive în funcție de gravitatea hipotrofiei se distribuie $2/3$ - $1/2$ - $1/3$ din $1/5$ masă reală a corpului.

Volumul de alimentație este legat strâns cu gravitatea hipotrofiei.

În hipotrofie de gr. I volumul hrăni pentru 24 de ore constituie $2/3$ din $1/5$ a masei reale. La hipotrofia de gr.II de la $1/3$ până la $1/2$ în funcție de toleranța față de alimentație și la hipotrofia de gr.III nu mai mult de $1/3$ din $1/5$ a greutății reale. În zilele următoare în caz de apetit bun și indicii de toleranța satisfăcători volumul nutritiv se mărește cotidian de la $1/3$ până la $1/2$ sau $2/3$. Lipsa poftei de mâncare și toleranță nesatisfăcătoare în 2-3 zile indică acceptarea volumului premergător. Dacă indicii de toleranță sunt buni în timp de 3-5 zile se majorează volumul până la $2/3$ din $1/5$ (din masa reală).

În prima etapă insuficiența de alimente se completează zilnic până la volumul necesar. În completarea necesităților de lichide se vor indica supe de morcov cu 5% sol. glucoză,

Tabelul nr.1 Conținutul unor ingrediente de bază în produsele folosite în alimentarea copiilor (la 100 ml)

Denumirea produsului	Proteine (g)	Lipide (g)	Glucide (g)	Calorii
Lapte matern	1,5	3,5	6,5	65
Lapte de vaci	2,8	3,2	4,7	58
Maliutca, Malăș	1,8	3,5	6,5	65
Detolact	1,8	3,5	7,0	67
Vitalact	2,3	3,6	8,2	72
Biolact	3,0	3,0	7,0	77
Nutrisoia	1,8	3,6	6,7	66
Narine	3,2	3,3	8,6	84,1
All 110	1,9	3,3	7,4	67
Beba 1	1,9	2,9	7,6	64
Humana 15%	2,0	3,6	8,0	73
Enpit proteic 15%	7,1	2,0	4,2	62
Enpit lipidic 15%	2,9	5,9	5,0	83
Enpit degresat 15%	7,1	0,2	6,0	52,2
Enpit antianemic	5,4	1,0	6,8	55,8
Amestec B	1,9	2,3	7,6	59
Brânză de vaci 9%	12,0	9,0	3,3	141
Pireu de legume	2,0	3,0	16,9	105,6
Gălbenuș	2,3	5,3	0,1	59,8
Pireu de carne	14,0	2,0	-	85
Unt de vaci	0,4	78,5	0,5	734
Ulei vegetal	1,0	100	-	890
Biscuiți	8,0	12	74	417
Pesmeți	11	2,0	72	331
Sirop de zahăr (100%)	-	-	95,5	358
Sucuri:				
Măr	0,6	-	11,8	47
Vișine	0,8	-	12,2	53
Morcov	1,2	-	5,2	73

Coacăză neagră	0,6	-	8,4	39
Roșii	1,0	-	3,4	18
Rodii	0,4	-	14,6	61
Caise	0,6	-	14	56
Pireuri din fructe:				
Măr	0,6	-	19,2	77
Măr+vișine	0,6	0,2	22	90
Măr+caise	0,6	0,2	22	90
Măr+gutui	0,6	0,2	22	90
Caise	1,2	0,2	17,8	76
Prune	0,96	0,2	27,6	110
Terci din griș 5%	1,9	1,8	10,5	67
Terci din griș 10%	3,8	5,9	16,3	137
Frișcă 10%	2,6	9,4	4,2	115
Lapte acidofil	3,2	3,2	3,8	60
Terci din hrișcă	3,4	4,9	16,5	124

mucilagiu de orez cu 3-5% g/l, 5% sol. de glucoză, reghidron, ceai, sucuri din fructe și legume. În hipotrofie severă (gr. II-III) se poate administra i.v. în perfuzie 5-10% soluție de glucoză, soluție Ringer, hidrolizați proteici, proteine etc. În așa mod se normalizează metabolismul hidrosalin și intermediară.

În etapa de alimentație minimă la 1 kg masă reală a corpului survin 0,7-1.5-2 g proteine; 2-4 g lipide; 8-11 g glucide. În total 60-70-100 calorii. Se crește progresiv alimentul dietetic de la o zi la alta până la acoperirea necesității de proteine 3-4 g/kg/zi.

La etapa a II-a de îmbogățire a regimului alimentar prin aport caloric (intermediară) copilul primește volumul complet de alimente pentru 24 ore (2/3 sau 1/2 din amestecul de bază și 1/3 sau 1/2 din amestecul curativ. La această etapă pot fi folosite următoarele tipuri de alimentație: laptele matern sau donator, amestecuri de lactate adaptate, "Maliutca", "Malâș" Linolac,

Detolact, Piltti, Tulteli, Robolact, Bebi etc. De la 7 luni în calitate de amestec de bază pot fi folosite iaurt, chefir, biolact, bifilină etc. îmbogățite cu glucide, lipide.

Amestecurile pentru corecția ingredientelor (enpit, etc.) se distribuie în porțiuni mici – 10-20-30-40-50 ml înainte de fiecare alimentație cu amestec de bază.

La debutul perioadei intermediare cantitatea de lipide în alimentația naturală se majorează până la 3 g/kg, în alimentația mixtă - până la 3,5 g/kg și până la 4 g/kg în alimentația artificială. Cantitatea de grăsimi rămâne scăzută 4.0-4.5 g/kg, glucidele ating limite inferioare ale normei – 11-12 g/kg.

Pe măsura adaptării copilului la a 5-7-a zi a etapei a II-a, amestecul curativ (degresat, semidegresat) se înlocuiește treptat cu amestec bogat în proteine și grăsimi, chefir, biolact integral, enpit lipidic etc. Este necesar pentru corecția ingredientelor, până a mări cantitatea lor, de a calcula cantitatea glucidelor, lipidelor, proteinelor la kg/masă corporală. În această etapă se mărește cantitatea de lipide până la 5-6 g/kg masă.

Administrarea glucidelor până la 13-15 g/kg în etapa intermediară se face în ultimul plan, introducând în rația alimentară amestecuri lactate, sucuri, pireu de fructe la copiii în primele luni de viață, după 6 luni se adaugă pireu de legume, terciuri. Unii autori consideră că e mai rațional de a mări cantitatea de glucide, apoi de lipide (glucidele se digeră mai ușor).

Etapa III-a – revenirea la un regim alimentar, optim, corespunzător vârstei biologice. Amestecurile curative se înlocuiesc cu cele fiziologice.

Gălbenușul de ou, uleiul vegetal, untul, brânza de vaci, carnea, se distribuie în limitele vârstei. În această etapă a alimentației optime la 1 kg masă reală revine 4,0-4,5 g proteine, 6.0-6.5 g lipide, 15-16 g glucide și kkal 130-150/kg.

În caz de dismicrobism la amestecurile lactate se adaugă substanțe biologice active BAD – 1L (cu lisocim), BAD – 1B

(cu bifidum bacterină), BAD – 2 (lisocim și bifidum bacterină).

Dietoterapia în hipotrofie cauzată de celiachie necesită excluderea produselor cereale (fulgi de ovăz, făină de grâu sau amidon).

În insuficiența lactazică se exclude din alimentație laptele, se introduc amestecuri cu conținut de lactoză scăzut (lapte de soie, nutrisoie, prosocel etc.)

În sindromul de malabsorbție dietoterapia va fi precizată mai detaliat în capitolul respectiv.

În malnutrițiile severe crește hipovitaminoza și pentru normalizarea proceselor metabolice este rațională folosirea parenterală a vitaminelor hidrosolubile în primele etape de tratament: Vit. B₁, C, B₂, cocarboxilază. În etapa intermediară se adaogă Vit. B₅ și acid nicotinic, Vit. B₆, B₁₂, B₁₅, vitaminele liposolubile A și E, pot fi administrate cu mărirea suficientă a lipidelor.

În scop de substituție, pentru ameliorarea procesului de digestie se administrează pepsina cu acid clorhidric, acidin-pepsină, suc gastric natural, pancreatină, panzinorm, digestal, mexază, festal, pancurmen, mezim-forte, pepsidil. Prescrierea preparatelor fermentative se face la sfârșitul perioadei alimentației minimale, atunci când volumul alimentar corespunde cu 1/5 din greutatea reală, în decurs de 3-4 săptămâni.

Pentru normalizarea microflorei intestinale se recomandă preparate biologice active: bifidumbacterină (până la vârsta de 6 luni), bificol și coli-bacterină (după 6 luni), 2-5 doze de 3-4 ori pe zi, lactobacterină de la 5-10 ml pe zi la noi-născuți, până la 50-100 ml la copiii după 6 luni.

Durata administrării preparatelor biologice active 2 săptămâni – 2 luni. În hipotrofie marcată de etiologie infecțioasă sau cu afecțiuni asociate infecțioase se indică terapia antibacterială.

Cu scop de stimulare a funcției trofice și ameliorare a

proceselor metabolice în hipotrofia de gr. II, III se recomandă apilac, metacil, pentoxil, dibazol, eleuterococ, tinctură aralii, pantocrină, orotat de potasiu, ATF etc. Aceste preparate se administrează numai după ameliorarea stării copilului și creșterea ponderală.

În etapa de repaos și alimentație minimală pentru ridicarea nivelului de protecție nespecifică se recomandă gamaglobulină, albumină, rareori plasmă (risc de hepatită B, HIV).

În unele cazuri de hipotrofie torpidă se recomandă includerea în tratament a hormonilor cu acțiune anabolică (retabolil, nerobolil) pentru stimularea creșterii în greutate (în etapa a II-a).

Concomitent sau după reluarea recuperării, anemia se corectează prin administrarea preparatelor de fier. Rahitismul se tratează cu doze corespunzătoare de Vit. D.

Din etapa a II-a a dietoterapiei la copiii cu hipotrofie se include în tratament masajul, gimnastica, stimularea neuropsihică.

În concluzie constatăm că tratamentul hipotrofiilor este complicat, de lungă durată și nu în toate cazurile eficient.

Prognosticul în formele ușoare și medii este satisfăcător, în formele grave de hipotrofii este rezervat.

Cea mai bună metodă de "tratament" este profilaxia.

Profilaxia

1. Supravegherea medicală activă a copilului în primele luni de viață pentru depistarea precoce și înlăturarea erorilor în alimentație.

2. Menținerea alimentației naturale.

3. Alimentația corectă mixtă sau artificială cu amestecuri de lapte adaptate – umanizate sau parțial adaptate.

4. Diversificarea corectă a alimentației pentru acoperirea necesităților nutritive ale copiilor, mai ales până la 4-6 luni.

5. Educația părinților în ceea ce privește nutriția

corectă în perioada pre- și postnatală.

6. Depistarea precoce și tratamentul corect al infecțiilor enterale și paraenterale.

7. Iluminarea sanitară în profilaxia hipotrofiilor la radiou, televiziune, în presă.

Dispensarizarea

1. Întocmirea planului de recuperare a copiilor depistați cu hipotrofie.

2. Internarea copiilor în staționar, la care s-a depistat hipotrofia de gr. II-III.

3. Executarea recomandărilor de tratament la domiciliu după externarea din spital.

4. Controlul ponderal la copiii din grupa de risc.

5. Patronaj în fiecare lună la domiciliu.

6. Lucrul educativ și de iluminare sanitară la domiciliu.

1.5. Anemiile nutriționale (deficitare la copii)

Definiție: Anemia este o stare patologică caracterizată (hematologic) prin scăderea de hemoglobină (Hb), a masei globulare totale sub valorile normale pentru vârsta și sexul respectiv și clinic – prin paliditatea (paloarea) tegumentelor și mucoaselor.

Criteriul esențial de diagnostic rămâne concentrația de hemoglobină tehnic ușor determinată, întrucât determinarea masei eritrocitare totale este incomodă, fiind un proces de laborator voluminos.

Clasificarea anemiilor este variată, după diferite criterii având avantaje și dezavantaje.

Se cunoaște:

1. Clasificarea pe criterii funcționale.

2. Clasificarea morfologică.

3. Clasificarea patologică.

O altă clasificare este cea etiologică:

1. Anemii nutriționale (defectarea după V. Caliniceva) mai frecvent întâlnite în practică la copii de vârstă fragedă:

- feriprive;
- proteinoprive;
- anemii metaloblastice prin deficit de acid folic;
- defect Vit.B₁₂;
- defect al acidului ascorbic;
- hipocrome;
- mixte.

2. Anemii determinate de scăderea producției eritrocitare (aplastice sau hipoplastice).

3. Anemii prin creșterea distrugerii eritrocitare (postholitice) imunologice (autoimune, izoimune), agresiune toxică, anomalii de membrană eritocitară (sferocitoză, eliptocitoză), anemii de enzime eritrocitare (deficit G-6PO), piruvatchinază, hemoglobinopatii (drepanocitoză etc.), hemoglobinurile paroxistică nocturnă, hemoliza indusă de medicamente.

4. Anemii prin pierderi excesive de eritrocite (post hemoragice).

Anemiile deficitare (nutriționale) ocupă un loc important în problemele hematologiei prin vasta lor răspândire și seriozitatea afectării organismului, evoluând dereglări de adoptare, scăderea posibilității de activitate și creșterea maladiilor infecțioase.

Unitatea structurală a eritronului este hemoglobina (Hb), care este compusă din hem și globină. La rândul său, hemul se descompune în Fe^{++} și porfirină. În așa mod anemiile deficitare sunt: 1- feriprive; 2- proteine deficitare; 3- dereglarea metabolismului de porfirine. La copiii de vârstă fragedă mai frecvent se întâlnesc anemiile feriprive, care sunt descrise în continuare.

Anemiile feriprive (sideropenice, prin deficit de fier)

Definiție: Anemia feriprivă este o stare patologică de tulburare a hemoglobinosintezei succesivă scăderii cantității globale de fier a organismului exprimată din punct de vedere hematologic prin anemie hipocromică cu Hb mai jos de 110 g/l – sub 5 ani, peste 5 ani – 120 g/l, iar eritrocitele sub $4,0 \times 10^{12}/l$.

Epidemiologie: Anemia feriprivă este una din cele mai frecvente maladii ale copiilor de vârsta fragedă (V.Bisearina- 36,9%, Gusunova - 73%), sub vârsta de 1 an de zile.

Forma latentă a deficitului de fier se depistează la fiecare al treilea copil în vârsta de până la 3 ani. După OMS circa 60% copii de pe glob suferă de anemii.

Anemia feriprivă este o boală cu implicații sociale întâlnite la toate vârstele și în toată lumea.

Etiopatogenie și fiziopatologie

Cantitatea necesară de fier zilnic în copilărie este de la 0,1-1 mg/kg cu excepția primelor 4-6 luni de viață.

Fierul, fiind component al hemoglobinei, transportă oxigenul în celule și este asigurat prin aport exogen alimentar. La nivelul intestinului subțire Fe se absoarbe circa la 10%; (în anemii grave și mai mult – 18%). Prin intermediul apoferitinei Fe este transferat sub formă de Fe^{feric} spre polul vascular al celulei epiteliale intestinale. Cu ajutorul transferinei Fe este transportat mai departe spre eritroblaști și în organele de depozitie.

Carența Fe și evoluția anemiei feriprive depinde:

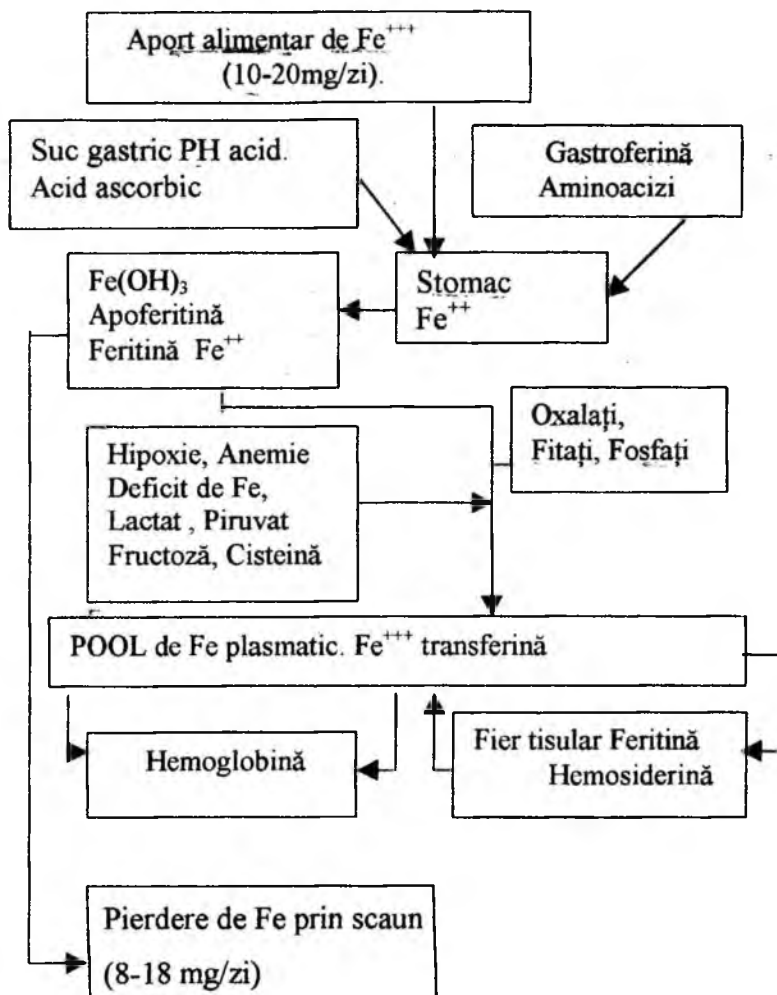
- ◆ de necesitatea crescută a Fe în procesul de creștere;
- ◆ de aportul redus de Fe prin alimentația lactată sau lactofăinoasă.

Pierderea Fe zilnic este de 1-1,5 mg.

Cantitatea Fe în organism este strâns legată cu greutatea copilului la naștere. Un copil nou-născut cu greutatea normală are circa 250-300 mg Fe (175 mg fier heminic, 30-50 mg de Fe de

rezervă, fier tisular –15 mg și 42-62 mg de Fe seric).

Schema nr.3 Metabolismul Fe în organism



În majoritatea cazurilor, aportul de Fe 200-250 mg este de proveniență maternă, fiind transportat transplacental zilnic în ultimele 3 luni, și numai 50 mg Fe provine din hemoliza

postnatală a eritrocitelor. La 5-6 luni cantitatea de Fe heminic se dublează de la 175 mg la 350-400 mg, iar rezervele de Fe în 4-6 luni de viață se epuizează. Este clar că cantitatea de Fe din laptele matern (1,5 mg la 1 litru), chiar dacă se absoarbe aproape 100% nu poate asigura cerințele crescute ale organismului în această perioadă. Cu atât mai mult că în alimentația artificială cu lactate și lactofăinoase unde Fe este legat cu o lactoglobulină heterospecifică și se absoarbe parțial, deficitul de Fe crește mai rapid și anemia se instalează mai precoce. (Schema.nr. 3.)

În cele mai optime condiții rezervele de Fe se epuizează în primele 4-6 luni de viață.

Pentru a evita carența de Fe este necesar un aport de Fe alimentar suplimentar. Chiar în condițiile maxime de absorbție a Fe (10%), cantitatea de Fe exogen va fi de 100 ori mai mare, decât necesitățile organismului.

Mecanismele principale în evoluția anemiei feriprive sunt următoarele:

1. Insuficienta rezervelor de Fe de caracter prenatal:

- prematuritate;
- carența de Fe la mama netratată în timpul sarcinii, infecții repetate, gestoze;
- gemelitate;
- transfuzie feto-maternă;
- transfuzie feto-fetală la fătul donor;
- hemoragie de cordon;
- melena intrauterină;
- legătura precoce a cordonului ombilical.

2. Aportul exogen insuficient de Fe

a).Alimentația artificială cu lapte de vaci (aportul de Fe este scăzut sub 0,75-1 mg/zi).

b).Diversificarea tardivă sau incorectă a alimentației

copilului: preparate preponderent făinoase; introducerea tardivă a produselor din carne, legume și fructe, gălbenuș de ou, brânză etc.

3. Tulburări de absorbție intestinală ale Fe

- Celiachie;
- mucoviscidoză;
- intoleranța la dizaharide;
- parazitoze intestinale;
- boli intestinale inflamatorii repetate (enterocolite), colite, gastrite, duadenite;
- diatezele alergice.

4. Pierdere exagerată de Fe prin:

• sânge: hemoragii neonatale, digestive (varice esofagian, hernie înaltă, ulcer gastric, tumori, sindromul Mallory-Weiss, boala Rendu-Ossler; polipoză, diverticul Meckel, invaginație, enterita salmonelozică, colita ulceroasă, teleangiectazie intestinală, diatezele hemoragice, diverticuloză, boala Crohn etc; pulmonare (hemosideroza); renale (sindroame hematurice recurente, nefrită cronică); uterine (meno-metroragie); hemoragii nazale;

• exudație proteică: gastroenteropatie exudativă primară și secundară, sindrom nefrotic;

• descuamație celulară: eritrodermie descuamativă, psoriazis;

• fier: pierdere intestinală selectivă de Fe-Hoard
hemosiderinurie (hemoliza intravasculară cronică, hemoglobinurie paroxistică la rece);

• anemie hemolitică microangiopatică etc.

Cauzele anemiei feriprive prin necesarul crescut de Fe:

- prematuritate;
- dismaturitate;
- gemelaritate;
- pubertate;

•malformații congenitale de cord cianogene.
Repartizarea și "cheltuielile" Fe în organism.

1. Hemopoeză;
2. Mioglobină (20-22%);
3. Enzime (0,1%);
4. Focare de inflamații;
5. Imunogeneză;
6. Procesele secretorii digestive;
7. Descuamația și regenerarea epiteliului;
8. Pierderea prin urină (0,1 mg/zi);
9. Pierderea prin masele fecale (0,4 mg/zi);
10. Bilă;
11. Hemoragii (2 ml de sânge aproximativ conțin 1 mg de Fe);
12. Pierderea prin transpirație (0,3 mg/zi) etc.

De menționat că în majoritatea cazurilor în evoluția anemiei feriprive acționează nu numai un singur mecanism, dar mai multe mecanisme cauzale. De exemplu, aportul scăzut de Fe prin alimentația exclusiv lactată se asociază cu pierderea exagerată prin gastroenteropatia exudativă și/sau hemoragică. Prematuritatea caracterizată prin rezerve de Fe scăzute și rapid epuizabile este însoțită de necesarul considerabil crescut de Fe. Alimentația artificială însoțită de hipoclorhidrie, vitaminele sunt frecvent mecanisme adăugătoare de favorizare a deficitului de Fe.

În mare parte depleția de Fe din depozitele medulare și tisulare sunt strâns legate de modificările activității unor proteine: ce conțin Fe-hemoglobină, mioglobină, citocrom C, catalază, cu scăderea activității enzimelor: succinatdehidrogenază, monoaminoxidază, alfa-glicerofosfat, oxidază, xantinoxidază, cu tulburări de sinteză ale acizilor nucleici etc.

Creșterea deficitului de Fe are o secvențialitate caracterizată prin următoarele stadii:

1. Stadiu prelatent (compensatoriu), se micșorează rezervele depozitare de Fe cu o scădere consecutivă a feritinei serice, hemosiderinei medulare.

2. Stadiul latent se caracterizează prin creșterea nivelului protoporfirinei eritrocitare mai mult de 0,4 g/l, testul disterol pozitiv, scade Fe seric circulant, se epuizează rezervele.

3. Stadiul manifest. Are loc deficitul de Fe sau propriu-zis anemia feriprivă cu deteriorarea sintezei hemoglobinei intraeritroblastice prin indisponibilitatea de Fe și apariția hipocromiei caracterizată prin microcitoză, anizocitoză, poichilocitoză. Rezervele sunt complet epuizate, Fe seric scăzut, nivelul transferinei crescut, viața eritroblastilor redusă.

4. În acest stadiu se folosește Fe din enzimele respiratorii, se dezvoltă tulburări metabolice și celulare complexe la nivelul diferitor organe și sisteme.

Tabloul clinic. Practic Fe participă în toate procesele metabolice. Desigur și manifestările clinice sunt variate și afectează diferite sisteme și organe ale organismului.

1. SNC: iritabilitate, reducerea performanței școlare, scăderea receptivă, edem papilar. Aceste tulburări demonstrează însemnătatea Fe în activitatea SNC. Se știe că în toată perioada de dezvoltare a copilului concentrația Fe în celulele creierului este în permanentă creștere și la 20 ani depășește cantitatea de Fe a ficatului – organ de depozitare a Fe.

2. Modificările cutanate și mucoase sunt exprimate prin schimbări distrofice ale stratului epitelial:

a). displazie unghială, stomatită angulară;

b). tract gastrointestinal: anorexie, distrofie, glosită atrofică, scăderea acidității gastrice, enteropatie exudativă, sindrom de malabsorbție a xilozei, lipidelor, vitaminei A, scăderea activității citocromoxidazei (colorarea în roșu a urinei după consum de sfeclă).

3. Manifestări cardio-vasculare: tahicardie, hipertrofie cardiacă, creșterea volumului plasmatic.

4. Tulburarea de creștere ponderală.

5. Sistem musculoscheletic: scăderea performanțelor fizice, scăderea mioglobinei și citocromului.

6. Deficiențele imunitare legate de carența Fe duc la creșterea morbidității copiilor de IRVA mai frecvent de 11/2 – 3 ori (V.P.Bisearina, L.M.Cazacova), pneumoniilor de 3-5 ori comparativ cu copiii sănătoși.

Scăderea activității bactericide a neutrofilelor măresc numărul copiilor cu focare de infecții cronice (amigdalită, haimorită, caries dentară).

Deficitul de Fe tisular și de alte microelemente contribuie la dezvoltarea așa-numitului sindrom sideropenic caracteristic prin schimbări trofice cutanate și mucoase. Pielea devine uscată, rece, cu ridicături la netezire, uneori până la ihtioză.

În unele cazuri țesuturile au caracter păstos, pot fi zone de depigmentație sau hiperpigmentație. Pe mucoase apare atrofia papilelor limbii, stomatită angulară, fisuri pe mâini, la unghiul gurii. Deseori sunt manifestate glosita atrofică, hemoragii intestinale. Unghiile sunt palide, în formă de lingură, părul uscat și friabil. La copiii de vârstă mai mare apare așa-numita pică caracterizată prin poftă la gusturi și mirosuri neobișnuite: pasofagie (mănâncă cărămidă, praf, var, cretă, pământ, nisip, cereale crude, preferă mirosuri de benzină, acetonă etc.) care dispar după tratamentul cu Fe.

Examenul de laborator. Deficitul de Fe afectează seria roșie în ordinea cronologică.

1. În prima etapă are loc microcitoză adaptivă.

2. În a doua etapă scade concentrația hemoglobinei cu hipocromie concomitentă. Numărul de hematii este în normă, morfologia eritrocitară se alterează, reticulocitele sunt de asemenea în limitele normei sau cu schimbări neesențiale în sensul scăderii sau al creșterii lor.

3. Scade numărul hematiilor.

Medulograma confirmă hiperplazie moderată, predominant

eritroblastică, apar eritroblaști mici cu contur neregulat (feriprivi) cu afectarea eritropoezei – fragmentare nucleară, multinuclearitate, cariorexis.

Scade sau lipsește hemosiderina din celulele rediculare, se micșorează nivelul sideroblaștilor sub 10%.

Fe în condiții normale se găsește sub 3 forme:

- în hemoglobina eritrocitară;
- în hemoglobina liberă plasmatică;
- fixat pe transferină (sub formă Fe de transport); fiecare mg de transferină (siderofilină) poate lega 1,5 gama-gram Fe^{+++} .

Această fracțiune este definită prin sideremie (fier seric). În condiții normale sideremia reprezintă 1/3 din capacitatea totală de fixare a serului, fiind determinată indirect prin capacitatea de saturare cu fier, realizată prin adaosul unui exces de fier la serul cercetat.

Criteriile deficitului de fier:

1. În anemii în primul rând scade concentrația de Fe seric mai jos de 12 mcm/l (normativele 12-28 mcm/l).

2. Capacitatea totală de fixare a Fe este crescută – mai mare de 60 mcm/l (normativele 25-44 mcm/l).

3. Capacitatea latentă de fixare a fierului este mai mare de 30 mcm/l.

4. Indicele de saturare a transferinei este scăzut sub 17-20% (valorile normale sunt de 20-45%).

5. Scade concentrația Hb (după OMS valorice normale) până la 6 ani (110 g/l, peste 6 ani – 120 g/l). În gr.I de anemie la copiii sub un an: Hb=109-90 g/l; gr.II: Hb=89-70 g/l; gr.III – mai jos de 70 g/l.

Aprecierea depozitelor de Fe se efectuează prin proba cu disferal și prin determinarea feritinei serice. Disferalul are proprietatea de a lega selectiv Fe din depozite și a elimina zilnic cu urina aproximativ 0,6-0,8 mg Fe. În anemii eliminarea zilnică cu urina este numai de 0,2 mg/zi.

Feritina serică este constant scăzută sub 10 ng/ml (valorile

normale 30-42 ng/ml).

O dată cu scăderea nivelului de Fe se pot depista modificări biologice asociate: creșterea rezistenței osmotice, autohemolizei; hipocupremia, hipozincemia, scăderea ceruloplasminei, concentrației intraeritrocitare de Vit. B₁₂, acidului ascorbic etc.

Diagnosticul pozitiv

Criteriile de diagnostic în anemia prin deficit de Fe se bazează pe:

1. Colectarea istoricului anamnestico: evoluția gravidității la mamă, maladiile cronice, influența factorilor nocivi, alimentația corectă, profilaxia anemiei; greutatea la naștere (prematur, matur), alimentația naturală, artificială, profilaxia anemiei postnatale, mediu-socio-economic etc. La copiii mai mari se acordă deosebită atenție infecțiilor cronice cu pierderi mici de sânge pe o perioadă îndelungată de timp.

2. Tabloul clinic descris mai sus; în mod deosebit paloarea, creșterea ponderală nesatisfăcătoare, oboseala, iritabilitatea, anorexia, păr uscat și friabil, constipația, transpirații abundente etc.

3. Diagnosticul corect se poate confirma în baza unui minim de teste hematologice:

a) scăderea hemoglobinei, Ht (hematocritului) și numărului de eritrocite obligă la efectuarea frotiului din sângele periferic;

b) Frotiul din sângele periferic:

◆ hipocromie, microcitoză, eritrocitoză periferică;

◆ volumul eritrocitar mediu (VEM):

$$H+(\% \times 10)$$

$$VEM = \frac{H}{\text{Numărul ETI}} < 80 \text{ m}^3$$

$$T \text{ tefa} \cdot 10^{12}$$

◆ hemoglobina eritocitară medie (HEM):

$$Hb/g/dl \times 10$$

$$HEM (pg) = \frac{Hb}{\text{Numărul E/l}} < 27 \text{ pg/medie}$$

$$Hb \text{ de eritrocite la litru.}$$

♦ concentrația de hemoglobină eritrocitară medie (CHEM):

$$\text{CHEM \%} = \frac{\text{Hb/g/dl}}{\text{Ht\%}} = \frac{\text{Hb/g/dl}}{\text{Ht\%}} \times 100 \quad 1 \quad -30 \%$$

c) Fierul seric (sideremia).

♦ scăderea nivelului seric;

♦ creșterea capacității totale de fixare a Fe;

♦ creșterea capacității latente de fixare a Fe;

d) Feritina serică scăzută.

e) Măduva hematogenă:

♦ întârzierea maturăției citoplasmatică;

♦ scăderea sau absența Fe medular.

f) Testul de absorbție intestinală a Fe^{59} – crescut (după administrarea unei doze standard de Fe) se efectuează rar la copii.

4. Răspuns favorabil terapeutic la terapia cu medicamente de Fe: creșterea reticulocitozei după 7-10 zile de tratament și redresarea anemiei după 4-6 săptămâni.

Diagnosticul diferențial: se efectuează cu alte anemii hipocrome: hemoglobinopatii, anemii sideroblastice, congenitale și dobândite, blocaj al sintezei hemului prin medicamente sau toxine, anemii cronice (infecții, boli de collagen, neoplazii etc). (Tabela nr. 2)

Din hemoglobinopatii mai frecvent se depistează talasemia – hemoglobinopatia ereditară semnată prin defectul de sinteză a Hb A (adultă), blocarea parțială sau totală a sintezei unuia sau mai multor lanțuri polipeptidice de globină alfa și beta. În forma majoră (beta talasemie) de anemie Cooley (forma homozigotă) se caracterizează prin debut după primele luni de viață, evoluție progresivă spre agravare – paloare și icter progresiv accentuate, hepatosplenomegalie constantă, tulburări nervoase (cefalee, iritabilitate, insomnie, lipotimie, convulsii, mialgii, atrofii, musculare, cardiomegalie, hipotrofie ponderostaturală și retardare a pubertății, facies mongoloid:

Tabelul nr.2.Diagnosticul diferențial al anemiilor hipocrome.

Tipul de anemii Valori	Normal	Anemie feriprivă	Talase-mii	Anemii inflamatorii	Anemii sideroblaste	Transferrinemie congenitală
Volum eritocitar mediu (m^3)	84-100	Scăzut	Scăzut	Scăzut sau N	Scăzut sau crescut	Scăzut
Fier seric (gama)	80-100	Scăzut	Crescut	Scăzut	Crescut	Scăzut
Capacitatea totală de legare a transferinei cu Fe (mg %)	250-400	rescăt	Normală	Scăzută	Normală	Scăzută
Coeфициentul de saturare a transferinei cu Fe %	20-50	Foarte scăzut	Crescut sau normal	Scăzut	Crescut	Scăzut
Fier de depozit	Normal	Absent	Normal sau crescut	N sau crescut	Crescut	Crescut
Hemosiderină medulară, macrofage	1-2	0	N sau crescut	Crescut	Crescut	Crescut
Hemosiderină medulară sideroblaști	30-60	Sub 10	N sau crescut	Scăzut	Crescut (inelări)	Scăzut

craniul voluminos, hipertelorism, ochii bridăți, pomeți proeminenți, nas scurt și aplatizat. În forma minoră – semnele clinice mai puțin pronunțate, sunt caracteristice anemia, splenomegalia.

1. Examenul de laborator precizează în beta talasemie homozigotă (forma majoră): anemie severă cu hipocromie microcitară, dezordine eritocitară (anizo-poikilocitoză, anulocite, hematii în rachetă, lacrimă, baston, cu punctații bazofile și corpi Jolly, eritroblastoză, concentrația Hb de Fe este crescută; hipersideremie (Fe – seric mărit). Frecvența crescută în zonele tropicale și a țărmului Mării Mediterane.

2. Anemii sideroblastice – rar se întâlnesc la copii, se caracterizează prin dishemoglobinosinteză: este perturbată ultima etapă a sintezei hemului. Prezintă eritropoeză inefficientă, concentrația crescută de Fe seric și tisular, saturare normală a transferinei, mărirea cantității de Fe în macrofagele medulare, hipocromie. Marcherul citologic specific este “eritroblastul inelar” – normoblaști cu depozite excesive de Fe intramitocondrial.

3. Atransferinemia congenitală și dobândită este o anemie precoce severă hipocromă, microcitară cu scădere marcată aproape a Fe sferic. Fe medular absent cu hemosideroză splenică și hepatică.

4. Anemiile inflamatorii la bolile cronice sunt greu de diferențiat având un tablou hematologic identic cu cel al anemiei feriprive. Scăderea capacității totale de fixare a Fe și prezența excesivă de Fe în macrofage medulare permit diferențierea.

Luând în considerație evoluția anemiilor feriprive, este binevenit dea propune mai întâi de toate măsurile de profilaxie, apoi de tratament.

Profilaxia poate fi prenatală și postnatală

1. Prenatală (antenatală).

a) Specifică. În ultimele 3 luni de graviditate se recomandă preparate de Fe în doze de 40-60 mg Fe elementar. După OMS

această doză de Fe se administrează pe parcursul întregii sarcini.

b) Nespecifică: alimentația corectă a gravidei, respectarea regimului, tratarea maladiilor cronice.

2. Postnatală.

a) Specifică. La prematuri gemeni, dismaturi, preparate de Fe în doză 2 mg/kg sau 1/2-1/3 din doza de tratament pe tot parcursul primului an de viață de la 8 săptămâni la copiii născuți la termen nu mai târziu de 4 luni.

b) Nespecifică include alimentația corectă și diversificarea ei oportună cu prepararea alimentației naturale. În caz de alimentație artificială se recomandă amestecuri cu conținut crescut de Fe și proteine animale bogate în Fe. Cele mai bogate produse în Fe sunt: carnea, peștele, gălbenușul de ou, roșiile, mazărea, fasolea, pătrunjelul, urzica, prunele uscate. Moderat bogate în Fe – ovăzul, hrișca, grâul, spanacul, orezul, cartofii, coacăza (neagră). Suficient bogate în Fe: morcovul, strugurii, căpșunile, citricele, untul, laptele.

Fe este asimilat mai ușor în organism din produsele alimentare animale. Legătura tardivă a cordonului ombilical, duce la majorarea conținutului de Fe la nou-născut cu 40-50 mg. În alimentația copilului se reduc lactatele, excesul de fosfați, săruri de Ca care au proprietatea de a inhiba absorbția Fe în tubul digestiv.

Tratamentul include măsuri generale nespecifice descrise în profilaxia anemiilor feriprive.

Tratamentul specific constă în feroterapia de substituție și cuprinde 3 etape:

1. Corecția anemiei care conduce la restabilirea Hb și numărului de eritrocite;

2. Reconstituirea rezervelor tisulare de Fe.

3. Terapia antirecidivantă.

În pediatrie calea cea mai fiziologică este administrarea Fe pe calea orală. Absorbția Fe în tubul digestiv din preparate este 25-60% (cea mai sporită absorbție din produsele alimentare din

carne este numai de 10-18%. Mai ușor sunt asimilate preparatele de săruri feroase solubile: sulfat, gluconat, asparat, lactat de Fe.

Fe se absoarbe mai ușor pe stomacul gol, dar, luând în considerație acțiunile nocive ale Fe, se recomandă administrarea între mese cu sucuri și apă, dar nu cu lapte, ceai. Doza necesară de tratament a Fe elemental este de 5-8 mg/kg/zi la sugari până la 3 ani în total 60-90 mg/zi. La vârsta de 3-6 ani 100-120 mg/zi, iar la copii de vârstă mai mare – până la 300 mg/zi.

Pentru a evita acțiunea Fe de a provoca fenomene dispeptice (diaree, constipații, grețuri etc), la începutul bolii, doza preparatelor de Fe va constitui 1/2-1/3 din doza totală, apoi se va majora treptat. Pastilele se administrează întregi, nu se fărâmițează în trei prize. Durata tratamentului până la normalizarea Hb e 4-6 săptămâni, apoi 1/2 din doza inițială până la normalizarea rezervelor de depunere a Fe (2-3 luni).

Unul din criteriile de saturare a organismului este Fe seric mai mult de 18 mcg/l.

Criteriile de apreciere a eficacității Fe-terapiei se caracterizează prin:

1. Normalizarea enzimelor intracelulare după 12-24 ore.
2. Apariția răspunsului hematopoetic medular după 36-48 ore.
3. Criza reticulocitară cu un vârf la 5-7 zile de la debutul terapiei.
4. Creșterea progresivă a Hb cu 0,1-0,2 g/zi, 1-2 g/l în primele 2-3 săptămâni, apoi mai încet.

În cazul sindromului de malabsorbție, maladii ale tractului digestiv (boala ulceroasă, rectocolita hemoragică), preparatele de Fe se administrează parenteral, intramuscular la interval de 2-3 zile (ferum-lec, fereoven, ferbitol). Doza se calculează după următoarea formulă:

Tabela nr.3. Preparatele de Fe indicate în anemiile feriprive

Denumirea	Componența	Cantitatea Fe ⁺⁺ în 1 pastilă/mg
Hemostimulin	Lactat de fier + hematogen + sulfat de cupru	50
Feramid	Dicloridinicotinamid de Fe (fier)	20
Ferocal	Sulfat de fier + fructozodifosfat de calciu + cerebrolecitină.	40
Ferrocron	Orta-carboxibenzoilferocen de sodiu	40
Conferon	Sulfat de fier + dioctilsulfosuccinat de sodiu	50
Feroplex	Sulfat de fier + vit. C	50
Tardiferon	Sulfat de fier + microprotează	80
Ferro-gradument	Sulfat de fier	525
Ferinal	Gluconat de calciu + sulfat de fier	30

Doza de Fe totală (mg) = Hb normală (120 g/l) – Hb bolnavului x greutatea copilului x 0,35.

Preparatele de Fe injectabile conțin 56 mg de Fe la 1 ml.

Doza maximă sub 5 kg va fi 25 mg (0,5 ml), 5-10 kg – 1,0 ml, peste 10 kg 2ml (100 kg). La elevii claselor mari și la maturi – până la 5 ml.

Fe administrat parenteral se absoarbe totalmente, de aceea doza necesară trebuie calculată strict. Administrarea Fe parenteral poate fi urmată de reacții adverse: dureri locale, infecții, abcese, limfadenopatie, grețuri, paloare, hipotensiuni, bronhospasm, urticarii, șoc anafilactic, cefalee. În unele cazuri Fe poate fi depus în organele interne: (hemosideroză), ficat, pancreas, miocard, pulmoni, suprarenale etc).

Hemotransfuziile se practică extrem de rar (Hb sub 60 g/l), preferând masa eritocitară până la creșterea Hb la 90 g/l). Hemotransfuzia are efect de scurtă durată, pot avea loc reacții alergice, nivel riscant de hepatită B,C, D, SIDA etc.

Prognosticul este favorabil la înlăturarea cauzei generatoare și respectarea tratamentului cu preparate de Fe.

Dispensarizarea copilului se efectuează din momentul determinării anemiei. O dată în 2 săptămâni – 1 lună este necesar de repetat hemograma, de a face corecția tratamentului prescris.

1.6. Diareea acută

Diareea acută este una dintre cauzele principale de morbiditate și mortalitate la copii, mai ales la sugari.

După durată diareea se clasifică în acută și persistentă. Diareea acută durează până la 2 săptămâni. Dacă epizodul continuă mai mult de 2 săptămâni, această diaree se numește persistentă.

Definiție: Diareea acută este o malabsorbție temporară a apei, electroliților, alimentelor cu evacuarea rapidă a conținutului intestinal soldată cu pierderi de apă și electroliți, cu scădere ponderală în timp scurt (24-36 ore) (A. Water-Roșianu, 1968).

Frecvența. Boala diareecă acută este a 3-a cauză de mortalitate din lume (în Republica Moldova ocupă a 3-a treaptă) și cea mai frecventă boală la sugari. În țările în curs de dezvoltare din cauza diareeei acute mor anual aproximativ 15 milioane de copii. Rata mortalității prin diaree este însă foarte

variata în diferite țări ale lumii: de la 2-3 copii la 100 000 până la 16-23 copii la 100 000 de locuitori.

Etiologie. Cauzele diareei acute sunt numeroase și variabile.

Cauze obișnuite în diaree la copii și sugari

Infecțioase

1. Enterale:

a) Bacteriene: gastroenterite, enterocolite sau enterite:

- enterotoxigene: E.coli, Yersinia enterocolitica, Vibrio cholerae, Staphilococcus(aureus), Clostridium perfringens;

- enteroinvazive(fără enterotoxine): Salmonella, Shigella, E.coli, Camphylobacter jejuni;

- endotoxigene: Salmonella tipy, E.coli(unele tipuri).

b) Virale: Rotavirus (70% din diareile nebacteriene), parvovirus, enterovirusii ECHO, Coxackie A,B, adenovirusii, astrovirusii, cornavirusii, citomegalovirusii.

c) Parazitare: protozoare – Gardia Lamblia 20-50%; Cryptosporidium; helminți: strongyloides stemonalis, trichocefal, ascaris; fungi: candida albicans.

2.Parenterale (extradigestive) bacteriene sau virale care însoțesc: rinolaringita, infecțiile urinare, otita, mastoidita, bronhopneumonia, septicemia, alte cauze infecțioase.

Cauze determinante neinfecțioase

a) Greșeli alimentare cantitative și calitative:

◆cantitative – atât foamea cât și supraalimentația pot determina tulburări de tranzit.

◆calitative – diluții necorespunzătoare, diversificare incorectă inadecvată vârstei, alimente necorespunzătoare calitativ (toxice, iritante).

b) Factorii medicamentoși (diareea iatrogenă):

◆antibiotice orale: ampicilină, tetraciclină, clindomicină, neomicină.

◆laxative: preparate de fier, antimetaboliți.

c) Factori alergici: alergia la proteinele laptelui de vaci,

soia, ovalbumina;

d) Malnutriția prin atrofie vilozitară și deficite imune celulare.

Alte cauze neinfecțioase și nealimentare

Debut acut în diarei trenante și cronice (vezi diareea cronică):

- a) dezordini de motilitate,
- b) debuturi acute ale sindroamelor de malabsorbție,
- c) diarei în endocrinopatii,
- d) diarei în neoplasme,
- e) defecte anatomice,
- f) diarei în: boala Crohn; dizantonomie familială; enteropatie exudativă; acrodermatita enteropatică; diaree clorată congenitală.

Principalii factori patogenetici provocatori de diaree acută sunt bacteriile și virușii, precum reese din relatările anterioare. În circa 20-30% din cazurile de diaree acută factorii provocatori sunt de origine bacteriană și în 60-70% de origine virală, în special rotavirală, enterovirală, ECHO, Coxackie A și B. Dar diareea acută poate fi provocată de diferiți agenți – parazitari, paranterali, alimentari, medicamentoși, alergici, anomalii de dezvoltare a tractului digestiv etc.

Factori favorizanți

Diareea acută este o afecțiune strâns legată de diferiți factori favorizanți de mediu, constituționali (dependenți de vârstă).

I. Factori de mediu:

- 1. Igiena defectuoasă.
- 2. Frecventarea prematură a colectivelor.
- 3. Spitalizări repetate.
- 4. Pregătirea și păstrarea alimentelor în condiții nefavorabile.
- 5. Anotimpurile calde.
- 6. Cultura generală.

II. Factori constituționali (dependenți de vârstă):

1. Vârsta sub 3 luni.
2. Greutatea mică la naștere.
3. Alimentație lactată predominantă.
4. Diatezele alergice.
5. Răspuns imun slab-local sau general.
6. Toleranța digestiei limitată.
7. Întărcarea preventivă.

Patogenie

Principalele mecanisme patogenetice în diareea acută sunt prezentate prin colonizarea intestinului, motilitatea germenilor patogeni, producerea de toxine și invazivitatea.

Patogenia diareei acute este complicată și unele elemente necesită claritate la momentul respectiv. E cunoscut faptul că deseori colonizarea intestinului (primul mecanism) este condiționată de aderarea germenilor la structurile intestinale, fiind indispensabilă în majoritatea cazurilor pentru ca o boală să se poată produce. Însăși colonizarea este condiționată de prezența pililor- proteine filamentoase de membrană, bine definite la E.coli ce pot fi codificate de ADN genomic sau plasmatic. În afară de aceasta, reglarea colonizării este influențată de substanțe specifice responsabile de "legare"-adeziune ce pot fi găsite în celulele gazdă.

Motilitatea (al doilea mecanism) este acțiunea ce permite germenilor patogeni să pătrundă în stratul de gel al mucoasei care acoperă celulele epiteliale, în special când germenii sunt orientați chemotactic spre peretele intestinului.

Al treilea mecanism patogenetic este producerea de toxine. Producerea enterotoxinelor de către unii germeni sporește în mare măsură secreția de apă și electroliți. Citotoxinele acționează direct asupra celulelor mucoasei intestinale. Shigella; E.Coli; C.difficile; Yersinia; Camphilobacter și Salmonella sunt producători de toxine cu rol important în patogenia diareei.

Al patrulea mecanism patogenic- e invazivitatea ce se

caracterizează prin abilitatea germenilor de a pătrunde în celule.

Tulburările fiziopatologice în diaree.

Inflamația mucoasei intestinale, tulburările în reglarea neurovegetativă determină schimbări digestive ale principiilor alimentare cu modificarea pH-ului intestinal, alterarea chimului și realizarea mediului de cultură pentru flora saprofită potențial patogenă contribuie la dezvoltarea mecanismelor de apariție a bolii diareice și deshidratării.

1) Scăderea transportului transcelular al apei și sărurilor însoțită de secreția sporită intraluminală a apei și electroliților.

2) Accelerarea peristaltismului intestinal.

3) Exces de substanță osmotic-activă în lumenul intestinal.

4) Reducerea suprafeței enterale de absorbție.

5) Scăderea permeabilității mucoasei digestive.

6) Scăderea activității dizaharidazice (a lactazei, în special) are loc prin fixarea unor antigene "în perie" pe marginea mucoasei intestinale; se produce o intoleranță temporară a lactozei.

7) Inhibarea absorbției glucozei.

8) Tulburarea fazei intraluminală de absorbție a lipidelor cu reducerea toleranței pentru grăsimi și diaree steatoreică.

9) Procesele de putrefacție și fermentație (descompunerea microbiană a proteinelor) pun în libertate substanțe cu acțiune histaminică care la rândul lor intensifică peristaltismul.

Sunt descrise 3 mecanisme de producere a bolii diareice.

1. Mecanismul enterotoxinic neinvaziv este realizat de vibrionul holerici și unele tulpini de E. Coli enterotoxigene.

Mucoasa intestinală este morfologic intactă, germenii patogeni se înmulțesc în lumenul intestinului subțire. Apar scaune lichide cu mucozități, mononucleare în coprocitogramă, febră.

2. Mecanismul enteroinvaziv (ME):

a. ME intraepitelial este determinat de: *Shigella*, unele sușe E. Coli. Leziunile apar pe colon: descendări, rect sigmoidit, cec.

Germenii pătrund în celulele epiteliului mucoasei, multiplicându-se distrug epiteliul și ca urmare apar scaune cu mucus, celule necrotizante, leucocite).

b. Mecanism enteroinvasiv profund (tip salmoneloză) determinat de: Salmonela; camphylobacter jejuni; yersinia enterocolitica, foarte rar E.Coli. Germenii aderă la mucoasa subțire, pătrund în epiteliu și sub musoasă unde se multiplică, provocând edem, necroză, chemotaxie. Macrofagele infectate conțin germeni fagocitari. Ca răspuns la inflamația intestinală apar scaune lichide cu mucozități, mononucleare în coprocitogramă.

3.Mecanismul enteropatogen realizat de E.Coli afectează intestinul subțire cauzând o alterare a glicocalixului. Germenele pătrunde în membrana enterocitului, nu excretă enterotoxină.

Apar scaune apoase fără reacții celulare.

Tabloul clinic

Debutul bolii este acut, poate fi precedată de o perioadă prodromală reprezentată prin anorexie, agitație, eritem fesier, vomă alimentară, stagnarea curbei ponderale, schimbarea comportamentului – indispoziție, agitație, somn superficial.

Perioada de stare evoluiază cu mai multe semne clinice, dar o caracterizează mai sigur triada: anorexia, diareea, voma.

Scaunele diareice se repetă de 5-10 ori pe zi, sunt apoase, mucogrunjoase, verzui – maronii, cu mucus, emise în jet cu miros acrișor sau fetide (scaun tocat), alteori apar scaune mai frecvente de 8-20 ori pe zi, spumoase, apoase cu gaze emise în formă de explozie, lasă semne pe scuteci, au culoare galbenă – verzuie sau verde.

Mirosul fetid și reacția alcalină denotă tulburări ale absorbției proteinelor. Mirosul acru, acid indică tulburările absorbției laptelui și/sau a lipidelor.

Vomele accentuează dezechilibrul hidroelectrolitic, se manifestă rar. În cazurile vomelor repetate se observă pierderi

mari, rapide de lichide.

Anorexia în evoluție se accentuează și conduce la deshidratare.

Se întâlnesc și alte simptome în diaree acută :

1. Colici intestinale manifestate prin țipăt și frecarea călcâilor.

2. Tenesme rectale.

3. Meteorism abdominal ce revine în forme severe cu pareză intestinală în rezultatul proceselor de fermentație.

4. Febră inconstantă(infecție sau sete).

5. Scăderea rezistenței la infecție.

6. Scăderea ponderală poate fi ca indice de deshidratare.

7. Sindrom de deshidratare variabilă care poate fi:

a).Ușoară cu scădere ponderală până la 5% din masă, semnele de deshidratare lipsesc (gr.1).

b).Medie cu scădere ponderală până la 10% din greutate (gr.2).

c).Severă – (gr.3)se caracterizează prin scădere ponderală mai mult de 10% din pondere. Se depistează semne de colaps, tahicardie, puls mic, filiform, scăderea TA, tulburări ale circulației capilare, timp de recolare prelungit, hipo- sau hipertermie. Pot apărea tulburări neorologice – somnolență, letargie, convulsii și comă. Este modificat faciesul copilului – privirea absentă, fixă, clipitul din ochi rar, reflexul cornean diminuat, oligurie până la anurie, retenții azotate și acidoză.

Deshidratarea poate fi: 1.intracelulară; 2. extracelulară .

1.Intracelulară: sete vie, febră, uscăciunea mucoaselor, semne neurologice, agitație, convulsii.

2.Extracelulară – se caracterizează prin globi oculari hipotenii, fontanela anterioară deprimată, pliul cutanat leneș sau persistent, tegumentele marmorate, oligurie.

În același timp apar modificări acute ionice: acidoza, alcaloza, hipocaliemia, crește amplitudinea și ritmul respirator, asurzirea, în caz de vome poate să apară tahicardie sau bradicardia, atenuarea sau accentuarea zgomotelor cardiace, paralizii musculare, diminuarea reflexelor.

Aprecierea gradului de deshidratare și tratarea diareelor acute la sugari se efectuează conform metodei unificate propuse de OMS după 6 simptome: starea generală, starea ochilor, prezența lacrimilor, umidificarea mucoasei cavității bucale (gura, limba).

Dintre toate simptomele 3 sunt cardinale: starea generală a copilului, setea și elasticitatea pielii.

Priviți coloana A (tab nr. 4). Dacă pacientul nu prezintă simptome de deshidratare pronunțată, putem conchide că el nu prezintă deshidratare. Priviți coloana B. Dacă sunt prezente 2 sau mai multe simptome, inclusiv unul din simptomele cheie indicat prin steluță, bolnavul are deshidratare pronunțată; dacă în coloana C sunt prezente 2 sau mai multe simptome, cel puțin unul din simptomele cheie (indicat prin steluță), bolnavul are deshidratare gravă.

Probele de laborator

1. Hemograma – leucocitoză, polinucleoză.
2. Coprocultura, din primele zile.
3. Coprocitograma oferă un rezultat rapid, permite punerea în evidență a neutrofilelor, germenilor, formelor chistice și a paraziților.
4. Examen coproparazitologic pentru etiologia parazitară.
5. În formele severe tulburări ale echilibrului acido-bazic cu scăderea pH-ului, acidoză metabolică cu creșterea deficitului de bicarbonate- 10mg/l.

Tabela nr.4.Gradul de deshidratare a bolnavului

	A	B	C
1.Atrageți atenție la: Starea generală	Bună, plin de forță	Agitat*, Neliniștit*	Letargică sau incoștientă*, molatică*
Ochii	Normali	Înfundați	Foarte înfundați
Lacrimi	Sunt	Lipsesc	Lipsesc
Cavitatea bucală și limba	Umede	Uscate	Foarte uscate
Senzație de sete	Bea normal. Nu are sete	Bea cu lăcomie* Sete*	Bea prost sau nu poate bea*
2.Determinați elasticitatea pielii (cuta de piele)	Se întinde repede	Se întinde încet*	Se întinde foarte încet*
3.Decideți	Bolnavul nu are semne de deshidratare	Deshidratare pronunțată	Deshidratare severă
4.Tratați	Aplicați planul de tratament A	Aplicați planul de tratament B	Aplicați planul de tratament C

Diagnosticul pozitiv

1. Culegerea istoricului anamnestic al bolii și al vieții.
2. Manifestările clinice.
3. Examinarea scaunului (mucus, sânge, culoare, miros, consistență etc).
4. Coprocultura; recoltarea până la tratament și după.
5. Determinarea pH-ului.
6. Coprocitograma – neutrofile, germeni bacterieni, paraziți, amidon, fibre musculare, lipide neutre, acizi grași.
7. Hematocritul – pentru anhidrimie.
8. Proteine.
9. Hemograma (numărul de hematii, Hb, VSH).

10. Ionograma plasmatică și urinară; hiponatriemia- $\text{Na} < 130 \text{ mmoli/l}$, hipernatriemie- $\text{Na} > 150 \text{ mmoli/l}$.

11. Pentru diagnostic diferențial: urocultura, hemocultura, transaminazele.

Tratamentul

Ne vom referi doar la tratamentul diareei acute fără complicații.

Aplicarea tratamentului se face numai după aprecierea stării bolnavului conform datelor OMS.

Tratamentul include 3 principii de bază:

1. Prevenirea deshidratării, dacă copilul nu are semne de deshidratare.

2. Terapia de rehidratare, dacă depistăm semne de deshidratare moderată sau severă.

3. Alimentarea copilului.

Tratamentul se face la domiciliu conform planului A în caz când copilul la adresarea mamei are diaree fără semne de deshidratare.

Trei reguli de tratament ale diareei la domiciliu:

1) Administrați copilului mai mult lichid ca de obicei. Aceste lichide pot fi soluții orale de săruri pentru rehidratare (SRO, băuturi în baza produselor alimentare (cum ar fi supa seacă, "apă de orez", iaurt lichid sau chefir, apă obișnuită (propusă cu alimente sărate după gust).

Până la vârsta de 6 luni se recomandă numai SRO care se livrează în pachete și are următorul conținut: glucoză-200g, clorură de natriu (sare de bucătărie)-3,5g, citrat de natriu-2,9g, sau bicarbonat de natriu (sodă alimentară)- 2,5g, clorură de natriu-1,5g, conținutul pachetului cu o astfel de cantitate de ingrediente se dizolvă într-un litru de apă. O dată cu apariția diareei se indică un volum mai mare de lichid.

Copii sub 2 ani primesc 50-100ml de lichid după fiecare scaun. Copiii în vârstă de până la 10 ani trebuie să primească 100-200ml. de lichid după fiecare scaun. Copilul mai mare –cât

dorește. Lichidul este indicat pentru restituirea pierderilor hidrice la diaree și pentru prevenirea deshidratării.

2) Dați copilului cantitatea necesară de alimente.

Continuăm alimentația copiilor de vârstă mică la sân. În caz când copilul nu este alimentat la sân, se recomandă lapte de vaci sau amestec adaptat. Copiii de la 6 luni pot primi graminee sau alte produse ce conțin amidon în combinație cu păstăioasele, legumele, carnea și peștele. Adăugați una sau două linguri de unt la fiecare porție pentru a îmbogăți energetic hrana. Se pot administra lactate și ouă, sucurile proaspete de fructe și banane (conțin kaliu).

Evitați: produsele greu asimilabile- fructele și legumele bogate în celuloză, produse și băuturi cu conținut sporit de glucoză.

Copilului i se permite să mănânce cât dorește. Optimă este alimentația frecventă în porții mici (se digeră mai bine). După încetarea diareei continuăm alimentația copilului cu o masă suplimentară (1 lună) sau până când se restabilește masa corporală în corespundere cu înălțimea. Hrana necesită să fie proaspăt pregătită și fărâmițată, încălzită ușor.

Înfometarea copilului cu diaree duce la hipotrofie și agravarea stării copilului, care trebuie alimentat frecvent cu produse calorice.

3) Adresați-vă cu copilul la un lucrător medical în caz dacă starea lui nu se îmbunătățește în decurs de trei zile, sau în caz când apar câteva simptome noi.

Tratamentul copiilor cu deshidratare moderată (planul B).

Rehidratarea copiilor se face în 2 etape:

- a) rehidratarea primară pentru completarea pierderilor;
- b) rehidratarea de susținere.

Rehidratarea primară conform planului B constă în administrarea soluțiilor SRO în primele 4-6 ore câte 75ml x la masa copilului. În primele 1-2 ore ritmul de administrare constituie o linguriță la 1-2 minute pentru copiii în vârstă de

până la 2 ani sau înghițituri dese din pahar pentru copiii mai mari de 2 ani. Starea copilului se apreciază peste fiecare oră.

Tabelul nr.5.Cantitatea de soluție SRO în primele 4-6 ore

Vârsta	Până la 4 luni	4-11 luni	12-23 luni	2-4 ani	5-14 ani	15 și mai mult
Greutatea, kg	>5	5-7,9	8-10,9	11-15,9	16-29,9	30 <
SRO (ml)	200-400	400-600	600-800	800-1200	1200-2200	2200-4000

Dacă la copil sunt prezente după 6 ore semne de deshidratare, se repetă planul B. Dacă copilul nu are semne de deshidratare, începem planul A-50-100 ml după fiecare scaun sub vârsta de 2 ani și 100-200 ml la copiii mai mari de 2 ani. După rehidratarea primară, copilul trece la rehidratarea de susținere și se alimentează regulat conform planului A.

Tratamentul deshidratării grave (severe) are 2 principii de bază : 1. Transportarea și spitalizarea în decurs de 30 min. 2. Pacientul necesită urgent terapia intravenoasă.

Tratamentul deshidratării grave se efectuează conform planului C.

Se recomandă administrarea i.v. a diferitelor soluții. Lactatul de Ringer este una din soluțiile de bază în deshidratarea severă, poate fi administrată i.v. și soluția izotonică de clorură de Na împreună cu soluția de glucoză. La sugari în prima oră prin perfuzie intravenoasă se administrează 30 ml/kg, apoi 70 ml/kg pe parcursul a 5 ore, la copii mai mari câte 30 ml/kg în decurs de 30 min., apoi 2,5 ore câte 70 ml/kg. Starea copilului este apreciată peste 1-2 ore. Dacă starea nu se ameliorează, lichidul este administrat mai rapid.

În momentul transportării, dacă pacientul poate bea, mamei i se oferă soluția SRO pentru a fi administrată copilului fracționat cu pipeta sau lungurița. Când pacientul începe să bea, se administrează SRO aproximativ 5 ml/kg/oră. De obicei la

sugari se recomandă peste 3-4 ore, la cei mari peste 1-2 ore. Dacă e posibilă folosirea cateterului intranazal, se începe rehidratarea, folosind SRO câte 20ml/kg pe parcursul a 6 ore (în total 120ml) - ritm 4-6 pic/kg/min.

Peste 6 ore se apreciază starea copilului sugar iar peste 3 ore a celor mari pentru a alege respectiv planul de tratament. După rehidratarea primară și înlăturarea deficitului de lichide și electroliți, este indicată terapia de susținere. Se recomandă a se asigura necesitățile curente, pierderi curente prin diaree și vomă. După 6 ore se apreciază starea copilului (de către medic) și se alege planul corespunzător de tratament. În caz de ameliorare a stării pacientului și micșorare sau lichidare a deshidratării se trece la planul B. Se administrează soluția SRO rehidratare de susținere 75ml/kg. Dacă copilul este mai mare de 6 luni, se adaugă la acest volum 100-200ml apă fiartă. Se permite alimentarea la sân. Ameliorarea stării pacientului este criteriul de a trece copilul la planul de tratament A - rehidratare de susținere 50-100ml, sau 100-200 lichid în caz de scaune lichide; se introduc produsele alimentare.

În timpul rehidratării pot avea loc și unele complicații:

1)întețirea vomei; 2)hiperhidratare; 3)hipernatriemie;
4)hiponatriemie.

1) Pentru evitarea vomei lichidul se administrează ritmic, o linguriță în 1-2min. Dacă pe acest fond apar vomele, se face pauză de 5-10min, apoi - 1linguriță în 2-3min.

2) Hiperhidratarea - apare edem periorbital. Se recomandă întreruperea soluției glucozo-saline (SRO), continuarea alimentării și consumului de apă fiartă.

3) Hipernatriemia în anamneză - folosirea soluțiilor cu concentrație mare de săruri și glucoză. Rehidratare orală.

4) Hiponatriemia în anamneză - rehidratare cu soluții diluate și apă. Clinic - convulsii, letargie. Per oral - SRO.

La copil cu tulburări de nutriție severă se recomandă de evitat perfuziile intravenoase. Rehidratarea va fi orală, lentă.

În caz de persistență a diareei mai mult de 14 zile cu scaune apoase – nu se absoarbe glucoza. Se recomandă tratament intravenos și peroral.

În caz de febră 39°C la sugari în vârstă de peste 2 luni se indică paracetamol. Dacă după rehidratarea orală se menține febra la 38°C , e necesară spitalizarea imediată.

În diareea acută preparatele antiparazitare pot fi folosite doar în caz de Giardia Lambloză atunci când diareea continuă 14 zile.

Preparatele antidiareice și antispastice (în diareea acută tratată după OMS) nu trebuie folosite, ba chiar sunt periculoase.

Antibioticele pot fi folosite doar pentru tratamentul bolnavilor cu dezinterii și în cazul când se presupune holera. În alte cazuri ele sunt neeficiente și periculoase.

Profilaxia diareilor constă în:

1. Ridicarea nivelului de cultură generală și sanitară.
2. Este necesară prelungirea alimentației naturale nu mai puțin de 6 luni, după posibilitate – 2 ani.
3. Excluderea biberoanelor și sticlulelor.
4. Alipirea copilului la sân îndată după naștere.
5. Interzicerea administrării lichidelor (sucuri, ceai, decoct din plante medicinale etc.) până la 4-6 luni.
6. Introducerea complementului doar începând cu vârsta de 4-6 luni (legume, fructe, uleiuri vegetale, unt, ouă, paste făinoase, pește, carne bine tocată etc.).
7. Respectarea igienei în momentul pregătirii hrăni, separat de cea a altor membri ai familiei, cu păstrarea ei timp de 2 ore în condiții fără congelare.
8. Folosirea apei curate, săpunului și detergenților în menținerea igienei persoanele de toți membrii familiei.
9. Excluderea contactului cu copiii bolnavi(de diaree, viroze, etc.).

Prognosticul în majoritatea cazurilor este favorabil, iar în diareea severă poate fi rezervat.

1.7.Sindromul de malabsorbție în diareea cronică

În ultimii ani s-a mărit numărul copiilor cu diaree cronică care prezintă o suferință caracterizată prin menținerea scaunelor modificate și frecvente (mai mult de 4 pe zi) după vârsta de 1 an pe o perioadă mai îndelungată de 3-4 săptămâni cu modificarea calității scaunului și semne clinice de malnutriție.

Variantele clinice sunt: diareea persistentă, recidivantă și diareea cronică.

Diareea cronică poate fi:

- 1.Fără sindroame de malabsorbție (benefică).
- 2.Cu sindrom de malabsorbție (global sau selective).

Diareile cronice benefice: diareea postprandială, sindromul colonului iritabil și diareea cronică prin erori alimentare au un prognostic favorabil în majoritatea cazurilor, când tratamentul este efectuat oportun.

Sindromul de malabsorbție.

Definiție: Alterarea transferului de substanțe nutritive (lipide, proteine, glucide-vitamine, electroliți) din tubul digestiv în circulație, cuprinzând atât maldigestia, cât și malabsorbția propriu-zisă. Tulburarea secundară centrală este malnutriția, iar malabsorbția poate fi generalizată sau selectivă (un singur principiu nutritiv) (I.I.Tansanu, 1995).

Sindromul de malabsorbție este definit cu o condiție clinică în care tubul digestiv și glandele sale nexse (ficat, pancreas) nu asigură digestia, absorbția și transportul uneia sau a mai multor substanțe nutritive din lumenul intestinal către circulația sanguină sau limfatică.

Etipatogenia. Sindromul de malabsorbție este generat de un număr mare de cauze reprezentate de afecțiuni intestinale sau extra-intestinale congenitale sau dobândite.

Cauze și mecanisme intraluminal. În condiții normale

procesul de digestie intraluminală este asigurat de secrețiile digestive (pancreatică, biliară și gastrică), și de flora microbiană normală. Ponderea cea mai mare în asigurarea digestiei intraluminală (aprox. 90-95%) o are pancreasul exocrin prin enzimele sale (amilaza, lipaza, tripsinogenul), în timp ce enzimele intestinale au un rol nesemnificativ.

Enzimele intestinale intervin în finisarea procesului de digestie a unor oligozaharide, oligopeptide, digliceride la nivelul marginii în pericol.

Reducerea funcției pancreatice sub 15-20% din capacitatea normală determină o maldigestie a grăsimilor, proteinelor și hidrocarbonatelor. Deficitul secretor pancreatic poate fi determinat de afecțiuni ca: mucoviscidoza, pancreatitele cronice, deficitul secretorii congenitale izolate de lipază, tripsină sau amilază pancreatică, tumorile pancreatice etc. În alte cazuri deficitul secretorii pancreatice pot fi secundare în raport cu stimularea secreției pancreatice de către secretină și colecistochinină (ex. în celiachie). Consecințele coprologice ale deficitului secretor pancreatic sunt reprezentate de steatoree și creatoree. Schimbările de digestie intraluminală pot fi determinate și de deficitul de săruri biliare în duoden și jejun. Prin urmare, se reduce procesul de mecilizare a grăsimilor noi responsabil de steatoree. Se întâlnește în imaturitatea metabolică a ficatului (steatoreia prematurului), colistazele intra- sau extrahepatice, tulburarea de reabsorbție a sărurilor biliare (boala Crohn ileală, rezecția ileală etc.).

Procesul de digestie intragastrică, cu rol în pregătirea principalelor substanțe (fibre musculare, unele grăsimi din lapte, fibrele vegetale, unele hidrocarbonate pentru digestie în intestinul subțire), este asigurat de acidul clorhidric, pepsina și unele lipaze și colipaze, unele afecțiuni gastrice (gastrită atrofică, rezecții gastrice etc.), se însoțesc cu fenomene de maldigestie ușoară.

Flora microbiană reprezintă a doua componentă

intraluminară care intervine în mică măsură la asigurarea proceselor de digestie.

În condiții normale, flora microbiană, intestinală este redusă la nivelul jejunului, densitatea ei sporește în ileonul terminal și este maximă în colon. Prin acțiunea directă asupra sărurilor biliare existente în intestin, bacteriile intestinale produc deconjugarea acestora, micșorând procesul de micelizare (emulsionarea grăsimilor) și determinând malabsorbția grăsimilor. Pe de altă parte, grăsimile neabsorbite sub acțiunea florei microbiene sunt scindate în acizi grași hidroxi care împreună cu acizii biliari reprezintă factori secretogeni pentru colon. Flora microbiană excesivă, mai ales modificarea proprietăților ei patogene reprezintă factori de agresiune directă sau indirectă prin toxinele eliminate asupra mucoasei intestinale. Astfel se produc leziuni inflamatorii ușoare sau moderate ale intestinului care sunt reversibile.

Cauze și mecanisme situate la nivelul mucoasei intestinale.

Mucoasa intestinală are un rol fundamental în finisarea digestiei unor oligozaharide, oligopeptide înspre sectorul circulator (sanguin sau limfatic). Enterocitul mai intervine în sinteza unor complexe nutritive absorbabile (trigliceride, lipoproteine), forma sub care trec în circumscripțiul circulator. În condiții patologice o serie de factori agresionați (microbieni, virali, parazitari, micotici, alergici, imunologi, medicamentoși etc.) determină leziuni mai mult sau mai puțin profunde ale mucoasei intestinale ce se manifestă prin malabsorbție generalizată sau specifică. Astfel, în boala celiacă extensia leziunilor de atrofie intensă a mucoasei intestinale determină o malabsorbție generalizată, tradusă în principal prin steatoree, cretoree și malnutriție severă. Pe de altă parte, atrofia vilozitară duodeno-jejunală este însoțită de o reducere a numărului celulelor endocrine APUD-secretante de colecistochinină și secretină. Reducerea secreției acestor fermenți determină o tulburare a evacuării bilei veziculare în duoden și o diminuare a

secreției pancreasului exocrin având drept consecință maldigestia grăsimilor cu steatoree consecutivă. În boala Crohn cu localizare ileală, malabsorbția este specifică pentru vitamina B12, săruri biliare, unii acizi grași etc. Prin alterarea motilității intestinale este tulburată digestia și absorbția, alături de modificarea ecologiei intestinale. Astfel, hipermotilitatea intestinală survenită în diferite stări patologice variate (hipertiroidism, hipocalcemie, leziuni inflamatorii ale mucoasei intestinale sau creșterea unor agenți circulanți activi: gastrină, serotonină, polipeptid intestinal vasoactiv Vit.P, (prostaglandine) este responsabilă de reducerea timpului de contact al alimentelor cu mucoasa intestinală și tulburarea digestiei și absorbției intestinale. Acumularea de solvenți neabsorbabili în lumenul intestinal determină hipertonicitatea și creșterea presiunii osmotice intralumenale cu întârzierea absorbției apei și electroliților și apariția diareei osmotice. Digestia și absorbția hidraților de carbon incomplete stimulează procesele de fermentație bacteriană cu producerea unei cantități crescute de acizi organici care accentuează, la rândul lor, peristaltismul intestinal.

Hipomotilitatea intestinală apărută în malnutriție, hipotiroidism, hipercalcemie, diabet zaharat etc. favorizează staza și dezvoltarea excesivă a bacteriilor.

Malabsorbțiile ereditare selective care au la bază deficite funcționale enterocitare: deficite dizaharidazice (alactazia congenitală, intoleranță congenitală la zaharoză-izomaltoză); malabsorbție ereditară de glucoză-galactoză; a aminoacizilor (cistinuria, histidinuria, triptofanuria); beta sau hipo-beta-lipoproteinemia familială au la bază malabsorbțiile ereditare selective de minerale (rahitismul vitamino-rezistent, hipomagnezemia); malabsorbțiile ereditare ale vitaminelor (malabsorbția familială selectivă a vitaminei B12, malabsorbția congenitală a foliatului); au la bază malabsorbția congenitală a acizilor biliari care ocupă un loc deosebit la copii.

Cauze și mecanisme care influențează transportul substanțelor alimentare absorbite

Substanțele alimentare absorbite sunt transportate pe cale sanguină sau limfatică la sectoarele metabolice ale organismului. O serie de anomalii congenitale sau dobândite pot genera tulburări ale transportului acestor substanțe. Hipertensiunea limfatică de cuază intestinală este determinată de limfagiectazia intestinală idiopatică, compresiunea limfatică intestinală prin tumori etc. Alteori, obstacolul poate fi situat la nivelul ganglionilor limfatici (metastaze ganglionare, limfoame, leucoze etc.) sau la nivelul cordului (pericardite constrictive). Indiferent de sediul obstacolului, hipertensiunea limfatică determină, la nivelul intestinului, o limforagie tradusă prin pierderea importantă de lipoproteine, vitamine, limfocite.

Diagnosticul pozitiv a sindromului de malabsorbție globală se bazează pe anamnestice, manifestările clinice (frecvența scaunelor modificate (ca număr și consistență) cu o durată variabilă de săptămâni sau luni. Scaunele sunt adesea abundente, apoase sau grăsoase (steatoreea). Atenție particulară se va acorda examenului macroscopic al scaunului. Examenul fizic al bolnavului: depistarea stărilor de malnutriție prin evaluarea datelor antropometrice (greutatea, talia, perimetrele: cefalic, toracic, braț mediu), calcularea indicilor ponderali și nutriționali la sugar, diminuarea sau dispariția țesutului celuloadipos de pe anumite regiuni (torace, abdomen, membre, față). Deoarece simptomele gastrointestinale (anorexie, vomitări, diaree) nu sunt întotdeauna prezente, evidențierea unor semne indirecte de tulburare a digestiei și absorbției intestinale poate orienta diagnosticul spre un sindrom de malabsorbție. Dintre semnele indirecte ale malabsorbției se pot reține:

1. Semnele de carență proteică (edeme), polivitaminică (leziuni cutanate, hipercheratoză, hemoragii-Vit. K, rahitism Vit.D, keratomalacie -Vit.A, distrofia firului de păr, hipotonie musculară), de fier (paloarea), de calciu (tetanie), tulburări

hidroelectrolitice, întârzierea vârstei scheletale.

2. Semne indirecte de tulburare a digestiei și absorbției intestinale, distensia abdomenului (dismicrobism intestinal, hipomotilitate intestinală) eritem fesier (scaun acid), garguimente (procese de fermentație)

3. În unele cazuri asocierea unor simptome și semne clinice pot fi sugestive pentru diagnostic. Astfel, asocierea diareei cronice cu malnutriția și abdomenul mărit în volum pot sugera celiachia; diareea cronică la un copil cu bronhopneumonii repetate sau cronice orientează spre mucoviscidoză; asocierea tulburărilor neurologice și retiniene la sindromul diareic cronic sunt caracteristice pentru abetalipoproteinemie etc.

Explorări paraclinice în sindromul de malabsorbție

1. Teste statice (orientative): hemograma, sideremia, coagulograma, proteinograma, lipidograma, radiografiile osoase, explorarea glandelor endocrine.

2. Examenul coprologic.

A. Teste de generația I: examenul macroscopic, examenul microscopic, proba de digestie, examenul bacteriologic și parazitologic.

B. Teste de generația a II-a: dozarea grăsimilor fecale, dozarea azotului fecal, determinarea pH-ului scaunelor, dozarea acidului lactic și a acizilor volatili în fecale, testul Shwachman, evidența sângelui fecal etc.

C. Teste de generația a III-a: testul Gordon, proba dublului trasor.

3. Teste funcționale pentru absorbția hidraților de carbon: testul de încărcare cu lactoză, zaharoză sau maltoză, testul de toleranță la lactoză, zaharoză sau maltoză, testul măsurării hidrogenului expirat, testul cu ^{14}C -lactoză, testul de absorbție a monozaharidelor.

4. Teste funcționale pentru absorbția grăsimilor: dozarea

grăsimilor fecale, testul cu D-xiloză, testul cu triolină și acid oleic marcate cu I^{131} , testul cu Lipiodol, nefelometria.

5. Teste funcționale pentru absorbția proteinelor: testul cu serum albumină marcată cu SICS, testul cu ceruloplasmină sau PVP marcată cu I^{131} etc.

6. Teste funcționale pentru absorbția Vit. B₁₂, acidului folic și a unor minerale: testul Schilling, testul Figlu, dozarea RIA a Vit. B₁₂, sau a acidului folic, determinarea absorbției de Fe⁵⁹ citrativ.

7. Explorarea factorilor ecologici intestinali: tubajul duodenal, tubajul jejunal protejat.

8. Teste imunologice.

9. Explorări vasculare: arteriografia mezenterică selectivă, limfografia.

10. Testul sudorii.

11. Biopsia de mucoasă intestinală.

12. Probe terapeutice: regimul fără dizaharide, regimul fără gluten, substituție de fermenți pancreatici, hormon tiroidian, Vit. D și Ca, antibiotic cu spectru larg.

Clasificarea sindromului de malabsorbție după aspectul scaunelor

Scaune apoase: intoleranța congenitală la lactoză, zaharoză și izomaltoză, malabsorbție ereditară de glucoză-galactoză, hidrarea congenitală, hipogamaglobulinemia, displazia timică, deficiența de enterochinază, alergia la laptele de vaci sau din soie, unele parazitoze intestinale.

Scaune steatoreice: boala celiacă, mucoviscidoza, sindromul de stază intestinală colestazele intra- sau extrahepatice, sindromul intestinului scurt, sindromul Schwachman, limfangiectazia intestinală, boala Wipple, boala Wolman. Scaune normale: malabsorbție ereditară a unor aminoacizi, malabsorbție familială selectivă a Vit. B₁₂, malabsorbție congenitală a foliatului, hipomagnezemia congenitală primară.

Clasificarea etiologică a sindromului de malabsorbție

I. Tulburări intraluminale intestinale (maldigestie)

a) de cauză pancreatică, mucoviscidoza, sindromul Schwachman, deficitul congenital de amilază, deficitul congenital de lipază, deficitul congenital de tripsină, deficitul congenital de enterochinază.

b) de cauză hepatică: imaturitatea metabolică a ficatului (steatoreea nou-născutului prematur), deficit congenital de acizi biliari, colestazele intra sau extrahepatice, tulburări de reabsorbție a sărurilor biliare, (boala Crohn ileală, rezecția ileală).

c) de cauză gastrică: gastrică hipertrofică, sindromul Zollinger-Ellison, gastrita atrofică, gastrectomia etc.

d) de cauză anatomică sau motorie intestinală: sindromul intestinului scurt, mal rotație intestinală, motilitate alterantă în: stenoza duodenală, stenoza jejunală sau ileală, boala Hirschsprung, constipația cronică, s-m de ansă oarbă etc.

II. Sindroame de malabsorbție prin anomalii ale mucoasei intestinale:

A. Anomalii funcționale:

1. Deficitul dizaharidazice specifice: intoleranța congenitală față de lactoză, intoleranța congenitală la sucroză-izomaltază, intoleranța congenitală la trehaloză.

2. Deficitul de transport activ al monozaharidelor (malabsorbția ereditară de glucoză-galactoză).

3. A- sau hipobetalipoproteinemie.

4. Malabsorbții ereditare ale aminoacizilor: boala Harnup, cistinuria, aminoglicinuria familială, histidinuria, malabsorbția triptofanului, malabsorbția metioninei.

5. Malabsorbții ereditare selective ale vitaminelor: malabsorbția familială selectivă a Vit. B12, malabsorbția congenitală a folatului.

6. Malabsorbții ereditare selective de minerale: clorhidrarea congenitală, rahitismul vitamino-D-rezistent, acrodermatita enteropatică, hipomagnezemia.

B. Anomalii morfologice ale mucoasei intestinale:

a) specifice: limfangiectazia intestinală, boala Whipple etc.

b) nespecifice: boala celiacă, infecții și infecții parazitare cronice, stări de imunodeficiență, diareea persistentă postgastroenterită cu sau fără intoleranță la dizaharide, malnutriție proteică calorică, intoleranța la proteina laptelui de vaci sau soie, anemie feriprivă severă, sprul tropical, dermatită herpetiformă, enteropatia post-antibiotice, enteropatia de iradiere, infiltrații celulare intestinale (leucemie, Hodgkin).

I. Sindroame de malabsorbție prin boli inflamatorii cronice ale intestinului subțire și gros:

1. boala Crohn;
2. rectocolita ulcerohemoragică;
3. tuberculoza intestinală etc.

II. Sindroame de malabsorbție de cuază extradigestivă:

- emoționale "sindromul de colon iritabil";
- tulburări endocrine (ganglioneurom, hipotiriodia, hipertiriodia, hiperparatiroidismele etc.);
- infecții nespecifice repetate de căi respiratorii superioare sau inferioare la sugar și copil mic;
- insuficiența și/sau infecția renală cronică.

Vom atrage atenție la câteva forme ale sindromului malabsorbției mai frecvent întâlnite la copii.

Enteropatia prin sensibilitate la gluten (celiachia)

Enteropatia cu sensibilizare la gluten reprezintă o cauză majoră a sindromului de malabsorbție cu manifestările a trei criterii majore:

- 1). Sindrom de malabsorbție cu atrofie vilozitară totală sau

subtotală a mucoasei, indusă de alimentația cu gluten și vindecabilă sub dieta glutenoprivă.

2).Malnutrițiile.

3).Abdomen proeminent.

Frecvența: Anglia 1/3000, Suedia 1/6000, Franța 1/5000, vârsta de diagnostic 18 luni. Boala apare după un interval liber de la introducerea făinoaselor în alimentație, predomină la sexul feminin.

Etipatogenie. Factorii sunt gliadinele din gluten (40 fracții gliadinice). Cele mai toxice sunt glutamina și prolina. Mecanismele toxicității nu sunt total elucidate. S-au implicat:

1.Factorii de distrucție enterocitară prin gluten cu mecanism direct sau indirect datorat reacțiilor imunologice: reacția imunologică umorală prin anticorpi Ig G, Ig M; reacția imună celulară - peptid toxic prin T4 T8 cu efect citotoxic asupra enterocitului HLA-B8; HLA-DRW-3; DRW-7, DQW2. Caracterul ereditar este apreciat prin determinarea antigenilor de histocompatibilitate HGA. Antigenul HLA-B8 este întâlnit în 88% din cazuri în SUA, 80% în Anglia, 58% în Franța, 56% în Austria și Germania. Riscul de a. prezenta o enteropatie glutenică este de 8,8 ori mai mare pentru subiecții HLA-B8 pozitivi decât pentru cei negativi (Stroeber-1978). Recent s-a evidențiat existența unei asocieri și mai strânse între enteropatia glutenică și agentul HLA-DRW3; DRW7. Se admite că rolul esențial al antigenilor HLA-DR constă în reglarea răspunsului imun anormal față de gliadină.

2.Teoria virală imunitară care are la bază acțiune antigenică între secvențele peptidice ale glandei A și adenovirusul 12.

3.Teoria citotoxicității directe.

4.Teoria anomaliei de hidroliză intestinală a gliadinei deficit peptidazic - ipoteza recentă privind deficitul de transglutaminază. Atrofia vilozitară severă rezultată la nivelul duodenului și ileonului este responsabilă de malabsorbția totală,

în special pentru grăsimi (steatoree) și dizaharide. Malabsorbția este agravată de scăderea secrețiilor pancreatice și biliare prin diminuarea hormonilor duodenali reglatori.

Fiziopatologie. Verigile fiziopatologice din enteropatia prin sensibilizare la gluten sunt:

1.Reducerea suprafeței absorbtive, reprezintă cauza principală a malabsorbției și se datorește leziunilor vilozitare și microvilozitare.

2.Modificarea concentrației și distribuției enzimelor celulare, reprezintă a doua cauză principală a malabsorbției. În celiachie se produce o deficiență enzimatică globală, interesând atât enzimele implicate în asimilație, cât și cele implicate în procesele de transport și metabolismul energetic celular.

3.Modificarea profilului hormonal gastro-enteropancreatic.

În celiachie se evidențiază o insuficiență pancreatică exocrină tradusă prin diminuarea secreției bazale și stimulantă printr-un prânz-test a amilazei, lipazei, tripsinei și bicarbonaților. Alterarea dinamicii veziculei biliare se datorește deficitului de eliberare a hormonilor duodenali (colecistochinină-pancreozimină). Malabsorbția intestinală reprezintă elementul esențial al perturbărilor produse de leziunile mucoasei intestinale. Malabsorbția grăsimilor se datorează reducerii secreției enzimelor intestinale (colecistochinină-pancreozimină) cu alterarea secundară a eliberării de lipază pancreatică și acizi biliari; leziunilor intestinale și reducerea suprafeței de absorbție și creștere a excreției de acizi grași endogeni. Malabsorbția glucidelor este determinată de reducerea suprafeței de absorbție și deficitul dizaharidazic. Exudația intestinală este determinată de leziunile severe enterocitare, inclusiv a zonelor joncționale ale membranei, prin care se pierde în lumenul intestinal proteine, apă, electroliți, vitamine.

Dezechilibrul dintre procesele de absorbție și secreție se

soldează cu o pierdere importantă de apă și electroliți. Acumularea lor în intestin și diluarea enzimelor este favorizată de digestia incompletă a substanțelor nutritive și lipsa de apărare a mucoasei intestinale. Procesul de disbioză intestinală acționează competitiv cu unii constituenți nutritivi (Vit.B12, aminoacizi), deconjugă sărurile biliare care devin inefficiente pentru procesul de digestie și iritante pentru mucoasa intestinală. Acizii biliari liberi interferează cu absorbția activă a glucozei.

Malnutriția protein-calorică se datorește tulburărilor metabolice secundare, malabsorbției și reprezintă un factor de agravare a acesteia.

Tabloul clinic

Debutul bolii este variabil și apare după un interval de latență față de introducerea făinoaselor în alimentație, mai frecvent în semestrul al doilea de viață prin anorexie, vomitări, scaune diareice și staționarea sau scăderea ponderală.

Rareori debutul se produce înaintea vârstei de 6 luni sau după 2-3 ani. Uneori debutul este brusc antrenând un simptom de deshidratare acută. În perioada de stare simptomul cardinal este diareea, constând din evacuări multiple, de scaune neformate, păstoase, lucioase, grăsoase, abundente, albicioase și fetide. Mai rar scaunele sunt lichide sau semilichide. În formele moderate se poate constata o alternanță de diaree și constipație. Diareea nu este un simptom obligatoriu, incidența sa variază între 50 și 87% din cazuri. Tulburările digestive (anorexia, vomitări, diaree). Se completează în unele cazuri cu prolapsul rectal. Abomenul este destins, cu aspect flasc, etalat după emisia de scaune sau pseudoascitic în perioadele de constipație. La distensia abdominală contribuie hipotonia musculară, procesele de fermentație și pierderile de potasiu prin scaune. Al doilea simptom ca importanță este declinul

continuu al curbei ponderale (malnutriția) și staturale (nanism sau "infantilism intestinal"). Malnutriția globală imprimă un aspect caracteristic copilului: facies trist, excesiv de slab,

membre și torace emaciate, mase musculare "tipice" în special la fese și extremitățile proximale ale membrelor, regiunea fesieră apare fără relief, contrastând cu abdomenul mare, meteorizat, cu perete hipoton. Uneori malnutriția este predominant proteică cu edeme și inconstant hepatomegalie. Manifestările cutaneomucoase sunt constante și se traduc prin: paloare, tegumente uscate și subțiri, mucoasa linguală roșie și netedă, distrofia firului de păr, degete hipocrate și rareori echimoze. Se instalează modificări de comportament ale copilului traduse prin apatie sau iritabilitate, alteori ostilitate față de mediu. Starea generală se agravează progresiv, iar atunci când boala se diagnostichează tardiv se produce o retardare staturo-ponderală marcată, modificări osoase de tip rahitic, se pot asocia manifestări tetaniforme, infecții intercurrente și crize "celiace". În afară de forma clasică, se întâlnesc și forme monosimptomatice ca: forma cu anorexie izolată, forma cu constipație izolată, forma cu hipoproteinemie idiopatică, forma cu retardarea staturală sau ponderală izolată, forma hemoragică, forma cu modificări osoase, criza celiacă, forma psihică pură etc.

Examenе paraclinice

● Modificările-hematologice – anemie microcitară hiposideremică și rareori macrocitară.

● Ionograma sanguină înregistrează hipocalcemie, hipofosforemie, hipomagnezie la aproape 20% din cazuri.

● Protrombina este modificată la 50% din cazuri, ca expresie a malabsorbției Vit.K.

● Proteinemia cu valori sub 6 gr./l.

● Hipoalbuminemia, hipolipemia, hipocolesterolemia.

● Ig A serică este mărită, pe când Ig G și Ig M se modifică în proporții neînsemnate.

● Scăderea răspunsului limfocitelor la stimularea cu fitohemaglutinină.

● Prezența anticorpilor antigliadinici și antireticulinici în serul bolnavilor.

● Examenul coprologic evidențiază frecvent, dar inconstant prezența steatoreei macroscopice, iar examenul microscopic indică prezența acizilor grași și a săpunurilor. Au valoare diagnostică, eliminări de peste 4 g/24 ore, la copilul sub 8 ani și peste 5 gr./24 ore la copilul mai mare de 8 ani.

● Explorarea radioizotopică cu acizi grași marcați cu ^{14}C izolată sau cuplată cu trioleină.

● Testul de încărcare cu trigliceride, pe cale orală și determinarea lor serică după 2 ore.

● Proba hiperglicemiei provocată cu glucoză per os este urmată de o curbă glicemică plată.

● Testul de toleranță la dizaharide indică existența carenței dizaharidazice, în special lactazice.

● Testul hiperfolicemiei provocate prin administrarea a 5 mg de acid folic/ m^2 pe cale orală și dozarea acidului folic seric după 2 și 4 ore evidențiază o curbă plată a folicemiei în 92% sau chiar 100% din cazuri. Determinarea foliatului seric se poate utiliza ca test Screening pentru entropatia glutenică.

● Testul cu D-xiloză se bucură de o atenție deosebită pentru diagnosticul malabsorbției. Testul constă în determinarea xilozemiei la o oră după administrarea orală a xilozei, în cantitate de 0,5 g/kg în soluție de 10%. Valorile xilozemiei sub 20 mg/100 ml, la o oră de la încărcarea orală, au valoare prevestitoare și obligă la efectuarea explorării morfologice enterale. Testul este normal la 98% din cazuri și este recomandat ca un test Screening.

● Testul de provocare cu gluten este util pentru confirmarea intoleranței la gliadină. Disparația tulburărilor după 8-20 zile de la excluderea făinoaselor și apariția lor la reintroducerea de gliadină confirmă intoleranța față de gluten.

● Examenul radiologic al oaselor evidențiază osteoporoză (semn major) și întârzierea vârstei osoase.

● Biopsia intestinală este singura metodă de diagnostic care permite evidențierea atrofiei vilozitare. Anomaliile

histopatologice cu valoare diagnostică sunt: atrofia vilozitară (este caracteristică, dar nu specifică), alungirea criptelor glandulare și creșterea numărului de mitoze și infiltrat limfoplasmocitar în corionul vilozitar.

Diagnosticul pozitiv se bazează pe următoarele elemente:

1. Clinice: scaunele voluminoase frecvente, decolorate, chitoase; la nutriția protein calorică de grade variate, abdomenul mărit în volum în contrast cu ștergerea profilului feselor; amendarea tulburărilor după excluderea glutenului din dietă și reapariția acestora la reîntroducerea glutenului.

2. Functionale: steatoreea cu valori peste 4,5-5 g/ 24 ore; scăderea ratei de absorbție a D-xilozei și testul de provocare cu gluten pozitiv.

3. Histologice: aplatizarea vilozităților intestinale.

Diagnosticul diferențial se va face cu enteropatiile însoțite de malabsorbție, afecțiunile pancreatice și tulburările funcționale gastrointestinale.

Tratamentul are ca obiective excluderea glutenului din dietă, excluderea lactozei și grăsimilor cu lanț lung din dietă pe o perioadă de 3-5 săptămâni, corticoterapia, terapia de înlocuire și recuperare nutrițională. Se exclud toate sursele de gluten: grâu, secară, ovăz și orz. Se recomandă produse din porumb, mălai, orez (mămăligă, pâine de mălai, tort cu brânză de vaci, tort cu fructe, tort de mălai, prăjitură de cartofi, umplutură de nuci, găluște de cartofi, găluște de griș, budincă din mălai, mâncare de mălai cu mere, budinci cu cașcaval și griș, pâine de orez, terci din orez etc.). În crizele "celiace" se efectuează reechilibrarea volemică, hidroelectrolitică și acidobazică, se trece la alimentația de tranziție cu supă din morcovi, apă, lapte fără lactoză cu un conținut redus de lactoză (lapte albuminos, caseolact, Dischacid, Humana H). Treptat se introduce carnea fiartă, brânză, mucilagiu de orez, mere sau banane. Aportul de hidrocarbonate se va face inițial sub formă de glucoză, apoi

zahăr. Uleiul vegetal se va introduce după 12-15 zile. Se va asigura un aport proteic abundent până la 4-8 gr/kg/zi (în afara perioadelor de acutizare). Răspunsul la regimul fără gluten se apreciază clinic, biologic și morfologic. Clinic: ameliorarea apetitului și normalizarea scaunelor apare după 7-10 zile, uneori 2-3 săptămâni de regim restrictiv. Reluarea creșterii ponderale se înregistrează după 3-4 săptămâni, iar recuperarea staturoponderală după 9-15 luni. După excluderea glutenului se înregistrează o corectare a proteinemiei, calcemiei, sideremiei și hemoglobinemiei. Restabilirea morfologiei vilozitare normale necesită 3-6 luni sau chiar 1-2 ani. Corticoterapia se indică la bolnavii cu forme severe de boală, cu deshidratare, dezechilibru hidro-electrolitic și acidobazic, în crizele celiace și în formele care nu răspund la dietă fără gluten timp de 4 săptămâni. Corticoterapia acționează prin efectul antiinflamator nespecific și de stabilizare a membranelor lizozomale. Prednisolonul se administrează în doză de 1-2 mg/kg/zi până la obținerea remisiunii, după care dozele se reduc progresiv, stabilindu-se în unele cazuri o doză minimă de întreținere.

Tratamentul imunosupresiv (azotioprina în doză de 2 mg/kg/zi) se indică în formele severe.

Tratamentul de reechilibrare biologică vizează corectarea hipoproteinemiei, anemiei, dezechilibrelor hidroelectrolitice, a deficitelor vitaminice A,D,K, acid folic.

Evoluție și prognostic: boala netratată evoluează cronic cu pusee de acutizare sau crize celiace rar întâlnite după vârsta de 2 ani.

Complicațiile: ulceratii intestinale, perforatii, stenoze intestinale, tetanie, hipokaliemie, suprainfecții, limfom intestinal. Cazurile diagnosticate și tratate corect au o evoluție favorabilă, prognosticul la distanțe poate fi rezervat.

Dispensarizarea: copiii se țin la evidență tot timpul până la ameliorarea stării, creșterea ponderală și staturală, lipsa crizelor și semnelor clinice, se respectă dieta agliadină. După

necesitate se efectuează gama de explorări paraclinice numite mai sus în text. De 2 ori pe an se efectuează analizele de rutină: hemograma, analiza sumară a urinei.

Mucoviscidoza (fibroza chistică a pancreasului)

Definiție: Mucoviscidoza este o boală generală a glandelor cu secreție externă asociind o anomalie de secreție a glandelor mucoase și o tulburare funcțională a glandelor seroase cu manifestări simptomatice din partea aparatelor respirator și digestiv și glandelor sudoripare.

Etiologia genetică

Mucoviscidoza este o boală congenitală și familială care se transmite autosomal recesiv. Gena mucoviscidozei este localizată la nivelul cromozomului X în q 22. Incidența bolii ar fi 1: 2500-5000 nașteri. Încă nu se cunoaște natura defectului genetic din altera care determină boala. Diche consideră că ar consta din alterarea cu creșterea fucozei. Danes și Bearu indică o creștere de mucopolizaharide acide. Consideră că există un factor al fibrozei chistice în fierul sanguin care aduce la dischizia epiteliului ciliar din trahee.

Defectul antrenează două principale anomalii: în secreția mucoasă și în metabolismul electrolitic al glandelor sudoripare. Drept consecință este creșterea viscozității precipitare și obstrucția canaliculelor (pancreatice, biliare, bronșiolare etc.) cu producerea de fibroză chistică cu achilie pancreatică, colestază și ciroză hepatică, fibroză și emfizem pulmonar, ocluzie intestinală. Defectul electrolitic al secreției sudoripare constă în creșterea concentrației de clor și sodiu a căror pierdere mare (în anotimpul cald) poate antrena o severă deshidratare. Același defect se găsește și în secreția glandelor salivare.

Fiziopatologie. Ansamblul leziunilor morfologice și patogenice se repercutează în special asupra funcțiilor cardio-pulmonare, exopancreatică.

Afectarea cardiopulmonară produsă de obstrucția bronșioară se

manifestă prin disfuncție ventilatorie cu scăderea capacității totale pulmonare, a fluxului ventilator, a capacității vitale și creșterea rezistenței în căile aeriene. Ca urmare a atelectaziei, acidozei și hipercapniei se ajunge la hipotensiune pulmonară și cord pulmonar. Afectarea exopancreatică constă în majoritatea cazurilor din achilie pancreatică, interesând toți fermenții (tripsionogen, lipază) De aici rezultă steatoree, azotemie și în oarecare măsură malabsorbție de polizaharide.

Tabloul clinic este format dintr-un ansamblu de sindroame exprimate diferit și care constau în esența din tulburări digestive și respiratorii.

Ileus meconial. Din cauza deficitului enzimelor intestinale la aproximativ 10% din bolnavi meconiul rămâne în stare viscoasă, aderent de peretele intestinal și greu mobilizabil de peristaltica intestinală. Determină obstrucție intestinală (ileus) ce se poate complica cu perforație intestinală urmată de peritonită meconială.

Boala diareică cronică. Se manifestă la aproape 90% din bolnavi, de obicei cu debut neonatal. Are la bază o insuficiență pancreatică exocrină ce determină maldigestia grăsimilor și proteinelor, din care rezultă malabsorbție, steatoree și malnutriție.

Patologia hepatică sub formă de steatoză, fibroză biliară focală reprezintă leziuni comune în contrast cu ciroza biliară multilobulară complicată cu hipertensiune portală și hemoragie digestivă.

Boala cronică pulmonară. Aproape toți bolnavii prezintă semne de obstrucție bronșică și bronșiolică complicată cu infecție secundară. La baza acestor leziuni stă acumularea de mucus viscos care determină obstrucția și dilatația căilor aeriene. Boala pulmonară este progresivă și duce la insuficiența cronică pulmonară prin emfizem, fibroză și scleroză pulmonară, degete hipocratice. Infecțiile accelerează evoluția tulburărilor respiratorii.

Viteza de transport mucociliar este foarte redusă, iar macrofagele din alveolele pulmonare sunt incapabile a fagocita microbii din pulmon.

La constituirea acestui tablou poate participa după un timp cordul pulmonar cronic manifestat prin dilatație cardiacă și insuficiență cardiacă.

Tulburările funcționale ale glandelor sudoripare. Din cauza unui defect de reabsorbție a sodiului în canalele glandelor sudoripare se ajunge la o mare concentrare de clorură de sodiu în sudoarea bolnavilor de mucoviscidoză. Aceasta are drept consecință pierderi excesive de sare prin transpirație, mai ales în condiții de climat cald, când se poate ajunge la sindrom acut de deshidratare și prostrație.

Alte complicații. La intervale diferite de timp mai pot apărea: prolaps rectal, hipopotasemie, toleranță scăzută la glucoză (glucozurie), pancreatite.

Diagnostic. În mod curent se acceptă patru criterii pentru diagnostic:

1. Testul sudorii pozitiv (concentrația clorului în sudoare la peste 60 mcq/l dintr-un eșantion de cel puțin 100 mg obținut după stimularea maximală prin iontoforeză pilocarpinică.

2. Insuficiența pancreatică exocrină.

3. Simptom de obstrucție cronică pulmonară.

4. Antecedente familiale sugestive de boală.

Tratament. Diagnosticul precoce și instituirea unui program complex și susținut de recuperare contribuie la calitatea stării de sănătate și prelungirea vieții.

În prezent terapia este paliativă și îndereptată spre întârzierea efectelor secundare sau complicațiilor bolii. Terapia este dirijată în 3 direcții: pulmonar, digestiv, psihologic.

Tratamentul afectării pulmonare urmărește înlăturarea obstrucției căilor aeriene și controlul infecțiilor. Evacuarea secrețiilor mucopurulente prin percuție (chineziterapie) și drenajul parțial se va face după un program precis și respectat.

Exercițiile fizice rațional executate pot mări capacitatea fizică și pulmonară a acestor bolnavi.

Se va asocia tratamentul întrerupt cu inhalatii cu agenți mucolitici (acetil cisteină) și eventual bronhodilatatoare (salbutamol). De multe ori este necesară antibioticoterapia pe o durată de 2-3 săptămâni. În acest scop s-au dovedit eficiente dicloxacilina, cloxacilina, meticilina, cefalosporinele, amoxicilina, biseptolul, cloramfenicolul. Se vor aplica pe cale generală și în aerosoli.

Se va acorda atenție eventualelor complicații ce pot apărea: pneumotoraxul și hemoptizia. Tratamentul afectării funcțiilor digestive urmărește restabilirea unei bune nutriții.

Dieta va fi adoptată la gr. de maldigestie ori malabsorbție existent. Se recomandă proteine 4 gr/kg/zi, glucide sub formă de (monozaharide, glucoză, miere), legume (morcovi), fructe (mere, banane), lipide de origine vegetală cu lanț mediu. Dieta cu aport energetic 150-200 cal/kg/zi va fi completată cu vitamine liposolubile. La fiecare prânz se va adăuga enzimă digestivă (triferment digestal etc.), care vor ameliora digestia și absorbția.

Riscul sindromului de deshidratare secundar pierderilor de clorură de sodiu prin transpirație va fi prevenit printr-un adecvat aport de sare (4-5 g/kg). Psihoterapia face parte din programul terapeutic. Ea va fi asigurată de o strânsă colaborare între medic, familie, psiholog.

Prognostic. Depinde de precocitatea diagnosticului și corectitudinea tratamentului. Numeroși bolnavi ating vârsta maturității și beneficiază de o capacitate bună de viață și muncă.

Gastroenteropatiile exudative

Reprezintă un simptom caracterizat printr-o pierdere anormală de proteine la nivelul stomacului și/sau intestinului.

Etiopatogenie. De cel mai multe ori exudația gastro-intestinală însoțește bolile organice gastrointestinale. Alături de proteine, în cursul exudației intestinale se pierde apă, electroliți,

limfocite, vitamine, lipide. Principalele mecanisme prin care se realizează exudația intestinală sunt: leziunile mucoasei digestive din cursul unor afecțiuni ca: gastrita erozivă, enteropatia glutenică, boala Crohn, rectocolita ulcerohemoragică etc. Leziunile mucoasei favorizează drenajul lichidului intestinal în lumen prin zonele de discontinuitate ale mucoasei. Afectările inflamatorii ale mucoasei (gastroenteropatia alergică) duc la o exudație de lichide de origine sanguină. Hipertensiunea limfatică intestinală (limfangiectazia intestinală, limfoamele intestinale etc.) contribuie la efracția capilarelor limfatice și limforagie cu pierderea de proteine limfatice, lipide, vitamine, apă și electroliți.

Tabloul clinic. Manifestările clinice sunt legate de pierderile de proteine, calciu, limfocite și imunoglobuline. Edemele hipoproteice reprezintă simptomul dominant. Edemele sunt albe, moi, lasă godeu și sunt localizate electiv la nivelul membrelor inferioare. De regulă sunt localizate în zonele declive și numai în formele severe de exudație intestinală se pot generaliza, cu exudații pleurale și/sau chiloperitoniale. Masele musculare sunt diminuate, pierderea ponderală este variabilă și se asociază cu tulburări de creștere și trofice. Manifestările hipocalcice sunt inconstante și minore, rareori capătă aspectul unei tetanii. Infecțiile recidivante sunt frecvente. La toate aceste manifestări se adaugă și simptomele bolii de bază.

Biologic se constată: anemie hipocromă sau anemie megaloblastică (secundară malabsorbției de vitamină B12 sau acid folic), hipoproteinemie cu hipoalbuminemie, hipopotasemie, hipocalcemie, scăderea Ig A și Ig M serice și a limfocitelor T. Evidențierea exudației intestinale se poate face prin utilizarea unor substanțe marcate (alfa-e-antitripsina ^{67}Cu , ^{67}Cu -ceruloplazmina etc.) care injectate intravenos se regăsesc în materiile fecale. În gastroenteropatiile exudative, eliminările fecale ale substanțelor proteice marcate sunt la valori de 0,8-1% față de doza administrată. Azotul fecal este crescut.

Limfografia abdominală este utilă pentru diagnostic.

Tratamentul se adresează bolii de bază. Corectarea pierderilor proteice se face prin perfuzie cu albumină umană.

Bibliografia:

1. Bahna Sami L., Heiner Douglas C., Allergies to milk. Ed. Grun & Stratton, 1985.
2. Berger R., Schmidt G., Evaluation of six anti-gliadin antibody assays.// Journal of Immunological Methods. 191(1):77-86, 1996 May 10.
3. Bouvier P., Papart JP., Wanner P., Picquet M., Rougemont A. Malnutrition of children in Sikasso (Mali): prevalence and socio-economic determinants.// Sozial- und Präventivmedizin. 40(1):27-34, 1995.
4. Branski D., Lerner A., Lebenthal E. Chronic diarrhea and malabsorption. [Review]// Pediatric Clinics of North America. 43(2):307-31, 1996 Apr.
5. Chiticari F., Vântu A., Andrieș L. Copilul: îngrijirea, alimentația. Imunoprofilaxia. Chișinău, "Știința" 1984.
6. Crampton P., Farrell A., Tuohy P., Iron deficiency anaemia in infants.// New Zealand Medical Journal. 107(972):60-1, 1994 Feb 23.
7. Duggan C., Refat M., Hashem M., Wolff M., Fayad I., Santosham M. How valid are clinical signs of dehydration in infants?// Journal of Pediatric Gastroenterology & Nutrition. 22(1):56-61, 1996 Jan.
8. Fullana Montoro A.M., Artero Mora A., Sales Domene C., Mir Plana B., Morales Varela M. Diarrhea en la infancia: conocimientos y actitudes de las madres en un centro de atención primaria.// Atención Primaria. 17(4):284-7, 1996 Mar 15.
9. Gallagher PG, Ehrenkranz RA. Nutritional anemias in infancy. [Review] // Clinics in Perinatology. 22(3):671-92, 1995 Sep.
10. Germăneanu M., Muntean I. Pediatrie partea I, 122

București 1995 :p 176-285.

11. Haider R., Islam A., Hamadani J., Amin N.J., Kabir I., Malek M.A., Mahalanabis D., Habte D., Breast-feeding counselling in a diarrhoeal disease hospital.// Bulletin of the World Health Organization. 74(2):173-9, 1996.

12. Haider R., Islam A., Kabir I., Habte D. Early complementary feeding is associated with low nutritional status of young infants recovering from diarrhoea. // Journal of Tropical Pediatrics. 42(3):170-2, 1996 Jun.

13. Hartman K.R., Barker J.A. Microcytic anemia with iron malabsorption: an inherited disorder of iron metabolism.// American Journal of Hematology. 51(4):269-75, 1996 Apr.

14. Hendricks K.M., Duggan C., Gallagher L., Carlin A.C., Richardson D.S., Collier S.B., Simpson W., Lo C. Malnutrition in hospitalized pediatric patients. Current prevalence. // Archives of Pediatrics & Adolescent Medicine. 149(10):1118-22, 1995 Oct.

15. Jirapinyo P., Moran J.R. Comparison of oral rehydration solutions made with rice syrup solids or glucose in the treatment of acute diarrhea in infants.// Journal of the Medical Association of Thailand. 79(3):154-60, 1996 Mar.

16. Kakai R., Wamola I.A., Bwayo J.J., Ndinya-Achola J.O., Enteric pathogens in malnourished children with diarrhoea. // East African Medical Journal. 72(5):288-9, 1995 May.

17. Kuitunen M., Savilahti E. Gut permeability to human alpha-lactalbumin, beta-lactoglobulin, mannitol, and lactulose in celiac disease.// Journal of Pediatric Gastroenterology & Nutrition. 22(2):197-204, 1996 Feb.

18. Kuvibidila S., Yu L., Ode D., Mbele V., Warriar R.J. An epidemiological study of hemoglobin levels and prevalence of anemia in young children from Bas-Zaïre// Annales de la Societe Belge de Medecine Tropicale. 73(3):227-34, 1993 Sep.

19. Lachaux A. L'enteropathie auto-immune.// Archives

de Pediatrie. 3(3):261-6, 1996 Mar.

20. Lentidoro I., Anastasio E., Pensabene L., Apollini M., Guandalini S. Reidratazione orale in bambini con diarreia acuta: utilizzo di una preparazione a ridotta osmolarità.// *Pediatria Medica e Chirurgica*. 18(1):67-9, 1996 Jan-Feb.

21. Mogoreanu P., Voloh A., Voroncă G., Scvorțova L. Rahitism –date moderne a profilaxiei și tratamentului. Chișinău, 1955.

22. Mogoreanu P. Profilaxia și tratamentul stărilor de foame la copii. Chișinău, 1990.

23. Muhuri P.K., Anker M., Bryce J. Treatment patterns for childhood diarrhoea: evidence from demographic and health surveys.// *Bulletin of the World Health Organization*. 74(2):135-46, 1996

24. Munteanu Ioan. Tratamentul deshidratărilor acute la copil. Editura medicală. București, 1986.

25. Nizami S.Q., Bhutta Z.A., Molla A.M., Efficacy of traditional rice-lentil-yogurt diet, lactose free milk protein-based formula and soy protein formula in management of secondary lactose intolerance with acute childhood diarrhoea.// *Journal of Tropical Pediatrics*. 42(3):133-7, 1996 Jun.

26. Ovaert C., Bachy A. L'anémie ferriprive n'est pas toujours simple.// *Archives Francaises de Pediatrie*. 50(8):697-9, 1993 Oct

27. Pelletier D.L., Frongillo E.A., Schroeder D.G., Habicht J.P. The effects of malnutrition on child mortality in developing countries. // *Bulletin of the World Health Organization*. 73(4):443-8, 1995.

28. Riccabona M., Rossipal E., Bedeutung der Sonographie in der Diagnostik der Zoliakie.//*Ultraschall in der Medizin*. 17(1):31-3, 1996 Feb.

29. Rusnac Constantin. Îndrumar de diagnostic și tratament în pediatrie. Vol 1. Editura medicală. București, 1988, p 120-178.

30. Tratatamentul bolilor diareice- curs didactic. // Îndrumar pentru ascultători // OMS, FISCRRS, UNICEF, 1992, 145 p.

31. Troncone R., Greco L., Mayer M., Mazzarella G., Maiuri L., Congia M., Frau F. De Virgiliis S., Auricchio S. In siblings of celiac children, rectal gluten challenge reveals gluten sensitization not restricted to celiac HLA.// Gastroenterology. 111(2):318-24, 1996 Aug.

32. Țurcanu Lonis., Șerban Margit. Hematologie pediatrică// București, 1996 p 80-249.

33. Балаболкин И.И. Атопический дерматит у детей. Кишинэу.1997.

34. Бисеарина В.Р.-Клинические лекции по педиатрии. //Москва. Медицина.1975. 382 с.

35. Вилонгби М. Детская гематология.//Москва. Медицина.1981.

36. Воронцов И.М., Мазурин А.В. Справочник по детской диететике // Ленинград. Медицина. 1977.

37. Калиничева В.И. Анемии у детей// Ленинград. Медицина. 1983.

38. Пэцкий В.И., Адрианова Н.Б., Артомасова А.Б. Алергические заболевания.//Москва. Медицина.1984.

39. Резник Б.И. Практическая гематология // Киев. 1989.

40. Соколова Т.С., Лусс Л.В., Рошалин Н.И. Пищевая аллергия у детей // Ленинград. Медицина. 1977.

41. Студеникин М. Соколова Т. Алергические болезни у детей. // Ленинград. Медицина. 1984.

42. Хертл М. Дифференциальная диагностика в педиатрии // 2 Тома. Москва. 1998.

Capitolul II

Cardiologia

Malformațiile congenitale de cord (MCC)

Definiție: Malformațiile congenitale de cord sunt consecințe intranatale ale acțiunii diferitor factori nocivi externi și interni în perioada embrionară de dezvoltare a fătului de la 2-8 săptămâni până la 3 luni cu depistarea lor postnatală.

Incidența. Conform datelor OMS la o mie de nou-născuți MCC se depistează la 10 copii (1‰) .

În Republica Moldova în diferite raioane această cifră variază de la 6 până la 12 copii la 1000 nou-născuți. MCC (conform OMS) duc la stingerea din viață a 5-6 copii la 100 mii de locuitori.

Absența la timpul curent a tratamentului ridică nivelul mortalității la copii sugari până la 40-55% (A.Beloconi, 1976). Cauza mortalității infantile se datorește incompatibilității vitale a unor MCC și dezvoltării insuficienței cardiace grave la copii.

Prognosticul nefavorabil (procentul mortalității mărit, durata scurtă a vieții) mărește responsabilitatea lucrătorilor medicali în constatarea diagnosticului la momentul oportun și efectuarea tratamentului conservativ și chirurgical la copii cu MCC. Pentru efectuarea acestei probleme complicate e necesar un program chibzuit de diagnosticare a bolnavilor cu MCC.

Etiologia MCC în majoritatea cazurilor este necunoscută, dar mai frecvent MCC apar în primele 2-8 săptămâni ale vieții, până la 3 luni.

Din MCC 6-10% sunt de origine genetică, 2% numai prin acțiunea factorilor primari de mediu și 88-90%-prin interacțiunea factorilor genetici cu cei de mediu.

Factorii primari genetici sunt reprezentați în 5% din cazurile de MCC de aberații cromozomiale și în 3-5% - de genă

mutantă unică (transmitere mendeliană). Oricât ar fi de mică o anomalie a unui cromozom, anomaliiile cromozomiale afectează mai multe organe și sisteme și clinic iau forma unui sindrom.

Există MCC în sindroame de trisomie și deleție a cromosomilor autosomali și în anomalii ale cromosomilor sexuali. În sindromul Down (trisomia 21)-cardiopatiile se întâlnesc numai la 45-50% (DSV și PCA). În trisomia 18 și 13-90-100%; Turner XO-35%CA, DSA; Mozaicism de Turner XO/XX-PCA; Klinefelter XXY-10%-PCA, tetralogia Fallot.

Transmiterea mendeliană (genă mutantă unică)

E necesar de căutat mai multe stigmatе. Sindromul Holt-Oran (DSA, DSV cu anomalii ale mâinii), Sindromul Noonan (SP-valvulară sau DSA), Sindromul Ellis van Creveld (transmiterea autosomal recesivă -50% de DSA sau atriu unic).

Tetralogia Fallot nu se transmite conform regulilor mendeliene, ci modelul multifactorial. Riscul genetic este de 24%.

Factorii etiologici primari de mediu sunt reprezentați mai frecvent de: Rubeola-sindromul rubeolei congenitale este cauza de boală cardiovasculară congenitală la copil (DSV, PCA) în aproximativ 1% din cazuri.

Virusul Coxsackie B, virusul urlian, virusul citomegaliei, virusul herpetic gripal, sărurile de litiu, thalidomida (SPP), consumul de alcool în timpul sarcinii, fumatul, diabetul matern, LE sistemic, fenotiazidele, meprabamatul, anticonvulsivantele (hidantoinele, Vit.D, radiațiile și hipoxia) influențează apariția MCC.

Interacțiunea factorilor de mediu cu factorii genetici-transmiterea multifactorială - 90%

▲individul trebuie să fie predispus genetic la malformația cardiovasculară;

▲trebuie să posede o predispoziție genetică de a reacționa nefavorabil la teratogenul din mediu;

▲factorul nociv de mediu trebuie să apară în perioada

vulnerabilă a dezvoltării cardiace în cazul sarcinii până la 2-3 luni.

Riscul de malformație cardiacă în timpul sarcinii, dacă părinții nu sunt afectați de MCC, este 1-5% ;

La două rude cu primul grad de afectare riscul se triplează, în ereditatea autosomal recesivă riscul este de 25%, dominantă-50%. Riscul în ereditatea multifactorială poate fi mai mare decât în cea dominantă, mai ales dacă sunt 3 rude de gradul unu cu MCC.

Evoluția clinică a MCC după nașterea copilului are 3 faze de dezvoltare:

I fază: adaptarea primară. Durata acestei stări este de la câteva luni până la 2-3 ani. În această perioadă copilul se adaptează la mediul ambiant și la dereglările circulației sanguine care au loc în urma MCC. Această fază este strâns legată de forma afectării cordului, dimensiunile defectului și dereglările circulației sanguine.

Cu cât vârsta copilului este mai mică, dereglările hemodinamice mai severe, cu atât mai instabile sunt procesele de adaptare la acești copii și mai ușor se dezvoltă insuficiența cardiacă, deci și decesele sunt mai frecvente. În această perioadă de la personalul medical se cere o atenție deosebită în depistarea precoce și administrarea tratamentului respectiv al MCC.

II fază: compensarea relativă, în această fază:

1. se ameliorează starea copilului;
2. dispar sau se diminuează semnele clinice ale insuficienței cardiace, ale acceselor hipoxice;
3. se stabilizează indicii hemodinamici;
4. copilul sporește în greutate;
5. dezvoltarea psihomotorie se normalizează.

Durata acestei stări este variabilă și depinde de mai mulți factori – respectarea regimului, prelungirea tratamentului conservativ, călirea organismului etc. Cu cât mai mult durează această fază, cu atât mai târziu bolnavul va fi supus

tratamentului chirurgical.

III fază - terminală.

Cresc semnele clinice ale insuficienței cardiace, mai frecvent se repetă accesele de rău hipoxic, se aprofundează procesele degenerative ireversibile care conduc la prognostic nefavorabil.

Clasificarea

Pe parcursul studierii MCC o serie de autori au propus diverse clasificări bazate pe principii fiziologice clinice, după evoluție (Buracovski), schimbările gradientului de presiune în cord, hemodinamice (Tabela nr.6) etc.

După părerea noastră, mai convenabilă clasificare pentru medicina practică este cea propusă pe baza dereglării hemodinamice a circuitului pulmonar. Această clasificare reflectă legătura directă dintre dereglările mecanismului revoluției hemodinamice ale cordului și manifestările clinice.

Din această clasificare reiese că sunt MCC cu îmbogățirea circuitului pulmonar, cu reducerea lui, și fără schimbări în circuitul pulmonar. Majoritatea copiilor cu MCC aparțin de grupa cu îmbogățirea circuitului pulmonar. Schimbările hemodinamice la bolnavii cu îmbogățirea circuitului pulmonar trec prin 3 faze (după Buracovski):

I . Hipervolemică – Se mărește cantitatea de sânge în vasele pulmonare, crește volumul circuitului sanguin în circuitul pulmonar. Vasele pulmonare sunt supraîncărcate. La așa copii la auscultație se depistează raluri mici umede, tensiunea arterei pulmonare este în normă sau moderat mărită. Rezistența pulmonară nu este schimbată.

II . Mixtă – apare:

1) spasmul vaselor sanguine ca o consecință a hipervolemiei: se include așa numitul reflex Kitaev;

Tabelul nr.6. Clasificarea malformațiilor congenitale de cord

Dereglările hemodinamice	Fără cianoză	Cianotice
Cu îmbogățirea circuitului pulmonar	Persistența canalului arterial, defect septal ventricular, defect septal atrial, comunicare atrio – ventriculară, fereastră aorto– pulmonară, drenajul anormal total al venelor pulmonare.	Complexul Eisenmenger, transpoziția vaselor mari. Trunchi arterial comun .
Cu reducerea circuitului pulmonar	Stenoza arterei pulmonare izolată (nepronunțată)	Maladia Fallot, atrezia tricuspidei, transpoziția vaselor mari cu stenoza arterei pulmonare, trunchi arterial comun fals, maladia Ebstein.
Fără schimbări în circuitul pulmonar	Stenoza aortică izolată, coarctafia aortei	-----
Fără schimbări hemodinamice	Dextrocardia autentică și falsă, alte malformații ale poziției aortei și ale ramurilor ei, defect septal ventricular neînsemnat (în partea musculară)	

2) se mărește gradientul de presiune în artera pulmonară;

3) crește rezistența pulmonară, ceea ce duce la micșorarea fluxului stânga – dreapta.

Vasoconstricția vaselor pulmonare la copiii în vârstă până la 2 ani joacă un rol hotărâtor în patogenia hipertenziei

pulmonare. După 3 ani rolul hotărâtor în dezvoltarea hipertenziei pulmonare revine obstrucției organice a arteriolelor.

III. Faza de sclerozare – hipervolemia și spasmul îndelungat al vaselor pulmonare provoacă schimbări ireversibile de sclerozare în vasele sanguine.

În unele cazuri această fază poate surveni chiar îndată după nașterea copilului ca rezultat al retenției dezvoltării vaselor pulmonare – ele își păstrează dezvoltarea intrauterină.

Tratamentul chirurgical este indicat nu mai târziu decât la debutul fazei de hipertenzie pulmonară.

Diagnosticul pozitiv se bazează pe următoarele criterii:

1.Datele antecedente.

2.Determinarea schimbărilor anatomice în MCC.

3.Determinarea dereglărilor hemodinamice (datele paraclinice).

4.Evoluția MCC.

5.Complicațiile MCC.

6. Starea periferică a circulației sanguine.

Anamneza și examenul obiectiv

Suspiciunea de MCC ne face să atragem o deosebită atenție la istoricul anamnestic. De multe ori antecedentele sunt unicele semne pentru depistarea maladiei .

Părinții trebuie întrebați cum respiră copilul, cum mănâncă, cum sporește în greutate și dacă n-are crize de cianoză, la ce vârstă s-a manifestat boala, când s-a determinat diagnosticul de MCC și detaliat se ea cunoștință de anamneza evoluției gravidității mamei.

Dispneea este frecvent unicul semn al MCC. Părinții în unele cazuri observă dereglările de respirație la copii, dar în multe cazuri nu atrag atenție deosebită acestor semne. Mai des părinții observă dacă copilul are o cianoză pronunțată, cu crize și cu pierderi de cunoștință. Dezvoltarea insuficienței cardiace

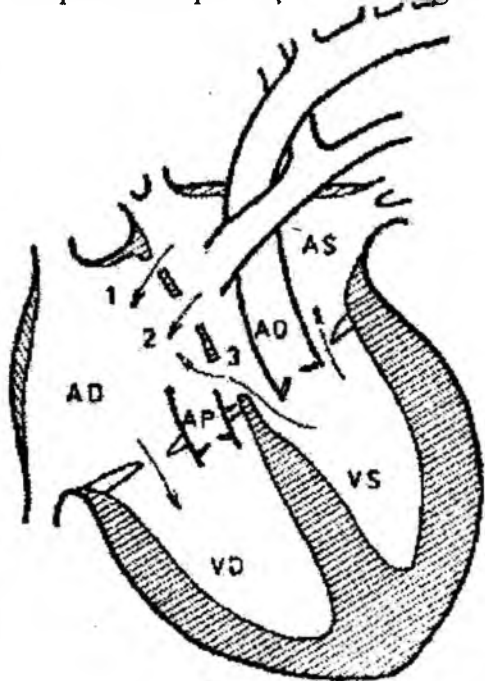
duce de obicei la oboseala copilului în momentul suptului, se odihnește sau doarme puțin. Copilul suge puțin, se înfometează repede și iarăși dorește să mănâncă. Agravarea insuficienței cardiace se soldează cu refuzul copilului de la supt. Sugarii cu MCC deseori prezintă o creștere deficitară în greutate.

Se iau în considerație manifestările clinice ale aparatului cardiovascular care vor fi descrise la cele mai diverse forme de MCC.

MCC cu șunt stânga – dreapta dominant

Defectul septal atrial (DSA)

DSA – șunt interatrial stânga – dreapta, cu frecvența de 10 – 20 % din totalitatea MCC. Predomină la copiii de sex feminin. Este o malformație cardiacă frecventă și bine tolerată care permite supraviețuiri îndelungate.



Desenul nr. 1. Defectul septal atrial.

Formele anatomice – DSA:

1. Înalte ale sinusului venos, situate în vecinătatea orificiului venei cave superioare, asociate cu întoarcere venoasă pulmonară.

2.DSA mijlocii (50% din cazuri) de tip ostium secundum persistent situat central în zona fosei ovale .

3.DSA joase (19 – 20 % din totalitatea DSA), situate în vecinătatea deschiderii venei cava inferioare, cunoscute sub denumirea de ostium primum persistent, asociat cu anomalii ale valvei mitrale și /sau tricuspide.

Fiziopatologie

Presiunea din atricul stâng este cu 2 – 3 – 5 – 6 mm Hg. mai mare decât în atricul drept. Sunt stânga - dreapta care funcționează la presiuni mici , creând un debit pulmonar de 5-6 ori mai mare decât debitul sistemic. Rezultă o supraîncărcare de volum a inimii drepte și circulației pulmonare. Descoperirea DSA este tardivă din cauza diferenței mici de presiune între cele 2 atrii .

Tabloul clinic

În majoritatea cazurilor pot fi asimptomatice, descoperite ocazional. Mai rar descoperirea DSA se datorește dispneei, infecțiilor pulmonare recidivante, hipotrofiei staturo - ponderale. Regiunea precordială este rareori deformată. Șocul apexian este etalat pe mai multe spații intercostale și deplasat spre stânga.

La auscultație: suflu sistolic de intensitate moderată, gradul 2-3 cu sediu maxim în spațiul 3 intercostal stâng, iradiat apexian sau posterior. Zgomotul 2 – constant, dedublat (debit crescut al sistolei ventriculului drept). În caz de supraîncărcare diastolică importantă a ventriculului drept, poate să apară stenoza tricuspidiană relativă.

Radiologic: Volumul cordului moderat crescut, cu predominarea cavităților drepte – arc inferior drept bombat. Conul și arcul arterei pulmonare proeminente și hiperpulsative,

arterele pulmonare dilatate, plămânii hipervascularizați.

ECG: **supraînc** ărcare ventriculară dreaptă de tip diastolic, deviere axială dreaptă unde R amplu în derivațiile precordiale drepte, bloc incomplet de ramură dreaptă, alungirea moderată a intervalului PR.

EcoCG-bidimensională poate evidenția DSA. Demonstrează semne indirecte de dilatație ventriculară dreaptă și mișcare sistolică anormală a septului intereventricular. După metoda Doppler se identifică șuntul stânga-dreapta.

Prognostic: Evoluția este satisfăcătoare până la adolescență, numai la 1-3% de copii este prost tolerată încă din perioada de sugar - hipotrofie, infecții pulmonare recidivante, insuficiență cardiacă.

Tratamentul chirurgical constă în închiderea comunicării anormale (la vârsta de 5-7 ani).

Defectul septal ventricular (DSV)

Șunt stânga –dreapta, reprezintă 20-40% din totalul malformațiilor cardiace. După vârsta de 5 ani, frecvența DSV scade fie prin închiderea spontană (maladia Roger), fie prin evoluție nefavorabilă.

Anatomie patologică : Defect în:

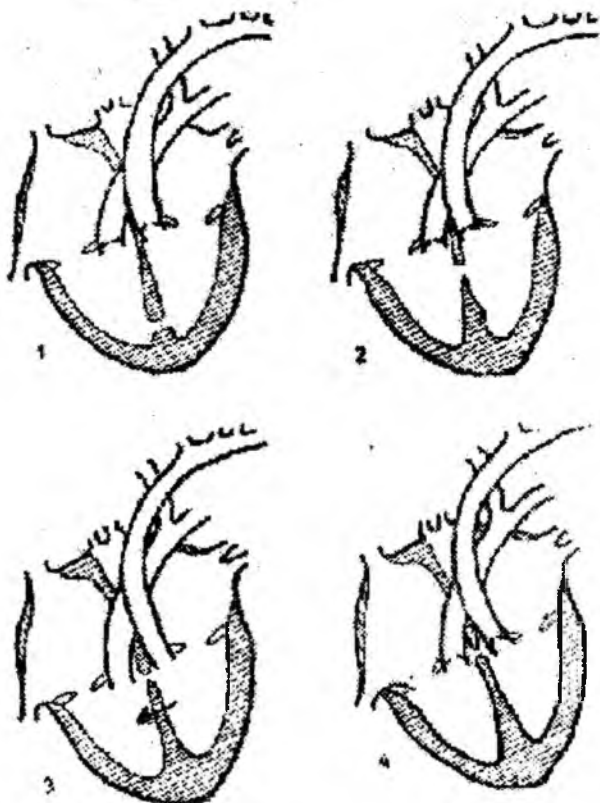
- 1.sept trabeculat (muscular)-30 – 40%,
- 2.sept membranos- 50 -- 60%,
- 3.în septul de admisie –5%,
- 4.sept infundibular (sub valvele sigmoidiene)-5%.

(Desenul nr.2.)

Fiziopatologie. Șunt stânga – dreapta sistolic. Crește debitul circulației pulmonare, se majorează întoarcerea venoasă pulmonară. Importanța perturbărilor hemodinamice depinde de

alia comunicării interventriculare și de rezistențele pulmonare .

Manifestările clinice sunt dependente de diametrul defectului interventricular.



Desenul nr. 2. Defectul septal ventricular

Maladia Roger (DSV mic) – reprezintă cea mai frecventă anomalie din DSV (40% din cazuri). Ocazional se descoperă suflu sistolic (holosistolic) intens, gradul 3-5, aspru, însoțit de freamăt în spațiul i.v. intercostal stâng cu iradiere “ în spiță, de roată ” pe întreaga arie cardiacă, zgomotul 2 este

normal. Radiologia cardiopulmonară, ECG, examenul eco cardiografic sunt de obicei normale.

Evoluție. Prognostic. Tratament

Evoluția favorabilă în majoritatea cazurilor, 50 – 70% din comunicări se închid spontan, iar restul își reduc semnificativ talia. Creșterea ponderală și staturală – normală.

DSV cu șunt stânga – dreapta (diametru mai mare de 1/1 cm – suprafață) și hipertensiunea arterială pulmonară.

Manifestări clinice.

1. Semnele funcționale apar din primele zile sau săptămâni de viață.

2. Dispnee cu tahipnee.

3. Tuse.

4. Tiraj intercostal.

5. Transpirații profuze.

6. Curba ponderală este staționară sau lent ascendentă.

7. Frecvent infecții bronho - pulmonare recidivante, hipotrofie ponderală importantă, tegumente palide.

8. Toracele deformat, bombat în porțiunea superioară.

9. Hepatomegalia frecvent notată.

10. Șocul apexian este coborât și impus în afară.

11. Frează sistolic la palparea regiunii precordiale. Suflu sistolic este urmat de zgomotul 2 accentuat la focarul pulmonar, DSV cu hipertensiune arterială pulmonară majoră, face suflu sistolic să devină mai slab, iar pe primul plan trece accentuarea marcată a zgomotului 2.

Radiologie:

1. Cardiomegalia constantă (indice cardiotoracic 0,6 – 0,65), mărirea moderată a ambilor ventriculi și a atriului stâng .

2. Vasele pulmonare hilare și perihilare sunt dilatate și desenul pulmonar este accentuat .

ECG – supraîncărcarea volumetrică a cavităților ^{drepte} stângi, pe măsură ce se constituie hipertensiunea arterială pulmonară va avea loc supraîncărcarea sistolică a ventriculului drept,

hipertrofia biventriculară.

EcoCG: evidențiază dilatarea ventriculului drept și arterei pulmonare, dilatația atrială și ventriculară stângă și dimensiunea comunicării interventriculare. EcoCG Doppler precizează raportul dintre debitul circulației pulmonare și sistemice.

Evoluția:

1. Închiderea totală sau parțială (75 – 80%) a deficitului cu prognostic favorabil .

2. Instalarea bolii vasculare obstructive.

20% de copii exitează spontan în primul an de viață. Depășirea rezistenței pulmonare pe cele sistemice duce la șunt dreapta – stânga, se dezvoltă sindromul Eisenmenger. Cianoza crește, zgomotul 2 se accentuează, radiologia se păstrează, are loc dilatarea arterelor pulmonare în hil cu creșterea transparenței pulmonare la periferia câmpurilor pulmonare. ECG – suprasolicitare ventriculară dreaptă exclusiv.

Tratamentul DSV este medicamentos și chirurgical.

În caz de DSV moderat tratamentul medicamentos urmărește corectarea tulburărilor respiratorii a insuficienței cardiace și se realizează prin tratament antibiotic energetic, tratament tonicardiac și diuretic. Regimul alimentar va fi adaptat unei creșteri ponderale satisfăcătoare, fracționat în prânzuri mai numeroase, cu un conținut sodat moderat. Tratament chirurgical: sutura pentru orificiile mici, proteză pentru orificiile mari la vârsta de 3-5 ani. Prognostic postoperator favorabil .

Canalul atrioventricular (CAV).

Este o malformație complexă, generată de o tulburare de dezvoltare a bureților endocardici. Malformația asociază într-o măsură variabilă comunicarea interatrială de tip ostium primum, comunicarea interventriculară înaltă și anomalii ale valvelor atrio – ventriculare, de obicei, divizarea valvei mitrale mari și / sau a valvei septale tricuspidiene.

Canalul antrio – ventricular este o malformație relativ rară (2-6% din totalitatea cardiopatiilor congenitale), întâlnită

frecvent în sindromul Down.

Anatomie patologică.

1. Dehiscenta septului interatrial pe o zonă întinsă, în porțiunea caudală, prin care se realizează o comunicare interatrială de tip ostium primum.

2. Atestarea constantă a aparatului valvular mitral; diviziunea valvei anterioare în două foițe cu suprafață sensibil egală, separate de o fantă.

3. Subdezvoltarea valvei septale tricuspidiene și lărgirea semnificativă a comisurii intravalvulare.

4. Dehiscenta septului interventricular în porțiunea musculară superioară mai des sub valvele atrioventriculare.

În unele cazuri există un vast orificiu comun (global) atrio-ventricular.

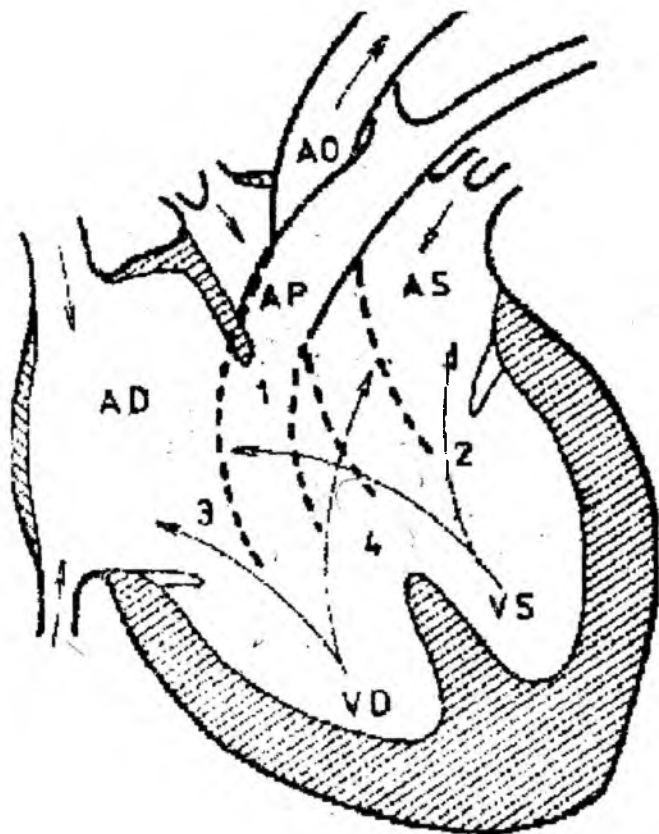
Schematic se descriu forme complete și parțiale de canal atrioventricular.

În formele complete de canal atrioventricular există o comunicare largă în centrul inimii între atrii și ventriculi.

În formele parțiale de canal atrioventricular sunt incluse comunicarea interatrială de tip ostium primum, atrul unic, comunicările interventriculare de tip canal atrioventricular, comunicările ventricul stângatriul drept.

Fiziopatologia. În funcție de forma anatomică, în canalul atrioventricular se produc:

- ◆șunturi stânga-dreapta la nivel atrial,
- ◆șunturi stânga –dreapta la nivel ventricular,
- ◆șunturi stânga-dreapta între ventriculul stâng și atrul drept,
- ◆insuficiența valvelor atrioventriculare.



Desenul nr.3. Canal atrioventricular comun.

Formele complete de CAV devin evident precoce, din primele luni de viață, prin manifestări clinice nespecifice de hiperdebit și/sau hipertensiunea pulmonară: hipotrofie staturo-ponderală importantă, paloare, transpirații profuze, polipnee, insuficiență cardiacă, infecții pulmonare recidivante.

Tabloul clinic: deformarea toracelui prin bombarea regiunii precordiale, puls periferic normal sau diminuat, insuficiență cardiacă constantă, deseori severă, hepatomegalie.

Accentuarea zgomotului 1, dedublarea zgomotului 2, suflu sistolic gradul 3-4-6 pe marginea stângă a sternului. Apariția bolii vasculare obstructive pulmonare diminuează o dată cu dispariția suflului parasternal stâng, se dezvoltă rapid hipertensiunea pulmonară.

Radiologia: opacitatea cardiacă este mărită, silueta cardiacă este modificată prin interesarea tuturor cavităților. Dilatarea atrială dreaptă determină bombarea particulară a porțiunii superioare a arcului interior drept, dilatarea arcului stâng determină, bombarea porțiunii inferioare a arcului mijlociu stâng, iar dilatarea și hipertrofia ventriculilor determină, un aspect rotunjit al arcului inferior stâng.

Arterele pulmonare sunt dilatate, iar vascularizația pulmonară este crescută. Creșterea transparenței periferice a câmpurilor pulmonare sugerează apariția bolii vasculare obstructive pulmonare.

Examenul ECG evidențiază deviația axei electrice a inimii către stânga (cuprinsă între -60° și 120°), prelungirea intervalului PR (bloc A-V gr.1), hipertrofie atrială și ventriculară dreaptă sau biventriculară.

EcoCG: caracterizează aspectul valvei mitrale, valvular unic cu o valvă anterioară în ventriculul drept și o valvă posterioară în ventriculul stâng, comunicarea interventriculară și anomaliile valvulelor atrioventriculare.

Pentru argumentarea diagnosticului în CAV este necesar cateterismul și angiocardiografia, care determină presiunea în cavitățile cordului și aspectul anormal morfologic.

Prognostic: în formele complete de CAV pronosticul este sumbru. Insuficiența cardiacă ireductibilă, boala vasculară obstructivă pulmonară încheie acordul evoluției acestei MCC cu durată medie de viață care nu depășește câțiva ani.

Tratamentul: Tratamentul medicamentos al insuficienței cardiace și bolii obstructive pulmonare în CAV este destul de modest.

Tratamentul chirurgical al formelor complete de CAV constă în repararea aparatului valvular mitral și tricuspidian și închiderea defectului septal atrial și ventricular. În celelalte forme se propune tratament chirurgical particular. Momentul operator depinde de toleranța clinică; mai bine ar fi între 2 și 5-6 ani, dar intervenția chirurgicală se realizează cu succes și la sugar.

Persistența canalului arterial (PCA)

Este cardiopatia congenitală necianogenă caracterizată prin persistența după naștere a comunicării dintre artera pulmonară și aortă, comunicare existentă în mod normal și necesară numai în perioada intrauterină. PCA izolat reprezintă 12%-15% din MCC și 25% din totalitatea cardiopatiilor congenitale asociate. Mai frecvent se întâlnește la sexul feminin 2:1.

Fiziologie: canalul arterial este un vas normal în circulația fetală, cu rol în evacuarea în mare parte a sângelui oxigenat provenit din ventriculul drept în sistemul aortic, scurtând în așa mod circulația pulmonară nefuncțională în această perioadă. Prostaglandinele E₁ și E₂ pot menține relaxarea canalului arterial în prezența unui PO₂ scăzut (normal pentru făt), iar adrenalina, noradrenalina, acetylcolina, bradichinina și prostaglandina F₂ alfa pot provoca constricția lui.

Instalarea respirației la naștere schimbă echilibrul hemodinamic fetal: patul vascular pulmonar se deschide, rezistențele arteriale pulmonare scad, iar canalul arterial devenit inutil, se închide. Închiderea postnatală a canalului arterial se efectuează în termen de la 2-3 săptămâni până la 2-4 luni.

Formele anatomice (Desenul nr.4.):

1. Canalul arterial unește istmul aortic cu artera pulmonară stângă. Lungimea este de 5-15 cm.

2. Fenestrare aortopulmonară.

Importanța șuntului stânga-dreapta depinde de diametrul canalului, diferența de presiune dintre aortă și artera pulmonară,

rezistențele vasculare pulmonare și sistemice.

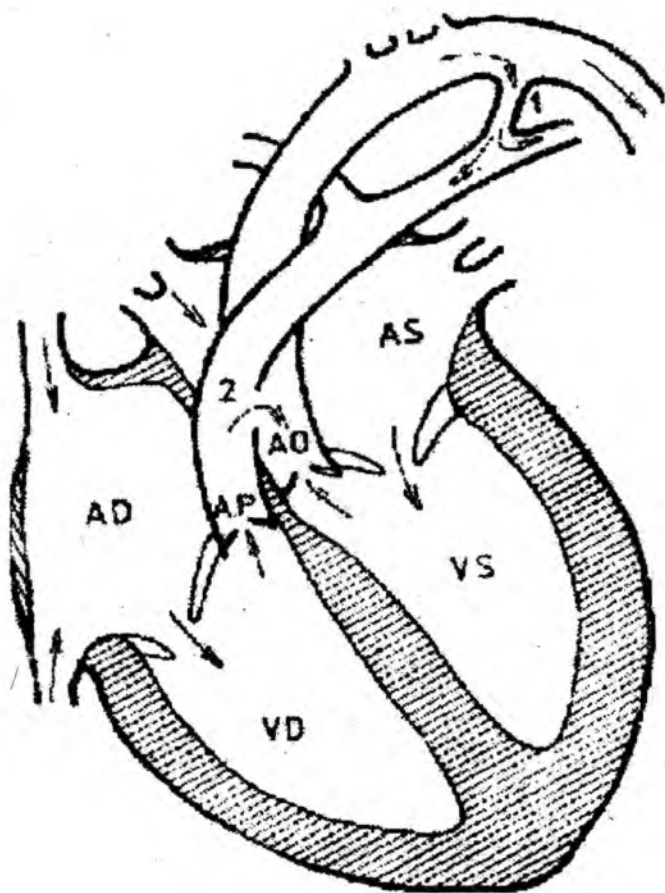
După naștere rezistențele vasculare pulmonare scad. Ca rezultat, presiunea arterială sistemică depășește presiunea din artera pulmonară. După o perioadă de evoluție nefavorabilă rezistențele pulmonare pot egala sau întrece presiunea sistemică, producând inversarea șuntului cu apariția cianozei, în special în jumătatea inferioară a corpului. Gradul hipertensiunii pulmonare condiționează toleranța clinică și indicația închiderii chirurgicale a șuntului.

Atât la sugar cât și la copilul mare, manifestările clinice sunt determinate de:

- ◆relația dintre presiunea aortică și pulmonară,
- ◆rezistențele vasculară sistemică și pulmonară,
- ◆capacitatea miocardului de a se adapta la un efort suplimentar.

Tabloul clinic la sugar: canal arterial cu debit moderat. Tulburările funcționale lipsesc în mod obișnuit, descoperirea cardiopatiei fiind rezultatul unui examen profilat, pornind de la constatarea întâmplătoare a unui suflu sistolic. Pulsul periferic este puternic și amplu, mai ales la nivelul arcadei palmare, iar fontanela anterioară este hiperpulsatilă.

Modificarea auscultativă patognomonică o constituie suflul sistolo-diastolic sau suflul "în tunel" perceput cu maximum de intensitate în regiunea subclaviculară stângă cu iradiere interscapulovertebrală stângă. La sugar componenta sistolică este exclusivă.



Desenul nr.4.Persistența canalului arterial

Radiologic: volumul cardiac este normal sau ușor crescut, arcul mijlociu stâng este alungit, iar circulația pulmonară este normală sau moderat crescută.

Canalul arterial cu debit important: polipnee, pneumopatii recidivante, transpirații profuze, hipotrofie ponderală, insuficiență cardiacă – se instalează mai frecvent

după a 2-3-a lună de viață. Se depistează hiperpulsatilitatea fontanelei anterioare, regiunea precordială hiperdinamică cu șoc apexian coborât, suflul sistolic subclavicular stâng intens, izolat sau urmat de o scurtă componentă diastolică, accentuarea zgomotului 2 la focarul arterei pulmonare.

Radiologic: cardiomegalie prin dilatarea atrială și ventriculară stângă. Arcul mijlociu stâng este convex și hiperpulsatil, arterele pulmonare sunt dilatate.

ECG: hipertrofie biventriculară, cu predominanță stângă când presiunea pulmonară este moderat crescută, cu predominanță dreaptă în formele cu hipertensiunea pulmonară marcată.

EcoCG: încărcarea volumetrică a ventriculului stâng, prezența canalului arterial.

Tabloul clinic la copilul mare. Când diametrul canalului arterial este mic sau moderat (până la 6-7 mm) șuntul este puțin important, iar sunetul funcțional este modest. Se constată suflul sistolodiastolic subclavicular stâng foarte caracteristic, freamăt în regiunea subclaviculară stângă. Șocul apexian, crosa aortei în fosa suprasternală și arterele periferice sunt hiperpulsatile.

Când diametrul canalului arterial depășește 7mm, șuntul stânga-dreapta devine notabil și determină creșterea semnificativă a presiunilor din artera pulmonară, egale uneori cu presiunea sistemică. Hipotrofia staturoponderală este frecventă, iar în anamneză se notează pneumopatii repetate, dispnee de efort, palpitații. Suflul continuu subclavicular stâng este intens și aspru, însoțit constant de freamăt, iar zgomotul 2 la focarul pulmonarei este accentuat.

Radiologic: se constată dilatarea atriului stâng, ventriculului stâng și aortei ascendente și hipervascularizarea pulmonară.

ECG evidențiază suprasolicitarea diastolică a ventriculului stâng, venelor pulmonare (unda R amplă, unda T

ascuțită și asimetrică în derivațiile precordiale stângi, unda S adâncă în precordialele drepte).

EcoCG se evidențiază PCA: suprasternal, subclavicular și parasternal. EcoCG Doppler cu precizie stabilește volumul șuntului și gradientele de presiune între circulația sistemică și cea pulmonară.

Tratamentul.

Când anomalia nu e simptomatică, ligatura chirurgicală se poate face după vârsta de un an (când închiderea spontană e puțin probabilă), în caz contrar, tratamentul chirurgical se efectuează mai precoce.

Prognosticul depinde de volumul șuntului stânga-dreapta și momentul dezvoltării hipertensiunii pulmonare. Tratamentul chirurgical la timp face prognosticul favorabil.

Întoarcerea venoasă pulmonară anormală totală este o cardiopatie rară (2%) rezultată din drenajul anormal al tuturor venelor pulmonare în atrul drept. Pentru asigurarea circulației sistemice este obligatorie existența unei comunicări interatriale.

Anatomia patologică. Drenajul anormal al venelor pulmonare în atrul drept se poate realiza supra-, retro-, sau sub cardiac.

Fiziopatologie: realizează un important șunt stânga-dreapta care determină creșterea semnificativă a debitului care traversează inima dreaptă și a presiunilor pulmonare.

Tabloul clinic: atrag atenția polipneea, dificultățile în alimentație, creșterea ponderală nesatisfăcătoare. Starea se alterează, polipneea se accentuează, transpirațiile sunt profuze și constante, infecțiile respiratorii recidivează frecvent și insuficiența cardiacă apare înaintea vârstei de 6 luni. Auscultația cardiacă descoperă uneori un suflu sistolic de intensitate moderată, cu maximum în spațiul 2-3 intercostal stâng, iar

zgomotul II este accentuat la focarul pulmonarei, apare IC. Apariția insuficienței cardiace se însoțește de hepatomegalie, edeme periferice și distensia jugularelor.

Radiologic: poate fi fără modificări sau cu hipervascularizație pulmonară evidentă. Tunchiul comun al venelor pulmonare drepte are un traseu curb, formând imaginea radiologică comparată cu un iatagan.

ECG fără schimbări evidente.

Obiectivarea defectului anatomic mai bine se face prin cateterism și angiografie selectivă.

Diagnosticul se bazează pe semnele clinice, radiologice, cateterism și angiografie.

În anomalia parțială de întoarcere venoasă pulmonară pronosticul este favorabil și nu necesită tratament. În întoarcerea totală anormală a venelor pulmonare evoluția și prognosticul sunt rezervate.

Transpoziția de vase mari

Transpoziția de vase mari cuprinde anormalitățile de origine și poziție ale aortei și arterei pulmonare, anormalități a căror urgență nu se mai face din ventriculii corespunzători. Aorta situată anterior de artera pulmonară ia naștere din ventriculul anatomic drept, iar artera pulmonară — din ventriculul anatomic stâng. Dintre cardiopatiile cianogenice este a doua ca frecvență, predomină la sexul masculin.

Se descriu două tipuri principale de transpoziție:

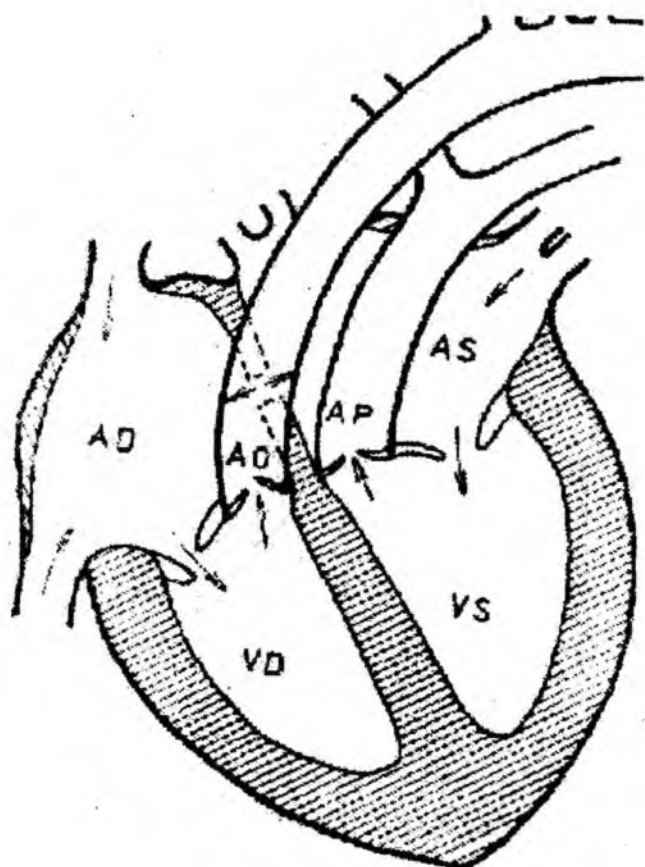
Transpoziția completă sau D-transpoziția: forma obișnuită a cardiopatiei, consecutivă unor conexiuni ventriculoarteriale anormale, caracterizată prin dispoziție la dreapta a VD, din care ia naștere aorta situată anterior și la dreapta arterei pulmonare care la rândul ei își are originea în VS.

Transpoziția corectată sau L-transpoziția, consecutivă unor conexiuni ventriculoarteriale și atrioventriculare anormale, caracterizată prin dispoziția la stânga a VD, din care ia naștere

aorta situată anterior și la stânga arterei pulmonare și în care prezența inversiunii ventriculare concomitente corectează funcțional transpoziția.

Transpoziția completă de vase mari e observată cu precădere la copiii de sex masculin, în primele două luni de viață (15-20% din totalitatea cardiopatiilor congenitale la această vârstă).

Din punct de vedere hemodinamic, circulația pulmonară și circulația sistemică evoluează independent. Sângele sărac în oxigen (sub 40%) ajunge prin cele două vene cave în AD, apoi în VD de unde trece, prin aortă, în circulația sistemică. Sângele oxigenat care vine prin venele pulmonare în AS trece prin VS în artera pulmonară, de unde prin venele pulmonare se întoarce în AS. Pentru supraviețuire este necesar un DSV sau o altă comunicare între cele două circulații. Când există DSV, supraviețuirea este posibilă timp îndelungat (existența concomitentă a unei stenoze a arterei pulmonare previne hipertenzia pulmonară, ceea ce ameliorează starea copiilor și îmbunătățește prognosticul. Când comunicarea se face prin foramen ovale sau prin PCA (Desenul nr.5) care oferă un șunt mic, evoluția bolii este mai scurtă.



Desenul nr.5. Transpoziție de vase mari cu comunicare interatrială

Tabloul clinic cuprinde:

1. Cianoza accentuată cu caracter progresiv care se intensifică la plâns: se manifestă din primele zile de viață.
2. Cianoza este albăstruie-neagră la mucoase și cenușie-negricioasă la tegumente.
3. Degete hipocratice care se constituie la numai câteva luni de la naștere sunt dureroase și cu teleangectazii

4. Dispneea este un simptom precoce și constant, semne de insuficiență cardiacă congestivă se instalează la primele luni după naștere precedate de ritm de galop.

5. Dezvoltarea fizică rămâne în scurt timp deficitară.

6. Cardiomegalia se dezvoltă rapid, ceea ce poate conduce la formarea ghebulului cardiac. Examenul cardio-vascular este sărac.

7. În 50% cazuri auscultația nu relevă modificări semnificative. Zgomotul II poate fi accentuat sau se percepe un mic suflu sistolic de ejeție. Prezența DSV sau stenozei pulmonare duce la apariția unui suflu sistolic intens.

Radiologic: vascularizație pulmonară normală crescută sau micșorată (în prezența stenozei pulmonare); inima e mică în prima săptămână de viață, ulterior apare cardiomegalia; imaginea cordului este cu aspect de "ou" culcat pe diafragmă.

ECG este puțin specifică. Axa electrică a cordului e deviată la dreapta, sunt prezente semne de hipertrofie ventriculară, atrială dreaptă, sau biventriculară. Se pot întâlni tulburări de conducere atrioventriculară.

EcoCG: înscrisie mișcarea sigmoidelor aortice situată la dreapta și inversarea raportului intervalelor de timpi sistolici.

Evoluția bolii este variabilă în funcție de formele descrise mai sus și de reușita tratamentului chirurgical.

Tratamentul: în staționar se aplică tratamentul de compensație cu ajutorul glicozidelor cardiace, diureticelor, preparatelor de potasiu, Vit. B₁, B₆. Intervențiile chirurgicale pot fi paliative (atrioseptostomie, atriosepectomie, îngustarea arterei pulmonare, anastomoză aorto-pulmonară) și radicale (inversarea fluxului sanguin la etaj atrial sau de transpoziția vaselor mari). Tratamentul chirurgical se realizează la o vârstă cuprinsă între câteva luni și 2-3 ani.

Transpoziția corectată de vase mari

Este o malformație cardiacă rară (1-4%) și rareori izolată,

(se asociază cu maladia Ebstein, DSA, DSV).

Sub aspect hemodinamic, sângele care vine din cele două vene cave intră în AD, apoi prin orificiul mitral trece în VS, de unde prin orificiul tricuspidian trece în VD, situat și el pe stânga, ulterior în aortă. Hemodinamica poate fi schimbată de asocierea altor malformații.

Tabloul clinic: în absența unor anomalii asociate, semnele funcționale lipsesc. Descoperirea malformațiilor cardiace pornește de la constatarea unei tulburări de ritm sau de conducere, sau de la perceperea zgomotului 2 unic și puternic, uneori palpabil, în spațiul 2 intercostal stâng. Se pot ausculta sufluri de DSV sau de stenoză AP.

Radiologic : cordul are o formă sferică, umbra aortei ascendente apare situată pe marginea stângă a conturului cardiac, umbra AP este deplasată spre dreapta și apasă esofagul, umbra ramurii drepte a AP este lărgită și proiemină în plămânul drept, AP stângă nu se vede, fiind situată după silueta cardiacă. Umbra AS e lărgită din cauza insuficienței mitrale.

ECG: semnele de inversiune a activării septale se traduc prin absența undei Q în precordialele stângi și evidențierea ei în precordialele drepte. Se pot întâlni blocuri atrio-ventriculare de diferite grade: devierea axei electrice la stânga, sindromul WPW.

EcoCG Doppler evidențiază gradientul de presiune în vasele mari.

Evoluția formelor izolate de transpoziție corectată este bună. Înrautățesc prognosticul anomaliile cardiace asociate.

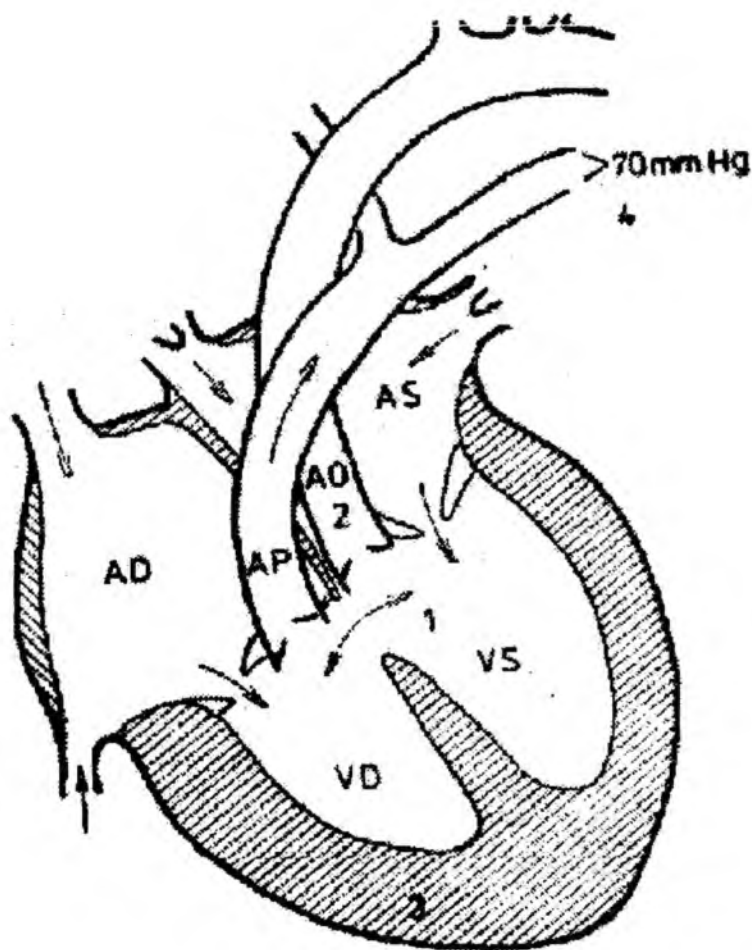
Tratamentul chirurgical în esență se adresează formelor cu tulburări grave de conducere (implantarea unui stimulator cardiac) și celor cu malformații asociate.

Complexul Eisenmenger (1-2%). Descriș în 1826 de Eisenmenger.

Anatomic se caracterizează prin dextropoziția orificiului aortic, comunicare interventriculară situată sus, o deformare hipertensivă a ramificațiilor arterei pulmonare. Se deosebește de maladia Fallot prin absența stenozei AP.

Hemodinamica. Sângele din venele cave trecând prin AD și VD are o dublă ieșire prin AP și venele pulmonare în AS și o parte trece direct din VD, în aortă și în comunicarea interventriculară. Debitul șuntului depinde de gradul hipertensiunii pulmonare și de creșterea rezistenței în arteriolele pulmonare. Cianoza are o dublă patogenie: șuntul orientat de la dreapta la stânga și micșorarea fluxului sanguin în sectorul alveolocapilar din cauza hipertensiunii arteriolare pulmonare (probabil congenitală). (Desenul nr. 6.)

Tabloul clinic. Dispneea la efort și de repaus, cianoză, crize de rău hipoxic de efort. Dispneea și cianoza sunt prezente la fiecare bolnav. Cianoza poate exista și la naștere sau poate apărea și mai târziu la vârsta de 7-10 ani. Cianoza progresează pe măsura creșterii copilului. Se poate întâlni voce răgușită (compresiunea recurentului de AP largită). Șocul apexian situat în afara liniei medioclaviculare, binebătut, se palpează zgomotul II și freamăt sistolic moderat, TA poate fi puțin micșorată. Zgomotul II accentuat adesea se constată clacment protoșistolic de tip pulmonar.



Desenul nr.6. Elementele anatomice ale complexului Eisenmenger: 1. Defect în septul ventricular.

2. Aorta situată spre dreapta.

3. Hipertrofie ventriculară dreaptă.

4. Hipertensiune arterială pulmonară.

Se percepe suflu mezosistolic la focarul AP de gradul 3 cu propagarea limitată spre clavicula stângă. În stadiile avansate ale bolii cu instalarea insuficienței cardiace

predominant dreapta se ascultă suflu protomezodiastolic la focarul tricuspidian.

Examenul radiologic – hipertransparența câmpurilor pulmonari, lărgirea umbrei radiologice a trunchiului și a ramurilor AP, cardiomegalie (creșterea în volum a VD), dilatarea pronunțată a trunchiului AP la nivelul hilului.

ECG: devierea axei QRS la dreapta cu semne de încărcare a VD, încărcarea sau hipertrofia atriului drept, creșterea amplitudinii undelor R, ascuțirea negativității undelor T în precordialele drepte.

EcoCG: închiderea tardivă a valvelor pulmonare, defect septal ventricular efectiv.

Evoluția complexului Eisenmenger este severă prognosticul rezervat. Bolnavii decedează de obicei sub vârsta de 20 ani.

MCC cu reducerea circuitului pulmonar

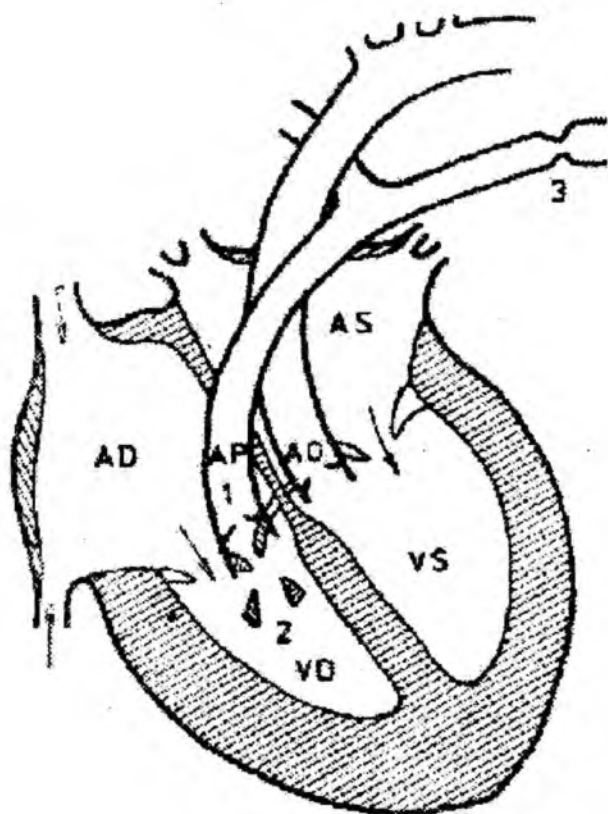
✓ Stenoza arterei pulmonare (SAP)

Incidența de 5%: Apare cu frecvență egală la ambele sexe.

Anatomic: stenoza pulmonară (Desenul nr. 7) apare la 3 niveluri:

1. Valvulară (orificială).
2. Infundibulară.
3. Supravalvulară (de ramură).

Cea mai des întâlnită este stenoza valvulară. Stenoza infundibulară apare rar izolată, poate fi asociată cu stenoza valvulară sau cu DSV în tetralogia Fallot. Stenoza pulmonară supravalvulară este rară. Gradul stenozei este variabil, orificiul ajungând până la 15 mm.



Desenul nr.7. Stenoza arterei pulmonare.

Fiziopatologie: crește presiunea sistolică în ventriculul drept. În timpul contracției atriale apare o undă A gigantică, transmisă pulsului venos. Unda A este una din cheile diagnosticului când presiunea diastolică ventriculară dreaptă crește, se ridică presiunea atrială dreaptă, cea ce poate produce prin foramen ovale un șunt din atriu drept în atriu stâng, cu apariția cianozei.

Tabloul clinic: dispneea de efort este un simptom precoce, cea de repaos fiind în concordanță cu severitatea

leziunii. În stenozele grave poate fi prezentă cianoza, polipneea, ce asociază stări de rău hipoxic, generate de eforturi minime (supt, plâns, defecație). Insuficiența cardiacă dreaptă cu hepatomegalia, turgescența jugularelor și edeme periferice apar în stenozele pulmonare critice. La auscultație se percepe un suflu sistolic ejecțional de intensitate variabilă (gr. 2-4.6) în focarul pulmonarei, dedublarea zgomotului 2. Intensitatea și durata zgomotului de închidere al valvei pulmonare devine mai slab și mai tardiv cu cât valvele sunt mai stenotice; în stenozele severe zgomotul de închidere nu se mai aude.

ECG : hipertrofie ventriculară dreaptă (cu unde R înalte în V₁ și inversarea raportului R/S în V₆). Prezența unei Q în V₁ indică o obstrucție severă. Undele P înalte denotă hipertrofia atrială dreaptă.

Radiologic: cardiomegalie moderată, cu arcul mijlociu stâng bombat prin dilatația poststenotică a arterei pulmonare. Vascularizația pulmonară poate fi normală până la săracă, în funcție de gradul stenozei.

EcoCG: permite aprecierea taliei ventriculului drept și anomalii valvulare pulmonare și tricuspide.

Cateterismul și angiocardiografia: confirmă diagnosticul.

Tratamentul. Presiunea ventriculară dreaptă sub 50mm Hg nu constată creșterea severității bolii în timp. Atunci când presiunea ventriculară dreaptă depășește 60mm Hg, se efectuează valvuloplastie cu balonet cu risc minim.

Pronosticul este favorabil în caz de stenoză nepronunțată.

√ *Maladia Fallot*

Reprezintă 10-15% din cardiopatiile congenitale, fiind cea mai frecventă din cele cianogene. Se deosebește de trilogia Fallot : obstrucție în evacuarea VD (stenoză valvulară pulmonară), comunicare interatrială, hipertrofie ventriculară dreaptă, uneori sept ventricular intact.

Tetralogia Fallot (Desenul nr.8) asociază următoarele anomalii anatomice:

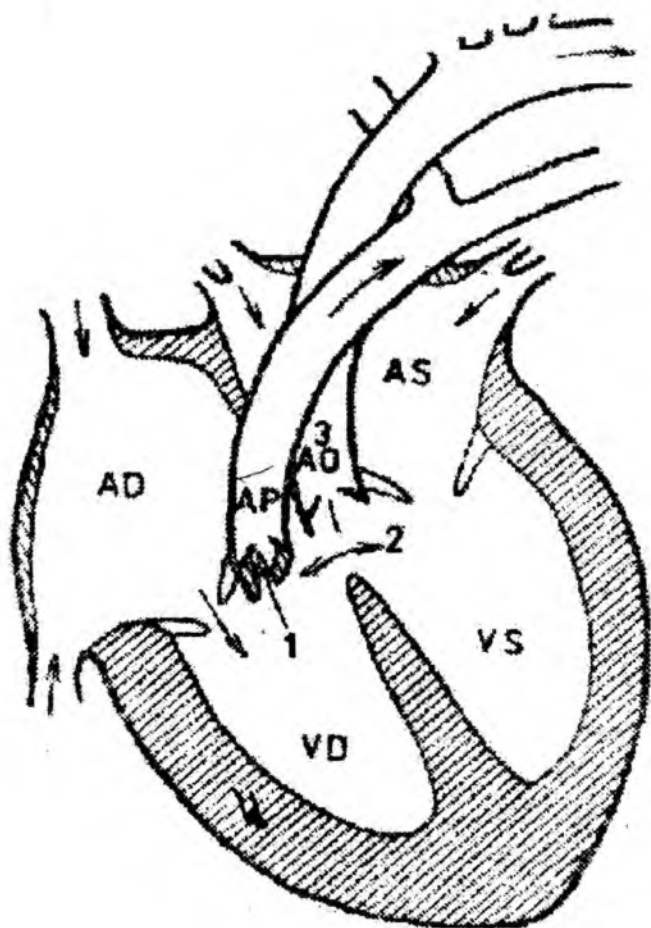
- 1.stenoza arterei pulmonare,
- 2.defect septal interventricular,
- 3.dextropoziția aortei (aorta călare),
- 4.hipertrofia ventriculară dreaptă apărută ca urmare a dereglărilor hemodinamice.

Mai există și pentalogia Fallot: ea întrunește anomaliile anatomice ale tetralogiei plus defectul septului interatrial. Deoarece manifestările clinice ale MCC se aseamănă, iar cel mai frecvent se întâlnește tetralogia, vom vorbi despre ea.

Tetralogia Fallot include 3 variante: 1. Cu atrezie pulmonară; 2. Forma clasică cu stenoză de diferit grad; 3. Forma "roză" a tetralogiei (cu stenoză infundibulară nepronunțată).

Modificări hemodinamice: rolul principal revine obstrucției ventriculare drepte. Ea reduce debitul pulmonar, cauzează șuntul orientat de la dreapta la stânga prin DSV, crește debitul și presiunea în VD. În timpul sistolei sângele pătrunde din ambii ventriculi în aortă și într-o cantitate mai mică în artera pulmonară.

Gradul hipoxemiei arteriale și gravitatea stării bolnavilor depinde de gradul stenozei, dimensiunile defectului septal la o stenoză strânsă, bolnavii au cianoză și degete hipocratice. La o stenoză largă, suprafața DSV mică, desaturarea în O₂ a sângelui arterial este absentă sau puțin exprimată, bolnavii nu au cianoză, ci o culoare rozacee (tetralogie roză).



Desenul nr.8. Tetralogia Fallot

Tabloul clinic: Cianoza – simptom esențial, poate fi prezentă din primele săptămâni de viață (accentuându-se o dată cu închiderea canalului arterial) sau poate apărea mai tardiv, la 1-1.5 ani. Se accentuează cu creșterea hipocratismului digital secundar, hipoxia patului unghial, devine evidentă peste 1-2 ani. În formele de stenoză stângă a

arterei pulmonare, spontan sau cu ocazia unor eforturi (supt, plâns, joc) apar stări de rău hipoxic (crize dispneico-cianotice): exagerarea cianozei, agitația, pierderea cunoștinței, convulsii, tahicardie pronunțată. În unele cazuri pot avea loc sincope, accidente cerebrovasculare și chiar moartea subită.

Dispneea este cel de-al doilea element important al tabloului clinic și are o intensitate variabilă de la un bolnav la altul.

Tulburările de creștere, hipotrofia sunt frecvent notate. Copiii suferinzi prezintă poziția "pe vine" sau genu-pectorală la sugari care diminuează întoarcerea venoasă sistemică, reducând șuntul drept-stâng. La examenul obiectiv se observă uneori bombarea regiunii precordiale, șocul apexian în spațiul i.v. intercostal în afara liniei medioclaviculare. Se poate percepe la palpare freamăt sistolic în spațiul III intercostal pe marginea stângă a sternului. Cu aceeași localizare se percepe un suflu sistolic ejecțional de gradele 3-5-6. În formele severe suflul are intensitatea mică sau poate lipsi. Zgomotul 2 la artera pulmonară poate fi micșorat, normal sau chiar mărit, pe baza componentei aortice. La investigațiile paraclinice depistăm policitemie, fundul de ochi: venele retiniene dilatate, mărirea viscozității indicelui proteic.

Radiologic: imaginea de "cord în sabot" (volum normal, arc mijlociu stâng concav, vârful cordului ascensionat deasupra diafragmului), sărăcirea desenului pulmonar, hipertransparență pulmonară.

ECG: semne de încărcare atrială și ventriculară dreaptă: unde P înalte și ascuțite la II; III și la partea pozitivă a undelor P din V₁; V₂; devierea QRS spre dreapta.

EcoCG se determină aorta lărgită, ruperea continuității între septul ventricular și aortă, discontinuitatea septului, hipertrofia ventriculului drept. EcoCG Doppler determină gradientul presiunii pulmonare și anomaliile arterelor pulmonare.

Cateterismul și angiografia se execută în cazuri excepționale, deși nu se recomandă la sugarul cu crize anoxice. Demonstrează identitatea presiunilor în cei doi ventricoli și aortă.

Complicații: În tetralogia Fallot se pot întâlni complicații neurologice (accidente anoxice, abces cerebral, tromboze vasculare cerebrale); infecțioase; endocardita bacteriană, tbc pulmonară (favorizată, de hipovascularizația pulmonară) infecții pulmonare cu piogeni; hemoragii spontane; insuficiență cardiacă congestivă excepțională.

Prognostic. Forma cu stenoza AP largă are evoluția mai benignă; în celelalte variante bolnavii cu tetralogie Fallot mor, de obicei, în primele 2 decenii ale vieții din cauza unor complicații greu de evitat.

Tratament: Tratamentul medical include prevenirea și tratamentul deshidratărilor; tratamentul crizelor de dispnee paroxistică, prevenirea endocarditei bacteriene, combaterea anemiei hipocrome. Până la vârsta de 2 ani când boala este prost tolerantă, se preferă intervențiile paliative (ameliorează perfuzia pulmonară): anastomoză între aortă sau subclavia și artera pulmonară. După 2 ani se face tratament chirurgical radical: închiderea DSV, deschiderea căii infundibulo-pulmonare stenozate. Se recomandă beta-blocanți, preparate anticoagulante indirecte (trombostop, finilin). În prezent tratamentul chirurgical radical după necesitate se efectuează în primele zile după naștere.

În starea de rău hipoxic se administrează:

1. Oxigen umedificat până la ameliorarea stării copilului.
2. Diazepam (seduxen) 0,5–1 mg , în funcție de vârstă, enteral sau i.v. (sol. de 0,5% – 0,1-1ml nu mai mult de 5 mg.).
3. Beta-blocanți: Propranolol (inaleral, obsidan) i.v. foarte lent în doză de 1 mg indiferent de vârstă.
4. Sol. glucoză 10–20% i.v. în funcție de vârstă (20–40 ml).

5. Sol. Natrii bicarbonici i.v. 2-4 ml/kg.

Repetarea crizelor de rău hipoxic agravează starea copilului și accelerează intervenția chirurgicală.

√ **Anomalia Ebstein**

Anomalia Ebstein este MCC caracterizată prin implantarea anormală a foiței anterioare a valvei tricuspide (0,6%).

Anatomie Valvula anterioară a valvei tricuspide nu este aliniată la nivelul inelului atrioventricular, dar pe partea anterioară a ventriculului drept închiderea se face anormal.

Elemente anatomice (Desenul nr.9):

- 1- malformația orificiului atrioventricular drept;
- 2- comunicare interatrială;
- 3- camera ventriculului drept mică.

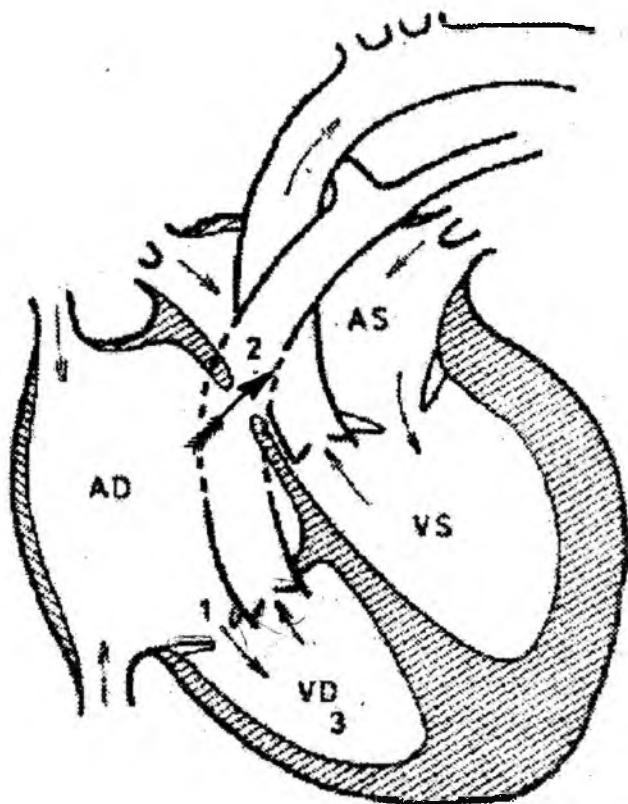
Hemodinamica. Atriul drept este dilatat, debitul pulmonar este diminuat, mai ales în caz de asociere cu stenoza pulmonară (șunt dreapta stâng). Golirea atriului drept se face printr-un șunt dreapta-stânga intraatrial.

Tabloul clinic. Manifestările clinice pot apărea din perioada neonatală sau mai târziu de 8-10 ani, cianoza, zgomotul II dedublat accentuat, suflu sistolic rareori se poate asculta pe linia sternală stângă în spațiul III -IV irtercostal (insuficiență tricuspidiană). Uneori poate avea loc suflu diastolic la focarul mitral (stenoză mitrală relativă) prin debit mare la orificiul atrioventricular stâng).

Examenul radiologic. Hiperclaritate și hipervascularizare a câmpurilor pulmonari, cardiomegalie (dilatate enormă a atriului drept).

ECG: unde P înalte în derivația II-a.

EcoCG: depistează malpoziția valvei tricuspide (valvula anterioară, dilatația atriului drept, obiectivizează stenoza valvulară pulmonară, asincronismul mișcărilor celor 2 ventriculi).



Desenul nr.9. Anomalia Ebstein

Tratamentul conservativ la copiii din primele luni de viață constă în administrarea diureticelor, digoxinei, perfuzia prostoglandinei E pentru o ameliorare a fluxului sanguin pulmonar. Tratamentul chirurgical propune anastomoza sistemico-pulmonară sau mobilizarea aparatului valvular.

Prognostic și evoluție. Toleranța clinică depinde de gravitatea afectării valvei tricuspide. Evoluția este mai gravă în perioada nou-născutului când este prezentă hipertensiunea pulmonară fiziologică. Scăderea hipertensiunii pulmonare ameliorează debitul sanguin în artera pulmonară și contribuie la

scăderea hipoxiei (cianozei). Prognosticul în majoritatea cazurilor este rezervat.

Sindrom de cord stâng hipoplazic (1%). Se caracterizează prin insuficiența dezvoltării ventriculului stâng, a valvelor mitrale și aortale cu asocierea hipoplaziei aortei descendente cu existența (în majoritatea cazurilor) unei comunicări (DSA, PCA).

Hemodinamica. Malformația este ducto-dependentă, cu șunt dreapta - stângă cu debit sistemic extrem de redus, se manifestă hipoperfuzia severă a tuturor organelor și sistemelor.

Tabloul clinic. Nou-născutul la naștere pare a fi normal, dar în primele zile apar semne de IC (tahipnee, detresă respiratorie), cianoză, puls slab bătut.

Radiografia evidențiază câmp pulmonar hipervascularizat, limitele ventriculului stâng micșorate.

ECG: hipertrofie atrială și ventriculară dreaptă.

EcoCG evidențiază hipoplazia ventriculului stâng.

Tratamentul medicamentos este deșeuționant. Chirurgical sunt unele tentative de menținere a unui canal arterial permeabil sau se realizează o anastomoză care permite sângelui venos sistemic să ajungă direct în plămâni fără a trece prin ventriculul drept. Ultimul servește unica pompă pentru circulația sistemică.

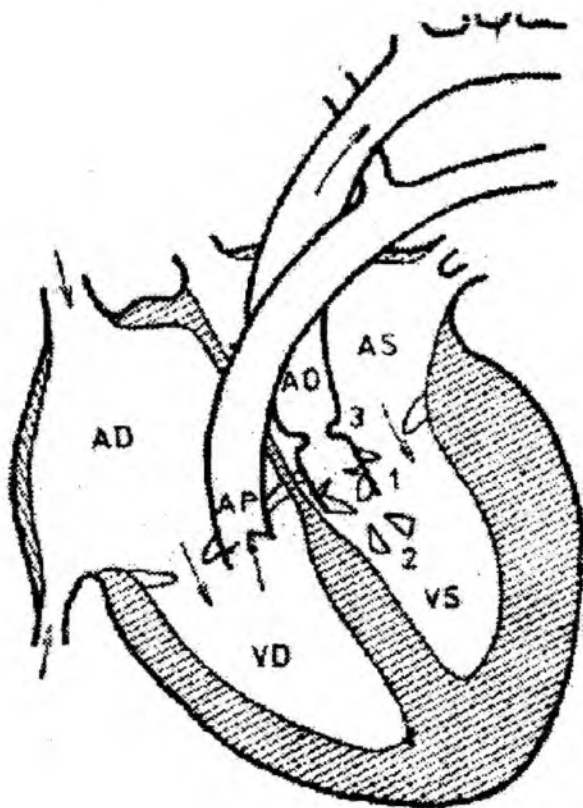
Prognosticul este rezervat. Decesul survine între primele zile și câteva săptămâni în momentul când se închide canalul arterial.

✓ MCC fără schimbări în circuitul pulmonar

Stenoza aortică izolată (3-6%)

Se descriu 3 forme anatomice ale stenozei aortice (Desenul nr.10):

1.valvulară, 2.subvalvulară și 3.supravalvulară (foarte rară).



Desenul nr. 10. Stenoza aortică izolată

Stenoza aortică izolată este de 3 ori mai frecventă la băieți decât la fete.

Fiziopatologie: obstacolul în calea ejejeciei sângelui din ventriculul stâng produce un gradient sistolic de presiune între ventriculul stâng și aortă. Se va realiza o încărcare de presiune a ventriculului stâng care va determina hipertrofia, dilatarea și decompensarea ventriculului stâng cu apariția clinică a

insuficienței cardiace stângi.

Debitul sanguin sistemic se reduce în deosebi la efort, având drept consecință modificări ale TA și pulsului.

Manifestări clinice: diametrul stenozei mai mic de $1/3$ din calibrul normal duce la dispnee de efort, amețeli, jenă precordială, lipotimii și sincope. Aria matității cardiace poate fi mărită, șocul apexian puternic, deplasat în jos; la auscultație – suflu holosistolic intens, de gr.4-6 în spațiul 2 intercostal drept, însoțit de freamăt; suflul iradiază spre arterele carotide, spațiul 2 intercostal stâng și spre apex. Zgomotul 2 este normal în stenozele ușoare, dar diminuat în stenozele marcate. Pulsul este mic și întârziat. TA sistolică este scăzută.

ECG: semne de hipertrofie ventriculară stângă. Subdenivelarea S-T și inversarea T în D1, aVL, V5, V6 - este un semn de severitate a stenozei.

Radiologic: cardiomegalie moderată, hipertrofia ventriculului stâng.

EcoCG: evidențiază îngroșarea, calcificarea valvulelor aortice, precizează forma de bicuspidie a valvulelor aortice, dilatarea aortei. EcoCG Doppler măsoară gradientul de presiune între ventriculul stâng și aortă, poate calcula viteza fluxului.

Tratamentul medical are drept scop lichidarea insuficienței cardiace și manifestările insuficienței coronariene.

Tratamentul chirurgical este indicat în stenozele medii și obligatoriu în stenozele strânse. Se efectuează valvulotomia transcutană cu balonaș pentru formele valvulare. Tratamentul chirurgical prin înlocuirea valvelor aortice cu proteze valvulare se practică după 10 ani, când se instalează sindromul de efort.

Evoluția: stenozele ușoare au prognostic favorabil, cele strânse se pot complica cu insuficiență cardiacă, tulburări de ritm, moarte subită. Apariția endocarditei bacteriene agravează prognosticul.

Dispensarizare: În formele ușoare de 2 ori pe an cu

examinarea cardioreumatologului, ECG, ECO, hemogramei, analiza urinei sumare, în formele grave - dispensarizare, consultarea cardiocirurgului. Acești pacienți nu pot practica sportul. Profilaxia endocarditei – pentru toată viața.

Coarctația aortei

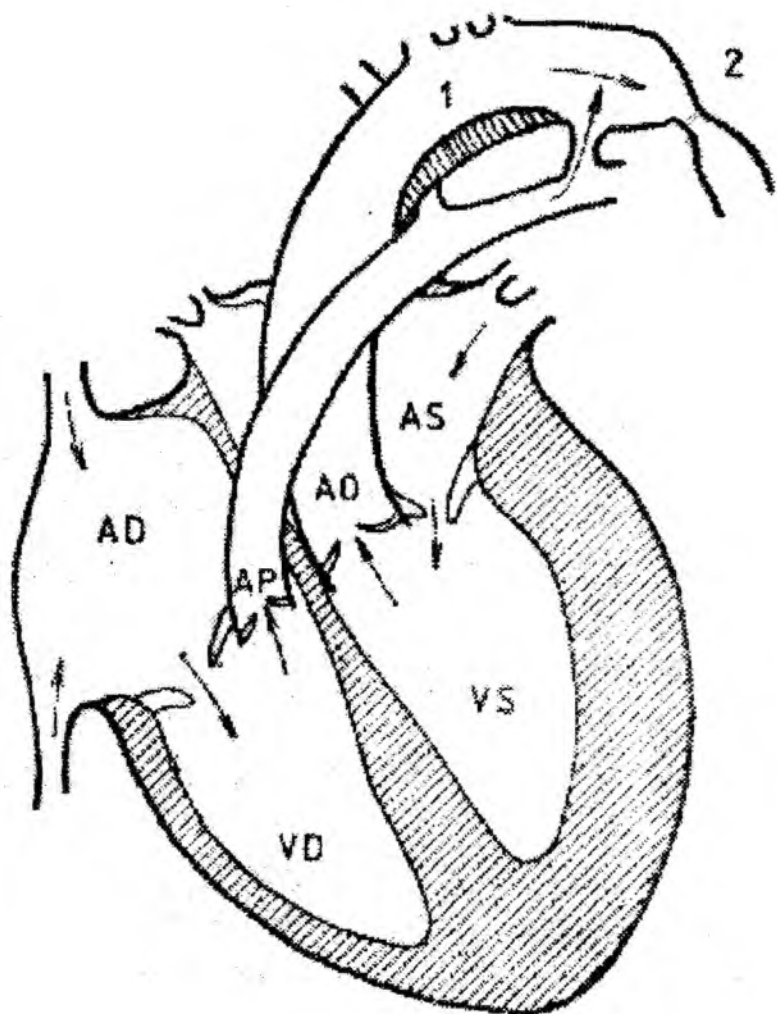
Reprezintă o stenoză de grade variate a aortei localizată în mod obișnuit în zona istmului, sub locul de origine al arterei subclavii stângi în zona de implantare a canalului arterial.

a) hipertrofie ventriculară;

b) dezvoltarea unei circulații colaterale între arterele subclavii și mamare interne care să asigure o irigare satisfăcătoare a teritoriilor din aval de obstacol. Dacă circulația colaterală este insuficientă, prognosticul vital este rezervat, mai ales în formele preductale de coarctație (tip infantil). În coarctația postductală (de tip adult) încă intrauterin se dezvoltă rețele anastomotice care să asigure perfuzarea aortei descendente. În coarctația preductală (de tip infantil), în timpul vieții fetale, aorta până la zonă stenozată este irigată de sângele provenit din ventriculul stâng, iar canalul arterial irigă aorta descendentă. (Desenul nr. 11)

c) presiunea în atriul stâng și în capilarele pulmonare este crescută, reflectând creșterea presiunii telediastolice ale patului arterio-lar pulmonar.

Etiologia Mecanismul de producere a coarctației este necunoscut și se afirmă atunci când lumenul aortic este redus cu cel puțin 50%, ceea ce corespunde la o reducere a diametrului de aproximativ 80%. Dacă stenoza este întinsă și situată în amonte de canalul arterial, boala este cunoscută sub denumirea de coarctație de tip infantil sau preductală. Dacă este abruptă și situată în aval de canalul arterian este de tip adult sau postductală.



Desenul nr.11. Coarctăția aortei
1-de tip infantil, 2- de tip adult.

Fiziopatologia. Coarctăția constituie un obstacol mecanic în calea fluxului sanguin aortic și are ca consecințe

următoarele schimbări hemodinamice:

a) hipertensiunea arterială în amonte de obstacol, adică în arterele care irigă extremitatea cefalică și membrele superioare;

b) hipotensiunea arterială în teritoriul din aval corespunde arterelor abdomenului și membrelor inferioare;

Coarctația preductală (tipul infantil) se manifestă clinic precoce din perioada de sugar, prin insuficiență cardiacă severă (dispnee, cianoză generalizată). Pulsul humeral și radial este bine perceput, pulsul femural și pedios fiind slab sau absent, presiune mai mică cu 20mm Hg; Acestea lipsesc în insuficiența cardiacă severă la membrele inferioare. Indicele oscilometric al arterei femurale reprezintă 1/3, 1/2 din cel al arterei humerale.

Suflul sistolic gr.2-3 se percepe în spațiul 2-3 intercostal stâng, parasternal și interscapulovertebral. Malformațiile cardiace asociate, modifică mult caracterele suflului.

Radiologic: cardiomegalie cu vascularizație pulmonară crescută.

ECG: hipertrofia ventriculară dreaptă în primele luni.

Cateterismul și angiocardiografia (după necesitate) permit precizarea tipului de coarctație și prezența unor malformații asociate.

Coarctația postductală (tipul adult) este asimptomatică la copil, fiind descoperită cu ocazia unui examen sistematic. Poate fi observată o dezvoltare mai accentuată a părții superioare a corpului. TA la membrele superioare este normală sau crescută, fiind mai scăzută la membrele inferioare. Pulsul femural este slab perceptibil sau absent. În unele cazuri se pot palpa arterele intercostale. Auscultativ se percepe un suflu sistolic 2/6 în focarul aortei, pe marginea stângă a sternului și în spațiul interscapulovertebral.

Radiologic: ventriculul stâng este hipertrofiat și dilatat. Aorta ascendentă poate fi dilatată, iar marginea stângă a aortei are aspectul cifrei 3. După vârsta de 5-6 ani apar eroziunile

costale în porțiunile posterioare ale coastelor 3-6 datorită circulației colaterale.

ECG: hipertrofia ventriculară stângă.

EcoCG: evidențiază segmentul stenozat, dilatația pre- și poststenotică, aorta intens pulsatilă. În formele pure de coarctatie, cateterismul nu este obligatoriu, importantă fiind aortografia. EcoCG Doppler permite măsurarea vitezei maxime a fluxului la nivelul istmului aortic, se apreciază gradientul de presiune (gradul stenozei).

Tratamentul:

- medicamentos al insuficienței cardiace.

- chirurgical: constă în rezecția segmentului stenozat și restabilirea continuității aortice prin sutură directă sau interpunerea unei proteze în coarctatii întinse. Pentru forma adultă - intervenții chirurgicale – între 4-15 ani. Apariția insuficienței cardiace la copil sub 6 luni necesită tratament chirurgical rapid.

Dispensarizarea

Depistarea MCC la maternitate necesită vizita copilului la domiciliu în prima lună de viață în fiecare săptămână . De la 2 până la 6 luni –de 2 ori pe săptămână. La vârsta de 7-12 luni copilul se examinează o dată pe lună la consultația pentru copii, în anul 2 și 3 de viață – o dată în 2 luni. La preșcolari examinarea se efectuează o dată în trimestru și în perioada școlară de 2 ori pe an. În caz de suspiciune la MCC pentru stabilirea diagnosticului obligatoriu este necesară consultația cardioreumatologului cu examinarea ECG, EcoCG, după necesitate radiologia. Stabilirea diagnosticului MCC neapărat cere examinarea cardiochirurgului, după ce copilul va fi rechemat la examinare conform indicației lui. De 2 ori pe an la copiii cu MCC în faza de compensare se recomandă ECG, hemograma, analiza sumară a urinei, o dată pe an – EcoCG. Recomandările pediatrului cardioreumatolog necesită executarea lor la circumscripție cu strictețe.

Profilaxia MCC constă în:

1. prevenirea maladiilor acute infecțioase și tratarea maladiilor somatice mai ales cronice,

2. excluderea factorilor cu acțiune nocivă în primele luni de graviditate a mamei,

3. dirijarea natalității la populația din grupul de risc a MCC și a bolilor aparatului cardiovascular.

2.2 Prolapsul de valvă mitrală (PVM)

PVM este un sindrom polietologic cu o tulburare mai mult funcțională decât anatomică apărută ca o consecință a unor anomalii a țesutului conjunctiv ale valvei mitrale, cu relaxarea cordajelor și inelului valvular.

În prezent se distinge o formă primară (idiopatică) și una secundară de PVM.

PVM primar nu are o etiologie clinică evidentă și este de fapt, o maladie asociată cu anomalii conjunctivoelastice (boala Marfan, Ehlers- Danlos).

Incidența PVM este de la 2,2 –14 % (conform datelor majorității autorilor) din numărul total de populație, predomină la fete.

Etiologie. În ultimii 10-15 ani sunt mai multe dovezi privind geneza PVM cu disfuncțiile sistemului vegetativ nervos. Unii autori presupun transmiterea PVM autosomal dominantă chiar și la formele izolate. Sindromul PVM primar este cea mai frecventă valvulopatie de etiologie genetică. Cauzele secundare a PVM sunt diverse și se întâlnesc în valvulopatii reumatice, miocardite, cardiomiopatii dilatative, constrictive, pericardite, miocardiodistrofii, MCC, tulburări de ritm, distrofii musculare etc. Deci PVM este de origine atât congenitală, cât și dobândită ca consecință a embriopatiilor cu caracter multifactorial.

Fiziomorfopatologie. Funcționarea normală a valvei mitrale în mare măsură depinde de raportul valvulelor (forma și mărimea lor), cordajelor, mușchilor papilari, inelului fibros.

Degenerescenta mixoidă a aparatului valvular conduce la afectarea profundă mai ales a valvei posterioare.

În sindromul PVM primar histologic se constată acumularea unui material amorf, mucoid în fibroasa valvulară, constituit dintr-un complex proteine- mucopolizaharide acide. Un proces analog interesează și cordajele care sunt mai lungi decât în normă și flașce. Inelul valvular este mai larg (dilatat) și uneori se calcifică. Aceste modificări agravează notabil insuficiența mitrală. Mai rar modificări valvulare analoge apar la nivelul tricuspidei și foarte rar la cel al sigmoidelor aortice. Acumularea de material mixomatos, considerat un proces primitiv, este mai probabil o reacție secundară a disrupției fibrelor colagene. Procesul se agravează cu vârsta prin tulburări hemodinamice ale aparatului valvular.

PVM secundar are o morfologie diferită. În bolile genetice ale țesutului conjunctiv modificările sunt similare celor din PVM primar. În schimbările valvulare dobândite modificările morfologice sunt diferite în funcție de etiologie.

În contracțiile normale valvele mitrale se suprapun. Schimbările descrise mai sus conduc la defecte funcționale ale valvei mitrale în sistolă. Valva mitrală se închide în formă de parașută, are loc bombarea sistolică a uneia sau ambelor valve mitrale spre cavitatea atrială stângă.

În timpul sistolei eiecția reduce progresiv dimensiunile cavității ventriculare stângi. Valva mitrală, chiar balonizată, atât timp cât rămâne continentă nu modifică hemodinamica. Alterările anatomice progresând pot duce la disruperea poziției valvulare în sistolă (mai frecvent telesistolic), determinând un mic reflux mitral. Cordajele tendinoase, fiind flașce, duc la închiderea imperfectă a valvelor mitrale cu fenomen de regurgitație.

Clasificarea. O clasificare unificată a PVM în prezent lipsește. O parte din autori împart prolapsul valvei mitrale în forma primară și dobândită. După tabloul clinic se depistează :

- ◆forma auscultativă cu clic sau suflu telesistolic,
- ◆forma mută (asimptomatică) care se evidențiază numai la examenul EcoCG.

Tabloul clinic este variabil de la descoperirea întâmplătoare până la manifestări auscultative pronunțate – clic mezosistolic, suflu sistolic (telesistolic) de insuficiență mitrală în caz de regurgitație. Suflul sistolic și clicul mezosistolic de prolapsare la mulți copii au o intensitate mai mare în poziția ortostatică. În PVM izolat primar pot fi palpitații, tulburări de ritm, dureri precordiale, migrene, lipotimii etc.

Suflul pansistolic de regurgitație se depistează în insuficiența mitrală exprimată.

În caz de suspiciunea PVM, se recomandă auscultația copilului în poziție clinostatică, laterală stângă și ortostatică.

Examenul paraclinic

Radiologic: umbra cordului normală.

ECG adeseori în repaos se depistează anomalii ST-T, aproximativ în 1/3 din cazuri. Unda T negativă și ST subnivelat în derivațiile II-III, aVF, mai rar în V₅, V₆. Pot fi obiectivate tulburări de ritm.

EcoCG: este una din cele mai informative metode de diagnosticare a PVM, mai ales în cazurile mute. Se determină bombarea telesistolică a valvei mitrale (prolaps telesistolic) sau deplasarea posterioară “în hamac” a valvelor în sistolă (prolaps holosistolic).

Diagnosticul pozitiv se bazează pe tabloul clinic în formele auscultative (suflu tele- sau holosistolic, clic sistolic) și examenul paraclinic ECG, EcoCG descris mai sus.

Diagnosticul diferențial. În cazurile cu clic și suflu diagnosticul clinic al PVM primar este relativ ușor. Poate fi confuzat cu stenoza mitrală, clicul telesistolic fiind luat drept zgomotul II, iar acesta drept clacment de deschidere al valvei mitrale. Este necesar de a diferenția PVM cu insuficiența mitrală îndeosebi în PVM dobândite.

Tratamentul. Cazurile asimptomatice de PVM (în lipsa clicului și suflului) nu necesită tratament. În formele simptomatice se recomandă combaterea durerilor precordiale și a palpitațiilor, se contraindică supraefortul fizic (sportul de performanță). În cazurile dobândite se tratează maladia de bază. Formele severe ale insuficienței mitrale necesită tratament chirurgical – înlocuirea valvei mitrale sau protezarea ei.

Dispensarizarea formelor auscultative se face 1-2 ori pe an după necesitate cu examinarea medicului cardiolog, ECG, EcoCG (o dată pe an).

Pronosticul în majoritatea cazurilor este favorabil, rar rezervat.

2.3. Bolile miocardului (de etiologie nonreumatică)

Definiție: Miocardiopatiile sau cardiomiopatiile reprezintă afecțiuni funcționale sau organice ale miocardului de diferite cauze cu evoluție acută, subacută sau cronică, a căror caracteristică principală o constituie afectarea exclusivă sau predominantă a miocardului.

Clasificarea cardiomiopatiilor(CMP)

Din punct de vedere etiologic:

- ◆primitive (idiopatice) cu etiologie necunoscută,
- ◆secundare.

Primitive:

- 1.C.M.P. dilatativă (congestivă).
- 2.C.M.P. hipertrofică.
- 3.C.M.P. restrictivă.

Secundare:

1.Infecțioase:

a.virale determinate mai frecvent de virusul Coxackie, Echo, virusul poliomiolitic etc.

- b. micotice (Candida, histoplasma),
- c. toxoplasma,
- d. parazitare (trichinoza, tripanosoma),
- e. riketsiale (febra Q, tifos exantematic),
- f. bacteriene (stafilococ, pneumococ, bacil difteric).

2. Inflamatorii neinfecțioase (LES, poliarterita nodoasă, boala Kawasaki, polimiozita etc.)

3. Toxicitate miocardică a drogurilor și chimicalelor: antracicline, hidrolazină, fenotiazină, fenation, procainamidă, ciclofosfamidă, clorchinină etc.

4. Toxicitatea agenților fizici: iradierea, hipotermia, șoc termic.

5. Hipersensibilitate: metil-dopa, penicilină, fenilbutasonă, boala serului – postvaccinale.

6. Cauze nutriționale: obezitate, Kwashiorkor, deficit de vitamine B1, C, PP, hipervitaminoza P, carență de seleniu.

7. Boli metabolice cardiace: glicogenoze, boala Gaousher, mucopolisaharidoza, tulburări electrolitice (hipocalcemia).

8. Cardiomiopatia particulară diabetică la nou-născuți.

9. Ischemie miocardică în cursul asfixiei fetale și neonatale.

10. Cauze endocrine: tireotoxicoza, acromegalia, mixedem, feocromocitomul, boala Cushing.

11. Cauze genetice: forme familiale de C.M.P. hipertrofică și dilatativă, afecțiuni neuromusculare, miopatii congenitale, distrofie musculară progresivă Duchenne, distrofie miotonică Steinert, ataxie Friedreich etc.

12. Boli hematologice: anemie severă, sindrom hemolitic și uremic, leucemii acute, limfoame maligne etc.

Cardiomiopatii primitive

În cazul cardiomiopatiilor primare procesul patologic de bază afectează în primul rând miocardul, cauza afectării cardiace

este necunoscută și nu apare în contextul unei boli sistemice.

Cardiomiopatia hipertrofică (CMPH) – se caracterizează prin hipertrofia marcată a VS însoțită de reducerea volumului cavității ventriculare. Leziunile histologice constau în hipertrofie și dezorganizarea marcată a fibrelor musculare care capătă o dispoziție turbionară, dar pot difuza și în restul pereților ventriculari.

Se descriu 2 forme: asimetrică – stenoza subaortică hipertrofică idiopatică și simetrică – hipertrofia VS se întâlnește mai rar.

În forma asimetrică hipertrofia este localizată predominant la nivelul septului interventricular și se asociază cu obstacole de ejeție al VS ca rezultat al hipertrofiei asimetrice. Această formă care poartă denumirea de stenoza subaortică hipertrofică idiopatică afectează mai ales porțiunea subaortică, iar valva mitrală anterioară este îngroșată. În forma simetrică hipertrofia este uniformă, fără obstacol pe tractul de ejeție.

Etiologia

În 30-50 % din cazuri sunt prezente unor forme familiale și de origine genetice –transmisia autosomal dominantă, predominant masculină.

Fiziopatologia

Alterarea complianței și relaxării ventriculare contribuie la creșterea presiunii telediastolice concomitent cu reducerea volumului telediastolic al VS, declanșând uneori IC diastolică.

Tabloul clinic

Depistarea CMPH deseori poate fi întâmplătoare, în unele cazuri pacientul acuză fatigabilitate, palpitații, lipotimie, dureri de tip anginos, stare sincopală, cefalee, ișemie. Examenul clinic obiectiv relevă: puls carotidian bifazic, șocul apexian accentuat, suflu sistolic de ejeție, mezotelediastolic cu maximă intensitate în regiunea parasternală stângă în spațiile III-IV, suflu de regurgitație mitral, zgomotul i.v. (auricular), rar zgomotul III protodiastolic.

Examenul paraclinic

a. ECG: devierea la stânga a axului QRS, hipertrofia VS, hipertrofia AS, unde Q adânci în D2, D3 aVF sau în V 5-6, tulburări de repolarizare, posibil tulburări de conducere intraventriculare sau AV.

b. Radiografia toracică: cardiomegalie ușoară, dilatarea AS, VS mărit. Dilatarea poststenotică a aortei se întâlnește rar.

c. EcoCG: îngroșare septală, micșorarea anterioară a valvei mitrale, închiderea mezosistolică a valvei aortice. Cavitatea VS de dimensiuni reduse sau normale.

d. Catetirism cardiac, angiocardiografie: gradient de presiune sistolic pe tractul de ejecție al VS.

Tratament

Măsurile terapeutice urmăresc creșterea complianței diastolice și diminuarea obstacolului. Se recomandă:

1. *Evitarea eforturilor fizice.*

2. *Contraindicarea medicației inotrop-pozitive.*

3. *Ameliorarea complianței diastolice:*

a. Beta-blocante: Propranolol 1-8 mg/kg/24 ore administrat în 3 prize oral: scade gradientul de presiune.

b. Inhibitori de Ca: în special Verapamil (Isoptine) 2-4 mg/kg/24 ore: acțiune asupra gradientului identică cu cea a beta-blocantelor, ameliorează simptomatologia, previne aritmiile. Nu se administrează concomitent cu Propranololul. Administrarea este contraindicată în hipertensiunea severă, bloc AV gr. II și gr. III, boala nodului sinusal.

4. *Tratamentul aritmiilor:* Amiodarone se administrează oral 500 mg/m²/24 ore 8-10 zile, apoi se trece la tratament de întreținere 250 mg/m²/24 ore 5 zile/săptămână sau 20 zile /lună.

5. *Profilaxia endocarditei.*

6. *Tratament anticoagulant în cazul fibrilației atriale.*

7. *Tratamentul I.C. cu diuretice și cardiotonice.*

8. *Tratamentul chirurgical* este rezervat bolnavilor

simptomatici, fără răspuns la tratamentul medicamentos. Tratamentul chirurgical constă în miotomie sau miectomie: starea se ameliorează, dar riscul morții subite se menține.

Cardiomiopatia dilatativă (congestivă)

În cardiomiopatia dilatativă (CMD) are loc dilatarea marcată a inimii, consecutiv alterarea severă contractilă: dilatarea este biventriculară, scade funcția de pompă, de ejeție, crește presiunea de umplere.

Manifestările clinice: Se dezvoltă IC congestivă, aritmii atriale și ventriculare, tulburări de conducere, insuficiență mitrală, complicații tromboembolice secundare.

Datele subiective : dispnee la efort, ortopnee, dispnee paroxistică nocturnă ca rezultat al hipertensiunii venoase pulmonare, anorexie, edeme periferice, DC scăzut, fatigabilitate. Examenul clinic obiectiv relevă prezența semnelor de IC globală: tahicardie sinusală, puls alternant, tegumente reci, umede, cianoză periferică, vene jugulare turgescente, hepatomegalie, edeme periferice, ascită, congestie pulmonară. Zgomotele cardiace asurzite, prezența zgomotelor III și IV, sufluri de regurgitare mitrală. Deseori tulburări de ritm atrial sau ventricular, cu tulburări de conducere, complicații tromboembolice în stadiile evolutive tardive.

Tabloul paraclinic.

a. ECG: devierea axului QRS la stânga , microvoltaj, tulburări de repolarizare, segmentul S-T modificat, tulburări de ritm și de conducere,

b. Radiografia toracică: cardiomegalie marcată , semne de congestie pulmonară,

c. EcoCG: VS dilatat, cu contractilitatea redusă, AS dilatat, presiune endodiastolică a VS crescută.

Tratamentul

Etiologia fiind necunoscută, tratamentul este nespecific,

sindromatic, adresându-se în principal IC și complicațiilor.

Tratamentul IC (vezi IC) are ca scop reducerea activității fizice: repaus la pat, regim hiposodat și tratament medicamentos: cardi tonic, diuretic, vasodilatator.

Tratamentul digitalic este indicat în CMD cu semne de IC congestivă, cu ritm de galop. Preparatul de elecție este digoxina recomandată prin metoda de saturație moderată 2-3 zile, apoi cu trecerea la doza de susținere, conform vârstei și greutateii copilului pe timp îndelungat, durata de minimum 2 ani. În IC severă se utilizează Dopamina (1-15 mg/kg/min) sau Dobutamina (1-10 mg/kg/min).

Tratamentul diuretic. În fazele acute se administrează Furasemidul (1 mg/kg/doza), tratamentul cronic se realizează cu Furantril (2-5 mg/kg) sau verosperonă (1-2 mg/kg/24 ore).

Tratamentul vasodilatator se instituie în vederea postsarcinii.

În caz de urgență, se utilizează nitroprusiatul de sodiu, i.v. 0,5 mg/kg/min, cu creșterea treptată a dozei până la obținerea efectului dorit (doza medie – 3 mg/kg/min); hidralazina: doza inițială 0,5-1 mg/kg i.v., urmată de administrarea orală (0,5-5 mg/kg/24 ore), în 3 prize. Prazozin – mai puțin utilizat în pediatrie se începe cu 1 mg/24 ore, apoi 2-3 mg/24 ore. Captopril – 0,5-1 mg/kg/24 ore, în 2-4 prize.

Tratamentul anticoagulant: În insuficiența VD se administrează tratament profilactic cu trombostop, pentru prevenirea complicațiilor tromboembolice, doza de atac 12-18 mg/24 ore, doza de întreținere 2-6 mg/24 ore în priză unică, cu controlul timpului de protrombină 15-30 %. În cazul trombilor intracavitari, se aplică anticoagulant cu heparină 7-10 zile, apoi cu trombostop, antiagregante plachetare: aspirina – 50 mg/kg/24 ore, dipiridamol – 3 mg/kg/24 ore.

Tratamentul aritmiilor: se aplică după înlăturarea factorilor precipitanți: anemie, supradozaj digitalic, tulburări electrolitice, hipoxie.

Tratamentul cu corticosteroizi și imunosupresve. Corticosteroizii se indică în tratamentul cardiomiopatiilor secundare, miocarditelor acute, fulminante, subacute și cronice, în prezența unui proces inflamator cronic în miocard. Corticosteroizii nu au indicații terapeutice în cardiomiopatia neinflamatorie.

Tratamentul beta-blocant are efect inotrop negativ, ameliorează relaxarea diastolică, inhibă vasoconstricția secundară a acțiunii simpatice.

Tratamentul chirurgical: fără rezultate satisfăcătoare, se recomandă transplant cardiac.

Dispensarizarea

Copiii cu C.P se găsesc la evidență pe tot parcursul vieții la medicul de circumscripție și cardioreumatolog. Examinarea se face de 2 ori pe an (în caz de evoluție pozitivă), contrar – după necesitate: hemograma, analiza sumară a urinei, ECG, EcoCG, Radiografia cutiei toracice, cateterism cardiac, angiocardiografie, examinarea cardiochirurgului după necesitate. Tratamentul prescris din clinică se efectuează sub controlul medicului de la circumscripție, cardioreumatolog. Copilul este eliberat de la cultura fizică. Vaccinarea e contraindicată.

Prognosticul – rezervat.

Cardiomiopatia restrictivă (CMR)

CMR – afecțiunea miocardului având drept caracteristică principală diminuarea complianței ventriculare, respectiv a funcției diastolice și ca urmare o umplere ventriculară dificilă cu durată în timp mai lungă. Anatomic se caracterizează prin indurarea și hipertrofia marcată a peretelui ventricular (predominant VS) asociată cu fibrozarea endocardică și afectarea funcției diastolice.

Hemodinamica. Are loc diminuarea funcției diastolice cu funcția sistolică satisfăcătoare; presiunea scade

brusc la începutul diastolei datorită umplerii rapide generate de dilatarea rapidă a unei cavități telesistolice mici, în prezența unor forțe elastice externe crescute. După umplerea rapidă ventriculul nu mai este distensibil la presiunea intracavitară, practic sângele nu mai curge din auricule, iar pentru aceasta este nevoie de presiuni crescute care se transmit retrograd în venele și capilarele pulmonare sau sistemice. Presiunea VS este mai mare decât cea a VD. În așa caz are loc secundar congestia pulmonară și sistemică.

Tabloul clinic

Se manifestă prin tahicardie. Bolnavii nu tolerează efortul fizic, oboresc repede, devenind ușor dispneici. Durerile toracice sunt fără caracter stenocardic. În raport cu ventriculul afectat se dezvoltă IC stângă și/sau dreaptă. Se depistează zgomotele 3-4 patologice, sufluri de regurgitație atrioventriculară, impuls atrial stâng și/sau ventricular drept, sau puls venos sistolic în caz de regurgitație tricuspidiană. Deseori au loc tulburări de ritm ce pot produce embolii sistemice sau pulmonare.

Diagnosticul pozitiv și diferențial

Diagnosticul pozitiv se stabilește pe istoricul anamnestico, datele obiective, echocardiografie, radiografia izotopică cu Tl201 ce poate pune în evidență o afecțiune infiltrativă.

Mai frecvent diagnosticul diferențial se face cu pericardita constrictivă. În favoarea CMR pledează prezența impulsului apical, suflului de regurgitație atrioventriculară, sau semne de insuficiență tricuspidiană. Hipertrofia ventriculară, îngroșările endocardului, obliterarea cavității ventriculare, regurgitațiile atrioventriculare, sau mișcările paradoxale la nivelul VD pot fi depistate în ecografia bidimensională și cu Doppler. Existența calcificărilor pericardice pledează pentru o pericardită constrictivă.

Tratamentul în formele idiopatice (endocardita Löfller, endomiocardiofibroza) este puțin eficient, digoxina este practic inactivă în formele cu ritm sinusal. Contraversate sunt datele

aplicării corticosteroizilor. Se încearcă tratarea cu vasodilatatoare, anticoagulante. Tratamentul chirurgical (decorticarea întregului strat fibros, rezecția mușchilor papilari, înlocuirea valvei mitrale cu o proteză) nu în toate cazurile este satisfăcător.

Miocarditele (carditele) nonreumatice

Definiție: reprezintă o afectare inflamatorie interstițială a miocardului de caracter congenital și/sau dobândit la care apar leziuni ale fibrelor musculare: necroză difuză sau în focare, iar mai târziu survenite de fibroză miocardică, infiltrația celulară și aspecte degenerative ale fibrelor musculare.

Carditele congenitale

Diagnosticarea carditei congenitale este veridică în caz de depistare a patologiei cardiace intrauterine, în maternitate în lipsa maladiilor intercurrente la copil, în baza datelor din anamneză despre suportarea virozelor de către mamă în timpul sarcinii și probabil în primele luni de viață a copilului.

Carditele congenitale se divizează în precoce (fibroelastoza sau elastofibroza) și tardive cu proces inflamator caracteristic pentru miocardite.

Afectarea fătului în perioada de gestoză, de la 4 până la 7 luni, duce la dezvoltarea fibroelastozei, atunci când țesuturile fătului răspund la alterație proliferativ, cu dezvoltarea elastozei și fibrozei, după 7 luni de sarcină (fetopatia tardivă) are loc un proces tipic inflamatoriu fără dezvoltarea fibroelastozei.

Fibroelastoza endocardică (cardita congenitală precoce) este o reacție a cordului la agresiuni diverse cu manifestări clinice comune care survin în primele luni după naștere și mai rar până la 2 ani.

Incidența – 1 caz la 5-6 mii de nașteri.

Etiologia Sunt mai multe cauze (ipoteze):

1. Anomalii congenitale ale endocardului.

2. Endocardita fetală.

3. Hipoxia subendocardică.

4. Modul de răspuns al endomiocardului la miocardita virală (Coxsackie B, paramixovirusii etc.).

Tot mai mulți autori incriminează factorul infecțios în fibroelastoza, argumentând histologic depistarea unor leziuni inflamatorii de tipul miocarditei și determinarea virusului Coxsackie B în țesutul miocardic. Nu se exclude și factorul genetic (predispoziția genetică), familial, transmis autosomal-dominant (deficit de alfa-cornitină).

Fizioanatomopatologia

Se caracterizează esențial nu numai prin îngroșarea albăsidei a endocardului la nivelul (în majoritatea cazurilor) VS cu tendința de afectare a mușchilor papilari, a cordajelor tendinoase și aparatului valvular (inițial aortal), dar și de afectarea contractilității miocardice, cu o reducere a complianței ventriculare stângi, cu creșterea volumului telediastolic. În unele cazuri predomină creșterea fibrelor elastice, în altele – creșterea grosimii fibrelor de collagen invazând miocardul unde se constată modificări inflamatorii.

Hipotrofia miocardului, apoi dilatația ventriculului stâng încadrează fibroelastoza endocardică în cardiomiopatiile dilatative.

De menționat că la sugari se constată rar o formă particulară de fibroelastoza endocardică de tip contract care duce la cardiomiopatia restrictivă: pereții VS și septul sunt hipertrofiați, hipertensiunea în artera pulmonară, dimensiunile cordului pot fi normale sau puțin dilatate. Cavitățile ventriculului drept este micșorată, ceea ce ușor conduce la dezvoltarea insuficienței ventriculare drepte.

Tabloul clinic se caracterizează prin semne extracardiace: debut deseori insidios cu anorexie, tulburări de creștere, fatigabilitate, oboseală la alimentație, tuse uscată persistentă, instabilitate sau somnolență, paloarea tegumentelor

exprimată, transpirații profuze. Toate aceste semne, îndeosebi în cazul asocierii unei viroze nepronunțate cu schimbări cardiace minimale, induce diagnosticarea incorectă.

Mai târziu tabloul clinic este dominat de semnele IC stângi: tahipnee, dispnee, tiraj intercostal, expirație de caracter obstructiv, raluri la baza plămânilor, apoi mai târziu se instalează și manifestările clinice ale IC drepte (globale): hepatomegalia, turgescența venelor jugulare, edeme periferice.

Examenul obiectiv al cordului este caracteristic prin tahicardie, bombarea regiunii precordiale, delimitarea ariei cordului, șoc apexian în spațiul V-VI intercostal stâng, zgomotele cardiace rar sunt asurzite, se percepe zgomotul III. În caz de implicare a valvelor mitrale, tricuspideale, se percep sufluri sistolice.

În carditele congenitale tardive tabloul clinic este asemănător. Cardiomegalia moderată, zgomotele cordului mai frecvent sunt dure. IC este mai puțin exprimată decât în fibroelastoza endocardică, lipsesc suflurile, bradi- sau tahiaritmia, extrasistoliile.

Examenul paraclinic

Examele de laborator notează: leucocitoză polinucleară, creșterea VSH și frecvent a enzimelor GOT și LDH.

Radiografia toracică: delimitarea dimensiunilor cordului cu mărirea izolată a ventriculului stâng sau ambelor ventricule, dilatarea atriului stâng, congestie pulmonară.

ECG: tahicardie sinusală, hipertrofie atrială și ventriculară stângă cu semne ischemice subendocardiale, unda T aplatizată, segmentul S-T subdenivelat, tulburări de conducere intraventriculară, bloc atrioventricular de diferite forme, tulburări de ritm.

EcoCG: dilatarea atriului stâng, ventriculului stâng. În forma fibroelastozei endocardice (cardiomiopatia dilatativă) – mărirea dimensiunilor endodiastolice, diminuarea septului

interventricular, mișcarea anormală a valvei mitrale. În forma fibroelastozei endocardice de "contract" – dimensiunile ventriculului drept diminuate, hipertrofia ventriculului stâng cu cavitare normală.

Cateterism cardiac: disfuncția ventriculului stâng, creșterea presiunii endodiastolice în ventriculul și atriul stâng, mai rar a ventriculului drept, în 25% din cazuri hipertensiune pulmonară.

Angiocardiografie: dilatarea ventriculului și atriului stâng, reducerea fracției de ejeție.

În cardite congenitale tardive la examenul ECG mai frecvent se întâlnesc tulburări de ritm, bloc atrioventricular, bloc de ramură a fasciculului His, unda T mai frecvent pozitivă. În tabloul radiologic umbra cordului mai puțin delimitată.

Tratament

1. Baza tratamentului o constituie tratamentul cardiotonic. În caz de dilatare a cordului se recomandă tratamentul cardiotonic cu digoxină în doze standard recomandate în funcție de vârsta și greutatea corporală cu modificarea dozei în funcție de răspunsul clinic, timp îndelungat.

2. În cazuri grave de IC se recomandă terapia de scurtă durată cu isoproterenol i.v. - 0,01-0,5 mcg/kg/min, dopamină 1-5-20 mg/kg/zi.

3. Tratamentul IC și tulburărilor de ritm (vezi compartimentul respectiv).

4. Tratamentul diuretic (vezi IC).

5. Tratamentul vasodilatator – nitroprusiatul de sodiu – i.v. - 0,5 mcg/kg/min sub controlul TA până la 8-12 mcg/kg/min, hidralazina 0,5 mg/kg i.v. continuând oral câte 0,5-5 mg/kg/24 ore în 3 prize. Se permite administrarea captoprilului câte 0,5-1 mg/kg/24 ore în 2-4 prize.

6. Tratament anticoagulant, profilactic și în caz de consecințe tromboembolice. Heparină inițial 7-8 zile și apoi trombostop în doze conform vârstei.

Profilaxia

Constă în protejarea dezvoltării fătului în timpul sarcinii.

Dispensarizarea

Din momentul depistării diagnosticului până la vârsta de 18 ani individual, în funcție de gravitatea stării copilului sub controlul medicului de circumscripție, nu mai puțin de 2 ori pe lună până la vârsta de 6 luni, o dată pe lună până la un an și de 4 ori pe an în vârsta fragedă, apoi de 2 ori pe an. Evidența la cardiolog 1-2 ori pe an și la necesitate. Examenul paraclinic – hemograma, examenul sumar al urinei, ECG, nu mai puțin de 2 ori pe an. Radiografia după necesitate. EcoCG de 2 ori pe an. Alte examinări – în funcție de starea copilului.

Prognosticul rezervat. Poate avea loc moartea subită a copilului.

Miocardita (cardita) secundară

Miocardita dobândită (secundară) poate fi acută (durată până la 3 luni), subacută (până la 18 luni) și cronică (după 18 luni). După severitatea afectării miocardice poate fi –ușoară, grav-medie și gravă (N.A. Beloconi).

În marea majoritate a cazurilor etiologia miocarditelor este de origine virală. La copilul sugar și nou-născut predomină enterovirusii, Coxackie B3 care au evoluția mai gravă, instalând chiar de la debutul bolii semne de IC congestivă. Frecvența miocarditelor este destul de variată. La copiii cu moarte subită miocardita a fost depistată la 17-21%. Evoluția gravă a miocarditelor predomină la vârstele mici.

Miocarditele bacteriene la copii se întâlnesc destul de rar: în septicemii, pneumonii toxicoseptice etc.

Miocardita acută

Anatomia patologică

Cordul este mărit, determinat de dilatarea cavităților și hipertrofia moderată a miocardului ventricular. Foițele valvei mitrale sunt rulate, cordajele – îngroșate și scurtate, miocardul

este flasc și friabil, de culoare roșietică – gălbuie, endocardul în unele cazuri este îngroșat. La microscopie se determină diferite grade de edem al infiltratului inflamator și leziuni distrofice ale fibrelor microscopice. Edemul afectează substanța fundamentală, disociind fibrele miocardice variabil de la integritate totală până la necroză.

Patogenia

Afectarea mușchiului cardiac în miocarditele acute virale este consecința tulburărilor microcirculației și nu acțiunii directe a virusilor. Localizarea virusilor în miocard nu duce la leziuni miocardice; modificările apar numai după apariția anticorpilor virusocardiici, când apare sensibilizarea limfocitelor, inflamația și necroza. În unele cazuri boala evaluează spre miocardiopatie (cardiomegalie) ce poate declanșa un mecanism autoimun în care proteinele alterate sau produse de virusuri reprezintă antigen împotriva cărora se formează anticorpi specifici cu o reacție de durată lungă, trecând în așa fel de la o evoluție de miocardită acută la subacută și cronică.

Tabloul clinic

Manifestările clinice variază de la boala asimptomatică la insuficiență cardiacă gravă. De obicei după dispariția semnelor virozei apar schimbări extracardiace – vertijuri, vomă, hiperexcitabilitate, oboseală, palpitații, cardialgii, iar din semnele obiective (clinice) – tahicardie, dispnee, galopul protodiastolic, zgomotele cordului asurzite, suflu sistolic funcțional la apex, extrasistolia, apar semne de insuficiență cardiacă (în cazul evoluției severe).

Examenul paraclinic – simplifică confirmarea diagnosticului.

1.Examenul radiologic- cardiomegalie constantă, dar variată, cu predominanță ventriculară stângă, umbra cardiacă este puțin sau net redusă, unghiurile cardiofrenice ascuțite iar apexul cordului bine detașat din diafragm. Transparența pulmonară este normală sau și cu semne de stază venoasă.

2.ECG – microvoltajul, îndeosebi în derivațiile standarde (I, II, III), tulburările primare de repolarizare ventriculară, subdinivelarea segmentului ST, mai rar supradinivelare în I, AVL, V5-V6, alungirea intervalului Q-T, aplatizarea și inversarea undei T, mai ales în derivațiile I, AVL, V4, V5, V6 (ventriculul stâng). În miocardită apar și tulburări de conducere atrioventriculară, sau intraventriculară, extrasistole atriale sau ventriculare, tahicardie paroxistică și în cazuri excepționale flutterul sau fibrilație atrială.

3.EcoCG uni- sau bidimensională este utilă pentru confirmarea diagnosticului permițând excluderea unei pericardite lichidiene și confirmând hipochinezia peretelui posterior al VS cu scăderea fracției de scurtare a VS cu dilatarea cavităților cardiace.

4.Hemograma- leucocitoză cu polinucleoză, VSH mărit.

5.Creșterea nivelului enzimelor musculare fosfocreatinkinaza.

6.Virusologic – depistarea virusilor în exudatul faringian, scaun, lichidul pericardiac, sau creșterea titrului anticorpilor antivirali.

7.Studiul izotopic cu tehneciūm 99 evidențiază leziuni inflamatorii și necrotice în miocard.

Diagnosticul pozitiv

Se bazează pe istoricul anamnestic : legătura miocarditei cu o infecție precedentă mai frecvent virală, tabloul clinic și examenul paraclinic descris mai sus.

Diagnosticul diferențial

Este mai dificil.

Cu fibroelastoza endocardică la copiii de vârstă fragedă. Argumentele în favoarea fibroelastozei sunt: debutul mai lent, progresiv, semne de hipertrofie VS, radiologic, la ECG și examenul virusologic care este mai cert în miocardita acută; creșterea nivelului enzimelor musculare care nu se evidențiază în fibroelastoza endocardică.

Cu reumatismul, pentru care sunt citate poliartrita, eritemul mărginat, nodulii reumatismali, coreea, afectarea frecventă a valvelor mitrale, aortale. Paraclinic – nivelul crescut al PCR, alfa₂-globulinelor, titrului ASLO, VSH-lui.

Este necesar de a face diagnosticul diferențial cu orice cardiomegalie în MCC obstructive (stenoza aortei, coarctarea de aortă), leziuni ischemice miocardice din cursul bolii Kawasaki, glicogenoze etc.

Miocardita (cardita) subacută are evoluție mai trenantă cu creșterea IC insidios la 4-6 luni după o infecție virală sau bacteriană.

Tabloul clinic. Tipice sunt toate manifestările clinice caracteristice pentru miocardita acută. Poate avea loc deformarea cardiacă a toracelui. Zgomotele cordului sunt normale sau cu intensitate mai mare, e frecvent suflu sistolic de insuficiență mitrală, accent pronunțat la artera pulmonară. Evoluția insuficienței cardiace e de durată lungă, iar tratamentul mai puțin eficient.

Miocardita (cardita) cronică prevalează la copiii de vârstă mai mare. Durata bolii este mai mult de 18 luni. Unii autori (N.Beloconi) afirmă dezvoltarea carditei cronice primare insidios, fără argumentarea miocarditei acute sau subacute precedente în evoluția bolii. Mai frecvent în cardita cronică sunt 2 variante. Prima variantă cu dilatarea cavității și hipertrofie moderată a ventriculului stâng (forma congestivă sau dilatativă). A doua variantă –cu micșorarea (sau normală) a cavității ventriculului stâng în urma hipertrofiei musculare exprimate (variante hipertrofică) sau varianta cu micșorarea bruscă a cavității ventriculului stâng cu sau fără hipertrofia musculară (restrictivă) la baza căreia se află dilatarea primară a funcției diastolice (de relaxare) a miocardului ventriculului stâng.

Histologic carditele cronice comparativ cu cardiomiopatiile primare se caracterizează prin depistarea infiltratului celular. Biopsiile cercetate în evoluția bolii

după 5-10 ani sunt lipsite de schimbări inflamatorii fapt ce denotă trecerea carditei în cardiomiopatie secundară.

Manifestările clinice – mai tipice pentru cardita cronică, se caracterizează prin micșorarea greutateii corporale, tahipnee, șocul apexian diminuat, deformarea cardiacă a cutiei toracice, cardiomegalie marcată, suflu sistolic de insuficiență mitrală, tulburări de ritm exprimate, hepatomegalie, zgomote asurzite sau de intensitate normală. Semne de insuficiență cardiacă la început mai moderate, iar la unii copii pe parcursul evoluției maladiei se dezvoltă insuficiența cardiacă dreaptă (globală) gravă cu toate manifestările clinice. Datele paraclinice sunt mult mai exprimate comparativ cu cardita subacută și acută, mai ales schimbările ECG, EcoCG.

• **Tratamentul** miocarditelor nonreumatice este complex și include 2 etape: tratamentul în staționar în perioada acută și de acutizare și în policlinică sau în sanatoriu local (perioada de întreținere a tratamentului). Este necesar de aplicat tratament etiologic, de acționat asupra sistemului imun, tratarea insuficienței cardiace și a tulburărilor de ritm.

În carditele acute și subacute. În stare gravă tratamentul se efectuează de preferință în serviciu de terapie intensivă cu monotorizarea adecvată, mai ales când este exprimată insuficiența cardiacă acută, șocul cardiogenic și edemul pulmonar, aritmii (tratamentul este descris în compartimentul respectiv). În primele zile de boală repaus absolut (10-14 zile), administrarea de oxigen, hidratare pe cale venoasă cu restricție de lichide (20-40 ml/kg) și sodiu, echilibrare acido-bazică. Alimentația orală corespunde normelor fiziologice în funcție de vârstă cu aplicarea produselor bogate în potasiu și restricție de clorură de sodiu (1-3 g în 24 ore). Cantitatea de lichid pe zi se determină cu 200-300 ml mai puțin decât cantitatea urinei în 24 ore. Terapia antibacteriană este contraversată, dar se recomandă în timp de 2-3 săptămâni cu scop de profilaxie a complicațiilor,

mai ales la sugari. Utilizarea corticosteroizilor este discutabilă în carditele acute. În carditele subacute cu insuficiență gravă și cardiomegalie pronunțată, pentru a evita cronicitatea procesului se administrează prednisonul câte 1-1,5 mg/kg o lună de zile cu micșorarea dozei, apoi, 3-4 zile câte 1/3-1/4 din pastilă. În caz de evoluție subacută, cronică, se recomandă administrarea delagilei, placvinilei în combinație cu salicilatele (50-60 mg/kg) sau voltarenă, indometacină până la 3 mg/kg). Tratatamentul insuficienței cardiace se efectuează cu precauție în oligoanurie, anurie și în carditele cronice unde masa musculară a cordului este micșorată ca rezultat al sclerozei. Din digitalele cardiace prioritar se recomandă digoxina; doza de saturație fiind nu mai mare de 0,03-0,05 mg/kg intramuscular sau oral. Doza de saturație se administrează 3 zile, iar doza de susținere nu va fi mai mare de 1/5 din doza de saturație, micșorând-o până la 1/6-1/8. În tahicardia rigidă doza se poate mări cu 1/3- 1/4 din doza de saturație. În caz de efect pozitiv, glicozidele se administrează un timp îndelungat în funcție de evoluția maladiei.

O dată cu administrarea glicozizilor cardiaci în insuficiența cardiacă gravă se aplică diureticele cu acțiune rapidă-Lazex (furasemid) 1-2-4 mg/kg, verosperonă- 1-4 mg/kg. Diureticele în carditele cronice cu insuficiență cardiacă se administrează timp îndelungat (1-1,5 luni), apoi la domiciliu de 2-3 ori pe săptămână.

În cazurile foarte grave de insuficiență cardiacă cu debit scăzut și oligoanurie se administrează dopamină și dobutamină în primele 2-3 zile cu scop de vasodilatație renală la care se adaugă furasemid și vasodilatatoare (captopril).

Pentru normalizarea metabolismului miocardic poate fi administrată soluție de glucoză 10% -10-15 ml/ kg, panangină 1 ml la un an de viață, riboxină 1/2-1 pastilă de 3 ori pe zi în decurs de 1 lună. Se mai recomandă orotat de potasiu, Vit. B₁₂, acid folic, pangamat de calciu (Vit B₁₅), pantotenat de Ca (Vit B₅). Steroizii anabolici (nerabolil, retabolil) se aplică în cura de

terapie cu maximum 1,5-2 luni după debutul maladiei (nerabolil 2-5 mg 2-3 ori pe zi, 3 săptămâni, iar retabolilul 3-4 injecții câte 0,3-0,5 ml intramuscular o dată în 3 săptămâni etc.

Dispensarizarea

După externarea din staționar – evidența la medicul de familie, medicul pediatru, cardioreumatolog. În această perioadă se prelungește administrarea digoxinei, pananginei. De 2 ori pe an se recomandă tratament cu aplicarea medicamentelor antidistrofice. Copilul cu cardită acută este luat în evidență timp de 3 ani. În funcție de starea copilului se limitează activitatea fizică.

Ezamenul ECG și EcoCG se efectuează de 2 ori pe an, radiografia – după necesitate. Vaccinările sunt contraindicate 3-5 ani, în carditele cronice se vor efectua numai în caz de epidemie.

Profilaxia

1. Preîntâmpinarea bolilor respiratorii acute,
2. călirea organismului (băi de soare, de apă, duș),
3. respectarea regimului igienic,
4. tratarea focarelor cronice de infecție,
5. exerciții de cultură fizică moderate – în grup special,
6. reglementarea mișcărilor active cu efort fizic enorm.

Prognosticul- în miocarditele acute și subacute în multe cazuri este favorabil, în carditele cronice – rezervat și nefavorabil.

2.4. Insuficiența cardiacă (IC).

Definiție: IC este un simptom clinic caracterizat prin incapacitatea cordului de a asigura debitul cardiac (DC) adecvat necesităților metabolice ale organismului în condițiile întoarcerii venoase normale sau crescute.

Incidența IC, mai ales la copiii sugari, poate atinge 5-6% din numărul total al bolnavilor cu patologie cardiacă.

Etiologie.

Cauzele care provoacă IC pot fi clasate în 3 categorii:

1. Supraîncărcare de presiune.
2. Supraîncărcare de volum.
3. Alterarea intensivă a contractilității miocardului.
4. De origine mixtă.

1. Supraîncărcarea de presiune a VD și VS este reprezentată de leziuni obstructive ce frânează:

a) ieșirea sângelui din cavități (stenoza aortică, stenoza pulmonară, coarctația de aortă, stenoza subaortică hipertrofică ideopatică, cardiomiopatiile hipertrofico-obstructive).

b) intrarea sângelui în cavități (stenoza mitrală, stenoza tricuspidală, atrezia tricuspidelor, cordul triatrial, întoarcerea venoasă anormală etc.).

La supraîncărcarea de presiune miocardul răspunde mai întâi prin hipertrofie, iar în cursul evoluției survine dilatația cordului.

2. Supraîncărcarea de volum a VD și VS se realizează prin șunturi mari S-D, regurgitație valvulară și fistule arteriovenoase sistemice. La acești copii mai întâi se dezvoltă dilatația miocardului, apoi urmează hipertrofia.

Un șunt S-D suficient de mare produce IC mai devreme (PCA, DSA, DSV, CAV etc).

3. Alterarea contractilității miocardului:

a) primitivă: miocardite, cardiomiopatii primitive, fibroelastoză endocardică;

b) secundare: afectarea circulației coronariene, arteriopatia calcifiantă infantilă, infarct miocardic, toxicitate medicamentoasă, boli genetice (glicogenoze, mucopolizaharidele), colagenoze, intoxicații cu metale (plumb, cobalt, fosfor), supraîncărcare Cu, Fe, metabolice și endocrine, tulburări electrolitice (hiper și hipokaliemie), mixedem, tiriotoxicoză, cardiomiopatia uremică, boli neurologice (distrofie musculară progresivă Duchenne, ataxia Friedreich, tahiaritmii

severe, cardiomiopatii restrictive, septicemie, anemie, IC iatrogene (intervenții pe cord etc.)

Fiziopatologie

1. Factorii ce determină performanța miocardică

Exista 4 factori determinanți ai performanței miocardice ce joacă un rol însemnat în dezvoltarea tabloului IC. Performanța cordului ca pompă depinde de activitatea contractilă a miocardului.

Pentru asigurarea țesuturilor, VS aruncă din cord la fiecare sistolă o cantitate de sânge numit: volum de ejeție (VES). Cantitatea de sânge ejectat pe minut formează debitul cardiac $DC = VES \times \text{frecvența contracțiilor cardiace (FCC)}$.

1. FCC se află în funcție de factorii umorali - influențe acceleratorii (influența sistemului simpatic) inhibatoare (parasimpatic).

În tahicardii (200/min) importanța DC nu mai crește ca rezultat al scurtării diastolei ce frânează umplerea ventriculară, iar VES scade. Condițiile nefavorabile de oxigenare a inimii duc la scăderea contractilității miocardului.

În bradicardii importante (sub 45-40/min) DC poate fi menținut numai prin creșterea VES, deci a volumului telediastolic (VT) ce duce la o dilatație extrem de mare a inimii care interferează cu oxigenarea miocardului, provoacă ischemie și la scăderea contractilității miocardului.

2. Presarcina este estimată prin volumul telediastolic. Ultimul este în strânsă legătură cu întoarcerea venoasă, complianța ventriculară VS în sacul pericardic în timpul diastolei.

Scăderea presarcinii duce la micșorarea volumului telediastolic și VES, la reducerea oxigenării cordului și contractilității miocardului. Atât creșterea cât și diminuarea presarcinii poate provoca IC

3. Postsarcina este forța ce se opune scurtării fibrelor miocardice, sau forța ventriculului în timpul sistolei pentru a

trimite în aortă volumul de ejeție sistolică. IC poate să rezulte în urma creșterii sau scăderii postsarcinii care se soldează tulburarea oxigenării și scăderea contractilității miocardului.

4. Contractilitatea miocardică (starea inotropă) este în depinde de mărimea fibrelor miocardice (relatia Frank-Starling). Scăderea stării contracție a miocardului este însoțită de scădere în fracția de ejeție și debitul cardiac în raport cu un volum crescut sau modificat la sfârșitul diastolei.

Fracția de ejeție reprezintă volumul sângelui de la sfârșitul diastolei ejectat pe bătaie (sistolă); valoarea lui variază între 0.56-0.78. Fracția de ejeție reprezintă raportul dintre volumul de ejeție sistolică și volumul telediastolic. Volumul de ejeție crește atât cât crește volumul telediastolic.

Oxigenarea miocardului depinde de 3 factori:

- a. Durata diastolică pe minut.
- b. Presiunea în amonte în funcție de presiunea diastolică aortică și permeabilitatea coronară.
- c. Presiunea în aval, în funcție de presiunea diastolică intraventriculară.

În caz de dilatare a cavităților cordului, consumul oxigenului de miocard crește considerabil, scade perfuzia coronară, reducându-se și aportul de oxigen.

II Principiile de bază ale contracției miocardice

Actina și miozina sunt proteinele de contracție din miofilamentele situate în interiorul sarcomerelor. Miozina este proteina contractilă principală cu proprietăți enzimactice care descompune ATP în ADP cu eliberarea de energie (ATP-azică), transformând-o în lucru mecanic.

Contractilitatea este inhibată de proteine modulatori: troponina și tropomiozina. Prin influența activității electrice la suprafața fibrei musculare din interiorul sarcomerului se activează mecanismul de contractilitate prin transmiterea potențialelor de acțiune de-a lungul tubilor transversali. Potențialele tubului T, la rândul lor, duc la eliberarea ionilor de

calciu din reticulul sarcoplasmic care produc contracția musculară.

Contracția miocardului depinde direct de calciul din lichidul extracelular. Troponina și tropomiozina inhibă interacțiunea actinei și miozinei. Efectul troponinei este înlăturat de ionul de calciu. Troponina are o mare afinitate la concentrația calciului. În cazul când concentrația de Ca în fibra miocardică crește peste 10^{-7} molară, troponina se leagă cu Ca , eliberând actina, care intră în reacție cu miozina, provocând contracția musculară.

Concomitent cu ionii de Ca^{++} în celulă pătrund și ionii de Na^+ , iar ionul de K^+ iese din celula miocardică. Practic, după contracție nivelul ionului de Ca^{++} scade mai jos de 10^{-7} molară și iarăși troponina iarăși se atașează de filamentele de actină.

Pompa de sodiu - potasiu. Transportarea activă a ionilor de Na și K păstrează molaritatea osmotică constantă a celulei.

Organismul își asigură ionii de Ca în trei feluri:

- 1) depozite în mitocondrii,
- 2) prin depozite în cisternele terminale,
- 3) prin influx în spațiul extracelular.

III Mecanismul de adaptare în IC

1.În IC mecanismul compensator este creșterea contractilității prin stimularea puternică a sistemului simpatic.

Cordul aflat în stare de insuficiență recurge la 3 mecanisme compensatorii: tahicardie, hipertrofie, dilatație. Aceste mecanisme de compensare devin în același timp și elemente de patogenie a IC. O dată cu creșterea activității simpatice se mărește rezistența vasculară periferică, concomitent crește și întoarcerea venoasă prin venoconstricție.

a). Tahicardia impusă prin reflexe cardiace (Bainbridje) la prima etapă apare ca un mecanism de compensare, însă fiind prea costisitoare, energetic contribuie mai apoi la dezvoltarea IC.

b). Dilatarea ventriculară. La supraîncărcare de volum sau

presiune după relația Frank-Starling, la prima etapă dilatația poate servi ca mecanism compensator până la atingerea gradului optim de lungire a fibrei musculare. Mai apoi dilatarea progresivă a fibrelor face să scadă contractilitatea și impune dezvoltarea IC. Dilatația cavității duce la creșterea tensiunii peretelui cavității, mărinđ necesitatea miocardului în oxigen.

c). Hipertrofia ventriculară. Hipertrofia miocardică este un mecanism compensator ce-l oferă cordul unei sarcini anormale. La începutul hipertrofiei masa musculară și vasele capilare ale cordului cresc proporțional, asigurând contractilitatea miocardului în măsura necesității. Creșterea masei musculare scade complianța ventriculară, se micșorează depozitele de catecolamine și scade debitul cardiac de repaus, iar presiunea de umplere crește manifestându-se prin semne de IC. În caz dacă supraîncărcarea de presiune are o durată mai scurtă și nu s-au produs modificări în țesutul conjunctiv, procesul poate fi reversibil și nu aduce la IC

d). Relaxarea și distensibilitatea cordului. Modul de relaxare al ventriculului ca și durata diastolei influențează umplerea ventriculului. Relaxarea incompletă (activă și pasivă) provoacă creșterea presiunii de umplere și cheltueli suplimentare de energie.

e). Adaptarea locală a rezistențelor periferice este un proces compensator de autoreglare. Insuficiența ventriculului conduce la creșterea presiunii la sfârșitul diastolei (ventricul, atriu) și în venele aferente: crește volemia și PVC va depăși 10 cm H₂O. Timpul de circulație este prelungit; diferența atriovenoasă a presiunii de oxigen este mare.

2. Factorii biochimici.

Scade producerea de energie în miocard. Depozitele de energie pot fi scăzute în IC. Convertirea energiei chimice în lucrul mecanic se reduce datorită mecanismului aerobiotic.

3. Cuplearea excitației cu contracția.

Tubulii longitudinali nu pot acumula cantități normale de

calciu. La stimularea electrică a miocardului lipsește cantitatea necesară de calciu pentru producerea contracției complete, iar răspunsul sistemului troponină-tropomiozină este mai puțin intens la Ca.

4. Mecanismele adrenergice. Rolul sistemului nervos simpatic - noradrenalinei asupra performanței miocardice constă în creșterea alurii cardiace, reducerea dimensiunii cardiace, creșterea rapidității ejeției.

Rolul sistemului nervos parasimpatic (colinergic) asupra miocardului conduc la o scădere în durata potențialului de acțiune și a influxului celular de calciu ionizat.

5. Transportul eritrocitar al oxigenului în IC este un mecanism compensator care permite ameliorarea oxigenării țesuturilor.

6. Dinamica pulmonară. Dezechilibrul persistent între forțele ce împing apa în spațiile extravasculare și forțele ce absorb apa din spațiile extravasculare pot avea drept consecință un edem pulmonar.

7. Mecanismele renale. Scăderea excreției renale de Na cu retenția secundară de apă prin creșterea secreției de ADH provoacă creșterea volumului lichidului extracelular. Terapia riguroasă constă în administrarea diureticelor și restricția aportului de potasiu. Hiperaldosteronismul și administrarea diureticelor condiționează, la rândul său, dezechilibrul electrolitic prin hipopotasemie. Pentru retenția de sodiu și apă sunt descrise multe mecanisme:

a). Scăderea ratei filtrației glomerulare se efectuează prin reducerea debitului cardiac, cât și a presiunii arteriale și creșterea rezistenței vasculare renale (vazoconstricția arterială aferentă, mărirea presiunii renale în urma creșterii presiunii venoase).

b). Activarea sistemului renină-angiotensină și creșterea resorbției de apă și sare de către rinichi.

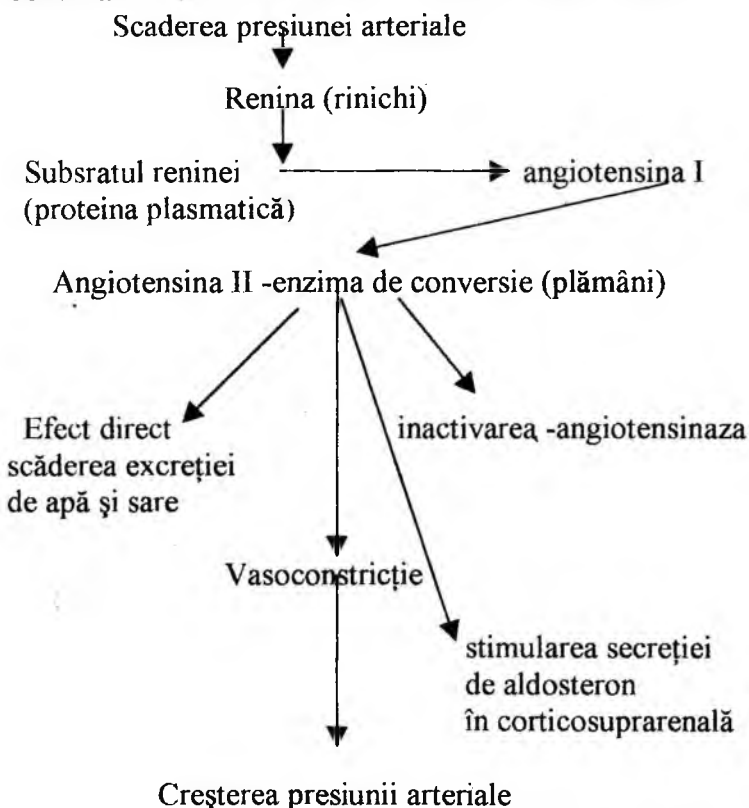
La scăderea fluxului sanguin sub acțiunea celulelor

juxtoglomerulare. în sânge se secretă renina. Ea persistă în circuitul sanguin o oră și formează angiotensina I. (Schema nr 4.)

După câteva secunde sub influența angiotensinii I din moleculele ei se scindează doi aminoacizi formând angiotensina II.

Acest proces are loc în vasele mici ale plămânului și este catalizat de o enzimă de conversie. După câteva minute angiotensina II este inactivată de angiotensinaze (enzime sanguine și tisulare).

Schema nr.4. MECANISMUL RENINĂ-ANGIOTENSINĂ



Angiotensina II are efect de vasoconstricție a arteriolelor

complex R_s în V_1 - V_2 și R_s în V_5 - V_6 .

3. EcoCG: permite măsurarea dimensiunilor VS și VD, aprecierea funcției miocardice.

4. Examinările de laborator obligatorii: gazele sanguine, pH-ul, electroliții serici, hemograma, glicemia, calcemia, sumarul de urină, determinarea enzimelor cardiace.

Diagnostic pozitiv

Argumentarea IC este bazată pe manifestările clinice și paraclinice expuse mai sus. Gradul IC se stabilește conform clasificării internaționale precizată de New York Heart Association (NYHA) 1964, raportate la activitate fizică obișnuită.

◆Clasa funcțională I: absența dispneei și/sau oboselii, activitatea neafectată.

◆Clasa funcțională II: simptomele menționate absente în repaus, dar prezente în efort fizic obișnuit, cu reducerea ușoară a capacității de efort.

◆Clasa funcțională III: simptome absente în repaus dar cu tulburări funcționale și la eforturi mici și limitarea importantă a capacității de efort.

◆Clasa funcțională IV: simptomele prezente și în repaus tulburarea funcțională la cel mai mic efort încât orice activitate fizică este imposibilă.

În practică medicală se poate folosi și clasificarea Stragesco-Vasilenco (IC - I gr.; IC - II a gr.; IC - IIb gr. și IC - III gr.) Gradul insuficienței cardiace la copiii de vârstă fragedă se reflectă mai detaliat în următoarea clasificare. (Tabelul nr.4.)

Diagnosticul diferențial a IC cu insuficiența respiratorie este dificil la sugar.

◆Suflurile unei cardiopatii congenitale pot să nu fie prezente inițial.

◆Respirația zgomotoasă - raluri, semne de obstrucție pot interfera cu auscultația adecvată a inimii.

◆Depistarea ralurilor poate avea loc atât în boli

pulmonare, cât și cardiace.

Tabela nr 4. Clasificarea IC la copiii de vârstă fragedă
(A.N.Baculev)

gradul	Semnele clinice
I	Absența semnelor clinice a IC. După efortul fizic (tipăt, anxietate, alimentație etc) la copil apare dispneea, paloarea tegumentelor, slăbiciune, periodic copilul obosește în timpul suptului, refuză de la sân sau face repaus frecvent în timpul suptului.
II A	Manifestările IC se percep și în stare de repaus. Dispneea ușoară. Frecvența respirațiilor depășește indicii normali cu maximum + 50%. Tahicardia moderată. Frecvența pulsului cu +10-15% depășește indicii normali (conform vârstei). Ficatul intact sau dimensiunile ușor mărite (până la 3 cm mai jos de rebordul costal pe linia medioclaviculară). Radiologie - umbra cordului moderat delimitată.
II B	Dispneea exprimată (frecvența respirațiilor > 50-70% în conformitate cu indicii normali. Tahicardia (frecvența pulsului > 15 - 25% conform vârstei), hepatomegalie (ficatul mai jos de rebordul costal mai mult de 3-4 cm.). Poate avea loc ascita. Inapetență, rareori vomă.
III	Dispneea exprimată (frecvența respirațiilor > 70-100% conform vârstei) Tahicardia (frecvența pulsului > 30-40%, conf. Normat.) ficatul delimitat, dur. Cardiomegalia exprimată. Raluri umede de caracter cardiac. P _s alterat. Edeme, ascită, anasarcă. Copilul este apatic, palid, anorexie.

◆ În boala obstructivă pulmonară hepatomegalia poate fi coborâtă de sub rebordul costal.

◆Cianoza în bolile pulmonare, cât și cardiace poate fi ușoară sau moderată.

◆Administrarea oxigenului mai frecvent aduce la ameliorarea situației în maladiile pulmonare, dar nu în toate cazurile.

◆Dificultatea diagnostică a bolii pulmonare și cardiace sporește prin aceea, că nu în toate cazurile leziunile cardiace sunt însoțite de cardiomegalie.

◆Obstrucția cronică a căilor respiratorii poate duce la cardiomegalie.

◆Mai frecvent cianoza severă se află în strânsă corelată cu o boală cardiacă.

Tratament

Măsuri generale

1. Alimentația sugarului.

În insuficiență cardiacă gravă se va face rațional, cu micșorarea volumului alimentar de la $\frac{2}{3}$ – $\frac{1}{3}$ din volumul necesar vârstei, la intervale mici. Pentru evitarea efortului la noi născuți și sugari alimentația prin gavage. La sugari se golește stomacul prin tub nasogastric pentru prevenirea regurgitației și aspirației. La copii mai mari rația de lichide se restrânge inițial la 750 ml/m²/zi și se mărește cantitatea pe măsură ce starea se ameliorează .

Atunci când starea nu e gravă sau a fost, dar s-a ameliorat, se prescrie o dietă ușoară cu puțin sodiu. Dieta este necesară pentru a fi îmbogățită cu potasiu. Se recomandă o dată în 2 – 3 zile produse alimentare bogate în potasiu (prune uscate, terci din ovăz, hrișcă, cartofi copti, un pahar de iaurt, caise uscate, stafide, brânză de vaci etc.)

2. Poziție semișezândă pentru ameliorarea respirației.

3. Administrarea suplimentară a oxigenului sub cort umedificat în concentrație 30 – 40%. Umiditatea să nu prevaleze 40 – 50%.

Oxygenoterapia se recomandă să dureze până la

ameliorarea stării copilului, minimum 30 min.

Administrarea de oxigen ameliorează oxigenarea tisulară, metabolismul electrolitic, contribuie la creșterea funcției de contractilitate miocardică etc.

4. Menținerea temperaturii în limite normale, evitarea supraîncălzirii sau a pierderilor de căldură.

5. Sedarea bolnavului pentru scăderea necesităților energertice alimentare (seduxen, fenobarbital).

6. Tratamentul bolii de bază.

7. Corecția acidozei cu bicarbonat de sodiu sol de 4%, 2 – 4 ml/kg pe zi.

8. Tratament anticoagulant (după necesitate).

9. În caz de disritmii – tratament antiaritmie.

Controlul terapeutic a IC se efectuează prin: creșterea performanței contractile a cordului, reducerea supraîncărcării de presiune și supraîncărcării de volum.

Sporirea performanței contractile a cordului se efectuează prin administrarea glicozizilor și altor agenți inotropi.

Acțiunile digitale sunt următoarele:

- 1) efect inotrop pozitiv,
- 2) batmotrop (excitabilitatea) +,
- 3) tonotrop (+) (tonus),
- 4) cronotrop (frecvența cardiacă) negativ și
- 5) dromotrop (conducerea influxului) negativ.

Doza optimă trebuie individualizată și dependente de răspunsul bolnavului.

Digoxina este preparatul cel mai larg întrebuințat la sugar și copil pe cale orală și parenterală. Semiviața digoxinei în ser este de 1 – 1,5 zile, iar efectul maximal e obținut peste 4 ore, cu durata acțiunii 4 – 7 zile. Zilnic se inactivează 20 – 25 %. Aprecierea nivelului de digoxină din ser la copii cu dinamică pozitivă după 4 ore de la administrarea 1 doze după datele noastre (1997) este de $3,69 \pm 0,4$, $2,41 \pm$ mcg/l.

În insuficiența cardiacă doza de atac se administrează în

primele 24 ore, iar doza de întreținere – în două prize. O doime din doza de atac se va administra la internarea bolnavului, iar câte 1/4 la 8 și respectiv la 16 ore.

În insuficiența cardiacă cronică doza de atac se va administra oral după metoda moderată în decurs de 2 - 3 zile, iar apoi doza de întreținere.

La prematuri digoxina se administrează cu mare prudență, începând cu 0,005 – 0,01 mg/kg.

Variația dozei de atac în raport cu vârsta.

La prematuri: 0,035 mg/kg/24 ore, oral.

La nou-născuți: 0,05 mg/kg/24 ore, oral.

Sub 2 ani: 0,05-0,07 mg/kg/24 ore, oral.

Peste 2 ani: 0,03-0,05 mg/kg/24 ore, oral.

Dozele de întreținere reprezintă 1/5-1/4-1/3 din doza de atac administrată zilnic în 2 prize. Digoxina fiole 0,5 mg/2 ml, soluție 1%, flacon de 20 ml: 1 ml = 0,5mg = 50 pic.; 1 pic = 0,01 mg.

Absorbția digestivă = 70 – 60% din cantitatea administrată.

Lantozid C. fiole de 0,4 mg/2ml. Flacon sol 0,10% 30 pic. = 1 mg., 1p. = 0,035 mg., comprimate 0,2 mg.

După administrarea i.m. sau i.v. timpul de latență este foarte scurt: 7-10 minute, efectul maximal = 2-3 ore.

Doza parenterală - sugar 0,03 mg/kg/24 ore

Sub 2 ani - 0,02-0,04 mg/kg/24 ore.

Peste 2 ani - 0,025 mg/kg/24 ore.

Doza orală de întreținere 0,01-0,02 mg/kg/24 ore divizată în 2 prize.

Efectele pozitive ale digitalizării:

1. Scăderea frecvenței cardiace.
2. Dispariția ralurilor.
3. Ameliorarea simptomelor.
4. Scăderea dimensiunii cordului (radiologic sau ecocardiografic).
5. Ameliorarea diurezei.

Intoxicația digitalică

I. ECG:

1. prelungirea intervalului P-R,
2. scurtarea intervalului QT,
3. deprimarea segmentului ST,
4. aritmii supraventriculare, ventriculare (la copii). La adulți și adolescenți aritmii ventriculare.

II. Manifestările gastrointestinale:

1. anorexie;
2. grețuri;
3. varsături;
4. diaree;
5. dureri abdominale.

III. Neurologice - fatigabilitate, adinamie, tulburări psihice, tulburări vizuale.

Tratamentul intoxicației digitale:

1. Sistarea administrării.
2. Controlul electroliților serici, corectarea hipopotasemiei cu clorură de potasiu i.v. către 0,5 mg/kg. Concentrația KCl mai mică de 1% - în 5% de glucoză. Oral 1-2 g în 24 de ore (în forme ușoare și medii).

Administrarea este contraindicată în hiperkaliemie, uremie, bloc sinatrial, bloc AV gr. II, III.

3. Pacemaker temporar în clinicile severe.
4. Cardioversie în ultima instanță.

Asocierea IC acute cu hipotensiune, sau refractară, la tratament. Efectul inotrop pozitiv îl obținem cu :

- a) Dopamină: doza terapeutică uzuală de 5-15 mg/kg/min în REV (perfuzie endovenoasă).

În doza scăzută sub 5 mg/kg/min dopamina produce vasodilatație renală, coronariană și splenică.

În doza crescută peste 10 mg/kg/min dopamina poate avea efect negativ: crește rezistența periferică și ritmul cardiac.

La nou-născuți sunt necesare doze mari de 15 mg.

Reducerea suprasolicitării cordului.

a) Măsuri de ordine generală:

1 regim absolut la pat 7-10 zile,

2 regim la pat,

3. administrarea de oxigen umidificat, 40-50 % prin mască sau sondă nasală, cort, minimum (în hipoxie) 30min - 2 ore sau până la ameliorarea simptomelor IC.

4. poziție oblică 30° în decubit.

b) Reducerea postsarcinii – în caz de lipsă a efectului, în IC refractarea la glicozide, diuretice, se indică tratament vasodilatator pentru scăderea rezistenței periferice și a presiunii de umplere ventriculară.

Înlăturarea rezistenței arteriolare produce un efect pozitiv asupra DC, pe când remediile care sporesc capacitatea venoasă reduc simptomele congestive pulmonare secundare, presiunile de umplere ventriculare crescute.

Nitroprusidul influențează în IC acută asupra celor expuse mai sus. Doza inițială este de 0,5 mg/kg/min i.v. cu creșterea dozei până la efectul dorit. Doza variază între 1 și 12 mg/kg/min i.v. Administrarea se face cu monitorizarea TA.

Tratamentul cronic de întreținere se realizează prin administrarea:

1. Hidralazinei, vasodilatator cu efect preferențial asupra patului arteriolar. Inițial 0,1-3 mg /24 ore oral în 3-4 prize cu creșterea treptată până la 7 mg/kg/24 ore.

2. În ultimul timp pentru dilatarea patului arteriolar și venos se aplică Captopril (Enalapril, Capoten), inhibitorul enzimei de conversie al angiotensinii prin blocarea generării enzimei; pentru substratul presor - angiotensină II, scade rezistența vasculară sistemică și pulmonară. Doza orală – 0,3-1,5 mg/kg/zi divizată în 3-4 prize. Se administrează în asociere cu glicozide și diuretice.

3. Prazosin (Minipress) – doza inițială 5 mcg/kg/oral, vasodilatator periferic blocant al alfa -adrenoreceptorilor. Se indică în IC cronică, după vârsta de 12: dilată venele periferice,

micșorând presarcina cordului, scade tensiunea în circuitul pulmonar. Contraindicat în IC cronică pe fondul pericarditei constrictive, tamponada cordului. Control neapărat al TA.

Reducerea supraîncărcării de volum

1.Regim desodat, în IC acută restricția de sare va fi severă. La copilul mare 1g sare/24 ore, fără adaus de sare la alimente. În IC cronică un aport moderat de sare (în funcție de gradul decompensării 2-5 g/zi)

2.Masa nr. 5 sau 10 luând în considerație gradul de insuficiență. Alimentația sugarului se va face fracționat în porții mici, la intervale mici. La nou-născut și sugar prin gavaj, pentru evitarea efortului.

3.Restrictia de lichide este necesară în IC severă 2b-3 cu hiponatremie prin diluție. La insuficiența cardiacă 2b-3 necesitatea în lichid va fi 1/3 din normele fiziologice în primele 2-3 zile. În caz de introducere i.v. a lichidelor la sugar în IC severă, se recomandă maximum 40-50 ml/kg/24 ore.

4.Tratament diuretic:

a.Furosemid-1 mg/kg, dacă nu este efect până la 2-3 mg/zi.

b.Hidroclortiazide-2-3 mg/kg/24 ore, clortiazide 20-30 mg/kg/24 ore,

c. Spironolactona (aldacton, verospiroină)1-3 mg/kg/24 ore concomitent cu diureticele anterior menționate.

De asemenea:

◆reducerea la minim a manipulațiilor bolnavului.

◆sedarea bolnavului: fenobarbital, 3 mg/kg sau seduxen, 0,1-0, 2 ml /an de viață; droperidol, 0, 25-0,5 ml/kg/24 ore; fentanil, 0,001 mg/kg i.m. sau i.v. 0,0015-0,0025 mg/kg/24 ore.

2.4.1. Edemul pulmonar acut (EPA)

Este o stare de urgență a insuficienței cavităților cordului stâng. În esență tabloul clinic este consecința excesului de apă, săruri proteice în spațiul extravascular al parenchimului pulmonar.

Fiziopatologia: În producerea edemului pulmonar acut

iau parte următorii factori:

1. creșterea presiunii în capilarele pulmonare,
2. scăderea presiunii osmotice a plasmei,
3. mărirea permeabilității vasculare în circuitul pulmonar,
4. mărirea suprafeței de filtrare,
5. creșterea capacității țesutului pulmonar de a acumula lichid,
6. tulburarea drenajului limfatic.

Etiologia: Edemul pulmonar acut cardiogen este cea mai frecvent întâlnită afecțiune cardiacă de urgență în care ventriculul stâng este incapabil de a asigura debitul bătaie normal. Secundar crește presiunea diastolică a VS concomitent cu presiunea în AS și presiunea venoase pulmonare. În consecință are loc creșterea presiunii hidrostatice care determină apariția edemului interstițial și intraalveolar. Afecțiunile valvulare aortice, cardiomiopatiile conduc la insuficiență secundară stângă cu creșterea presiunii endosistolice a ventriculului stâng și secundar în cavitatea pulmonară cu transudația lichidului în interstiția și alveolele pulmonare. Obstacolul la nivelul sistemului venos pulmonar sau a valvei mitrale produce o creștere a presiunii în atricul stâng, apoi și în cavitatea pulmonară.

Edemul pulmonar acut de cauză extracardiacă este, de obicei, secundar creșterii permeabilității membranei alveolocapilare:

◆ Alterarea permeabilității membranei alveolare în afecțiuni pulmonare grave (pneumonii, astmul bronșic), inhalarea de substanțe toxice (amoniac, clor, pesticide, organofosforate), toxine circulante, substanțe vasoactive în edemul pulmonar acut alergic (histamina, serotonina, chinina, reacții imunologice), pneumonia de aspirație, inhalarea de fum, monoxid de carbon .

◆ Creșterea presiunii secundare în capilarul pulmonar : stenoza mitrală, endocardita infecțioasă, tahiaritmiile, stenoza

congenitală a venelor pulmonare etc.

◆ Scăderea presiunii osmotice a plasmei în hipoalbuminemie de origine renală, hepatică, nutrițională în enteropatii.

◆ Mecanism mixt: neurogenă, embolie pulmonară, afecțiuni ale parenchimului pulmonar, supradozaj de narcotice sau postanestezie etc.

◆ Afectarea drenajului limfatic.

Clasificarea edemului pulmonar (Conform OMS)

1. După mecanisme patogenice:

Edemul pulmonar acut intramural.

Edemul pulmonar acut interstițial (astmul cardiac).

Edemul pulmonar acut alveolar.

2. După evoluția clinică:

Edemul pulmonar acut instantaneu sau fulminant, durată – câteva minute.

Edemul pulmonar acut, durată – până la 4 ore.

Edemul pulmonar acut subacut durată – 12 ore.

Edemul pulmonar acut lent – până la 48 ore.

3. După examinarea radiologică a plămânilor:

Edemul pulmonar acut masiv.

Edemul pulmonar acut infiltrativ.

Edemul pulmonar acut lobular.

Edemul pulmonar acut alveolar.

La copii mai frecvent se întâlnește edemul pulmonar acut alveolar.

Tabloul clinic

În forma severă debutul este brutal, dispnee, tahipnee respiratorie cu semne de obstrucție pulmonară, ortopnee, tuse spastică chinuitoare, agitație, cianoză, paliditate, transpirații.

La debutul bolii expectorația este seroasă, seromucoasă, hemoptoică, apoi aerată, exteriorizată bucal și prin orificiile nazale. Auscultativ murmur vezicular diminuat bilateral, raluri

subcrepitante bilaterale care urcă progresiv de la bază spre vârful plămânilor, provocând creșterea cianozei, tahicardiei, expectorațiilor spumoase, abundente. Insuficiența respiratorie în lipsa ajutorului de urgență se transformă în asfixie. Zgomotele cardiace asurzite, pulsul slab până la filiform. T/A scăzut. La sugar tabloul clinic este mai șters, mai puțin tipic, dar este caracteristică respirația îngreuiată, percepută la distanță.

Examinările paraclinice sunt efectuate de urgență: hemograma, ionograma, creatinina, ureea, proteinograma, Ph-ul, gazele sanguine, ECG, examenul radiologic după necesitate.

Algoritmul de diagnostic:

semne generale-ataxie bruscă, poziția bolnavului în ortopnee, dispnee intensivă, severă, cunoștință confuză;

semne obiective- anxietate, copilul este agitat, palid, are acrocianoză, transpirații reci, tahipnee –mai mult de 40/ min., respirație stridorosă, tuse uscată în prima fază, expectorații spumoase aerate, de culoare roz.

semne auscultative - respirație diminuată, raluri umede, crepitante și subcrepitante, zgomotele cardiace asurzite, ritm de galop protodiastolic;

semne ECG - tahicardie sau tahidisritmie pronunțată, semne de cord pulmonar, modificări de focar în miocardul ventricular;

semne radiologice- imaginea bilaterală și simetrică – în “aripă de fluture”.

Tratamentul:

1. Eliberarea căilor respiratorii de lichidul aglomerat în căile de respirație cu ajutorul aspiratorului electric sau manual.

2. Ameliorarea ventilației prin poziția semișezândă.

3. Terapia antispumantă: inhalație cu oxigen cu presiune pozitivă în expir prin aparatul Bobrov sau sub cort, prin alcool de 30-75%, în funcție de vârstă (2-3 l pe min) timp de 30-40 min, apoi 10-15 min inhalații cu O₂. Spuma reacționând cu

alcool se micșorează în volum transformându-se în lichid. Se folosesc și alți antispumănți: antifomsilan, silicon etc.

4. Micșorarea întoarcerii venoase către ventriculul drept sau descărcarea circuitului pulmonar:

- ♦garou la extremitățile inferioare pe 20-30 min la copii mai mari,

- ♦diuretice cu acțiune rapidă: lazix – 1-2 mg/kg/până la 3-6 mg /kg produce vasodilatație, scade întoarcerea venoasă și diminuarea presiunii hidrostatice,

- ♦înlăturarea bronhospasmului – aminofilina, 2-4-6 mg/kg/ i.v., în bolus -- normalizează hemodinamica pulmonară, are efect diuretic.

- ♦pentru creșterea presiunii osmotice -soluție hipertonică de 20% .

- ♦ganglioblocanți: hexonii 0,025-0,075g sol. de 2% câte 0,75 ml – 1-2 pe zi, pentamină – sol. de 5% câte 0,25-1,5 ml în funcție de vârstă sub controlul TA sau nitropursid de Na câte 0,3-8 mcg /kg/min (nu mai mult 15-75mg). La școlari se poate administra morfină 1-10 mg sau atropină 0, 1-1 mg i.v. în bolus lent.

Algoritmul de tratament al edemului pulmonar acut alveolar

Măsurile generale.

- 1.Eliberarea căilor respiratorii de lichidul aglomerat cu ajutorul aspiratorului electric.
- 2.Interzicerea oricărui efort.
- 3.Sedarea bolnavului.
- 4.Poziția semișezândă pentru ameliorarea ventilației respiratorii.

Dacă pacientul e în cunoștință – inhalație cu oxigen cu presiune pozitivă în expir prin aparatul Bobrov sau sub cort, prin alcool 30-75% în funcție de vârstă (2-4 l pe min) timp de 30-40 min, apoi 10-15 min inhalații cu O₂ sau antifomsilan de 10% câte 0,2-0,5-0,7 ml în funcție de vârstă.

Dacă bolnavul e în comă – intubație orotraheală și

ventilație mecanică, endotraheal 1-3 ml de alcool etilic de 70-96% sau 1-3 ml intravenos, în bolus, lent, diluat cu ser fiziologic 5-10 ml.

Micșorarea întoarcerii venoase către ventriculul drept sau descărcarea circuitului pulmonar prin aplicarea de garouri pe extremități. Cateterizarea vezicii urinare (după necesitate), ECG monitorizare. Scăderea presiunii hidrostatice. Dacă valoarea TA sistolice este 70-60 mm Hg, se recomandă: dopamină 2-10-15 mcg /kg/min, max. 20 mcg/kg/min în perfuzie sau noradrenalină 2-12 mcg/min în perfuzie maximal 20-30mcg/min., prednisolon 1-2 mg/kg i.v. în bolus. Suportul hemodinamic-heparina – 100 UI/kg i.v. în bolus, strofantină 0,25-0, 5 mg i.v. sau sol.digoxină 0,025%- 0, 03-0,05mg/kg. Calmarea copilului: diazepam sol 0,5% câte 0,05-0,1 ml/kg i.v., sau sol. 20% de oxibutirat de Na câte 100 mg/kg în perfuzie.

5. Normalizarea permeabilității vasculare:

- ♦gluconat de Ca 0, 5-1 ml sol de 10% la fiecare an de viață sub controlul pulsului,

- ♦acid ascorbinic sol. de 5% câte 3-6 ml /24 ore,

- ♦acid nicotinic sol. de 0,1% câte 0,1 ml la fiecare an de viață, max 1 ml,

- ♦amestec de pipolfen, promedol, aminazină câte 1 ml de fiecare -0,1 ml din acest amestec la un an de viață,

- ♦prednisolon pentru normalizarea permeabilității vasculare în caz de scăderea TA, mai ales în insuficiență adrenocorticală 1-4 mg/kg în edemul pulmonar acut moderat și 7-15 mg în edemul pulmonar acut sever -1/2 din doza inițială, apoi timp de 2 ore fiecare 30 min doza rămasă,

- ♦cu scop de deshidratare se recomandă albumină 10-15% - 8-10 ml/kg/24 ore,

- ♦vitaminoterapia -cocarboxilaza, aevit, Vit. B₁, B₆.

- ♦corecția echilibrului acidobazic,

- ♦tratamentul maladiei de bază.

Prognosticul – În caz moderat – suficient, în cazuri

grave – rezervat.

Profilaxia edemului pulmonar acut – preîntâmpinarea și tratamentul precoce al maladiei de bază.

2.4.2. Șocul (colapsul)

Este o insuficiență circulatorie importantă cu perfuzii tisulare inadecvate, cu debitul cardiac scăzut care nu poate asigura necesitățile celulare metabolice ale organismului cu stagnarea funcțiilor vitale importante ale creierului, inimii, plămânilor, rinichilor și ficatului.

Clasificarea

1. Șocul cardiogen.
2. Șocul hipovolemic.
3. Șocul septic (bacterian).
4. Șocul anafilactic.
5. Șocul neurogen.
6. Șocul endocrin.
7. Șocul hemolitic.
8. Șocul de turnichet (sindromul de compresie).

Etiologia

În șocul hipovolemic, scăderea volumului sanguin circulant afectează gradat funcțiile cardiace prin:

1. Preîncălcarea scăzută, datorită scurgerii capilare însoțite de pierderi intrinseci și extrinseci ale conținutului vascular .

2. Arterioloconstricția duce la postîncălcare crescută.

3. Ischemie miocardică datorită fluxului coronarian secundar scăzut cu micșorare de oxigen.

4. Creșterea necesității în oxigen a miocardului ca rezultat al tahicardiei, postsarcina crescută și dilatarea limitelor cordului.

5. Hipersecreție secundară de aldosteron cu retenția consecutivă de sodiu și apă poate provoca edem pulmonar, cu agravarea hipoxiei .

Șocul cardiogen, în IC însoțită de scăderea debitului

cardiac, este un rezultat al afectării miocardice, mai rar al unei blocări a fluxului sanguin înăuntrul sau în afara cordului. În șocul de origine vasculară paralizia vasomotoră și volumul venos crescut duc la divizarea repartizării fluxului sanguin.

În șocul septic debitul cardiac inițial este normal sau crescut; hipovolemia este ușoară, perfuzia inadecvată a organelor vitale se datorează unei infecții.

Clasificarea etiologică a șocului(după Barkin,1984)

A. Șocul hipovolemic determinat de :

1. Hemoragie:

- ♦externă (rănire),

- ♦internă (rupturi de ficat sau splină , atingeri vasculare, fracturi),

- ♦gastrointestinală (ulcer sângerând, varice esofago-gastrice rupte, coagulopatie de producție și / sau de consum).

2. Pierdere de plasmă în:

- ♦arsuri,

- ♦infecție sau septicemie (sindrom de scurgere/ stagnare capilară),

- ♦sindromul nefrotic,

- ♦al treilea compartiment (ocluzie intestinală, pancreatită, peritonită).

3. Pierdere de apă și electroliți în:

- ♦gastroenterită acută,

- ♦transpirație excesivă (în fibroza cistică),

- ♦boli renale.

4. Cauze endocrine:

- ♦insuficiență suprarenală,

- ♦diabet zaharat,

- ♦diabet insipid,

- ♦hipotiroidie (comă mixedematoasă).

B. Șocul cardiogen prin :

1. Insuficiență miocardică determinată de :

- ♦disritmii, bradicardie, bloc atrioventricular, tahicardie

ventriculară, tahicardie paroxistică supraventriculară,
♦cardiomiopatii: miocardită, ischemie, hipoxie,
hipoglicemie, acidoză,

- ♦intoxicație medicamentoasă,
- ♦hipotermie,
- ♦efectele miocardioinhibitoare ale șocului.

2 . Blocarea umplerii sau golirii inimii în:

- ♦tamponadă pericardică,
- ♦pneumopericardită,
- ♦pneumotorax cu supapă,
- ♦embolie pulmonară,
- ♦boală congenitală de cord.

C . Șocul vasogen (distributiv) determinat de :

1 . Rezistență venoasă crescută sau normală (volum venos crescut), șoc septic, șoc anafilactic, intoxicație cu barbiturice .

2 . Rezistență scăzută (vasodilatație), afectatea SNC, secționarea măduvei spinării.

Stadiile șocului

Șocul compensat. În acest stadiu funcțiile vitale se mențin homeostatic aproape de normal. Mecanismele compensatorii depind de balanța cardiopulmonară și de volumul pierderii de lichid (sânge). Scăderea volumului venos cu 10-25% face ca lichidele să treacă în spațiul intravascular (din interstițiu) și să se dezvolte arterioloconstricția.

Semnele clinice: Hipotensiunea și scăderea pulsului în poziția șezândă față de clinoortostatică ne indică despre instalarea hipovolemiei. De menționat, că hipotensiunea și creșterea frecvenței pulsului depinde mai mult de rapiditatea instalării acestui deficit. În hipovolemia acută cu pierderi de 20% rata pulsului crește cu 30 bătăi /min, iar TA scade variabil. Pierderi acute mai mari de 30% sporesc frecvența pulsului peste 30 bătăi/min, iar hipotensiunea se instalează la 15 mm/Hg mai jos de normal. Cât privește pierderile lente ale volemiei mai mari de 30-50%, conduc doar la intensificarea pulsului și la

hipotensiune.

Șocul decompensat

Reducerea perfuziei microvasculare și dereglările cardiovasculare provoacă scăderea presiunii de perfuzie .

Creșterea rezistenței arteriolelor precapilare și contracția teritoriului venos realizând stagnarea sanguină cu creșterea anaerobiozei și eliberarea de enzime proteolitice și substanțe vasoactive care afectează în plus miocardul. Toate acestea duc la hiperagregarea plachetară, eliberarea tromboplastinei tisulare, dezvoltarea hipercoagulării (SCID).

Manifestările clinice ale acestui stadiu constituie și principalele elemente de diagnostic:

1 Alterarea pulsului marilor artere, pulsul devine rapid și slab.

2 Hipotensiunea arterială; scăderea TA sistolice sub 50-60 mm/Hg.

3 Extremități umede, reci, palide sau cianotice marmorate cu timp de recolare prelungit peste 3 sec Diferența dintre temperatură cutanată și rectală e de 10°C. Colapsul septic este singura formă cu tegumente calde, uscate.

4 Oligurie, anurie.

5 Semne de suferință neurologică; anxietate sau iritabilitate, somnolență și obnubilare până la comă, fiind semne de gravitate .

6 Hiperpnee pentru compensarea acidozei metabolice .

7 Icter prin hemoliză intravasculară.

8 Hepatită toxică (în colapsul septic).

9 Vomitări hematinice (zaț de cafea, meteorism, pareză intestinală).

Decesul poate surveni prin edem pulmonar acut, insuficiență respiratorie, aritmii, anoxie cerebrală (comă).

Unii autori divizează colapsul la copii în trei tipuri (N.Beloconi, 1987)

1 Colapsul simpaticotonic are loc mai frecvent în

hemoragii marcate, neurotoxicoză, în perioada de debut a deshidratării acute. Apariția colapsului simpaticotonic rezultă din dereglarea circulației periferice cu spasmarea arteriolelor și acumularea sângelui în cavitățile inimii și vasele magistrale. Tensiunea arterială sistolică are tendința spre creștere, mai apoi spre scădere, se micșorează debitul, este exprimată tahicardia.

2. Colapsul paralitc sau hipovolemic se caracterizează prin istovirea mecanismelor de reglare cardiovasculară, precapilarele și capilarele sunt dilatate pasiv, fluxul sanguin din venule retrograd pătrunde în capilare. În așa caz TA sistolică și diastolică scade brusc – se dezvoltă tahicardia, pulsul filiform. Fluxul sanguin orientat spre cord este micșorat. Colapsul paralitc mai frecvent se întâlnește în formele severe de dehidratare (exicoză intestinală), encefalopatie toxicoinfecțioasă.

3. Colapsul vagotonic e mai frecvent în sincope, șoc anafilactic, coma hipoglicemică, insuficiență suprarenală. Dilatarea artereolelor și anastomozelor arterio-venoase provoacă ischemia creierului. Diferența dintre nivelul TAS și TAD crește, micșorându-se tensiunea arterială minimă. Frecvent se depistează bradicardia.

Diagnosticul pozitiv

a). Datele anamnestice referitoare la:

1. Diagnosticul bolii de bază.
2. Momentul instalării colapsului , timpul de la debut.
3. Curba termică.
4. Medicațiile anterioare.
5. Ingestii orale recente.
6. Pierderi de lichide (vomități, scaun, urină).
7. Sângerări.
8. Gradul de conștiință (sopor în colaps).

b). Examinarea bolnavului:

Examenul clinic general rapid și sistematic cu atenție deosebită asupra sistemului cardiovascular.

Determinarea febrei.

c). Examinări paraclinice:

1. Grupa sanguină, Rh factor .
2. Hemograma completă.
3. Hematocrit.
4. Trombocite.
5. Ionograma serică.
6. Starea acidobazică (gazelor sanguine).
7. Glicemia.
8. Calcemia.
9. Ureea.
10. Creatinina serică.
11. Testele funcționale hepatice (AST, ALT, bilirubina).
12. Examine bacteriologice (hemocultura, urocultura, coprocultura).
13. Coagulograma.
14. ECG.
15. Radiografie cardiotoracică.
16. Examenul LCR.

Tratamentul

Secvențialitatea terapeutică în șoc este următoarea:

1. Asigurarea ventilației și perfuziei.
2. Susținerea cordului.
3. Tratament medicamentos.
4. Tratament specific.

A. **Măsurile generale:**

1. Interzicerea oricărui efort.
2. Asigurarea ventilației adecvate — asigurarea permeabilității căilor aeriene superioare (aspirarea secrețiilor).
3. Administrarea de oxigen umidificat pe mască, sondă nazală subizolată, cort.
4. Asigurarea PaO_2 la valoarea de 70 – 100 mm Hg și $PaCO_2$ sub 40 – 45 mm Hg; Scăderea PaO_2 indică ventilația cu

presiune pozitivă la sfârșitul expirației.

5. Poziția bolnavului în decubit dorsal în colapsul cardiogen; în șocul hipovolemic și septic; extremitatea cefalică plasată în jos cu sondă gastrică pentru aspirarea conținutului gastric .

6. Încălzirea bolnavului (în funcție de vârstă (termofoare, plapome mai ales pe extremități).

7. Monitorizarea continuă: t, ritmul respirator, ECG, TA, gazele sanguine, balanța hidrică (debit urinar, pierderi din aparatul digestiv, pierderi de sânge) valori ale PVC până la 12 cm H₂O, peste 15 cm H₂O – hipervolemie sau edem pulmonar iminent.

B. *Tratamentul patogenic* se înfăptuiește prin 2 momente:

1. Creșterea DC.

2. Asigurarea perfuziei organelor vitale: creier, cord, rinichi.

Creșterea presarcinii se obține prin administrare de volum în scopul restaurării volumului sanguin circulant. Se asigură una-două căi de acces venos cu măsurarea presiunii venoase centrale, se măsoară debitul urinar prin cateter 1 ml/kg/oră care indică un flux normal. În colapsul prin deficit de volum sanguin, hipovolemic, indiferent de etiologie, refacerea volumului se face de urgență: cu ser fiziologic (soluție clorură sodică 0,9%) sau Ringer lactat. Valoarea PVC (4-8 cm) scăzută indică hipovolemie; se administrează lichidele i.v. cu seringă 10-20 ml/kg în 10-30 min.

Dextran, Macrodex, Plasmagel 10-20 ml/kg, albumină 10 ml/kg, contribuie la atragerea apei din interstițiu.

Corectarea acidozei-NaHCO₃ se face atunci când Ph-ul este mai mic de 7,2.

Ameliorarea contractilității miocardice, mai ales în șocul cardiogen, se obține prin corectarea dezechilibrării metabolice (hipoxie, acidoză, hipoglicemie) și prin administrarea de agenți inotropi-pozitivi: aminele simpatomimetice, xantinele,

glucagonul; în IC – glicozizi digitalici, Ca – de asemenea are efect inotrop pozitiv.

Reducerea postsarcinii atunci când este o rezistență vasculară sistemică crescută cu insuficiență de pompă-vasodilatator direct: nitroprusiatul de sodiu,

- stimulanti β - adrenergici (isoproterenolul).

- blocați α - adrenergici; phentolamină, tolazolină.

- phentolamină – crește DC și scade rezistența sistemică și pulmonară; se începe cu 1 mg/kg/min și se crește treptat la 7 mg/kg/min. până la obținerea efectului dorit .

- nitroprusiatul de sodiu are efect asupra rezistenței arteriale, cât și asupra capacității venoase de la 0,5 mg. în PEV până la 3 mg/min.

- isoproterenolul reduce tonusul vascular, sporește frecvența cardiacă. Prin vasodilație se reduce întoarcerea venoasă, producând scăderea presarcinii. Doza – 0,01-0,5 mg/kg/min. – 1-4 mg/min.

- noradrenalina are efecte α - β - adrenergic în doze mici și efect inotrop și cronotrop pozitiv, cu vasoconstricție periferică moderată. Doza 0,01-0,5 mg/kg/min – maximum 4 mg/min. Indicații: anafilaxie, hipertensiune, bradicardie, diminuarea contractibilității cardiace. În doze mari efectul major este de vasoconstricție periferică și redistribuirea sângelui de la extremități la cord și creier, i.v. 0,01-0,5 mg/kg/min maximum 1-4 mg/min.

În colapsul simpaticotonic se începe cu aminazină, pinolfenă, novocaină.

În colapsul paraltic- noradrenalină, cordiamină, adrenalină, PEV + sol. glucoză 10%.

În tonusul vagotonic- atropină 0,1% -1ml (la an de viață). Alupent - 0,1-1,0 ml (în funcție de vârstă).

Adrenalina- 0,1 mg/kg/min- reduce rezistența vasculară sistemică, sporește frecvența cardiacă și contractilitatea. În doze mai mari – 0,5 mg/kg/min.- efect vasoconstrictor. Doza maximă

e 1-4 mg/kg/min. Este utilă în colapsul septic și anafilactic. Efecte adverse: aritmii ventriculare și perfuzia coronariană, scade fluxul renal, hemoragie cerebrală.

Dopamina: doza – 1-5 mg/kg/min, are efect dopaminergic. În doză de 5-15 mg/kg/min are efect β -adrenergic, crește frecvența cardiacă și contractilitatea. S-au discutat momentele de bază în tratamentul șocului hipovolemic și cardiogen.

În șocul vasogen (după cum este etiologia septică sau anafilactică) sunt unele deosebiri în procesul de efectuare a tratamentului. În șocul septic este necesară în primul rând identificarea agentului cauzal și cura medicală cu antibiotice, iar la necesitate – tratamentul chirurgical.

Bolnavilor cu șoc anafilactic li se anulează factorii cauzali, când spațiul permite se pune un garou proximal pe locul injecției cu antibiotice, insulină, antigen sau înțepături de insecte.

În caz de bronhospasm: adrenalina, aminofilina (eufilina), antihistaminice, în stare gravă se indică glicocorticosteroizi.

În concluzie se constată că șocul (colapsul) este o suferință gravă, periculoasă prin decesul copilului și necesită tratament de urgență pentru a salva viața bolnavului.

Tabelul nr.7. Medicamentele folosite în șoc (după Barkin, 1984)

Medicamentul	Mecanism			Doza (kg corp/ min)	Observații
	α	β	β II		
Lzopro- terenol (lsuprel)	*	+	+	0,05- 1,5 mcg	Efect inotrop* și cronotrop- pozitiv, vasodilatator periferic; cresc necesitățile cardiace în O ₂ . Indicații: contractilitate cardiacă scăzută, bradicardie și bloc Avgr.III

Dopamină (Intropin)	La doză mare	+	±	Mică: 2-5 mcg medie: 5-20 mcg mare: >20 mcg	Doza mică: crește fluxul sanguin mezenteric și renal; efect slab asupra cordului (efect dopaminergic). Doza medie: crește fluxul sanguin renal, debitul cardiac, frecvența cardiacă, contractilitatea cordului. Doza mare: provoacă vasoconstricție sistemică.
Dobutamină (Dobut-Rex)	±	+	±	1-15 mcg	Efect inotrop pozitiv cu efect minim cronotrop; betaminimal, se prescriu copiilor mai mari de 12 ani (date puține pentru copiii mai mici).
Norepinefrină (Levop-Red)	+	+		0,1-1 mcg	Inotrop-pozitiv intens alfabloconstrictor în perfuzie organică și tisulară periferică compromisă. Se administrează în șocul cardiogen în caz de insuficiență miocardică. Se folosește rareori neasociat cu un alfablocant.
Epinefrină (Adrenalină)	+	+	+	0,05-0,5 mcg	Se folosește numai când izoproterenolul și dopamina sunt ineficace. Efecte cronotrop- și inotrop-pozitive, dă ischemie mezenterică și renală, tahidisritmie. Crește necesitatea cordului în oxigen. În asistolie se dă: 0,1 ml (din soluția 1/10000) kg/doza/maximum 5 ml/doză) la 3-5 min. i.v.

Nitroprusiat de sodiu (niprid)	-	-	-	0,5-10 mcg (3 în medie)	Dilatator venos și arterial. Reduce postîncărcarea. Răspuns rapid, durată scurtă
Fentolamină (Regitină)	Antagonist	-	-	0,05-0,1 mg/kg/ doză repetată la 1-4 ore i.v.	Contracarează vasoconstricția. Folosită contra PVC mari sau în combinație cu droguri constrictive. Debut al efectului: rapid, acțiune scurtă. Poate fi administrat și în perfuzie continuă.
Hemisuccinat de hidrocorizon				50 mg/kg/ doza repetată la 6 ore i.v.	Folosit în șocul septic, crește debitul cardiac, scade rezistența periferică
Naloxon (Narcan)				0,1 mg/kg/doză (0,8-2 mg/doza i.v.)repetat la 3-5 minute, 2 prize	Poate fi folosit în șocul septic. Antagonist al endorfinei

Calciu-clorat				0,2-0,3 ml/kg/ doză, se repetă la 10 min i.v. încet/ 20-30 mg/kg/ doză (max. 0,5g)	Cronotrop- și inotrop- pozitiv. Poate provoca bradicardie. Rol controversat
---------------	--	--	--	--	---

+ prezent, absent, ± variabil

*agenții inotropi nu se folosesc în șocul hipervolemic, unde este necesară refacerea volemiei.

2.5. Disritmiile (tulburările de ritm, aritmiile)

Incidența

Incidența tulburărilor de ritm cardiac la copii este semnificativ mult mai mare decât se estima în trecut. Landman B -a constatat tulburările de ritm la 2% pe un lot de 5000 copii, Scott O. (1983) cu înregistrarea cardiografică conform metodei Holter în timp de 24 ore la 130 copii sănătoși a stabilit:

1. frecvența bătăilor cardiace de la 45 până la 200 pe minut;
2. blocada atrioventriculară de gr I-la 8%;
3. blocada atrioventriculară de gr. II de tip Mobitz cu perioadele Samoilov-Venchebah (nocturne la 10%),
4. extrasistolii atriale și ventriculare unice la 39%;
5. blocada sinatrială la 8%.

La prematuri Church S. și Gunterberot U.V. au înregistrat tulburări de ritm la 96%.

Deși există diferență între incidența tipurilor de tulburări la adulți și copii, la adulți nu e nici o tulburare de ritm neîntâlnită și la copii

Anatomia și histologia țesutului nodal și a căilor de conducere

Nodul sinusal

Este situat la locul de vărsare al venei cavei superioare în atriul drept și este alcătuit din:

1. celule P mari, rotunde, clare, fără miofibrile generatoare de influxuri.

2. celulele T de tranziție cu structura intermediară între celulele P și celulele Purkinje din fascicolul His, cu rol de conexiune între nodul sinusal și miocardul atrial, de filtrare, canalizare și organizare a influxurilor furnizate de celulele P.

3. o rețea de fibre colagene, rară la naștere ce va solidariza celulele nodului sinusal cu artera de nutriție Garauadel.

Inervația nodului sinusal este asigurată încă în viața fetală de numeroase filete parasimpatice, de aceea orice stimulare vagală (apnee, tuse, supt) poate antrena la nou-născut și sugari inhibiție sinusală cu bradicardie, pauze, scăpări nodale și chiar moarte subită. Inervația simpatică se dezvoltă după naștere.

Nodul atrioventricular

Are sediul la baza septului interatrial și este compus din:

1. nucleul posterior (celule de tranziție),

2. nucleul mijlociu, conținând câteva celule P.

3. nucleul anterior, ce trec din celule de tranziție în fascicolul His.

Căile atriale internodale:

1. fascicolul internodal Bachman,

2. fascicolul internodal Wenchebach,

3. fascicolul internodal posterior Thorel.

În structura căilor atriale internodale intră celulele alungite (similare celulelor Purkinje).

Fascicolul His

Continuă din partea anterioară a nodului atrio-ventricular, iar sub marginea inferioară a septului membranos se divide într-un fascicol drept care ajunge pe fața dreaptă a septului interventricular, un fascicol anterior stâng care merge spre regiunea anterosuperioară a VS și un fascicol posterior stâng care se oprește pe partea postero-inferioară a ventriculului stâng, ramificându-se sub endocardul ventricular, formând rețeaua Purkinje prin care se transmite influxul la miocardul nediferențiat în direcția de la endocard la epicard.

Căi de conducere accesorii

Se constată căi de conducere accesorii:

1. Fasciculele laterale Kent A și B ce unesc miocardul atrial cu ventricular drept și stâng.
2. Fibrele James ce unesc miocardul atrial cu partea inferioară a nodului atrioventricular sau fascicolul His.
3. Fibrele Mahaim-unesc partea distală a nodului atrioventricular sau fascicolul His de miocardul septal.

Electrofiziologia

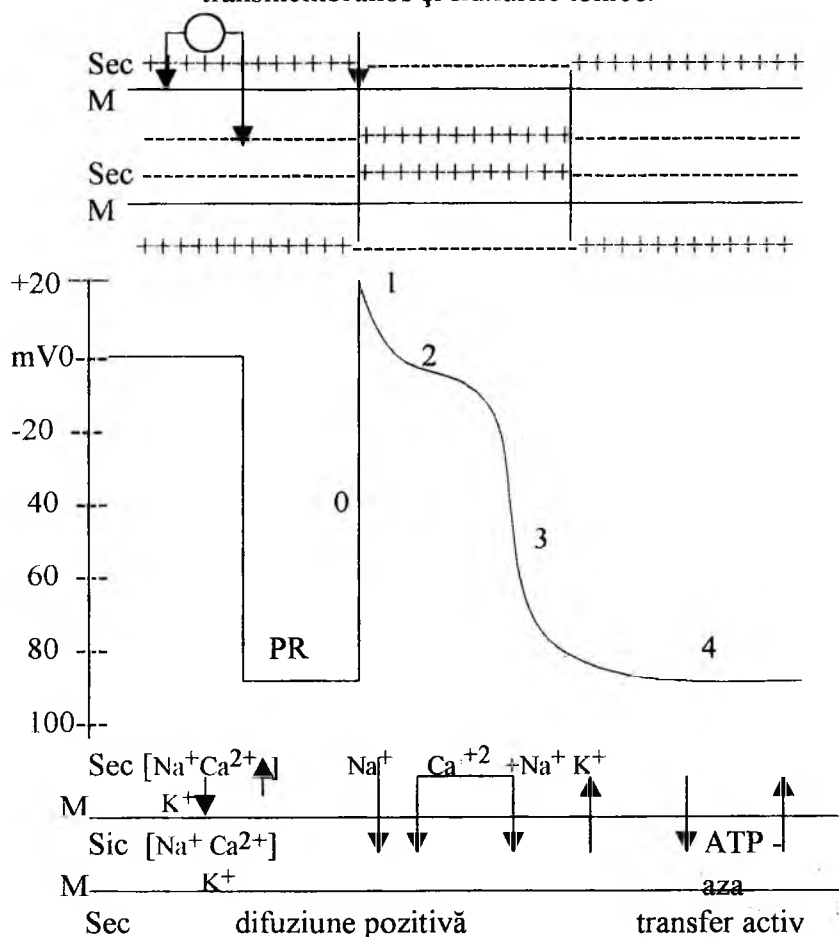
În repaus, adică în timpul diastolei electrice, celulele cardiace sunt polarizate pozitiv la suprafața membranei și negativ în interiorul ei.

Potențialul de repaus reprezintă negativitatea încărcării electrice intracelulare cu valoare de aproximativ – 90 mv.

Această pilă electrochimică este esențial dependentă de ionul K, a cărei concentrație intracelulară este de aproximativ 30 de ori mai superioară celei extracelulare.

În timpul sistolei electrice potențialul trece prin diferite faze de repolarizare.

Desenul nr.12. Relațiile dintre variațiile de potențial transmembranos și fluxurile ionice.



PR-potențial de repaus; M-membrana celulară; PA-potențial de acțiune; St-stimul; SEC-spațiu extracelular; 0,1,2,3-fazele potențialului de acțiune (sistola electrică); SIC-spațiu intracelular; 4-diaștola electrică.

Faza 0 și 3 faze de repolarizare (1, 2, 3). Schimbul de Ca^{2+} ,

Na-intercelular și ieșirea ionilor de K-extracelular se datorește și schimbului de potențial.

Patogenia

Intervine tulburarea generării impulsului, conducerii lor și ambelor mecanisme.

LTulburarea formării impulsurilor și modificarea automatismului sinusal

Creșterea pantei depolarizării diastolice a acestor celule produce tahicardie sinusală, scăderea ei poate provoca bradicardie sinusală.

Depresiunea automatismului nodului sinusal prin:

1. stimularea vagală; 2. tratament digitalic; 3. hiperpotasemie sau hipercalcemie poate conduce la o activitate ectopică, adică la o tahiaritmie atrială.

Stimularea betaadrenergică

1. creșterea nivelului de catecolamine endogene sau exogene; 2. ischemia sau hipoxia miocardică; 3. hipopotasemia 4. hipocalcemia, în anumite condiții automatismul nodului atrioventricular sau a sistemului His-Purkinje, poate fi exagerat. Printr-un astfel de mecanism sunt generate extrasistole, tahicardii jonctionale și ventriculare.

II. Tulburarea conducerii impulsurilor:

a-simpla blocare a impulsului la un oarecare nivel.

b-fenomen al "reintrării" cu sau fără fascicolul Kent.

În mod normal potențialul de acțiune și perioada refractară a fibrelor miocardice specifice se alungește progresiv, pornind de la nodul sinusal spre nodul atrio-ventricular și apoi spre ventricul. La unirea a 2 țesuturi fibrele distale au perioada refractară mai lungă decât fibrele proximale. De la o anumită frecvență în sus a impulsurilor nu se mai poate respecta ritmul impus de nodul sinusal sau de centrii ectopici, fapt care explică blocajul parțial la nivelul nodului atrioventricular în aritmiile atriale foarte rapide (ritm ventricular 2/1, 3/1 în flutterul atrial, blocul de ramură dreaptă funcțional al fascicului His).

La nivelul joncțiunii atrioventriculare alteori se constată o inegalitate în rapiditatea conducerii prin grupe de fibre paralele. Inegalitatea în rapiditatea conducerii duce la fragmentarea undei de excitație cu activarea asincronă a masei musculare ventriculare, ca și în cazul extrasistolelor sau tahicardiilor ventriculare (în aritmiile ventriculare digitalice).

Fenomenul "reintrării" constă în tulburarea conducerii la nivelul unor grupe de celule, în timp ce fibrele alăturate au o conducere normală. Excitația normală se propagă numai pe calea B. Calea A fiind blocată – activarea ei se face retrograd. Reintrarea este posibilă când zona anormală (calea A) prezintă o tulburare de conducere unidirecțională, permițând conducerea influxului în sens retrograd după ce l-a blocat în sens fiziologic. Influxul poate reexcita ansamblul miocardului pentru o singură contracție (extrasistolă) sau în mod continuu (tahicardie de reintrare)

Mișcările circulare pot avea loc în diferite părți structurale ale miocardului, inclusiv nodul sinusal, atriul, fasciculul His și rețeaua Purkinje. Cercul închis de mișcare a influxului poate ocupa sectoare mari de miocard, când are loc disocierea transversală atrioventriculară joncțională în două căi accesoare de transmitere, a influxului (calea normală accesară) (Kent) (macro-reentry), dar poate avea loc și separat (blocul în miocardul atrial și ventricular) (micro-entry).

Combinarea dereglărilor de formare și conducere a influxului duc la parasistole și blocate de intrare și ieșire. Sunt două centre active generatoare de influx, protejate unul de altul prin blocadă. Unul în nodul sinusal, iar altul în atriu sau ventriculi

Etiologia

1. Imaturitatea țesutului nodal (maturarea acestuia se realizează mai ales în prima lună de viață și până la 2 ani) se îmbogățește cu fibre de collagen, iar fasciculul His suportă o involuție fibroasă. Se scurtează perioada de refractare a celulelor

țesutului nodal și au loc fenomene de tulburări de ritm paroxistic, flutter atrial.

2. Malformații ale sistemului nodohisian (prezența căilor de conducere aberantă, fibrele Kent A și B, fibrele James)

3. Infecțiile intrauterine cu virus citomegalic influențează asupra nodului sinoatrial și atrioventricular și se reflectă prin bradicardie.

4. Distensia cardiacă cronică cu leziuni structurale nodale consecutive cardiopatiilor congenitale sau dobândite (leziuni valvulare mitrale și tricuspide).

5. Boli miocardice directe:

a. miocarditele acute virale sau bacteriene,

b. tulburări severe ale metabolismului hidroelectrolitic,

c. intoxicația digitalică,

d. tumori miocardice,

e. boli neuromusculare (ataxia Friedreich, distrofia miotonică),

f. tireotxicoza sau mexidemul,

g. boli de collagen,

6. Boli genetice:

a. disritmii în cadrul bolilor genotipice:

● Boala Pompe (tipul 2 de glicogenoză),

● mucopolisaharidozele (Hurler tipul I și Hunter tipul II) /aritmii supraventriculare/,

● dislipidoze (maladia Fabry, sfingolipidoză în care afectarea cardiacă realizează o miocardiopatie ischemică prin obstrucție coronariană) etc.,

● anomaliile congenitale ale metabolismului proteic cu afectarea funcției miocardice (însoțite de tulburări de ritm cardiac) - amiloidoza primitivă, hiperoxalemia, homocistinuria,

● mucoviscidoza (miocardita generalizată),

● sindromul Holt-Oran (sindromul cardiomic – defecte ale membrelor superioare în special ale degetului mare și radiusului, umeri înguști, DSA, asociat cu aritmii

supraventriculare),

- sindromul Marfan (tulburări de ritm, flutter atrial, WPW), în sindromul Ehlers-Danlos, sindromul Barlow (elicezasistolic – suflu telediastolic, PVM în atriul stâng),

- tulburări de conducere atrioventriculare, uneori cu aspect dramatic (sincope, lipotimii, moarte subită) sunt depistate în cadrul simptomelor cardioauditive, de exemplu în sindromul Jervell-Lange-Nielsen.

- forma genetică și familială a sindromului “QT-prelungit – moarte subită”.

b. disritmii și tulburări de conducere familiale izolate

- tahicardia paroxistică supraventriculară cu sau fără WPW,

- bloc atrioventricular,

- fibrilație atrială,

- bradicardie sinusală.

7. Aritmii consecutive chirurgiei cardiace, consecință a actului operator (anularea venei cave superioare, închiderea DSA, repararea comunicării interventriculare etc.).

8. Tulburări de ritm ideopatice.

Clasificarea tulburărilor de ritm cardiac.

I. Tulburări în formarea impulsului.

A. Dereglarea automatismului nodului sinusal.

1. Tahicardia sinusală.

2. Bradicardia sinusală.

3. Aritmia sinusală.

4. Centrul rătăcitor intrasinusal.

5. Sindromul nodului sinusal bolnav.

B. Disritmiile cu predominarea automatismului heterotop.

1. Extrasistole: atriale, nodale, ventriculare, aloritmice, precoce și tardive, politope, polimorfe.

2. Tahicardia paroxistică supraventriculară (atrială și

atrioventriculară), ventriculară.

3. Tahicardie neparoxistică (atrială cu bloc și fără atrioventriculară; ventriculară.

4. Fluter atrial.

5. Fibrilație atrială.

6. Fluter și fibrilație ventriculară.

II. *Tulburări în conducerea impulsului.*

1. Bloc sinoatrial.

2. Bloc interatrial.

3. Bloc de gr. I.

4. Bloc de gr. II.

5. Bloc de gr. III: supra-, intra- sau infrahisian.

6. Bloc intraventricular-de ram drept, bi-, trifascicular.

III. *Tulburări asociate în formarea și conducerea impulsului.*

1. Disociația atrioventriculară.

2. Parasistolia.

3. Sindromul de pereexcitație.

Diagnostic

1. Semnele și simptomele care atrag atenția asupra tulburărilor de ritm cardiac sunt condiționate de:

a. perceperea tulburării de ritm.

b. repercusiunea generală asupra organismului.

După sistemul Holter de monotorizare s-a dovedit, că unele tulburări de ritm sunt asimptomatice, dar pot deveni manifeste, dacă amplexarea lor crește se ivesc: accese de paloare, cu sau fără cianoză, lipotimii, oboseală, adinamie, dureri abdominale colicative, grețuri și vomitări, cefalee violentă.

Copiii mai mari au acuze la palpații, amețeli, dureri precordiale, sincope. Insuficiența cardiacă survine în special la copiii mici, uneori chiar poate fi și în perioada prenatală, alteori

însă descoperirea tulburărilor de ritm este întâmplătoare, ocazionată de un examen clinic sistematic.

2. Antecedentele – sunt rareori contributive în diagnosticarea aritmiilor:

a. existența unei maladii genotipice (familiale) ca, de exemplu, sindromul QT prelungit, cu sau fără surditate (sindromul Jervell-Nilsen și Romano-Ward),

b. antecedentele personale ale copilului,

♦intoxicațiile acute sau cronice,

♦existența unei cardiopatii congenitale,

♦intervenții chirurgicale cardiovasculare (vechi sau recente),

♦infecții miocardice sau generale.

3. Examenul ECG este cea mai importantă metodă de precizare a existenței, naturii și particularităților tulburărilor de ritm cardiac - toate derivatele, ECG la efort.

4. ECG invazivă pentru cunoașterea originii anatomice, secvența formării impulsurilor și transmiterea lor:

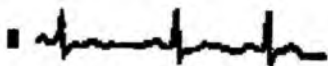
a) electrografie esofagiană;

b) ECG fascicolului His;

c) instalarea atrială sau ventriculară a unui stimulator cardiac cu studierea în dinamică a tulburării de ritm. În continuare cele mai frecvente aritmii în perioada copilăriei.

Aritmia sinusală

Depinde de creșterea sau descreșterea tonusului vagal. Aspectul morfologic al undei este normal, dispune însă de cicluri cu frecvența mai mare în inspirație sau mai mici în expirație, R-R-constant, iar T-P-variabil.



Desenul nr.13. Aritmie sinusală

Tahicardia sinusala marcată

Frecvența cardiacă depășește cu minimum 30% valorile normale.

180-190 în min. la naștere;

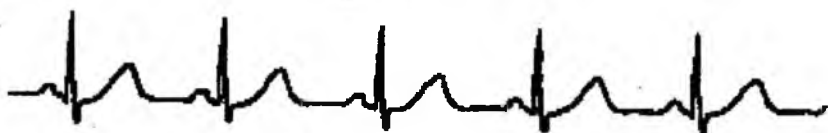
170-175 la sugari;

165-160 între 1-3 ani;

125-140 între 4-10 ani;

peste 110 după 10 ani.

Unda P-sinusală; QRS –neschimbat.

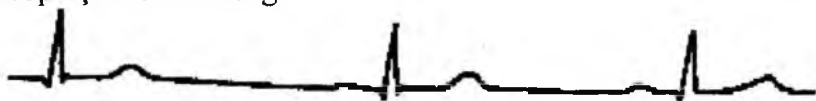


Desenul nr. 14. Tahicardie sinusală.

La diferite patologii (toxine bacteriene, produși toxici de metabolism, droguri) crește automatismul sinusal. Un simptom de însoțire în febră, anemie, IC, hipertiroidism, mai frecvent în distonii vegeto-vasculare hipersimpaticotonic în perioada pre- și pubertară. Tratament nu necesită sau se aplică tratamentul maladiei de bază.

Bradicardia sinusală

Reducerea frecvenței ritmului sinusal sub 60 pe min la copii și sub 80 la sugari.



Desenul nr. 15. Bradicardie sinusală.

Formele bradicardiei sinusale:

♦ constituțională,

- ♦ în stări emoționale,
- ♦ la sportivi antrenați,
- ♦ în somn (împărăția vagală).

Situații patologice:

- ♦ afecțiunea SNC,
- ♦ hipertensiune intracraniană (la tumori, hemoragii),
- ♦ reducerea metabolismului bazal (mixedem),
- ♦ în perioada de evoluție sau de convalescență a unor boli infecțioase (febră tifoidă, difterie, reumatism),
- ♦ tulburări electrolitice severe (hiperpotașemie, intoxicație digitalică, autointoxicație uremică etc.).

ECG; P-sinusală; QRS și PR -normal; S-T mărit;

Supradenivelarea segmentului ST, unde T ample, simetrice.

Tratamentul maladiei de bază.

Centrul rățăcitor intraatrial

Deplasarea pacemakerului care controlează ritmul cardiac în cadrul nodului sinusal sau în altă zonă atrială. Se întâlnește frecvent la copii. Cauza - hipertonie vagală; stări patologice: miocardite, cardite reumatice, hiperpotasemie; intoxicație digitalică.

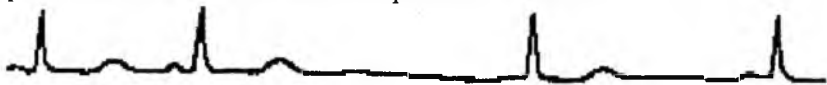
ECG există un ciclu de bază precedat de unde P morfologic normale. R-R neregulat. Unda P-modificată progresiv, morfologic-negativă; P-R se micșorează. Acest aspect ECG se datorește mișcării centrului ectopic de la nodul sinusal până la partea superioară a nodului AV.

Nu necesită tratament. În stările patologice – tratamentul maladiei de bază.

Sindromul nodului sinusal bolnav

Pe ECG acest sindrom se caracterizează prin ritm cardiac

permanent sau tranzitoriu bradicardic însoțit sau nu de sincopă la care uneori se asociază epizoade tahicardice. Electrofiziologic prin tulburări de conducere supraventriculară.



Desenul nr.16. Sindromul nodului sinusal bolnav.

Se alterează activitatea diferitelor etaje ale atriului, scade automatismul sinusal și a nodului atrioventricular. Ultimul este incapabil să preia funcția de pacemaker al cordului. Bradicardia factor esențial pe fondul căruia apar accese de tahicardie; 1) debut de miocardită acută; 2) miocardiopatii primitive; 3) hipertireoidism; 4) sindromul Jarvell-Lange; 5) tratament digitalic.

Diagnosticarea prin metoda Holter.

Tratament: maladia de bază.

Tulburări de ritm cu predominarea dereglărilor de automatism

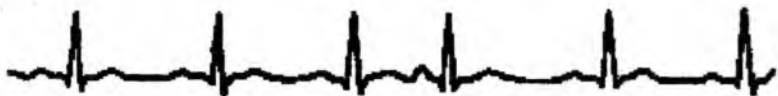
Extrasistole -contrații cardiace premature de origine ectopică care duc la tulburarea activității regulate ale cordului. Există focare unice sau multiple care emit impulsuri cu frecvența mai mare decât a pacemakerului normal (sinusal), găsind miocardul în perioada refractară.

Incidența aritmiei extrasistolice este mai scăzută la copil decât la adult, însă se pot depista atât la nou-născut, cât și în perioada intrauterină. Extrasistolele pot apărea pe o inimă sănătoasă sau în diferite stări patologice.

Ele pot fi izolate: la intervale mai mici (după 3-4 bătăi); sau mai mari (10-50 bătăi); în salve; sau sistematizate – bigeminism, trigeminism. După locul nașterii stimulului ectopic pot fi: extrasistole supraventriculare (atriale, din nodul atrioventricular) și ventriculare.

Extrasistole atriale ECG unde premature, ectopice cu

morfologie diferită.



Desemul nr. 17. Extrasistolie atrială.

1. P-prematură diferă de cea a ritmului de bază.
2. P-R mai scurt decât cel al ritmului de bază, crestată, bifazică, negativă.
3. QRS-identic cu cel de bază.
4. Distanța dintre unda P extrasistolică și sinusală, care urmează, este mai mare decât intervalul P-P al ritmului sinusal (pauză postextrasistolică).

Tratamentul extrasistolei atriale fără semnificație patologică nu necesită tratament.

În condiții patologice se tratează maladia de bază, în rare cazuri se administrează digoxină, chinidină – 15-60 mg/kg, propranol – 1-8 mg/kg în 4 prize sau 10-20 mg/kg i.v. -10 min, verapamil – 0,1 mg/kg i.v. sau oral 2-4 mg/kg, disopyramide – 2 mg/kg i.v. sau 300 mg doză de atac, apoi 150 mg i.v. 4 prize oral.

Extrasistole nodale (joncționale)

Sunt contracții premature determinate de stimuli produși în nodul A.V.



Desemul nr.18. Extrasistolii supranodale

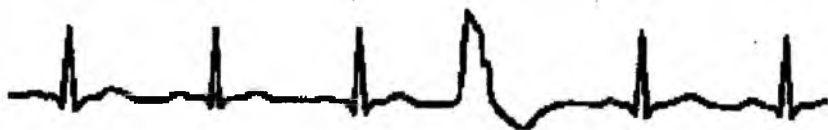
- a. supranodale – unda P e negativă; prematură urmată de

- complexul QRS la un interval R-R de 0,10 – 0,12 sec.,
- b. nodale – unda P negativă inclusă în QRS,
 - c. infranodale – unda P negativă care apare după QRS cu distanța R-P sub 0,20 – 0,12 sec.

Extrasistola nodală are un interval R-R mai mic decât în restul înregistrării ei și este urmată de o pauză decalantă completă.

Extrasistole ventriculare

Sunt semnificative - asociate cu maladii cardiace evidente, cu caracter multifocal sau în salve. Extrasistolele ventriculare pot produce aritmii severe (fibrilație sau tahicardie ventriculară).



Desemul nr. 19. Extrasistolii ventriculare

ECG:

- ♦ Unda P-absentă.
- ♦ Complexul QRS e prematur, deformat, cu voltaj crescut, cu durată de 0,13 sec.
- ♦ Distanța dintre ciclul preextrasistolic și cel postextrasistolic este dublă distanței R-R a ritmului de bază (pauză compensatorie deplină).
- ♦ Segmentul S-T și unda T sunt modificate secundar, opuse QRS extrasistolic.

Extrasistolele ventriculare benigne sunt unifocale, solitare, neasociate cu alte maladii cardiace, dispar la efort cu interval de cuplare fix.

Extrasistolele ventriculare maligne cu semnificație patologică sunt asociate leziunilor cardiace, multifocale, cu interval de cuplare variabil, accentuate la efort, se pot asocia cu QT prelungit.

Tratamentul: Extrasisolele benigne nu necesită tratament.

În formele maligne /tratament etiologic/ formele acute – lidocaină 1 mg/kg i.v. în bolus cu repetarea dozei peste 5 min de 3 ori sau în perfuzie 10-50 mg/kg/min.

În formele cronice-chinidina, 15-60 mg/kg/24 ore-oral; propranol, 1-8 mg/kg/24 ore în 4 prize; disopyramide, 300 mg doza de atac, apoi 150 mg după 6 ore. Feniton, 3-8 mg/kg/24 ore în 3 prize. Cu succes poate fi administrată procainamida, mexeletine.

Tahicardii supraventriculare

Mecanismul de producere constă în depolarizarea rapidă a unui focar ectopic hiperexcitabil atrial sau a unui microcircuit de reintrare localizat la un grup de celule miocardice atriale.

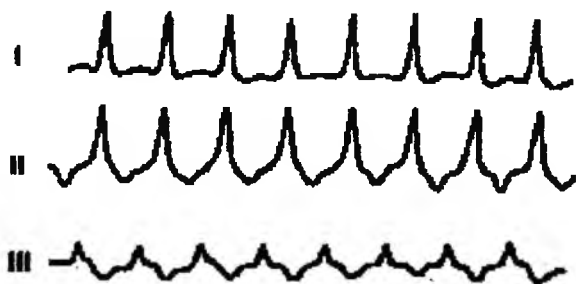
Tahicardia atrială la copiii de vîrstă mică(1-5 luni) are evoluție gravă; se constată la boli infecțioase, cardiopatii congenitale (fibroelastoza), tumori cardiace.

Tabloul clinic

Debutul este brutal cu apariția insuficienței cardiace peste 24-48 ore datorită frecvenței înalte a ritmului ventricular. Agitație marcată, cianoza buzelor și extremităților, tulburări digestive, respiratorii, febră, stare de șoc, manifestări neurologice.

Datele obiective: tahicardie nenumărată, zgomotele cardiace sonore, regulate cu egalitatea pauzelor, TA coborîtă, greu de măsurat. Semnele de insuficiență cardiacă apar după 24-36-48 ore după instalarea tulburărilor de ritm. Radiologic – cardiomegalie marcată.

ECG: frecvență atrială rapidă egală cu cea ventriculară - 160-260 -360 min la sugar, activitate atrială fixă, P-P regulat, P-turtită, crestată, bifazică sau negativă (cu formă și sens) determinate de localizarea focarului ectopic, urmată de QRS - normală, ST subdenivelat, T – turtită sau negativă.



Desenul nr.20. Tahicardie supraventriculară (atrială).

Tahicardii jonctionale

În funcție de mecanismul de producere sunt reciproce și hisiene .

Cele reciproce au la bază fenomenul de reintrare care se realizează prin disocierea longitudinală a căilor de conducere, prin utilizarea căilor accesorii (fascicolul Kent(fibrele atrio/hisiene James din sindromul de pereexcitație). Tabloul clinic este identic ca și la alte tahicardii paroxismale.

Tahicardiile hisiene sunt consecința unor focare ectopice situate în trunchiul fascicolului His. Focarul ectopic situat în fascicolul His produce depolarizare cu o frecvență înaltă a ventriculelor, iar activitatea atrială se face retrograd. Blocarea activării uneori la nivelul nodului atrioventricular permite reluarea activității nodului sinusal (disociația atrioventriculară).

Tabloul clinic:

1. Intrauterin crizele repetate duc la anasarca fetoplacentară.

2. La nou-născuți și sugari: inapetență, paloare, vome, agitație, tahipnee, dispnee, cianoză, convulsii. După 24-48 de ore fără tratament apare insuficiența cardiacă, acidoza metabolică, hipoglicemie,

hiperazotemie, hiperpotasemie, cardiomegalie.

3. La copiii mai mari debutul este brusc cu palpitații, senzații neplăcute în gât, dureri și presiune toracică, anxietate, amețeli, lipotimii, șoc cardiogen etc.

ECG: activitate ventriculară fixă-200-250 /min, QRS - aproape normal, conducerea A/V uneori blocată complet, activitate atrială condusă de nodul sinusal (în disociația atrio-ventriculară, sau retrograd de la focarul ectopic hisian, unde P negative, turtite, crescute în D₂, D₃, aVF).

Algoritmul tratamentului disritmiilor cardiace severe

Măsurile generale:

- ♦interzicerea oricărui efort,
- ♦sedarea pacientului,
- ♦poziția semișezândă sau orizontală,
- ♦oxigenoterapia,
- ♦abord venos periferic sau central,
- ♦ECG : 12 derivații, monitoring,
- ♦intubație traheală.

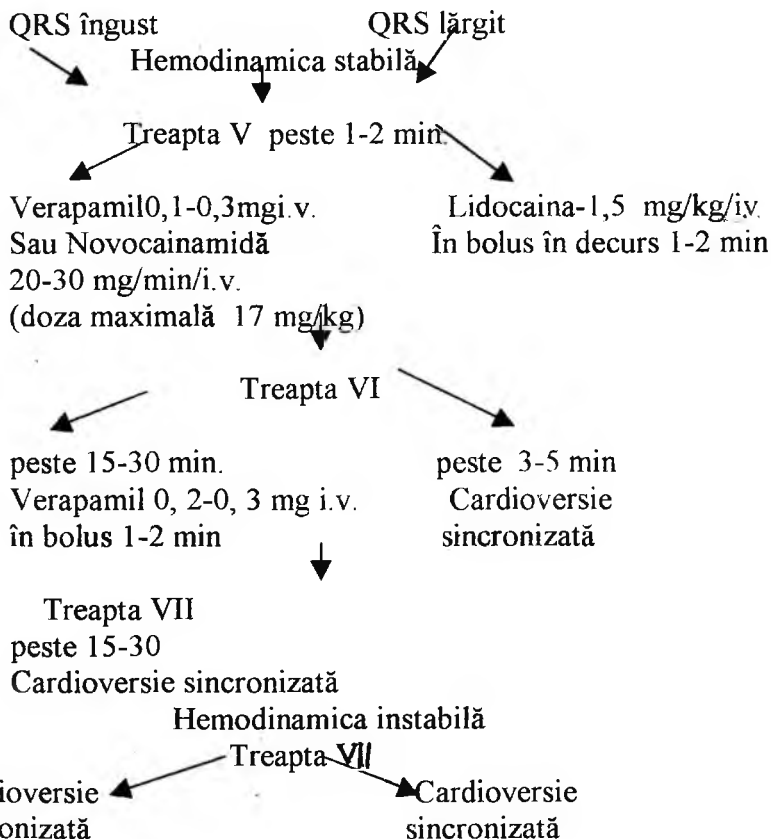
Tratamentul de urgență

Treapta I-stimulare vagală, manevră Valsalvă (la copiii de vârstă mare), punge de gheață pe frunte și față, compresia sinusului carotidian, compresie epigastrică la sugăr, excitație faringiană cu spatula, compresia globilor oculari, inducere de vomități.

Treapta II-peste 1-2 min. Aplicarea ATP (aciune rapidă vasomotorică, dar scurtă) la copii după 3 ani -3-5 mg i.v. în bolus cu 20 ml de ser fiziologic-3-5 sec.

Treapta III-peste 1-2 min. ATP 10 mg i.v. în bolus-3-5 sec

Treapta IV-peste 1-2 min . ATP 10 mg i.v. în bolus -3-5 sec.



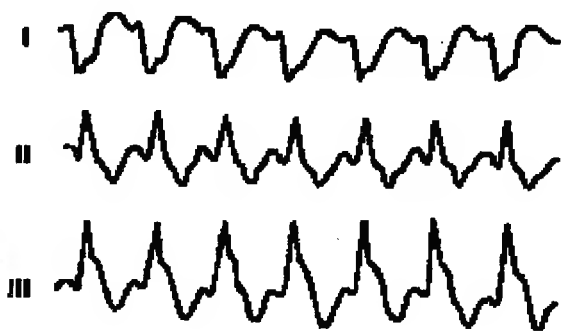
În tahicardia supraventriculară prin ritm reciproc se poate administra și digoxină. Doza inițială 1/2 din doza totală repetând câte 1/4 din doză de 2 ori la 4-6 ore interval. Digoxina induce scurtarea perioadei refractare, ceea ce este riscant la copii mai mari cu sindromul Wolf- Parkinson -Whyte. Propranolonul – 0,1

mg/kg i.v. în 4 doze la 10 min., lent, sub controlul TA și ECG. În insuficiența cardiacă mai întâi se administrează digoxina, apoi peste 8 ore propanolonul. Amidorona i.v. până la 5 mg în caz de urgență. Administrarea orală este de 500 mg/m²/zi timp de 2 săptămâni, apoi se reduce doza cu 1/2, apoi 1/4. Durata tratamentului e 6 luni-2 ani cu o pauză de 1-2 zile pe săptămână. Existența hemodinamicii importante, în prealabil după tratamentul medicamentos fără succes, necesită de urgență cardioversie 0,25 J/kg, fie electrostimulare prin cateterism sau transesofagian.

Aceste disritmii sunt rar întâlnite la copii, însă prognosticul este rezervat, fiindcă ritmul ectopic o dată instalat nu mai retrocedează și IC devine ireversibilă.

Tahicardia paroxistică ventriculară

Focarul ectopic este situat mai jos de fascicolul His în miocardul ventricular sau într-un ram de diviziune a fascicolului His.



Desenul nr. 21. Tahicardie paroxistică ventriculară

Se întâlnesc rar (3% din toate aritmiile depistate): în cardiopatiile congenitale, afectările miocardice grave, miocardiopatii primitive și secundare, tumori etc.

ECG: frecvența ventriculară 150-200 /min, QRS largit care maschează activitatea atrială. Polimorfismul QRS –semnul

focarelor ectopice multiple, gravitatea afectării miocardice.

Tratamentul

Dupa OMS: în caz de absență a pulsului - resuscitarea cardiorespiratorie și cerebrală. În caz de prezență a pulsului:

Treapta I. Lidocaină, 1-1,5 mg/kg i.v. în bolus urmat de 0,5-0,75 mg/kg la fiecare 5-10 min. până la efect pozitiv(max. 3-5 mg/kg).

Treapta II – peste 10-15 minute –novocainamidă, 20-30 mg/min i.v. în bolus până la efect pozitiv (max. 17 mg/kg).

Treapta III-peste 15 minute în lipsa efectului pozitiv – bretilium, 5-10 mg/kg i.v. în bolus, diluat cu 20 ml ser fiziologic – 8-10 min (max. 30 mg /kg/24 ore).

Treapta IV – peste 3-5 min. în lipsa efectului pozitiv – cardioversie sincronizată.

După criza paroxistică ventriculară se recomandă: chinidina 15-60 mg/kg/24 ore oral, propanol 1-8 mg/kg/24 ore, procainamida 15-60 mg/kg/24 ore, disopyramide 300 mg doza de atac, apoi 150 mg la interval de 6 ore , feniton 3-8 mg/kg/24 ore 2-3 prize.

Prognosticul rezervat.

Flutterul atrial

Activări atriale regulate, ritmice cu frecvența 250-350/min. La copii se întâlnește rar. Impulsul din nodul sinusal se transmite la ventriculi parțial, realizindu-se sub diferite grade de bloc (2:1, 3:1). Flutterul atrial apare secundar cardiopatiilor prost tolerate cu dilatare atrială (stenoză mitrală, boala Ebstein, canal atrioventricular, miocardite grave, acute etc.)

ECG: Frecvența atrială regulată, fixă, rapidă 250/350/min, unde F în raport cu complexe QRS 1:1, 2:1, 3:1, 4:1. QRS normal, largit sau deformat.



Desenul nr. 22 Flutterul atrial

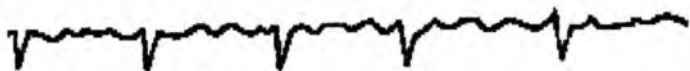
Tratamentul: digoxina uneori se asociază cu sulfat de chinidină, 15-60 mg oral la fiecare oră, până la efect pozitiv, sau novocainamidă, 1,5-2mg/kg i.v. -10-30 min. Chinidina și procainamida, de obicei, restabilesc ritmul sinusal și pot fi administrate în profilaxia flutterului atrial.

Fibrilația atrială

Disritmie atrială cu frecvența rapidă și neregulată de 400-600/min. Con tracție atrială inefficientă, scade debitul cardiac ce favorizează apariția trombozelor parietale cu risc embolic permanent.

Apare în afecțiunile cardiace severe cu dilatare atrială, hipertireoidism, sindromul WPW, cardite reumatismale.

ECG: contracții cardiace anarhice diferite după formă, durată și amplitudine. Conducere atrioventriculară neregulată, QRS normal



Desenul nr. 23. Fibrilația atrială.

Tratamentul. Digoxina este eficientă pentru reducerea frecvenței cardiace. Conversia electrică se efectuează după un tratament anticoagulant (trombostop-doza de atac - 12-18

6 mg/zi în priză unică, fenilin –oral, 1-2 mg/kg/zi) sub controlul indicelor protrombinei (ce nu va depăși 15-30%).

Dupa OMS:

Treapta I. Verapamil, 0,1-0,2 mg/kg i.v. în bolus 1-2 min, peste 15 min de repetat;

sau Dilteazină, 0,25 mg/kg i.v. în bolus în decurs de 2 min;

sau atenolol 0,1 –0,2 mg/kg i.v. în bolus -5 min peste 10 min de repetat;

sau metoprolol 0, 1-0, 2 mg/kg în bolus -5 min, se repetă fiecare 5 min;

sau propanolol 0,05-0,15 mg/kg/i.v. după 10 min se poate de repetat aceeași doză sau digoxină 0,03-0,06 mg/kg în bolus.

Treapta II. Peste 30 min. Cardioversie chimicală. Novocainamida 1,5-2mg/kg i.v. timp de 10-30 min.

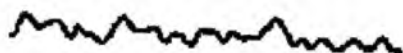
Treapta III. Cardioversie sincronizată. E mai efectiv tratamentul ce se administrează în primele 24 ore, mai târziu eficacitatea scade până la 30% . Terapia medicamentoasă poate fi aplicată în primele 24-48 ore, apoi șocul electric. Prevenirea recidivelor fibrilației atriale se efectuează prin administrarea medicamentelor de clasa 1A (chinidina, novocainamida, disopiramida) sau clasa 1C (propafenona, enacaida, flicainida). Dozele conform vârstei. Cordarona este singurul preparat care asigură efect profilactic în 80% din cazuri (doza de menținere 0,1-0,4 g pe zi). Dintre asocieri pot fi: digoxina + verapamila, digoxina + beta-blocanți Dezavantajul digoxinei constă în acțiunea lentă, iar în monoterapie nu asigură controlul frecvenței cardiace la efort fizic și stres, poate mări riscul complicațiilor la intoxicație.

Fibrilația atrială în sindromul WPW duce la frecvența ventriculară marită cu tulburări hemodinamice severe și la moarte subită. Tratamentul medicamentos constă în terapia cu chinidină, novocainamidă, disopiramidă (clasa 1A) efacizină, propofenonă (clasa 1C), cordaronă (clasa III) Digoxina, beta-

blocantele, antagoniștii Ca sunt contraindicați.

Fibrilația ventriculară

Prezintă o dezorganizare gravă a activității cardiace, determinată de contracții cardiace arhaice și haotice ale fibrelor ventriculare. Lipsește tendința spontană spre oprire, evoluție fatală în lipsa intervenției medicale urgente.



Desenul nr. 24. Fibrilația ventriculară.

ECG: oscilații de formă și amplitudine neregulate.

Frecvența oscilațiilor 300/600 /min.

Lipsește activitatea electrică normală.

Tratamentul. Cardioversie. Corectarea acidozei și hipoxiei. Lidocaină, 1 mg/kg i.v. în bolus asociată cu perfuzie 10-50 mg /kg. Tratamentul fără succes asociază izoproterenolul.

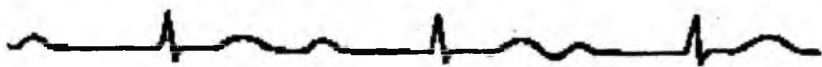
Blocurile cardiace atrioventriculare pot fi congenitale și dobândite. Se asociază cu cardiopatiile congenitale (DSA, DSV, TVM, CAV) – duc la alterarea conductibilității dobândite, sunt adesea tranzitorii și apar în cursul afecțiunilor cordului, infecții virale, difterie, intoxicație digitalică, cateterism cardiac sau intervenții chirurgicale de cord.

Blocurile cardiace congenitale sunt determinate de:

- a. bradicardie constantă de la vârsta mică,
- b. confirmarea ECG,
- c. absența unei etiologii infecțioase sau toxice.

Blocurile AV sunt de III grade.

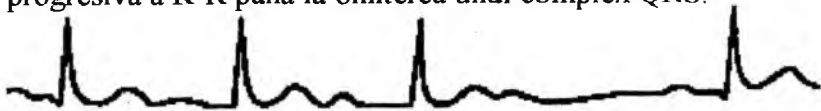
Gradul I-ECG-alungirea P-R, este în strânsă legătură cu creșterea acțiunii vagale(la sugar mai mare de 0, 14, la copil -0, 18, la adult-0, 20). Tratament nu necesită.



Desenul nr.25. Bloc AV gr.I.

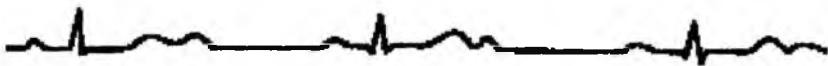
Gradul II - parțial sau incomplet de tip Mobitz I (Samoilova- Wenckebach) și Mobitz II

Mobitz I – unda P-normală cu alungirea P-R și scurtarea progresivă a R-R până la omiterea unui complex QRS.



Desenul nr.26. Bloc AV gr.II Mobitz I.

Mobitz II –P-R normal, periodic o undă P ce nu este urmată de QRS. Blocarea conducerii apare la a 2-a, 3-a sau a 4-a bătaie.

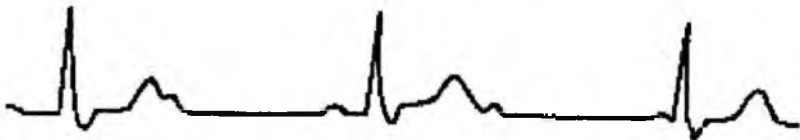


Desenul nr.27. Bloc AV gr.II Mobitz II.

Tratament nu necesită, se cere supraveghere – ECG, monitorizarea Holter, pentru prevenirea blocurilor de gradul III.

Gradul III- se caracterizează prin independența totală a atriilor și cea a ventriculelor ca urmare a blocării complete a transmiterii impulsului de la atriile la ventriculi, aceștea fiind

activați de un centru situat supra sau intrahisian.



Desenul nr.28. Bloc AV gr. III

Disociațiile AV complete sunt cu frecvența ventriculară mai scăzută decât cele atriale cu undele P-normale, QRS-regulate, normale. În blocurile infrahisienne QRS – lărgite, 50-60 pulsații la sugar și 40-50 la copilul mare. Produc palpitații, oboseală, dispnee, vertij. Sindromul Morgan Adams Stokes apare la 60%. Pierderea conștiinței este rezultatul răririi sau stopării tranzitorii a ritmului ventricular (îndeosebi în infecții acute și la blocurile distale). Pentru creșterea frecvenței cardiace de urgență se va administra până la implantarea pacemakerului atropină 0,01-0,02 mg/kg i.v. sau izoproterenol, 0,1 mg/kg /min în perfuzie endovenoasă.

Sindromul de preexcitație ventriculară

Scurtarea intervalului PQ și QRS specific, consecință a activării premature, parțiale sau complete a ventriculelor de către stimulul sinusal sau atrial, pe cale aderentă, diferită de cea normală. Sindromul de preexcitație ventriculară poate fi congenital, familial, deseori sunt implicate fasciculele Kent A și B, James, Mahaim.

Sindromul Wolf-Parkinson-White

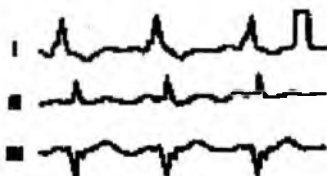
Preexcitație ventriculară (60-70% din toate sindroamele de periexcitație). Copilul practic este sănătos, fără manifestări clinice.

ECG-interval PR scurtat (la sugar sub-0,08, la copil sub

0,1 sec).

P trece direct în QRS. QRS lărgit (0, 1-la sugar și 0, 1-0,11 la copil).

Prezența undei delta, deformare, îngroșarea ramurii accedentale a R. ST și T opusă QRS.



Desenul nr.29. Sindromul Wolf-Parkinson-White.

Copiii depistați întâmplător necesită dispanserizare la medicul de circumscripție, cardiolog. Pericolul constă în aceea, că acești copii la diferite viroze, situații de stres sunt predisponibili la tahicardii paroxismale(25%).

Tabela nr. Asocierea agenților antiaritmici și indicațiile lor

Asocierea	Tahiaritmia	Notă
Digitală +propranolol	Flutter, fibrilație atrială	Potențarea de zonă AV
Digitală +verapamil	-/- -/-și TPSN	Potențarea blocării reintrării impulsului
Digitală +clasa I	Flutter, fibrilație atrială	Prevenire
Chinidină+mexil- etin	Tahiaritmii ventriculare	Potențarea crește PRE
Chinidină+clasa IB	Tahiaritmii ventriculare severe	Prevenire

Procainamidă +clasa IB	Tahiaritmii ventriculare severe	Prevenire, tratament
Propranolol+ Chinidină (sau Procainamidă)	Tahiaritmii ventriculare și supraventriculare	Prevenire
Propranolol+ tocainide (sau encainide)	Tahiaritmii ventriculare	Prevenire
Amidoronă +mexiletin	Tahiaritmii ventriculare	Prevenire, tratament
Amidoronă +digoxin sau verapamil, beta – blocant	Tahiaritmii supraventriculare	Tratament curativ timp de o lună

Profilaxia tulburărilor de ritm constă în tratamentul maladiilor de bază care pot provoca aceste manifestări.

Clasificarea medicamentelor antiaritmice (după Williams, Harrison)

I. Specifice:

A. În tahiaritmii.

1. Membranostabilizatoare:

a. grupa chinidinei –micșorează influxul de Na^+ în faza O, lungește potențialul de acțiune, înrăutățește trecerea impulsului.

Chinidina, novocainamida, aimalina, etmozina, desopiramida, ritmodanul reduc nesemnificativ viteza de depolarizare și accelerează repolarizarea. Prelungesc intervalul Q-T.

b. grupa lidocainei - reduce nesemnificativ viteza de depolarizare și accelerează repolarizarea. Nu acționează asupra intervalului QRS și QT.

Lidocaină, trimecaină, piromecaină, difenină, mexiletină, tocainidă.

c.grupa flecainidei - preparatele ce reduc considerabil viteza depolarizării și au un efect minimal la repolarizare. Prelungesc intervalul QRS, nu acționează intervalul QT.

Flecainidă, encainidă, lorcainidă, propafenol. În practica pediatrică se utilizează rar.

II. Beta-adrenoblocatori (BAB)

◆BAB neselectivi cu acțiune membranostabilizatoare (anaprilină, trazicor).

◆BAB neselective cu acțiune simpatomimetică- (pindolol, visken).

◆BAB cardioselective atenolol, talinolol, metoprolol.

III Preparate ce măresc durata potențialului de acțiune și blochează canalele de K (amidaron, cordaron, bretilium, ornid).

IV Preparate – blocați ai canalelor de Ca ++ (verapamil, isoptin, nifedipine, diltiazem).

B. În bradiaritmii.

I M – colinoblocante (atropină, platifilină, scopolamină).

II Beta-adrenomimetice (dobutamină, izodrină, orciprenalină, berotec, salbutamol).

2. Nespecifice:

◆Preparate de potasiu. (panangină, asparcam, clorură și orotat de potasiu)

◆Tranchilizante.

◆A / inflamatorii (glucocorticoizi).

◆Cu acțiune metabolică (cocarboxilază, anabolicele, Vit. B, C, E).

◆Adenozină trifosfat de sodiu.

Vom reflecta mai detaliat medicamentele antiaritmice specifice.

Grupa chinidinei

Chinidina

Indicații – eficientă în tahicardii supraventriculare (tahicardii paroxizmale, sinusală), fibrilație atrială extrasistolie atrială și ventriculară.

Farmacodinamica – micșorează excitabilitatea, viteza de transmitere a impulsului, TA ca rezultat al dilatării vaselor. În doze mari poate provoca micșorarea contractilității miocardului, dereglări de conductibilitate.

Farmacocinetica – se absoarbe bine în intestin la administrarea enterală. Începutul acțiunii peste – 1,5-6 ore, durata acțiunii – 9 ore. $T_{1/2}$ = 6-7 ore.

Reacții adverse - hipotensie, vomă, grețuri, febră, trombocitopenie, efecte proaritmice.

Contraindicații: bloc AV complet și incomplet, idiosincrazie, graviditate, prezența în anamneză a purpurii trombocitopenice datorită administrării chinidinei.

Contraindicații relative: IC, hipotensie manifestă, intoxicare cu glicozide cardiace. Datorită efectului toxic se folosește rar în practica pediatrică.

Doza Pastile câte 0,1 și 0,2 g.

Doza unică – 18 mg/kg/zi 4-6 ori/zi enteral. La început se administrează doza minimă, pentru determinarea sensibilității individuale la preparat.

Doza nictimirală pentru copii de 4-6 ani – 0,2-0,5 g, 7-14 ani – 0,6-1,8 g. La început se administrează 4-6 ori pe zi. După lichidarea accesului de tahicardie se micșorează doza până la 2 ori și se administrează de 2-3 ori /zi, 5-7 zile.

Novocainamida (procainamida).

Indicații: fibrilație atrială, tahicardie paroxistică ventriculară, extrasistolie ventriculară în operații pe cord, vase mari, cu scop de profilaxie și tratament.

Mecanismul de acțiune: membranostabilizant –

micșorează excitabilitatea și conductibilitatea mușchiului cardiac, inhibă formarea impulsurilor în focarele ectopice, micșorează contractilitatea și TA.

Farmacocinetica – se absoarbe bine în intestin la administrarea enterală. Concentrația maximă în sânge –peste o oră. Concentrația stabilă a preparatului în sânge este atinsă la administrarea peste fiecare 4 ore.

Reacții adverse- hipotensie, vomă, grețuri, cefalee, insomnii, diaree, halucinații, sindrom lupic (la administrarea îndelungată) . $T_{1/2}=2-4$ ore

Contraindicații: Sensibilitate individuală mărită, IC vădită, blocaje, cu atenție în infarct miocardic.

Doza: pastile 0,25 și 0,5 g.

Sol 10% -5 ml –fiole., 10%-10 ml.

Doza 0,015-0,05 g/ kg/zi.

0,15-0,2 ml/kg la o introducere nu mai mult de 10 ml.

Dizopiramida:

Mecanismul acțiunii aritmice, asemănătoare chinidinei, micșorează influxul Na^+ prin membrana celulară. mărește perioada refractară în atri, diminuează conductibilitatea în fascicoli Hiss și contractilitatea miocardului.

Indicații: extrasistole atriale, ventriculare, tahicardie supraventriculară și ventriculară.

Contraindicații: Bloc AV, bradicardie vădită, IC exprimată, șoc cardiogen.

Reacții adverse uscăciunea gurii, dereglări de acomodare, cefalee, reacții alergice cutanate, arsuri gastrice, micșorează TA.

Doza: capsule de 0,1g-nr 40.

0,02-0,03 g/kg 3-4 ori pe zi.

Grupa lidocainei:

Mecanismul de acțiune: scade influxul Ca^{2+} , Na^+ și efluxul de K^+ în faza de depolarizare diastolică; scade automatismul, nu modifică excitabilitatea și contractilitatea, mărește moderat FCC.

Lidocaina.

Farmacocinetica - concentrația maximă în plasma sanguină peste 10-20 min. Se metabolizează în ficat cu formarea a doi metaboliți activi. Se elimină cu urina sub formă de metaboliți. Se distribuie în toate țesuturile, mai ales în urină, ficat, rinichi, splină, trec bariera placentară. Legătura cu proteinele este aproximativ de 50%. T = 1-3 ore.

Indicații: anestezie terminală, infiltrativă, epidurală, spinală, extrasistolie ventriculară, tahicardie ventriculară, profilaxia fibrilației ventriculare.

Contraindicații: bradicardie exprimată, blocadă AV gr. II și III, șoc cardiogen, dereglări exprimate a funcției ficatului, sensibilitate mărită la lidocaină, dereglări exprimate ale funcției ficatului și rinichilor.

Reacții adverse: Din partea SNC: cefalee, vertij, somnolență, uneori excitabilitate, euforie, dezorientare, tremor, convulsii, șoc vascular, hipotensiune, bradicardie, dereglări de conductibilitate.

Interacțiuni cu alte medicamente: la administrarea cu beta-blocante se mărește efectul lidocainei. Nu se administrează cu aimalina, veropamil, amidarona, chinidina, difenina din cauza măririi activității cardiodepresive.

Forme de administrare:

Pastile – 0,25 g- 0,001g/kg 2-3 ori pe zi.

Fiole - 10-20 ml 1% sol., sol. de 2% -2 și 10 ml; sol. 10%-2ml- 1-3 mg/kg/ i.v. o dată pe zi.

Mexiletin

Mecanismul de acțiune: blochează concentrația Na + a cardiomiocitelor, micșorează durata potențialului activității și efectul, perioada refractară în fibrele Purkinje, domină automatismul.

Indicații: extrasistolii vrentriculare, tahicardii și fibrilația ventriculară.

Contraindicații: bradicardie exprimată, hipotonie arterială,

șoc cardiogen, forme grave a IC, sensibilitate mărită la preparat.

Reacții adverse: somnolență, greață, vomă, reacții neurologice (tremor, nistagmus, parastezii, halucinații).

Forme de administrare: 0,17 mg/kg/min; în caz de urgență intravenos, apoi enteral doza de susținere 0,2-0,4 g în funcție de vârstă.

Definin- antiaritmie și antiepileptic.

Indicații: Aritmie ventriculară, inclusiv și intoxicații cu glicozide cardiace.

Contraindicații: dereglările funcției hepatice și renale, IC, cașexie, porfirie, sensibilitate mărită contra preparatului. Nu se recomandă administrarea cu izoniazide, aspirină, deoarece inhibă metabolismul preparatului și mărește reacțiile adverse.

Reacții adverse: excitabilitate, cefalee, febră, dispnee, grețuri, vomă, tremor, ataxie, nistagm, hirsutism, hipocalcemie și osteomalacie, anemie megaloblastică, limfadenopatie, hiperplazia gingiilor (mai ales la copii).

Forme de administrare: Copiilor până la 5 ani – 37,25 mg 2 ori/zi, 5-8 ani – câte 37,25 mg 3-4 ori pe zi, la copii de vârstă mai mare câte 74,5-149 mg 2 ori/zi.

Beta-adrenoblocatori.

Beta-AB neselectivi cu acțiune membranostabilizatoare.

Anaprilina- (Propanolol).

Mechanismul de acțiune: efect antianginal, hipotensiv și antiaritmie.

Farmacodinamica: micșorează automatismul nodului sinusal, frecvența contracțiilor cardiace; conductibilitatea AV, contractilitatea miocardică și necesitatea miocardului în O₂, diminuează excitabilitatea miocardului. Are acțiune membranostabilizantă, hipotensivă, hipolipoproteidă, mărește nivelul trigliceridelor și tonusul bronșiilor.

Farmacocinetica. Se absoarbe repede la administrarea enterală și relativ repede se elimină din organism. Picul concentrației în plasmă peste 1-1,5 ore. Trece bariera placentară.

Indicații: tahicardie supraventriculară, fibrilație atrială forma tahisistolică, extarsistolie ventriculară și supraventriculară.

Containdicații: bradicardie, AV blocadă gr. II-III cu atenție în IC.

Reacții adverse: hipotonie, grețuri, vomă, slăbiciuni, bradicardie.

Forme de administrare: pastile de 0,01 și 0,04 g și fiole câte 1 și 5 ml sol de 0,1 %. Doza în aritmii paroxistice 1mg, repetat în aceeași doză intravenos. În caz de lipsă a efectului la adulți doza poate fi mărită până la 10 mg. Efectul terapeutic se manifestă de obicei peste 20-60 min.

La copii se administrează intravenos încet în doze unice 0-6 luni - 0,2- 0,3 ml; 7-12 luni – 0,3-0,5 ml; 1-3 ani – 0,5-0,7 ml, 4-6 ani – 0,7-0,8 ml , 7-14 ani – 0,8-1,0 ml. Cura de tratament enterală se prelungește de la o lună până la un an.

Pindolol.

Farmacodinamica: micșorează FCC în efort, în repaus aproape fără schimbări. Asupra metabolismului lipidic și glucidic nu influențează. Are acțiune simpatomimetică, micșorează riscul IC, bronhospasmului și dereglările circulației periferice.

Indicații: tahicardie supraventriculară, fibrilație atrială, forma tahisistolică, extarsistolie atriale și ventriculare.

Reacții adverse: bronhospasm, bradicardie, IC, hipotonie, cefalee, spasmul vaselor periferice, slăbiciune, somnolență, reacții alergice sau bloc AV.

Contraindicații: Bloc AV –Gr. II-III bradicardie, FCC mai mică de 50/ min , blocada sinoauriculară, hipotonie în IC acută și cronică, stări bronhospastice, acidoză metabolică, diabet zaharat cu cetoacidoză.

Nu se recomandă de administrat împreună cu preparatele ce micșorează conductibilitatea AV (chinidină, verapamil)

Forma de administrare:

pasile câte 0,005 g, 0,01 g și 0,015 g.

Fiole 0,02%-5 ml.

La copii – doza 0,2 mg/kg/zi.

Beta –adrenoblocante cardioselective.

Metoprolol- acționează asupra B1 – cardioreceptori, micșorează automatismul nodului sinusal, FCC, conductibilitatea atrioventriculară, contractilitatea și excitabilitatea miocardului.

Indicații: tahicardie supraventriculară, extrasistolie.

Reacții adverse: cefalee, slăbiciune, parestezii în extremități, bradicardie, uscăciune în gură, depresie, dereglări de somn.

Contraindicații: bloc AV gr. II-III, bloc sinoatrial, bradicardie, IC cronică, IC acută, astmul bronșic, hipersensibilitate la preparat, acidoză metabolică, dereglări vasculare periferice.

Forma administrării: Pastile –0,05 g. și 0,1 g. metoprolol retard- 0.2 g. în fiole 0,01 % - 1,0. În acces de tahicardie paroxistică supraventriculară intravenos 1 mg/ min – 1-3 mg, se poate repeta doza maximă 3-15 mg în funcție de vârstă.

III Preparate ce măresc durata potențialului de acțiune și blochează cantitatea de potasiu.

Amiodaron (cordaronă) – efect antiaritmie și antianginos.

Mecanismul de acțiune: blochează canalele de potasiu, parțial de Ca și Na; este blocator neconcurent al alfa- și beta-adrenoreceptorilor.

Farmacodinamica: micșorează FCC, necesitatea miocardului în O₂, contracțiile arterelor coronariene, mărește circuitul coronarian; nu acționează asupra TA; efectul antiaritmie se bazează pe capacitatea de a mări durata potențialului de acțiune a miocitelor și perioada de refractare efectivă a atriilor, ventriculelor, nodului atrioventricular, fasciculului His, fibrelor Purkinje. Amidoronul diminuează micșorarea automatismului nodului sinusal, reduce

conductibilitatea AV și excitabilitatea cardiomiocitelor.

Indicații: Tratamentul și profilaxia dereglărilor paroxistice de ritm (tahicardie supraventriculară, inclusiv sindromul WPW, tahicardie ventriculară, fibrilație atrială, tahicardie sinusală și extrasistolie (supraventriculară și ventriculară).

Contraindicații: bradicardie sinusală, bloc sinoatrial, bloc AV, hipotireoidism, hipotensiune arterială exprimată, șoc, lactație, sensibilizare către iod.

Reacții adverse: greață, greutate în epigastru, bradicardie, reacții alergice, fotosensibilitate.

Interacțiunea cu alte medicamente : nu se recomandă de administrat împreună cu chinidina, blocantele canalelor de Ca, digoxina, varfarin, cumarin, doxepin.

Farmacocinetica : la administrarea enterală se absoarbe foarte greu și încet.

Doza administrării: Intern, 3-5 mg/ kg 2-3 pe zi. Efect terapeutic – peste 2-3 zile, durata tratamentului – 2-4 săptămâni.

Intravenos – efect rapid în doză unică de 5 mg/kg (0,1 ml/kg), încet în 5% sol. de glucoză, apoi în perfuzie 30 min – 2 ore în aceeași doză.

Forma administrării: tablete câte 0,2 g, fiole – sol. de 5%-5 ml.

Ornid (bretylium tosilat) mărește durata potențialului de acțiune. Mecanismul de acțiune: antiaritmie și simpatolitic.

Farmacodinamica: mărește perioada refractară efectivă a fibrelor 4 Purkinje și a cardiomiocitelor ventriculare.

Indicații: aritmii ventriculare (tahiaritmii, extrasistolii ventriculare) este refractar la acțiunea altor preparate antiaritmice

Contraindicații: feocromocitoma, hipotonia, colapsul, stenoza aortei, ateroscleroza exprimată, hipertensiunea pulmonară, graviditatea, lactația, intoxicația cu glicozide cardiace.

Reacții adverse: hipotensiune ortostatică, slăbiciune,

greață, vomă, diaree, dispnee, cardialgii.

Doza administrării: i.v. sau i.m. în prima doză de 2-5 mg/kg (0,05-0,1 ml/kg), apoi doza de susținere de 1-2 mg/kg fiecare 8-12 ore.

Forma administrării: sol. de 5% - 1 ml, în fiole.

IV Preparate blocante a canalelor de Ca^{++} .

Verapamil,

Nifedipin,

Diltiazem

Verapamil.

Mecanismul de acțiune: antiaritmie, antianginal, hipotensiv.

Farmacodinamica: Micșorează necesitatea de O_2 pe contul micșorării contractilității miocardului și micșorării FCC. Provoacă dilatarea arterelor coronariene și mărește circulația coronariană. Micșorează tonusul musculaturii arterelor periferice.

Farmacocinetica. Se leagă cu proteine – 90%. biodisponibilitatea – 10-22%. Se metabolizează rapid în ficat.

Indicații: tratamentul și profilaxia aritmiilor supraventriculare, fibrilația atrială, flutterul atrial, extrasistole, stenocardia, cuparea crizei hipertensive.

Contraindicații: bradicardie, șoc cardiogen, bloc AV gr. II-III, sindromul WPW, hipotonie arterială, IC cronică (NYHA – III-IV), IC acută.

Reacții adverse: greață, cefalee, constipații, uneori reacții alergice, nervozitate.

Interacțiunea cu alte medicamente: la administrarea concomitentă cu beta- adrenoblocante antiaritmice, anesteticele inhalatorii, mărește riscul apariției bradicardiei, blocadei AV, hipotensiunii, IC. La administrarea în complex cu digoxina mărește concentrația acestuia în plasma sanguină.

Nu se recomandă de administrat beta –AB în complex cu verapamil.

Doza administrării: i.v. sau i.m. doza unică de 0,1 – 0,16

mg/kg, 0,05 ml/ kg- cu sol. glucoză de 10 % 10-15 ml în jet. 30-60 sec. Pentru profilaxia aritmiilor – 0,5-0,6 mg/ kg – 2-3 ori/zi 3-4 săptămâni.

Forma administrării: fiole câte 0,25% – 2 ml, drajeuri 0,04 g .

Nifedipin – blocator al canalelor C⁺⁺, micșorează contractilitatea miofibrilelor, efect hipotensiv.

Farmacocinetica: Se absoarbe bine, se leagă cu proteinele – 90%, biodisponibilitatea – 65%. Efectul: peste 30 min., maximum la o oră, durata 2-4 ore. Se metabolizează rapid în ficat și se elimină pe cale renală.

Activitatea antiaritmică este slabă.

Indicații: Aceleași ca și la verapamil.

Contraindicații: hipotensiune, șoc cardiogen, IC cronică, lactație, graviditate.

Reacții adverse: greață, cefalee, hiperemia tegumentelor, tahicardie, mărirea diurezei, urticarie.

Doza administrării: se administrează copiilor de vârstă școlară (14-16 ani) câte 1/2-1 tabletă – 2-3 ori pe zi.

Forma administrării: drajeuri – 10 mg.

Diltiazem.

Mecanismul acțiunii același.

Farmacocinetica: Se absoarbe bine, se leagă cu proteinele – 80% , biodisponibilitatea – 90%.

Indicații: Tratamentul și profilaxia aritmiilor supraventriculare, fibrilația atrială, flutter atrial, extrasistoliile, tahicardia paroxistică. La administrarea i.v. pentru cuparea stenocardiei, cuparea tahicardiei paroxistice ventriculare, cuparea ritmului frecvent al ventricolului în flutter și fibrilație atrială.

Contraindicații: hipotensiune, șoc cardiogen, IC cronică, lactație, graviditate, bloc AV gr II-III și sindromul WPW în pediatrie.

Reacții adverse – aceleași.

În practica pediatrică nu se folosește.

2.6. Pericarditele(P)

Definiție. Pericardita este o boală inflamatoare a foiței seroase a cordului, de obicei secundară și mai rar izolată.

Etiologia. În majoritatea cazurilor pericardita poate avea loc în reumatism, infecții virale bacteriene, TBC, fungice, parazitare, artrită reumatoidă, LES, boli neoplazice, traumatisme, talasemie, colită ulceroasă, ataxie Friedreich, uremie etc.

Anatomofiziologie. În condițiile normale pericardul este un înveliș semitransparent care acoperă cordul și porțiunea proximală a vaselor mari; are 2 foițe: viscerală și parietală, formând un sac fibros. Între foițe este un spațiu virtual (cavitatea pericardică), unde în condiții normale la copil se găsește aproximativ 10-20 ml de lichid clar, seros. În cavitatea pericardică presiunea are valori negative, asigurând o coeziune contactă a foilor pericardului. Pericardul fixează sacul pericardic de diafragm, artera pulmonară, partea ascendentă a aortei și de partea interioară a toracelui. La ieșirea și intrarea vaselor mari pericardul trece în epicard.

Funcțiile sacului pericardiac constă în:

1. Fixarea cordului într-o poziție anumită și asigurarea mișcărilor mobile (de alunecare) ale cordului față de alte organe.
2. Protejarea cordului de infecții pulmonare și mediastinale.
3. Funcțiile de sprijin sau capabilitatea sacului pericardiac de a preveni cordul de surplusul dilatoriu diastolic în caz de dilatare acută a cordului. În foițele pericardului se găsesc sectoare în care predomină excreția lichidului în cavitate, iar altele prioritar asigură absorbția lichidului.

Patogenie. Efectele fiziopatologice sunt în strânsă măsură legate de componența miocardului subiacent, volumul și

viteza cu care se acumulează exudatul. Inflamația miocardului duce la mărirea permeabilității vaselor sanguine și la acumularea lichidului în cavitatea pericardică. Natura exudatului variază în funcție de etiologia maladiei și poate fi seros, serofibrinos, purulent sau hemoragic.

Volumul lichidului pericardiac crește rapid (100,0-200,0-300,0 ml), atunci când depășirea ratei de secreție este mai mare decât cea de absorbție, poate avea loc tamponada cordului și scăderea debitului cardiac.

Creșterea lentă a volumului de exudat mărește toleranța de întindere a pericardului parietal, iar cea bruscă în consecință determină scăderea debitului cardiac și IC hipodiastolică. Creșterea nivelului presiunii intrapericardice la nivelul de 10-15 mm Hg provoacă brusc scăderea presiunii sistolice și poate duce la deces.

Presiunea intrapericardică crescută micșorează umplerea ventriculară, provocând închiderea prematură a valvelor atrioventriculare și scăderea debitului bătăie, debitului cardiac și presiunii sistolice.

Pulsul paradoxal adeseori este prezent la bolnavii cu tamponadă acută a cordului. Scăderea presiunii pulsului în timpul inspirației în mod normal este mai mică decât 8-10 mm Hg, pe când în tamponadă mai mare de 10 mm Hg.

Clasificarea (E.E.Goghin)

După principiul etiologic și clinico-morfologic:

I. Maladiile inflamatorii ale pericardului (pericarditele):

A. după etiologie:

1. infecțioase,
2. aseptice,
3. ideopatice.

B. după evoluția clinică: a) acute; b) cronice.

C. după semnele morfologice:

1. seroasă sau fibrinoasă,
2. exudativă (cu sau fără tamponada cordului) sero-

fibrinoasă, hemoragică, purulentă,

3. constrictivă,

4. exudativ-adezivă.

II. Revărsatul pericardic cronic ideopatic cu caracter neinflamator.

III. Traumele și corpii străini pericardici.

IV. Boli neoplasmice (maligne, benigne).

V. Malformații pericardice (aplazii congenitale ale pericardului, diverticuli pericardice, ciste pleuropericardice).

VI. Maladiile parazitare.

Tabloul clinic.

1. Durere precordială: ascuțită (ca un junghi) localizată în hemitoracele stâng, cu iradiere în umăr, accentuată în poziția șezândă (iritația diafragmului și pleurei), deglutiție.

2. Tuse.

3. Febră.

4. Dispnee.

5. Geamăt.

6. Ortopnee.

Apariția lichidelor în cantitate mică sau mare ameliorează durerea.

Examenul fizic.

1. În acumularea lichidului în cantitate mică zgomotele cordului sunt normal percepute, jugularele nu sunt turgescente. Frecătura pericardică este caracteristică cu sediul între apex și marginea sternului stâng, nu se propagă, este superficială și variabilă cu respirația și poziția bolnavului, nu are relație cu zgomotele cardiace, se intensifică la manevra Valsalva.

2. Acumularea lichidului în cantitate mare duce la mărirea matității cordului, zgomotele cardiace sunt asurzite și frecătura pericardică absentă.

3. Semnele de suferință ale cordului țin de comprimarea acută a revărsatului pericardic care provoacă: tahicardia,

turgescența și pulsatilitatea jugularelor, puls paradoxal, hepatomegalie, edeme, cianoză, hipotensiune arterială (crește insuficiența cardiacă), stare de șoc.

Examenul paraclinic.

Radiologic. Umbra cardiacă este mărită cu diametrul transversal lărgit. Pediculul vascular este scurt. Revărsatul mare duce la umbre cardiace în formă de “carafă” simetrică, cu marginea sternului din față și din oblicopacitatea spațiului retrocardiac. În pericardita constrictivă umbra cordului este mică cu calcificări pericardice.

◆Pulsații slabe absente.

◆Poate fi asociată pleurezia.

ECG. Se notează anomalii ale segmentului S-T și ale undei T. La debutul bolii intervalul S-T este prelungit supradenivelat și unda T ascuțită, pozitivă, apoi segmentul S-T devine treptat izoelectric (peste câteva ore, primele zile), iar unda T se aplatizează, mai târziu segmentul S-T este izoelectric sau ușor denivelat, iar unda T devine negativă (se menține luni de zile) apar microvoltaj QRS, tulburări de ritm, extrasistole, fibrilație atrială, flutter atrial etc.

EcoCG Se evaluează existența sau programarea revărsatului pericardic prezentat printr-o zonă transonică de 1-3 mm între peretele toracic și peretele anterior al ventriculului drept și posterior (spațiul fără ecouri), situat posterior de ventriculul stâng, unde se poate aprecia cantitatea de lichid la 1 cm grosime, la 1,7 cm și la 2 cm de exudat. Prezența spațiilor anterior și posterior denotă o cantitate mare de lichid pericardic.

Cateterismul cardiac indică creșterea presiunii pulmonare și a atriului drept. Presiunea în artera pulmonară și ventriculul drept este normală, uneori moderat crescută.

Examenul scintigrafic constată schimbări în privința existenței revărsatului.

Puncția pericardului relatează cantitatea și calitatea lichidului pericardic și stabilește diagnosticul etiologic prin

examen citologic și bacteriologic.

Puncția pericardului se practică:

1) În spațiul II intercostal stâng (punctul Dieulafoy) puțin înafara șocului apexian (când este necesară).

2) În spațiul al IV-lea sau al V-lea intercostal stâng la 1-2 cm de marginea stângă a sternului (punctul Rotch), iar când este o cantitate mare de lichid (mai ales purulent) în punctul Marfan (unghiul dintre apendicele xifoid și marginea mediană a rebordului costal din stânga). Se scot 20-40 ml lichid pericardic pentru diagnostic, în caz de tamponadă 150 ml, și se efectuează drenajul spațiului pericardic în perioada acută a manifestărilor clinice.

Diagnosticul pozitiv

Diagnosticul pozitiv a pericarditelor acute se bazează pe semnele clinice:

1. durerea toracică violentă;
2. accentuarea durerilor la respirație și ameliorarea de pe poziția aplecat în față;
3. frecătura pericardică în pericarditele seroase, fibrinoase;
4. cardiomegalia (acumularea lichidului în cavitatea pericardică) în carditele exudative;
5. asurzirea zgomotelor cordului în caz de exudat;
6. hipodinamia șocului apexean;
7. matitatea cardiacă mai mare în decubit și mai mică în ortostatism;
8. unghiul cardiofrenic drept devine obtuz la percuție în pericarditele exudative;
9. în gravitatea severă se prezintă o stare de colaps, dispnee intensă cu lipotimie și sincopă, tahicardie, puls paradoxal, scăderea tensiunii arteriale; dezvoltarea IC (hepatomegalia, edeme, ascită);
10. în pericardită purulentă (întâlnită mai frecvent la sugar) starea generală severă cu febră hectică, tulburări digestive

și semne cu detrisă respiratorie, transpirații abundente.

Examenul paraclinic

Examenul paraclinic este bazat pe :

1. schimbările electrocardiogramei (descrise mai sus);
 2. tabloul radiologic;
 3. exocardiograma;
 4. examenul lichidului extras prin puncția pericardică
- relată etiologia pericarditei.

Diagnosticul diferențial se face cu o cardiomegalie prin boală miocardică. În pericardită, cât și în cardiomegalie miocardică există semne comune: 1) cord mare; 2) IC; 3) pulsații slabe; 4) absența suflurilor; 5) zgomote asurzite; 6) modificări ale segmentului ST și unde T.

Prezența frecăturii pericardice pledează pentru pericardită; pulsul paradoxal este mai frecventă în pericardită, dar poate fi întâlnit și în alte patologii cardiace grave. EcoCG instalează diagnosticul. Dacă aceasta nu e posibilă, se face proba de tratament decongestiv 1-2 zile (digitale cardiace, diuretice). În caz dacă starea bolnavului rămâne gravă, fără modificări pozitive, se face puncția pericardică.

Formele etiologice de pericardită acută:

1. Pericarditele acute septice se întâlnesc rar la nou-născuți, sugari, copii cu defecte imune. Agenții patogenici sunt: Stafilococcus aureus, Pneumococcus, Haemophilus influenzae, Escherichia Coli, Pseudomonis aeruginosa etc.

Însămânțarea pericardului se face direct de la plămâni, prin diseminarea hematogenă de la un focar la distanță (în septicemie), prin perfocare sau pe cale limfatică, traumatisme toracice etc.

Pericarditele acute bacteriene au caracter purulent. Clinic apare o infecție severă cu febră, stare toxică, transpirații abundente, neutrofiloză leucocitară, VSH-crescut, tulburări respiratorii, manifestări de revărsat pericardic, hemoculturi pozitive. Puncția pericardică stabilește diagnosticul.

Prognosticul este sever.

Tratamentul constă în tratarea maladiei de bază cu includerea antibioterapiei și drenajul cavității pericardice.

2. Pericardita acută reumatismală reprezintă cardita reumatismală (pancardita). În majoritatea cazurilor este o pericardită fibrinoasă rar exudativă (lichid serocitric). Pericardita reumatismală are un caracter fluxionar, semnele clinice suferă schimbări de la o zi la alta sau chiar din ore în ore.

Diagnosticul pozitiv apare în context cu semnele clinice și paraclinice ale reumatismului: cardita, poliartrita, eritemul marginat, titrul ASLO, VSH-crescut, proteina C-reactivă pozitivă, mărirea nivelului α_2 globuline.

Evoluția este favorabilă datorită corticoterapiei, antiinflamatoarelor nesteroidice a maladiei de bază.

3. Pericarditele acute virale, "benigne" (ideopatice) apar la copilul mai mare, au caracter sezonier, survin în timpul unei viroze. Etiologic sunt incriminați viruși (Coxsackie B, Echo, adenoviruși și mononucleoză pericardică), clinic apare febră, frecătura pericardică, durere precordială o dată cu prezența unei pneumopatii de aspect viral (adenopatii, revărsat pleural amicrobian, faringită, conjunctivită, meningită limfocitară, erupții maculocutanate).

Examenul paraclinic: leucopenie cu neutropenie.

Tratamentul este simptomatic – repaus la pat, antiinflamatoare. Evoluția, de obicei (după 2-8 săptămâni) benignă.

4. Pericardita tuberculoasă este rar întâlnită până la 10 ani, mai frecvent la adult. Antecedent se poate revela absența vaccinării corecte BCG, un contact tuberculos, o fază prodromală de câteva săptămâni sau luni cu astenie, transpirații nocturne, anorexie, scădere în greutate. Pericardita poate fi asociată și cu alte localizări tuberculoase (pleurale, peritoneale, osoase, renale etc.).

Examenul paraclinic: Radiologic se precizează importanța revărsatului, prezența adenopatiei mediastinale, semne de afectări parenchimotoase pulmonare. Puncția pericardică în caz de exudat are lichid serocitric în cantitate mare cu bacili Koch.

Diagnosticul pozitiv: hiperergia tuberculinică sau prezența bacilului Koch în lichidul pericardic.

Evoluția în 50-60% este gravă trecând în cardită cronică constructivă (boala Pick).

5. **Pericarditele din bolile diseminate** ale țesutului conjunctiv sunt rare dar se întâlnesc în formele grave ale lupusului eritematos sistemic. Clinic tabloul este dominat de manifestările bolii de bază (febră, artralgii, manifestări cutanate, pulmonare, renale etc.). Tratamentul se face prin corticoterapie și citostatice a maladiei de bază. Prognosticul rezervat.

6. **Pericardita în artrita reumatoidă juvenilă** (boala Still) se întâlnește rar. Clinic alături de manifestările de bază (febră, dureri articulare, hepatomegalie, splenomegalie, adenopatie) în afectarea miocardică are loc și pericardita. Evoluția sub tratament cu corticosteroizi (prednisolon) este favorabilă.

7. **Pericardita uremică** apare în faza terminală a insuficienței renale cronice. Pericardul este iritat de uree, acid uric, iar pericardita are formă uscată, fibrinoasă. Tratamentul bolii de bază și cu antiinflamatoare (indometacină, voltarenă).

8. **Pericardita neoplazică** este întâlnită în boala Hodgkin (limfogranulomatoză), limfosarcom, leucemie ca urmare a invaziei pericardului de procesul neoplasmic, poate apărea revărsatul pericardic. Aproape întotdeauna are caracter hemoragic. Evoluția gravă.

Pericarditele cronice

Pericardita constrictivă (PC) constă din îngroșarea ambelor foițe pericardice cu calcificarea lor. Aceasta oprește umplerea cavităților cardiace în diastolă. Pericardita constrictivă

se întâlnește mai rar la copii decât la adulți și în majoritatea cazurilor are la bază etiologie tuberculoasă. Absența tratamentului corect peste 6-18 luni poate evalua spre constricție. Pericardita cronică purulentă, postradioterapie, lupică se întâlnește foarte rar la copii.

Tabloul clinic este variabil. Cele mai caracteristice pentru cardita constrictivă sunt următoarele simptome:

1. Dispnee.
2. Tensiunea venoasă crescută.
3. Hepatomegalie.
4. Ascită.
5. Cord "mic și liniștit".

Dispneea este stabilă. La efort fizic, o dată cu dispneea se dezvoltă o slăbiciune marcată. Staza venoasă pulmonară nu este caracteristică în pericardita constrictivă și bolnavii nu suferă de edem pulmonar.

Tensiunea venoasă mărită este frecvent întâlnită în P.C. La debutul bolii în repaus, tensiunea venoasă poate fi în limitele normale. Mai târziu, la acești bolnavi, ca rezultat al stazei în circuitul sistemic, apare cianoza pe obraji, urechi, palme, edeme cervicale și la facies (așa-numitul "guler Stockes"). Turgescența venelor jugulare se menține nu numai în poziția clino-, dar și ortostatică. Venele periferice de obicei, nu sunt dilatate. La unii pacienți apar dureri comprimate, precordiale care iradiază în mâna stângă, senzații neplăcute în regiunea abdomenului (disconfort).

Hepatomegalia apare la toți bolnavii cu predominarea lobului stâng. Funcția ficatului suferă puțin sau este normală. În caz de splenomegalie (la 1/4 din bolnavi) este dificilă diagnosticarea cerozei hepatice.

Ascita în pericardita constrictivă apare precoce și reflectă prioritar dereglările hemodinamice ale venei portae.

Limitele cordului sunt normale sau puțin dilatate. Zgomotele cordului rareori sunt surde, în protodiastolă apare

zgomotul III patologic (zgomotul pericardic). Tahicardia este prezentă atât în repaus, cât și la efort fizic. La o parte din bolnavi se depistează puls paradoxal (micșorarea fluxului sanguin în timpul inspirației). Tensiunea arterială sistolică este scăzută, iar cea diastolică timp îndelungat nu este schimbată.

Examenul paraclinic

Radiologic inima pare mică cu marginea stângă rectilinie, evidența calcificărilor este mai rară decât la adulți.

ECG în PC este prezentă prin triada: unda P lărgită și crescută, microvoltaj al complexelor QRS și applatizarea undei T în toate derivațiile.

EcoCG evidențiază o cantitate mică de lichid în cavitatea pericardică și îngroșarea foițelor pericardice.

Diagnosticul pozitiv se pune pe baza tabloului clinic și paraclinic (descriș mai sus).

Diagnosticul diferențial se efectuează cu cardiomiopatia cronică constrictivă, unde EcoCG, radiologia, după necesitate și cateterismul cardiac au un rol esențial.

Prognostic. Evoluția spontană este gravă, cu exitus în câțiva ani.

Tratamentul

Programul tratamentului.

1. Regimul de tratament.
2. Tratamentul etiologic.
3. Tratamentul cu antiinflamatorii nesteroidiene.
4. Administrarea glicocorticosteroizilor.
5. Funcția cavității pericardice.
6. Tratamentul edemelor și ascitei.
7. Tratamentul chirurgical.

1. Regimul de tratament

În caz de pericardită exudativă marcantă, se recomandă regim absolut la pat. O dată cu ameliorarea stării sănătății,

dispariția dispneei, edemelor exudatului pericardic, se face trecerea la regim de pat în timp de 3-4 săptămâni. Pericardita fibrinoasă pe fundalul maladiei de bază cu evoluție moderată nu necesită regim absolut de pat (bolnavii cu stări grave de pericardită exudativă necesită spitalizarea în secția de terapie intensivă cu examinarea chirurgului toracal pentru efectuarea puncției pericardice.

2. Tratamentul etiologic este în strânsă legătură cu depistarea factorilor cauzali (vezi cele expuse mai sus)

La copii de vârstă fragedă când se poate stabili legătura pericarditei cu diferite infecții, în particular în cazurile para- și postpneumonice, tratamentul se începe cu penicilină – 200-300 UI la kg/zi în 4-6 prize, peniciline sintetice: amoxicilină, oxacilină i.v., sau i.m. 100-250 mii UI la kg/zi în decurs de 4-6 săptămâni.

În PC tuberculoasă tratamentul aplicat prin 3 preparate antituberculoase cel puțin 6 luni. Se administrează izoniazida 10-20 mg/kg/zi, rifampicina 10-20 mg/kg/zi (doza maximă 600 mg/zi), streptomicina 20-40 mg/kg/zi (doză maximă 1g/zi) sau etambutol 15 mg/kg/zi (doză maximă 1,5 g/zi).

3. Antiinflamatoarele nesteroidine au efect nu numai antiinflamator și analgetic, dar și acțiune imunodepresantă ușoară. Într-o măsură oarecare aceste preparate au acțiune patogenică în tratamentul pericarditei, mai ales al celei fibrinoase. Se administrează indometacină 2-3 mg/kg/zi, voltarenă 2-3 mg/kg/zi, ibuprofen (brufen) 20-30 mg/kg/zi în 3-4 prize, 3-4 săptămâni.

4. Glicocorticosteroizii au un rol mare în tratamentul pericarditelor alergice cu mecanisme autoimune și în colagenoze.

Indicații pentru administrarea glicocorticosteroizilor în pericardite:

1. Pericarditele în maladiile de sistem ale țesutului

conjunctiv. Doza prednisolonului e 1-2 mg/kg/zi, în funcție de gradul de activitate.

2. Pericarditele reumatismale cu activitate de gr.II. Doza prednisolonului 0,5-1 mg/kg/zi.

3. Pericarditele alergice (postvaccinale, posttransfuzionale (plasma). Doza prednisolonului e 0,5-1 mg/kg/zi.

4. În pericarditele tuberculoase în lipsa eficacității cu tratament specific antituberculos: doza prednisolonului e 1-1,5 mg/kg/zi.

5. În formele exudative ideopatice doza prednisolonului e 1-2 mg/kg/zi. Cura de tratament poate dura 4-6 săptămâni. Doza inițială după ameliorarea stării pacientului se reduce cu 2,5-5 mg/kg/zi (în 4-5-7 zile).

6. Puncția cavității pericardice este indicată în caz de supraacumularea lichidului pericardic și la suspiciune de tamponada cordului.

Este necesar de a efectua puncția pericardică prin stabilirea drenajului continuu 2-3 zile pentru sanarea cavității pericardice. Acumularea masivă a exudatului indică introducerea intracavitară a prednisolonului – 30-60 mg, triamsinolonului (30-50 mg) în 4-6 prize/zi în 24-72 ore. În caz de pericardită purulentă se evacuează lichidul supurativ și se aplică tratament antibiotic intracavitar. Puncția cavității pericardice este o manevră de urgență în tamponada cordului.

Manifestările clinice de apariție a tamponadei cordului sunt următoarele:

1. tahicardia;
2. turgescența venelor jugulare;
3. transpirații abundente reci;
4. edemarea cervicală și a faciesului;
5. acrocianoza (buzelor, vârfului nasului, patului unghial);
6. puls paradoxal, filiform, uneori aritmic;
7. tensiunea arterială scăzută;
8. zgomotele cardiace asurzite;

10. creșterea limitelor ficatului, ascitei;

11. oligurie.

Neefectuarea la timp a puncției cavității pericardice duce la pierderea conștiinței și la deces.

1. Tratamentul edemelor și ascitei.

♦Limitarea sau excluderea NaCl;

♦Aplicarea diureticelor-furasemid, 1-2-3 mg/kg/zi, în combinație cu verosșpironă (aldactona), 50-150 mg/zi (în funcție de vârstă);

♦Creșterea exudatului pericardic indică puncția cavității pericardice.

2. Tratamentul chirurgical se recomandă în caz de efect negativ medicamentos, mai ales în pericardita constrictivă.

Pericardectomia – eliberează cordul de acțiunea constrictivă a foștelor pericardice și restabilește umplerea diastolică a ventriculilor.

Prognosticul este favorabil în caz de evoluție pozitivă a pericarditei și rezervat în pericardita constrictivă.

Profilaxia constă în prevenirea maladiilor de bază și tratamentul lor eficient.

2.7.Endocardita infecțioasă (EI)

Definiție.

Endocardita infecțioasă (septică) este un proces inflamator cu afectarea endocardului valvular, mai rar parietal, ca urmare a infiltrației directe a germenilor patogeni cu evoluția mai frecvent de tip septic acut sau subacut, cu circulația germenului patogen în sânge, cu embolii, schimbări imunopatologice și sechele. Luându-se drept criterii aspectul evolutiv și agenții etiologici ai bolii, sunt folosiți termeni ca endocardita infecțioasă acută și subacută.

Endocardita infecțioasă acută, de obicei, este o maladie secundară rezultată în urma unui proces septic (chirurgical, ginecologic, urologic sau criptogen) sau în urma complicațiilor după diferite manipulații-injecții, infectarea cateterelor

subclaviculare, șunturilor artereovenoase (când nu există o afectare endocardică anterioară).

Endocardita infecțioasă subacută este o formă deosebită a procesului septic cu determinarea focarului de infecție intracardiacă sau în trunchiurile arteriale din apropierea cordului; această maladie declanșează septicemii recidivante, embolii, cu creșterea dereglărilor imunopatologice secundare în formă de vasculită, glomerulonefrită, sinovite, serozite cu evoluția trenantă, cronică, recidivantă; având în geneză un germen patogen mai puțin virulent, ea evoluează printr-o reacție deosebită a organismului sau printr-un tratament antibiotic insuficient.

Epidemiologia

Incidența. În ultimul deceniu morbiditatea bolii la copii este în creștere, ca urmare a unor schimbări în biologia germenilor și a unor noi căi de inoculare, necunoscute anterior (perfuzii endovenoase prelungite, cateterism cardiac, chirurgie cardiacă). Și totuși incidența EI la copil este redusă, numărul cazurilor nedepășind 0,5-1,0 la 1000 de bolnavi internați într-un serviciu de cardiologie infantilă.

La adulți incidența este variabilă: de la 0,16-5,4 până la 1000 de bolnavi tratați în clinică.

După Goghin numărul bolnavilor cu EI s-a micșorat în ultimii ani de la 0,1 până la 0,06% din numărul bolnavilor spitalizați.

Profilaxia reumatismului articular acut a redus numărul valvulopatiilor reumatismale, astfel încât astăzi EI survin îndeosebi pe malformații cardiace preexistente, frecvența fiind de 0,2-0,5%. Cardiopatiile cianogene sunt cele mai expuse la EI, mai ales tetralogia Fallot, trunchiul arterial comun și transpoziția de vase mari. Din cardiopatiile necianogene cele mai afectate sunt: DSV, PCA și coarctația aortei.

Folosirea aparatului tehnic invaziv la cord și vase poate duce la EI de la 0,8 până la 2,4 - 9,3% din numărul bolnavilor

investigați. Morgan G. (1979) la implantarea cardiostimulatorului a determinat dezvoltarea EI la 1%.

Până la 2 ani EI se întâlnește foarte rar, mai frecvent la adulți în vârstă de 20-50 ani.

Localizarea focarului septic este diversă în aparatul valvular și depinde de germenii patogeni. De exemplu: endocardita de origine stafilococică mai frecvent afectează valvele mitrale și aortale, Pseudomonas Aerugenosa – tricuspidă; salmonellele - bicuspidă; brucella - valvele aortale. După Goghin - frecvența leziunilor aortale ajunge la 60-70% din numărul total de bolnavi. Germenii gram negativi provoacă endocardita parietală.

Etiopatogenia

În anii 1920-1950, 90-95% din cazuri erau provocate de Streptococcus viridans. În anii 60 s-au ivit noi forme de germeni patogeni rezistenți la antibioterapie; în etiologia EI predomină Stafilococcus Aureus, plasmocoagulant, epidermal, alb. Germenii de origine stafilococică provoacă de la 34,4 până la 56% din toate cazurile de EI.

În ultimii ani se observă o nouă creștere în etiologia EI a Str.viridans (32,2-61,9%). S-a mărit ponderea microflorei gramnegative E.Coli, Proteus, salmonellelor, klebsiелеlor, Ps.aerugenosa (3-8, 1%), a infecției Hemophilus etc.

În creștere sunt cazurile de EI de origine fungică (Candida albicans, Aspergillus). Determinarea germenilor patogeni în sânge, în EI poate avea loc de 42,9% la până la 86,2% , în celelalte cazuri inocularea este sterilă.

Cauzele stopării lor în determinarea agentului patogen sunt diverse: aplicarea terapiei antibiotice, tehnica depistării microbilor la un nivel scăzut, necesitatea în medii speciale, localizarea germenilor în cavitățile drepte ale cordului etc.

Se pare că unul din elementele de bază al patogeniei endocarditelor infecțioase îl reprezintă jetul sanguin prin defectul cardiac. Astfel s-ar putea explica de ce boală apare mai

frecvent în defectele mici (prin care viteza curentului sanguin este mai mare) decât în defectele mari. Unele bacterii produc substanțe ce promovează adeziunea trombocitară. Y. Fukuda (1982) a stabilit la bolnavii cu EI un nivel înalt al B-tromboglobulinei în plasmă și scăderea nivelului antitrobinic III la nivel normal al inhibitorului L_2 - plasmatic ce ne dovedește o hipercoagulare în lipsa accelerării procesului de fibrinoliză. Bacteriile ce provoacă EI (unele specii de streptococi) in vitro au cea mai mare adeziune și produc cea mai mare agregare plachetară.

Portile de intrare ale germenilor pot fi mult mai multe. În afară de cele expuse mai sus, se pot adăuga: abcese, osteomielita, pielonefrita, arsurile, flora bucală ce pot intra în circulație după extracții sau tratamente stomatologice, cateterismul urinar, șuntul ventriculoatrial în hidrocefalie, etc.

Patogenia EI se caracterizează prin producerea de vegetații, uneori de ulceratii pe aparatul valvular sau pe endocardul din apropierea defectului congenital. În EI postreumatică, vegetațiile sunt situate obișnuit pe suprafața atrială a valvei mitrale, sau pe suprafața ventriculară dreaptă, în zona implantării foitei septale a valvei tricuspide, sau pe proiectul pulmonar de ieșire. În PCA - în artera pulmonară stângă în vecinătatea orificiului canalului arterial, cu extensie progresivă în trunchiul arteriei pulmonare și în ramul ei drept. În coarctarea aortei - vegetațiile se localizează în segmentul distal stenozat, în tetralogia Fallot - pe traiectul de ieșire al ventriculului drept, sau pe valvele pulmonare. Vegetațiile se pot desprinde și emboliza.

Pe cuspidale implantate, factorul patogen este situat mai frecvent decât în afectările postreumaticale. Afectarea implantului precoce provocat de infecția exogenică pătrunsă în organism, de obicei, se depistează în timpul tratamentului chirurgical (stafilococul epidermal, germenii gram-negative, fungi). Afectarea tardivă se depistează după 2-6 luni și este, de

obicei, provocată de streptococi. Schimbările imunologice în diferite organe și sisteme, mai ales în rinichi, la EI subacută, au loc nu atât din cauza emboliei cât e un rezultat al depunerilor de complement și imunoglobuline - mai frecvent IgG. Complexul format din surplusul de antigene (evoluția acută a EI), este minuscul și se localizează sub depozitarea subepitelială. Complecșii imuni mari formează depozitari subendoteliale și mezangiale în evoluțiile subacută și cronică atunci când este un surplus de anticorpi.

Clasificarea

Primară (pe valve intacte).

Secundară (pe valve afectate).

Forma primară are o evoluție mai gravă, mai dificil și mai târziu se depistează, tratamentul este mai insuficient și letalitatea mai frecventă.

Forma secundară se manifestă pe fundalul valvelor afectate (reumatism, ateroscleroză, MCC, postreumatismale etc.).

După evoluție EI se împart în:

1. acute - provocată în cea mai mare parte de *Stafilococcus aureus*.

2. subacute.

3. lente.

4. cronici-recurente - 1-1/2 ani.

5. latente - (foarte rar - cu activitate minimală) Pacienții se adresează după ajutor medical într-un stadiu de mare decompensare.

Forma acută - până la 2 luni.

Streptococul provoacă, după cum s-a menționat, forma lentă - trenantă cu manifestări clinice tipice.

Deci forma subacută a EI este constituită dintr-o grupă polimorfă provocată de *Streptococcus viridans*; factori patogenici mai puțin virulenți (enterococ, stafilococ epidermal,

hemofilii etc.)

Conform factorului etiologic:

Bacterii gram-pozitive, gram-negative.

fungi, hlamidii, riketsii, micoplasme, viruși.

Debutul poate avea loc sub forma de meningită, netrită, insuficiență cerebrală acută, hematologic, stenocardie, vasculite etc.

Activitatea procesului se caracterizează de germenul patogen și reactivitatea organismului. A.A.Deomin, și Al.A.Deomin în EI au devizat 3 grade de activitate:

I (minimală), II (moderată), III (maximală).

Tabloul clinic

Boala apare după vârsta de 3 ani. Debutul bolii, de obicei, e insidios manifestat prin febră, astenie, paloare, anorexie, scădere ponderală, mialgie, artralgie, dureri în regiunea lombară.

În perioada de stare a bolii se manifestă semne generale de infecție, de embolizare a fragmentelor de vegetații, de circulație a complexelor antigen-anticorp, sau legate de agravarea bolii primare.

Febră - constată de 37,5 °C (la 68,5-100% din bolnavi) este neregulată, de la febră subferbilă la hectică. În decurs de câțeva zile cu frisoane, mai ales la EI de origine stafilococică (în orele de seară – subferbilă, ziua – 39-40°C) La EI – streptococică, se constată frisoane, însă temperatura e de 37,8 - 38°C. Febra este persistentă și rezistentă la tratament.

Emboliile - se întâlneau mai frecvent în perioada preantibiotică, mai rar în prezent. La copil embolizarea fragmentelor de vegetații poate avea loc în plămâni producând mici infarcte, în rinichi și în creier.

Manifestările cutanate apar rar, mai tardiv în evoluția bolii, mai ales la bolnavi tratați corect.

Peteșiile nu sunt patognomonice pentru EI și pot avea valoare într-un context clinic succesiv, îndeosebi când sunt localizate pe mucoasa bucală, supraclavicular, sau pe

conjunctiva oculară (simptom Lukin, Libman), dar pot fi observate pe trunchi, în regiunea axilară, gambe, braț.

Erupții hemoragice mai mari pe trunchi și membre se întâlnesc la EI stafilococică. Noduli Osler (noduli mici, fermi, dureroși proeminenți care apar în pulpa degetelor, pot conflua și produce o tumefacție difuză roșie, caldă (pseudoponaritiu Osler), hemoragii în așchii, pete hemoragice care apar pe palme, plante și nu sunt dureroase - descrise de Janeway.

Manifestările cutanate considerate mai înainte embolice sunt atribuite astăzi unor vasculite secundare, depozitărilor de complexe imune în pereții vaselor periferice mici, cu excepția leziunilor Janeway de origine embolică.

La boala cardiacă preexistentă se pot adăuga noi sufluri, generate de vegetațiile valvulare apărute, sau de procesul ulcerovegetant. IC neexplicabilă la un copil cu cardiopatie bine compensată până atunci, este uneori manifestată în endocardita infecțioasă, mai ales cu un VSH crescut.

Apariția hipocratismului digital susține diagnosticul EI, dacă pacientul nu are o patologie cianogenă, dar se întâlnește și la boala hepatică și pulmonară.

La 5-6% pot fi întâlnite: poliartrita (rar), mono-, oligoartrita articulațiilor mari, membrelor.

La EI subacută mai frecvent este lezat aparatul valvular aortal (suflu protodiastolic auscultat pe șezute și partea stângă, apoi se afectează mitrala (bicuspidă), mai rar tricuspidă și valvele artrei pulmonare, pericardul.

Splenomegalia - splina rareori are dimensiuni mari, de obicei moale de sub rebordul costal 1-3cm, câte o dată dureroasă la palpație (infarct, perisplenită).

Modificări biologice:

1. Hemoleucograma - anemie, leucocitoză moderată cu granulații toxice, (uneori crește numărul de hematii și hemoglobina, VSH-mărit).

2. Proteinuria (până la 1 g/l), eritrocituria (hematuria) - embolii renale la 1/3 din cazuri.

3. Disproteinemia : micșorarea albuminei și creșterea gama -globulinelor (25-40,6%), alfa₂ – globulinelor.

4. Proba cu timol pozitivă.

5. Proteina C - reactivă, pozitivă.

6. Fibrinogenul mărit.

7. Seromucoidele crescute.

8. Schimbări: radiologice, ale ECG, EcoCG.

Diagnosticul pozitiv

1. Hemocultura este examenul fundamental, fără de care diagnosticul de EI rămâne todeauna incorect, repetarea hemoculturilor de mai multe ori pe zi (6-10 prelevări în 24 ore) cu medii aerobe, anaerobe și pentru ciuperci, după o pauză de 2-3 zile a tratamentului antibiotic (dacă starea copilului o permite), sporește șansele de indentificare a germenului rensponsabil. (1 ml de sânge pentru fiecare 20 ml mediu de cultură este ideal). Arterioculturile nu și-au demonstrat superioritatea; culturile din măduvă sunt utile. O cultură este declarată sterilă numai după o repetare de 3-4 săptămâni. La maturi se iau 30 ml de sânge în 3 flacoane diferite cu mediu diferit (mediu tioglicol, 1% de bulion de zahăr etc)

2. Verificarea ecosonoră – depistează îngroșarea valvulelor, delimitarea mișcărilor, vegetațiile de 2-3 mm se pot vizualiza, după 6-8 săptămâni de la începutul bolii.

3. Schimbările sistemului imun.

a) Nivelul IgM și IgG ridicat. La EI acută concentrația Ig este mai ridicată decât la EI subacută (încordarea imunității umorale).

b) Se micșorează titrul de acțiune hemolitică generală a complementului.

c) Mărirea complexelor imunocirculante la 75-97% din bolnavi.

d) Se depistează la EI, IgG anticord, anticorpi antiendocardiali, antisarcolemici. Cu scop de diagnosticare a EI se determină activitatea fagocitară a leucocitelor (mărită de 5-7 ori).

Diagnosticul diferențial

EI de origine stafilococică e necesar să fie diferențiată de meningită secundară. Febră hectică cu perioade de scădere, frisoane, transpirație abundentă, VSH mărită, delimitarea splinei, apropiere tabloul clinic de malarie, bruceloză.

- Depistarea Plasmodium malariae,

- Poliartrita,

- Reacția Rait – Hedelson ajută la stabilirea corectă a diagnosticului.

Spre deosebire de reumatism, în EI subacută sunt următoarele simptome: anemia, nefrita, splenomegalia, embolia, bacteriemia, afectarea valvelor sigmoide aortale.

Limfogranulomatoza. La ambele maladii se constată febră, transpirație abundentă, mărirea splinei, anemie, VSH ridicat. Numai lipsa afectării cuspidelor și determinarea celulelor Berezovschi, Șternberg din ganglionii limfatici afirmă limfogranulomatoza, dar nu exclude un proces septic.

Tumoarea – Pierderea în greutate, febra periodică, anemia, VSH crescut impun verificarea sau excluderea tumorii stomacului, colonului, rinichilor etc.

Tratamentul

Principiile de tratament:

1. Regimul.
2. Dietoterapia.
3. Antibiototerapia.
4. Tratarea și menținerea hipocoagulării.
5. Terapia imunomodulatorie.
6. Terapia de micșorare a activității proteazelor și chininelor.
7. Terapia de detoxicare.

8. Glicocorticosteroizii.
9. Terapia simptomatică.
10. Tratatamentul chirurgical.

1. Regimul. În cazul când se suspectează sau se argumentează EI, bolnavul este spitalizat. În starea febrilă se indică regim strict la pat, apoi se trece la un regim mai ușor cu includerea exercițiilor de cultură fizică.

2. Dietoterapia. Asocierea IC necesită dieta nr.10 cu limitarea NaCl 1-3 grame în funcție de vârstă, apoi dieta nr.5, sau 15 cu includerea legumelor, fructelor. Calorajul conform necesităților fiziologice.

3. Principiile terapiei antibacteriene.

1. Tratatamentul se instalează îndată pe măsura stabilirii diagnosticului. Tratatamentul antibacterian în primele 2 săptămâni de la debutul bolii duce la un prognostic favorabil la toți bolnavii. Includerea antibioticoterapiei tardive (la a 8 săptămână a maladiei mărește procentul deceselor până la 40-45% din numărul total al bolnavilor cu EI.

2. Aplicarea dozelor mari de antibiotice se datorește vegetațiilor (germenilor patogeni) separate de un strat de fibrină și trombocite agregate de fluxul sanguin ce complică pătrunderea preparatelor în focarul de infecții și poate duce la evoluția pozitivă de creștere a L-formelor de germeni patogeni. Terapia antibacteriană se efectuează numai cu preparate cu acțiune bactericidă.

3. Durata terapiei antibacteriene este de cel puțin de 4-6 săptămâni în cazul aplicării ei în primele 2 săptămâni de la debutul bolii și 2-2,5 luni, chiar și 3 luni în tratamentul tardiv.

4. Preparatele antibacteriene se recomandă să fie prescrise în conformitate cu sensibilitatea florei microbiene la antibiotice intramuscular sau mai bine intravenos.

5. Practic, luând în considerație numărul mic al bolnavilor cu culturi microbiene pozitive, tratamentul se începe până la primirea rezultatelor pozitive.

Cercetările multor autori constată că factorul etiologic este mai frecvent de origine streptococică (40-70%) și stafilococică (15-40%); până la identificarea germenului patologic se recomandă administrarea penicilinei în combinație cu aminoglicozidele (gentamicină), sau cefalosporinele cu aminoglicozidele. Preparatele de penicilină contribuie la inhibarea sintezei peretelui celular al microorganismului curățând calea pentru aminoglicozide. Aceste preparate, nimerind în interiorul celulei, dereglează sinteza proteinelor citoplasmei. În lipsa efectului pozitiv de la penicilină și aminoglicozide, se poate mări doza de 2 ori sau penicilina se înlocuiește cu alte preparate penicilinorezistente (ampicilina, oxacilina etc.) sau cefalosporine.

Tabelul nr. 8. Terapia etiologică a endocarditei infecțioase

Factorul patogen	Doza	Durata minimală a curei de tratament
Streptococcus viridans Pneumococ purulent nehemolitic	1. Penicilină, 10-20 ml UI i.v. sau i.m. (6-8 ori cu interval de 4-6 ore).	4-6 săptămâni.
	2. Penicilină, 10-20-30 ml UI i.v. sau i.m. (8 ori pe zi cu interval de 4 ore în combinație cu gentamicină, 3-5 mg/kg/zi i.v. sau i.m. de 2-3 ori cu interval de 8-12 ore.	4-6 săptămâni 7-10 zile. 2-3 cure cu interval de 7-10 zile.
	3. Ampicilină 4-8 g/zi i.v. sau i.m. peste 6 ore de 4 ori + gentamicină 3-5 mg/kg/zi i.v. sau i.m. de 2-3 ori pe zi, peste 8-12 ore	4-6 săptămâni 7-10 zile. 2-3 cure cu interval de 7-10 zile.
	4. Cefalotină, 4-8 g/zi i.v. sau i.m. de 3 ori, peste 8 ore	4 săptămâni
	5. Cefazolină, 4-8 g/zi i.v. sau i.m. cu interval de 8 ore	4 săptămâni
	6. Rifampicină, 0,4-0,9 g/zi i.v. de 2-3 ori cu interval de 8-12 ore.	4 săptămâni

Stafilococcus aureus, epidermal	1. Penicilină, 20 ml UI/zi i.v. de 8 ori/zi, interval 4 ore + gentamicină, 3-6 mg/kg/zi în 3-4 prize, interval de 6-8 ore. 2. Cefazolină 8-16 g/zi i.v. în 4 prize, intervalul 6 ore + gentamicină (vezi p.1). 3. Vancomicină 1-2 g/zi i.v. în 4 prize, interval de 6 ore. 4. Oxacilină, 5-12 ml UI/zi i.v. sau i.m. în 3-4 prize cu interval de 6-8 ore + gentamicină (vezi p.1). sau amicacină 15 mg/kg/zi în 2-3 prize, interval 8-12 ore 5. Cefamandol, 4-6 g/zi i.v. sau i.m. în 3-4 prize, interval 6-8 ore. + gentamicină sau tobramicină sau brulamicină (vezi p.1) 6. Cefalotină 6-8-12 g/zi i.v. sau i.m. în 3-4 prize cu interval de 6-8 ore + gentamicină (vezi p.1) 7. Vancomicină 1-2 g/zi i.v. sau i.m. în 4 prize peste 6 ore + rifampicină, 0,9-12 g/zi în 2 prize cu interval de 12 ore	4-6 săptămâni 7-10 zile repetat, 2-3 cure cu interval de 7-10 zile 4-6 săptămâni 4-6 săptămâni 4-6 săptămâni, vezi p.1, 2 săptăm., 2-3 cure cu interval de 14 zile 4-6 săptămâni, vezi p.1 4-6 săptămâni, vezi p.1 4-6 săptămâni
Enterococ	1. Penicilină, 10-20 ml UI/zi i.v. în 6 prize peste 4 ore + gentamicină, 3-5 mg/kg i.v. cu interval de 8 ore 2. Ampicilină 10-15 g/zi i.v. după 6-8 ore + streptomycină 0,25 -0,5g. i.m. cu interval de 12 ore (după 5 ani). 3. Cefalosporinele generația II (cefandol, cefuraxim, cefoperazon, ceftazidim + gentamicină, 4-6 mg/kg/zi 4. Vancomicină 1-1,5 g/zi, i.v. în 4 prize, repetat după 6 ore + gentamicină, 4-6 mg/kg/zi (vezi p.4)	6 săptămâni 7-10 zile, 2-3 cure, intervale repetate după 7-10 zile. 4 - 6 săptămâni 4 săptămâni, 7-10 zile, 2-3 cure, repetate peste 7-10 zile vezi p.4

Escherichia protei, klebsiella	Carbenicilină, 15-20 g/zi i.v. sau i.m. în 6 prize, interval de 4 ore + gentamicină, 4-6 mg/kg/zi i.m. sau i.v. în 2-3 prize, interval de 8-12 ore 2.Ampicilină 6-12 g/zi, i.v. sau i.m. în 4 prize, interval 6 ore + gentamicina (vezi p.1) 3.Azlocilina, 8-12 g/zi i.v. sau i.m. în 4 prize, repetat după 8-12 ore + gentamicină (vezi p.1) 4.Cefalosporinele (cefamandol, cefoxitin, cefotaxim, cefoperazol, ceftazidim), 4-8 g/zi i.v. sau i.m. în 2-3-4 prize, interval de 6-8-12 ore + gentamicină (vezi p.1)	6-8 săptămâni, 7-10 zile, 2-3 cure repetate după 7-10 zile 6-8 săptămâni 6-8 săptămâni, vezi p.1 6-8 săptămâni, vezi p.1
Pseudo-monus acruge-nozac	1.Carbenicilină, 15-20 g/zi în 6 prize i.v. repetat după 4 ore + tobramicină (brulamicină), 5-8 mg/kg/zi i.v. sau i.m. repetat după 8 ore. 2.Azlocilină + gentamicină (vezi eșerihiile, p.3) 3.Ceftazidim (fortum), 3-5 g/zi i.v. în 2-3 prize cu interval de 8-12 ore în combinaire cu aminoglicozidele (vezi p.1) 4.Longocef (ceftriaxon) 2-4 g/zi i.v. în 2 prize, interval de 12 ore + gentamicină sau tobramicină (vezi p.1)	8 săptămâni, 7-10 zile, 2-3 cure repetate după 7-10 zile (vezi eșerihiile, p.3) 6-8 săptămâni, (vezi p.1) 6-8 săptămâni
Fungi	Amfotericină B, 1,5 mg/kg i.v. prin perfuzie o dată pe zi sau peste o zi în aceeași doză + 5 – fluorocitozină 50-150 mg/kg i.v. o dată pe zi sau fluconazol, 3-6 mg/kg/zi, i.v. o dată pe zi	4 săptămâni
Bacterioides	Clindamicină, 0,3 – 0,5 g în repetare, de 6 ori pe zi sau metronidazol 0,25-0,5 g fiecare 8 ore i.v.	4 săptămâni

parainfluenze, Hoemophilus aprophilus, Actinobaccilus, Cardiobacterium, Eikenella, Kingella, Hemophilus aprophilus) deseori sunt rezistenți la administrarea vancomicinei, clindamicinei, ampicilinei. În așa caz mult mai efecace este combinarea longocefului cu aminoglicozidele.

În EI de origine fungică, în afară de amfotericina B și flutocizina, efect pozitiv s-a înregistrat la administrarea miconazolei (i.v. 0,2-1,0 g în trei prize pe zi) intraconazolului 0,1-0,3-0,4 i.v. o dată pe zi.

În ultimii ani pentru tratamentul EI se aplică tienam cu spectru larg de acțiune atât la germeni grampozitivi, cât și la cei gramnegativi, mai ales la așa microorganisme cum este Pseudomonos, Staphilococcus aureus, Streptococcus faecalis, Bacteroides fradilis, Serrata spp, Enterobacter etc.

Tienam se administrează la debutul bolii i.v. prin perfuzie dizvoltat în sol. de 5% de glucoză în doza de 1-3 g în 2-3 prize pe zi. După ameliorarea stării copilului, se poate prelungi tratamentul intramuscular în decurs de 3-4 săptămâni micșorând doza inițială până la 1,0-2 g/zi în 2 prize.

Criteriile eficacității tratamentului antibacterian:

- Ameliorarea stării generale, dispoziției, crește pofta de mâncare, sindromul astenic e mai puțin exprimat, micșorarea transpirației, febrei, frisoanelor pe parcursul a 48-72 ore de la debutul tratamentului.

- La sfârșitul primei săptămâni de tratament: dispariția febrei sau temperaturii subfebrile, dispariția frisoanelor, erupțiilor, manifestărilor embolice, tendințe spre micșorarea VSH-lui, hemocultura sterilă, se stabilizează nivelul hemoglobinei.

- La 2-3 săptămâni de tratament: normalizarea numărului de leucocite, VSH-lui evident scăzut, normalizarea, micșorarea dimensiunilor ficatului, splinei, reacțiilor de precipitație și a sindromului uric.

- După 4-6 săptămâni aproape se normalizează VSH-ul,

proteinograma, dispare anemia, dimensiunile ficatului, splinei pe măsura efectuării tratamentului se micșorează, dispar trombemboliile, vasculitele.

Rezistența la terapia antibacteriană poate fi secundară și primară.

În caz de rezistență primară, efectul în rezultatul terapiei antibacteriene lipsește și boala progresează fără ameliorarea stării organismului.

Mai frecvent rezistența la terapia antibacteriană este legată cu activitatea virulentă a germenilor patogeni. La acești copii este necesar de a interveni cu tratamentul chirurgical. În rezistența secundară, la debut se înregistrează o evoluție pozitivă, dar pe parcurs boala se acutizează și efectul de la terapia antibacteriană este dificil.

Provocarea rezistenței antibacteriene se datorează următorilor factori:

- tratamentul tardiv
- E' de etiologie mixtă provocată de *Stafilococcus aureus*, germeni gramnegativi, fungi etc.
- Dereglarea florei convențional patologice și asocierea ei cu germenii etiologici ai E.I.
- Doze mici de antibiotice la debutul terapiei
- Schimbările imunologice – deficit în T-sistemul imunologic și în fagocitoză.
- Leziuni multicuspide.
- EI după protezarea valvulară sau comisurotomie necesită tratament chirurgical etc.

Căile de preîntâmpinare a rezistenței secundare:

1. Anularea și schimbul de antibiotice la timp.
2. Creșterea dozei de antibiotice și combinarea în tratament a 3-4 preparate active.
3. Aplicarea în tratament a metodei de hemosorbție și plasmoforezei.
4. Terapia imunomodulatorie.

5. Implimentarea glicocorticoizilor (15-20 mg prednisolon) în tratament în decurs de 7-10 zile.

6. Tratament chirurgical la timp.

Criteriile de tratament a EI.

E.I. se socotește tratată, dacă în timp de 2 luni după anularea terapiei antibacteriene sunt următoarele semne:

1. Lipsește clinica EI.

2. Temperatura corpului e normală.

3. Leucocitele și VSH-ul sunt în limitele normale.

4. Hemocultura e sterilă.

4. Hipocoagularea dirijată.

Sindromul CID în EI se caracterizează prin dereglările sistemului microcirculator. Hipocoagularea dirijată se efectuează prin aplicarea heparinei și a crioaprecipitatului. Heparina poate fi introdusă în bolus intravenos, în perfuzie sau subcutanat. Doza heparinei în EI acută este de la 10 000 până la 20-30000 UI pe zi conform vârstei copilului. În tratamentul cu heparină, se recomandă determinarea timpului de coagulare conform metodei Li Wait (mai mare de cât indicii normali de 1,5-2 ori).

Crioaprecipitatul conține elementele necesare pentru coagularea sângelui, are acțiune antiprotează, efect antitoxic, stabilizează hemodinamica. Se administrează câte 8-10 ml/kg.

Pentru normalizarea microcirculației se aplică preparatele antiagregante: trental, curantil, reopoliglucină –doza conform vârstei. Tratamentul antiagregant nu depășește 3-4 săptămâni.

5. Terapia imunomodulatoare

În EI se depistează schimbări mari și în rezistența imunologică. Indicii imunității celulare de obicei sunt scăzuți și se caracterizează prin micșorarea T-helperilor ce duce la mărirea raportului dintre T-supresori /T-helperi. La toți bolnavii cu EI imunocomplexele circulante Ig M și Ig G sunt crescute. Luând în considerație cele expuse, în terapia completă a EI, cu

precauție pot fi aplicate și preparatele imunomodulatoare.

T-activina - se administrează subcutanat, o dată pe zi, câte 2-3 mg/kg/zi, cura fiind de 5-10 zile în caz de micșorare a funcției și numărului total al T-limfocitelor.

Timalina, având același efect, este indicată intramuscular nu mai mult de 3-5-10 mg (după vârsta copilului) o dată pe zi de 10-15 zile. T-activina și timalina stimulează fagocitoza, normalizează cantitatea și funcția T și B limfocitelor.

Cura de tratament poate fi repetată numai după 2 săptămâni.

Metodele extracorporale. Plasmaforeza și hemosorbția sunt indicate de obicei în faza septică cu afectarea poliorganică. Ele stimulează răspunsul imunologic al T-limfocitelor, sporesc eficacitatea terapiei antibacteriene, au acțiune pozitivă în detoxicarea organismului, ameliorează metabolismul transcelular și lichidează blocarea sistemului fagocitar.

◆Imunizarea pasivă se efectuează prin plasmă antistafilococică –4-6 ml/kg, repetată peste o zi sau în fiecare zi (6-7 perfuzii), gamaglobulina antistafilococică –10 UA/kg. În funcție de etiologia EI, pot fi prescrise și plasma antiproteică, antipseudomonos etc.

◆Pentru stimularea funcției T-limfocitelor, activarea fagocitozei, detoxicației, se indică imunoglobulina umană intravenos prin perfuzie o dată în 2-3 zile. Cura de tratament –5-10 perfuzii.

◆Insolația sanguină cu raze ultraviolete (2ml/kg/-5-7 proceduri) exercită acțiune bactericidă și bacteriostatică, stimulează fagocitoza, ameliorând microcirculația și procesele de oxidare și reducere în organism etc.

6. Inhibarea proteazelor. În EI ca și în orice, proces septic activitatea proteazelor este crescută și necesită tratament activ pentru a preveni SCID. Mai frecvent se aplică Gordox 5000-10000 unități/kg/zi, intravenos prin perfuzie în 3-4 prize, sau Contrical 500-1000 unități/kg/zi.

7. Terapia detoxicantă. Cu scop de detoxicare se administrează prin perfuzie reopoliglucină, reomacrodex, sol. glucoză de 5%, soluție izotonică de NaCl etc.

8. Glicocorticosteroizii se administrează în tratamentul E.I. strict în următoarele cazuri:

- ◆ Șoc toxico-infecțios (bacterial) intravenos 80-120 mg de prednisolon.

- ◆ EI în faza imuno-inflamatoare cu manifestări grave, cu sindrom imunocomplex (nefrita difuză, miocardita, poliserozita, vasculita) cu nivel crescut de imunocomplexe circulante – imunoglobulinele M și A.

- ◆ Reacții adverse exprimate la terapia antibacteriană.

- ◆ Rezistența secundară la terapia antibiotică.

9. Terapia simptomatică. În EI pot fi întâlnite diferite sindroame: articular, IC; complicații tromboembolice, anemii, hipertenzii, dereglări metabolice, enterite cronice etc. care necesită tratament specific în funcție de manifestările clinice.

10. Tratamentul chirurgical este îndreptat spre lichidarea focarelor cronice de infecție intracardială. Intervenția chirurgicală poate fi efectuată precoce după două săptămâni de tratament de la debutul maladiei sau tardiv la 4-6 săptămâni după tratamentul antibacterian. Tratamentul chirurgical efectuat oportun micșorează letalitatea în EI.

Recurența EI, de obicei, are loc în urma activității microbilor precedenți (care au provocat boala) și necesită tratament antibacterian. În hemocultura negativă se administrează aceiași antibiotici la care flora antibacteriană a fost sensibilă la debutul bolii.

Prognosticul în EI se află în funcție de germenii patogeni. EI primară are evoluție mai gravă și letalitatea este mai crescută, decât în endocardita secundară. În unele cazuri prognosticul este rezervat.

Dispensarizarea

- ◆ Bolnavul este externat la domiciliu numai după

disparația manifestărilor clinice, normalizarea temperaturii, indicilor de laborator și hemocultura negativă.

◆După externare se măsoară $T^{\circ}\text{C}$ corpului în fiecare zi, iar o dată pe săptămână cu un interval de 2-3 ore.

◆Copilul este examinat de medic o dată în 2 săptămâni. La acest termen se recomandă hemograma și analiza sumară a urinei.

◆După 6 luni de evoluție pozitivă, se examinează bolnavul o dată pe lună, după un an de evidență de 2 ori pe an, hemograma o dată pe lună în decurs de 3-4 luni.

◆La evidența copilul se găsește timp de 3 ani.

Terapia antibacteriană după externare din spital în decurs de 3 săptămâni, apoi o lună, 3 și 6 luni.

Profilaxia EI este orientată spre:

1.Profilaxia reumatismului și a altor maladii care provoacă formarea viciilor cardiace.

2.Corecția chirurgicală a anomaliilor cordului și viciilor de cord dobândite.

3.Tratarea focarelor de infecție la copii cu vicii cardiace și administrarea terapiei antibacteriene.

Profilaxia secundară

1.Tratarea prudentă a focarelor de infecție.

2.Profilaxia infecției nozocomiale, respectarea regimului sanitar și epidemiologic, terapia antibacteriană rațională, imunodepresantă, cu glucocorticoizi, imunoterapia etc.

2.8. Hipertensiunea și hipotensiunea arterială

Tensiunea arterială (TA) este unul din cele mai de bază indici hemodinamici. Tensiunea (presiunea) arterială sistemică este în funcție de: 1)debitul cardiac(DC), 2)rezistența vasculară periferică totală (RVPT) și 3) volemia. Cu alte cuvinte, nivelul TA în orice moment este determinat de fluxul sistemului vascular și calibrul vaselor sanguine și de

cantitatea de sânge situată în spațiul intravascular.

Nivelul TA la copii este mai scăzut decât la adulți. Cu cât copilul este mai mic, cu atât și nivelul presiunii arteriale este mai jos. La nou-nascut TA sistolică este în limitele 70-90mm a coloanei de Hg. În primii 2 ani evident nivelul TA crește. Tempul creșterii TA este diferit, încetînd la vârsta prescolară ca mai apoi în perioada pubertară să se accelereze. Nivelul TA este mai mare la fete decât la băieți la vârsta de 11-14 ani, iar după 16 ani nivelul TA este mai ridicat la băieți. Asupra nivelului TA influențează un șir de factori:

- 1.emoțiile pozitive și negative,

- 2.temperatura aerului,

- 3.presiunea atmosferică,

- 4.mediul climateric,

- 5.în procesul de activitate (ziua) TA este maximă, iar în timpul somnului minimă.

Măsurarea presiunii se efectuează cu manșete adaptate vârstei, cuprinzând nu mai puțin de 2/3 din lungimea brațului.

Vorbînd despre terminologie, sub hipertenzie arterială se subînțelege creșterea TA în timp scurt. Așa, de exemplu, cum are loc la efortul fizic, traume psihogene, emoții negative, surmenaj etc.

Termenul hipertonia arterială se folosește în cazul creșterii TA pe un timp îndelungat. În dezvoltarea hipertensiunii esențiale sunt implicați numeroși factori:

- 1)influențe neurale (distonia sistemului nervos vegetativ)

- 2)influențe chimice (angiotensina, prostoglandine) aldosteron, kalicreine, catecolamine;

- 3)factori genetici;

- 4)factori ce reglează debitul cardiac;

- 5)elasticitatea vaselor sanguine etc.

Luând în considerație frecvența acestor disfuncții în copilărie, vom vorbi despre distonia sistemului nervos

vegetativ sau distonia vegetovasculară care poate evolua sub diferite forme.

Distonia vegetovasculară este un sindrom polietologic caracteristic prin dereglările vegetative reglatorii ale cordului, tonusului vascular, organelor interne, glandelor cu secreție internă, ca rezultat al dereglărilor structurale și funcționale ale SNC și sistemului nervos vegetativ (SNV).

Frecvența distoniilor vegetovasculare (DVV) după diferiți autori se întâlnește la 15-45% din copii, având la bază micșorarea posibilității de adaptare a organismului și manifestându-se clinic prin dereglări psihoemoționale.

Etiologia. Dezvoltarea DVV este strâns legată de factorii eredoconstitucionalii. Prin ereditare se transmite instabilitatea centrelor superioare ale sistemului vegetativ central cu tendința spre excitabilitatea sistemului vascular la acțiunea diferitor factori. O însemnatate esențială în evoluția DVV o au factorii nocivi în timpul dezvoltării fătului în perioada intrauterină (hipoxia, infecțiile intrauterine, insuficiența placentară), gestozele în timpul sarcinii, nașterea prematură, rapidă. În perioadele prepubertară și pubertară, dezvoltarea imperfectă morfofiziologică a diferitor centre a SNC, creșterea activității structurilor hipotalamice, predominarea proceselor de hiperexcitabilitate, micșorarea posibilităților de adaptare ale organismului sunt factori predispozanți de bază în dezvoltarea DVV la această vârstă a copiilor. La copii pot apărea: teama, imaginări bănuitoare, neliniște, excitabilitate, reacții neadecvate la excitanți normali etc.

Factorii provocatori exogeni pot fi: infecțiile, toxicitatea, stresurile emoționale, traumele cerebrale, alergია, neurozele, bolile endocrine, hipodinamia, supraefortul fizic, psihogen, situațiile familiale de conflict etc.

În anul 1981 (A.M. Vein) a clasificat DVV conform evoluției, în varianta permanentă (evolutivă), paroxismală și

mixte.

După dereglările vegetative:

1. simpaticotonice;

2. vagotonice și

3. mixte cu crize simpatico-adrenale, vagoinsulare și

mixte.

Prezența sau lipsa semnelor generalizate de sistem și simptomele locale.

Perioada: 1- de acutizare, 2- de remisie.

Tabloul clinic al DVV este destul de polimorf. Copiii au acuze la cefalee de diferită durată și intensitate provocată de surmenarea fizică și psihică, factorii climaterici, insuportarea transportului, diferite situații de conflict etc. Durerile au un caracter apăsător, uneori pulsative și sunt localizate preponderent în regiunea frontală și temporală. La acești copii apar vertijuri la schimbarea poziției corpului (clinoortostatice), obosesc repede, sunt fatigabili.

La vârsta fragedă schimbarile neurovegetative sunt incluse în encefalopatia perinatală. Mai apoi are loc dezintegrarea vegetativă prin disfuncțiile viscerale, trofice, metabolice, endocrine etc. La preșcolari predomină activitatea parasimpatică care se reflectă prin marmorarea tegumentelor, hipotermie, hiperhidroză, frică, tendința spre sporire în greutate. În perioada prepubertară se amplifică disfuncțiile neurovegetative. Mai frecvent se depistează dereglări din partea aparatului respirator, cardiovascular, digestiv, sunt schimbări în procesul de termoreglare, somnul devine superficial, scade pofta de mâncare, se ivesc vertijuri, bâlbâiala, ticuri nervoase, enureză. Schimbarile vegetative pot fi prioritar de caracter simpaticotonic sau vagotonic.

Asfixia pre- și postnatală acționează direct asupra hipotalamusului contribuind la creșterea hipertensiiei lichidului cefalorahidian în regiunea ventriculului III unde sunt situate

complexul limbicoreticular și plexul vascular, producătoare a lichidului cefalorahidian. Se știe că la majoritatea copiilor prematuri cu afectarea SNC apare hipertensiunea intracranială a ventriculului III. Hipotalamusul, fiind una din cele mai vechi formațiuni în metabolizarea proteinelor, glucidelor, lipidelor și metabolismului hidrosalin, influențează asupra activității organelor interne, centrului de termoreglare, glandelor endocrine etc.

Hipotalamusul condiționat se divizează în partea anterioară, medie și posterioară. Regiunea anterioară și medie au caracter trofotrof și participă la reglarea sistemului nervos parasimpatic, iar partea posterioară – a sistemului nervos simpatic. Hipotalamusul este compus din celule nervoase fără caracter de secreție și celule neurosecretoare situate în apropierea peretelui ventriculului stâng, fapt ce poate duce la creșterea tensiunii intracraniene, mai ales la copiii cu traumă natală sau asfixie la naștere. Hipotalamusul este strâns legat de hipofiză și alte glande endocrine a căror funcție (secreție) este sub controlul lui. Scoarța emisferelor mari influențează funcția hipotalamusului și totodată coordonarea funcției vegetative cardio-vasculare. Legătura dintre scoarța emisferelor mari, atât cu centre suprasegmentare, cât și segmentare, posedă un caracter invers proporțional. Centrele segmentare ale sistemului nervos vegetativ sunt situate în trunchiul cerebral și maduvei spinale și se divizează în 4 părți:

- 1) mezoencefalic (parasimpatic);
- 2) bulbară (parasimpatic);
- 3) toracobulbară (simpaticotonică) C7, L3;
- 4) sacrală (parasimpatică).

De menționat că în normă se păstrează echilibrul sistemului vegetativ simpaticotonic și parasimpatic. Dezechilibrarea dintre aceste sisteme denotă predominarea unelor dintre ele. Predominarea poate fi un rezultat al creșterii tonusului centrelor nervoase și formațiunilor periferice

a unuia din sisteme sau a micșorării tonusului celui alt sistem vegetativ.

Etiologia și patogenia

Factorii provocatori în sistemul nervos vegetativ depind în mare măsură de trăsăturile ereditare-constituționale, de predispoziția familială în DVV. Conform cercetărilor lui A. Vein (1981) la copii se transmite tipul de reactivitate a SVV la stres nespecific.

1) Analiza genealogică determină factorul ereditar în geneza acestei suferințe

2) Sarcina și nașterea nefavorabilă sunt cauza și factorii predispozanți de bază în dezvoltarea DVV.

3) Hipoxia intrauterină și intranatală acționează daunător asupra hipotalamusului și duc la dezvoltarea hipertensiilor și a leziunilor ventriculului III. Nu se exclude faptul că la acești copii anterior se dezvoltă sindromul insuficienței hipotalamice. Factorii nocivi din perioada prenatală pot provoca dezvoltarea DVV în orice perioadă a vârstei, luând în considerație forța puternică de adaptare și compensare a organismului copilului la mediul ambiant, un timp îndelungat se păstrează homeostaza organismului. Acuzele copilului cu DVV ne vorbește nu de debutul bolii, dar de faza de decompensare a maladiei.

4. Afecțiunile dobândite ale SNC (traumele cerebrale, infecțiile, intoxicațiile, focarele infecțioase cronice) contribuie la dezvoltarea DVV.

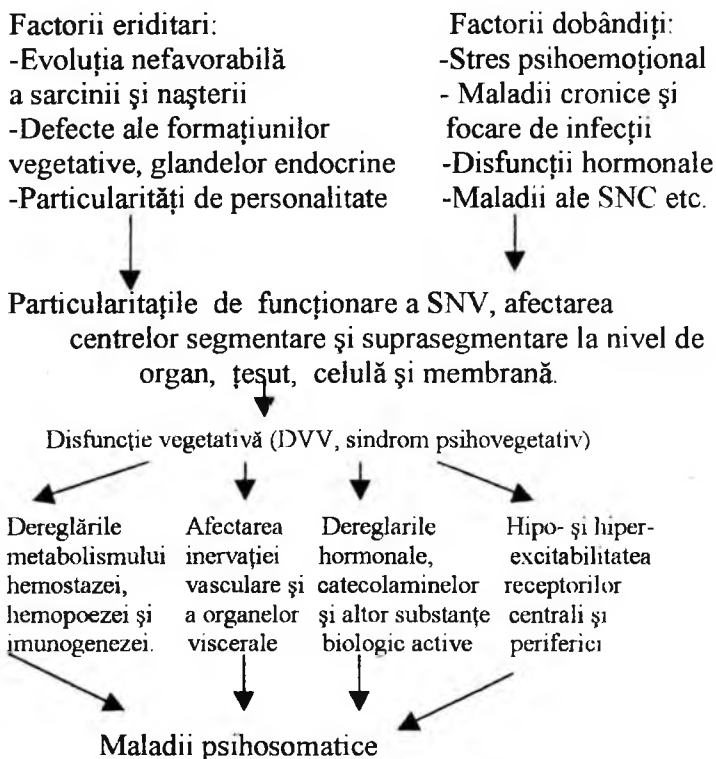
5. Tensionarea psihoemoțională a copiilor: stările conflictuale în familie - întrebuințarea abundentă a alcoolului, lacunele în educația copiilor - brutalitatea, hipotensiunea sau hipertensiunea, conflictele cu pedagogii, colegii, oboseala, particularitățile specifice personale pot fi cauza dezvoltării neurozelor și a sindromului DVV.

Stresurile fizice, psihice și sociale sunt neapărate în viață pentru susținerea sănătății la nivel normal. Însă stările de

stres cu caracter cronic duc la dezvoltarea reciprocă dintre acțiunea emoțională și vegetativă, provocând DVV.

6. Disbalanța hormonală în stările pre- și pubertare în mare măsură sunt momentele de provocare și ajută la dereglarea mecanismelor de apărare, manifestându-se prin sindromul DVV.

Schema nr.6. Patogenia distoniei vegeto-vasculare la copii(N.A.Beloconi,1987)



Toate cele enumerate mai sus provoacă disfuncții vegetative ale organelor interne, manifestându-se prin dischinezii ale tractului digestiv, cardiopatii functionale

(aritmii, blocaje, distonii vasculare de tip hiper- și hipotonic etc.).

Afectarea și excitabilitatea structurală a sistemului vegetativ nervos provoacă spasmarea vaselor, creșterea nivelului noradrenalinei, acetilcolinei, serotoninei, hormonilor glandei suprarenale, polipeptidelor, prostaglandinelor, sistemului kalikrein aprofundând disbalanța vegetativă. (Schema nr.6.)

Tabloul clinic.

Manifestările clinice ale DVV sunt destul de polimorfe, dar ne vom opri pe scurt la DVV de tip hipertensiv (simpaticotonic), DVV de tip hipotensiv (vagotonic) și distonia neurocirculatorie (de tip cardiac) sau cardiopatia funcțională.

I. DVV de tip hipertensiv se caracterizează prin dereglările hemodinamice cu tendința spre hiperchinezie unde are loc periodic creșterea TA sistolice, debitului bătaie, debitului cardiac. TA diastolică și rezistența periferică este la nivel normal. Acuzele se caracterizează prin hiperexcitabilitate, neliniște (stare alarmantă, tendință spre tahicardie, palpitații). Mai frecvent această stare se depistează la adolescenți cu dezvoltarea fizică și sexuală accelerată, apar schimbări și din partea altor organe. Distonia VV de tip hipertensiv (simpaticotonic) adeseori stă la baza maladiei HTA.

II. DVV de tip hipotensiv (vagotonic) în majoritatea cazurilor se caracterizează prin hipofuncția sistemului vegetativ simpaticotonic în urma scaderii sensibilității adrenoreceptorilor la catecolamine. Asistența periferică vasculară este scăzută, iar debitul bătaie micșorat (insuficient). Nivelul TAS scăzut. Acuze la apatie, surmenare, slăbiciune, cefalee, artralгии, mialгии, uneori senzații neplăcute în regiunea cordului, dureri epigastrice, hipotensia ortostatică, uneori cu stări sincopale.

III.DVV de tip cardiac (distorția neurocirculatorie) se caracterizează prin:

1.Cardialgiile localizate în regiunea precordială sau în apropierea șocului apexian cu caracter surd (sâcâitor) de intensitate minimă, rareori violente. Lipsesc legătura directă a durerilor cu efortul fizic, cu poziția corpului și alimentația.

2.Apariția cardiacă sau intensificarea lor poate fi strâns legată de factorii emoționali, climaterici, oboseala, perioada premenstruală.

3.Predominarea simpaticotonică este exprimată prin palpitație, suflu sistolic funcțional, creșterea TA, dereglări de ritm, tahicardia sinusală, extrasistolii, tahicardia paroxistică, unda T la ECG labilă, deprimată.

4.Cardialgiile se micșorează sau dispar după liniștirea copilului sau administrarea tranchilizatorilor, valocordina etc.

5.Pulsul și TA sunt labile.

6.În vagotonie se depistează bradicardia sinusală, poate apare sindrom de insuficiență a nodului sinusal, bloc AV de gr. I-II, sindromul WPW, zgomotul I asurzit, suflu funcțional cu descreștere în poziția ortostatică.

7.Dereglări respiratorii de senzații a insuficienței de aer, expiruri profunde sau crize respiratorii cu tahipnee, cu micșorarea volumului de expir, teamă (frică), vertijuri, frisoane.

8.Poate predomina sindromul cardiac, tahicardial, astenie, crize vegetative, respiratorii sau miocardiodistrofia postinfecțioasă.

Diagnosticul pozitiv. Pentru argumentarea diagnosticului DVV este necesar:

1.Determinarea tonusului vegetativ (A.Vein modificat conform datelor noastre) oferă posibilitatea de a aprecia predominarea simpaticotoniei, vagotoniei sau eutoniei (după prevalarea indicilor oglindiți în tabela nr.5.).

Tabela nr. 5. Aprecierea tonusului vegetativ inițial la copii

Crteriile de apreciere	Simpaticotonic	Echilibrarea relativă a SNV	Vagotonic
Tegumentele	Palide	Roze	Roșii
Desenul vascular	Nu este pronunțat	Normal	Marmorat, cianoza membrelor
Funcția glandelor sebacee	Micșorată	Normală	Hiperhidroză mărită
Dermografismul	Roz. alb	Roșu nestabil	Roșu stabil
Stratul subcutanat flasc (tendință spre edem)	nu este caractêristic	nu este caracteristic	sunt caracteristice
Frisonul	Lipsește	Lipsește	Este frecvent
Masa corpului	Suficientă, scăzută	Normală	Mărită, obezitate
Pofta de mâncare	Exagerată	Normală	Scăzută
Setea	Exagerată	Normală	Scăzută
Palpitații	Frecvente	Nu este caracteristic	Se întâlnesc rar
Dureri precordiale	Uneori pe fond de efort fizic	Nu este caracteristic	Frecvente, necauzate
TA sistolică	Tendință spre creștere	Normală	Scăzută
Diastolică	Mărită	Normală	Tendință spre scădere
Sincope	Lipsesc	Lipsesc	Frecvente
Amețeală	Nu sunt caracteristice	Nu sunt caracteristice	Frecvente

Frecvența respirațiilor	Normală sau mărită	Normală	Micșorată, profundă
Dureri abdominale	Lipsesc	Lipsesc	Sunt frecvente
Funcția motoare a intestinelor	Constipații atonice	Normală	Constipații spastice, diaree, meteorism, Frecvente
Micițiile	Rare, abundente	Normale	
Enureza	Nu este caracteristică	Nu este caracteristică	În porțiuni mici
Pupilele	Midrează	Dimensiunile normale	Mioză
Reacții alergice	Nu sunt caracteristice	Nu sunt caracteristice	Frecvente
Cefalee	Frecvente în caz de emoții	Rareori	Frecvente, la oboseală sub formă de migrenă
Artralгии, dureri în extremități seara, noaptea	Nu sunt caracteristice	Nu sunt caracteristice	Frecvent
Activitatea fizică	Sporită dimineața	Sporită ziua și noaptea	Scăzută
Temperamentul	Excitabil, activ	Echilibrat	Apatie, inhibiție, plângeri ipohondrice și neurostenice
Somnul	Greu, adoarme	Liniștit	Adînc, greu se deșteaptă
Salivarea	agitat Mărită	Normală	Micșorată

2.Reactivitatea vegetativă se caracterizează prin gradul de deviere a probelor de stres în stare de repaus la acțiunea agenților farmacologici, fizici (rece, cald). Determinarea tonusului inițial în repaus reflectă starea sistemului vegetativ segmentară (activitatea și interacțiunea sistemului vegetativ simpaticotonic și vagotonic la periferie), iar probele de stres prioritar reflectă starea sistemului vegetativ suprasedgmentar (hipotalamus, talamus, formațiunea reticulară etc).

3.Proba clinoortostatică (efectuată în 10 min.) reflectă activitatea fizică care poate fi normală, supra- sau insuficientă. Pentru determinarea particularităților individuale de reglare vegetativă se folosesc probele medicamentoase cu obzidan, izadrină, atropină).

4.Cardiointervalografia (înregistrarea ECG cu analiza la 100 de intervale R-R ajută la determinarea indicelui de tensionare a proceselor de reglare vegetativă (a tonusului inițial vegetativ. Dacă indicele este mai mic de 30 unități condiționale, e vorba de vagotonie, de la 30 până la 90 – de eutonie și mai mare de 90 – simpaticotonie.

5.În examinarea copiilor cu DVV are însemnătate caracteristica și conduita individului.

6.Suplimentar pentru confirmarea sau excluderea DVV este necesar de a caracteriza starea retinei la examinarea fundului de ochi, după necesitate radiocraniograma, reoencefalografia (reflectă starea hemodinamicii cerebrale); electroencefalografia (starea bioelectrică de activitate a creierului); EcoCG (pentru excluderea patologiei organice a creierului) etc.

Diagnosticul diferențial

Se face pentru a exclude, mai întâi de toate, hipertensiile secundare (simptomatice) în bolile renale, endocrine (feocromocitoma, aldosteronismul primar, sindromul Cushing, tireotxicoza, sindromul adrenogenital, obezitatea etc.), afectarea cordului (coarctația de aortă,

insuficiența aortală, miocardita, cardiomiopatia), vasculitele de sistem (LES, PN etc.) (vezi HTA).

Tratamentul se divizează în medicamentos și nemedicamentos.

Tratamentului nemedicamentos al DVV:

1. Normalizarea regimului de muncă, repaus/pauză ale zilei.

2. De practicat cultura fizică, cultura fizică curativă.

3. Tratament balneo-sanatorial activ.

4. Alimentație rațională.

5. Psihoterapie (inclusiv autotrening, relaxare etc.)

6. Fizioterapie (ultrasunet, galvanizarea, aplicații cu ozocherită și parafină la regiunea occipitocervicală, electroforeză cu preparate medicamentoase la regiunea superioară a coloanei vertebrale etc.

7. Hidroproceduri (înot, duș, băi (în simpaticotonie sulfuroase și carbogazoase; în vagotonii – cu radon, saline)).

8. Masajul coloanei vertebrale (regiunii centrale și lombare, zonei cervicale și a capului).

9. Acupunctura etc.

Tratamentul medicamentos al DVV la copii:

1. Preparate sedative.

2. Psiholeptice:

a) tranchilizante; b) neuroleptice.

3. Antidepresante.

4. Psihostimulatoare.

5. Terapia de deshidratare.

6. Preparatele potasiului și calciului.

7. Preparatele cu acțiune rezorbtivă.

8. Preparatele ce îmbunătățesc procesele metabolice.

Principiile generale ale terapiei medicamentoase ale DVV.

1. Tratamentul medicamentos se administrează după utilizarea complexului de măsuri nemedicamentoase sau în

asociație.

2. Debutul îl constituie preparatele cele mai cunoscute și care au efecte secundare minime (valeriana, brom etc).

3. Multe preparate nu se administrează concomitent. Înlocuirea lor se va face treptat, consecutiv cu alte metode de acțiune asupra organismului.

Tratamentul medicamentos

1. Preparatele sedative reglează procesele de inhibiție și excitație ale SNC.

a) Tinctură de plante medicinale: salvie, păducel, valeriană, soponel, talpa găștei, pojarnița etc.

b) Tinctură valeriană, cu talpa găștei câte 1-2 picături la un an de viață, trei ori pe zi, sau infuzie din rădăcină de valeriană și talpa găștei, 10 g la 200 ml de apă câte 20-40 ml de 2-3 ori pe zi (3-4 săptămâni).

c) Mixtura Pavlov câte 15-20 pic. 2-3 ori pe zi. Aceste preparate se administrează 6-12 luni și mai mult, în cure intermitente câte 2-4 săptămâni de 3-4 ori pe an.

2. Preparate psiholeptice.

a). Tranchilizante. Au efect satisfăcător în cardiopatii functionale-extrasistole, cardialgii, în distonii vasculare, îmbunătățesc procesul de aderare, scad tensionarea emoțională, psihică. În simpaticonii, unde predomină reactivitatea hipersimpaticotonică se administrează derivații benzodiazepinei: seduxen (diazepam) câte 5-15 mg/zi, tazepam (oxazepam) câte 15-30 mg/zi, eleniun (napoton, hlozepid) câte 5-15 mg/zi. Toate tranchilizantele se încep cu doze minime (câte 1/2 - 1/3 din doza necesară) ajungând lent la doza menționată mai sus.

Aceste preparate nu se administrează copiilor cu predominarea tonusului vagal, predispuși la hipotonie.

◀ În vagotonii se folosesc:

Amizil câte 1-3 mg/zi

◀ În formele mixte DVV sunt eficiente:

Meprobamat câte 0, 2-0, 8 g/zi.

Fenibut câte 0, 25 -0, 5 g/zi.

Belloid, Bellaspon maximum 1-3 pastile/zi, în funcție de vârstă.

Fenazepam câte 0, 2-0, 5mg 2-3 ori/zi.

Mezapam- 10-15-20mg/zi.

Mebicar (are acțiune tranchilizatoare, dar lipsește acțiunea somniferă și miorelaxantă și nu influențează asupra activității de muncă). Doza 0,1-0,3g 2-3ori/zi se administrează în decurs de 2-3 săptămâni. Recomandarea lor pentru un timp mai îndelungat, conduce la dezvoltarea pasivității și reducerea capacității de muncă.

b)Neurolepticele – se administrează în caz de neeficacitate a tranchilizatoarelor. Se folosesc neuroleptice cu acțiune"minimă", de obicei ușor se superbă.

Sonapax (melleril) – vârsta preșcolară câte 10-20 mg/zi – vârsta școlară 20-30 mg/zi(acțiune antidepresantă ușoară)

Frenolon, Sonapax sunt în avantaj față de tranchilizatoare în tratamentul cardialgiei în DVV la copii. Terelen-câte 5-30mg/zi, are proprietăți antihistamine și antidepresante.

3.Antidepresante.

Se administrează după consultația psihoneurologului în prezența neurozei și starilor necrotice (astenie, depresie).

◀Imizin (melipramin)-12,5-50mg/zi (în formele de depresie cu sindrom. astenic).

◀Azafen – pâna la 100mg/zi (în depresii cu evoluție ușoară, moderată).

◀Amitriptilin – 25-50 mg/zi(în depresie agitată).

Folosirea în doze mai mari poate provoca reacții adverse. Administrarea antidepresantelor la copii cu simpaticotonie pronunțată va fi cu precauție (au efect marcant colinolic).

Asocierea antidepresantelor cu tranchilizatoarele și

neurolepticele este înobilată în iritabilitate, dereglări de somn, excitabilitate.

4. Psihostimulatoarele.

Preparatele cu acțiune adrenomimetică se indică în DVV de tip vagotonic. Duplex-soluție hidrică a nitratului de stricnină de 0,1% 1 mg și arsenat de Na 10 mg în fiole câte 1 ml, se indică subcutanat după 2 ani conform vârstei – 0,03-0,15ml. Sidnocarb-psihostimulator puternic; nu se indică bolnavilor excitați. Se administrează câte 5-10 mg/zi în prima jumătate a zilei timp de 2- 4 luni. E bine de asociat cu amizil. Tinctura Echinopanasis-o picătură la un an de viață, t-ra radidis Gingseng (jenșen)o picătură la un de viață, t-ra Schizandrae – 2 picături la un an de viață, t-ra Aralia – 2 picături la un an de viață, t-ra Euleterococc – 1/2-o linguriță.

Toate preparatele se administrează de 3 ori/zi cu 30 min înainte de masă, un timp îndelungat, în cure intermitente. În vagotonii cu reactivitate hipersimpaticotonică se poate de alternat mixtura Pavlov, valeriana cu talpa gâștii și preparatele stimulative.

5. Terapie de deshidratare în DVV se indică în cazul prezenței sindromului de hipertensie craniană; Diacarb, Furosemid, Veroșpiron (aldacton) etc. câte 1 zi pauză. Curele pot fi repetate 2-3 ori pe an în condiții de ambulator. Este binevenită administrarea îndelungată a plantelor medicinale cu efect diuretic (urzică, pătrunjel etc.).

6. În simpaticotonii se recomandă panangină, clorură de potasiu, vitaminele E, B1, în vagotonii preparatele calciului.

7. Preparatele pentru ameliorarea proceselor neurometabolice. Se indică în asocierea DVV cu dereglări de memorie, intelect, cu cefalee.

Aminalon- în doze de 0,75-0,5 g x 2-3 ori /zi 1-2 luni.

Nootropil (sau piracetam) -câte 1-1,2g în 3 prize 4-8 săptămâni

8. Cerebroangiocorectori.

Pentru îmbunătățirea microcirculației se indică:

Trental câte 0,03-0,1g., 2-3 ori/zi.

Cavinton câte 0,005g 1past., de 2-3ori/zi

Cinarizin 0,0125g de 3ori/zi (30-60zile)

Dalargină – efect antalgic, normalizează hemodinamica cerebrală în fiole de 0,001g., se dizolva în 1ml de soluție izotonică 1-2ori/zi 3-4 săptămâni.

9. Preparatele cu acțiune resorbtivă se indică copiilor cu DVV ce au suportat traumă craniocerebrală (inclusiv perinatală). Lidaza – 32-64 UI subcutanat peste o zi, câte 10-15 la cură (doza în funcție de vârstă).

Biiohinol – câte 0,5 - ml i.m. De amestecat și de încălzit mai întâi. Fibs – 0.5 - 1 ml subcutanat o dată /zi câte 30-35 injectii. Poate fi repetat la necesitate 2-3 ori pe an.

Crizele (paroximele) SVV sunt provocate acut de factorii emoționali psihici, surmenare fizică, climaterici etc., ca rezultat al dereglărilor funcționale ale complexului limbico-reticular și se manifestă prin stări vegetoneuronice, endocrine, metabolice etc. Durata crizelor – de câteva minute până la câteva ore. Simptomatice crizelor la copii este mai ștearsă, iar frecvența mai rară. Se cunosc următoarele forme de criză:

1. Simpatoadrenală.
2. Vagoinsulară (parasimpatică).
3. Mixtă.
4. De tip isteric.
5. Vestibulară.
6. De tipul migrenei.
7. Pseudoadisonică.

Ne vom opri la crizele simpatoadrenala și vagoinsulară mai frecvent întâlnite la copii.

Criza simpatoadrenală:

Tabloul clinic al crizei consta în apariția cefaleei

pronuntate, creșterea TA, tahicardie (mai rară tahicardia paroxistică) febrei, uscăciunea cavității bucale, frisoane. Copilul devine infrișat, înspăimântat, apare tahipneea.

Tratamentul crizei:

1. Psihoterapia rațională.

2. Corectia stereotipului respirator cu convingerea bolnavului de a trece la respirația diafragmală.

3. Administrarea tranchilizatoarelor: seduxen (relanium) câte 0,1 ml la an de viață în sol. 5% care duce la liniștirea copilului; în loc de seduxen se recomandă droperidol de 0,25 % - 0,1 ml la an de viață i.v. Preparatul are acțiune neuroleptică de scurtă durată, scade TA, are efect antiaritmie.

4. Administrarea de piroxan (alfa -adrenoblocant). Sol. de 1% câte 0,1 la an de viață, micșorează reactivitatea simpatoadrenală, TA și mai rapid cupează criza simpatoadrenală.

5. Medicamentele din grupul beta-adrenoblocanților sunt specifice în criza simpatoadrenală. Propanolol (anaprilina se administrează în vârsta școlară câte 1-1.5 ml 28% la 10 ml de sol. izotonică NaCl) conduce la scaderea TA, normalizează activitatea cordului, are efect antiaritmie.

6. Se poate administra în loc de beta-adrenoblocanți intravenos cordarona (în vârsta școlară câte 1-2 ml sol. de 5% în 10 ml de sol. izotonică de clorura de sodiu).

7. Cefaleea intensivă permite administrarea dalarginei, 1-4 ml i.m., cavintonului 1-3 ml 0,5% i.v. prin perfuzie pe sol. izotonică de NaCl.

8. În caz de vomă exprimată-cerucal, 0,1 ml la un an de viață, maximum 1,0-1,5 ml i.m. sau i.v.

Criza vagoinsulara se caracterizează prin accese de sufocare (de astm bronșic), transpirații abundente, hipotermie, dureri abdominale, grețuri, vomă. În unele cazuri poate avea loc spasmul faringelui, migrenă, cefalee, scaderea TA, bradi- sau tahicardia, erupții alergice, edem Quinke, sincope.

Tratamentul:

1.Psihoterapia rațională.

2.Corecția în actul respirator.

3.Administrarea tranchilizatorilor(seduxen).

4.Un rol însemnat în tratamentul crizelor vagoinsulare mai ales când sunt exprimate semnele de acțiune parasimpatică (disconfort în regiunea epigastrică, hipersalivația, diareea, bradicardia, hiperperistaltism intestinal, hipotensia arterială) joacă administrarea atropinei de la 0,1-1 ml sol. 0,1% în funcție de vârstă, subcutan sau în unele cazuri i.v. cu sol. izotonică de NaCl maximum 0,1-0,5 ml. Se poate folosi și hipertartrat de platifilină (în lipsa atropinei) sol. 0,2% de la 0,1-1 ml nu mai mult de 2 ori pe zi, subcutanat sau i.v. pe 10 ml de sol.izotonică de NaCl .

5.În caz de hipotensie arterială marcată tratată fără succes de preparatele colinolitice, se recomandă 1-2 ml cordiamină i.m.; 0,1 ml de cofeină subcutanat.Este necesar de a administra preparatele adaptogene: tinctura de jenssen. Se folosește pantocrina 0,1-1 ml (conform vârstei) i.m.

6.În sindromul bronhospastic se administrează în inhalatii betaadrenostimulatori (salbutamol, alupent).

7.În caz de hipoglicemie se administrează i.v. 20 ml sol. glucoză 20%, ceai dulce.

8.Semnele vestibulovegetative (greturi, vomă, vertijuri) necesită administrarea cinarizinei câte 1-2mg la an de viață de 2-3 ori pe zi, cavinton câte1-4 mg de 2-3 ori pe zi în funcție de vârstă etc.

În perioada de remisie se administrează Amizil, Belloid, Bellaspon, psihostimulatoare, antidepresante în caz de necesitate, preparatele de Ca, Vit. B₆, acid ascorbinic etc.

Profilaxia DVV începe din momentul sarcinii, nașterii, perioadei postnatale, depistarea oportună factorilor predispozanți și înlăturarea lor. Diagnosticarea oportună a encefalopatiilor prenatale și tratarea lor. Educarea armonioasă

a copiilor, cultura fizică moderată, tratarea bolilor cronice conduc la un rezultat pozitiv în ameliorarea evoluției la copiii cu DVV.

În concluzie se poate de menționat că aprobarea DVV ca unitate nozologică și introducerea termenului de cardiopatie funcțională nu întotdeauna sunt preferabilenu. Cardiopatia funcțională poate ascunde un număr enorm de schimbări din partea diferitor organe și sisteme și în așa caz termenul ca atare de cardiopatie funcțională se devalorizează. Pastrând forma nozologică a DVV simpaticotonică, vagotonică și de tip cardiac, profilaxia și tratamentul din vârstă frageda conduc la micșorarea hiper- și hipotensiilor arteriale la adulți.

Dispensarizarea

1. De 2 ori pe an (după necesitate și mai frecvent) se face examinarea la medicul de circumscripție, cardiolog și neurolog pentru a continua tratamentul.

2. Se efectuează examene ECG o dată pe an.

3. Controlul TA de mai multe ori pe an.

4. Analizele de rutină – hemograma, analiza sumară a urinei.

5. În caz de crize simpaticoadrenală sau vagoinsulară se determină glicemia, Ca, Na, K, creatinina, ureea, starea acido-bazică, catecolaminele în urină.

2.8.1. Hipertensiunea arterială (HTA)

Hipertensiunea arterială la copii se definește prin mărirea presiunii diastolice și/sau sistolice de repetate ori la percentila 90 pentru vârstă, sau la percentila 95 la unele sau la mai multe determinări, sau cu 2 deviații standard peste media vârstei.

Ion Anca (1996) consideră hipertensiunea sistemică atunci când:

- presiunea diastolică depășește 60 mm Hg pentru sugar și creșterea ei progresivă până la 100 mm Hg la copilul mare;

- presiunea sistolică depășește 80 mm Hg la sugar și creșterea ei progresivă până la 150 mm Hg (minimum) la copii

în perioada pubertară.

Frecvența HTA, conform datelor multor autori, este de la 5 până la 14%. În școlile specializate HTA este cu 15 – 23 % mai înaltă decât în școlile obișnuite. În localitățile rurale incidența HTA este de 2 ori mai mică, în rapor cu cele urbane.

Etiologie HTA în 85% din cazuri este secundară și numai în 10 – 15% este esențială.

1) Formele potențial curabile de hipertensiune arterială la copii (După Nelson, 1987) sunt:

Cauze renale: Rinichi: displazie unilaterală, hidrometroză unilaterală, pielonefrită unilaterală, traumatism și hematom perinatal constructiv, tumori renale și chiste izolate, rinichi polichistic unilateral, blocaj renal unilateral, hipoplazie renală segmentară.

Cauze vasculare: coarctația aortei toracice sau abdominale, anomalii ale arterelor renale (stenoză, displazie fibromusculară, tromboză, neurofibromatoză, fistulă, anevrism), tromboza venei renale, cateterism postombilical.

Cauze suprarenale: neeroblastom, ganglioneurinom, feohromocitom, sindrom adrenogenital (hiperplazie corticală), Boala Cushing, aldosteronism primar, carcinom suprarenal.

Cauze diferite: anomalii parenchimotoase renale unilaterale sau anomalii vasculare, ingerarea de cantități excesive de băuturii alcoolice, administrarea de glicocorticoizi, administrare de contraceptive orale la tinerele fete.

2) Formele incurabile de hipertensiune arterială la copii sunt:

Cauze renale: glomerulonefritele cronice; rinichi displastici congenitali bilaterali, pielonefrită bilaterală cronică, hidronefroză bilaterală, rinichi polichistic, boala chistică medulară, transplant renal (pericol de respingere).

Cauze vasculare: anomalii ale arterei renale chirurgical iremediabile, coarctație de aortă chirurgical iremediabilă, hipoplazia generalizată a aortei.

Cauze diferite: hipertensiunea esențială, leziune de iradiere a parenchimului renal, nefropatia de plumb (târzie), hipertensiunea prin suprimarea dexametazonei, hipertensiunea dependentă de ACTH.

3) Formele de hipertensiune arterială ce însoțesc intermitent sau trecător diferite boli:

Cauze renale: glomerulonefrita post streptococică acută, sindromul hemolitic uremic, purpura anafilactoidă cu nefrită, după transplant renal (respingere sau episoade în timp sau imediate), după transfuzie de sânge la bolnavi cu azotemie, hipervolemie vasomotorie (necroză tubulară acută).

Cauze diferite: administrare de corticosteroizi (inclusiv DOPA și ACTH), administrare de contraceptive orale la tinerele fete, toxemia preeclamptică a sarcinei, presiunea intracranială crescută (de orice cauză), după operații chirurgicale, în special pe tractul urogenito, tracționarea membrelor inferioare (după fracturi), hipercalcemia, arsurile, sindromul Guillain-Barre, polimiolita, leucemia, hipernatriemia, sindromul Stevens-Johnson, disautonomia familială, porfirie intermitentă acută, intoxicația cu mercur, sindromul postcoarctatie, policitemia vera, după biopsie renală sau desimpaticomimetice, fenciclidina, sevraj medicamentos după clonidină, propranolol etc.

În etiologia HTA, un rol însemnat joacă factorii exogeni și endogeni: influența psihoemoțională negativă la copii și adolescenți, hiperexcitabilități, restructurarea hormonală în perioada prepubertară atunci când copilul este extrem de sensibil la diferiți factori nocivi, cum ar fi surmenajul, traumele psihice, focarele cronice de infecții, viroze acute etc.

Este dovedit că factorii sociali, creșterea taliei copilului, masei corporale și frecvenței bătailor cardiace aproximativ la 20 % din copii influențează asupra creșterii nivelului tensiunii arteriale sistolice și mai puțin asupra TAS.

Activitatea fizică ridică nivelul tensiunii arteriale. Și

totuși, atât talia, greutatea, frecvența bătăilor cardiace, activitatea fizică inclusiv și maturizarea sexuală nu depășește mai mult de 15-20% din cazurile cu hipertensie esențială, iar în 80-85 % cazuri HTA nu sunt clare. Însemnătate mare în tensiunea arterială are predispoziția ereditară. La gemenii frați monoziagoți din familii cu predispoziție ereditară în HTA procentul îmbolnăvirilor este mai mare de 2 ori decât la gemenii frați dizigoți. Cu cât hipertensiya este mai gravă (mai ales cea diastolică), cu atât mai clar se evidențiază predispoziția familială.

Hipertensiya determinată ocazional necesită atenție deosebită din partea lucrătorilor medicali, fiindcă 1/3 din acești copii în viitor vor suferi de HTA. Etiologia hipertensiunii arteriale esențiale este poligenică: există o predispoziție familială influențată de diferiți factori de mediu ambiant. S-a observat că 51% din copii cu HTA esențială au antecedente familiale de hipertensiune și 50-55% sunt obezi.

După cum s-a relatat mai sus, sunt 4 factori de bază care determină nivelul TA: rezistența periferică totală, funcția de pompă a cordului, volumul sanguin circulant și compleanța vasculară. Asupra acestor factori acționează SNC și vegetativ, nivelul sodiului în organism, sistemul presor și depresor renal, activitatea cortizonică a suprarenalelor etc.

Mecanismul neurogen de reglare a TA la diferiți factori de mediu se reflectă prin centrul vasomotor central care cuprinde activitatea diferitor compartimente ale creierului (spinal, bulbul rahidian, mezencefalul, complexul limbico-reticular, scoarța emisferelor mari), căile aferente și eferente (sistemul nervos simpatic) cu alfa- și beta- adrenoreceptori în vasele periferice.

În centrul vasomotor bulbar sunt localizați neuronii unde se reflectă informația de la baroreceptorii aortei și carotidelor. În hipotalamus are loc atât acțiunea presoră (partea posterioară), cât și antipresoră (partea anterioară). Sunt determinate legături directe cu neuronii spinali și bulbul rahidian. Stimularea acțiunii

hipotalamusului acționează supresor asupra baroreceptorilor, contribuind la mărirea nivelului TA.

Scoarța emisferelor mari coordonează activitatea centrelor sistemului nervos vegetativ. Mare însemnătate în reglarea TA au factorii humoral și catecolaminele, sistemul renin – angiotensin – aldosteron, prostoglandinele, sistemul kinin-calicein, steroizii, nucleotidele ciclice (adenozinmonofosfați și guanozinmonofosfați).

Catecolaminele: adrenalina și noradrenalina, metabolii ai suprarenalelor posedă acțiune simpaticotonică. Noradrenalina acționează preponderent asupra alfa-adrenoreceptorilor, iar adrenalina activează alfa- și beta- receptorii, ridicând TA. Dofamin premărgătorul noradrenalinei în doze mari mărește nivelul TA, iar în doze mici reduce TA, având acțiune de mediator, joacă un rol însemnat în reglarea fluxului sanguin renal și micșorează nivelul sodiului în urină.

Patogenia. Predispoziția familială se realizează prin starea specifică a mecanismelor de apărare. S-a determinat că în unele familii are loc concentrarea maladiilor psihosomatice, inclusiv și HTA, în geneza cărora predomină sistemul vegetativ cu acțiune simpaticotonică. Stresul psihic la copiii cu predispoziție familială și TA limitrofă conduce la reacții vasculare însemnate cu creșterea nivelului TAS și TAD. Se presupune că hiperreactivitatea în mare măsură se datorează moștenirii sensibilității receptorilor celulari sau tipului de circulație sanguină: hipo-, euo- sau hiperkinetic.

Dacă factorii sociali de mediu joacă un rol important în mecanismul dezvoltării neurozei, apoi forma afecțiunii în mare măsură este determinată de genotip. În patogenia HTA un rol însemnat are dereglarea ereditară a metabolismului, sau defectul sintezei aldosteronei, caliceinei, prostaglandinelor și altor substanțe biologice active, sau activatorilor lor, inhibitorilor de structură proteică.

Structura membranei celulare defectată genetic în HTA se

manifestă prin excreția Na mai rapidă din celule și creșterea nivelului de Ca în celule ce are ca rezultat mărirea tonusului arterial și stabilirea hipertoniiei.

Un alt aspect al patogeniei HTA se referă la traumatizarea și supraîncordarea sistemului nervos cu afectarea mecanismelor de adaptare: evoluția nefavorabilă a perioadei prenatale și intra-natale cu afectarea SNC, maladiile SNC, stările conflictuale în familie, la școală (în societate); tensionarea psihomotorie; perturbarea regimului (hipodinamia, insomnia, nerespectarea regimului alimentar, viroze frecvente, focare cronice de infecții; trauma compartimentului cervical al măduvei spinale în timpul nașterii; dereglări endocrine etc.).

Clasificarea HTA se referă la copiii mari, luând în considerație că la copiii de vârstă mai mică și în perioada de pre- și pubertară mai frecvent are loc hipertensiua tranzitorie de tip simpaticotonic. Dar această clasificare poate să se refere și la copiii mai mici cu respectarea nivelului TA, în conformitate cu vârsta, deoarece 50-60% de copii cu DVV simpaticotonică mai apoi trec la hipertensiune esențială.

TENSIUNEA DE LIMITĂ LA MATURI

TA diastolică 90-94 mm Hg și/sau TA sistolică 140-159 mm Hg:

a) Hipertensiunea arterială ușoară – TA diastolică 95 – 104 mm Hg.

b) Hipertensiunea arterială moderată – TA diastolică 105-114 mm Hg.

c) Hipertensiunea arterială severă – TA diastolică ≥ 115 mm Hg.

d) Hipertensiunea arterială sistolică izolată – TA sistolică ≥ 160 mm Hg în cazul în care TA diastolică este < 90 mm Hg.

La depistarea primară a valorilor tensiunii diastolice în limitele 90 – 105 mm Hg este necesară determinarea TA minimum de 2 ori pe parcursul următoarelor 4 săptămâni pentru a exclude subiecții cu elevări tranzitorii și a hiperreactivilor în

conformitate cu documentul: "Cu privire la Programul Național de profilaxie și combatere a bolilor cardiovasculare în Republica Moldova pe anii 1998 – 2002" (anexa nr. 5 la ordinul MS al RM nr. 272 din 30.09.98). Peste 4 săptămâni de la măsurarea inițială a tensiunii se recomandă:

1. Pacienților la care TA diastolică s-a aflat în această perioadă sub nivelul de 90 mm Hg li se recomandă măsurarea TA la fiecare 3 luni timp de 1 an.

2. Dacă TA diastolică persistă 90 mm Hg, se va iniția tratamentul nemedicamentos respectiv, efectuându-se măsurări repetate în următoarele 3 luni.

După primele 3 luni:

3. La TA diastolică de 90 – 95 mm Hg se amplifică tratamentul nemedicamentos și se continuă observarea dinamicii.

4. La TA diastolică de 95 – 100 mm Hg se fortifică tratamentul medicamentos, posibilitatea medicației examinându-se în eventualitatea altor factori de risc – cardiovascular.

5. La valorile TA diastolice peste 100 mm Hg se inițiază terapia medicamentoasă.

Peste încă 3 luni de observare:

6. Dacă TA diastolică rămâne la valorile 90 – 95 mm Hg se examinează posibilitatea inițierii medicației pentru persoanele cu risc cardiovascular sporit (diabet zaharat, TA sistolică ridicată, tabagism, hipertrofia ventriculului stâng).

7. Dacă TA diastolică depășește 94 mm Hg, se inițiază medicația și în lipsa altor factori de risc.

8. Cazurile grave cu valori tensionale 100-165 mm Hg pentru TA diastolică necesită tratament medicamentos de la bun început.

Tabloul clinic După cum s-a menționat mai sus, mărimea TA la copii ca și la adulți se depistează întâmplător. Păstrarea nivelului crescut a TA conduce la diferite schimbări: cefaleea este în majoritatea cazurilor occipitală și extrem de

*violentă dimineată; dureri precordiale, vedere încetoșată, amețeli, grețuri, periodic vomități, pierderi în greutate, anorexie. La sugari – agitație și frecvent insomnie nocturnă; în fază iminenței encefalopatiei hipertensive poate apărea hipertermia, ataxia, convulsiile, stupoarea și coma. În caz de hemoragie intracerebrală se depistează formele de focar. În hemoragiile subarahnoidale are loc la debut cefalee violentă, inițial localizată, cu redoarea cefei și pierderea conștiinței, pupilele în unele cazuri inegale și variabile, semne neurologice de focar trecător. Ușor se dezvoltă IC congestivă secundară a aritmiilor cardiace, în unele cazuri infarctul miocardic și insuficiența renală prin arterializă necrotizantă renală.

Datele paraclinice nu sunt atât de specifice, dar pot ameliora diagnosticarea HTA:

1. hematologic: semne de hemoliză, trombocitopenie, VSH crescută;

2. biochimice: creatinina și azotul neproteic crescute, hematurie, proteinurie, cilindri hematici, leucocitari, granuloși;

3. radiografia toracică: cardiomegalia și hipertrofia ventriculului stâng;

4. ECG : hipertrofie ventriculară stângă;

5. EcoCG: hipertrofia ventriculului stâng, devierea axei electrice în stânga.

6. examenul fundului de ochi: edem papilar, exudat și hemoragii retiniene mari.

Diagnosticul pozitiv se face:

1. Prin constatarea unei TA diastolice sau/și sistolice după cum s-a menționat mai sus și în conformitate cu vârsta copilului.

2. Debutul bolii la o vârstă mai timpurie (8-10 ani).

3. Istoricul anamnestice cu antecedente nefavorabile în perioada gravidității, intranatal, postnatal și prezența HTA la părinți, rude, mai ales de la o vârstă tânără.

4. Cifrele crescute ale TA în repaus.

5. Creșterea TA și stabilitatea ei la probele cu efort fizic

și/sau psihoemoționale.

6. Măsurarea înălțimii, greutateii.

7. Examenul fundului de ochi și al cordului.

8. Datele ECG, ecocardiografiei, radiografiei.

9. Schimbările de laborator descrise anterior.

10. Criza hipertonică cel puțin o singură dată (debutul brusc, creșterea TAS brusc până la 160 mm Hg și TAD până la 100 mm Hg, mai ales după o stare de stres, acuze cerebrale, cordiale, cefalee violentă, obnubilare (încețoșarea vederii), vertije, vomă, dureri precordiale).

Diagnosticul HTA esențial poate fi constatat numai după excluderea HTA secundare.

Diagnosticul diferențial

1. Feocromocitom: episoade de transpirații, cefalee TA crescută permanent, sau crize hipertonice cu frisoane, roșeață, palpitații sau tahicardie, frică, modificarea personalității, poliurie, polidipsie. Crizele hipertonice au un debut acut și peste câteva ore dispar. Feocromocitom sau neurofibromoză în antecedentele familiale. Din examenul de laborator: hiperglicemie, glucozurie, anemie sau policitemie, creșterea nivelului de catecolamine în urină, leucocitoză. Pentru constatarea feocromocitomului mai este necesară radiografia și tomografia suprarenalelor.

Tratamentul chirurgical prin extirparea tumorii.

2. Aldosteronism primar. Adenoma straturii corticale al suprarenalelor se caracterizează prin hiperproducerea de aldosteron care duce la creșterea resorbției de Na seric și eliminarea marcantă a K. Se dezvoltă astenie musculară, parastezii, tetanie, poliurie, semnele Chvostek și Trousseau pozitive. În examenul de laborator se determină hipernatriemia, hipokaliemia, hiperaldosteronuria. ECG – hipokaliemie, TA crescută.

3. Boala (sindromul) Cushing. Creșterea TA este cauzată de hipocorticism total în baza afectării primare a diencefalului și

a adenomei bazofile hipofizare. Are loc întârzierea creșterii și dezvoltarea asteniei, modificări în aspectul corporal cu obezitatea trunchiului, cocoașă de bivoliță, fațes de lună plină, hirsutism, striuri purpurice sau roșii, sângerări ușoare. Examenul de laborator denotă glucozurie, hiperglicemie, eozinopenie. Cortizolul plasmatic și excreția a 17 OH-CS în urină sporită. Arteriografia suprarenală poate duce la confirmarea diagnosticului.

4. Tumoarea Wilms se caracterizează prin masă tumorală perirenală, febră, dureri abdominale, hematurie, rareori convulsii, masa abdominală palpabilă. Constatarea diagnosticului va fi stabilită în urma pielografiei i.v., ecografiei și scanner tomografie computerizată.

5. Sindromul adrenogenital congenital forma hipertonică se caracterizează prin dereglările metabolismului cortisonului și creșterea nivelului ACTG în urma hiperplaziei zonei reticulare a corticorenelei și creșterii hiperproducției hormonilor sexuali masculi. Tabloul clinic este manifest prin maturarea precoce la băieți și semne clinice de hermafroditism la fete.

6. Coarctarea aortei (toracice, abdominale). Examenul fizic se caracterizează prin puls femural scăzut sau întârziat, TA mai mare la brațe decât la membrele inferioare, suflu sistolic (poate fi prezent și suflu abdominal) (vezi capitolul MCC).

7. Periarterita nodoasă (vezi capitolul respectiv).

În unele cazuri este necesar de a face diagnosticul diferențial cu neuroblastomul, nefrita și pielonefrita cronică, traumatism etc.

Tratamentul și profilaxia

Tratamentul nemedicamentos în etapele incipiente poate fi unica măsură necesară aplicată indiferent de stadiul bolii. Se recomandă:

1. Evitarea eforturilor fizice intense și/sau prelungite. zilnic organismul are nevoie de un efort fizic moderat (mersul îndelungat, fuga, înotul, schi, tenis, volei etc.) care

conduc la scăderea TA. Antrenamentul se recomandă să fie de 3 ori pe săptămână câte 30 min, cu majorarea frecvenței bătailor cardiace maximum cu 65-70 % în raport cu frecvența inițială. Gimnastica matinală este în deplină funcție de reacția organismului la efort și supravegherea personalului medical.

2. Evitarea surmenajului intelectual și stărilor conflictuale, utilizarea tehnicilor de relaxare și în caz de necesitate a sedativelor.

În lichidarea stresului psihoemoțional e preferabil:

a) de a micșora sau evita acțiunea distrugătoare a stresului;

b) psihoterapia rațională îndreptată spre scăderea reactivității psihofiziologice crescute;

c) studierea deprinderilor adecvate de nu a reacționa la acțiunea stresorie;

d) terapia psihorelaxantă care include următoarele metode: relaxarea musculară progresivă, terapia autogenă (autosugestivă), metoda de meditare, terapia cu utilizarea legăturii biologice indirecte cu ajutorul aparatajului special, informarea pacientului despre dereglarea unor funcții în organism și includerea personală a bolnavului în normalizarea funcției biologice prin intermediul aparatajului printr-o instrucție specială.

3. Abandonarea fumatului factorului de risc în HTA. Este dovedit că la fumători cu HTA riscul bolii ischemice este mai mare cu 50-60%.

4. Reducerea consumului de cafea, ceai, cacao, alcool.

5. Reducerea consumului salin până la 2-5 g/zi în funcție de vârstă.

6. Combaterea excesului ponderal se face prin dietoterapie cu reducerea calorajului cotidian, limitarea lichidelor până la 0,5-1,2 l dată pe zi. Este necesar de a exclude din alimentație bulioanele din carne și pește, produsele alimentare din păstăioase. Limitarea lipidelor saturate în alimentație și mărirea

cantității de lipide nesaturate. Îmbogățirea rației alimentare cu produse bogate în K, Mg, includerea în dietoterapie a produselor lipotrofe (pești de mare, crabi, varză de mare) etc. Pregătirea bucatelor preponderent din fructe și legume etc.

7. Acopunctura contribuie la normalizarea tonusului sistemului vegetativ simpatic, sistemului endocrin și la scăderea nivelului TA

8. Masaj în baza principiului de acțiune biologică la punctele active (viabile) cu vârful degetelor.

9. Tratamentul fizioterapeutic: somnul electric, câmpul magnetic alternativ, foreză medicamentoasă (sulfat de magniu 50%, papaverină sol. 2%, sol.eufilină de 2%, novocaină de 5%), iodură de K sol.de 5 %, sol.bromidă de Na sau K de 5-10%. Cu succes se aplică curentul diodinamic, inductotermia, băi de bromid de iod, hidrosulfate, cu oxigen, CO₂ etc.

10. Fitoterapia.

Tratamentul farmacologic

În terapia medicamentoasă a HTA e necesar să se țină cont de următoarele principii:

- 1.Nu există medicație standard.
- 2.Terapia trebuie să fie individuală.
- 3.Tratamentul trebuie să fie zilnic și de regulă continuu.
- 4.La pacienți se consideră dezirabil de a atinge valorile tensiunii normale (în funcție de vârstă) la tineri de 120-130/80-85 mm Hg. La bolnavii cu evoluție gravă a bolii se recomandă coborârea tensiunii minimum cu 10-15% din valoarea tensiunii la inițierea tratamentului.

5.Normalizarea TA înseamnă eficiență și nu vindecare, ea impune reducerea treptată a dozei medicamentului până la doza minimă eficece.

6. Asigurarea colaborării conștiente cu pacientul.
7. Cunoașterea efectelor secundare ale medicamentului.
8. Supravegherea eficienței curative se face atât prin autosupraveghere, cât și prin controlul periodic.

Examenale paraclinice de supraveghere:

la 3-4 luni: ureea, creatinina sanguină, potasemia, glicemia, uricemia .

la 12 luni: retinoscopia, ECG, microradiografia toracelui, analiza generală a urinei.

PROGRAMUL GRADUAL ÎN TREPTE AL TERAPIEI HTA:

Treapta I – monoterapie

unul din următoarele medicamente:

- diuretic
- betablocant
- blocați de calciu
- ACE – inhibitor

Treapta II – biterapie.

Se asociază cu un alt medicament, din lista de treapta I

Treapta III – triterapie.

La indicația treptei II se asociază:

- hidralazina sau
- prazosina,
- blocați de calciu (dacă nu a fost administrat în treapta a II

Treapta IV – tetraterapie,

Se asociază cu antihipertensiv de rezervă:

- guanetidina
- minoxidil
- alte asocieri de preparate cu efect pozitiv.

Dispensarizarea copiilor cu HTA este efectuată de către medicul de familie de circumscripție. Se recomandă controlul TA, prelungirea tratamentului nemedicamentos și farmacologic de durată lungă, observarea dinamică, administrarea și modificarea terapiei nemedicamentoase și farmacologice. Examenale paraclinice (enumărate mai sus) de supraveghere se efectuează nu mai puțin de 2 ori pe an. În formele grave după un plan de sanare individual.

Tabela nr.6.Medicamente antihipertensive

Preparatul	Doza	nr. de prize/zi	Calea de administrare	Forma de administrare
Diuretice: Hidroclortiasidă	1-2 mg/kg	2	Pastile Oral	Pastile (P) 25,50, 100 mg
Chlorthalidone	0,5-2 mg/kg	1	-/-	P-0,05, 0,1 g
Furasemid (Lasix)	0,5-2 mg/kg	2	Po, i.v.	P-5, 20, 40, 80 mg. Fiole 1ml- 10mg
Spironolactonă (aldactonă)	1-2 mg/kg	2	Po	P-25, 50, 100 mg
Triamteren	1-2 mg/kg	2	Po	P-50, 100 mg.
Clortiazid	4-6 mg/kg	1	Po	P-0,25; 0,5 g
Amilorid	0,2-0,4 mg/kg/ 24ore	1	Po	P- 2,5; 5 mg
Beta- adrenoblocanți neselectivi Propranolol	1-3 mg/kg	3	Po	P-10, 20, 40, 60, 80, 90 mg fiole 0,1%- 5ml
Timolol	0,5-1 mg/kg	2	Po	P-5, 10, 20 mg
Alprenolol	2-5 mg/kg	3	Po	P-50 mg

Sotalol	100-300 mg	2	Po	P-80, 160 mg
Beta-adrenoblocanți cardioselectivi, (B1-adrenoreceptori)				
Atenolol	1-2 mg/kg	1	Po	P-25, 30, 100 mg
Metoprolol	1-4 mg/kg	2	Po	P-50, 100 mg
Cordanum (talinolol)	2-8 mg/kg/24 ore	3	Po	Drajeuri 50 mg, fiole 10mg
Beta-adrenoblocanți (vasodilatatori)				
Pindolol	0,2 mg/kg/24 ore	2	Po	P-5, 10, 15 mg; fiole 1ml-0,2 mg
Inhibitori adrenergici alfa-2 centrali				
Methyldopa	5-10 mg/kg	2	Po	P- 0,25 mg
Clomidine	0,05-0,075 mg	2	Po	P-0,075;0,1; 0,15; 0,25; 0,3 mg
Agoniști de Ca				
Nitrendipin	0,5-1 mg/kg	2	Po	P-0,01; 0,02g
Lacidipine	0,5-1 mg/24 ore	1	Po	P-2 mg; 4 mg

Antagoniști alfa adrenergici Prazosin hidrocloride (minipress)	0,5-1 mg	3	Po	Capsule 1,2;5;mg P-1,5 mg
Vasodilatatoare Hidralazine	1-5 mg/kg	2 sau 3	Po, i.m.; i.v	10;25, 50, 100 mg, fiole 20 mg/1 ml i.m.; i.v
Minoxidil (ioniten)	0,1-1 mg/kg	2	Po	P-0,005 g
Diazoxide (hiprstat)	3-5 mg/kg		i.v în bolus	20 ml-0,3 g se folosesc în crizele hipersenzitive
Nitroprusiat (Nipride)	1-8 gama/ kg/min		i.v în bolus	picături (în crizele hipertensive)
Inhibitori ai enzimei angeotenzincon- vertoare Captopril	1-1,5 mg/kg/ ore	2	Po	P 12,5;25;50; 100 mg
Enalapril	0,1 mg- 0,3 mg	1	Po	P-1,5;5;10;20 mg; fiole 1,25 mg-1 ml

2.8.2. Hipotensiunea arterială

Sub hipotensia arterială se subînțelege scăderea nivelului TA sistolice, la copii în vârstă de 10-16 ani aproximativ până la 100 mmHg, dar TA diastolică – 60-65 mmHg.

Conform clasificării internaționale a maladiilor (1965), hipotensia este separată ca unitate nozologică independentă cu denumirea de hipotensie esențială.

Conform clasificării din 1962 (Molcianov H.S) se determină 2 tipuri de hipotensie:

I. Fiziologică (variante normală, la sportivi, și de adaptare, la populația din zona muntoasă, tropicală)

II. Patologică:

1. Neurocirculatorie primară, labilă (DVV de tip hipotonic) și constantă (boala hipotonică).

2. Simptomatică (secundară): acută (în șoc, IC etc.) și cronică.

Incidența la copii conform datelor diferitor autori este foarte variabilă – de la 3,9 până la 20,9%.

Sub hipotenzia fiziologică se subînțelege scăderea izolată a TA (de caracter labil, tranzitoriu, dar nu constant), cu păstrarea stării sănătății normale fără acuze și nu contraindică supraefortul fizic sau sportul.

Hipotensia neurocirculatorie de tip hipotonic reflectă un simptomocomplex, dar nu pur și simplu un simptom de “hipotensie”

Hipotensia simptomatică secundară rezultă în cazul diferitelor maladii: la bolnavii cu ulcer stomacal și duodenal, diferite stări toxice, infecții, boli psihoneurologice, afectări renale, MCC, miocardite, hipotireoză, insuficiență hipofizară etc.

Hipotensia arterială (primară) este o maladie polietiolologică influențată de acțiunea factorilor interni și externi de mediu:

• predispoziția ereditară (mai ales pe linia maternă),

- complicațiile în perioada prenatală,
- sindromul de hipertensie intracraniană,
- focare cronice de infecție,
- particularitățile psihice individuale,
- restructurarea hormonală,
- factorii socioeconomiici,
- hipodinamia,
- dereglările de regim,
- situațiile de stres (consumarea alcoolului în familie, situațiile de conflict în societate și în familie),
- supraefortul psihic și fizic.

Patogenie.

Combinarea și acțiunea diferitor factori etiologici și predispoziția ereditară duc la dereglările funcției centrilor vegetativi în coordonarea și reglarea vasomotorică prin scăderea stabilă a rezistenței periferice vasculare (a tonusului arteriolar și capilar) și insuficiența debitului bătaie, cardiac. Organismul la aceste schimbări răspunde printr-o reacție de compensare cu mărirea nivelului debitului bătaie și debitului cardiac ce ameliorează în oarecare măsură și disfuncția periferică a rezistenței vasculare.

În perioada pubertară, posibil, la acești copii scade nivelul de sinteză a noradrenalinei, ce duce la scăderea TA cu schimbări în circuitul cerebral.

În simptomocomplexul de hipotensie predomină tonusul inițial parasimpatic, cu reactivitate hipersimpaticotonică și micșorarea activității simpaticotonice în proba clinoortostatică. Copii cu hipotensie marcantă la efort fizic nu reacționează prin creșterea TA sistolice și diastolice. Creșterea vădită a TA sistolice și diastolice la copii cu hipotensie după efort fizic sunt predispuși ulterior la HTA.

Tabloul clinic este variabil. Mai frecvent se depistează cefalee cu localizare, intensitate și durată diferită, amețeli, slăbiciune, apatie, scăderea memoriei, degetele mâinilor și

picioarelor sunt reci, semne de amortire. Copii cu hipotensie arterială suportă rău transportul, pot avea crize de dispnee, artralгии etc.

Criteriile de gravitate a hipotensiunii arteriale:

1. Scăderea TA (stabilă, labilă).
2. Cefalee intensivă și de durată.
3. Amețeli.
4. Sincope și sindromul ortostatic.
5. Paroxisme vegetative.

6. Scăderea activității psihice (scăderea memoriei, atenției, copii sunt sustrași, gândirea asociativă torpidă) și fizice.

Bolnavii după somn sunt apatici, apoi peste 1,5-2 ore crește dispoziția, activitatea de muncă cu ulterioara surmenare în a 2-a jumătate a zilei.

Cardialgiile se întâlnesc frecvent sub formă de împunsătură, mai rar cu caracter apăsător, de intensitate nepronunțată cu durată de 3-5 minute și sunt localizate în regiunea precordială. De obicei durerile se ivesc în stare de repaus după un stres emoțional și nu se propagă în afara cordului. Cardialgiile trec de sine stătător sau după administrarea sedativelor.

La acești copii cordul este de tip parasimpatic cu aria neînsemnat dilatată în stânga. Zgomotul I la apex asurzit, zgomotul III bine bătut, frecvent se depistează bradicardia, mai rar tahicardia.

În criza vagoinsulară TA sistolică scade până la 80 mmHg, iar diastolică până la 50-30 mmHg, crește cefalea, apar sincope (vezi mai sus)

ECG - bradiaritmie, deseori bloc a fasciculului His drept incomplet, repolarizare precoce.

EcoCG - fracția de ejeție a VS este mărită, corespunde variantelor normei limitate de sus, tendința spre mărirea cavității VS.

Diagnosticul diferențial se efectuează cu hipotensia

arterială secundară, hipotensia după administrarea preparatelor hipotensive, în bolile infecțioase grave (meningococcemia, septicemii), maladii cardiovasculare (miocardite cardiomiopatii severe, IC marcată), hipotireoză etc.

Tratamentul:

1. Nemedicamentos: alimentația rațională de 4-5 ori pe zi cu mărirea cantitativă de proteine, NaCl. Dimineața se recomandă ceai tare, cafea. Se normalizează regimul conform vârstei. Durata somnului este nu mai puțin de 8 ore. Somn după prânz. Cultura fizică: gimnastică, patinaj, schi, ciclism, înot. Sunt binevenite băile salino-conifere, de radon, masaj, duș de contrast etc.

2. Medicamentos este descris în acest capitol în DVV de tip vagotonic.

Pronosticul: favorabil

Profilaxia: reise din factorii etiopatogenici care provoacă hipotensia arterială: respectarea regimului, alimentația rațională, excluderea situațiilor de conflict, stres emoțional, tratarea precoce a diferitelor maladii etc.

Dispensarizarea. La evidență se găsesc copii cu hipotensie arterială primară. Se recomandă examinarea cardiologului o dată – de 2 ori pe an după necesitate.

Bibliografia:

1. Anca Ion., Urgențe în pediatrie Ed. Medicală, București, 1996, p.607.
2. Apetrei E., Ecocardiografie., Editura Medicală, București, 1990.
3. Armengol Rofes AJ. Serrano Duran M. Albert Brotons DC. Sanchez Lopez C. Casaldaliga Ferrer J. Girona Comas JM., Anomalia de Ebstein de la valvula tricuspide. A proposito de 35 casos. // Anales Espanoles de Pediatria. 44(2):139-44, 1996 Feb.
4. Amar DO. Danielsen R., Factors predicting maintenance of sinus rhythm after direct current cardioversion of atrial fibrillation and

flutter: a reanalysis with recently acquired data.//Cardiology. 87(3):181-8, 1996 May-Jun.

5. Basu S. Datta BN. Khandelwal N. , Morphologic and arteriographic changes in the pulmonary vasculature in children with congenital heart disease. // Indian Heart Journal. 48(3):253-6, 1996 May-Jun.

6. Bertram H. Paul T. Beyer F. Kallfelz HC., Familial idiopathic atrial fibrillation with bradyarrhythmia.//European Journal of Pediatrics. 155(1):7-10, 1996 Jan.

7. Carp C., Aritmiile în medicină internă, sub redacția Bruckner I.,Editura medicală, București, 1979.

8. Ciofu Eugen, Ciofu Carmen., Pediatrie- Editura medicală, ALMALTEA, București, 1998, p.220-287

9. Cooper RA. Johnson EE. Kanter RJ. Merrill J. Sorentino RA., Internal cardioversion in two patients with atrial fibrillation refractory to external cardioversion.//Pacing & Clinical Electrophysiology. 19(5):872-5, 1996 May.

10.da Silva M.A. Fragata Filho A.A. Correia E de B. Paulista P.P. Litcher A. Sousa J.E. , Prevalencia de insuficiencia cardiaca congestiva apos ventriculomictomia em portadores da cardiomiopatia hipertrofica obstrutiva. // Arquivos Brasileiros de Cardiologia. 60(2):91-4, 1993 Feb.

11. Cotter G. Moshkovitz Y. Barash P. Baum A. Faibel H. Segal E., Ventricular fibrillation in the patient with blunt trauma: not always exsanguination.// Journal of Trauma. 41(2):345-7, 1996 Aug.

12.Germăneniu M. Walter Roșianu A., Pediatrie. Partea 2, Ed.did. și pedag., București, 1996, p 5-146.

13. Fujioka S. Koide H. Kitaura Y. Deguchi H. Kawamura K. Hirai K. Molecular detection and differentiation of enteroviruses in endomyocardial biopsies and pericardial effusions from dilated cardiomyopathy and myocarditis.// American Heart Journal. 131(4):760-5, 1996 Apr.

14.Harinck E. Hutter P. A. Hoorntje TM. Simons M. Benatar AA. Fischer JC. de Bruijn D. Meijboom E. J. Air travel and adults

with cyanotic congenital heart disease. // *Circulation*. 93(2):272-6, 1996 Jan 15.

15. Kugler JD. Danford DA. Management of infants, children, and adolescents with paroxysmal supraventricular tachycardia. [Review]// *Journal of Pediatrics*. 129(3):324-38, 1996 Sep.

16. Laborde F. Folliguet T. Batisse A. Dibie A. da Cruz E. Carbognani D., Fermeture du canal arteriel par video-thoroscopie chez 282 enfants. // *Archives des Maladies du Coeur et des Vaisseaux*. 89(5):547-51, 1996 May.

17. Lekakis J. Nanas J. Prassopoulos V. Kostamis P. Moulopoulos S. , Natural volution of antimyosin scan and cardiac function in patients with acute myocarditis // *International Journal of Cardiology*. 52(1):53-8, 1995 Nov 10,

18. Li W. Yu S. Zhao H. , Expression of MHC-I and MHC-II antigens in endomyocardial biopsies from patients with viral myocarditis and cardiomyopathy. // *Chinese Medical Journal*. // 108(11):809-11, 1995 Nov.

19. Maiorescu M., *Tratat pe pediatrie*.// Vol 5., Ed. Medicală, București. 1986, p.457-948, 1008-1049.

20. Ministerul Sănătății al Republicii Moldova. Ordin N 272 din 30.09.98 "Cu privire la Pogramul Național de profilaxie și cambatere a bolilor cardiovasculare în Republica Moldova pe anii 1998-2002"

21. Maisch B. Herzum M. Hufnagel G. Bethge C. Schonian U., Immunosuppressive treatment for myocarditis and dilated cardiomyopathy. [Review] // *European Heart Journal*. 16 Suppl O:153-61, 1995 Dec.

22. Moak JP. , Radiofrequency ablation of arrhythmias in the pediatric patient. [Review] // *Current Opinion in Cardiology*. 11(1):81-92, 1996 Jan.

23. Murray KJ. Passo MH. Institution William S. Functional measures in children with rheumatic diseases. [Review]// *Pediatric Clinics of North America*. 42(5):1127-54.

24. Page E. Perrault H. Flore P. Rossignol A. M. Pironneau S. Rocca C. Aguilaniu B. Evaluation du debit cardiaque a l'exercice

chez des enfants traites par chirurgie atriale d'une transposition des gros vaisseaux. // Archives des Maladies du Coeur et des Vaisseaux. 89(5):593-8, 1996 May.

25. Pennie RA. Malik AS. Wilcox L., Misidentification of toxigenic *Corynebacterium diphtheriae* as a *Corynebacterium* species with low virulence in a child with endocarditis. // Journal of Clinical Microbiology. 34(5):1275-6, 1996 May.

26. Pfammatter JP. Ziemer G. Kaulitz R. Heinemann MK. Luhmer I. Kallfelz HC., Isolated aortic coarctation in neonates and infants: results of resection and end-to-end anastomosis. // Annals of Thoracic Surgery. 62(3):778-82; discussion 782-3, 1996 Sep.

27. Popa Ioan., Cardiologia pediatrică // Ed. Helicon, Timișoara, 1994, p.331.

28. Păun Radu., Tratat de medicină internă // Partea 2, Editura medicală, București, 1989.

29. Roul G. Moulichon ME. Bareiss P. Gries P. Koegler A. Sacrez J. Germain P. Mossard JM. Sacrez A., Prognostic factors of chronic heart failure in NYHA class II or III: value of invasive exercise haemodynamic data.// European Heart Journal. 16(10):1387-98, 1995 Oct.

30. Saksena S. Prakash A. Madan N. Giorgberidze I. Munsif AN. Mathew P. Kaushik R. Krol RB., New generations of implantable pacemaker defibrillators for ventricular and atrial tachyarrhythmias. // Archives des Maladies du Coeur et des Vaisseaux. 89 Spec No 1:149-54, 1996 Feb.

31. Șoitu Marcela., Dereglările neurohormonale și citochimice în insuficiența cardiacă la sugari cu toxicoze acute // autoreferatul tezei de doctor în șt.med., Chișinău, 1997.

32. Udwardia AD. Khambadkone S. Bharucha BA. Lokhandwala Y. Irani SF., Familial congenital valvar pulmonary stenosis: autosomal dominant inheritance. // Pediatric Cardiology. 17(6):407-9, 1996 Nov-Dec.

33. Urgențe cardiovasculare (algoritmele de diagnostic și tratament) Îndrumarul practic. Alcătuitori Ciobanu Gh., Crivcianschi

L., Bivol T., Chişinău, 1996

34. Țurcanu Loris, Șerban Margit., Hematologia pediatrică, Ed. Centrală industrială de medicamente și cosmetice. București, 1996, p.80-249.

35. Vlaicu R., Dudea C., Diagnosticul bolilor cardiovasculare, E. Medicală, București, 1979

36. Zăgreanu Ioan., Diagnosticul clinic al cardiopatiilor congenitale. Editura Dacia, Cluj-Napoca, 1989, p.199.

37. Weindling SN. Saul JP. Walsh EP. Efficacy and risks of medical therapy for upraventricular tachycardia in neonates and infants. // American Heart Journal. 131(1):66-72, 1996 Jan.

38. Worms AM. Rey C. Bourlon F. Losay J. Marcon F. Godart F. Couillet JM., Experience française de la fermeture des communications interauriculaires de type ostium secundum par la prothese boutonnee de Sideris. // Archives des Maladies du Coeur et des Vaisseaux. 89(5):509-15, 1996 May.

39. Wu JR. Chang HR. Chen SS. Huang TY., Circulating noradrenaline and beta-adrenergic receptors in children with congestive heart failure. // Acta Paediatrica. 85(8):923-7, 1996 Aug.

40. Амосов Н.М. Бендет И.А., Терапевтические аспекты кардиоревматологии. Киев. Здоровье.1990. p.5-176

41. Белоконь Н.А., Болезни сердца и сосудов у детей. Руководство для врачей, Том 1. Москва, Медицина, 1987.

42. Белоконь Н.А., Болезни сердца и сосудов у детей. Руководство для врачей, Том 2б Москва, Медицина, 1987.

43. Белоконь Н.А. Подзолков В.П., Врождённые пороки сердца. Москва. Издательство. Медицина. 1991.

44. Гогин Е.Е., Гребеникова А.Т., Ширяева С.Ф., Перикардиты у детей. Ленинград, Медицина, 1979.

45. Диагностика и лечение внутренних болезней. Руководство для врачей. Том 1. Под редакцией Гогина Е.Е. Медицина. Москва. 1991.

46. Курбергер М.Б., Руководство по клинической электрокардиографии детского возраста Ленинград Медицина,

1983,385 с.

47. Мазов Р.Э. Надеждина Е.А. Артериальная гипертензия у детей. Минск, Наука и техника, 1985., 173 с.

48. Мартынов А.И., Степура О.В., Остроумова О.Д., Пропалс митрального клапана. Кардиология., 1998. Том 38, № 1, с.72.80.

49. Мухарлямов Н.М. Кардиомиопатии // Москва, Медицина., 1990, 192с.

50. Мухарлямов Н.М. Мареев Б.И., Лечение хронической сердечной недостаточности., Москва. Медицина., 1985.

51. Окорочков А.Н. Лечение болезней внутренних органов, книга 1., Изд Белмедкнига, Витебск., 1997, 445 с.

52. Окорочков А.Н., Лечение болезней внутренних органов., книга 2, Изд. Белмедкнига, Витебск., 1998, 465 с.

53. Орлова Н.В. Парийская Т.В. Гикавый В.И., Кардиоревматология детского возраста., И.П.Ф. центральная типография., Кишинэу., 1998.

54. Орлова Н.В. Парийская Т.В. Гикавый В.И. Нарушение ритма сердца у детей и их фармакотерапия., Кишинёв., Штиинца., 1993.

55. Педиатрия., Руководство для врачей под редакцией Н.Н. Володина. Изд. ГЭОТАР., Москва., 1996.

56. Педиатрия. под редакцией Жохн В., Граеф М., Практика., Москва., 1997.

57. Рудь М., Рудь Р., К вопросу о частоте и ранней диагностике различных видов врожденных пороков сердца у детей. Актуальные вопросы педиатрии. Тезисы докладов 1 съезда детских врачей., 13.10.88. Кишинев., с.204-205.

58. Студеникин М., Сербин., Сердечная недостаточность у детей., Издательство Медицина., Москва., 1984.

59. Чазов Е.И. (под редакцией), Руководство по кардиологии., Москва., "Медицина", 1982. Том 1. с 479-494, 628-656. Том 3, с. 119.392., с 466-587., Том 4, с. 5-117.

Capitolul III

Reumatologia

3.1. Reumatismul

Definiție. Reumatismul (febra reumatică, sau reumatismul articular acut, sau boala Bauilloud-Sokolski), este o afecțiune inflamatorie nesupurativă, mezenchimală de origine streptococică, cu afectarea multisistemică dar mai ales a cordului, cu evoluție acută sau cronică și cu posibilitatea producerii sechelelor cardiace.

Etiologie. Puseul reumatismal apare după o boală poststreptococică acută: farițită (angină), otită, sinusită după un interval de 1-3-6 săptămâni. Boala provocată de streptococul beta-hemolitic din grupa A se caracterizează prin creșterea nivelului de anticorpi antistreptococi.

Intervenția streptococului beta-hemolitic grupa A a fost stabilită epidemiologic, clinic, imunologic și terapeutic.

Epidemiologie. Lipsa antibioticelor pentru tratarea infecției aparatului respirator superior, infecții provocate de streptococul beta-hemolitic grupa A conduc la sporirea incidenței reumatismului până la 1% în rândurile populației. În timpul epidemiilor cauzate de infecțiile streptococice numărul persoanelor afectate în colectivități crește până la 3 %. În 2/3 din cazuri se depistează inițial infecția streptococică, iar la o 1/3 din bolnavi reumatismul apare după o infecție streptococică faringiană lentă, obiectivizată prin creșterea titrurilor de anticorpi specifici.

Vârsta. Reumatismul se întâlnește excepțional la vârsta de 3 ani, mai frecvent în perioada 5-15 ani, mai ales în vârsta școlară și pubertară. După pubertate riscul îmbolnăvirii de reumatism se reduce. Peste vârsta de 25 ani această boală se manifestă frecvent prin poliartrită.

Variațiile sezoniere ale reumatismului sunt în strânsă

corelație cu incidența sporită a infecției streptococului beta-hemolitic în martie-aprilie. Mediu socio-economic defavorizat - familiile vulnerabile, starea de igienă, lipsa îngrijirii medicale, aglomerația în colectivități de tip închis și la domiciliu, nutriția deficitară etc. duce la creșterea prevalenței reumatismale. La 100000 copii în țările dezvoltate se întâlnesc 0,3-0,6 cazuri de reumatism, iar în țările în curs de dezvoltare 15-20.

De menționat că există o serie de factori care caracterizează infecția streptococică cu un risc crescut de apariție a reumatismului.

Creșterea titrului ASLO se asociază cu un risc de peste 5% în dezvoltarea maladiei reumatismale și invers.

Riscul dezvoltării reumatismului este același ca și la copiii netratați, dacă tratamentul infecției streptococice n-a dus la dispariția germenului în faringe.

Faringita severă determină un risc reumatogen mai mare de faringita ușoară. Copiii care au avut unul sau mai multe pusee reumatismale sunt amenințați risc crescut de recidivă. Aproximativ una din 5 infecții streptococice determină o recidivă reumatică. Acest fapt se explică prin dispoziția genetică a organismului de a contracta boala după primul puseu.

Incidența familială a procesului reumatismal la 8-10% din membrii familiilor cu un bolnav de reumatism în comparație cu 2,9% din membrii familiilor ce n-au nici un bolnav, indică (Wilson și col.) că susceptibilitatea sporită la boală este o trăsătură moștenită care depinde de o singură genă, autosomal recesivă.

Studiile efectuate în aprecierea legăturii între susceptibilitatea reumatismului și antigenele de histocompatibilitate n-au stabilit o asociere semnificativă în dezvoltarea reumatismului și anumite genotipuri HLA. Au fost găsite unele corelații între reumatism și aloantigenele limfocitului B.

Patogenie

Deși rolul central al infecției streptococice în etiologia reumatismului este bine stabilit, mecanismele patogenice care duc la apariția bolii la un interval de timp după o infecție streptococică rămân neidentificate. Se cunosc mai multe ipoteze în patogenia reumatismului, dar ele sunt discutabile și în prezent.

1. Ipoteza (teoria) hipersensibilității prezintă un răspuns imunologic exagerat (hipersensibilitate) la produsele streptococice după 10-21 zile între momentul producerii infecției și apariția bolii. Acest interval este asemănător cu cel necesar în boala serului, pentru formarea unei cantități mari de anticorpi circulanți, argumentat cu creșterea titrului ASLO și titrului altor anticorpi ASH, la aproximativ 80% din bolnavi.

În patogenia reumatismului în afară de relația streptolizină-antistreptolizină alte combinații antigen - anticorp nu se cunosc. Până în prezent lipsesc dovezile că reacția antigen-anticorp produce leziuni tisulare. Complementul este mai frecvent crescut decât scăzut. Anticorpilor specifici procesului reumatismal nu sunt cunoscuți.

Complexele imune în majoritatea studiilor n-au putut corela cu intensitatea manifestărilor clinice.

2. Ipoteza autoimună se bazează pe: a) existența unei perioade de latență lungi între debutul faringitei și apariția reumatismului; b) evidențierea similitudinii antigenice între streptococul β hemolitic din grupa A și țesuturile umane

Kaplan în anii 1960 a demonstrat experimental, pentru prima oară, că antigenul care declanșază producerea acestor anticorpi este prezent în peretele celular al streptococului, fiind probabil proteina M, numimdui antigen și anticorpi cu reacție încrucișată. Anticorpilor formați, ca urmare a stimulului antigenic streptococic, atacă propriul țesut miocardic care are similitudine antigenică cu componentele parietale streptococice, devenind autoanticorpi anticord.

S-a dovedit în (Majeed și col.) că titrul anticorpilor

anitisarcolemici la debutul bolii a fost mai mare la copiii cu afectare cardiacă comparativ cu bolnavii fără cardită. După 3 ani titrul crescut al acestor anticorpi s-a stabilit numai la copii cu afectarea valvulară. Până în prezent nu s-a dovedit că anticorpii antimiodcardici sunt citotoxici. Din acest motiv este greu de presupus că ei sunt responsabili de leziunile cardiace depistate la maladia reumatismală, cu atât mai mult că astfel de anticorpi sunt cunoscuți și în alte afecțiuni cardiace (de origine traumatică, boala ischemică, după tratamentul chirurgical pe cord, infarctul miocardic). Mulți autori consideră că anticorpii anitisarcolemici reflectă în mai mare măsură efectul, decât cauza leziunilor tisulare. Unele studii demonstrează, că în faza activă a reumatismului, apar tulburări imunoreglatorii importante: cresc T- limfocitele complimentul D₄ și D₈, scade producția interleuchinei₂ etc.

3. *Ipoteza toxică.* În reumatism, inflamația este o consecință directă a acțiunii toxinelor produse în timpul infecției streptococice. Experimental este dovedită schimbarea toxică a miocitelor sub influența streptolizinei S. După 2-3 ore de acțiune se produce afectarea membranei lizosomale cu eliberarea enzimelor proteolice. În pofida toxicității marcate a unor produși streptococici, nu există dovezi pentru sau împotriva rolului toxinelor în patogenia procesului reumatismal.

Apariția selectivă a reumatismului numai la unii dintre copii care fac infecție streptococică sugerează existența unor factori individuali predispozanți care acționează împreună cu procesul infecțios, dar natura lor rămâne obscură.

Deși rolul central al infecției streptococice în etiologia reumatismului este bine stabilit, mecanismul prin care streptococii hemolitici inițiază procesele patologice rămâne necunoscut. E pot alcătui atât efectul cât și cauza afectării miocardului.

Factorii socioeconomiici care favorizează răspândirea bolii streptococice favorizează de asemenea apariția reumatismului.

Nu există diferențe între sexe sau rase în privința susceptibilității pentru reumatism, deși coreea și stenoza mitrală sunt mai frecvente la sexul feminin, iar insuficiența aortică la sexul masculin.

Histopatologia generală

Histopatologic reumatismul este caracterizat printr-un proces inflamator difuz, proliferativ și exudativ al țesutului conjunctiv, localizat în special la cord, articulații și piele. Boala are o responsabilitate patologică bine distinctă prin faptul că determină leziuni definitive numai la cord, crușând alte organe. Procesul inflamator reumatical recunoaște mai multe stadii evolutive:

- a) stadiul I (reversibil) – degenerescenta fibrinoidă a fibrelor de collagen, edem interstițial care disociază fibrele de collagen și depolimerizarea substanței fundamentale cu eliberarea de mucopolizaharide;
- b) stadiul II (parțial reversibil) – necroză fibrinoidă (coagulare acidofilă a zonelor infiltrate) cu distrugerea arhitecturii microscopice a zonelor afectate. După 3-6 săptămâni apare reacția celulară care repară cu timpul procesul de necroză;
- c) stadiul III proliferativ (ireversibil) – în care apare leziunea granulomatoasă caracteristică reumatismului, granulomul Aschoff. Acesta este format dintr-o zonă centrală de necroză fibrinoidă înconjurată de fibroblaști, limfocite, plasmocite, rar polinucleare.
- d) stadiul IV – leziunile granulomului Aschoff sunt ireversibile și evoluează spre cicatrizare lor (înlocuirea cu țesut fibros), care decurg lent, până la zeci de ani.

Manifestările clinice

Debutul manifestărilor clinice apare, de obicei, la 2-3 săptămâni (în medie - 18 zile) după primele manifestări ale infecției streptococice (faringită, scarlatină etc.). Mai rar boala apare în timpul manifestărilor acute a faringitei streptococice

sau peste 4-6 săptămâni de la începutul infecției.

La copii manifestările specifice ale bolii sunt precedate de simptome prodromale: fatigabilitate, anorexie, iritabilitate, vagi artralгии și mialгии, paloare, adenopatii, subfebră, uneori pierdere în greutate. Perioada latentă între momentul faringitei streptococice și primele simptome ale reumatismului este cea mai scurtă când primele manifestări clinice sunt artrita și eritemul mărginat, intermediară, când boala debutează cu cardită și noduli subcutanați; în cazul când debutul bolii se manifestă prin coree această perioadă este cea mai lungă (până la 6 luni).

1. Debutul bolii cu semne și simptome caracteristice, este de obicei brusc, dar poate fi insidios. În acest din urmă caz, diagnosticul depinde de urmărirea evoluției clinice și interpretarea corectă a datelor de laborator. De obicei, primele simptome sunt febra și durerile articulare. În cazurile severe febra poate fi ridicată și persistentă, dar mai frecvent ea este moderată, adesea e prezentă starea subfebrilă. Congestia faringiană lipsește de regulă. Epistaxisul este frecvent atât la debut, cât și în perioada acută a bolii și uneori este abundent. Durerile abdominale, adesea severe, sunt frecvente la copil, uneori însoțite de vomitări. Localizarea durerilor în abdomenul inferior, cu semne tranzitorii de iritație peritoneală, poate crea confuzii cu apendicita.

2. Semnele clinice ale perioadei de stare

a) Simptome generale:

Simptomele generale în special la debut pot fi șterse: copilul mănâncă puțin, pare obosit, nervos, plânge ușor, slăbește.

1. **Febra** apare aproape constant de la debutul bolii, poate depăși 39°C și depinde de intensitatea procesului inflamator. La copii netratați febra poate dura 2-3 săptămâni, mai rar sunt cazuri unde febra poate dura până la 4-6 luni.

2. **Pulsul** este de obicei accelerat, mai puțin frecvent, se depistează bradicardia, iar la afectarea cardiacă sunt posibile

variate tulburări de ritm.

3. **Artralgiile** reprezintă un simptom nespecific, fără semne obiective de inflamație. Durerile au loc la nivelul articulațiilor și periarticular.

b) Manifestările locale:

Artrita. În reumatismul primar artrita poate fi depistată la 50-70% din bolnavi în stadiul acut de boală. De cele mai multe ori se afectează articulațiile membrelor inferioare (genunchi, gleznă), apoi ale membrelor superioare (scapulohumerală, cotul). La 1-2% din toate cazurile poate fi afectate și articulațiile mici.

Afectarea articulară de obicei este multiplă, simetrică, iar elementul caracteristic îl constituie aspectul migrator, apărând inflamația produsă la prima articulație diminuează, apar noi artrite. Există și forme asimetrice sau monarticulare. Durata afectării unei articulații depășește de obicei 72 ore - până la o săptămână, iar simptomatologia articulară durează 2-4 săptămâni. Artrita este rapid influențată de tratamentul antiinflamator.

Manifestările artritei pot fi ușoare, cu vag disconfort în articulațiile extrimităților, sau severe. Când artrita este severă, tegumentul de deasupra articulației este roșu, cu căldură locală, articulația este tumefiată și de obicei cu lichid în interiorul cavității articulare. Mișcarea pasivă sau activă în articulație este extrem de dureroasă. În astfel de cazuri lichidul intraarticular este tulbure și conține leucocite (60-90% polinucleare), indicând reacție inflamatorie, dar culturile sunt sterile.

S-au observat cazuri în care artrita poate persista o perioadă prelungită la o singură articulație, cu semne minime de artrită la alte articulații. De obicei, există diferențe între tipul de artrită la copilul mic față de școlar și adolescent. Artrita francă este mai puțin obișnuită la copiii între 4 și 6 ani. La aceștia pot fi notate numai dureri articulare moderate sau dureri vagi localizate la extremități, interpretate în trecut ca «dureri de creștere». Astfel de simptome, însoțite de febră moderată,

sugerează o formă ușoară de boală, dar examinarea cordului poate să pună în evidență cardita severă. Există forme clinice de reumatism fără depistarea afectării articulare, această formă abarticulară de boală este întâlnită la vârstă mică, sub 5 ani.

Cardita. Incidența carditei în atacul acut inițial de reumatism variază între 50- 80% la forma articulară și destul de rar la coree. Afectarea cardiacă poate să apără și în formele ușoare de reumatism. Riscul afectării cardiace în cursul atacului acut de reumatism nu este același pentru toți bolnavii, și este predeterminat (imunitate încrucișată între glicoproteina țesutului miocardic și componenta parietală a streptococului). Absența afectării cardiace la primul atac exclude aproape această determinare în cursul atacurilor ulterioare.

Cardita reumatismală în forma cea mai severă, poate determina moartea în timpul atacului acut prin insuficiență cardiacă ireductibilă.

Criteriile majore pentru diagnosticul clinic al carditei în cursul atacului de reumatism sunt:

- 1) suflu cardiac cu caracter organic care nu există anterior atacului;
- 2) mărirea cordului;
- 3) insuficiență cardiacă congestivă;
- 4) frecătură pericardică sau alte semne de pericardită. La bolnavul cu reumatism activ oricare dintre aceste criterii justifică, indiscutabil, diagnosticul de cardită.

Endocardita. Apariția unui suflu în primele zile de evoluție a reumatismului sugerează afectarea cardiacă.

Existența endocarditei se poate confirma prin următoarele semne:

- 1) prezența suflului sistolic care se percepe cu maximum de intensitate la vârful inimii, în spațiul i.v. intercostal parasternal cu intensitate mai redusă la început, atingând în timp intensitatea 3 sau depășind-o (după scatra Freeman-Levine);

2) schimbarea caracterului unor sufluri preexistente (timbru, intensitatea – constituie criteriu de organicitate);

3) suflu diastolic aortic (protodiastolic) localizează leziunile endocarditei ale valvei aortice, el este slab, aspirativ, începe imediat după zgomotul II;

4) suflu mezodiastolic apical care apare mai rar în cazul evoluției unei cardite reumatismale și dispare ușor, este produs de o stenoză mitrală funcțională. Acest suflu este scurt, mezodiastolic fără accentuare presistolă după care urmează zgomotul III. El nu este clacment de deschidere a mitralei caracteristic pentru stenoza mitrală;

5) zgomotul I poate fi asurzit, cu timbrul modificat.

Leziunile endocardului se localizează cu predilecție la valve (70% la mitrală, 22% - leziuni asociate mitrale și aortice, 10% - leziuni izolate ale valvei aortei). Valva tricuspidă este rar afectată, iar cea pulmonară extrem de rar.

Pericardita reumatică clinic se depistează la 5-10% din bolnavii cu atac acut de reumatism. (vezi Pericarditele)

Eritemul marginat sau circinat al pielii este una din manifestările caracteristice ale atacului acut de reumatism. El apare la copii în 5-10% din cazuri; are caracter migrator și trece adesea neobservat.

Noduli reumatici subcutanați reprezintă formațiuni nodulare dure, nedureroase care apar deasupra proeminențelor osoase ale diferitelor articulații și tendoane, la extremități, deasupra apofizelor spinoase ale coloanei vertebrale și regiunea occipitală. Sunt caracteristici pentru forma lentă; în ultimii ani ei apar mult mai rar (0,1-1%).

Coreea Sydenham. Coreea apare de cele mai multe ori izolat, ca singura manifestare a bolii (13-17 %), tardiv după o perioadă de 3-6 luni de la infecția streptococică. Examenele de laborator în majoritatea cazurilor sunt normale. Valvulopatia s-a constatat la 3 % din cazuri la un an după coree și la peste 23 % din cazuri la un interval mai mare. Debutul coreei este de obicei

insidios, apar stângăcii, mișcări necontrolate și neregulate, evidente, indubitabile, cuprinzând mai multe segmente ale extremităților, precum și alte zone: limba, musculatura feții.

Severitatea este variabilă – de la moderată până la mișcări violente sau activitatea involuntară continuă cu totală incapacitate a controlului și necesitatea protejării bolnavului de autorăniri. În cazurile moderate, este afectată orice activitate care necesită o coordonare mai fină, ca scrisul sau alimentarea. Scrisul devine dezordonat, tremurat, “scris urât”. Mișcările nu sunt ritmice, ci bruște și imprevizibile, dispar în somn. Bolnavii cu coree au instabilitate emoțională manifestată prin crize nemotivate de râs sau plâns cu tulburări ale somnului. Se evidențiază de obicei hipotonie musculară generalizată cu reflexe osteotendinoase vii. Boala este mai frecventă la fete în vârsta de 11-15 ani.

Investigațiile paraclinice

Examele de laborator sunt utile pentru confirmarea prezenței unui proces inflamator.

1. Hemograma: leucocitoză $12,0^9$ - $20,0^9$ cu un procent crescut de polimorfonucleare, VSH crescut până la 50-70 mm Hh;

2. proteina C-reactivă crește în reumatism de la 1+, la 8+ și este negativă după ce a trecut perioada de activitate a bolii;

3. gamaglobulinile și alfa-2 globulinele sunt crescute procentual și în valoare absolută;

4. Albuminele serice sunt scăzute relativ;

5. Fibrinogenul este crescut >4 mg/l, corelând cu valoarea VSH;

6. Mucoproteina serică are valori mărite;

7. Determinarea titrului ASLO în maladia reumatică depășește 250 unități, dar este mai semnificativ dacă depășește 400-500 unități;

8. ECG - în reumatism apar modificări nespecifice:

prelungirea intervalului P-Q, reducerea voltajului.

9. Examenul EcoCG.

În valvulita mitrală la 75% din cazuri se constată îngroșarea și destrămarea valvulelor și coardelor. Este limitată deschiderea valvulei anterioare, dilatarea sistolică a inelului fibros este mai mică.

Cu ajutorul Doppler EcoCG (E.Polubenco) a determinat în endocardita mitrală de origine reumatismală îngroșarea marginii valvulei anterioare, hipokinezia valvulei posterioare mitrale, regurgitatea mitralei și schimbarea tranzitorie a valvulei anterioare mitrale în formă de boltă. În endocardita valvulelor aortale s-a constatat la Doppler-EcoCG îngroșarea limitată a marginii valvulelor aortale, prolapsul valvulelor de caracter tranzitoriu și în unele cazuri regurgitația aortală.

Clasificarea.

În această clasificare se reflectă caracteristica simptomelor clinice de bază și suplimentare, activitatea procesului, evoluția, consecințele și complicațiile.

În activitatea maximală, manifestările clinice și de laborator sunt marcante (pancardită, miocardită gravă, insuficiență cardiacă clasa funcțională III-IV (NYHA). Din partea examenului paraclinic leucocitoză neutrofilă mai mare de 10 000, VSH depășește 30 mm/oră, proteina C-reactivă 3-4⁺, fibrinogen >de 10g/l, alfa-2 globulinele depășesc 17%, iar gamaglobulinele 23-25%, seromucoidele serice depășesc - 0,6 unități; titrul ASLO este crescut de 3-5 ori comparativ cu norma.

Activitatea moderată (gr. II) a reumatismului se caracterizează clinic prin reumatism acut sau trenant cu insuficiență cardiacă clasa funcțională I-II (NYHA); boala are o evoluție torpidă, iar tratamentul este de durată mai îndelungată. Paraclinic leucocitoză neutrofilă - 8000 - 10 000, VSH - 20-30 mm/oră, proteina C-reactivă - 1-3⁺, alfa-2 globulinele în 11,5-16%, gamaglobulinele 21-23%, seromucoidele serice - 0,3-0,6 un. Titrul ASLO crescut în limita

1/2-2 ori mai mare decât în normă.

Tabelul nr.7. Clasificarea reumatismului (febra reumatică) adoptată la Congresul II-lea al reumatologilor din Rusia (după V. Nasonova), 1997.

Caracteristica simptomelor clinice		Activitatea	Evoluția	Consecințe	Complicații
De bază	Suplimentare				
1.Reumocardi-tă primară 2.Reumocardit ă recurentă: a.fără valvulopatii b.pe fundalul valvulopatiilor 3.Artrita a.fără afectarea evidentă a cordului b.cu afectarea cordului 4.Corcea a.fără afectarea evidentă a cordului b.cu afectarea cordului 5.valvulopatie reumatismală primar depistată	1.Eritem mărginat 2.Noduli subcuta- nați 3.Artral- gii 4.Sindro- mul abdomi- nal 5.Infecția strepto- coccică precedentă	GrI GrII GrIII	Acută Trena- ntă Laten- -tă	1.Fără valvulo- patii 2.Cu valvulo- patii	1.Insufi- ciența cardiacă cronică Clasa funcționa- lă NYHA I, II, III,IV 2.Deregla- ri de ritm, trombo- embolii, tromboze.

Notă:

1. De concretizat numărul puseelor.
2. Indicarea gravității carditei fără viciu (ușoară, medie și gravă).
3. Caracteristica clinicoanatomică a valvulopatiei.
4. Determinarea infecției streptococice (antecedente).
5. Determinarea anticorpilor antistreptococi.

Activitatea procesului reumatismal de gr. I (minimă) are loc în evoluția reumatismului trenant sau latent, în coree cu manifestări clinice moderate, noduli subcutanați eritemul anular, artralгии exprimate (Tabelul nr.6.).

Datele paraclinice sunt puțin crescute sau normale

Componentul nespecific exudativ este mai exprimat în activitate de g. III, II, iar cel proliferativ în activitatea minimală a reumatismului.

Evoluția acută a reumatismului de obicei se caracterizează prin manifestări clinice brutale și paraclinice marcante, sechelele valvulare (în reumatismul primar) se întâlnesc mai rar, durata procesului este de 2 luni.

Evoluția trenantă (subacută, lentă) are loc în timp de 4-6 luni și mai mult, debutul este insidios, manifestările clinice pot fi mai puțin exprimate, dar se mențin timp îndelungat și duc frecvent la sechele valvulare.

Forma latentă a reumatismului se caracterizează prin lipsa manifestărilor clinice și de laborator, dar se determină viciu cardiac întâmplător.

Diagnosticul pozitiv

Din cauza că manifestările clinice ale R sunt atât de variabile, nici una nefiind specifică, Jones (1944) a imaginat o serie de criterii care constituie un ghid util pentru diagnosticul R.

Criteriile lui Jones:

Manifestările clinice și de laborator ale R:

I. Manifestări majore.

1. Cardita.
2. Poliartrita.
3. Coree.
4. Eritem marginat.
5. Noduli subcutanați.

II. Manifestări minore

1. Clinice:

◆ Reumatism în antecedente sau boală de cord reumatismală;

◆ Artralgii;

◆ Febră;

2. De laborator:

◆ reactanți de fază acută: proteină C reactivă pozitivă, leucocitoză, seromucoide, VSH crescute;

◆ Prelungirea intervalului P-Q

III. Dovada infecției streptococice în antecedente (ASLO crescut sau alți anticorpi antistreptococici, culturi faringiene pozitive pentru streptococ grupul A, scarlatină recentă).

Prezența a două manifestări majore sau a unei manifestări majore și a două minore indică cu mare probabilitate prezența R, dacă sunt susținute de evidența unei infecții streptococice precedente. Absența acestora din urmă poate exclude diagnosticul, cu excepția situației că R este descoperit pentru prima dată după o lungă perioadă de latență de la infecția streptococică anterioară, ca în coreea Sydenham.

Diagnosticul diferențial

Gradul de manifestare a semnelor și simptomelor în reumatism este foarte variat, diferă de la un bolnav la altul, ceea ce face dificilă diagnosticarea bolii.

În general sunt multe afecțiuni care pun probleme de diagnostic diferențial:

Endocardita bacteriană subacută apare la bolnavii cu valvulopatii de etiologie reumatismală.

În endocardită, durerile vagi difuze în extremități sunt mult mai frecvente decât artrita, dar aceste simptome, alături de febră și astenie sunt suficiente pentru a sugera recurența reumatismului. Descoperirea unor peteșii cu centrul alb, a nodulilor Osler, splenomegaliei și hemoculturilor pozitive sprijină diagnosticul de endocardită bacteriană.

Artrita reumatoidă afectează mai ales articulațiile mici ale degetelor, nu are caracter migrator și nu dispare rapid după

aspirină. Cu timpul apar deformații permanente și anchiloze, lipsește afectarea cordului; erupția cutanată diferă de eritemul marginat în reumatism. În AR factorul reumatoid la o serie de bolnavi este pozitiv.

Osteomielita poate determina dureri și tumefacții la nivelul membrelor, dar afectarea multiplă este rară, sensibilitatea maximă este la nivelul diafizei osoase. În osteomielita generalizată poate fi o septicemie cu febră de tip septic, examenul radiologic și hemoculturile stabilesc diagnosticul.

Lupus eritematos sistemic (LES) se manifestă cu febră și artralgi, sau artrite. Factorul antinuclear este prezent, erupția în «fluture» la nivelul obrazilor și nasului. Depistarea celulelor lupice mai mult de 0,6%, leucopenia și afectarea renală sunt caracteristice în LES.

Cardita virală (non reumatică)-se caracterizează prin pericardită, cardiomegalie, insuficiență cardiacă și sufluri cardiace care pot fi confundate cu cardita reumatică. În cardita virală lipsesc anticorpii antistreptococi, însă virusul poate evidenția exudatul faringian, în scaun, precum și a răspunsului anticorp.

Este necesar de a face diagnosticul diferențial cu purpura anafilactoidă, artritele reactive postvirale, reacții de tip boala serică, leucemia acută, PVM etc.

Caracteristica reumatismului la copii în ultimii ani.

Debutul reumatismului în 80% din cazuri apare în copilărie. În ultimii 10-15 ani a crescut vădit debutul bolii la vârsta preșcolară. În anii precedenți frecvența reumatismului în localitățile urbane era mult mai mare decât în cele rurale.

Evident s-a schimbat și tabloul clinic al reumatismului. Mai rar se întâlnesc miocardite cu afectarea valvulară, poliserozite și formele grave ale reumatismului. Tabloul clinic al poliartritei este mai puțin exprimat, mai frecvent se determină monoartrita și durerile migratoare. În ultimii ani caracterul exudativ-inflamatoriu este mai puțin pronunțat. Cardita este mai

frecventă la copiii de vârstă preșcolară și mai rar se observă la copiii de vârstă școlară. Pentru copii este caracteristică coreea care nu se întâlnește la adulți; în ultimele 2 decenii coreea și-a schimbat tabloul clinic, rar sunt manifestări acute, mai frecvent simptomele clinice sunt puțin evidente la debutul bolii, ceea ce conduce la mari greutăți în diagnosticul diferențial cu diferite leziuni hipochinetice funcționale.

În ultimii ani mult mai rar se depistează nodulii reumatismali subcutanați, eritemul anular, afectarea ficatului, plămânilor, rinichilor etc. Se întâlnesc copii cu 2-3 recidive reumatismale și fără formarea viciilor cardiace. Substanțial s-a micșorat procentul de vicii cardiace după primul atac al reumatismului (16-18%); în anii 1950-60 era 36-40%.

Recurențele atacului acut reumatismal sunt mai puțin frecvente, apar după 3-5-8 ani și nu după 1-2 ani ca în perioada postbelică.

Formele severe de reumatism se întâlnesc extrem de rar. Terapia completă a reumatismului a micșorat mortalitatea infantilă de la 10-12% în anii 1950-1960 până la 0,1-0,4% în ultimii ani.

În același timp evoluția febrei reumatismale e mult mai variabilă, a scăzut numărul formelor clasice ale bolii. Manifestările variate ale maladiei, considerabil complică diagnosticarea la termen și administrarea tratamentului se începe mai târziu. Și în prezent problema reumatismului la copii rămâne actuală.

Tratament

Tratamentul reumatismului la copii trebuie efectuat timpuriu, complet și în timp de 3-4 luni. Se cunosc 3 etape de tratament (staționar, sanatoriu și dispensarizarea).

Evoluția naturală a atacului acut de reumatism este autolimitată și durativă; de obicei se vindecă și fără tratament în 8-12 săptămâni, în formele severe până la 16 săptămâni.

I etapă:

Repausul la pat este obligatoriu și trebuie continuat până când sunt stopate manifestările acute de cardită și artrită:

a). repaus absolut la pat timp de 2-3 săptămâni, prelungit dacă există semne de afectare cardiacă severă. În prezent se consideră că repausul absolut la pat pentru un timp îndelungat aduce la afectarea stării psihice, mai ales la copilul care suportă greu separarea;

b). repaus la pat timp de 2-3 săptămâni, iar apoi,

c). în salon timp de 2-3 săptămâni, cu repaus la pat 2-3 ore dimineața și 2-3 ore după amiază;

d). reluarea progresivă a activității în care bolnavul poate reveni la școală după 6-8 săptămâni de la debutul bolii cu forme ușoare; 10-16 săptămâni în forme cu atingere cardiacă severă.

Alimentația. În perioada acută a reumatismului 1/3 din proteine alcătuiesc proteinele animale și restul de proveniență lactată, glucidele de obicei nu depășesc necesitatea fiziologică. E de dorit să se prepare bucate din legume și fructe proaspete. Se exclud din rația alimentară produsele extractive: ficatul, inima, ceapa, usturoiul, hreanul; se limitează sarea până la 3-5 gr. pe zi. Se recomandă produsele bogate în potasiu, terci de hrișcă, de ovăz, lapte acru, prune uscate, stafide, zarzăre uscate, cartofi copti etc. După 3-4 săptămâni conform vârstei copilului se trece la alimentația fiziologică.

Tratamentul medicamentos este indicat în toate formele clinice ale bolii.

1) Toți bolnavii trebuie să facă la internare o cură de tratament de 2-3 săptămâni cu penicilină pentru eliminarea streptococului beta-hemolitic din faringe chiar dacă culturile faringiene nu evidențiază prezența streptococului. Penicilina trebuie administrată în injecții intramusculare, în doză de 800000 UI pe zi la copiii sub 12 ani și de 1200000-1500000 UI pe zi la copiii mai mari și adolescenți. Dozele zilnice sunt divizate în 4 prize la un interval de 6 ore. Dacă există istoricul

anamnestic de alergie la penicilină, eventualitate rară la această vârstă, se recomandă eritromicina în doză de 32-40 mg/kg/zi pe cale orală 10-14 zile.

Tratamentul antiinflamator.

Este răspândită întrebuințarea medicamentelor din grupa salicilatelor, mai ales a acidului acetilsalicilic, sau așa-numitei aspirină.

Administrarea aspirinei se face pe cale orală. Doza zilnică de aspirină este de 0,2 gr. la fiecare an de viață, dar nu mai mult de 2g. Este preferabil ca această cantitate să fie administrată divizat în 3-4- prize. Scopul este de a administra cea mai mică doză cu care se obține controlul complet al simptomelor și care exclude efectele adverse serioase datorită supradozajului.

Cele mai frecvente manifestări toxice ale aspirinei sunt grețurile, vomităurile și durerile gastrice. Rar apar tulburări metabolice severe datorită intoxicațiilor acute cu salicilat. Administrarea îndelungată a aspirinei contribuie la dezvoltarea anemiei feriprive, provoacă unele schimbări hromosomale, măbind numărul celulelor aberante. Doza maximă se administrează 2-3 săptămâni până la ameliorarea stării copilului și reducerea manifestărilor clinice. După externarea din spital se prelungește administrarea aspirinei pentru o lună de zile câte 1/2-1/3 din doza inițială.

Analgina și butadionul în ultimii ani se întrebuințează destul de rar. În prezent se administrează mai frecvent *voltarena* sau *ortofena* 1-3 mg/kg pe zi. Voltarena aproape că nu are influență toxică asupra organismului. Mai rar se folosește ibuprofenul (brufena) - 600-700 mg pe zi.

Aceste medicamente (menționate anterior) au efect evident în activitatea procesului de gradul I, II.

Din medicamentele nesteroidice se administrează indometacina (metindol) - derivatele indolului. Acțiunea indometacinei constă în frânarea procesului de oxidare. Se administrează indometacina nu numai în formele acute, dar și

latente. Doza zilnică – 50-75 mg, timp de 35-45 zile

Corticoterapia este preferată la activitatea procesului reumatismal de gradul II-III (maximă), la bolnavii cu insuficiență cardiacă și în recidivele activității reumatismale la bolnavii cu sechele cardiace, artrită pronunțată. În Anglia, Germania se folosesc la debutul maladiei corticosteroizi la toți bolnavii cu cardită, mai ales cu cardită severă și pancardită. Este contraversant efectul tratamentului cu corticosteroizi asupra prevenirii sechelelor cardiace. Deși tratamentul complet și corect reușește în majoritatea cazurilor să elimine toate manifestările clinice și de laborator ale bolii, procesul patologic își continuă neabătut cursul natural.

După școala anglo-saxonă se recomandă tratament cu aspirină în toate formele de reumatism: aspirină 100 mg/kg/zi, maximum 4g/zi 2 săptămâni, apoi 75mg/kg/zi - 4-6 săptămâni. În formele grave de cardită cu insuficiență cardiacă se indică prednisolonul 2mg/kg/zi 2 săptămâni, apoi reducerea rapidă la 1mg/kg și anularea după 4 săptămâni, introducând în ultimele 2 săptămâni aspirină 50-75mg/kg/zi - 6-8 săptămâni.

Școala franceză utilizează în primele săptămâni prednisolonul 2 mg/kg/zi, dacă lipsesc semne de afectare cardiacă prednisolonul este rapid înlocuit cu antiinflamatoare.

Corticosteroizii au efect antiinflamator, antialergic, frânează procesul celular imunocompetent, acționează asupra bradichininei, histaminei, inhibă acțiunea hialuronidazei, duce la normalizarea permeabilității capilare.

În pediatrie mai frecvent este recomandat prednisolonul (prednisonul) pentru efectele sale secundare mult reduse față de alți derivați cortizonici. Doza zilnică este de 0,7-0,8 mg/kg maximum de 1mg/kg. După stabilirea rapidă a semnelor inflamatorii la a 7-10-a zi, doza zilnică se micșorează cu 5 mg o dată în 5-6 zile, ajungând în finala administrării prednisolonului peste 6-7 săptămâni la 1/8 din doza inițială, apoi se suprimă. Doza aspirinei atunci când se administrează prednisolonul este

mai mică – 0,1-0,15 g la un an de viață. În caz de cardită severă, se mărește doza zilnică a prednisolonului care se administrează până la 2-2,5 luni.

Tratamentul îndelungat cu prednisolon în unele cazuri poate conduce la complicații cum sunt infecțiile, întârzierea creșterii, ulcerul gastric și psihozele toxice. Deseori tratamentul cu prednisolon provoacă efecte secundare: hipertrihoză, tahicardie, surplus în greutate, mărirea nivelului glucozei sanguine, leucocitoză etc.

În cazul în care procesul reumatic are formă trenantă, se administrează delagilă, placvenilă timp de 3-6 luni. Aceste medicamente frânează formarea anticorpilor, proliferarea acidului nuclear. Efectul curativ se manifestă după 3-6 săptămâni. Doza zilnică a delagilei este de la 0,06-0,25 g conform vârstei copilului.

Manifestările secundare: disfuncția tractului digestiv, leucopenia. Este necesar controlul fundului ochilor.

Imunodepresantele nu și-au găsit administrare la bolnavii de reumatism. Glicozidele se administrează conform gradului de insuficiență cardiacă. Este necesar în terapia reumatismului să se administreze medicamente de potasiu, Vit. C, ale grupei B.

O mare importanță se acordă tratării focarelor cronice de infecții. Amigdalita cronică se tratează mai mult prin metode conservative și numai în cazuri rare – excepționale – se recomandă amigdaloectomia după 2-2,5 luni de la debutul bolii.

Sanatoriul local joacă un rol important în tratamentul maladiei la etapa a 2-a. Factorii principali de tratament în sanatoriu sunt: respectarea regimului, cultura fizică curativă, proceduri de călire, se administrează antiinflamatoare, vitamine hiposensibilizante, lunar (o dată în lună) bicilina -5 intramuscular. După inactivarea procesului, se recomandă interzicerea culturii fizice în decurs de un an.

Tratamentul coreei reumatismale. În toate cazurile de coree trebuie făcută profilaxia recurențelor.

a) Măsurile generale: suprimarea luminii și mișcărilor excesive precum și atenuarea zgomotelor în camera bolnavului;

◆ în unele cazuri trebuie luate măsuri pentru prevenirea autorănilor prin mișcări coreice violente, inclusiv mișcarea limbii;

b) Tratament simptomatic, sedativ, se poate face cu:

◆ fenobarbital 20 mg/an de vârstă;

◆ meprobamat (anxiolitic, relaxant al musculaturii scheletice), doza: 4-8 ani: 200-600 mg/zi; 8-15 ani: 400-1000 mg/zi. Se începe cu doza minimă și se crește progresiv,

◆ melleril, neuroleptic cu acțiune sedativă și anxiolitică importantă, doza la copii de 3-7 ani: 1-2 mg/kg/zi, iar la copii peste 7 ani: 10-25 mg/kg/zi, până la 100 mg/zi (drajeuri mici de 5 mg și forte de 50 mg);

◆ diazepam (din clasa benzodiazepinelor cu acțiune tranchilizantă, sedativă, anticonvulsivantă și miorelaxantă), doza: 2 mg de 3-4 ori pe zi, până la 10 mg/zi (pastile de 2 mg și 10 mg).

Prognosticul

Prognosticul rămâne totuși sub o triplă amenințare:

1) riscul recăderii bolii reumatismale este cu atât mai mare, cu cât bolnavul:

◆ are vârstă mai mică;

◆ se află mai aproape de atacul acut inițial;

◆ este purtătorul unor sechele valvulare și mai ales al unei cardiomegalii.

Profilaxia

1. Profilaxia primară are ca obiectiv prevenirea reumatismului. Ea se face prin tratamentul faringitei (anginelor) streptococice.

a) **Profilaxia individuală.** Etiologia streptococică a unei angine poate fi suspectată clinic. Numai examenul bacteriologic permite afirmarea acestei etiologii, dar el poate fi greu de obținut, durată până la obținerea rezultatului culturilor poate fi

mare, iar încrederea în rezultatul de laborator nu trebuie să fie totdeauna absolută. Din aceste motive este rațional să se trateze sistematic orice faringită după vârsta de 4 ani.

Se administrează penicilina orală, 1-2 milioane UI/zi, timp de 7-10 zile sau - benzil-penicilină 600000- 1500000 UI injectabil intramuscular în două locuri diferite.

b) Profilaxia colectivă are ca scop prevenirea apariției și împiedicarea răspândirii unei epidemii de faringită streptococică.

- bolnavii trebuie tratați cu penicilină orală în doză terapeutică (vezi profilaxia individuală).

II. Profilaxia secundară (după primul atac de reumatism) are ca scop prevenirea recurențelor. Profilaxia continuă este cea mai eficientă modalitate de prevenire a recurențelor reumatismale și trebuie aplicată la toți bolnavii cu istoric stabilit de reumatism, la cei cu boală de cord reumatică și la cei cu orice coree. Profilaxia se face prin antibioticoterapie antistreptococică (bicilină, rovamycină etc.).

Bicilina-5, administrată pe cale intramusculară, în doză de 1200000 UI pe lună la copiii cu greutatea sub 40 kg și 1500000 UI la interval de 2 sau 3 săptămâni, dacă greutatea depășește 40 kg.

Condiția antibioticoterapiei profilactice este continuată în mod diferențial: în absența sechelelor cardiace, durata este de minimum 5 ani (90-95% din recidive survin în acest interval).

Dispensarizarea

Toți copiii cu reumatism sunt luați la evidență în cadrul dispensarului. De 2 ori pe an la începutul primăverii și la sfârșitul toamnei se efectuează hemograma, analiza sumară a urinei, ECG, radiografia cordului după necesitate. Examenul ecocardiografic o dată în an. La copiii cu sechele valvulare – de 2 ori pe an. Copilul este sub supravegherea pediatrului sau medicului de familie și a cardiologului. În caz de coree, copiii

sunt examinați de neurolog. Profilaxia cu bicilină este descrisă mai sus.

După externarea din staționar se recomandă 1/2–1 an eliberare de la cultura fizică, apoi copii fără afectarea cardiacă sunt transferați în grupul de pregătire. Cei cu sechele cardiace în grup special.

3.1.1. Valvulopatiile reumatismale (dobândite)

Poate că n-ar fi cazul să ne extindem asupra valvulopatiilor dobândite (reumatismale), dar în ultimii 2-3 ani după cercetările noastre s-a mărit numărul copiilor bolnavi de reumatism cu afectarea valvulară a cordului.

În total pe republică, reumatismul nu este în creștere, dar evoluția maladiei este mai gravă și la o serie de copii se formează schimbări organice valvulare. Se știe că leziunile valvulare în reumatism cronic se întâlnesc adesea la copiii care au avut cardită severă în timpul atacului acut de reumatism.

Unul dintre factorii favorizanți poate fi răspunsul exagerat al organismului la infecția streptococică, posibilitatea creșterii incidenței unor serotipuri de streptococi cu virulență ridicată, tratamentul incorect al infecției streptococice faringiene.

În reumatismul cronic valva mitrală este afectată în 80-85% din numărul de bolnavi, valva aortică –în 40-50%, iar valvele tricuspida și pulmonară la circa 5% din bolnavi.

Insuficiența mitrală (IM)

După cum sa relatat mai sus, IM este leziunea cea mai frecvent întâlnită la copii și adolescenți (mai ales la băieți) în reumatismul cronic. Mai târziu apar schimbări caracteristice pentru stenoza mitrală. Afectarea endocardului valvular conduce la fibroză, cicatricolă, scurtarea valvulelor care nu mai vin în contact, în așa fel este împedicată închiderea normală a valvei mitrale. Severitatea leziunilor este; mai frecvent ele sunt ușoare și moderate. În IM severă, mai ales asociată cu o stenoză

mitrală, are loc o dezorganizare marcată a aparatului valvular cu scurtarea substanțială a valvulelor, cordajelor tendinoase ale mușchilor papilari și dilatarea inelului valvular.

Hemodinamica. Schimbările valvulare în IM conduc la regurgitatea atriului stâng. Regurgitatea sângelui este pansistolă (de la începutul ei până la sfârșitul sistolei); cantitatea de sânge regurgitat depinde de gravitatea leziunilor și de gradientul de presiune. Lipsa perioadei de contracție izovolumetrică și gradientul de presiune mic în atriul stâng contribuie la scăderea presiunii ventriculare mult mai rapid decât în mod normal către sfârșitul sistolei ventriculare. Aceste momente favorizează scurtarea mai rapidă a fibrelor miocardului ventricular, fapt ce conduce la o creștere a forței de contracție a ventriculului stâng, menținând mult timp la nivel normal fracția de ejeție ce explică evoluția clinică prelungită a bolii la majoritatea bolnavilor cu IM.

Pe parcursul agravării leziunilor valvulare crește volumul diastolic ventricular din cauza dilatării cavităților ventriculare stângi. Cât timp fracția miocardului ventriculului stâng nu este afectată, presiunea diastolică se menține la valori normale, iar presiunea atriului stâng poate fi ușor crescută. Creșterea severității IM conduce la scăderea contractilității miocardului ventricular, scurtarea fibrelor musculare, se reduce volumul rezidual în ventriculul stâng, la finele sistolei crește, fracția de ejeție scade, crește volumul diastolic și presiunea intraventriculară la sfârșitul diastolei. Ca urmare crește presiunea în atriul stâng, mai apoi apare presiunea pulmonară persistentă; aceasta provoacă schimbări în peretea ventriculară dreaptă (hipertrofie și dilatare) și insuficiență tricuspidiană secundară.

Tabloul clinic

În caz de IM ușoară unicul semn este suflu sistolic de caracter pansistolic (la debut durată este de 2/3 din sistolă), apical de tonalitate înaltă. Suflul debutează o dată cu zgomotul,

se suprapune peste zgomotul de închidere a valvei aortice, intensitatea maximă a suflului este la vârful cordului cu iradiere în axila stângă și marginea stângă a sternului.

IM severă se caracterizează prin:

a) diminuarea intensității zgomotului I (dezorganizarea valvei)

b) galop ventricular diastolic accentuat (umplerea precoce a ventricolului stâng)

c) zgomotul II al cordului este accentuat puternic (din cauza regurgităţii unei cantităţi de sânge în atriul stâng)

Radiologia. În IM atriul stâng este mărit, silueta ventriculului stâng proeminentă.

ECG – La început normală. În IM severă - hipertrofia ventriculului stâng, aspect de supraîncărcare diastolică, unda T înaltă, verticalizată.

EcoCG – dilatarea cavităţii ventriculare şi atriale stângi, schimbări ale valvei mitrale şi tricuspideale (îngroşare, fibrozare) etc.

Criteriile de afirmare ale insuficienței mitrale reumatismale :

1.intensitatea suflului –gradul 2-3 pe scara Levine-Freeman

2.durata holosistolică,

3.propagarea în axilă,

4.nu se modifică cu respirația sau schimbarea poziției,

5.intensitatea maximă la apex,

6.caracter suflant și tonalitatea înaltă,

7.mărirea radiologică a atriului stâng,

8.modificări electrocardiografice.

Diagnosticul diferențial

1. Suflu funcțional este de obicei de gr I, II zona de iradiere limitată, ocupă 1/3-1/2 din sistolă, lipsesc schimbări la ECG și EcoCG.

2. Defect septal ventricular în cazul în care suflul este pansistolic (vezi MCC).
3. Insuficiența tricuspidală se caracterizează prin suflu pe marginea stângă a sternului, turgescență a pulsului venos jugular, sporirea intensității suflului în inspirație.

Complicații: insuficiență cardiacă, endocardită bacteriană, fibrilație atrială, blocurile atrioventriculare I-II.

Tratament: se tratează boala de bază, IC. Tratamentul chirurgical este indicat când simptomele (oboseala, dispneea) devin severe și apar în repaus, iar tratamentul IC (clasa funcțională III-IV după NYHA) are activitate redusă.

Stenoza mitrală (SM)

Stenoza valvulelor mitrale în marea majoritate a cazurilor este de origine reumatismală, rar congenitală. Apariția semnelor clinice va avea loc nu mai devreme de 2 ani de la debutul procesului reumatismal. Incidența SM izolate la copii este de 2-4% din numărul total al bolnavilor cu valvulopatii reumatismale.

Morfopatologia. SM se caracterizează prin îngroșarea valvelor mitrale, fibrozare difuză, mai rar depozite calcare (calcificări valvulare). În formele cu obstrucție severă sudura comisurilor, indurația valvelor determină formarea unui canal de formă conică strâmtat.

Hemodinamica. Tulburările hemodinamice în SM sunt în strânsă corelare cu gradul de stenozare a orificiului mitral. Reducerea perimetrului orificiului mitral la copii de vârstă mai mare și adulți la 2 cm² (aria normală în funcție de vârstă este de 3-6 cm²) conduce la apariția manifestărilor clinice numai la eforturi mari, micșorarea suprafeții orificiului mitral la 1,5 cm² provoacă apariția semnelor clinice la eforturi moderate. Dimensiunea orificiului de la 1cm² și mai mic determină simptomele clinice în repaus.

Micșorarea suprafeței orificiului stâng împiedică trecerea fluxului sanguin din AS în VS și determină creșterea presiunii atriale stângi. DC este menținut numai prin mărirea vitezei sângelui prin orificiul îngustat.

Progresarea SM avansează creșterea presiunilor vasculare pulmonare care rezultă din următoarele mecanisme:

1. Transmiterea retrogradă a fluxului sanguin din AS în venele și capilarele pulmonare poate provoca edem pulmonar (în cazul în care presiunea pulmonară este mai mare decât cea coloidală)

2. Protejarea plămânilor împotriva acumulării lichidului în spațiul interstițial și alveolar se produce prin vasoconstricția arteriolară pulmonară (reflexul Kitaev), ce determină hipertensiunea vasculară pulmonară.

3. Hipertensiunea vasculară pulmonară de lungă durată provoacă leziuni fibroase ale pereților vasculari cu hipertrofia mediei și obliterarea vasculară.

Ulterior crește progresiv solicitarea ventriculului drept apare IC dreaptă cu regurgitații valvulare tricuspide și pulmonare.

Tabloul clinic. Timp îndelungat simptomele clinice sunt bine corelate cu gradul de obstrucție a orificiului valvei mitrale:

1. Dispneea apare în timpul efortului (în stenoza mitrală ușoară sau moderată), când DC mărit și tahicardia conduc la creșterea tranzitorie a presiunii în AS.

2. Ortopneea apare pe măsură ce boala avansează ca rezultat al redistribuirii volumului sanguin la periferie.

3. Tusea și dispneea paroxistică nocturnă apar mai târziu concomitent cu agravarea evoluției bolii. Tusea se intensifică în poziție culcată și în timpul nopții având caracter neproductiv.

4. Hemoptizia la copii se depistează rar și poate apărea la efort, fiind o consecință a creșterii presiunii venoase pulmonare și raportului varicozităților bronșice.

5. Durerile toracice precordiale se întâlnesc rar și denotă caracterul lor anginos (ischemia VD).

6. Palpitațiile caracterizează tulburări de ritm atrial (extrasistole, fibrilație atrială).

7. Disfonia extrem de rar este întâlnită la copii (dilatarea AS provoacă presiune recurentului).

Examenul obiectiv:

1. Pulsul este normal, uneori cu amplitudine mică (debit sistolic scăzut).

2. TA normală sau poate fi scăzută.

3. La palpație:

↳ șocul apexian localizat normal, deseori amplitudinea redusă,

↳ frează diastolică se percepe în regiunea precordială mai bine în decubit lateral stâng (echivalent al uruiturii diastolice),

↳ creșterea hipertensiunii pulmonare conduce la perceperea în spațiul 4-5 parasternal stâng unui impuls sistolic (VD hipertrofiat),

↳ în spațiul 2 intercostal stâng se palpează zgomotul II (închiderea puternică a valvelor sigmoidale pulmonare)

4. La percuție cardiomegalia poate fi moderată, în caz de IC și fibrilație atrială – cardiomegalie importantă.

5. La auscultație:

● Zgomotul I cu tonalitate înaltă, accentuat, puternic, sub formă de pocnitură (presiunea crescută a atriului stâng)

● După zgomotul II (închiderea valvei aortice normală) se aude un zgomot mai puternic cu tonalitate înaltă determinat de deschiderea valvei mitrale (clacment de deschidere a mitralei) care corespunde hemodinamic sfârșitului diastolei izometrice și începutului perioadei de umplere diastolică a ventriculului stâng. Clacmentul survine la 0,06-0,11 sec de la începutul zgomotului II.

- Suflul mezodiastolic de intensitate mică.
- Suflul presistolic care denotă contracția activă a AS.

Radiologic se evidențiază mărirea AS, VD și dilatarea AP. Câmpurile pulmonare prezintă accentuarea desenului vascular.

ECG –unde P largite, bifide, P “mitral”, axul QRS este deviat în dreapta.

EcoCG–are loc deplasarea mitralei în platou cu viteza de deplasare diminuată și o mișcare anterioară a micii valve mitrale în tipul diastolei. EcoCG Doppler, cateterismul cardiac și angiocardiografia (în rare cazuri) depistează gradul de creștere a presiunii arterei pulmonare, dilatarea AS și caracterizează aspectul valvulelor și a aparatului valvular.

Prognosticul depinde de diametrul orificiului mitral și de evoluția SM.

În SM pot apărea complicații cu tulburări de ritm, endocardită, cord pulmonar cronic, embolii arteriale.

Boala mitrală de obicei este de origine reumatismală și se caracterizează prin asocierea IM cu SM.

Hemodinamic cele două leziuni se combină provocând creșterea presiunii în AS, vene și capilare pulmonare, hipertensiune arterială pulmonară, hipertrofia VD.

Tabloul clinic, paraclinic se caracterizează atât prin semne de IM, cât și de SM.

Evoluția este variabilă și depinde de dinamica procesului reumatismal. În faza avansată a bolii mitrale pot apărea fibrilații atriale, endocardită etc.

Tratamentul conservativ constă în tratarea de bază a bolii, IC. În lipsa succesului terapiei conservative, se recomandă protezarea valvulară.

Insuficiența aortică (IA)

În majoritatea cazurilor este de origine reumatismală, dar poate fi și congenitală. Apare o dilatare a inelului valvular,

valvele sunt îngroșate, deformate, scurte. VS hipertrofiat

Hemodinamica: o bună parte din sângele propulsat în aortă în timpul diastolei se reîntoarce în VS. Umplerea excesivă a VS provoacă dilatație și hipertrofie .

Tabloul clinic depinde în mare măsură de gradul IA. În formele mai grave apar transpirații profuze, dispnee de efort. O dată cu dezvoltarea IC apare ortopneea, crize de angină pectorală poate avea loc EPA, chiar și până la moartea subită.

Tegumentele sunt palide, șocul apexian deplasat în stânga și în jos. Pulsul arterial este amplu, săltăreț (celer et altus), pulsul capilar pozitiv. La auscultație se percepe un suflu protomezodiastolic la aortă și mai ales în spațiul 3-4 intercostal stâng. Suflul are caracter dulce, muzical, aspirativ cu tonalitate înaltă. Se determină o divergență între tensiunea arterială sistolică și diastolică, ultima micșorându-se, iar cea sistolică în cazurile severe moderat crescută.

Radiologic: mărirea VS și AS, dilatarea aortei.

ECG: crește amplitudinea complexului QRS, unde T înalte în derivațiile precordiale stângi și unde Q în V4,V6 (hipertrofia VS și mai rar hipertrofia AS). În formele avansate apare subdenivelarea segmentului ST și inversarea asimetrică a unde T.

EcoCG: Valvele aortice pot fi normale sau îngroșate, rupte și pot oscila în VS. Jetul sanguin refluat determină fluterul valvei anterioare. VS, aorta ascendentă și mai rar AS pot fi dilatate. EcoCG Doppler evoluează mărirea (cantitatea) refluxării aortice diastolice.

Diagnosticul pozitiv se bazează pe prezența suflului protodiastolic, examinări radiologice, ECG, EcoCG, EcoCG Doppler.

Tratamentul medicamentos constă în tratarea maladiei de bază, IC, tulburărilor de ritm. Tratamentul chirurgical în cazurile moderate de IA și mai ales severe se efectuează prin

exizia și înlocuirea valvelor aortice.

Prognosticul în mare măsură depinde de complicațiile
IA: IC, tulburări de ritm, endocardită infecțioasă etc

3.2. Artrita reumatoidă juvenilă (ARJ)

Artrita reumatoidă cronică (ARC) sau artrita reumatoidă juvenilă (ARJ) cuprinde un spectru heterogen de boli care includ cel puțin o artrită inflamatorie persistentă. Definiția se bazează mai mult pe criterii clinice după excluderea unei liste lungi de diagnostice diferențiale.

Încidența

Boala este rar întâlnită la copii: aproximativ 6% din toate artritele reumatoide cu nivel de prevalență 50 la 100000 copii, cu predominare feminină 2/1. Încidența mixtă are două vârfuri (5 ani și perioade de pubertate).

Etiologia ARJ este, în cele mai multe cazuri, necunoscută. E mai probabilă interacțiunea câtorva factori care determină pierderea toleranței față de autoantigene ce devin ținta bolii și cauza de bază a perpetuării ei. Deseori sunt implicați agenții infecțioși în patogenie, dar totuși la momentul actual dovezi sigure pentru transmiterea orizontală sau a unei epidemii localizate lipsesc. Agenții patogeni umani, cu toate acestea, pot juca un rol în determinarea pierderii toleranței față de anumite autoantigene prin alte mecanisme decât infecția. Este bine cunoscut faptul că agenții patogeni deseori conțin proteine cu potențial antigenic înalt asemănătoare cu proteinele umane. Este rezonabil de menționat, că anumiți indivizi pot dezvolta un răspuns imun anormal la contactul cu un antigen care mimează o proteină proprie gazdei. Aceste reacții pot să aducă ulterior la o boală autoimună ca, de exemplu, ARJ.

Patogenia ARJ este destul de complexă și insuficient de clară. Un factor declanșator variabil inițiază inflamația articulară. Particularitățile imunologice ale organismului (cu diferențe de răspuns imun individual) determină eliberarea de

antigene tisulare cu manifestări autoimune și perpetuarea inflamației articulare. Complexele imune de factor reumatoid (IgM anti- IgG) și imunoglobulină (IgG) modificată întrețin inflamația sinovială și sunt responsabile de producerea dereglărilor microcirculației, vasculitei. În geneza mecanismelor imune o dată cu participarea anticorpilor umorali un rol de bază i se atribuie imunității celulare. Răspunsul celular e însoțit de multiplicarea celulelor T cu acumularea limfocitelor T sensibilizate ce eliberează diverse substanțe biologice active, mediatori ai inflamației. Sistemele biologice humorale angajate în diverse momente ale evoluției bolii își au originea în celulele prezente în articulație în stare de activitate sau provin din sânge prin exsudare. Cele mai importante dintre ele sunt următoarele:

- ▼sistemul complementului care poate fi activat intraarticular pe cale clasică sau de proteina C reactivă care se găsește la tipuri ridicate în lichidul sinovial;

- ▼produșii acidului arahidonic (Leucotriene și prostaglandine);

- ▼elementele sistemului coagulării și fibrinolizei;

- ▼produse ale căii kininelor;

Studiile imunogenetice din ultimii ani au confirmat teoria existenței unei legături dintre fondul imunogenetic personal și manifestarea diferitelor forme ale ARJ, în particular, a formei pauciarticulare (s-a demonstrat asocierea acestei forme cu antigenele de histocompatibilitate majoră de clasa II).

Se dovedește acum că analiza succesiunii ADN, succesiunii proteinelor derivate și a structurii moleculelor de clasa II pot să ajute înțelegerea mai profundă a predispoziției genetice în ARJ. Recent, în fanta antigenului a fost depistată o secvență de 5 aminoacizi care ocupă pozițiile 70-74 de pe lanțul beta și se regăsește ca un epitop comun pe toate moleculele HLA II asociate bolii. Această «secvență de risc» este analoagă unei hexapeptide din glicoproteina 110 a virusului Epstein-Barr și cu alți 5 aminoacizi de pe hemolizina de *Proteus mirabilis*. Pe

de altă parte, în membrana sinovială a fost identificată o proteină identică structurii capsidice, aparținând virusului Epstein-Barr, iar o nonapeptidă din proteină de stress (prin șoc termic) a *Micobacterium tuberculosis* este similară cu colagenul și proteoglicanii din articulații. Cercetările au arătat și faptul că alelele HLA sunt asociate nu numai cu susceptibilitatea la ARJ, ci și cu protecția față de această boală: alelele haplotipului DRB1*11(12) - DQAA1*0501- DQB1*0301 la fel ca DRB1*08-BQA1*0401-DQB1*0402 se asociază cu susceptibilitate la această maladie, pe când DRB1*07 și DQAA1*0201 - cu protecția față de ea. Ba chiar s-a urmărit asocierea anumitor antigene cu anumitelor variante ale ARJ: HLA-DR4 - cu forma poliarticulară, pozitivă după FR, HLA-B27 - cu forma oligoarticulară cu debut tardiv, HLA-DR5, DRW6, DRW8 - cu forma oligoarticulară cu debut precoce.

Anatomia patologică

Principala leziune în poliartrită reumatoidă este o inflamație a sinovialei articulațiilor.

La început sinovita este de tip edematos cu interesare în special a zonelor de la marginea cartilajului articular și cu exudație intracavitară, apoi are loc perioada infiltrativă. Polinuclearele la început sunt mai numeroase, sunt înlocuite cu limfocite de tip T helper. Limfocitele B apar mai târziu și se pot depista intracitoplasmatic moleculele IgG sau IgM. Celulele care infiltrează sinoviala se găsesc distribuite în special perivascular, toto dată se marchează o suferință a vaselor mici. Sinoviala se îngroașe, are loc multiplicarea straturilor celulare și ea se extinde la suprafață. Deseori apar ulcerații în cavitatea articulară.

În cartilaj consecutiv inflamației sinoviale, condrocitele superficiale se necrotizează, are loc condroliza cu subțierea cartilajului. În os apar zone de osteoliză chistică subcondrală și osteoporoză difuză. Din leziunile extraarticulare se întâlnesc noduli reumatoizi, vasculite a venelor și capilarelor dermice,

atrofii musculare, pericardită, hipertrofia splinei și ganglionilor limfatici etc.

Clasificarea

Conform manifestărilor clinice în primele trei luni de evoluție a bolii deosebim trei tipuri de debut: sistemic (20%), oligoarticular (pauciarticular)(50%) și poliarticular (30%).

Forma sistemică se prezintă prin simptome acute generale cu afectarea organelor interne și variate manifestări articulare, de la poliartrită la artralгии izolate.

Forma oligoarticulară implică 4 sau mai puține articulații și este deseori însoțită de complicații, mai ales în cazul prezenței anticorpilor antinucleari în serul sanguin.

Forma poliarticulară implică maximum de articulații și include prezența factorului reumatoid (FR) în ser la circa 10-15% din cazuri. Dezvoltarea normală și prognosticul variază în cele trei tipuri. Evoluția clinică a ARJ nu poate fi prezisă și siguranța clasificării curente se limitează la primele 3 luni de debut.

Manifestările clinice.

Printre simptomele de debut cel mai frecvent întâlnite sunt următoarele:

1. Redoare articulară matinală prelungită.
2. Poliartralгии episodice.
3. Tumefieri articulare.
4. Mialгии, slăbiciune musculară, în special la umăr.
5. Oboseală.
6. Pierdere ponderală.
7. Stare de disconfort

Manifestările clinice ale ARJ depind de forma bolii.

Forma sistemică (maladia Still) se caracterizează prin triada semiotică:

febră intermitentă, rash reumatoid macular fugace, dar recurent și poliartrită cu debut tardiv de intensitate variabilă, la majoritatea copiilor se depistează hepatosplenomegalie și limfadenopatie generalizată. La circa o treime din ei întâlnim pleurită și/sau pericardită, aceștia mai pot prezenta: dureri abdominale puternice, leucocitoză, chiar reacții leucemoide, anemie accentuată. Există forme sistemice benigne, cu pusee rare, fără sechele articulare, dar și forme grave cu leziuni osteocartilaginoase și de asemenea forme pseudoinfecțioase (sindrom Wissler-Faconi), cu posibilitatea evoluției ulterioare spre o autentică poliartrită.

Forma oligoarticulară (pauciarticulară) implică asimetric un număr mic de articulații sau o singură articulație, în special mare. Deosebim aici două tipuri: **în primul tip** se includ mai des fetele, la ele artrita apare timpuriu în copilărie și deseori se însoțește de afectare oculară (uveită, iridociclită cronică). Leziuni osteocartilaginoase moderate, serologie reumatoidă negativă, remisiuni frecvente, prognostic articular bun. **Al doilea tip** se întâlnește mai frecvent la băieții, la ei artrita apare mai târziu, ei fiind predispuși și la apariția spondiloartropatiilor.

Manifestările clinice ale **formei poliarticulare** se aseamănă cu poliartrita reumatoidă la adulți. Avem implicate un număr mare de articulații, mai frecvent mici, obișnuit simetric. Deosebim și aici două variante cu sau fără prezența FR. La cei FR-pozitivi boala începe la o vârstă mai mare, artrita evoluează mai grav, se întâlnesc noduli reumatoizi, uneori se dezvoltă vasculită reumatoidă. Poliartrita FR-negativă debutează la orice vârstă, evoluează mai ușor. Ținând cont de apropierea zonei de creștere de articulațiile implicate, în forma poliarticulară au loc deseori dereglări de creștere, deformarea articulațiilor. Rareori se întâlnesc manifestări extraarticulare: slăbiciune, anorexie, subfebrilitate, hepatosplenomegalie ușoară, limfadenopatie.

Prezintă interes analiza manifestărilor clinice ale ARJ la sugari, care se cunosc foarte puțin, dat fiind faptul că ARJ este

rarisimă la această vârstă . Din cauza acuzelor imprecise e greu de stabilit artragiile sau redoarea matinală. Cu toate acestea, observarea atentă a comportării și dezvoltării copiilor, de exemplu dispoziția proastă, dezvoltarea întârziată a funcției motorii, hipoactivitatea funcțională din orele matinale, sunt importante pentru simptomele articulare.

Toți copii cu ARJ acuză dureri. Cel mai frecvent ele sunt descrise ca lovitură, înțepătură, senzație de căldură, disconfort. Durerea invocată de copil se va aprecia și interpreta cu discernământ, mai ales că aceștia uneori nu se exprimă adecvat, nu pot caracteriza senzația dureroasă la fel ca pacienții adulți. Prin reacția reflexă, copii aranjează articulația implicată în poziția care le alină durerea, dar aceasta este mai des una vicioasă care poate rezulta în timp cu deformarea articulației până la handicap permanent.

Dintre complicațiile ARJ se face remarcată amiloidoza renală. Tulburările renale, incluzând hematuria, proteinuria, sedimentul urinar anormal, degradarea funcțiilor renale și hipertensiunea sunt frecvente la copii cu ARJ. Aceste schimbări se pot datora amiloidozei renale sau administrării medicamentelor potențial nefrotoxice.

Din cauza progredienței asimptomatice a uveitei anterioare la copii cu ARJ, riscul complicațiilor severe oculare nedetectate e înalt: funcția vizuală poate fi afectată de keratopatie liniară, sinehii posterioare, cataractă, glaucom, edem retinian .

Semnele de laborator se pot aprecia prin cercetarea modificărilor serice și a celor locale (sinoviale), markerii procesului inflamator pot fi urmăriți prin reactanții de fază acută (VSH, fibrinogen, alfa- 2 globuline, gama-globuline crescute) și reactanții cu latență medie (alfa-1-antitripsină, orosomucoidul, C3) cu valori crescute. Se mai utilizează aprecierea modificărilor imunologice, reacțiile de imunitate celulară, modificările lichidului sinovial, biopsia sinovială, modificările radiologice în articulațiile implicate .

Pentru determinarea FR în serul sanguin al bolnavilor de ARJ sunt folosite mai multe metode, deoarece deseori pacienții seronegativi la IgM-FR prin latex aglutinare sunt depistați ca seropozitivi prin ELISA (enzyme-linked immunosorbent assay). Datele privind frecvența depistării FR în serul sanguin variază la diferiți autori, de la 12-16 %, 10-20% până la 20-30%, dar toți aceștia menționează că FR se întâlnește mai des în formele cu debut tardiv. S-a determinat că prevalența FR este particulară pacienților cu formă poliarticulară (57,4%) față de cea pauciarticulară (38,5%) sau sistemică (27,2%). Prevalența FR este mai mare în serul copiilor cu articulații deformate față de cei fără deformări .

Anticorpul sunt la 30% din pacienții cu ARJ, predominând la cei cu forma oligoarticulară și debut precoce și, mai ales, cu sinovite active sau uveită anterioară cronică .

Studiul interleukinelor (IL) a arătat că nivelul de IL1-alfa, IL2, IL2R este crescut în serul pacienților cu ARJ, indiferent de tipul debutului, nivelul de IL1 beta, IL2R și IL6 este supranormal și în lichidul sinovial; nivelul de IL2R e crescut în caz de boală activă în toate formele ARJ, iar IL6 crește la formele pauci- și poliarticulare active . Aceeași IL2R poate servi nu numai ca marker al activității bolii, ci și pentru aprecierea eficacității tratamentului (nivelul ei în ser fiind în corelație directă cu evoluția bolii) , iar IL6 poate susține producția de IgG, IgM-FR și IgG anticorpi la tipul II collagen . În forma sistemică se determină în plasmă niveluri înalte de IL7 care se asociază cu severitatea manifestărilor sistemice .

Creșterea nivelului complexelor imune plasmatice are loc o dată cu activarea bolii, la fel ca și activarea complementului la formele poliarticulare.

Manifestările radiologice ale ARJ includ : osteoporoza, periostita în regiunea articulațiilor afectate, tumefierea țesuturilor moi periarticulare, mai târziu se detectă eroziuni subcondrale, îngroșarea cartilajului, îngustarea spațiului

articular, subluxația, protruzia acetabulară, distrucția osoasă, anchiloza. În forma sistemică tumefierea țesuturilor moi și osteoporoza sunt mai frecvente anomalități radiologice (81%), eroziunile apar în cursul celui de-al doilea an. Anchiloza se dezvoltă cel mai frecvent între 5 și 3 ani de la debut, subluxația - între 3 și 6 ani. Deci, copiii cu forma sistemică dezvoltă schimbări radiologice precoce, a căror severitate e comparabilă cu cea a copiilor cu forma poliarticulară, seropozitivă. Modificările subcondrale precoce pot anunța dezvoltarea ulterioară a eroziunilor.

Diagnosticul pozitiv al bolii se bazează pe criterii clinice:

- 1) artrită evolutivă nemigratorie cu durată minimă de 3 luni;
- 2) interesarea unei sau a 2 articulații după 3 luni și mai mult;
- 3) interesarea simetrică a articulațiilor mici;
- 4) contractura;
- 5) tendosinovite, bursite;
- 6) atrofie musculară;
- 7) redoare matinală;
- 8) leziuni oculare (iridociclită);
- 9) noduli reumatoizi;
- 10) revărsat sinovial;

pe semnele radiologice:

- 1) osteoporoză cu restructurarea microchistică a țesutului osos epifizar;
- 2) îngustarea cavității articulare, erozii osoase, anchiloză;
- 3) dereglarea creșterii osului;
- 4) afectarea regiunii cervicale a coloanei vertebrale și pe semnele de laborator: evidențierea FR, rezultatele pozitive ale biopsiei sinoviale. Prezența a trei semne sus-numite sugerează artrită

posibilă, 4 semne - ARJ indiscutabilă; 8 semne anunță o ARJ clasică .

Diagnosticul diferențial al ARJ variază în funcție de forma bolii. Astfel, forma monoarticulară la debut se diferențiază de:

- 1) Artropatia traumatică;
- 2) Artrita infecțioasă;
- 3) Osteondrită;
- 4) Artrita din bolile țesutului conjunctiv (BȚC);
- 5) Osteoliza familială.

Pauciartrita se va recunoaște în comparație cu:

- 1) Artrita infecțioasă din endocardita bacteriană subacută;
- 2) Artrita din Sindromul Behcet;
- 3) Artrita din BȚC cu artropatiile din bolile dermatovenerologice, deficitul imune, inflamațiile cronice de intestin, sarcoidoza, neoplazii etc. Forma poliarticulară o vom diferenția de poliartrite și poliartralgii «reactive» din bolile infecțioase (din grupul BȚC). Nu vom uita de tuberculoză, osteomielită, septicemie, reumatism, sindromul Reiter, spondilita anchilozantă. Criteriile clinice de bază în diagnosticul diferențial sunt ilustrate în tabelul nr. 7.

Tabelul nr. 7. Criteriile clinice în diagnosticul diferențial în artrita reumatoidă (forma articulară)

Criteriile	Artrita reumatoidă	Reumatism articular acut	LES	Osteoartrita	Artrita reactivă	Artropatia psoriatică	Artrita purulentă
Debutul bolii	Mai frecvent lent	Insidios	Insidios	Lent	Lent	Lent	Insidios
Temperatura, febră	Subfebrilă, rar febrilă.	Febrilă	Febrilă	Subfebrilă sau N.	Subfebrilă	Subfebrilă sau N	Hectică

Zeaciu

Leziuni Cutanate	Erupții macula Re	Eritemă marginată	Erupții polimorfe, fluture	-	Eritemul nodos	Dermatoză cronică, leziuni trofice ale unghiilor	-
Linfadenopatia	Afecțiunea ganglionilor cervicali cubitali, axilari	-	Poliadenie (dure-roasă exprimată)	Poliadenie indoloreă neînsemnată	Linfadenită regională	La debutul bolii în formă răspândită	Poliadenie în caz de septicemie
Redoare matinală articulară	Pronunțată	-	-	-	Extrem de rar	Rar numai în faza târzie	-
Dureri la mobilizare cel puțin a unei articulații	Este prezentă Sporește la acutizare	Slab pronunțată	Aceleași	Se micșorează	Se micșorează	Sporește	Se micșorează
Tumefacția articulației cu o durată de cel puțin a 3 săptămâni	Este prezentă	În caz excepțional	Foarte rar	Frecvent	Rareori	Frecvent o dată cu leziunile cutanate specifice	În caz de apariția complicațiilor
Afectarea a 3 articul, în primele 3 săptămâni și implicarea altor articulații în urm. 3 luni	Prezentă în orice caz	-	Destul de rar	Rar	În caz excepțional	Numai în cazuri foarte severe	Numai în caz de septicemie cronică

Tumefacție articulară simetrică simultană a articulațiilor mici	În majoritatea cazurilor	-	Foarte rar	-	Foarte rar	Afectarea articulațiilor distale	Cu excepție în caz de septicemii
Afecțiunea sectorului cervical	În cazuri grave	Foarte rar	Foarte rar	Foarte rar	În caz excepțional	Rar	Excepțional
Exudat în cavitatea articulară	Frecvent	Rar	Rar	Rar	Frecvent în cantitate mică	Rar	Frecvent
Tendosinovită sau bursită	Frecvent	Rar ca simptom primar	Rar	Extrem de rar	Frecvent	Rar ca simptom primar	Foarte rar ca simptom primar
Noduli reumatoizi	Sunt prezenți în unele cazuri	-	-	-	-	-	-
Leziuni oculare reumatoide	Rar uveită	-	Rar la debut de boală	Frecvent conjunctivită	Episclerită, foarte rar uveită	Unice în perioada tardivă	-
Cardită	Numai în formă viscerocardiacă	Prezentă în majoritatea cazurilor	Concomitent cu alte leziuni de sistem	Foarte rar	Foarte rar	Rar în perioada tardivă, formă răspândită	În caz de septicemie
Coreea	-	Criteriu major	-	-	-	-	-
Hepatită	În forma sistemică	Rar	Frecvent	-	-	Rar în perioada tardivă, formă răspândită	În caz de septicemie
Splenomegalie	În forma sistemică	Foarte rar	Frecvent	În caz excepțional	-	Rar	Rar

Nefrită	În forma sistemică	Foarte rar	Frecvent	Concomitent cu semne de uretrită	amiloidoză	Rar	Rar
---------	--------------------	------------	----------	----------------------------------	------------	-----	-----

Multe studii sunt dedicate tratamentului ARJ. Scopul terapiei este supresia sinovitei cronice care cauzează distrucția cartilajului și deformării, controlul efectelor sistemice ale inflamației, alinarea durerii și micșorarea influenței psihologice a bolii. În prezent se utilizează preparate antiinflamatoare nesteroidice, medicamente cu acțiune lentă ce modifică boala (săruri de aur, D-penicilamină, hidroclorohin, sulfasalazină), antimetabolitul metotrexat (MTX), puls-terapie hormonală i.v., instilații intraarticulare cu hormoni, imunosupresoare, inclusiv ciclofosamid, clorambucil, ciclosporin, azatioprin, tenidap, gama-globulină și alte terapii experimentale. Nesteroidicele antiinflamatoare (ANS) în doze de vârstă sunt preparate de elecție.

Medicamente antiinflamatorii nesteroidice

Acid acetilsalicilic (Aspirină): 60-120 mg/kg/zi devizate în 3-4 prize, oral, la copiii sub 25 kg, și 60-80 mg/kg/zi la cei cu greutatea peste 25 kg, sau 2-2,5 g/m²/zi. Doza inițială maximă: 4,0g/zi la copii de vârstă mai mare.

Ibuprofen (Brufen, Motrin) –derivat al acidului propionic- 35-40 mg/kg/zi, în 3-4 prize divizate (maximum 2-4 g/zi).

Naproxen (Naprosyn) - derivat al acidului propionic, 10 mg/kg/zi, în 3-4 prize.

Tolmetin sodium (Tolectin)-înrudit cu indometacina-25-30 mg/kg/zi (max. 1,6 g/zi)

Indometacină - 1-3 mg/kg/zi. La adult câte 25 mg de 2-3 ori în zi, aceeași doză la adolescent. Nu se recomandă la copiii mai mici de 14 ani , dar nu e strict interzis.

Fenilbutazona (Butazolidine) - copii și adulți – 6-10 mg/kg/zi, 1-2 zile apoi 3-6 mg/kg/zi în doză unică, de întreținere.

Fenoprofen calcium (nalfon) – nu există date disponibile la copil, la adult – 2,4 g/zi (max. 3,2 g/zi), în 3-4 prize.

Sulindac (clinosil) – nu există date disponibile la copil, la adult 300 (max 400 mg/zi) în 2 prize.

Diclofenac (voltaren, ortofen) – 2-3 mg/kg. Adult – 50 mg de 3 ori/zi, doza de întreținere 25 de 3 ori/zi (doza similară la adolescent).

Piroxicam (feldene) – adult și adolescent – 10 mg/2 ori/zi (o capsulă de 2 ori /zi sau în priză unică zilnică – 20 mg).

Dacă activitatea bolii se menține și după trei luni de tratament, adică nu avem un răspuns adecvat, se utilizează ca preparate de linia a doua medicamentele ce modifică boala în doze de vârstă ca adaus la salicilate. La manifestările severe și în complicațiile ce pun în pericol viața sau conduc la orbire se indică corticosteroizii în doză de 1-2 mg/kg la debut.

Antimalariicele se administrează pe parcursul bolii în lipsa efectului de la antiinflamatorii timp de 3 luni, sub controlul retinei (lunar). Efectul de la antemalariice va fi obținut după 1-2 luni de la debutul administrării. Delagila (clorchinina) – 12 mg/kg/zi, doza inițială, apoi 6 mg/kg/zi, durata tratamentului de la 3 luni până la 1-2 ani.

Sărurile de aur sunt mai puțin folosite la copii și se recomandă atunci când artrita se menține sub influența inflamatorilor nesteroizi. Allochrysine sau tauredon în doză test 5 mg i.m., apoi câte 1 mg/kg/săptămână, doza maximă fiind 50mg timp de 20 – 24 săptămâni.

Imunosupresoarele se indică în formele maligne cu amiloidoză-leukeran 0,2 mg/kg/zi, doza de atac și 0,1 mg/kg/zi întreținere, sau imuran 2,5 mg/kg/zi, ciclofosamidă 2 mg/kg/zi. Imunosupresoarele pot produce supresie medulară și infertilitate.

Toate cele menționate necesită, însă, indicații stricte, așa cum siguranța și eficacitatea preparatelor de linia a doua n-a fost încă confirmată indiscutabil, pe când reacțiile adverse la ele sunt uneori serioase. Compararea efectului medicamentului

metotrexat (MTX), penicilamină, hidroxiclorină, auronofină) a arătat o ameliorare semnificativă a stării copiilor tratați cu preparatele indicate față de cei ce primeau placebo a demonstrat doar MTX. Tratamentului cu MTX i se acordă mare atenție. Doza utilizată e de $7,5 \text{ mg/m}^2$ pe zi, oral, indicată pe o durată lungă (ani). MTX-ul e necesar a fi folosit mai precoce, înainte de apariția modificărilor radiologice, are rezultate favorabile la forma sistemică. Utilizarea concomitentă a MTX și naproxenului alterează cinetica ambelor preparate. E dovedită și necesitatea continuării tratamentului cu MTS la pacienții cu forma pauciarticulară, chiar după atingerea remisiei clinice: o scurtă durată a tratamentului este riscantă pentru apariția recăderilor.

Utilizarea sulfasalazinei în tratamentul ARJ în doză de 5-10 mg/kg/zi în faza activă necontrolată de AINS a demonstrat efect clinic.

• Introducerea i/articulară a hormonilor este o metodă utilizată pe larg în ARJ, fiind o alternativă de efect major. Comparând acțiunea diferitor hormoni, s-a determinat că probabilitatea remisiei prelungite este mai mare la copiii tratați cu triamcinolon decât la cei medicați cu metilpred (diferența rămâne netă și după doi ani de la curăție). Pacienții cu proporții excesive de leucocite polimorfonucleare în lichidul sinovial au tendința spre remisii mai acute.

Tratamentul chirurgical al copiilor cu ARJ include proceduri profilactice și intervenții reconstructive. În pofida utilizării active a hormonilor i/articular, tensiosinviectomia este încă necesară. Chirurgia majoră (renovarea articulațiilor) se utilizează foarte rar la copii.

Sunt imperioase la copii și eforturile de prevenire a contracturilor, osteoporozei și disabilității articulare. Un rol major îl are și practicarea sportului, mai ales al celui bazat pe rezistență înotul, ciclismul, care preîntâmpină dezvoltarea atrofiei musculare cauzată de revărsatele articulare, dereglările

biochimice în lichidul sinovial, și mușchi.

Un potențial considerabil pentru stoparea sau tratarea ARJ îl prezintă modificatorii răspunsului imun, terapie genică, imunoterapia selectivă, deși ele nu joacă încă un rol important.

Terapia curentă este nici pe departe sigură și adecvată, fiind orientată fie asupra inflamației, fie asupra răspunsului imun al pacientului. Progresul în tratamentul ARJ este modest, chiar dacă MTX se pare a fi un medicament promițător.

Evoluția și prognosticul

Este dificilă evaluarea prognostică-evolutivă a bolii în fiecare caz concret, dar cauza de bază a dereglării sănătății la forma poliarticulară și sistematică este afectarea cronică a articulațiilor, la forma pauciarticulară-iridociclita cronică și spondiloartropatiile.

Investigarea pacienților care au trecut de la îngrijirea medicului pediatru la cea a terapeutului și care au suportat ARJ (durata medie a bolii - 7,1 ani) a relevat că 60% din acești pacienți prezintă dificultăți de diferit gen în activitatea habituală. La sexul feminin forma poliarticulară este un factor de risc pentru disabilitate, deși determinantele majore pentru ea erau menținerea activității bolii și FR pozitiv, iar pronosticul depinde de prezența FR;

Forma sistemică are un pronostic mai puțin favorabil ca celelalte forme.

S-a determinat că factorii de risc pentru dezvoltarea complicațiilor îi constituie prezența anticorpilor antinucleari, HLA status, timpul și modul debutului, evoluția uveitei.

Dispensarizarea

ARJ necesită evidență pe tot parcursul copilăriei. Evoluția, fiind imprevizibilă, necesită examinarea clinicoparaclinică chiar în faza de remisie minimum de 2 ori pe an. Tratamentul stabilit în staționar trebuie prelungit neapărat la domiciliu și în mare măsură depinde de severitatea și consecințele ARJ.

3.3. Lupusul eritematos sistemic

Definiție. Lupusul eritematos sistemic (LES) este o afecțiune cronică caracterizată printr-un proces imun inflamator difuz care implică o serie de organe. Boala este însoțită de producerea multiplă de autoanticorpi.

Incidența anuală a bolii variază între 5-75 cazuri noi la 100 000 locuitori la maturi, dintre care 20% la copii. LES este mai răspândită la oamenii de rasă neagră decât la cei de rasă albă. La copii de obicei boala apare după vârsta de 8 ani. Este cunoscută predilecția bolii pentru sexul feminin - 7/1-9/1.

Etiologie. Cauza bolii este necunoscută. Factorii predispozanți în apariția LES sunt diferiți: factori genetici, hormonal și imunologici (factori infecțioși) cu factori de mediu.

Rata apariției LES la gemeni monoziagoți este aproximativ 70% față de 3% la gemenii heterozigoți.

Antigenele de histocompatibilitate (HLA, de clasa II-a în LES mai frecvent sunt DR² care se corelează cu un răspuns imun exagerat la acizii nucleari și DR³ care induce o hiperactivitate imună de caracter generalizat). În producerea LES sunt implicate și genele care controlează numărul receptorilor C3b de pe hematii și care este redus în această maladie.

La bolnavele de sex feminin s-au constatat niveluri mai sporite ale metaboliților estrogenelor comparativ cu valorile întâlnite la femeile sănătoase. Hormonii sexuali au capacitatea de a modula reactivitatea imună nu numai la nivelul limfocitelor (deprimarea subpopulației T-supresoare), dar și la nivelul sistemului reticuloendotelial.

Dintre factorii de mediu în etiologia bolii sunt implicați razele ultraviolete, virușii, medicamentele. Razele ultraviolete stimulează producerea de interleukină 1 de către celulele cutanate, declanșând favorizarea reacțiilor imune, modificând ADN.

Etiologia virală în LES este argumentată serologic, morfologic și experimental (titrul ridicat de anticorpi antivirali, prezența anticorpilor față de ARN, prezența în unele celule endoteliale glomerulare și în cele limfatice a unor formațiuni microtubulare asemănătoare cu nucleocapsidele virale.

Printre medicamentele care au capacitatea de a induce boala este hidrolazina, procainamida, d-penicilamina, sărurile de aur, sulfonamidele, penicilina etc.

Patogenie. Defectele imunologice au la bază hiperreactivitatea limfocitului B, cât și deprimarea limfocitului T supresor. În această maladie are loc perturbarea echilibrului limfocitar Th/Ts în favoarea subpopulației Th. Cooperarea Th cu limfocitul B are ca urmare producerea în exces de autoanticorpi o parte fiind îndreptați împotriva unor structuri nucleare și citoplasmatică, iar alta reacționează cu elementele figurate sanguine. Cea mai mare frecvență care se întâlnește în LES sunt anticorpii anti- ADN dublu- și monocatenar ARN, nucleoproteine, histone, nucleoli. Unirea anticorpului cu antigenul corespunzător duce la formarea complexelor imune anti-ADN. Complexele imune formate în momentul creării posibilității depunerii lor tisulare devin nocive. Leziunile imune în LES sunt produse în mare parte prin depunerea lor în diverse țesuturi. Depunerea complexelor influențează activarea complementului. În procesul de activare dintre fracțiile de complement se desprind multiple polipeptide cu acțiune proinflamatoare, vasoactive și cu caracter chemotactic pentru polimorfonucleare. Aglomerarea celulelor polimorfonucleare duce la eliberarea enzimelor lizosomale care determină leziunile inflamatoare în această maladie.

Anatomie patologică

Schimbările imune de caracter patologic asigură menținerea inflamației cronice diseminate în diverse organe și țesuturi cu interesarea vaselor sanguine, glomerulul renal, tegumente etc.

Histologic boala lupică se manifestă prin leziuni de inflamație cronică cu degenerescența fibrinoidă, până la necroză fibrinoidă.

Fibrinoidul este un material amorf eozinofil care se fixează pe vasele sanguine, de-a lungul fibrelor de collagen și pe suprafața seroaselor. Fibrinoidul este format din fibrină, Ig, complement și ADN.

În zonele cu inflamație sunt găsiți corpi hematoxiliniți care au aspect omogen, de mase rotunde și reprezintă resturi nucleare care provin din necroze celulare. Acești corpi hematoxiliniți reprezintă "in vivo" trăsătura histologică cea mai specifică a LES.

Vasculita implică arteriole, venule și mai rar artere. Primele leziuni de afectare a organelor prin vasculita vaselor mici se caracterizează prin infiltrație granulocitară, edem periarteriole și depozite de fibrinoid. Vasculita mai târziu provoacă afectarea parenhimului.

În afectările renale sunt 4 tipuri de leziuni: glomerulonefrita mezanghială, focală, proleferativă, difuză și membranoasă. Schimbări anatomopatologice caracteristice pentru LES au loc în splină, ganglioni limfatici, tegumente, membranele seroase (pleură și pericard), la nivelul inimii, al sistemului nervos central.

Tabloul clinic

Manifestările clinice sunt variate, fiind generate de leziunile structurilor afectate.

Debutul maladiei poate fi acut sau insidios. Semnele clinice polimorfe în debutul acut apar brusc cu afectarea multisistemică. În debutul insidios tabloul clinic este sărac și se completează în cursul evoluției. În perioada de stare se depistează manifestări cutanate, musculare, scheletice, viscerale (hepatice, ganglionare, seroase, cardiace, renale, gastrointestinale, neuropsihice, hematologice). Boala evoluează cu perioade de acutizări și remisiuni. Manifestările clinice diferă

de la un pacient la altul. De obicei, la adresarea primară a pacientului există febră, indispoziție, pierdere ponderală, anorexie, artralгии sau artrită, erupții cutanate.

Manifestările cutanate într-un anumit moment al evoluției afectează majoritatea copiilor. Manifestarea clasică este de eritem “în fluture” localizat pe piramida nazală și eminentele malare cu respectarea șanțului nazolabial. Erupția mai frecvent apare după insolație. Eritemul se poate extinde pe frunte, bărbie, regiunea gâtului. La extremități apar macule eritematoase: pe palme, extremitățile degetelor la mâini și picioare. Mai pot să apară leziuni urticariene, edem angioneurotic, leziuni buloase, fenomenul Raynaud, leziuni eritematoase sau ulceroase pe mucoasa gurii, nasului sau palatinului, alopecia în plăci sau generalizată. Părul este uscat, lipsit de luciu și se rupe la mică distanță de emergență.

Manifestările osteoarticulare și musculare

Suferința articulară (artralгии, artrite) este cea mai frecventă, fiind întâlnită aproximativ la 80% dintre copii. Artrita neerozivă afectează mai des articulațiile mici (interfalangiene proximale, metacarpofalangiene) are caracter reversibil și fără deformații. Redoarea matinală se depistează circa la 50% copii. În perioada acută la 7-10% din copii apar noduli subcutanți, situați în jurul articulațiilor mai ales pe fețele de extensie.

Poliserozita se manifestă la copii prin pericardită cu dureri toracice și frecătura pericardiacă determinând rareori tamponada cordului; pleurezie (numeroase limfocite și uneori celule lupice în revărsatul pleural), peritonită (mai rar întâlnită).

Manifestările renale se întâlnesc mai frecvent ($\approx 50\%$) și se consideră în LES una dintre cele mai serioase manifestări ale bolii. Simptomele clinice depind de tipul histologic de afectare. glomerulonefrita lupică, sindrom nefrotic și /sau insuficiența renală, hipertensiune arterială. Proteinuria marcată, cilindri hialini granuloși sau micști, eritrocituria.

Manifestări pulmonare asimptomatice, sau cu semne de

dispnee, cianoză, raluri subcrepitante, radiologic caracterizându-se uneori prin infiltrate difuze, zone de fibroză, sau atelectazie.

Manifestările cardiovasculare în LES se prezintă prin afectarea celor 3 foiețe ale inimii. Poate apărea tabloul clinic al insuficienței cardiace, afectarea coronarelor, pericardului, endocardita semnalată de Libman și Sacks cu afectarea valvei mitrale.

Manifestările neuropsihice ale SNC se caracterizează prin convulsii localizate sau generalizate, tulburări psihice – confuzie, halucinații, paralizie de nervi cranieni, accidente vasculare cerebrale, modificări retiniene etc.

Manifestări digestive: greață, anorexie, vomități, dureri abdominale, hepatomegalia, limfadenopatia generalizate suportă schimbări comune.

Manifestările hematologice includ anemia, trombocitopenia (prin anticorpi antiplachetari) și leucopenie.

Examine de laborator.

1. Hematologic - anemie normocromică, trombocitopenie, leucopenie.

2. Determinarea anticorpilor antinucleari. Test practic constant pozitiv în boală la 95% prin metoda imunofluorescenței indirecte.

3. Determinarea celulelor lupice (LE) polimorfonucleare neutrofile cu nucleul împins la periferie de o masă omogenă. Celulele LE se întâlnesc la 60-80% de bolnavi. În hemogramă testul pozitiv la celule LE este mai mare de 0,6%.

4. Complexele imune circulante antigen - anticorp în LES au un titru mărit.

5. Determinarea complementului seric - grup de proteine care acționează secvențial după activare, influențând asupra reacției imune inflamatorii sau celular - lezionale cu nivel scăzut în LES asociată cu nefrită.

6. Proteinele serice și imunoglobulinele: sunt mărite gamaglobulinele, alfa-2 globulinele, cresc moderat sau marcat

IgG, IgA, IgM, IgE.

7. Testul Coombs este pozitiv în LES asociat cu hemoliză. (eritrocitele acoperite cu anticorpi + complement sunt aglutinate cu antigeni la gamaglobulina umană).

8. Reactanți de fază acută: VSH crescută, proteina C-reactivă crescută, nivelul fibrinogenului mărit.

9. Urina sumară prezintă hematurie, cilindurie, proteinurie marcată în sindromul nefritic.

10. Puncție - biopsia renală, este utilă pentru diagnostic, permite determinarea tipului și severitatea implicării renale.

11. După necesitate, radiografia toracică, ECG pot fi utile în LES cu implicări cardiace, pulmonare.

Examinările de laborator descrise mai sus și alte metode paraclinice suplimentar ajută la diagnosticarea bolii lupice, dar nu sunt specifice și se întâlnesc și în alte maladii.

Diagnosticul pozitiv este determinat clinic prin afectarea multisistemică a bolii, fiind confirmat de testele de laborator. La debutul bolii LES îmbracă masca diferitor maladii și diagnosticarea este destul de dificilă. Asociația reumatologică americană a revizuit în 1982 11 criterii pentru diagnosticul bolii. Este necesară existența cel puțin a patru dintre ele simultan sau succesiv.

Criteriile.

1. Eritem facial pe suprafețele malare, respectând șanțul nazolabial.

2. Lupus discoid, plăci eritematoase cu cruste cheratozice aderente, uneori atrofice în leziunile vechi.

3. Fotosensibilitate.

4. Ulcerații nedureroase orale sau nazofaringiene.

5. Artrita neerozivă, cu afectarea a două sau mai multor articulații periferice caracterizate prin durere, tumefacție exudată.

6. Serozita: pleurita(pleurizie) și/sau pericardita.

7. Anomalii renale – proteinurie persistentă peste 0,5 g/zi sau mai mare de +++ (în lipsa măsurării exacte): - cilindri

celulari: hialini, granuloși sau micști.

8. Anomalii neuropsihice: convulsii sau psihoze, ambele neinduse de medicamente și în absența unor condiții metabolice cunoscute ca uremie, cetoacidoză, tulburări electrolitice.

9. Anomalii hematologice / anemie hemolitică cu reticulocitoză sau,

▼leucopenie (<4000 elemente/ mm^3) la 2 sau mai multe determinări sau,

▼limfopenie (<1500 limfocite/ mm^3) sau,

▼trombocitopenie ($<100\ 000$ plachete/ mm^3) în absența unor medicamente ce o pot indica.

10. Anomalii imunologice / celule LE prezente sau,

▼anticorpi anti- ADN, în special nativ și la titrurile înalte sau,

▼anticorpi anti- Sm sau,

▼reacție serologică fals pozitivă pentru Lues, persistentă cel puțin 6 luni.

11. Anticorpi antinucleari la titruri crescute în absența unor medicamente cunoscute va induce lupus medicamentos.

Apariția unuia din următoarele simptome: febrei neexplicate, purpură, splenomegalie, serozită, artrită, erupție cutanată, nefrită, se suspectă LES. Prezența unui singur simptom ca serozita și existența anticorpilor anti ADN nativ în vârsta prepurbertată la fete este o mare suspiciune pentru boala lupică.

Diagnosticul diferențial

Boala lupică, probabil, în oarecare măsură mai mult decât Lues poate imita alte maladii, fiind acel test de a ne ispiți în arta de diagnosticare. Tabloul clinic dominat de poliartrită trebuie diferențiat de: reumatism, poliartrită reumatoidă, infecții virale, endocardită bacterială, sclerodermie sistemică, poliomiiozită etc.

**Tabela nr. 7. Diagnosticul diferențial al maladiilor
diseminate ale țesutului conjunctiv**

	Artrita reumatoidă juvenilă	LES	Dermato-miozită sistemică	Sclerodermie sistemică	Poliarteriita nodoasă
Vârsta	>1 an	>8 ani	>3 ani	<10 ani	La orice vârstă
Sexul Băieți / fete	1:2	1:3 (1:8)	1:2	1:5	5:1 (8:1)
Febra	Intermitentă	Neregulată	La debut	Rar	Hectică, intermitentă
Manifestări cutanate	Macule roz pale pe trunchi	Rash în „fluture”	Edem periorbital roșu-violet	Indurați, subțiere, atrofie	Livedo, necroze, ulcerații, granuloame trombangii
Sindromul „Reino”	Nu se constată	Inconstant	Nu se constată	Frecvent	Inconstant
Capilarită palmară	Nu se constată	Constant	Frecvent	Nu se constată	Inconstant
Artrită	Simetrică cu deformații	Fugace nedeformante	Rar, osteo-artroză	Poli-, periarticular depuneri de Ca	Frecvent asimetrică
Redoare matinală	Constant	Inconstant	Nu se constată	Nu se constată	Nu se constată
Mialgii, miozită	Frecvent (atrofie musculară)	Frecvent (40-80%)	Constant, simetric, infiltrativ atrofie	Frecvent miozită interstițială	Frecvent în extremitățile inferioare
Afectare pulmonară	Pneumonite, incostant pleurezie în boala Stile	Inconstant, pneumofibroză	Inconstant pneumonii aspirative	Frecvent pneumofibroză	Rar pneumonie, infarct
Miocardită	Rar	frecvent, c afectarea vaselor coronare	Rar difuză, coronară	Frecvent cardioscleroză, aritmii	Tulburări de ritm, tahicardie, rar infarct

Endocardită	Rar afectarea V.M., V.A.	Afectarea V.M., V.T. V.A.	Rar afectarea valvulară	Foarte rar	Foarte rar
Pericardita	Inconstant în boala Stile	Transudat	Rar	Infiltrativ, în afectarea cordului	Nu se constată
Aparatul digestiv	Rar peritonită Benignă	Crize vasculare abdominale	Disfagie, atonie	Vomă, constipații	Constant simptom abdominal
Hepatomegalie	Constant în forma Stile	Inconstant	Inconstant	Hepatită reactivă	Rar
Nefrită	Inconstant amiloidoză	Proteinurie marcată, uremie, rar eclampsie	Rar	Rar, sindrom uric, insuficiență renală	Constant nefrită ischemică
Manifestări oculare	Cheratită uveită, cataractă (10-15)	Frecvent uveită, retinită, episclerită	Rar edem papilar, stază venoasă	Nu se constată	Inconstant sclerită
Afectarea SNC	Neuropatii periferice neurologice	Neurolupus convulsiv (rar)	Vasculită, rar encefalopatie	Nu se constată	Constant crize vasculare cerebrale polinevrite
Evoluție	Cronică, subacută, acută	Cronică curentă, prognostic rezervat, uneori supurativ	Acută și cronică, prognostic rezervat	Cronică cu recurențe potențial fatale	Cronică, deces cauzat de ictus
Factorul reumatoid	Pozitiv în forma adultului	Deseori pozitiv	Negativ	Rar pozitiv	Negativ
Anticorpi antinucleari	La ¼ din bolnavi	Constant > 1:100	Nu se constată	Rar < 1:100	Negativ
Celule lupice	Rar la 10%	Constant la 80 %	Negativ	Negativ	Negativ
Imunoglobulinele crescute	Frecvent	Constant	Rar	Negativ	Rar

Kreatinfosfochinaza crescută	Nu se constată	Nu se constată	Constant	Rar	Nu se constată
Istoricul familial	Fracvent	Constant (60 %)	Nu se constată	Nu se constată	Nu se constată
Anemie	Hipocromă (normocitară) constant	Hemolitică autoimună	Nu se constată	Normocromă	Hipocromă =50%
Reacții de fază Acută	Fibrinogen, VSH crescut	Fibrinogen, VSH crescut	Ceruloplasmina crescută, seromucoizii crescuți	VSH crescut	Fibrinogen crescut, fosfataza alcalină crescută
Leucocitele	Leucocitoză	Leucopenie	Normală	Leucocitoză euzinofilică	Normal sau puțin crescut

Tratamentul include o serie de măsuri generale aplicate în funcție de gravitatea bolii. Rolul principal în tratament este reducerea inflamației și limitarea producerii complexelor imune, deoarece etiologia rămâne obscură.

Medicamentele folosite în tratamentul LES includ: antiinflamatoare nesteroidiene, antimalarice, corticosteroizi și imunosupresoare.

Antiinflamatoarele nesteroidiene (aspirina, indometacinul, ibuprofenul) sunt indicate în forme ușoare cu febră și manifestări articulare.

Antimalaricele au o influență mai mare asupra semnelor articulare și cutanale (delagila, - hidroxiclorochinul în doze obișnuite cu reducerea dozelor la jumătate (sub controlul modificărilor retinei).

Corticosteroizii având proprietăți antiinflamatorii și imunosupresive sunt indicați frecvent în tratamentul bolii lupice. Utilizarea corticosteroizilor are loc în cazurile febrei, cu multiple manifestări viscerale și în cazurile unde nu s-a susținut efect de la antiinflamatoare nesteroidiene și cu antimalarice.

De obicei se folosesc corticosteroizi cu durată de acțiune medie, cum ar fi prednisolon, metilprednisolon, triamcinolon în doze de 0,5 – 2mg/kg/zi. Dozele variază în funcție de intensitatea procesului inflamator. În primele zile de tratament cortizonic, dozele se administrează în mai multe prize. Ameliorarea stării copilului favorizează mai rapid reducerea dozelor cu 7,5-10 mg pe săptămână până la 20-25 mg, apoi scăderea dozei se face treptat cu 0,5-1,5 mg la 1-2 săptămâni sub controlul semnelor clinice și de laborator ajungând până la doza de întreținere (10-5 mg pe zi). Durata tratamentului este lungă, în unele cazuri pe tot parcursul vieții. În caz de dispariție a semnelor clinice și normalizarea tabloului paraclinic în formele bolii lupice mai ușoare, peste 6-12 luni glicocorticoizii pot fi excluși din rata de curăție. În unele cazuri severe, cu afectarea renală, după ameliorarea stării se recomandă pulsterapie cu introducerea intravenos a metilprednisolonului i.v. 3 zile consecutiv.

Administrarea corticosteroizilor pe un termen lung conduce la efect nedorit: osteonecroză aseptică, infecții supraadăugate, psihoze, cataractă etc.

Imunosupresoarele: ciclofosfamida, azotiaprina la copii se utilizează mai rar, numai în caz de rezistență la corticoizi și mai ales în afectările renale severe.

Ciclofosfamida se administrează i.v. în doză de 10-15 mg/kg/zi sau 1g/m², repetată la interval de o lună. Doza totală nu depășește 4-7 g (în funcție de vârstă, pe cale orală 1,5-2,5mg/kg/zi). Ciclofosfamida este mai eficientă, dar și cea mai toxică, posedă acțiune iritantă pe vizica urinară (cistite hemoragice), intoleranța digestivă, toxicitate medulară, alopecie, fibroză pulmonară.

Azotiaprina poate fi administrată pe zi câte 1-2,2 mg/kg timp de câteva luni sau ani.

În tratamentul LES poate fi folosită în cazuri excepționale și plasmafereza.

Deficiența vitaminelor se lichidează prin administrarea lor: Vit. B, Vit. A, Vit. E etc.

Profilaxia LES constă în măsurile generale prin excluderea unor factori care contribuie la declanșarea, întreținerea și agravarea bolii. Se interzice administrarea unor medicamente sulfonamidele, penicilinele, clorpromazinele, sărurile de aur, fenitoinul, rezerpina, tetraciclina, acidul aminosalicilic. Se evită transfuziile de sânge, se vor interzice expunerile la soare și razele ultraviolete.

Dispensarizarea și prognosticul. Copilul care suferă de boala lupică se găsește la evidență la medicul de circumscripție, cardireumatolog toată perioada copilăriei, examinarea probelor paraclinice se efectuează după necesitate, conform stării sănătății. Tratamentul cu corticosteroizi se efectuează după recomandările din staționar.

În formele ușoare ale bolii lupice supraviețuirea poate fi îndelungată și remisiunile prelungite. În caz de multe recurențe și evoluție gravă (totală) cu afectarea multisistemică mai ales renală a SNC, prognosticul este rezervat sau nefavorabil. În ultimul timp tratamentul complet cu includerea corticosteroizilor a îmbunătățit prognosticul.

3.4. Sclerodermia (scleroza sistemică)

Definiție

Sclerodermia este o boală cronică a țesutului conjunctiv caracterizată printr-o obliterare a arterelor mici și capilarelor, cu fibroză și leziuni degenerative care interesează pielea și posibil unele viscere.

Incidența anuală medie este între 4 și 12 la un milion de oameni. Sexul feminin este de 3 ori mai frecvent afectat decât sexul masculin.

Etiopatologie. Cauza bolii este necunoscută. Se presupune că etiologia bolii este de caracter multifactorial:

- stări emoționale negative intense;
- factori imunologici;
- factori toxici: uleiuri toxice, silicoză etc.;
- factori genetici, la unii bolnavi și la părinții lor se pot întâlni malformații cromozomiale; tipul HLA B8 are o incidență mai mare decât la populația normală.

Patogenie

Leziuni vasculare. În rezultatul alterării suprafeței endoteliale se produc schimbări biochimice sau celulare ce pot provoca ocluzia proliferativă vasculară. Leziunea endotelială poate fi apreciată prin măsurarea în ser a antigenului factorului VIII – von Willebrand ce atinge concentrații serice ridicate la bolnavii cu sclerodermie. Factorii responsabili de leziuni vasculare sunt încă necunoscuți. La unii pacienți s-a determinat un factor seric cu acțiuni citotoxice față de celulele endoteliale – asemănătoare activității tripsinei. În urma afectării endoteliului crește activarea plachetară cu eliberare de factori procoagulanți și stimulatori ai creșterii și multiplicării celulare. Valorile crescute ale factorului 4 trombocitar și ale beta-tromboglobulinei în ser confirmă activarea plachetară. Proliferarea endotelială are caracter neinflamator. Cu timpul poate apărea și un infiltrat celular mononuclear perivascular, apoi mai tardiv necroza fibrinoidă, scleroza intimală, fenomene trombotice.

Fibroza. Fibroblaștii secretă cantități mari de collagen normal și alte componente ale țesutului conjunctiv care se depun în dermul profund atribuind tegumentului un aspect dur (cartonos). Activitatea collagenazei dermice este normală, ceea ce exclude acumularea de collagen prin defect de degradare fiziologică. Se presupune că mari cantități de limfokine

emanate de limfocite sensibilizate la colagen, insuficiența de gama-interferon, diverse toxine duc la activitate secretorie excesivă a fibroblaștilor.

Manifestările anatomoclinice

Pielea. La debut leziunile sunt de ordin inflamator cu exsudat și apoi cu infiltrat mononuclear perivascular, ulterior se înscriu modificările cantitative ale collagenului. Țesutul elastic se reduce în zonele de scleroză. Foliculii pilosebacei în final dispar, fapt ce duce la edemațierea pielii care mai apoi devine indurată, cu aspect ceros, rigid și întins, cu pierdere de elasticitate. Mai întâi sunt interesate tegumentele degetelor mâinii care se subțiază, își pierde mobilitatea și sunt fixate în semiflexie. Pe pulpa degetelor se observă zone de necroză, ulcerații sau cicatrici stelate. Fața cu aspect imobil, cu ștergerea pliurilor tegumentare de pe frunte, cu nasul subțiat, fin, cu buze strânse ce împiedică deschiderea largă a gurii care are prezente pliuri radiale, creând o imagine de mască. Tegumentele membrelor inferioare sunt mai rar afectate.

Sindromul Raynaud apare la 95 % din cazurile de sclerodermie sistemică și este un sindrom vasomotor paroxistic, declanșat de frig, de anxietate sau de stres psihic. Întreruperea circulației arteriale la unul sau la mai multe degete face ca tegumentul să devină rece, palid. Această fază sincopală durează câteva minute, după care în zona afectată se reia circulația, iar culoarea tegumentului devine ușor albăstruie cianotică. Regiunea este dureroasă. În sindromul Raynaud este absolut necesară existența fazei sincopale. Sindromul Raynaud apare mai ales la membrele superioare și mai rar la cele inferioare. La o treime dintre copii apar anomalii de pigmentare. Telangiectazii pot să apară atât pe mucoase, cât și pe tegumente, mai ales pe față și pe palme. Calcificări subcutanate apar mai frecvent la degetele mâinii, în special la extremitatea lor distală.

Afectarea tubului digestiv. Pe tot tubul digestiv are loc atrofia musculaturii netede și înlocuirea ei cu țesut conjunctiv. Afectarea esofagului este prezentă la 60 % din bolnavi și succede afectării cutanate. În cele două treimi inferioare se produce o atrofiere a musculaturii netede și o creștere a cantității fibrelor de collagen din submucoasă. Treimea superioară a esofagului, cu musculatura striată este neafectată. Ca urmare are loc disfuncția esofagului și a sfincterelor sale, disfagie mai ales pentru produse solide, dureri retrosternale, greață, pirozis, vomități agravate de decubit. Refluxul gastroesofagian favorizează apariția de ulcerații esofagiene.

Afectarea pulmonară se întâlnește aproximativ la 50 % din bolnavi. Mai frecvente sunt leziunile fibroase, infiltrative ale pereților și structurilor peribronșice, ducând la o suferință pulmonară interstițială, difuză. Proliferările endoteliale în arteriole și artere de calibru mic au ca rezultat îngustări vasculare și hipertensiune în artera pulmonară care se exprimă clinic prin dispnee cu caracter progresiv. Ambele tipuri de leziuni, fibrotice interstițiale și endotelial proliferative vasculare, conduc la un sindrom restrictiv. Examenul radiologic foarte tardiv indică semne de suferință interstițială.

Afectarea renală are o incidență de 25-35% cu semnificație de mare gravitate, cu predominarea leziunilor vasculare. O dată cu proliferările celulelor endoteliale, arteriolele aferente au în plus o hiperreactivitate vasoconstrictoare care contribuie la reducerea fluxului sanguin renal cu preponderență în zona corticală, aceasta prin intermediul sistemului renină-angiotensină determină hipertensiune arterială sistemică, uneori forme maligne. În unele cazuri se dezvoltă insuficiența renală cronică. Atât hipertensiunea arterială, cât și insuficiența renală cronică sunt

elemente care limitează viața bolnavului.

Afectarea cardiacă se manifestă clinic numai la 7-15% din bolnavi. Manifestările primitive sunt direc proporționale cu fibroza miocardului și a pericardului. Mai frecvent se pot întâlni tulburări de ritm și de conducere și/sau semne de insuficiență cardiacă, insuficiență coronariană. Endocardul este de obicei indemn, nu este implicat. Manifestările secundare cardiace sunt consecvența hipertensiunii arteriale sistemice și/sau a hipertensiunii pulmonare.

Atralgiiile sunt prezente la peste jumătate dintre bolnavi, localizarea inclusă la articulațiile mici ale mâinilor. Artrita este limitată numai la sinovială, osul nefiind interesat și se întâlnește rar.

Leziunile musculare rareori sunt prezente și constau mai ales din dureri de intensitate medie care se însoțesc de creșteri minore ale enzimelor (fosfocreatinchinaza, aldolaza). În alte cazuri prezintă infiltrate celulare asemănătoare celor întâlnite în polimiozită.

Anatomie patologică (elemente de caracter general)

Pentru toate sistemele structurale implicate în procesul patologic în sclerodermie este caracteristică următoarele: homogenizarea fibrelor de collagen. În perioada acută inflamatorie are loc infiltrația celulară din limfocite și celule plasmactice, edemația fisulară, apoi fibrozarea și sclerozarea vaselor sanguine. Mai frecvent în scleroza sistemică se afectează pielea, aparatul respirator, tubul digestiv, rinichii, cordul, articulațiile și mușchii.

Examenul paraclinic

1. Hemograma – anemie.

2. Hipergamaglobulinemia cu niveluri crescute de IgG.

3. Factorul reumatoid poate fi prezent la 1/4 din bolnavi.

4. Anticorpii antinucleari se determină în 30-90 %. Mai des se întâlnesc anticorpi antiribonucleoproteici (prin metoda de imunofluorescență).

5. Determinarea anticorpilor anti -Scl-70.

6. Testarea factorului VIII - Villebrand. Evaluarea factorului 4 trombocitar și a beta-tromboglobuline – pozitive în perioada de evoluție a bolii.

7. Examenul histologic (biopsia) determină proliferări endoteliale intinale cu migrarea centripetă a celulelor musculare și cu depunere circulară de elemente de țesut conjunctiv.

8. Capilaroscopia

Diagnosticul pozitiv

Se bazează pe prezența fenomenului Raynaud în etapele inițiale când modificările tegumentale nu sunt clare, pe serologia imună, capilaroscopie și pe testele care prezintă lezarea endotelială capilară sau activarea plachetară. Biopsia tegumentară joacă un rol important în stabilirea diagnosticului pozitiv.

Diagnosticul diferențial

La debutul bolii este necesar de exclus maladiile care au modificări vasculare (Sindrom Raynoud) asemănătoare celor din

sclerodermie: vasospasmul periferic în fenomenul Raynoud idiopatic, administrări de medicamente (ergotamina, Beta-blocante, distonii vegeto-vasculare, etc.) În unele cazuri este necesar de a face diagnosticul diferențial cu artrita reumatoidă juvenilă, LES, dermatomiozită, periarterita nodoasă. Propriu zis, este necesar de a diferenția sclerodermia de scleredemul Bushke, care debutează câteva luni după o infecție streptococică și pentru care este caracteristic inițial un infiltrat celular la tegumentul gâtului, cefei și apoi la trunchi, abdomen și membre, lipsesc schimbări viscerale. Histologic apar mucopolizaharide în fibrele de collagen din dermă și mușchii scheletici. Vindecarea spontană după câteva luni. Scleromixedema este o dermatită rară, caracterizată prin leziuni papuloase și o stare sclerodermiformă predominant facială și pe mâini. Histologic se depistează depozite de mucopolizaharide în derm, ceea ce îi atribuie pielii un aspect infiltrat.

Tratamentul sclerozei sistemice în mare parte depinde de interesarea organelor afectate în procesul maladiei. În prezent sclerodermia nu beneficiază de un tratament specific.

Corticosteroizii sunt indicați în fazele incipiente edimatos-inflamatorii și în prevalența afectărilor pulmonare. Doza variată: 0,25 - 1 mg/kg/zi (prednisolon) în funcție de severitatea bolii. Corticoterapia este contraindicată în leziunile renale și în hipertensiunea arterială. În multe cazuri efectele corticosteroizilor sunt neeficace. Durata tratamentului cu o descreștere treptată a dozelor se efectuează luni, uneori și ani întregi.

D-pencilamina se prescrie un timp îndelungat (18 luni). Ea influențează creșterea collagenului solubil, posologia medie e de 750 mg/zi. În ultimii ani D-pencilamina se recomandă cât mai rar. Prolungirea duratei tratamentului poate declanșa proteinuria, aplazia medulară, insuficiența renală etc.

Colchicina se folosește în cură prelungită (6-12 luni) la o posologie de maximum 1 mg/zi- 5 zile pe săptămână; ea ajută la încorporarea prolinei în collagen.

Se mai utilizează în tratament și imunosupresoarele (azatioprina, clorambucilul, ciclofosfamida) . Salazopirina – până la 1 g pe zi, în funcție de vârstă cu o durată de mai multe luni.

Este necesară terapia cu vitamina E (300 mg/zi 8-10 săptămâni. Un efect pozitiv în tratament au uleiurile vegetale: 100-200 mg/zi timp de 6-8 luni. EDTA – în cazul depunerilor calcare. DMSO (dimetilsulfoxid) în aplicații locale. Se recomandă antiagregante plachetare (aspirina, dextrani, dipiridamol).

Afectările viscerale - sindromul Raynaud – se tratează prin controlul și profilaxia vasospasmului – evitarea frigului, purtarea mânușilor călduroase, interzicerea fumatului. În cazul când nu s-a produs obstrucția vasculară, rezultate bune oferă nifedipina, 5-10-20 mg/zi (conform vârstei)

În afectarea esofagiană cu reflux și disfagie se recomandă terapia antacidă (almagel, metoclopramidă la copiii sub un an – 5-10 picături, 1-3 ani – 8-12 picături, 3-6 ani – 10-15 picături de 3 ori pe zi, după 6 ani 5 mg – 3 ori pe zi enteral.

Afectarea renală cu hipertensiune necesită indicarea hidrolazinei, metildopei, inhibitorii enzimei de conversie a angiotenzinei (captopril, enalapril etc.).

Eficiența tratamentului se apreciază greu, fiindcă maladia are o evoluție spontană și severitate variabilă.

Evoluția și prognosticul

Bolnavii cu ameliorări și agravări spontane fac dificilă aprecierea evoluției maladiei. Bolnavii cu afectări difuze au

prognostic mai rezervat. În caz de coafectări viscerale, renale, respiratorii și cardiace, prognosticul este puțin favorabil.

3.5. Dermatomiozita (polimiozita) -DM

Definiție. Dermatomiozita este o boală inflamatorie sistemică nesupurativă a mușchiului scheletic (transversal), afectarea diversă a tegumentelor. Afectarea numai a mușchilor scheletici este definită ca polimiozită.

Epidemiologia. Boala se întâlnește la orice vârstă, mai frecvent la sexul feminin. Vârstele de incidență maximă sunt 10-14 ani.

Incidența maladiei – 0,5-8,4 din cazuri la 1 milion de oameni.

Etiologia dermatomiozitei rămâne necunoscută.

Unii autori consideră că agenții patogeni acționează pe un teren cu dispoziție genetică. Circa jumătate din bolnavi aparțin fenotipului HLA DR₃ asociat aproape cu HLA B₈, iar bolnavii care prezintă autoanticorpi Jo1 aparțin grupului HLA DR₂.

În discuție este ipoteza virală (adenovirusuri, Coxsackie, toxoplasma gondi etc.), acționează la indivizii cu predispoziție genetică. Sensibilizarea organismului cu diferiți antigeni este considerată de ordin imunologic și se datorește prin prezența la mulți bolnavi a anticorpilor circulanți. Comune și în alte suferințe anti-SS-A (Ro) și anti-SS-B(LA) prin sclerodermie, LES.

În dermatomizită se întâlnesc câteva tipuri de anticorpi suspecti Jo1 și PL, însă rolul acestor anticorpi nu este pe deplin clar, ei sunt implicați în procesul patologic sau sunt martori ai inflamației fibrei musculare.

Infiltratele perivascularare formate mai ales din T- limfocite, constituie un argument (unii autori) în favoarea imunității celulare în patologia bolii.

Morfopatologie

În faza acută a bolii explorarea morfologică deno-ă:

necroza miofibrilară dispusă focal sau segmentar, infiltrat cu celule mononucleare prioritar macrofage difuze sau în aglomerări pseudofoliculare în jurul fibrelor musculare și/sau a vaselor.

Vasculitele severe sunt evidente mai ales la copii, sau la bolnavi adulți cu neoplasme și pot avea consecințe ischemice (infarcte, atrofii la periferia benzilor musculare). Sunt de asemenea remarcate în evoluție, creșterea collagenului, a țesutului conjunctiv cu fibroză interstițială și în cazurile mai avansate ale maladiei, se marchează atrofii musculare.

Clasificarea

Dermatomiozită primară și secundară.

Evoluția acută, subacută și cronică.

Manifestările clinice principale sunt leziunile tegumentelor și musculaturii. Elementul de bază al afectării tegumentelor este rash-ul pe față, scalp și ceafă. La față localizarea se face periorbital și la buza superioară cu edem al pleoapelor de culoare roșie violetă-liliachie în formă de «ochelari» și este caracteristică pentru dermatomiozită. Mai rar eritemul apare pe fața de extensie a antebrațelor, dosului mâinii, la genunchi și glezne. În unele cazuri pot avea loc și erupții maculopapuloase, dermatită exematoidă sau exfoliativă.

Patul unghial devine hiperemic în urma dilatării anșelor capilare. Pereunghial apar deseori teleangectazii. În 40-60% din cazuri la copii se dezvoltă calcificări compacte sau liniare în țesuturile moi, tegumente, fascii, țesut subcutanal. În 5-10% din cazuri apar suferințe pulmonare în rezultatul fibrozei septale.

Sindromul muscular, atât în dermatomiozită, cât și polimiozită, este hotărâtor în diagnosticarea maladiei.

La debutul bolii în miopatie apare astenia musculară și durerea. Slăbirea funcției musculare are evoluție lentă - săptămâni, luni, mai rar ani. Mai întâi are loc afectarea mușchilor proximali ai membrilor, mai ales ai membrilor inferioare, făcând imposibilă (la 90% din bolnavi) flexia coapsei

spre abdomen, creând discomfort la urcarea și coborârea treptelor. Interesarea musculaturii centurii scapulare (la 85% din bolnavi) face dificilă ridicarea brațelor (simptomul cămașei), pieptănatul (simptomul pieptenelui), punerea hainelor în cuier etc. În caz de implicare a mușchilor cefei și a șanțurilor vertebrale, face dificilă menținerea poziției ortostatice și ridicarea capului de pe pernă.

Afectarea musculaturii faringiene, ca și a celei esofagiene superioare, conduce la disfagie atât pentru alimente solide, cât și lichide. Disfagia reflectă prognosticul și starea maladiei mai severe. Poate avea loc disfonie, disartrie, disfuncție ventilatorie (afectarea mușchilor intercostali și a diafragmului).

Miocardul suferă rar, se înscriu tulburări de conducere.

Mușchii la palpație sunt dureroși, edimați, mai apoi se îndurează și se depun calcificări.

Visceritele se instalează mult mai rar decât în LES, scleroza sistemică. Poate avea loc miocardita, pneumonia aspirativă (în urma disfagiei), dereglarea funcției respiratorii, leziuni renale – nefrită, hipertenzie renală, insuficiență renală, ulcer stomacal cu perforare și hemoragie etc.

Examenul de laborator care ameliorează diagnosticarea dermatomiozitei sunt următoarele:

1. Necroza miofibrilară conduce la creșterea nivelului enzimelor serice de origine musculară (fosfocreatinkinaza). Mare valoare diagnostică au lactatdehidrogenaza, aldolaza, transaminazele, mioglobina deasemenea și evoluția lor sub acțiunea tratamentului.

2. Reactanția fazei acute serice -VSH, alfa-2 globulină au valori crescute.

3. Determinarea anticorpilor anti-Jo1, anti- PLJ, anti-PL12, anti- Mi2.

4. Electromiografia.

5. Biopsia musculară - necroză fibrilară, fagocitoză, infiltrat inflamator cu mononucleare, fibroză interstițială.

Diagnosticul pozitiv.

Criteriile clinice de bază:

1) implicarea tegumentelor: edem periorbital și Rach-ul - sindromul de «ochelari», teleangiectazii, eritemul feței, gâtului, membrelor;

2) implicarea musculăturii - scheletice proximale a membrelor, astenie musculară, mialgii, edem și apoi atrofie musculară;

3) biopsia musculară (descrisă anterior);

4) creșterea activității enzimelor serice: creatininfosfokinaza, transaminaza, lactatdehidrogenaza > decât în normă cu 50%,

5) semne caracteristice în examenul electromiografic - apariția de unde mici, scurte, polifaze, fibrilații, descărcări repetitive cu mare frecvență, unde pozitive. Criteriile adăugătoare: 1) disfagia; 2) calcificări.

Argumentarea diagnosticului: 3 criterii de bază sau 2 de bază și 2 suplimentare.

Diagnosticul diferențial poate fi confundat cu alte maladii cu semne de astenie și dureri musculare.

1. Miozita care apare în cadrul altor suferințe, infecții cu toxoplasma, virusuri (HIV; sarcoidoză, trichineloză, dezechilibrări tiroidiene și suprarenaliene, administrarea unor medicamente (penicilamina, hidroxyciclorochina); focare cronice de infecții, polimiozita asociată cu boli ale țesutului conjunctiv, dermatomiozita asociată cu vasculita, polimiozita cu neoplazie etc.

Tratamentul

1. Corticosteroizii se indică la toți copiii cu dermatomiozită cu evoluție gravă. Ameliorarea clinică sub tratamentul corticosteroizilor are efect pozitiv la 60-70% din

cazuri. Doza prednisolinului e 1-2 mg/kg/zi. După 1-2 luni pe fundalul evoluției pozitive (clinico-paraclinice) se permite reducerea dozelor. Durata terapiei – 1-2 ani. Debutul tratamentului se poate începe uneori cu metilprednisolon (1g/zi) timp de 3 zile, după ce se va continua cu prednisolon pe cale orală. Rezistența terapeutică de la corticosteroizi (doze mari) impune asocierea cu imunosupresoare: metatrexat în doze de 1,5-11,5 mg pe săptămână timp de câteva luni, apoi mai rar, la 2-3-4 săptămâni.

2. Azatioprina – inițial 2 mg/kg/zi, iar după câteva luni se va scădea până la 0,5-1 mg/kg/zi. Ciclofosfamida - 100-200 mg (în funcție de vârstă) zilnic sau la 2 zile i.v. până la doza totală de 1-2-3 mg.

3. Pentru bolnavii care nu răspund la asocierea tratamentului imunosupresor cu corticosteroizii se încearcă plasmofereza.

4. Paralel cu corticosteroizii se practică și preparatele antimalarice (vezi LES). Imunosupresoarele în procesul tratamentului pot provoca: leucopenie, trombocitopenie, diaree, cistită hemoragică etc.

5. În caz de calcificare, se recomandă i.v. trilon B ($\text{Na}_2\text{-EDTA}$) până la 4g, dizolvat în sol. fiziologică de 5% glucoză, perfuz, extrem de încet.

6. Este binevenită administrarea vasodilatatoarelor cu acțiune periferică.

În timpul perioadei de activitate a maladiei se recomandă repaus la pat cu exerciții fizice de păstrare a mobilizării pentru prevenirea eventualelor deformații. Pe parcursul micșorării activității bolii, o dată cu includerea diferitor complexe de exerciții fizice, se include și reabilitarea funcției mușchilor afectați.

Prognosticul bolii depinde de apariția afectărilor intercurrente infecțioase sau de ordin chirurgical. La copii

prognosticul este în general mai bun decât la adulți. Din toți copiii bolnavi de această maladie, 10-15% decedează. Evoluția dermatomiozitei este mai gravă la copiii cu debutul acut al maladii.

Dispensarizarea se efectuează de 2 ori pe an și depinde de evoluția bolii.

3.6. Poliarterita nodoasă

Definiție

Poliarterita nodoasă (PN) sau boala Kusmaul-Maier este o vasculită necrotizantă sistemică care afectează arteriile medii și mici, mai ales la zonele de bifurcație sau ramificare.

Incidența din cauza rară a PN la copii nu este studiată pe deplin. Debutul bolii poate fi la orice vârstă, mai frecvent, la vârsta școlară cu predominare la băieți (3,8:1).

Etiologia nu este cunoscută definitiv, dar este o succesivitate dintre bolile acute respiratorii (virusuri, streptococ), mai frecvent după hepatita B (30-50%) și după acțiunea adversă a medicamentelor.

Clasificarea vasculitelor se face conform mărimii vasului, altă clasificare, de rezonanță clinică larg acceptată, este cea propusă de Fauci în 1981.

1. Vasculitele necrotizante sistemice:

- poliarterita nodoasă clasică;
- angita alergică și granulomatoasă;
- sindromul poliangeită complexă sau mixtă.

2. Vasculitele prin hipersensibilizare:

a) Factorii exogeni demonstrați sau suspecți:

- purpura Schönlein-Henoch;
- boala serului și suferințe înrudite;
- vasculite induse de medicamente;
- vasculite asociate bolilor infecțioase;

b) Factorii endogeni implicați:

- a) vasculite asociate neoplasmelor;
- b) vasculite asociate collagenozelor;
- c) vasculite asociate deficiențelor fracțiilor de complement.

3. Granulomatoza Wegener.

4. Arterita cu celule gigante:

- a) arterita temporară;

- b) arterita Takayasu.

5. Alte sindroame vasculitice:

- a) boala Kawasaki;

- b) vasculita izolată a SNC;

- c) tromboangeita obliterantă.

În continuare ne vom referi la periarterita nodoasă și boala Kawasaki.

Patogenie. Mecanismul de producere al leziunilor histologice în vasculite este imunologic urmare a unor reacții inflamatoare induse prin complice imune sau produse prin mediere celulară.

În PN ca și în LES, în crioglobulinemie mixtă etc. s-au depistat în țesuturi și în circulație complexe imune cu antigen identificat (ADN, IgG etc.) anticorpi corespunzători, fracții de complement (C). În PN s-a detectat la circa 30-50% din bolnavi antigenul HB_s sau a anticorpilor specifici. Complexele imune prezintă numeroase fracții F_c libere, apte de a fixa și activa C, se depun în plicile peretelui vascular al cărui permeabilitate este sporită sub influența bradichininei, histaminei etc., ce sunt eliberați din trombocite, mastocite ca urmare a imunoaderenței acestora și complexe imune pe aceste celule. Complexele imune produc degranularea bazofilelor prin fracțiunea C_{3a} și C_{5a} ale complementului cu eliberare de substanțe vasoactive (histamină, serotonină) și a factorului de activare a plachetelor (PAF). Depunerea complexelor imune are loc subendotelial, interstițial sau subepitelial, glomerular sau alveolar.

Depunerea complexelor imune în peretele vascular prin intermediul fracțiilor de complement (C_{3a} , C_{5a}) atrage leucocitele polimorfonucleare care infiltrază peretele și descarcă enzime lisosomale ceea ce conduce în final la necroza celulară.

În evoluția histologică a leziunilor cronicizarea stărilor inflamatoare acute după infiltrarea cu leucocite polimorfonucleare este interesată întreaga grosime a peretelui vascular și chiar și extravascular. Necroza fibrinoidă poate ataca numai intima sau grosimea peretelui vascular. Ca urmare are loc o fragmentare sau o dispariție a laminei elastice interne care este un element de diferențiere al PN de leziunile renale ce apar la bolnavii cu tensiune arterială unde se depistează redublicarea laminei. Evoluția aspectului histologic se explică apoi prin apariția și dominarea celulelor mononucleare, prin proliferarea și organizarea trombului. Cicatrizarea leziunii se expune prin îngroșarea peretelui vascular, mai rar prin depuneri calcare. În locurile afectate apar stenozări, anevrisme, rupturi vasculare.

Arterele de irigare ale rinichiului sunt afectate la 88% din cazuri, cordului – la 78%, ficatului – la 65%, tubului digestiv – la 50%. Poate avea loc deasemenea lezarea arterelor de irigare ale pancreasului, testiculelor, sistemului nervos și a tegumentelor.

Tabloul clinic

Debutul bolii apare mai frecvent acut, mai rar insidios.

Dintre semnele generale pot fi: febra, mialgii, pierdere ponderală, anorexie, alterarea stării generale, semne nespecifice, comune stărilor inflamatoare cronice. Aceste semne se înscriu la 50% din bolnavi.

Manifestările clinice renale sunt cele mai frecvent întâlnite în 2/3 din cazuri. Afectările glomerulare sunt de tip proliferativ, segmentale, mai rar difuze. Ca rezultat se înscrie hematuria, proteinuria moderată, hipertensiunea arterială cu evoluție rapidă severă în mai mult de 50% din cazuri cu caractere maligne și în

final dezvoltarea insuficienței renale (bolnavii greu suportă terapia cu corticosteroizi). Poate avea loc infarctul renal, anevrisme. Afectarea renală este cea mai frecventă cauză de deces.

Afectarea musculo-articulară (40-50%) se înscrie prin artralгии, artrită (uneori se confundă cu debutul reumatismului), mialгии cu sau fără atrofii musculare.

Afectarea sistemului nervos (25-50%) se exprimă prin mono- și polineurite, pot apărea crize, accidente vasculare cerebrale (ca urmare a HTA sau a aneigitei vaselor cerebrale), tulburări de comportament, convulsii etc.

Suferintele tractului digestiv (35-45%) sunt variate în funcție de localizarea aneigitei: sindrom abdominal (50% implicarea arterelor mezenteriale - tromboză, necroză) cu dureri în regiunea ombilicală, greață, vărsătură, hemoragie, mai rar performanție. Diagnosticul diferențial este foarte dificil la debutul bolii. Lezarea arterelor diferitelor organe digestive poate provoca gastrite, enterite, colite cu constipații, diaree cu strii sanguine și tenesme, pancreatită, colecistite acute până la perforație și peritonite.

Afectarea vaselor epicardice și intramiocardice (30-35%) poate provoca accese de stenocardie, infarct miocardic, pericardită, insuficiență cardiacă congestivă.

Lezarea tegumentelor (40-45%) înscriu rash, purpură noduli, livedo-reticular (elemente ce apar mai ales la membrele inferioare).

Diagnosticul clinic poate fi susținut de o serie de date de laborator care în majoritatea cazurilor sunt nespecifice.

1. VSH > 10 mm/oră.
2. Leucocitoza > 10 000 mm³.
3. Eozinofilie > 400 mm³.
4. Trombocitoză > 400 000 mm³.
5. Hipergamaglobulinemie.

6. Factor reumatoid $>1:160$,
7. Prezența antigenului HBS în ser.
8. Complexe imune circulante.
9. Prezența anticorpilor anti-HB_s-10%.
10. Scăderea C₃.
11. Examenul histologic efectuat într-un organ afectat are maximă valoare în diagnosticarea bolii.
12. Arteriografia se practică atunci când biopsia nu a fost relevantă și determină stenozaări sau anevrisme arteriale.
13. Analiza sumară a urinei (hematuria, proteinuria.).

Diagnosticul pozitiv este greu de pus, mai ales la debutul bolii, datorită varietății mari de semne clinice, dar prezența datelor de laborator ameliorează situația de diagnosticare a PN.

Diagnosticul diferențial este o problemă foarte dificilă, deoarece orice suferință poate fi discutabilă atâta timp, cât simptomatologia bolii este de ordin general. Este necesar de a face diagnosticul diferențial cu glomerulonefrita, HTA primară, LES, reumatism, ARJ, gastrită, abdomen acut etc.

Tratamentul

Tratamentul este o problemă dificilă, luând în considerație polimorfismul bolii și obscuritatea etiologiei.

Se practică corticosteroizii, ciclofosfamida, plasmofereza.

Prednisolonul se administrează oral în doze câte 1-2 mg/kg/zi pentru perioade îndelungate până nu se obține efect pozitiv, apoi dozele se reduc (în trepte mici). Administrarea prednisolonului (doză de susținere) se prescrie pentru un timp îndelungat – 3-4 ani.

Hipertensiunea arterială ne face să fim mai vigilenți în terapia cu corticosteroizi, dar nu este contraindicată.

O alternativă a corticoterapiei orale este pulsterapia cu metilprednisolon în doze 0,25-1g/zi i.v. în funcție de vârstă, 3-4

zile succesiv, după care se continuă cu preparate per os.

Ciclofosfamida în prezent se recomandă simultan cu corticoterapia în doze de 1-3 mg/kg/zi oral timp de 1 an sub control periodic hematologic. Indicațiile pentru plasmofereză este eșecul de la corticoterapie și ciclofosfamidă.

În funcție de simptomele clinice se indică suplimentar tratamentul necesar.

Prognosticul și evoluția

Prognosticul rămâne în PN rezervat și nefavorabil. Durata de supraviețuire sub influența terapiei menționate la 5 ani este de 40-50%. Decedează copiii de obicei printr-o complicație a suferinței renale sau digestive.

Bolnavii cu PN se găsesc la evidență toată viața.

3.7. Boala Kawasaki (sindrom mucocutan ganglionar)

Boala a fost descrisă relativ nu demult, în anul 1967, în Japonia de către Tomisaki Kawasaki.

Definiție: Boala Kawasaki apare la copii sugari și sub vârsta de 5 ani și se caracterizează printr-o vasculită acută multisistemică de etiologie necunoscută, afectând în 1/5, 1/4 din cazuri arteriile coronare.

Patogenia. Luând în considerație că etiologia bolii nu este cunoscută, se presupune că un agent exogen, probabil infecțios, conduce la perturbarea activității sistemului imun cu creșterea citokinelor proinflamatorii interleikinei -1, factorului de necroză tumorală și gama-interferonului. Acești factori sunt intermediari, obligatori în menținerea inflamației vasculare. Ca răspuns crește T4, T8 și se activează celulele NK (natural Killer-cell); poate avea loc hiper- Ig M și IgA.

Tabloul clinic este polimorf și fără schimbări paraclinice specifice.

Se întâlnesc 6 semne clinice principale și alte simptome cu caracter semnificativ.

Semnele clinice principale:

1. Debutul bolii e cu febră, durata bolii mai mare de 5 zile, fără succes după aplicarea terapiei antibacteriene.

2. Conjunctivită bilaterală neexudativă.

3. Modificări ale mucoasei bucale și gurii: limba roșie, de culoarea căpșunelor, buze fisurate cu hiperemia mucoasei cu caracter difuz, roșeață difuză a obrazilor și faringelui.

4. Rach (eritem) polimorf al trunchiului și exantem (scarlatiniform, morbiliform).

5. Adenopatie cervicală acută nesupurativă, unilaterală (în special la copilul mai mare).

6. Manifestări din partea extremităților: în prima săptămână hiperemia palmelor și plantelor, edem indurativ al mâinilor și picioarelor, în faza de reconvalescență descuamația membranoasă a degetelor.

Semne clinice și de laborator semnificative:

1. Cardita (miocardita, pericardita).

2. Diaree.

3. Artralgii și artrite.

4. Schimbări clinice observate rar sau ocazional:

◀ icter moderat cu creșterea transaminazelor,

◀ laringită supraglotică,

◀ hepatomegalia,

◀ edemul spațiului prevertebral etc.

5. Modificări de laborator:

◀ leucocitoză cu deviere în stânga,

◀ hipoglobulinemia (moderată),

◀ VSH crescut,

◀ proteina C- reactivă pozitivă,

◀ trombocitoză (în faza de convalescență),

◀ creșterea alfa- 2- globulinei,

◀ proteinuria,

◀leucocituria.

Manifestările cardiace sunt cele mai importante, deoarece pot conduce în 1% din cazuri la deces.

Schimbările clinice în boala Kawasaki apar sub formă de miocardită acută (în prima lună de boală), pericardită acută și vasculită coronariană, mai rar se depistează tulburări de ritm.

Afectarea coronarelor este adesea asimptomatică și se instalează la a 3-5 săptămână prin dezvoltarea anevrismelor arterelor coronare, prin tromboza lor, ischemie, în unele cazuri și prin infarct.

ECG – apariția undei Q patologice în DI, AVL și precordiale I-3, sau în DII-DIII și AVF, în absența inversării undei T. Undele Q patologice semnifică necroză sau fibroză miocardică, însă absența undei Q patologice nu exclude necroza sau fibroza miocardică – consecință a inflamației sau a anevrismului coronarian.

EcoCG bidimensională evidențiază dilatația anevrismală a arterelor coronare (de la 3 mm până la 8 mm în diametru).

Factorii de risc pentru afectarea coronariană în boala Kawasaki sunt următorii:

- vârstă < 1 an,
- sex masculin,
- febră peste 14 zile,
- VSH > 100 min,
- Hb < 10 g/100 ml,
- leucocitoză > 19 000 mm³,
- aritmie,
- cardiomegalie,
- anomalii ECG (unda Q patologică).

Diagnosticul pozitiv se instalează după stabilirea simptomelor principale, secundare și dereglările paraclinice expuse mai sus.

Diagnosticul diferențial. Este necesar de a exclude virozele eruptive (rugeola, rubeola, infecții cu virus Epstein-Barr), scarlatina, sindromul Stevens- Johnson, artrita reumatoidă (forma sistemică), reacții alergice la medicamente etc.

Boala Kawasaki e necesar să fie diferențiată de adenopatii generalizate, conjunctivă exudativă, alte maladii cu asocierea semnelor de faringită exudativă.

Tratamentul are drept scop reducerea inflamației arterelor coronare, a miocardului și prevenirea trombozelor coronariene.

Administrarea imunoglobulinelor intravenos, în doze mari, în primele zile de la debutul bolii are un efect preventiv în dezvoltarea afectărilor din partea cordului.

Se recomandă următoarele doze de imunoglobuline:

◆ 400 mg/kg/24 ore, 5 zile consecutiv sau

◆ 1000 mg/kg/24 ore, 2 zile consecutiv sau

◆ 2000 mg/kg/24 ore, administrate i.v. prin perfuzie (8-20 ore) o singură dată.

Anevrizmele coronariene la copiii tratați cu imunoglobuline i.v. comparativ cu administrarea antiinflamatoarelor (aspirina) se întâlnesc respectiv în 4% și 18% din cazuri.

Administrarea imunoglobulinelor se reia numai atunci când starea copilului rămâne gravă.

Paralel se administrează aspirina în doze de 80-100 mg/kg/24 ore timp de 10-14 zile –cât se menține febra.

Mai apoi doza aspirinei se micșorează până la 1/3-1/4 din doza inițială până la normalizarea VSH- lui și a trombocitelor.

Apariția anevrismelor coronariene multiple (după examenul EcoCG) necesită administrarea aspirinei un timp îndelungat, cu asocierea dipiridamolului (3-6 mg/kg/24 ore).

Profilaxia nu este determinată.

Prognosticul poate fi nefavorabil la 1 % din bolnavi.

Bibliografia:

1. Abu-Shakra M., Gladman D.D., Urowitz M.B., Malignancy in systemic lupus erythematosus. // Arthritis & Rheumatism. 39(6):1050-4, 1996 Jun.
2. AHA- Jones criteria (revised) for guidance in the diagnosis of reumatic fever- Cirulation 1984, /204 A/69.
3. Andronescu D, Greceanu I.M., Olteanu D.- Reumatismul articular acut. Ed Tehnică., București, 1996, p.45.
4. Arce-Salinas A., Cardiel M.H.,Guzman J., Alcocer-Varela J.- Validity of retrospective disease activity assessment in systemic lupus erythematosus. // Journal of Rheumatology., 23(5):846-9, 1996 May.
5. Astulfoni A., D'Agostino M., Bergonzi F.-Corea reumatica: una patologia ancora attuale? // Minerva Pediatrica., 46(4):143-6, 1994 Apr.
6. Caslabro J.J. Juvenile reumatoid arthritis -in "Diagnostic and management of rheumatic diseases" 2 and Ed- Kafz (Ed) - Lippincott, 1990, p.396.
7. Cerveri I., Fanfulla F., Ravelli A., Zoia M.C., Ramenghi B., Spagnolatti L., Villa I., Martini A., Pulmonary function in children with systemic lupus erythematosus. // Thorax. 51(4):424-8, 1996 Apr.
8. Ciofu Eugen, Ciofu Carmen, Pediatrie-Ed Medicală AMALTER, București, 1998, p.423-450.
9. Clark J., Bourne T., Salaman MR., Seifert MH., Isenberg DA., B lymphocyte hyperactivity in families of patients with systemic lupus erythematosus. // Journal of Autoimmunity. 9(1):59-65, 1996 Feb.
10. Clinical Rheumatology. Edited by HLF Currey Churchill Livingstone Edinburgh London Melbourne And New Yorc, 1986.
11. Codreanu C. Revista de reumatologie. Supliment. 1996 V-IV- p. 8-12.
12. Drenkard C., Villa A.R., Garcia-Padilla C., Perez-

Vazquez M.E., Alarcon-Segovia D. Remission of systematic lupus erythematosus. // *Medicine*. 75(2):88-98, 1996 Mar.

13. Falcini F., Trapani S., Civinini R., Capone A. Ermini M., Bartolozzi G., The primary role of steroids on the osteoporosis in juvenile rheumatoid patients valuated by dual energy X-ray absorptiometry. // *Journal of Endocrinological Investigation*. 19(3):165-9, 1996 Mar.

14. Foster H.E., Malleson P.N., Petty R.E., Robertson D.M., Cabral D.A., Pneumocystis arinii pneumonia in childhood systemic lupus erythematosus. // *Journal of Rheumatology*. 23(4):753-6, 1996 Apr.

15. Gattorno M., Picco P., Buoncompagni A., Stalla F., Facchetti P., Sormani M., Pistoia V., Serum p.55 and p.75 tumour necrosis factor receptors as markers of disease activity in juvenile chronic arthritis. // *Annals of the Rheumatic Diseases*. 55(4):243-7, 1996 Apr.

16. Germăneanu M., Muntean I., Pediatrie partea I, București 1995 :p 313-357.

17. Giannini E.H., Lovell D.J., Silverman E.D., Sundel R.P., Tague B.L., Ruperto N., William S., Intravenous immunoglobulin in the treatment of polyarticular juvenile rheumatoid arthritis: a phase I/II study. Pediatric Rheumatology Collaborative Study Group. // *Journal of heumatology*. 23(5):919-24, 1996 May.

18. Halbert A.R. Juvenile dermatomyositis. [Review] // *Australasian Journal of Dermatology*. 37(2):106-8, 1996 May.

19. Hatada T., Aoki I., Ikeda H., Tamura T., Okada K., Nakai T., Utsunomiya J., Dermatomyositis and malignancy: case report and review of the Japaneseliterature. // *Tumori*. 82(3):273-5, 1996 May-Jun.

20. Hodes R.M.: Recurrence of rheumatic fever after valve replacement, *Cardiology* 76 (6), p. 465-8, 1989.

21. Ihn H., Sato S., Fujimoto M., Kikuchi K., Takehara K., Clinical significance of serum levels of soluble interleukin-2 receptor in patients with localized scleroderma. // *British Journal of*

Dermatology. 134(5):843-7, 1996 May.

22. Kaneko H., Tokano Y., Hashimoto H., Hirose S., The expression of lymphocyte function associated antigen-1, intercellular adhesion molecule-1 on peripheral blood lymphocytes in patients with systemic lupus erythematosus. // Nihon Rinsho Meneki Gakkai Kaishi. 19(1):60-8, 1996 Feb.

23. Maheu B., Costes P., Lionet P., Kamblock J., Papouin G., Mansourati J., Genet L., Blanc J.J., Apport de l'echographie-doppler cardiaque au diagnostic de la premiere pousse de rhumatisme articulaire aigu. // Archives des Maladies du Coeur et des Vaisseaux. 88(12):1833-9, 1995 Dec.

24. Medsger T.A., Systemic sclerosis and localized, scleroderma, in "Primer of reumatic diseases" 9th. Ed Schumacher (Ed)- Arthritis fondation 1988, p.111.

25. McDermott E.M., Powell R.J., Incidence of ovarian failure in systemic lupus rythematosus after treatment with pulse cyclophosphamide. // Annals of the Rheumatic Diseases. 55(4):224-9, 1996 Apr.

26. Oren B., Oren H., Osma E., Cevik N., Juvenile rheumatoid arthritis: cervical spine involvement and MRI in early diagnosis. // Turkish Journal of Pediatrics. 38(2):189-94, 1996 Apr-Jun.

27. Pearson M.H., Ronning O., Lesions of the mandibular condyle in juvenile chronic arthritis. // British Journal of Orthodontics. 23(1):49-56, 1996 Feb.

28. Popescu E., Ionescu R. Compediu de reumatologie, Ed. Tehnică, București, 1995, p. 302.

29. Popescu E. Lupusul eritematos sistemic -în "Mecanisme imune în medicina internă"- Ed Științifică și enciclopedică 1986, p.256.

30. Popescu E. Poliartrita reumatoidă în "Mecanisme imune în medicina internă"- Ed. Științifică și enciclopedică 1986, p. 245.

31. Pryhuber K.G., Murray K.J., Donnelly P., Passo M.H., Maksymowych W.P., Polymorphism in the LMP2 gene influences disease susceptibility and severity in HLA-B27 associated juvenile

rheumatoid arthritis. // Journal of Rheumatology. 23(4):747-52, 1996 Apr.

32. Rudi M., Aspecte despre evoluția reumatismului în pediatrie. Chișinău, 1997.

33. Rudi M., Artrita reumatoidă juvenilă: Unele aspecte de etiopatogenie, clinică și tratament. Curierul medical, 1998, N 1, p 42-45.

34. Silva L.M., Donadi E.A., Is immunogenetic susceptibility to neuropsychiatric systemic lupus erythematosus (SLE) different from non-neuropsychiatric SLE?. // Annals of the Rheumatic Diseases. 55(8):544-7, 1996 Aug.

35. Steclari T., Artrita reactivă postenterocolitică la copii de vârstă preșcolară și școlară, Autoreferatul tezei de dr.șt.med., Chișinău, 1997.

36. Tsuchiya N., Shiota M., Yamaguchi A., Ito K., Elevated serum level of soluble HLA class I antigens in patients with systemic lupus erythematosus. // Arthritis & heumatism. 39(5):792-6, 1996 May.

37. Valtonen J.M., Koskimies S., Miettinen A., Valtonen V.V., Various rheumatic syndromes in adult patients associated with high antistreptolysin O titres and their differential diagnosis with rheumatic fever. // Annals of the Rheumatic Diseases. 52(7):527-30, 1993 Jul.

38. Warren R.W., Perez M.D., Wilking A.P., Myones B.L., Pediatric rheumatic diseases. [Review] // Pediatric Clinics of North America. 41(4):783-818, 1994 Aug.

39. Долгорулова А.Б. Кузьмина Н.Н. Первичный ревмокардит и детей. // М. «Медицина» 1978. 166 с.

40. Исаева Л. Детские болезни. // «Медицина» 1994. 302-311с.

41. Кузьмина Н.Н., Шох Б.Р. Эволюция ревматизма у детей за 30 лет (1960-1989г). Ревматология 1991, с. 3-5.

42. Кузьмина Н.Н.- Ревматизм у детей. Современные особенности. Российский вестник перинатологии и педиатрии. //