

**UNIVERSITATEA DE STAT DE MEDICINĂ ȘI FARMACIE
„NICOLAE TESTEMIȚANU”**

**DEPARTAMENTUL PEDIATRIE
CLINICA DE NEUROLOGIE PEDIATRICĂ**

**Hadjiu Svetlana, Călcîi Cornelia,
Beniș Svetlana, Revenco Ninel**

**SINDROAME NEUROLOGICE
ÎN PRACTICA PEDIATRICĂ**

**Suport de curs
la ciclul de educație medicală continuă**

**CHIȘINĂU
2022**

**UNIVERSITATEA DE STAT DE MEDICINĂ ȘI FARMACIE
„NICOLAE TESTEMIȚANU”**

**DEPARTAMENTUL PEDIATRIE
CLINICA DE NEUROLOGIE PEDIATRICĂ**

**Hadjiu Svetlana, Călcii Cornelia,
Beniș Svetlana, Revenco Ninel**

**SINDROAME NEUROLOGICE
ÎN PRACTICA PEDIATRICĂ**

**Suport de curs
la ciclul de educație medicală continuă**

**CHIȘINĂU
Centrul Editorial-Poligrafic *Medicina*
2022**

CZU 616.8-053.2(075.8)

S 59

Aprobat de Consiliul de Management al Calității din cadrul
USMF „Nicolae Testemițanu”, proces-verbal nr. 4 din 05. 07. 2021

Autori:

Hadjiu Svetlana, doctor habilitat în științe medicale, profesor universitar,
Șef clinică Neurologie Pediatrică, Departamentul
Pediatrie

Călcii Cornelia, doctor în științe medicale, conferențiar universitar,
Departamentul Pediatrie

Beniș Svetlana, doctor în științe medicale, conferențiar universitar, șef de
studii, Departamentul Pediatrie

Revenco Ninel, doctor habilitat în științe medicale, profesor universitar,
Director al Departamentului Pediatrie

Recenzenții:

Martalog Petru, doctor în științe medicale, conferențiar universitar

Andrian Rotaru, doctor în științe medicale, conferențiar universitar

Redactor: *Batâr Valentina*

Machetare computerizată: *Caprari Feodosia*

DESCRIEREA CIP A CAMEREI NAȚIONALE A CĂRȚII DIN
REPUBLICA MOLDOVA

Sindroame neurologice în practica pediatrică: Suport de curs
la ciclul de Educație medicală continuă / Hadjiu Svetlana, Călcii
Cornelia, Beniș Svetlana, Revenco Ninel; Universitatea de Stat de
Medicină și Farmacie „Nicolae Testemițanu”, Departamentul
Pediatrie, Clinica de Neurologie Pediatrică. – Chișinău: CEP
Medicina, 2022. – 96 p.: tab.

Bibliogr.: p. 94-96 (45 tit.). – 50 ex.

ISBN 978-9975-82-252-7.

616.8-053.2(075.8)

S 59

ISBN 978-9975-82-252-7

© CEP *Medicina*, 2022

© Sv. Hadjiu ș. a., 2022

CUPRINS

CUPRINS.....	3
PREFAȚĂ.....	5
CAPITOLUL I. Sindroame neurologice la copil: aspecte generale	6
CAPITOLUL II. Sindromul hipertermic la copil. Definiție. Etiologie. Factorii de risc. Aspecte fizio-patogenetice. Manifestări clinice. Monitoringul. Tratament	17
CAPITOLUL III. Convulsiile febrile la copil. Definiție. Etiologie. Aspecte patogenetice. Manifestări clinice. Diagnostic. Diagnostic diferențial. Complicații. Tratament. Prevenție	20
CAPITOLUL IV. Status epilepticus la copil. Definiție. Etiologie. Aspecte patogenetice. Manifestări clinice. Diagnostic. Diagnostic diferențial. Complicații. Tratament. Prevenție	27
CAPITOLUL V. Sindromul Reye la copil. Definiție. Etiologie și patogenie. Manifestări clinice. Investigații de laborator. Strategii de tratament	33
CAPITOLUL VI. Sindromul de hipertensiune intracraniană. Definiție. Etiologie. Patogenie. Clasificare. Manifestări clinice. Diagnostic. Diagnostic diferențial. Complicații. Tratament. Prevenție	36
CAPITOLUL VII. Sindromul meningean la copil. Definiție. Date epidemiologice. Etiologie. Patogenie. Clasificare. Manifestări clinice. Metode de investigație. Tratament	43
CAPITOLUL VIII. Sindromul encefalitic la copil. Definiție. Etiologie. Aspecte patogenetice. Manifestări clinice. Diagnostic. Diagnostic diferențial. Complicații. Tratament. Prevenție	47
CAPITOLUL IX. Edemul cerebral (ETI) la copil. Definiție. Etiologie și patogenie. Clasificare. Manifestări clinice. Diagnostic. Strategii de tratament	53
CAPITOLUL X. Sindromul bulbar și pseudobulbar la copii. Definiție. Etiologie și patogenie. Tabloul clinic. Tratament	56
CAPITOLUL XI. Sindromul extrapiramidal la copil. Generalități. Etiologie. Manifestări și varietăți clinice. Diagnostic. Diagnostic diferențial. Tratament	58
CAPITOLUL XII. Sindroame epileptice la copil. Tipuri de encefalopatii epileptice în funcție de vârstă. Diagnostic. Diagnostic diferențial. Tratament. Prevenție.....	61

CAPITOLUL XIII. Sindromul de decorticație și decerebrație la copil. Definiție. Etiologie și patogenie. Date epidemiologice. Tabloul clinic. Diagnostic. Tratament	67
CAPITOLUL XIV. Sindromul de tulburări de conștiință la copil. Definiție. Etiologie și patogenie. Manifestări clinice. Diagnostic diferențial. Tratamentul.....	69
CAPITOLUL XV. Sindroame paroxistice neepileptice la copil. Definiție. Tipurile de accese neepileptice și tabloul clinic al acestora. Tactica de tratament	75
CAPITOLUL XVI. Sindromul sincopal. Definiție. Date epidemiologice. Mecanismul fiziopatologic. Etiologie. Tablou clinic. Diagnostic dife- rențial. Investigații de laborator. Tratamentul	80
CAPITOLUL XVII. Migrena la copil. Definiție. Factori de risc. Patogenie. Tabloul clinic. Diagnostic pozitiv. Tratamentul.....	83
CAPITOLUL XVIII. Sindromul de insuficiență circulatorie acută la copil. Ischemia cerebrală. Definiție. Etiologie. Patogenie. Manifestări clinice. Diagnostic. Diagnostic diferențial. Tratament. Prognostic	86
CAPITOLUL XIX. Sindromul de deficit motor la copii, sindromul "copilului moale". Definiție. Etiologie. Tablou clinic. Diagnostic. Tratament	91
Bibliografie selectivă.....	94

PREFAȚĂ

Sănătatea copilului depinde de buna funcționare a tuturor sistemelor și organelor, inclusiv sistemul nervos central. Problemele neuropsihice grave, cum sunt mortalitatea și invalidizarea, sunt consecința complicațiilor severe survenite la nivelul sistemului nervos central (SNC). Printre cele mai frecvente complicații se numără: statusul epilepticus, edemul cerebral, sindromul comatos, sindromul de hipertensiune intracraniană, sindromul meningeal, encefalitic, pseudobulbar și bulbar etc. Aceste sindroame, de obicei, apar în contextul unor patologii neurologice sau somatice. Nerecunoașterea precoce și diagnosticul tardiv al patologiilor de urgență pediatrică și neuropediatrică se soldează deseori cu tratamentul întârziat și agravarea sănătății copilului, ceea ce duce la invalidizare și mortalitate infantilă. Aceste considerente reprezintă un argument forte privind necesitatea elaborării prezentului program de instruire post-universitară pentru cursul cu denumirea: „**Sindroame neurologice în practica pediatrică**”. Lucrarea conține studierea aspectelor de organizare a asistenței medicale de urgență necesară copiilor de diferite vârste cu probleme neurologice, prezintă metodele moderne de investigații în neuropediatrică, diagnostic, tratament, profilaxie și supraveghere a copiilor cu probleme neurologice.

Sindroame neurologice la copil: aspecte generale

(1) Sindromul hipertemic este unul din cele mai frecvente sindroame întâlnite în practica pediatrică, datorită maturizării incomplete a creierului la copil și a mecanismelor de termoreglare neefective. Se cunosc două mecanisme de bază de ridicare a temperaturii corpului:

- Starea febrilă apare sub acțiunea substanțelor pirogene (exogene – lipopolizaharidele, sau endogene – din macrofage, granulocite, neutrofile în urma fagocitozei), se schimbă punctul de temperatură al corpului. Sunt eficiente antipireticele (paracetamol, ibuprofen).
- Reacția hipertermică (temperatură mai mare de 38.0-38.5 °C), care apare pe fondalul tulburării și decompensării funcției mecanismelor de termoreglare.

Reacțiile hipertermice se întâlnesc deseori în practica pediatrică în neuroinfecții, diferite viroze etc., având un caracter patologic. Hipertermia duce la decompensarea metabolismului, crește intoxicația endogenă a organismului, se dereglează funcția centrilor vitali (respirator și cardiovascular), apar convulsii, crește edemul cerebral. Reacțiile hipertermice nu se stopează cu antipiretice, sunt folosite doar metodele fizice: frecții cu tifon muiat în apă ale corpului și rece la cap (îndeosebi la ceafă) și pe vasele magistrale (șervețele, scutece umede).

(2) Sindromul de hipertensiune intracraniană (HIC) – se caracterizează prin:

- ✓ cefalee
- ✓ greață
- ✓ vomă dimineața (matinală) pe nemâncate
- ✓ vertij
- ✓ redoarea mușchilor occipitali
- ✓ poziție forțată a capului
- ✓ edem papilar la fundul de ochi
- ✓ la craniogramă se intensifică impresiile digitale

- ✓ LCR curge în jet la puncția lombară (tensiunea depășește 120-150 mm col. de apă)

La sugari HIC se caracterizează prin țipăt straniu în somn, tensionarea sau bombarea fontanelei, dilatarea venelor pe cap, desfacerea suturilor, apare semnul Graefe permanent, edem la fundul de ochi. HIC se asociază cu morbiditate și mortalitate crescută, de aceea necesită internare în mod urgent în secțiile de terapie intensivă somatică sau chirurgicală, în funcție de etiologie.

(3) Sindromul hipertensiv-hidrocefalic – apare ca rezultat al blocării (ocluziei) căilor licvoriene în urma neuroinfecțiilor, proceselor tumorale, traumelor cerebrale, bolilor parazitare (cisticercoză, echinococoză, uneori ascaridoză). Pe măsura dezvoltării hidrocefaliei apar simptomele clinice caracteristice.

- Tipuri de ocluzie:
 - ✓ la nivelul foramenului Monroe – se dilată ventriculii laterali, apar semne de afectare a regiunii hipotalamo-hipofizare (tulburări de somn-veghe, dereglări endocrine)
 - ✓ la nivelul foramenelor Lushca și Mojandi – se dilată ventricolul IV, apare cefalee, vertij, vomă, nistagmus, bradicardie, ataxie
 - ✓ sindromul Bruns, dacă ocluzia foramenelor Lushca și Mojandi progresează neîntrerupt, apar simptome: capul rigid, retroflexat, la întoarcerea pasivă a capului apar grețuri, vertijuri, vomă, cefalee intensă, tulburări de respirație și cardiovasculare
 - ✓ la nivelul apeductului Silvius, apare sindromul lamei cvadrigemene – greață, vomă, cefalee, tulburări oculomotorii: nistagmus vertical, pareza câmpului de vedere în sus „simptomul Parino”, plutesc globii oculari.

(4) Sindromul meningeal – apare în cazul afectării foițelor meningiene în urma unui proces inflamator, tumoare sau hemoragie.

- Se caracterizează prin triada:
 - ✓ febră
 - ✓ semne meningiene
 - ✓ schimbări patologice ale LCR
- Sindromul meningeal cuprinde:
 - ✓ semne proprii sindromului de HIC: cefalee, grețuri, vome explozive, fotofobie etc.

- ✓ semne clinice ale sindromului inflamator: febră, redoarea cefei, curbatură, indispoziție, stare de rău, inapetență până la șoc toxiinfecțios
- ✓ semne meningiene

Sindromul meningean este însoțit de semne cerebrale generale (cefalee, grețuri, vomă), hipertensiune totală, hiperacuzie, fotofobie și poză meningeană caracteristică pentru meningită: capul retroflexat, burta suptă, mânuțele flexate și strânse la piept, piciorușele trase spre burtică.

○ Semne meningiene:

- ✓ redoarea cefei (încercăm să flectăm ușor capul copilului și în același timp simțim o rezistență a mușchilor occipitali, ce nu permit ca bărbia să atingă manubriul sternului)
- ✓ simptomul Kerning (copilul se află în decubit dorsal, un membru inferior se flectează mai întâi, apoi se încearcă de a reduce gamba în extensie, dar nu este posibil din cauza rezistenței musculare)
- ✓ simptomul Brudzinski (copilul se afla în decubit dorsal, la flexia capului sau la apăsarea pe simfiza pubiană membrele inferioare se flexează, flexarea unui membru inferior duce la o contracție în flexie și a membrului inferior de partea opusă)
- ✓ semnul Lesaj (de atârnare, sugarul ridicat de subsuori, flexează picioarele și le trage spre burtică). La sugar deseori se întâlnește semnul Lesaj, tensionarea sau chiar bombarea fontanelei mari, lărgirea suturilor craniului, precum și creșterea rapidă a perimetrului craniului.

(5) Sindromul encefalitic – se dezvoltă în afecțiunile inflamatorii ale encefalului (encefalite), cu semnificație infecțioasă, infecțioasă-alergică, alergică, autoimună, toxică, pe fundal de encefalite, meningoencefalite, encefalomielite. Cauzele encefalitelor pot fi virale, bacteriene, fungice, autoimune.

○ Sindromul encefalitic se manifestă prin:

- ✓ febră (asociată cu semne neurologice variate), +/-
- ✓ cefalee
- ✓ perturbări ale senzorialului până la comă de diverse grade de profunzime
- ✓ semne de focar
- ✓ fenomene convulsivante

- ✓ modificări ale LCR, +/-
- La copiii mici sindromul encefalitic are unele particularități clinice:
 - ✓ bombarea fontaneli
 - ✓ dehiscența suturilor
 - ✓ vomisme
 - ✓ iritabilitate
 - ✓ somnolență
 - ✓ convulsii
 - ✓ deficit motor
 - ✓ plâns continuu

Complicațiile sindromului encefalitic la copii sunt severe, ducând la comă cu tulburări neurologice sechelare sau deces.

(6) Cefaleea (cefalgia), este un sindrom frecvent întâlnit la copii în infecții, tulburări ale hemodinamicii LCR, în caz de procese intracraniene de volum, în distoniile vegetative, stări psihogene, maladii ale organelor interne, ale ochilor, nasului, urechilor, dinților. Mai rar la copii se întâlnește cefaleea ca boala migrenoasă sau sindromul Cluster.

- După cauză:
 - ✓ din dereglarea perfuziei cerebrale (PIC), hipertensiune intracraniană (HIC)
 - ✓ afectarea sistemului nervos autonom
 - ✓ de alte cauze
- Cefaleea la copil poate avea diverse caractere, în funcție de cauză:
 - ✓ caracter acut, sub formă de acces sau lent
 - ✓ surd sau înțepător
 - ✓ constant sau periodic
 - ✓ pulsatil sau de constricție etc.
- După localizare, cea mai des întâlnită la copii este:
 - ✓ cefaleea fronto-occipitală
 - ✓ bitemporală
 - ✓ supraorbitală

(7) Voma „centrală” sau „cerebrală” este întotdeauna însoțită de cefalee și des de febră, în caz de infecții, intoxicații etc.

- La nou-născuți și sugari este necesar a diferenția voma „centrală” de cea „periferică” în caz de pilorostenoză sau pilorospasm
- La copii cu pilorostenoză voma apare după fiecare hrănire, sau vomă în jet

- Copiii cu pilorospasm nu vomiază după fiecare alimentare și starea lor se ameliorează după administrarea atropinei, tincturii de valeriană, pipolfenei.

(8) Vertijurile apar la copiii mai ales în caz de hipoxie și hipoglicemie. Ele sunt observate în dereglările de circulație sangvină a creierului, în caz de lipotimie, stări sincopale, diferite anemii. Vertijul este caracteristic și pentru afectarea aparatului vestibular.

- Vertijul poate fi (după senzație):
 - ✓ subiectiv (rotație a propriului corp în relație cu obiectele din jur)
 - ✓ obiectiv (rotație a obiectelor din jur în relație cu corpul)
- Cauzele vertijului:
 - ✓ hipoxie
 - ✓ hipoglicemie
 - ✓ dereglări de circulație sangvină
 - ✓ lipotimie sau stări sincopale
 - ✓ anemie
 - ✓ tulburări vestibulare (stare gravă, căderi, tulburări vegetative)

(9) Sindromul convulsiv sau epileptic (SC) – este o reacție patologică nespecifică a creierului foarte des întâlnită la copiii de vârstă fragedă și care se caracterizează prin pierderea cunoștinței de scurtă durată (de la 1-2 sec până la câteva min sau chiar mai mult), contracții musculare focale sau generalizate cu caracter clonic, tonic, colnico-tonic sau polimorf.

- Crizele epileptice reprezintă un eveniment tranzitoriu caracterizat prin semne și/sau simptome clinice datorate unei activități anormale, excesive și hipsincrone a unui grup de neuroni cerebrali din substanța cenușie, cu sau fără pierderea stării de conștiență.

La copiii cel mai des se întâlnesc convulsiile în caz de infecții, intoxicații, traume cerebrale, diferite enzimopatii, ce duc la tulburări metabolice ale celulelor nervoase, erododegenerescențe ale SNC și alte patologii, ce condiționează creșterea tensiunii intracerebrale și edemul cerebral.

- Prima criză epileptică (de obicei, focală sau tonico-clonică primară generalizată) sau convulsia epileptică este înțeleasă a fi prima manifestare paroxistică de natură epileptică, o criză a cărei simptomatologie clinică provoacă o modificare paroxistică a activității neuronale.
- Celelalte tipuri de criză nu se manifestă de obicei ca o formă izolată, dar se pot repeta în aceeași zi sau în aceeași săptămână, astfel încât

acestea să nu fie luate în considerare în context de criză epileptică izolată.

○ SC reprezintă un complex de semne și simptome care definesc o condiție epileptică unică, fiind caracterizat de:

- ✓ tipul crizei
- ✓ vârsta de debut
- ✓ aspectele EEG

○ Factori favorizanți ai SC:

- ✓ antecedente eredocolaterale
- ✓ evoluția în timp a bolii
- ✓ prognosticul
- ✓ răspunsul la medicația antiepileptică

○ Crizele epileptice:

- ✓ se manifestă sub forma unor contracții violente, involuntare și sacadate ale mușchilor, adesea însoțite de pierderea conștienței
- ✓ crizele repetate pot fi cauzate de o formă de epilepsie
- ✓ criza poate avea loc pe fondul unui creier sănătos, în anumite circumstanțe
- ✓ crizele se pot croniciza, devenind repetitive, pe un anumit fond premorbid (traume, infecții, ictusuri, anomalii ale SNC)

(10) Tulburări de conștiență

○ Cea mai ușoară formă de tulburare a conștienței este excitația psihomotorie

○ Forma medie de tulburare a conștienței se caracterizează prin inhibiție psihomotorie de la somnolență până la somnolență

○ Forma cea mai gravă și periculoasă este starea de comă – pierderea totală a conștienței, sensibilității, reflexelor, cu apariția dereglărilor de respirație și cardiovasculare.

○ Pentru descrierea stării de conștiență se folosesc următorii patru termeni:

- ✓ conștiință: o stare de vigilitate și de cunoaștere normală
- ✓ stupor: stimulările intense care restabilesc temporar sau parțial starea de conștiență
- ✓ comă: stare în care se pierde conștiența, gradul fiind diferit, în funcție de gravitate
- ✓ letargie sau stare intermitentă între conștiență și stupor

(11) Sindrom de neuron motor central (SNMC) – sindrom piramidă, reunește o serie de afecțiuni neurologice cu etiopatogenie diversă,

care au în comun existența unor leziuni ale neuronului motor central (NMC), respectiv căile cortico-spinale.

- Caracteristici:
 - ✓ tulburări de motricitate activă: plegii, pareze
 - ✓ tulburări de tonus muscular – hipertonie spastică cu aspect de „lamă de briceag”
 - ✓ ROT exagerate – clonus muscular
 - ✓ reflexe patologice: semnul Babinski, semnul Marinescu-Radovici, Rossolimo, Mendel-Bechterew, Oppenheim, Gordon, Hoffman, Trommer, apare clonusul rotulei și al piciorului
 - ✓ crize epileptice focale, motorii sau jacksoniene pe partea opusă iritației corticale
- Cauzele paraliziei de NMC sunt următoarele:
 - ✓ accidentele vasculare cerebrale (stroke), ce determină hemipareze și hemiplegii
 - ✓ procesele expansive intracraniene (tumori intracraniene)
 - ✓ traumatismele craniocerebrale
 - ✓ procesele inflamatorii – encefalite
 - ✓ encefalopatiile infantile
 - ✓ procesele neurodegenerative etc.
- Diagnosticul topografic. În cazul hemiparezei sau hemiplegiei vor fi prezente următoarele aspecte:
 - ✓ în leziunile corticale (deficit motor predominant al membrului inferior dacă este afectată artera cerebrală anterioară, asociate unor deficite ale funcțiilor superioare sau vorbirii)
 - ✓ în leziunile arterei cerebrale medii (deficitul motor la nivel facio-brahial)
 - ✓ în afectarea capsulei interne (deficit motor distribuit egal la membre)
 - ✓ în afectarea fascicului piramidal în traiectul prin trunchiul cerebral (se asociază și afectarea unui nerv cranian, pot fi tulburări de sensibilitate și sindrom cerebelos).
- Paralizia ambelor membre inferioare exprimă afectarea bilaterală a NMC (această patologie poate fi depistată la trei niveluri – cortical, pontin sau spinal:
 - ✓ în afectarea lobului paracentral (la nivel cortical) – paraplegie spastică

- ✓ la nivel pontin – tetraplegie cu caracter spastic (piciorul protuberanței, asociază comă)
- ✓ la nivel spinal – hipertonie piramidală (se pot asocia semne de NMP), în funcție de poziția MI, întâlnim paraplegie în extensie sau în flexie. Tetraplegia apare prin afectarea NMC la nivel spinal (la nivel cervical înalt)
- Diagnosticul pozitiv al SNMC se pune în baza următoarelor simptome:
 - ✓ deficit motor extins, ce interesează multiple grupe musculare
 - ✓ hipertonie piramidală
 - ✓ accentuarea patologică a ROT și prezența de reflexe patologice
 - ✓ dispariția reflexelor cutanate abdominale (precoce)
 - ✓ prezența mișcărilor asociate patologice.

(12) Sindrom de neuron motor periferic (SNMP)

- Procesele patologice pot să apară la orice nivel al căilor nervoase putând afecta atât neuronii senzitivi cât și neuronii motori. Pot fi afectate:
 - ✓ coarnele anterioare și posterioare ale măduvei spinării
 - ✓ ganglionii spinali
 - ✓ ganglionii nervilor cranieni
 - ✓ ganglionii simpatici
 - ✓ ganglionii parasimpatici
- Caracteristici generale ale SNMP:
 - ✓ deficit motor (paralizie, ce cuprinde un teritoriu muscular delimitat de un nerv, rădăcină sau segmentul medular lezat)
 - ✓ hiporeflexie (diminuarea sau dispariția ROT)
 - ✓ pierderea sensibilității (tactilă protopatică, tactilă epicritică, dureroasă, vibratorie și proprioceptivă)
 - ✓ parestezii, disestezii și durere
 - ✓ ataxia senzitivă și tremorul
 - ✓ atrofia musculară și deformările osoase
 - ✓ disfuncții vegetative (autonome)
 - ✓ fasciculații, crampe și spasme musculare
- Diagnosticul topografic (SNMP poate fi încadrat în una din următoarele clase)
 - ✓ polineuropatie (afectare generalizată a tuturor nervilor periferici, cu deficit motor simetric de la debut, cu progresie bilaterală și pierderea ROT și cutanate în regiunile afectate,

tulburările senzitive și senzoriale au topografie distală și afectează întâi picioarele, apoi mâinile)

- ✓ radiculopatie sau poliradiculopatie (afectarea mai multor rădăcini ale nervilor spinali, diferind de polineuropatie prin faptul că semnele și simptomele neurologice sunt asimetrice și cu distribuție inconstantă, tulburările senzoriale și senzitive sunt distribuite pe dermatoame)
- ✓ neuropatie senzitivă sau motorie
- ✓ mononeuropatie (deficit motor și tulburări senzitive pe teritoriul unui singur nerv periferic)
- ✓ mononeuropatie multiplă: mononeuropatia simplex sau mononeuropatia multiplex (afectarea mai multor nervi periferici)
- ✓ plexopatie (implică afectarea mai multor nervi aparținând unui plex: brahial, lombo-sacrală)

Sindroame ale NMP:

- Sindroame de paralizie acută motorie cu afectare variabilă a sensibilității și funcțiilor autonome întâlnite la copii (sindromul Guillain Barre, forma acută axonală a sindromului Guillain Barre, neuropatia acută senzitivă etc)
- Sindroame de paralizie senzitivo-motorie subacută
- Neuropatii asimetrice – mononevrită multiplex (poliartrită reumatoidă, boală Lyme etc.)
- Poliradiculopatii (infiltrare neoplazică etc.)
- Polineuropatii cronice senzitivo-motorii

(13) Sindromul cerebelos este o afecțiune a sistemului nervos central care constă în afectarea cerebelului.

- Sindromul cerebelos se mai numește și ataxie cerebeloasă și se manifestă prin incapacitate:
 - ✓ de coordonare a echilibrului
 - ✓ de coordonare a mersului
 - ✓ de coordonare a mișcărilor corpului
 - ✓ de coordonare a mișcărilor extremităților
 - ✓ de coordonare a mișcărilor oculare

Deficitele de mișcare și coordonare apar de aceeași parte cu leziunea cerebeloasă.

Sindromul cerebelos, sau atrofia cerebeloasă, are numeroase cauze, dintre care cele mai frecvente sunt leziunile directe ale cerebelului prin

traumatism, afecțiuni genetice, expunerea la substanțe toxice, boli neurodegenerative.

(14) Sindromul bulbar – reprezintă afectarea bilaterală a neuronilor motori bulbari ai nervilor IX, X și XII.

- Se manifestă prin:
 - ✓ disfonie
 - ✓ disfagie
 - ✓ dizartrie
 - ✓ fasciculații ale mușchilor afectați.

(15) Sindromul pseudobulbar – apare la lezarea bilaterală a căilor cortico-nucleare ale nervilor IX, X și XII.

- Se manifestă prin:
 - ✓ disfonie
 - ✓ disfagie
 - ✓ dizartrie
 - ✓ hipersalivație
 - ✓ semne pozitive ale automatismului oral: reflexul de sugere, de trompă, nazolabial (Astdvatsaturov), distance – oral (Bogolepov), palmomentonier (Marinescu-Radovici), Babkin (deschiderea gurii la excitarea palmei).

(16) Sindromul de decorticație – reprezintă totalitatea manifestărilor clinice care apar la lezarea emisferelor cerebrale sau a capsulei interne.

- Semne de afectare:
 - ✓ flexia extremităților membrelor superioare
 - ✓ flexia trunchiului (sinergii de flexie)
 - ✓ extensia membrelor inferioare.

(17) Sindromul de decerebrație – reprezintă totalitatea manifestărilor clinice care apar la lezarea gravă a trunchiului cerebral la unul din niveluri

- Cauze:
 - ✓ parenchimoase (tumori, abcese, infecții, edemul cerebral)
 - ✓ vasculare (hematoame, tromboflebite etc.)
 - ✓ licvorodinamice (hidrocefalia prin exces de producere sau deficit de resorbție a LCR)
 - ✓ traumatică (traumatisme craniocerebrale)
- Semne de afectare a mezencefalului:
 - ✓ pareza parțială sau totală a n. III
 - ✓ pareza uni- sau bilaterală a n. III
 - ✓ paralizia privirii conjugate în sus

- ✓ pareza convergenței
- ✓ areflexia pupilelor
- ✓ sindrom akinetic rigid

La sugari lezarea mezencefalului în caz de edem cerebral provoacă decerebrare (mâinile și picioarele întinse, încordate, rigide – sinergii de extensie), comă de gradul II, hiperventilație centrală.

- Semne de afectare a punții Varolio:
 - ✓ semne de lezare a nucleilor nervilor cranieni VII, VI, VIII, V
 - ✓ semne de lezare a tractului piramidal cu apariția sindroamelor alterne, sindromul Locked-in (tetraplegie, diplegie facială și anartrie)

La sugari edemul difuz al punții Varolio provoacă comă de gradul III, hipotonie – atonie musculară, apnee periodică.

- Semne de afectare a bulbului rahidian:
 - ✓ comă cerebrală de gradul IV
 - ✓ atonie totală
 - ✓ apnee
 - ✓ tulburări ale centrului cardiovascular
 - ✓ semne de angajare în foramen magnum a amigdalelor cerebelului cu strangularea bulbului
 - ✓ se afectează nucleii n. IX, X, XI, XII, tractul piramidal, sensibilitatea, conexiunile cu cerebelul

**Sindromul hipertermic la copil. Definiție. Etiologie. Factorii de risc.
Aspecte fiziopatogenetice.
Manifestări clinice. Monitoringul. Tratamentul.**

Definiție. Sindromul hipertermic (SH) este o variantă patologică a febrei cu modificarea termoreglării prin majorarea termogenezei și diminuarea termolizei, cu creșterea temperaturii mai mult de 39-40 °C.

Etiologie:

- infecții
- sindrom de deshidratare acută prin diaree
- suferința hipotalamică (encefalită, traumatism cranian)
- hipertonie musculară prelungită (agitație, convulsii)

Factorii de risc:

- copiii < 3 luni de viață
- maladii infecțioase (infecții respiratorii, gripa, pneumonia, meningoencefalita, sepsisul, infecții nefro-urinare etc.)
- patologia SNC și cardiacă
- afecțiuni chirurgicale acute (peritonita, osteomielita etc.)
- reacții alergice și postvaccinale
- modificări metabolice și endocrine grave
- colagenoze
- malignități
- procese de volum
- supraîncălzirea
- stări posttransfuzionale
- administrarea preparatelor anestezice și miorelaxante
- intoxicații accidentale

Aspecte fiziopatogenetice:

- reacția hipertermică apare pe fundalul tulburării și decompensării mecanismelor de termoreglare (intensificarea cu decompensarea metabolismului, tulburări patologice ale centrilor de termoreglare, acțiunea substanțelor toxice, narcotice etc.)
- reacțiile hipertermice se întâlnesc des în practica pediatrică, mai ales în neuroinfecții, diferite viroze etc., și sunt lipsite de un sens

biologic pentru organism, purtând un caracter numai patologic

- hipertermia, de asemenea, corespunde unei creșteri a temperaturii centrale a corpului provocată de o creștere a termogenezei, în timpul unui exercițiu muscular intens, de exemplu, și/sau o diminuare a termolizei având legătură cu o temperatură exterioară prea mare, o diminuare a transpirației și/sau insuficiența de aporturi hidrice (supraîncălzire, deshidratare etc.)
- datorită hipertermiei se decompensează toate formele de metabolism, crește intoxicația endogenă a organismului (cascada de metaboliți intermediari), se dereglează centrii vitali: respirator și cardiovascular, apar convulsii, crește edemul cerebral

Manifestări clinice ale sindromului hipertermic:

- Dereglări neurologice:
 - ✓ excitație motorie sau inhibare
 - ✓ halucinații preponderent vizuale
 - ✓ convulsii tonico-clonice
- Dereglarea microcirculației sangvine:
 - ✓ paliditate marmorată a tegumentelor
 - ✓ acrocianoză
 - ✓ membre reci
- Dereglarea funcțiilor vitale ale organismului
 - ✓ hipo- sau hipertensiune arterială
 - ✓ tahicardie
 - ✓ oligurie

Monitoringul

- Se face prin:
 - ✓ măsurarea t°C corpului fiecare 30-60 minute
 - ✓ măsurarea diurezei
 - ✓ cântărirea copilului de 2 de ori pe zi (în cazul asocierii edemului cerebral)
 - ✓ analiza pH-ului sângelui, SaO₂

- ✓ frecvența contracțiilor cardiace (FCC)
- ✓ frecvența respirației (FR)
- ✓ tensiunea arterială (TA)

Tratamentul

- Terapie antipiretică
 - ✓ Acetaminofenă (Paracetamol) 10-15 mg/kg, i/v, per os sau per rectum, în caz de necesitate poate fi repetat de 3-4 ori pe zi, doza maximă – 60 mg/kg/24 ore

Notă: Se ia în considerare efectul hepatotoxic, în special la copiii cu vârsta sub 2 ani.

- ✓ Ibuprofen, doza inițială 5-10 mg/kg, în caz de necesitate poate fi repetat de 3-4 ori pe zi, doza maximă – 30-40 mg/kg/24 ore

Note:

1. Este un preparat antiinflamator nesteroidian și poate provoca ulcere gastrice, hemoragii digestive, acutizarea astmului bronșic, reacții anafilactice.
 2. Paracetamolul și Ibuprofenul nu se administrează simultan.
 3. Al doilea antipiretic se va prescrie în regim de alternare numai în caz de eșec al monoterapiei administrate corect!
- Măsurile fizice de diminuare a febrei recomandate de OMS:
 - ✓ amplificarea circulației aerului: ventilator, fereastră deschisă, temperatura ambiantă 24-25 °C
 - ✓ administrarea lichidelor orale reci
 - ✓ în unele circumstanțe, diminuarea rapidă a febrei > 41 °C se poate obține prin combinarea terapiei antipiretice cu frecții cu apă caldă (cu 2 °C sub temperatura corporală)

Notă: În cazul dereglării microcirculației sangvine – măsurile fizice (dezbrăcarea copilului, băile reci, frecțiile cu alcool etc.) sunt rezervate!

Convulsiile febrile la copil. Definiție. Etiologie. Aspecte patogenetice. Manifestări clinice. Diagnostic. Diagnostic diferențial. Complicații. Tratament. Prevenție.

Convulsiile febrile (CF) sunt cele mai frecvente crize epileptice întâlnite la copii.

Definiție. Convulsiile febrile sunt crize ocazionale (accidentale), ce survin la un copil între vârsta de 3-60 luni, pe fundalul unor pusee de febră > 38,5 °C, în absența oricăror semne de suferință cerebrală.

- 3 factori principali pot fi cauza CF:
 - ✓ febra
 - ✓ vârsta
 - ✓ predispoziția genetică
- Definiția exclude:
 - ✓ criza convulsivă în afebrilitate
 - ✓ epilepsia
 - ✓ infecțiile intracraniene

Etiologie:

- infecția virală reprezintă o cauză de peste 80 % din CF
- rubeola, gripa și alți viruși sunt incriminați în apariția CF

Aspecte patogenetice

- Factori implicați în apariția CF:
 - ✓ hiperexcitabilitatea fiziologică în condiții de prag convulsivant scăzut
 - ✓ factorii genetici – un rol important (istoric familial pozitiv la 25-40 % dintre copii afectați)
 - ✓ nivelul febrei – un factor de risc semnificativ pentru primul acces febril, comparativ cu rapiditatea creșterii t°

Manifestări clinice

Tipul acceselor febrile

Caracteristici	CF simple (95 %)	CF complexe (5 %)
(1) Descrierea crizelor	Convulsii tonico-clonice generalizate fără trăsături focale	Crize focale cu implicarea unei părți a corpului
(2) Durata crizelor	Scurte	Mai mult de 15 minute
(3) Repetarea crizelor	Nu există recurență în 24 de ore (o criză / 24 ore)	Două sau mai multe convulsii apar în 24 de ore
(4) Starea de conștiință	Normală	Nu se observă o recuperare completă după o oră
(5) Consecințe neurologice	Lipsește	Există consecințe neurologice post-ictale
(6) Deficit neurologic	Lipsește	Există o scurtă perioadă de paralizie
(7) Risc de status epileptic (SE)	În jur de 5 % (din populația generală)	Se dezvoltă SE
(8) Istoric familial	Negativ pentru epilepsie ± pozitiv pentru CF	Pozitiv pentru epilepsie idiopatică sau genetică
(9) Starea de sănătate neurologică	Fără anomalii neurologice	Anomalii neurologice bine definite sau suspecte
(10) Vârsta	În general între 6-36 luni	Frecvent, sub 1 an
(11) EEG	Nu este indicată. De obicei normală după 7-10 zile de la CF	Anomalii iritative clare focale sau generalizate
(12) Necesitatea administrării drogurilor anti-epileptice (DrAE)	Convulsiile se rezolvă spontan	Se pot administra DrAE pentru a întrerupe criza
(13) Risc de dezvoltare a epilepsiei	1 %	4-6 %

Semne de alarmă în caz de CF

(1) CF complexe
(2) Semne meningiene pozitive
(3) Afectarea conștiinței pe o durată > de 1 oră de la debutul acceselor
(4) Fontanela anterioară tensionată
(5) Tahicardia care nu este în corelație cu nivelul febrei
(6) Semnele de afecțiune respiratorie severă: tahipneea, oxigenare redusă, participarea cutiei toracice la respirație

Pentru stabilirea diagnosticului, se efectuează:

✓ hemoleucograma

- ✓ analiza generală de urină
- ✓ examen sangvin biochimic (glicemia)
- ✓ ionograma
- ✓ monitorizare ECG, EEG (dacă sunt indicații)
- ✓ CT / RMN cerebrală (dacă sunt indicații)
- ✓ PL (dacă sunt indicații)
- Indicații pentru efectuarea EEG
 - ✓ EEG de rutină nu este necesară pentru evaluarea unui copil cu CF simple.
- EEG trebuie efectuată:
 - ✓ la copiii cu CF complexe
 - ✓ în caz de status epilepticus la debut
 - ✓ în cadrul asocierii CF cu cele afebrile
 - ✓ în caz de prezență a unui deficit neurologic postcritic prelungit
 - ✓ în anomalii neurologice anterioare convulsiilor
 - ✓ în caz de suspecție a unor sindroame epileptice
 - ✓ în epilepsie
- Indicații pentru CT și/sau RMN cerebrală:
 - ✓ starea gravă a copilului
 - ✓ suspecție de proces inflamator, de volum, vascular
 - ✓ suspecție de angajare cerebrală
- Indicații pentru puncția lombară (PL):
 - ✓ copiii mai mici de 12 luni (în special copiii care nu au fost vaccinați pentru Haemophilus influenza Tip b-Hib sau Streptococcus pneumoniei)
 - ✓ în caz de prezență a semnelor clinice de meningită
 - ✓ în status epilepticus febril
 - ✓ în cazurile de imunodeficiență
 - ✓ în convulsii persistente
 - ✓ în infecții recente ale SNC
- Contraindicații relative pentru PL:
 - ✓ simptome de șoc septic
 - ✓ diagnostic clinic de meningită invazivă cu erupții hemoragice
 - ✓ presiune intracraniană crescută cu edem-tumefiere a creierului
 - ✓ simptome neurologice de focar în fosa posterioară

Notă: Pleocitoza, nivelul scăzut al glucozei și nivelul crescut al proteinei în LCR sunt specifice pentru meningite, necesitând izolarea și identificarea culturii

- Alte investigații:
 - ✓ radiografia simplă de craniu
 - ✓ oftalmoscopia
 - ✓ examene biologice (calcemie, magneziemie)
 - ✓ coprocultura (debut diaree?)
 - ✓ screening toxicologic (plumb, aspirină, antidepressive triciclice etc.)
 - ✓ examenul ecografic al organelor interne (la pacienții cu boli concomitente).
 - ✓ consultațiile specialiștilor din alte domenii

Diagnostic diferențial

Se face:

- ✓ între convulsiile febrile simple și complexe
- ✓ frisonul febril
- ✓ delirul febril
- ✓ sincopa febrilă
- ✓ convulsiile anoxice reflexe
- ✓ atacurile de deținere a respirației
- ✓ spasmul hohotului de plâns
- ✓ deficitul de electroliți
- ✓ tetania rahitogenă
- ✓ sindromul Sandifer
- ✓ vertijul paroxismal benign
- ✓ evoluția unui sindrom epileptic
- ✓ statusul epilepticus refractar
- ✓ infecțiile SNC
- ✓ epilepsia genetică cu accese febrile plus (GEFS+)
- ✓ epilepsiile asociate cu infecțiile febrile (FIRES)
- ✓ convulsiile din intoxicații

Complicații

- ✓ status epilepticus
- ✓ anoxie
- ✓ aspirație sau traumatism secundar pierderii de conștiință
- ✓ stop respirator consecutiv DrAE
- ✓ afecțiuni cardiovasculare
- ✓ edem cerebral acut

- ✓ leziuni neuronale
- ✓ encefalopatie hipoxemică
- ✓ tulburări cognitive, comportamentale
- ✓ întârzierea achizițiilor de dezvoltare a vorbirii

Trebuie luați în considerație **factorii de risc** pentru recurența CF:

(I) Factori majori
(1) Vârsta mai mică <1 an
(2) Durata febrei <24 h și durata primului episod convulsiv
(3) Febra 38-39 °C (100,4-102,2 °F)
(4) Un interval de timp scurt de la creșterea t° și debutul convulsiilor
(5) Temperatura scăzută în timpul primului episod convulsiv
(II) Factori minori
(1) Istoric familial pozitiv pentru convulsii febrile
(2) Istoric familial pozitiv pentru epilepsie
(3) Convulsii febrile complexe
(4) Vârsta de creștere
(5) Gen masculin
(6) Sodiu seric inferior la momentul prezentării

La fel, trebuie considerați **factorii de risc** pentru dezvoltarea epilepsiei:

Factori de risc	Riscul pentru epilepsie ulterior, %
(1) Convulsii febrile simple	1
(2) Convulsii febrile recurente	4
(3) Crize febrile complexe (>15 min sau cu recurență în 24 h)	6
(4) Febra <1 oră înainte de convulsia febrilă	11
(5) Istoric familial de epilepsie	18
(6) Convulsii febrile complexe (focale)	29
(7) Anomalii de neurodezvoltare	33

Tratament

- Măsurile de prim ajutor în caz de convulsii:
 - ✓ în timpul crizei, nu se deplasează victima decât în cazul în care se află într-o poziție periculoasă
 - ✓ se îndepărtează obiectele care i-ar putea provoca leziuni
 - ✓ nu se imobilizează victima, dar se protejează de potențialele șocuri, punându-i ceva sub cap
 - ✓ nu se pune nimic în gură, nu există pericol ca aceasta să-și înghită limba

- ✓ după ce criza a trecut, dacă victima este înconștientă, se dă capul pe spate pentru a elibera căile aeriene și se verifică respirația copilului
- ✓ se așază persoana pe o parte în poziția laterală de siguranță (ne asigurăm că ea respiră normal, o supraveghem până ce își revine complet)
- ✓ se anunță serviciul de urgență, se indică timpul convulsiilor, dacă au durat mai mult de 5 min sau dacă s-au repetat, dacă copilul și-a revenit, sau dacă a mai avut alte convulsii.

Tratamentul medicamentos al copilului cu CF

Preparat	Doza	Cale de administrare	Frecvență	Doza max.	Indicații
Paracetamol	15 g/kg	Administra re per os, rectală sau intravenos (I/V)	La fiecare patru până la șase ore	Cinci doze în 24 ore	Pentru pirexie la copii cu CF
Ibuprofen	5-10 mg/kg	Per os	La fiecare șase până la opt ore	Patru doze în decurs de 24 ore	Pentru pirexie la copii cu CF, cu excepția cazului în care acestea sunt deshidratați
Diazepam	0,25 mg/kg 0,5 mg/kg	I/V sau intraosos Rectal	O a doua doză poate fi admi- nistrată la zece minute după prima	Doar două do- ze de benzodia- zepine trebuie utilizate, indife- rent de agentul selectat și de faptul dacă se administrează ca unic prepa- rat sau în com- binație	Pentru un co- pil cu convul- sii active a cărora crize au durat mai mult de cinci mi- nute
Midazolam	0,15-0,2 mg/kg	I/V	O a doua doză poate fi admi- nistrată la 10 minute după prima	Doar două do- ze trebuie utili- zate	Pentru un co- pil cu convul- sii active a că- ror crize au durat mai mult de cinci mi- nute

0,9 % soluție de clorură de sodiu	20 ml/kg	I/V	În timpul resuscitării	Mai mult de două doze sunt rareori necesare	La copiii cu șoc, de exemplu, în boala febrilă datorată gastroenteritei
--	----------	-----	------------------------	---	---

Prevenție

- Dacă prima CF a trecut și se repetă cu ocazia altei crize de febrilitate, se indică:
 - ✓ antipiretice
 - ✓ medicație de „urgență” – Benzodiazepine (BZD), intermitent
 - ✓ tratament continuu, în caz de:
 - copii cu risc crescut (≥ 3 CF în 6 luni, ≥ 4 CF în 1 an)
 - durata CF este >15 min
 - recurențe frecvente
 - dezvoltare psihomotorie anormală
 - părinții sunt înspăimântați, anxioși.

Status epilepticus la copil. Definiție. Etiologie. Aspecte patogenetice. Manifestări clinice. Diagnostic. Diagnostic diferențial. Complicații. Tratament. Prevenție.

Status epilepticus (SE) reprezintă un pericol pentru viață, fiind o afecțiune comună neurologică, care este în esență o criză prelungită acută.

- Poate reprezenta o exacerbare cu o tulburare de convulsii preexistente, manifestarea inițială fiind crizele convulsive, sau o insultă (alta decât o tulburare de convulsii).
- La pacienții cu epilepsie cunoscută, cea mai frecventă cauză a SE este o schimbare în medicație.
- SE este o problemă clinică majoră în neurologia pediatrică, cu un risc înalt de morbiditate.
- O formă a SE este statusul epileptic nonconvulsivant (SENC), o condiție clinică extrem de eterogenă, puțin studiată la copii și adolescenți. Acesta este dificil de diagnosticat, deoarece nu se manifestă prin crize motorii, însă se exprimă clinic prin status mental alterat și tulburări comportamentale.

Definiție: SE „sunt crize epileptice recurente, fără recăștigarea completă a conștienței înainte de începerea următoarei crize sau o activitate critică clinică / sau electrică mai mult sau mai puțin continuă, cu durată mai mare de 5 min, cu sau fără tulburare de conștiență”.

Ultima definiție:

- SE este determinat de:
 - ✓ O activitate critică continuă clinică și / sau electrică cu durată de 5 min și mai multe minute sau
 - ✓ Activitate critică recurentă fără revenire (reîntoarcere la starea de bază) între crize

Durata de cel puțin 5 min este denumită „SE incipient”, primele semne ale SE constituie „SE iminent”.

- SE este diferit de crizele seriate (crize repetate între care conștiența este redobândită). Dar acestea des evoluează în SE.

Etiologie

- Procese acute:
 - ✓ metabolice
 - ✓ sepsis
 - ✓ infecții SNC
 - ✓ accident vascular cerebral
 - ✓ traume craniocerebrale
 - ✓ medicamente (noi, cu toxicitate sau sevraj)
 - ✓ noncompleanță la drogurile antiepileptice
 - ✓ encefalopatie hipertensivă
 - ✓ encefalopatie autoimună
 - ✓ sindroame paraneoplazice
- Procese cronice:
 - ✓ epilepsie preexistentă (efectul crizelor sau sevraj de droguri antiepileptice)
 - ✓ abuz cronic de etanol
 - ✓ tumori ale SNC
 - ✓ patologie probabilă a SNC (accident vascular cerebral, abcese, TCC, displazie corticală ș.a.)
- Particularități importante la copil:
 - ✓ mai frecvent se întâlnește SE acut simptomatic
 - ✓ convulsiile febrile prelungite – cea mai frecventă cauză
 - ✓ cauze frecvente la copii:
 - infecțiile SNC (în special meningita bacteriană)
 - erorile înnăscute de metabolism
 - ingestia unor substanțe

Aspecte patogenetice

Mecanismul de apariție a leziunilor cerebrale – secundare SE

- Prima cale:
 - ✓ Criză prelungită, continuă
 - hipoxie la nivel neuronal
 - consum energetic crescut
 - aport insuficient de O₂ și glucoză la nivel cerebral
 - distrugerii neuronale progresive, definitive

- Calea a doua:
 - ✓ Criză prelungită, continuă
 - edem cerebral perifocal
 - vasoplegie cu scăderea perfuziei cerebrale
 - hipoxie
 - distrugeri neuronale
- Calea a treia:
 - ✓ Criză prelungită, continuă
 - creștere majoră a catecolaminelor
 - acidoză
 - hipoglicemie
 - tulburări vegetative
 - distrugeri neuronale

Orice criză epileptică promovează epileptogeneza, apariția crizelor recurente, soldate cu influx de apă și cationi la nivel neuronal, apariția edemului perilezional, care duce la distrugerea celulelor.

Clasificare

- Clasificarea SE (Ghidurile NISE 2012)
 - ✓ SE generalizat convulsiv (SEGC)
 - ✓ SE subtil
 - ✓ SE nonconvulsiv (SENC), (include SE absență și SE parțial complex)
 - ✓ SE parțial simplu (Treiman et.al., 2005)
- SE subtil
 - ✓ reprezintă o activitate electrică cerebrală de tip SE, dar cu corespondent motor fragmentar sau chiar absent
 - ✓ terminologia este confuză, deoarece SE subtil este frecvent inclus ca tip de SENC
 - ✓ prin definiția sa, este diferențiat de alte tipuri de SENC
 - ✓ este considerat stadiul major al SEGC
 - ✓ spre deosebire de SENC, prognosticul este mult mai sever.
- După semiologie:
 - ✓ Cu simptome motorii predominante:
 - SE convulsivant (generalizat, focal cu evoluție în focal bilateral, necunoscut)
 - SE mioclonic (cu sau fără comă)
 - SE focal motor (cu crize motorii focale repetate, PCE, status adversiv, status oculoclonic, pareză ictală)

- SE tonic
- SE hiperkinetic
- Fără simptome motorii predominante:
 - ✓ SE nonconvulsivant cu comă
 - ✓ SE nonconvulsivant fără comă
 - generalizat (status absențe tipice, atipice, mioclonice)
 - focal (fără afectarea conștienței, status afazic, cu afectarea conștienței)
 - ✓ necunoscut (focal sau generalizat)
 - SE autonom

Manifestări clinice

- SE convulsivant (cu simptome motorii predominante) – caracteristici:
 - ✓ convulsii asociate cu mișcări ritmice ale extremităților
 - ✓ semne specifice SE generalizat convulsivant (SEGC)
 - ✓ afectarea statusului mental: comă, letargie, confuzie
 - ✓ pot exista deficite neurologice postictale – cu durată de ore sau zile (paralizia Todd)
- SENC (fără simptome motorii predominante) – caracteristici:
 - ✓ activitate critică evidențiable prin EEG, dar fără manifestări clinice asociate cu SEGC
 - ✓ cazurile tipice ale SENC se manifestă prin:
 - alterarea conștienței
 - mișcări ușoare abia vizibile în mușchii feței și ai membrilor
 - devierea globilor oculari și a capului
 - automatisme
 - modificări de comportament
 - ✓ deseori se manifestă ca o stare mentală alterată sau comă (stare dificil de diagnosticat la copii, deoarece schimbările de comportament și de conștiență nu pot fi la fel de ușor recunoscute ca la pacienții adulți)
 - ✓ sunt descrise două fenotipuri distincte de SENC:
 - pacient cu „confuzie variabilă” sau cu sindroame epileptice cronice, cu prognostic bun
 - pacient cu o boală acută, cu starea mentală alterată, cu sau fără mișcări motorii subtile (tresăriri musculare ritmice sau deviații tonice oculare, care deseori survin după o leziune cerebrală acută), numit „SE subtil”

SE subtil survine frecvent după SEGC și este întâlnit în ATI.

- SE refractar (SER), caracteristici:
 - ✓ pacienții nu răspund la tratamentul standard al SE
 - ✓ pacienții continuă să prezinte crize clinice sau electrografice după ce au primit doze adecvate de medicamente – inițial benzodiazepine, urmate de un antiepileptic acceptat ca fiind util în SE, vor fi considerați refractari

Stadiile SE

- Premonitriu (confuzie, mioclonus, creșterea frecvenței convulsiilor)
- Incipient (0-5 min)
- Timpuriu (5-30 min)
- Stabilit (30-60 min)
- Refractar (> 60 min)
- Super refractar (> 24 ore)
- Postictal

Diagnostic

- Pașii (se realizează în urgență, simultan și în paralel cu terapia):
 - ✓ determinarea glicemiei sânge venos pe stick digital, ionograma
 - ✓ monitorizarea sistemelor vitale
 - ✓ CT și/sau IRM, recomandată la majoritatea pacienților
 - ✓ laborator: hemograma completă, glicemia, pachetul metabolic de bază, Ca (total și ionic), Mg și nivelul sangvin al AED
 - ✓ monitorizare continuă EEG
- În funcție de aspectul clinic:
 - ✓ puncția lombară (în cazurile de imunodeficiență, semne clinice de meningită, convulsii persistente și infecții recente ale SNC)
 - ✓ screening toxicologic
 - ✓ alte teste de laborator indicate

Diagnostic diferențial

- Diferențierea între SEGC de SENC este importantă, deoarece:
 - ✓ există dificultăți în diagnosticul clinic al SENC
 - ✓ activitatea convulsivă lipsește în SENC
 - ✓ accesele focale bilaterale din SE pot să nu prezinte modificări EEG
 - ✓ la copii de vârstă mică SENC poate să nu fie recunoscut
 - ✓ SENC agravează deseori starea pacientului

Complicații

- Riscurile SE:
 - ✓ obstrucția căilor aeriene
 - ✓ acidoză
 - ✓ hipotensiune
 - ✓ hipertermie
 - ✓ edemul cerebral
 - ✓ hipoglicemie
 - ✓ alterarea funcțiilor SNC

Tratament

- Se acordă măsurile de prim ajutor
- Tratamentul medicamentos (conform Protocolului de tratament al convulsiilor la copil)

Prevenție

- Profilaxia febrei
- Administrarea timpurie și adecvată a medicamentelor la o doză adecvată
- Profilaxia complicațiilor (controlul căilor respiratorii, monitorizarea funcțiilor vitale)

Sindromul Reye la copil. Definiție.

Etiologie și patogenie. Manifestări clinice. Investigații de laborator. Strategii de tratament.

Definiție. Sindromul Reye prezintă o entitate severă, amenințătoare pentru viață, ce se caracterizează printr-o encefalopatie acută neinflamatorie cu infiltrație grasă în diverse organe, precum ficatul, rinichii și cordul.

După CDC (Center for Disease Control) sindromul Reye este o entitate caracterizată printr-o simptomatologie neuropsihică, cu modificarea stării de conștiență, fără pleiocitoză în LCR, cu prezența unei hepatopatii, o creștere a enzimelor hepatice sau/și amoniemiei serice de peste 3 ori față de valorile normale, fără o explicație clară a modificărilor cerebrale sau hepatice.

Etiologie și patogenie

- bolile virale și ingestia de salicilați
- cauze infecțioase
- insuficiență hepatică (hepatite virale)
- infecții severe (șoc endotoxinic)
- boli genetice ale ciclului ureei
- deficiență de carbamil-fosfat sintetază
- deficiență de ornitin carbamil transferază
- citrulinemie
- acidurie argininsuccinică
- deficiență de arginază
- acidemii organice
- acidemie metilmalonică
- acidemie propionică

Manifestări clinice

- Se definesc următoarele stadii ale bolii:
 - ✓ I – vome și letargie, dar cu răspuns la comenzile adresate

- ✓ II – dezorientare în timp și spațiu, stare confuzională, răspunsuri neadevurate motorii, absența anomaliilor de postură
- ✓ III – comă, respirație neregulată periodică, postură de decorticare, reflexe oculocefalice conjugate
- ✓ IV – comă cu postură de decerebrare, reflexe oculocefalice slabe sau absente
- ✓ V – comă cu areflexie, paralizie flască, midriază fixă

Investigații de laborator

- Recomandabile:
 - ✓ ionograma serică
 - ✓ glicemia
 - ✓ osmolaritatea serică și gazele sangvine
 - ✓ hemoglobina, hematocritul, numărul de leucocite, formula leucocitară, numărul de trombocite
 - ✓ electrocardiograma
 - ✓ timpul de protrombină
 - ✓ ALAT/ASAT
 - ✓ creatinfosfochinaza (CPK)
 - ✓ amoniemia
 - ✓ examene neuroimagistice (CT sau RMN cerebral)

Strategii de tratament

- Se recomandă:
 - ✓ terapie intensivă (scade mortalitatea)
 - ✓ soluții de glucoză administrate intravenos (pot preveni deteriorarea creierului)
 - ✓ intubație + ventilație asistată (asigurarea ventilației pulmonare adecvate), administrarea de O₂ (SaO₂ >92 %), FiO₂ fiind între 50-100 % și PaO₂, trebuie să fie menținută la aproximativ 150 mmHg, ca și prin menținerea circulației sistemice – profilaxia hipoxiei
 - ✓ complicațiile metabolice trebuie tratate prompt – administrarea de lactuloză reduce nivelurile crescute ale amoniemiei, care contribuie la instalarea encefalopatiei acute
 - ✓ creșterea presiunii intracraniene – cauză majoră de deces – trebuie corectată rapid, ceea ce necesită monitorizarea presiunii intracraniene și tratamentul prompt al HIC
 - ✓ monitorizarea constantelor vitale și a datelor neurologice (permite aprecierea severității encefalopatiei)

- ✓ în edemul cerebral sever (Scala Glasgow 3-8 puncte) se începe resuscitarea ABC
- ✓ poziția – în pat funcțional cu ridicarea capului la 30° (preîntâmpină staza venoasă)
- ✓ tratamentul HIC (diuretice: Manitol 20 % 0,25-0,5 g/kg, i/v, o dată, în cazul creșterii PIC se repetă de 3-4 ori în cazul osmolarității serului < 320 mOsm/l, la administrare repetată – risc înalt de efect „rebound”
- ✓ diuretice de ansă, concomitent cu Manitolul (Furosemid 1-2 mg/kg, în caz de necesitate doza se majorează cu 1-2 mg/kg, doza maximă – 6 mg/kg/24 ore)
- ✓ saline hipertonică – sol. NaCl 3 % 0,1-1,0 ml/kg/oră, poate fi continuat în cazul osmolarității serului < 360 mOsm/l, micșorând treptat doza
- ✓ glucocorticosteroizi, se indică în cazul edemului cerebral vasogen (Dexametazona 0,15 mg/kg, per os sau i/v, o dată la 6 ore, cu durată 2-4 zile)
- ✓ suport nutrițional
- ✓ corecția hipoglicemiei și asigurarea alimentației adecvate
- ✓ restricția lichidelor nu este indicată (se menține euvolemia), dar sunt contraindicate soluțiile hipotonice (H₂O per os, Glucoză 5-10 % i/v)
- ✓ reducerea lichidelor la 1/3 din necesarul bazal se indică, în cazul când: diureza este scăzută și densitatea urinară crescută, nartiul seric scăzut, tensiunea arterială normală.

Sindromul de hipertensiune intracraniană la copil. Definiție. Etiologie. Patogenie. Clasificare. Manifestări clinice. Diagnostic. Diagnostic diferențial. Complicații. Tratament. Prevenție.

Definiție

- Sindromul de hipertensiune intracraniană (HIC) reprezintă un complex simptomatic rezultat din creșterea presiunii intracraniene (PIC), ca urmare a dereglării mecanismelor de echilibru presional intracranian din cauza creșterii volumului conținutului intracranian peste limitele de toleranță ale cutiei craniene.
- Deoarece pereții cutiei craniene nu sunt flexibili, orice modificare în volum a unuia din componentele conținutului cranian duce la creșterea PIC. Capacitatea cutiei craniene este de aproximativ 1350-1480 cm³. În mod normal, PIC este de 10 cm³ apă dacă se măsoară la pacientul stând pe spate.
- PIC este rezultatul presiunii exercitate de structurile conținute în cutia craniană:
 - ✓ creier
 - ✓ LCR
 - ✓ sângele din patul vascular
- PIC crește în mod fiziologic la:
 - ✓ efort fizic
 - ✓ somn
 - ✓ *poziție declină a capului*
- PIC poate fi:
 - ✓ normală (normotensiune)
 - ✓ scăzută (hipotensiune)
 - ✓ crescută (hipertensiune)
- În mod normal, PIC crește progresiv în cursul primei copilării:
 - ✓ la n.n. – 1-4 mmHg

- ✓ la sugar – 1,5-6 mmHg
- ✓ la copilul de 1-6 ani – 3-8 mmHg
- ✓ la vârsta de 6-8 ani – maxim 15 mmHg sau 80-180 mmH₂O
- PIC crește progresiv în cursul primei copilării. La adult se consideră că limita superioară a PIC este de 15 mmHg. PIC atinge
- valoarea adultului la vârsta de 6-8 ani.
- Creșterea PIC peste valoarea maximă poate pune în pericol viața bolnavului prin scăderea perfuziei cerebrale și comprimarea structurilor nervoase de la nivelul trunchiului cerebral.
- PIC se determină prin metoda clasică de punctare transfontanelară a ventriculului lateral sau punctarea spațiului rahidian spinal la nivel lombar.

Pentru ca sindromul HIC să nu se dezvolte este necesar ca mărirea de volum a unei componente intracraniene să fie însoțită simultan de reducerea dimensiunilor celorlalte componente. Tulburările în secreția LCR determină HIC.

Etiologie

- Cauzele HIC sunt multiple și variate, printre care cităm:
 - ✓ malformațiile congenitale
 - ✓ tumorile craniene și intracraniene
 - ✓ traumatismele craniocerebrale
 - ✓ parazitozele cerebrale (chist hidatic, cisticercoza)
 - ✓ afecțiunile vasculare (hematoame, aneurisme)
 - ✓ afecțiunile inflamatorii (abces cerebral, meningite, encefalite, sifilis, tuberculoză cerebrală)
 - ✓ intoxicațiile (cu bioxid de carbon, arsenic, plumb)
 - ✓ stările alergice
 - ✓ hemopatiile (leucemii, purpură, policitemii)
 - ✓ compresiunile medulare
 - ✓ craniostenoză
 - ✓ hidrocefalia etc.

Patogenie

- Relația între craniu și conținutul cerebral este o postulată constantă dată de Monro (1783) și Kellie (1824) = Volumul endocranian este constant și conținutul său este incompresibil: Volumul parenchimului cerebral + Volumul sangvin cerebral + Volumul LCR = Constant.
- În producerea HIC se parcurg 4 pași:

- ✓ dezvoltarea unui proces patologic înlocuitor de spațiu (tumoră, hematom)
- ✓ creșterea în volum a parenchimului cerebral prin producerea de edem cerebral
- ✓ creșterea cantității de LCR (prin hipersecreție sau prin blocarea drenajului)
- ✓ modificarea patului vascular cerebral

Mecanismul patogenetic al HIC intervine prin creșterea volumului unei componente normale intracraniene fără scăderea corespunzătoare a volumului celorlalte două componente și/sau apariția unui volum suplimentar endocranian. Indiferent care din componentele endocraniului (parenchim nervos, compartiment vascular sau LCR) își modifică volumul, ele au un efect exact contrar asupra celorlalte componente, care sunt practic incompresibile.

Tulburarea circulației sangvine în HIC determină suplimentar leziuni nervoase și corespunzător simptome de focar care se extind lent progresiv sau acut prin efect hemoragic sau ischemic.

Clasificare

- HIC, în funcție de structurile implicate, poate fi:
 - ✓ parenchimatoasă
 - ✓ vasculară
 - ✓ prin tulburările dinamicii LCR-ului
 - ✓ idiopatică
- HIC – forme clinice (evolutive):
 - ✓ acută, se instalează în câteva ore sau zile
 - ✓ lent progresivă (în prima fază există mecanisme de compensare)
 - ✓ progresivă (decompesată)
 - ✓ cronică (se dezvoltă progresiv, în mai multe zile sau luni)
- HIC – după gradul manifestărilor clinice:
 - ✓ compensată
 - ✓ subcompensată
 - ✓ decompensată

Manifestări clinice ale HIC:

- ✓ cefalee – cu intensitate majoră dimineața (matinală)
- ✓ grețuri, vome care sunt de tip exploziv, în jet, 84 % din cazuri
- ✓ tulburări de vedere
- ✓ stază papilară la fundul de ochi în 80 % din cazuri

- ✓ sindrom epileptic – până la 70 % din bolnavi fac convulsii
- ✓ tulburări auditive și vestibulare
- ✓ strabism
- ✓ tulburări psihice și comportamentale
- ✓ meningism și tulburări de conștiență
- ✓ paralizie de nervi cranieni
- ✓ tulburări de ritm cardiac
- ✓ stază papilară
- Simptome clinice secundare:
 - ✓ tulburări psihice
 - ✓ suferința nervilor cranieni (n. VI, etc.)
 - ✓ crize comițiale
 - ✓ bradicardie
 - ✓ tulburări de ritm cardiac
 - ✓ tulburări endocrine
 - ✓ tulburări de vedere
- Particularitățile clinice ale HIC la sugari:
 - ✓ stare de agitație sau alterarea stării de conștiență: inhibiție (obnubilare), somn, comă
 - ✓ țipăt straniu prin somn (copilul cu HIC nu plânge, mai mult geme)
 - ✓ fontanela anterioară bombată, tensionată
 - ✓ crește rapid perimetrul cranian (PC)
 - ✓ dehiscenta (desfacerea) suturilor
 - ✓ accentuarea desenului venos pe cap și pe frunte
 - ✓ semnul Graefe pozitiv (globii oculari, corneea și pupila lăsate stabil în jos)
 - ✓ semnul „în apus de soare”
 - ✓ convulsii precoc
 - ✓ tulburări bulbare (copilul greu suge, greu înghite, se înecă des)
 - ✓ semne de focar (tetraplegii cu decorticație și decerebrație)
- Semne de alarmă la sugari:
 - ✓ tensionarea și bombarea fontanelei anterioare
 - ✓ desfacerea (dehiscenta) suturilor
 - ✓ creșterea în mod rapid a PC
 - ✓ dezvoltarea hidrocefaliei
 - ✓ craniul facial – mai mic față de craniul cerebral
 - ✓ semnul Graefe se manifestă permanent

Diagnosticul:

- ✓ evaluare clinică (status neurologic, scorul Glasgow, presiunea arterială)
- ✓ măsurarea saturației cu oxigen (SaO₂), gazometria (presiunea parțială a bioxidului de carbon – pCO₂), presiunea venoasă centrală (PVC), efectuarea ionogramei, măsurarea PIC
- ✓ oftalmoscopia
- ✓ radiografia craniului
- ✓ NSG transfontanelară
- ✓ CT și/sau RMN cerebrală
- Edemul papilar:
 - ✓ reprezintă elementul de certitudine al HIC
 - ✓ se formează în contextul creșterii presiunii LCR în spațiul subarahnoidian (afectează nervii optici, îi comprimă în teaca durală)
 - ✓ este prezent la ambii ochi
 - ✓ dacă nu este edem papilar, deși sunt prezente cefaleea și vomeele, se exclude HIC
- Patru stadii evolutive ale edemului papilar:
 - ✓ edem papilar incipient (periferia papilei nervului optic se șterge, venele ușor dilatate, edemul este discret)
 - ✓ edem papilar manifest (marginile papilei șterse, venele mai dilatate, turgescențe, sinuoase)
 - ✓ edem papilar florid (periferia papilei nu se evidențiază, marginile șterse, edemul se întinde dincolo de papilă, venele puternic dilatate, puncte hemoragice la nivelul papilei și în jurul ei – aspect de flacăără)
 - ✓ atrofie optică secundară (papila optică dispare, rămâne o zonă decolorată în locul acesteia, o zonă cu aspect alb-cenușiu)

Diagnostic diferențial:

- ✓ pseudonevrita hiperemetrică
- ✓ papilita inflamatorie
- ✓ HIC idiopatică
- Totodată, în cazul HIC se caută cauzele sindromului, precum:
 - ✓ infecții ale SNC
 - ✓ procese de volum intracerebrale
 - ✓ accidente vasculare cerebrale ischemice și hemoragice
 - ✓ traumatism craniocerebral
 - ✓ hidrocefalie
 - ✓ craniostenoză

Complicațiile pot fi:

- ✓ circulatorii, cu apariția consecutivă a fenomenelor de ischemie cerebrală
- ✓ mecanice: angajări cerebrale prin orificiile durei mater sau prin marea gaură occipitală

Circulatorii: netratată sau tratată tardiv, HIC este amenințătoare pentru viață, apar complicații circulatorii – de natură ischemică deoarece creșterea lentă a PIC duce la:

- ✓ creșterea tensiunii arteriale sistemice (un mecanism compensator care încearcă să învingă presiunea crescută din cutia craniană)
- ✓ aceasta se întâmplă însă până la o anumită valoare a presiunii, după care mecanismele compensatorii cedează (dacă PIC crește brusc, circulația nu mai are timp să se adapteze).

Mecanice – prin sindroame de herniere cerebrală:

- ✓ hernie transtentorială unilaterală (uncus) (se manifestă prin afectarea conștienței, respirație neregulată, pupile dilatate și fixe, hemianopsie homonimă, HTA, bradicardie, rigiditate prin decerebrare)
- ✓ hernie transtentorială bilaterală (centrală; se manifestă prin afectarea conștienței, pupile mici sau dilatate, paralizia mișcărilor de verticalitate ale globilor oculari, respirație neregulată, rigiditate prin decerebrare sau decorticare)
- ✓ hernie cerebeloasă (se manifestă prin redoarea cefei sau torticolis, afectarea conștienței, paralizia mișcărilor de verticalitate ale globilor oculari, respirație neregulată, paralizia nervilor cranieni inferiori)
- Alte complicații:
 - ✓ pulmonare: edem pulmonar neurogen, sindrom de detresă respiratorie acută
 - ✓ cardiace: tulburări de ritm, ischemie miocardică, șoc cardiogenic
 - ✓ oculare: ischemie retiniană, edem papilar, atrofie optică, cecitate
 - ✓ neurologice: ischemie cerebrală, paralizii, hemiplegii, sindrom de angajare, deces

Tratamentul HIC

- Cazurile cu HIC compensată nou-depistată vor fi internate în secția de Pediatrie pentru explorări diagnostice și stabilirea abordării terapeutice pe termen lung

- Cazurile cu HIC decompensată, în special cele cu edem cerebral constituit rapid și cu angajare cerebrală (comă, convulsii, tulburări cardiorespiratorii), vor fi internate direct în secția de terapie intensivă
- Tratatamentul poate fi:
 - ✓ neurochirurgical (evacuarea unui hematom, rezecția unei tumori sau abces, DVE în caz de HTI obstructivă, DVI – în caz de HTI congenitală)
 - ✓ medical (antihipertensive în encefalopatia hipertensivă, antibiotice în caz de meningită bacteriană, anticoagulante în caz de tromboflebită cerebrală, anticonvulsivante în caz de epilepsie, antiinflamatorii – corticoterapie, anti-edem – diuretice)
 - ✓ oncologic
 - ✓ recuperare neuromotorie
- Principalele scopuri ale tratamentului:
 - ✓ asigurarea unei presiuni de perfuzie cerebrală (PPC) suficientă: $PPC = TAM - PIC$ (TAM – tensiune arterială medie – > 50 mmHg)
 - ✓ prevenirea deteriorării secundare a creierului
 - ✓ tratamentul adaptat cauzei care a dus la acest sindrom
- Este important a menține PIC sub:
 - ✓ 20 mmHg la copilul > 1 an
 - ✓ sub 10 mmHg la copilul < 1 an
- Se efectuează:
 - ✓ controlul agitației – sedare medicamentoasă sau nemedicamentoasă
 - ✓ controlul maximal al stimulilor nociceptivi (algici)
 - ✓ menținerea capului în poziție neutră
 - ✓ plasarea craniului în poziție ridicată cu 15-30 grade în raport cu orizontala
 - ✓ diminuarea presiunii intratoracice și intraabdominale
 - ✓ intubație dacă pacientul prezintă tulburări de conștiență (scor Glasgow sub 7-8)
 - ✓ menținerea PaO₂

Prevenție și prognostic

- Eliminarea erorilor de diagnostic (vor duce la un tratament eronat)
- Netratarea sau tratarea tardivă a HIC amenință viața
- Copilul cu HIC necesită să fie spitalizat de urgență
- Realizarea angajării sau herniile cerebrale duc la deces

Orice pacient care prezintă un traumatism cranian grav, o meningită purulentă cu comă sau o encefalită virală însoțită de comă, trebuie considerat ca având un sindrom HIC probabil instalat.

CAPITOLUL VII

Sindromul meningean la copil. Definiție. Date epidemiologice. Etiologie. Patogenie. Clasificare. Manifestări clinice. Metode de investigație. Tratament.

Definiție. Meningitele sunt afecțiuni de origine infecțioasă (bacterii, virusuri, fungi, protozoare) cu implicarea învelișurilor cerebrale, medulare (dura mater – pahimeningită, pia mater – leptomeningita, arahnoida – arahnoidită) și a spațiului subarahnoidian, evoluând în mod acut, subacut și cronic, cu manifestări clinice și modificări specifice ale LCR.

Date epidemiologice

- Incidența anuală a meningitei bacteriene MBA acute este estimată la 2-5/ 100000 cazuri în țările vestice și poate fi de 10 ori mai mare în țările mai puțin dezvoltate.
- MBA este una dintre primele 10 cauze de deces legate de infecții din lume, iar 30-50 % dintre supraviețuitori rămân cu sechele neurologice permanente.

Etiologie

- Bacteriană
 - ✓ Streptococ g. B
 - ✓ E. coli
 - ✓ Listeria monocitigenes
 - ✓ Pneumococul
 - ✓ Stafilococii
 - ✓ Ps. Aerugenosa
 - ✓ Bacterii gramnegative
- Virală
 - ✓ Enterovirusii (Echo, Coxsackie)
 - ✓ Herpes virus tip 1
 - ✓ Citomegalovirusul
 - ✓ Varicella
- Fungică

- ✓ Criptococică
- ✓ Histoplasmae capsulatum
- ✓ Coccidioides immitis
- ✓ Candida
- ✓ Blastomyces dermatidis

Patogenie

- Faza 1
 - ✓ Eliberarea citokinelor proinflamatorii din invazia bacteriană și inflamația consecutivă la nivelul spațiului subarahnoidian
- Faza 2
 - ✓ Encefalopatie subpială indusă de citokine și alți mediatori chimici
- Faza 3
 - ✓ Afectarea barierei hematoencefalice, migrarea transendotelială a leucocitelor și dezvoltarea edemului cerebral

Clasificare

- Anatomică
 - ✓ Pahimeningită – implicarea în procesul inflamator-infecțios piogen, preponderent, a durei mater
 - ✓ Leptomeningită – implicarea în procesul inflamator-infecțios piogen, preponderent, a piei mater
 - ✓ Arahnoidită – implicarea în procesul inflamator-infecțios piogen, preponderent, a arahnoidei
- Evoluția în timp a manifestărilor clinice și dereglărilor licvorodinamice:
 - ✓ Meningita bacteriană acută (evoluția simptomelor până la 24 h)
 - ✓ Meningita bacteriană subacută (evoluția simptomelor în 1-7 zile, persistența acestora până la 4 săptămâni)
 - ✓ Meningita bacteriană cronică (evoluția simptomelor în mai mult de 1 săptămână și persistența acestora mai mult de 4 săptămâni)
- Clasificarea etiologică
 - ✓ pneumococică
 - ✓ meningococică
 - ✓ stafilococică
 - ✓ H. influenzae
 - ✓ L. monocytogenes

Manifestări clinice

Triada meningitică clinică

- Semne și simptome generale de infecție:
 - ✓ febră
 - ✓ cefalee
 - ✓ greață
 - ✓ vomă
 - ✓ frisoane
- Sindrom meningeal pozitiv:
 - ✓ redoarea cefei
 - ✓ semnele Brudzinski superior, mediu, inferior
 - ✓ semnul Kernig
 - ✓ semnul Weiss-Edelman
- Manifestări de alterare a stării de conștiență (manifestări clinice variabile, de la somnolență la comă)

Metode de investigație

- Obligatorii:
 - ✓ analiza generală a sângelui
 - ✓ analiza generală a urinei
 - ✓ ureea, amoniacul în serul sangvin
 - ✓ glicemia pe nemâncate
 - ✓ ionograma – Na, Ca, Mg, Cl
 - ✓ echilibrul acido-bazic
 - ✓ bilirubinemia
 - ✓ culturi din sânge și LCR
 - ✓ examenul LCR
 - Recomandabile:
 - ✓ analiza imunoglobulinelor serice
 - ✓ culturi virale
 - ✓ culturi bacteriene
 - ✓ studiul unor metaboliți în sânge și urină
 - ✓ screeningul aminoacizilor în urină și în sânge
 - ✓ screeningul unor substanțe toxice în sânge și în urină
 - ✓ sonografia transfontanelară
 - ✓ CT cerebrală
 - Contraindicațiile puncției lombare în cazurile de suspiciune de meningită acută bacteriană
 - ✓ Absolute
- Puncția lombară nu este recomandată în caz de:

- semne de creștere a PIC (edem papilar, postură de decerebrare)
- infecție locală a pielii pe traseul acului (regiunea lombară a coloanei vertebrale)
- dovezi de hidrocefalie obstructivă, edem cerebral sau herniere la scanarea CT (sau RM) cerebrală
- ✓ Relative :
 - sepsis sau hipotensiune
 - tulburări de coagulare
 - prezența deficitului neurologic focal
 - scor Glasgow de 8 sau mai puține puncte
 - crize epileptice

Tratament

- Măsuri terapeutice antimicrobiene și antivirale
- Măsuri de combatere a edemului cerebral
- Măsuri de tratament simptomatic: combaterea febrei, combaterea convulsiilor
- Tratamentul empiric:
 - ✓ Cefalosporinele de GIII (de exemplu, cefotaximul) poate fi indicat empiric până la obținerea rezultatului culturii LCR și datelor sensibilității la antibiotice
 - ✓ Ampicilină (enterococi și *Listeria monocytogenes*)
 - ✓ Cefalosporinele oferă o acoperire adecvată asupra germenilor gramnegativi, dar nu oferă sinergie cu ampicilina asupra organismelor grampozitive
 - ✓ Ceftriaxonă (max. 2 gr) o dată la 12-24 ore sau cefotaxim (max. 2 g), o dată la 6-8 ore.
 - ✓ Terapie alternativă: meropenem – o dată la 8 ore sau cloramfenicol – o dată la 6 ore.
 - ✓ Dacă există suspiciune de pneumococ rezistent la penicilină sau cefalosporine, se utilizează ceftriaxonă sau cefotaxim asociat cu vancomicină (doză ajustată pentru clearanceul creatininei), după o doză de atac de 15 mg/kg
 - ✓ Ampicilină/amoxicilină se dă din 4 în 4 ore dacă se suspectă infecția cu *Listeria monocytogenes*
 - ✓ În meningita cu pneumococ sensibil la penicilină (și alte specii de streptococi sensibili) – benzilpenicilină (echivalentul a 2,4 g) o dată la 4 ore sau ampicilină/amoxicilină o dată la 4 ore sau ceftriaxonă la 12 ore sau cefotaximă la 6-8 ore.

Sindromul encefalitic la copil.

Definiție. Etiologie. Aspecte patogenetice. Manifestări clinice. Diagnostic. Diagnostic diferențial. Complicații. Tratament. Prevenție.

- Encefalitele sunt afecțiuni ale creierului, întâlnite preponderent la copii, care pun viața în pericol, necesită îngrijiri medicale de urgență, tratament corect și de lungă durată, metode speciale de îngrijire și de susținere funcțională a sistemelor vitale, având un grad sporit al mortalității sau complicații la distanță la nivelul sistemului nervos.
- Encefalita nu este o afecțiune frecventă, în schimb este deosebit de severă. La copii prezintă cel mai mare risc. În cele mai multe cazuri, cauza infecției nu poate fi identificată. Cele mai multe encefalite sunt de natura virală, iar cea mai frecventă este encefalita cu virus herpes simplex, deseori depistată la copii.

Definiție. Sindromul encefalitic reprezintă o reacție inflamatorie a encefalului de diferite cauze. Encefalita este o inflamație a creierului, care în unele cazuri poate cuprinde și meningele, situație în care vorbim despre meningoencefalită.

Etiologie (cauze).

- Sindromul encefalitic se dezvoltă în afecțiunile inflamatorii ale encefalului (encefalite), cu semnificație:
 - ✓ infecțioasă
 - ✓ infecțioasă-alergică
 - ✓ alergică
 - ✓ toxică
- Encefalitele sunt cel mai des infecțioase și cu precădere virale, dar se pot dezvolta și în urma vaccinărilor, astfel, cauzele fiind:
 - ✓ virală
 - ✓ bacteriană

- ✓ fungică
- ✓ autoimună

Patogenie.

- Inflamația encefalului în encefalite este:
 - ✓ fulminantă
 - ✓ acută
 - ✓ subită
- Poarta de intrare a virusului în organism diferă:
 - ✓ directă (de la om la om)
 - ✓ indirectă (arbovirusul, agentul patogen are nevoie de un vector – țânțar, căpușă)
 - ✓ prin reactivarea unui virus care există deja în organism (herpes simplex)
- Infecția ajunge în creier prin:
 - ✓ intermediul fluxului sangvin
 - ✓ pe calea nervilor
 - ✓ prin bariera care protejează creierul și împiedică pătrunderea substanțelor străine în creier (la persoanele cu imunitate slăbită, bariera este depășită și infecția ajunge la țesutul cerebral, alterând astfel funcționarea optimă a creierului)

Inflamația encefalului din cadrul encefalitelor mai rar se asociază cu semne ce indică o participare a măduvei spinării, rezultând o encefalomielită, meningo-encefalomielită sau nevraxită.

Manifestări clinice

- Encefalita se manifestă prin sindrom encefalitic cu următoarele semne:
 - ✓ febră asociată cu semne neurologice variate
 - ✓ cefalee
 - ✓ fotofobie
 - ✓ perturbări ale sensorului
 - somnolență
 - torpoare
 - lentoare în vorbire
 - dezorientare temporo-spațială
 - tulburări mnezice
 - agitație psihomotorie
 - stare de inconștiență
 - comă de diverse grade de profunzime

- ✓ fals sindrom de localizare (perturbări ale motricității pe anumite segmente corporale: mono-, di-, tri- sau tetraplegie etc., afectarea nervilor cranieni: oculomotori, faciali, tulburări sfincteriene)
- ✓ convulsii jacksoniene sau generalizate (la copii – frecvent)
- ✓ slăbiciuni generale
- ✓ modificări ale LCR (în funcție de cauză), în special proteinozahie (la copilul mic apariția modificărilor în LCR poate rămâne retardată până la 2-3 săptămâni de boală, acest lucru nu exclude diagnosticul de encefalită și tratamentul bolii).
- Particularități la copii:
 - ✓ anumite semne, printre care sindromul infecțios și semne de localizare temporală (convulsii), se întâlnesc în encefalita herpetică frecventă la copii
 - ✓ redoarea cefei se observă în caz de asociere a meningitei
 - ✓ paralizii și tulburări senzitive – în caz de mielită.
- Simptomele encefalitei la sugari:
 - ✓ vărsături
 - ✓ fontanela bombată
 - ✓ rigiditatea corpului
 - ✓ lipsa apetitului
 - ✓ iritabilitate
 - ✓ somnolență
 - ✓ deficit motor
 - ✓ plâns continuu
- La copilul mic semnele de focar se pot manifesta prin mișcări convulsive într-un membru sau un hemicorp, care uneori pot rămâne neobservate până la instalarea sindromului febril și al convulsiilor generalizate. Perioada între apariția semnelor de focar și declanșarea manifestărilor generalizate poate fi scurtă (dar poate și să dureze). În aceste cazuri, germenul patogen are o virulență crescută cu o evoluție gravă a bolii.
- Există două **tipuri de encefalită**:
 - ✓ Encefalita primară: un agent patogen infectează direct creierul sau măduva spinării. O infecție primară poate apărea și ca urmare a reactivării unui virus care a fost inactiv o perioadă.
 - ✓ Encefalita secundară (apare la 2-3 săptămâni după infecția inițială): este rezultatul unei reacții a sistemului imunitar slăbit ca

urmare a unei infecții sau a unei tumori (sistemul imunitar atacă celulele sănătoase din sistemul nervos central – encefalită postinfecție). Encefalita secundară apare în special la copii, are un potențial fatal.

Diagnostic

- Anamneza și examenul clinic pot indica:
 - ✓ reflexe anormale
 - ✓ presiune intracraniană crescută
 - ✓ confuzie mentală
 - ✓ slăbiciune musculară
 - ✓ gât rigid
 - ✓ dificultăți de vorbire
 - ✓ manifestări la nivelul altor organe (ficat sau plămâni)
- Probe de laborator indicate:
 - ✓ hemoleucograma completă
 - ✓ secreția ADH (frecvent în encefalita cu virus St. Louis)
 - ✓ examen biochimic al sângelui (ureea și creatinina serică, pentru identificarea disfuncțiilor organelor)
 - ✓ testarea electroliților urinari (dacă se suspectează secreția inadecvată a ADH)
 - ✓ examenul LCR (clinic, biochimic, bacteriologic, virusologic, imunologic)
- Alte examene paraclinice:
 - ✓ examen EEG (în encefalita herpetică: descărcări periodice și paroxistice de vârfuri uni- sau bitemporal)
 - ✓ examene imagistice (dacă sunt indicații terapeutice, pentru excluderea altor patologii)

Diagnostic diferențial

- Se face cu:
 - ✓ meningitele
 - ✓ cerebrita (abces cerebral)
 - ✓ tumoarea cerebrală
 - ✓ anevrismul cerebral

Complicațiile encefalitei

- Sunt în funcție de mai mulți factori, precum:
 - ✓ vârsta
 - ✓ cauza infecției (cel mai adesea virală)

- ✓ severitatea infecției
- ✓ timpul scurs de la declanșarea bolii până la administrarea tratamentului.
- Printre complicații (în funcție de forma bolii) se numără:
 - ✓ coma
 - ✓ decesul
 - ✓ anxietatea
 - ✓ slăbiciunea musculară
 - ✓ pierderi de memorie
 - ✓ pierderea coordonării musculare
 - ✓ modificări de personalitate: anxietate, depresie, modificări de dispoziție
 - ✓ paralizie
 - ✓ probleme de auz sau de vedere
 - ✓ disfuncții de vorbire
 - ✓ crize de epilepsie
 - ✓ tulburări de somn

Tratament

- Simptome care necesită intervenție medicală urgentă la copii:
 - ✓ pierderea conștienței
 - ✓ comă
 - ✓ slăbiciune musculară
 - ✓ paralizie
 - ✓ dureri grave de cap
 - ✓ amnezie
 - ✓ letargie

Copiii cu sindrom encefalitic necesită spitalizare de urgență în secțiile de terapie intensivă.

Tratamentul encefalitei constă în ameliorarea simptomelor, deci este unul suportiv. Pentru anumite etiologii se administrează și medicamente antivirale. Spitalizarea durează de la câteva zile la săptămâni, sau chiar luni. Cu cât mai devreme este început tratamentul, cu atât se va dovedi mai eficient, iar pacientul se va recupera mai repede.

- Tratamentul medicamentos al encefalitei cuprinde:
 - ✓ medicamente antivirale (pentru scurtarea evoluției clinice a bolii, a preveni complicațiile, dezvoltarea recurențelor, diminuarea transmiterii)

- ✓ corticosteroizi (pentru a reduce inflamația creierului, mai des în cazurile de encefalită postinfecțioasă secundară)
- ✓ tratamente pentru întărirea sistemului imunitar
- ✓ antibiotice
- ✓ antifungice
- ✓ antipiretice pentru reducerea febrei
- ✓ medicamente pentru controlul convulsiilor
- ✓ suport pentru respirație (mască de oxigen, ventilator);
- ✓ sedative (la pacienții cu convulsii, stare de agitație, iritabilitate)
- Tratamentul în encefalita herpetică:
 - ✓ Acyclovir
 - ✓ terapie simptomatică, care presupune tratamentul febrei (paracetamol), deshidratare, ameliorarea tulburărilor electrolitice și a convulsiilor (fenobarbital).

Prevenție

- Factori de risc ai encefalitei:
 - ✓ vârsta: copiii mici
 - ✓ sistem imunitar slăbit
 - ✓ regiune geografică: tântării și căpușele purtătoare de virusuri
 - ✓ perioada anului: primăvara, vara și toamna (insectele care transmit infecția sunt mai des întâlnite)

Este necesar de luat în considerare acești factori de risc.

Dacă este tratată prea târziu sau necorespunzător, afecțiunea poate conduce la comă sau chiar deces, iar pacienții care supraviețuiesc pot rămâne cu sechele neurologice sau diverse dizabilități.

**Edemul cerebral (ETI) la copil. Definiție.
Etiologie și patogenie. Clasificare. Manifestări clinice. Diagnostic.
Strategii de tratament.**

Definiție. Edemul cerebral este o stare determinată de creșterea volumului cerebral cauzată de creșterea nivelului apei și al sodiului în parenchimul cerebral.

Etiologie și patogenie

- Permeabilitatea sporită a capilarelor cauzează edem vasogenic, stare întâlnită în caz de tumori cerebrale, abcese și infecții.
- Lichidul este localizat preponderent în materia albă și acest tip de edem este sensibil la tratamentul cu corticosteroizi.
- Edemul citotoxic este caracterizat prin „umflarea” neuronilor, gliei și a celulelor endoteliale. Cauzele acestuia sunt hipoxia și ischemia.
- Deplasarea transependimală a lichidului cauzează edemul interstițial, din sistemul ventricular în parenchimul cerebral; acesta se întâlnește în caz de blocarea absorbției LCR, fiind asociat cu lărgirea ventriculilor.

Factori de risc

- vârsta până la 2 ani
- patologia neurologică anterioară
- predispoziția alergică
- infecții
- tumori
- traume craniocerebrale
- status epilepticus
- accidente ischemice cerebrale
- alte maladii somatice

Clasificare

- Edemul cerebral, după mecanismele patofiziologice, poate fi clasificat în:
 - ✓ vasogenic
 - ✓ citotoxic
 - ✓ interstițial
 - ✓ mixt

Manifestări clinice

- Tabloul clinic al HIC, care depinde de vârsta copilului și rata de creștere a PIC:
 - ✓ copiii nou-născuți și sugarii prezintă un tablou clinic specific datorat expansiunii volumului cerebral, grație particularităților de vârstă (prezența fontanelor și a suturilor cerebrale)
 - ✓ în tabloul clinic mai pot fi asociate și tulburări de conștiință, cum ar fi agitația sau letargia, voma de etiologie centrală, uneori cu unele semne de afectare a nervilor cranieni
 - ✓ la copii mai mari poate fi asociată cefaleea, care se datorează tracțiunii și dislocării arterelor intracraniene
 - ✓ cefaleea poate varia după intensitate, fiind mai accentuată la tuse, strănut sau efort
 - ✓ voma nu este asociată de greață, fiind nocturnă sau matinală
 - ✓ dintre nervii cranieni, cei mai afectați sunt n. abducens și n. Oculomotor
 - ✓ la fundul de ochi este prezent edemul papilei n. optic, care confirmă diagnosticul

Diagnostic

- Edemul cerebral este o stare patologică greu de diagnosticat fără efectuarea unui examen neurologic și fizic amănunțit:
 - ✓ examenul sumar de sânge
 - ✓ examenul sumar de urină
 - ✓ EAB
 - ✓ ionograma (Na⁺, K⁺, Ca²⁺, Mg²⁺)
 - ✓ teste biochimice (glicemia, ALT, AST, bilirubina, ureea)
 - ✓ osmometria serului (este necesară pentru administrarea osmoterapiei); indice normal – 280-300 mOsm/l
 - ✓ oftalmoscopia (în cazul semnelor de EC)
 - ✓ hemocultura, urocultura
 - ✓ radiografia cutiei toracice (pentru excluderea bronhopneumoniei în cazul semnelor infecției bacteriene)

- ✓ TCC/RMN (în cazul dereglărilor severe ale conștienței, semnelor de focar, edemului papilar)
- ✓ Eco-EG (în cazul inaccesibilității TCC/RMN)
- ✓ EEG (nu este urgentă)
- ✓ monitoringul PIC (nu este investigație de rutină, se recomandă în cazul EC sever (scala Glasgow ≤ 8) sau/și comă > 6 ore)
- ✓ consultația neuropediatrului, neurochirurgului

Strategii de tratament

- Tratatamentul nemedicamentos este bazat pe poziționarea patului la 30-40 grade față de planul orizontal, care ameliorează refluxul venos și descrește presiunea
- Menținerea homeostaziei este bazată pe menținerea nivelului normal de glucoză, deoarece hipoglicemia poate duce la ictus cerebral, iar hiperglicemia la stres oxidativ
- Menținerea oxigenării adecvate la 95 % și a pCO₂ la 35-45 mm Hg sunt extrem de importante, evitarea hipotensiunii arteriale și menținerea presiunii sistolice mai mare de percentila 5 este importantă pentru menținerea perfuziei cerebrale
- Nivelul osmolarității trebuie să fie între 300-320 mOsm/L
- Menținerea temperaturii normale a corpului (important, deoarece la fiecare 1 grad C are loc creșterea metabolismului cerebral cu 5 %)
- Prevenirea acceselor convulsive și sedarea copilului (durerea și agitația pot duce la creșterea PIC)
- Intubare (copiii care au un scor mai mic de 8 puncte după GCS)
- Diuretice osmotice (Manitolul în doză de 0,5 g/kg) pentru tratamentul HIC
- Soluțiile hipertotonice saline au același efect ca și manitolul în doze de 5-10 ml/kg la minut
- Corticosteroizii (dexametazonul) sunt eficienți în tratamentul edemului vasogenic, fiind administrați în doze 0,1-0,2 mg/kg la fiecare 6 ore
- Hipotermia scade circulația cerebrală și previne staza venoasă (menținerea temperaturii ideale corporale este de la 21 la 31 °C)
- Barbituricele (Fenobarbital) reduc circulația cerebrală și metabolismul cerebral, prevenind astfel dezvoltarea edemului.

Sindromul bulbar și pseudobulbar la copii. Definiție. Etiologie și patogenie. Tabloul clinic. Tratament.

Definiție. Lezarea concomitentă a nervilor glosofaringian, vag și hipoglos, tip periferic, provoacă apariția așa-numitului „sindrom bulbar”, iar lezarea bilaterală a căilor cortico-nucleare, ce leagă cortexul cerebral cu nucleii nervilor IX, X și XII, bulbul rahidian rămânând intact, poartă denumirea de „sindrom pseudobulbar”.

Etiologie și patogenie

- Sindromul bulbar se dezvoltă în timpul leziunii nucleilor IX, X și XII ale perechilor de nervi cranieni în regiunea bulbului sau a rădăcinilor lor de la baza creierului.
- Leziunea poate fi unilaterală sau bilaterală.
- Leziunea bilaterală conduce deseori la exitus.
- Aceste leziuni pot apărea în cazul unor afecțiuni inflamatorii, vasculare, demielinizante, tumorale, în traumatisme, polineuropatii etc.

Tabloul clinic

Sindromul bulbar

- În cazul sindromului bulbar apare paralizia vălului palatin, a epiglotei, faringelui, laringelui.
- Glasul devine răgușit; vorbirea e înceată, nazonată, nedeslușită (afonie, disfonie-anartrie, dizartrie).
- Se tulbură deglutiția pentru solide și lichide – disfagia.
- Dispar reflexele palatin și faringian.
- La examenul neurologic obiectiv se observă imobilitatea vălului palatin și a coardelor vocale, fibrilații în mușchii limbii, atrofia lor și limitarea mișcărilor limbii până la glosoplegie.
- Se dereglează consecutiv și funcțiile vitale ale organismului (respirația și funcția cardiacă).

Sindromul pseudobulbar

- În cazul sindromului pseudobulbar apar aceleași dereglări de deglutiție, fonație și articulație a vorbirii.
- Deosebirea principală a sindromului pseudobulbar de cel bulbar constă în faptul că primul, fiind o paralizie centrală, nu duce la dispariția reflexelor necondiționate ale trunchiului cerebral, arcul reflex al cărora se închide la nivelul bulbului. În cazul unei leziuni unilaterale a căilor supranucleare nu vor apărea manifestări clinice de dereglare a funcției nervilor glosofaringian și vag, fiindcă nucleii acestor nervi au o legătură bilaterală cu cortexul cerebral.
- Se observă numai dereglarea funcției nervului hipoglos, manifestată prin devierea limbii la protruția ei în partea opusă localizării focarului de afectare.
- Tulburări de articulație a vorbirii în acest caz lipsesc.
- Reflexele faringian și velopalatin sunt exagerate, în afară de disfagie și dizartrie apar și așa-numitele „reflexe patologice ale automatismului oral”: nazolabial, de trompă, Marinescu-Radovici, de sugere, distansoral, manifestări mimice automate sub formă de râs sau plâns spasmodic.

Tratamentul constă în remedierea maladiei de bază care a dus la apariția sindroamelor bulbar și pseudobulbar.

Sindromul extrapiramidal la copil.

Generalități. Etiologie. Manifestări și varietăți clinice. Diagnostic. Diagnostic diferențial. Tratament.

Generalități

○ **Sistemul extrapiramidal:**

- ✓ își are originea în etajele corticale și subcorticale și deține controlul asupra motilității involuntare automate și semiautomate.
- Căile extrapiramidale corticale ajung la nucleii bazali (corpii striați):
 - ✓ continuă la nucleii din mezencefal (nucleul roșu, substanța neagră și formația reticulată), prin eferențele corpilor striați (fibre strionigrice, striorubice și strioreticulate)
 - ✓ continuă spre măduvă (prin fasciculele nigrospinale, rubrospinale și reticulospinale)
 - ✓ fasciculele extrapiramidale ajung la neuronii motori din cornul anterior al măduvei.

Prin căile descendente piramidale și extrapiramidale, centrii encefalice execută controlul voluntar (calea piramidală) și automat (căile extrapiramidale) asupra musculaturii scheletice. În așa mod are loc reglarea tonusului muscular și activității motorii, fiind menținute postura și echilibrul corpului.

○ Sistemul extrapiramidal intervine în:

- ✓ menținerea diferitelor posturi luate de către corp și în schimbările de postură
- ✓ ajută mișcarea voluntară (de ex., menținând în permanență umărul și cotul în poziție corectă atunci când se face o mișcare voluntară cu mâna)
- ✓ are un rol important în cursul mișcărilor automate, cum este mersul.

Leziunile unor structuri ale sistemului extrapiramidal determină clinic o serie de simptome privind mișcările automate, apariția unor mișcări involuntare și modificări de tonus muscular.

Etiologie

- Sindromul extrapiramidal la copii poate fi consecința unor boli, precum:
 - ✓ sechele postencefalitice, meningitice și mielitice
 - ✓ tumori cerebrale benigne, leziuni sechelare postoperatorii
 - ✓ sindroame extrapiramidale de cauză medicamentoasă sau toxică
 - ✓ paralizii cerebrale congenitale și dobândite
 - ✓ epilepsii și crize epileptice (Sindromul West, Sindromul Lennox-Gastaut, Sindromul Doose, Sindromul Dravet etc.)
 - ✓ sindromul Rett
 - ✓ afecțiuni progresive cu deficit motor etc.

Manifestări și varietăți clinice

- Sindroamele extrapiramidale cuprind 3 varietăți clinice:
 - ✓ sindromul de neostriat (coreic)
 - ✓ sindromul de paleostriat (parkinsonian)
 - ✓ sindromul de panstriat (din boala Wilson).
- Sindromul extrapiramidal **de neostriat** (lezare la nivel de nucleu caudat, putamen, corpul Luys, nucleul roșu) este un sindrom hipoton-hiperkinetic, reprezentat prin:
 - ✓ coreea acută Sydenham
 - ✓ coreea cronică Huntington
 - ✓ alte sindroamele coreice.
- Simptome clinice:
 - ✓ mișcări involuntare de tip coreic (ample, dezordonate, ilogice, la rădăcina extremităților)
 - ✓ alte diskinezii extrapiramidale (grimase, atetoză, hemibalism, diverse distonii etc.)
 - ✓ tulburări emoționale
 - ✓ tulburări de comportament
 - ✓ delir
 - ✓ halucinații.
- Sindromul extrapiramidal **de paleostriat** (lenticular, globul palidus, locus niger) este un sindrom hipertonic-hipokinetic, reprezentat prin:
 - ✓ boala Parkinson
 - ✓ sindroamele parkinsoniene (postencefalitic, toxic, traumatic, tumoral).

Se întâlnește rar la copii.

- Simptome clinice:
 - ✓ tulburări de echilibru
 - ✓ tulburări de vorbire (scăderea vocii, bradilalie)
 - ✓ afectarea scrisului (micrografie terminală)
 - ✓ tulburări vegetative (hipersudorație, hipersalivație, hipotensiune ortostatică)
 - ✓ alte manifestări nonmotorii (tulburări cognitive, ajungând până la demență, tulburări senzoriale – hiposmie, chiar anosmie).
- Diagnosticul pozitiv se stabilește pe cele trei elemente caracteristice:
 - ✓ hipokinezie
 - ✓ tremor
 - ✓ rigiditate.
- Sindromul extrapiramidal de **panstriat**, sau hepatolenticular apare în cazul leziunilor difuze ale structurilor extrapiramidale:
 - ✓ în erododegenerescenta hepato-lenticulară (boala Wilson, care se datorează depunerii de cupru în țesuturi, îndeosebi, în ficat și nucleii bazali prin deficitul de ceruloplasmină).

Sindromul se poate manifesta ca maladia Wetsphal cu paratonii, sau ca boală Wilson cu mișcări coreoatetozice ale membrilor și afectare importantă a musculaturii feței și a limbii. Paratonia, tremorul și distoniile stau la baza diagnosticului pozitiv în sindromul de panstriat.

- Simptomele cuprind:
 - ✓ fenomene intricate din cele două categorii de sindroame extrapiramidale
 - ✓ tabloul clinic este mixt, cuprinzând mișcări involuntare coreoatetozice, cu rigiditatea din sindromul parkinsonian.

Sindroamele coreice pot fi prezente la copii și în cadrul unor encefalite, encefalopatii infantile, procese vasculare.

Diagnostic

- Este important să se efectueze:
 - ✓ examen neurologic
 - ✓ examene de laborator (biochimice, imunologice)
 - ✓ consiliere genetică (examinări molecular-genetice)
 - ✓ CT și/sau RMN cerebrală

Diagnostic diferențial

- Se exclude:
 - ✓ sindromul malign după neuroleptice
 - ✓ sindroamele parkinsoniene secundare
 - ✓ degenerescentele striato-nigrice
 - ✓ bolile degenerative specifice ganglionilor bazali

- ✓ distoniile (torticolisul spasmodic, blefarospasmul etc.)
- ✓ mioclonia
- ✓ coreea etc.

Tratamentul. Constă în tratamentul maladiei de bază care a dus la apariția sindromului extrapiramidal.

CAPITOLUL XII

Sindroame epileptice la copil. Tipuri de encefalopatii epileptice în funcție de vârstă. Diagnostic. Diagnosticul diferențial. Tratament. Prevenție.

Sindroame epileptice în funcție de vârstă

- În perioada neonatală:
 - ✓ Epilepsia familială neonatală benignă
 - ✓ Encefalopatia mioclonică precoce
 - ✓ Sindromul Ohtahara
- În perioada sugarului:
 - ✓ Epilepsia sugarului cu crize focale migratorii
 - ✓ Sindromul West
 - ✓ Epilepsia mioclonică infantilă
 - ✓ Epilepsia infantilă benignă
 - ✓ Epilepsia familială infantilă benignă
 - ✓ Sindromul Dravet
 - ✓ Encefalopatia mioclonică cu accese nonprogresivă
- În perioada copilului:
 - ✓ Convulsii febrile plus (FS+)
 - ✓ Sindromul Panayiotopoulos
 - ✓ Epilepsia cu accese mioclonic-atonice
 - ✓ Epilepsia benignă cu spike-uri centrotemporale (BECTS)
 - ✓ Epilepsia nocturnă autozomal-dominantă de lob frontal (ADNFLE)
 - ✓ Epilepsia occipitală a copilului cu debut tardiv (tipul Gastaut)
 - ✓ Epilepsia cu absențe mioclonice
 - ✓ Sindromul Lennox-Gastaut
 - ✓ Encefalopatia epileptică cu spike-uri și unde continue în somnul lent (CSWS)

- ✓ Sindromul Landau-Kleffner
- ✓ Epilepsia cu absențe a copilului

Encefalopatia epileptică infantilă precoce cu „suppression burst” (Ohtahara) este o formă severă de epilepsie ce debutează în primele zile sau săptămâni de viață, cu spasme tonice și crize focale la care se asociază retard psihomotor și patternul electroencefalografic (EEG) de „suppression burst”. Se asociază cu malformații cerebrale majore. Crizele sunt netratabile, prognosticul fiind grav cu evoluție spre sindromul West.

Encefalopatia mioclonică precoce debutează în perioada neonatală cu mioclonii eratică, urmate de crize focale, mioclonii masive, spasme tonice la care se asociază retard psihomotor. EEG-grafic, bufee de complexe vârf-undă (CVU) lente separate de intervale plate, fără traseu de fond. Prognosticul este întotdeauna grav, decesul apare în primul an de viață.

Epilepsiile mioclonice progresive debutează în copilărie / adolescență printr-un sindrom mioclonic asociat cu accese tonico-clonice generalizate (CGTC) și deteriorare mentală progresivă. Ele apar în cadrul unor sindroame malformative sau erori înnăscute de metabolism: ceroid-lipofuscinoze, mioclonusul baltic și mediteranean, encefalopatii mitocondriale, boala Lafora, sialidoze. Tratamentul este inefficient cu prognostic sever.

Sindromul West (SW) – este o encefalopatie mioclonică infantilă dependentă de vârstă, fiind considerat un răspuns nespecific al creierului imatur la o mare varietate de insulturi de natură polioetiologică. Este cea mai gravă formă de epilepsie la sugar și face parte din grupul encefalopatiilor epileptice „catastrofale”, care este apreciată ca o formă netratabilă. Crizele din cadrul SW sunt un tip de crize proprii sugarului. Este cea mai frecventă encefalopatie epileptică cu debut, în majoritatea cazurilor, în primul an de viață (4-7 luni). Incidența SW este estimată la 1-2 cazuri la 3.000 de nașteri, cu o preponderență masculină (60 %). Acest sindrom constituie 2 % din grupul tuturor epilepsiilor.

Cauze:

- malformații cerebrale
- accident vascular cerebral
- encefalopatiile perinatale
- infecții pre-, peri-, postnatale
- traumatismele craniocerebrale
- bolile metabolice și cromozomopatiile
- cauze genetice
- scleroză tuberoasă
- neurofibromatoză
- sindromul Sturge-Weber

- infecții achiziționate
- imunizare
- cauze necunoscute

Patogeneza este influențată de următorii factori:

- Ereditatea multifactorială
- Anomaliile imune (producerea anormală de autoanticorpi cu afinitate față de țesutul cerebral)
- Sensibilitate mărită, genetic determinată, față de anumiți agenți bacterieni, virusuri
- Imaturitatea funcțional-structurală a encefalului cu tulburarea fenomenelor de excitație- inhibiție
- Există:
 - ✓ SW criptogen (14 %): lipsa unei cauze sigure, dezvoltarea normală a copilului până la momentul apariției maladiei, lipsa altor tipuri de convulsii, lipsa afectării cerebrale la metodele de neurovizualizare
 - ✓ SW simptomatic: etiologia este determinată, retenție neuropsihică până la momentul apariției maladiei, dereglări neurologice certe, modificări imagistice
- SW se caracterizează prin triada clinică:
 - ✓ acces epileptice specifice – spasme infantile (contractii musculare neașteptate scurte, de obicei bilaterale și simetrice sau asimetrice ale mușchilor gâtului, trunchiului și extremităților, pot fi spasme în flexie, extensie și mixte, cu debut între 3-12 luni), care apar în salve la trezire cu tulburarea conștiinței, mult mai frecvente în perioada de veghe, decât în somn, de obicei în clustere (mai puțin haotice)
 - ✓ asociere cu retard în dezvoltare și întârziere psihomotorie (95 %)
 - ✓ modificări patologice pe traseul EEG sub formă de hipsaritmie tipică (succesiune haotică de unde lente și de vârfuri de foarte mare amplitudine intercalate cu vârfuri și unde lente în pantă abruptă, multifocale, asincrone, asociate în diverse proporții, care apar mai puțin frecvent în stare de veghe)

Notă: Unul din aceste trei elemente poate lipsi (SW atipic), cu obligativitatea însă a prezenței hipsaritmiei.

Diagnostic

- conține:
 - ✓ vârsta la care apar crizele (3-7 luni)

- ✓ caracterul spasmelor (flexorii, extensorii, flexo-extensorii, simetrice sau asimetrice)
- ✓ frecvența acceselor (unice sau grupate)
- ✓ durata acceselor și a seriilor
- ✓ timpul de apariție (după somn – în veghe)
- ✓ aspecte EEG (hipsaritmie tipică, asimetrică, fragmentată)

Diagnosticul diferențial

- se exclud:
 - ✓ afecțiunile care pot imita SW (refluxul gastroesofagian sau colicile abdominale din cauza plânsului paroxistic, sindromul Sandifer, accesele de tresărire, hiperreflexia, privirea fixă tonică paroxistică, perioadele de stop respirator, spasmus nutans, masturbăția infantilă, jactatio capitis)
 - ✓ alte epilepsii mioclonice ale copilăriei (epilepsia mioclonică precoce, mioclonusul benign al copilului mic, crizele tonice din sindromul Lennox-Gastaut (SLG), sau din sindromul Doose)

Tratamentul SW

- Trebuie să fie precoce și agresiv pentru a obține dispariția rapidă a crizelor
- Crizele sunt rezistente la toate antiepilepticele;

Tratamentul rămâne controversat. În SUA majoritatea clinicienilor încep tratamentul cu ACTH (74 %), în doză 0,03-0,05 mg/kg/zi. Alte studii demonstrează superioritatea Vigabatrinului (VGB) (48 %). Alte preparate – Acidul Valproic în doze mari (50-100 mg/kg pe zi). În caz de insucces sau recădere se poate folosi Hidrocortizon sau Prednison.

Sechele cu afectarea SNC:

- Sechele psihice (retard mental)
- Retard verbal, cognitiv, social
- Deficit motor
- Encefalopatie epileptică.

Prevenție

În absența tratamentului durata de evoluție a SW nu depășește vârsta de 2-3 ani. Evoluția spontană a SW nu este niciodată favorabilă, prognosticul este sever cu o mortalitate de 5-30 %. În 55-60 % persistă o epilepsie reziduală. Prognosticul intelectual este rezervat (retard mental moderat până la sever – 76-95 %).

Sindromul Dravet (epilepsia mioclonică severă a sugarului) debutează în primul an de viață la un copil anterior normal cu CGTC sau focale,

inițial febrile la care se adaugă retard în dezvoltare, ataxie, sindrom piramidal, deficit cognitiv permanent.

- Particularități:
 - ✓ este una din formele severe de epilepsie care debutează la vârsta de sugar
 - ✓ prima criză, de obicei focală, coincide cu vaccinarea de la 2-3 luni
 - ✓ este o encefalopatie epileptică genetică rară (noi mutații în gena canalului de sodiu SCN1 A – canalopatie sodică)
 - ✓ etiologia nu este întotdeauna cunoscută (antecedente de tip epileptic sau de convulsii febrile)
 - ✓ EEG inițială – normală, apoi apar CVU și PVU, anomalii focale și fotosensibilitate precoce, ulterior anomalii generalizate, focale sau multifocale
 - ✓ crize frecvente și rezistente la tratament
 - ✓ necesită terapie combinată (unele antiepileptice exacerbează crizele)
 - ✓ RMN cerebrală nu relevă modificări patologice
 - ✓ are o evoluție progresivă spre epilepsie netratabilă, deteriorare neurologică cognitivă și ataxie
 - ✓ diagnostic diferențial: convulsii febrile, SLG, sindromul Doose, epilepsiile mioclonice progresive etc.
 - ✓ prognosticul este întotdeauna nefavorabil

Sindromul Lennox-Gastaut (SLG) debutează în primii ani de viață (1-8 ani) și se caracterizează printr-un polimorfism al crizelor (componentul de bază sunt crizele tonice) și un pattern EEG încetinit de spikuri și unde. Este des însoțit de o alterare mentală severă. Este cauzat de tulburări de dezvoltare și metabolice, encefalite, scleroză tuberoasă, SW, hipoxie etc., în 25 % din cazuri etiologia nu este cunoscută.

Triadă caracteristică SLG:

- Tipuri multiple de crize:
 - ✓ izolate (tonico-clonice, atonice, absențe)
 - ✓ polimorfe (tonice axiale sau globale, atonice, mioclonice, CGTC, absențe atipice, deseori status absență atipică)
- EEG:
 - ✓ complexe de unde lente <3Hz (PVU lentă difuză de 1-2,5 c/s generalizate)

- ✓ anomalii multifocale și descărcări de ritmuri rapide, aria voltajului maxim – localizată în regiunea frontală sau temporală)
- afectarea funcției cognitive:
 - ✓ retard mental care precede crizele în 20-60 % din cazuri
 - ✓ după 5 ani de la debut, 75-93 % din bolnavi au retard mental
- Slab control cu DrAE (tratamentul în politerapie este inefficient)
- Prognosticul este foarte rezervat – forme de epilepsie intratabilă.

Sindromul Doose

- Se caracterizează prin:
 - ✓ cel puțin două tipuri de crize: mioclonice și astatice / atone (spasm puternic, urmat de cădere / căderea capului pe torace)
 - ✓ nu se exclud alte tipuri de crize convulsive
 - ✓ transmitere ereditară poligenică
 - ✓ rezistență la tratament cu medicația antiepileptică (efectiv – Valproate, Levatiracetam, dieta ketogenică)
 - ✓ Prognosticul – rezervat.

Epilepsia cu absențe mioclonice

- Se caracterizează prin:
 - ✓ debutează între 2-12 ani
 - ✓ absențe asociate cu mioclonii bilaterale (conștiența alterată)
 - ✓ uneori cu deteriorare mentală
 - ✓ EEG critic – descărcări generalizate de vârf-undă de 3 c/s
 - ✓ tratamentul este parțial eficient
 - ✓ prognosticul – rezervat.

Sindromul Landau-Kleffner (SLK)

- Se caracterizează prin:
 - ✓ afazie epileptică dobândită (apare după achiziționarea limbajului, este totală și gravă)
 - ✓ debut după 2-4 ani
 - ✓ crize focale simple în timpul somnului (nu se exclud crize tonico-clonice)
 - ✓ descărcări epileptiforme parvenite din ariile temporale sau parietale ale creierului
 - ✓ după 10 ani doar 20 % din pacienți mai manifestă crize convulsive
 - ✓ în evoluție, apar dificultăți în vorbire, de obicei la acei pacienți la care tratamentul nu a eliminat patternul EEG.

Pentru diagnosticul corect al unui sindrom epileptic vom ține cont de următoarele aspecte:

- În primul rând, trebuie stabilit caracterul epileptic sau neepileptic al crizelor
- În 30 % cazuri accesesele au un tablou clinic asemănător celui de epilepsie
- Frecvența paroxismelor epileptice este de două ori mai înaltă decât a celor de altă genă.

CAPITOLUL XIII

Sindromul de decorticație și decerebrație la copil. Definiție. Etiologie și patogenie. Date epidemiologice. Tabloul clinic. Diagnostic. Tratament.

Definiție. Postura de decorticație și decerebrație sunt considerate drept posturi patologice ca răspuns la stimulii nociceptivi, incluzând mișcări stereotipe ale trunchiului și extremităților, specifice pentru o afectare spinală sau cerebrală.

Etiologie și patogenie. Afectarea cerebrală în caz de decorticație este localizată mai rostral, comparativ cu cea de decerebrație, incluzând nucleul roșu și nivelul intercolicular din mezencefal.

- Cauzele care duc la dezvoltarea acestora includ:
 - ✓ leziuni supratentoriale
 - ✓ abcese
 - ✓ hematoame
 - ✓ hidrocefalia
 - ✓ hemoragia intracerebrală
 - ✓ presiunea intracraniană crescută
 - ✓ afecțiunea traumatică
 - ✓ tumori
- Leziuni infratentoriale:
 - ✓ abcese cerebrale
 - ✓ hidrocefalie
 - ✓ accident vascular cerebral ischemic și hemoragic
 - ✓ hemoragii cerebeloase
 - ✓ afectare traumatică
 - ✓ tumori
- Afecțiuni difuze și metabolice:
 - ✓ malaria

- ✓ tulburări electrolitice
- ✓ encefalita
- ✓ encefalopatia hepatică
- ✓ afectarea hipoxică cerebrală
- ✓ hipoglicemia
- ✓ meningitele
- ✓ sindromul Reye

Date epidemiologice

- date despre incidența posturilor patologice nu sunt publicate
- datele despre patologiiile care duc la instalarea acestora sunt cunoscute
- cel mai frecvent posturile patologice sunt asociate cu traumatismul cerebral, care este estimat la 69 milioane de cazuri anual.

Tabloul clinic.

- Postura de decorticație
 - ✓ flexie anormală a membrilor superioare
 - ✓ extensia membrilor inferioare
 - ✓ degetul mare este de obicei în abducție și hiperextins
- Postura de decerebrație
 - ✓ postură în care umerii sunt rotați intern, în adducție
 - ✓ este prezentă extensia brațelor
 - ✓ elemente de pronație a antebrățelor
 - ✓ flexia degetelor

Diagnostic

- diagnosticul este clinic
- posturile patologice se consideră un semn al unei afectări neurologice, decât un diagnostic în sine
- este recomandată o gamă largă de investigații, ținând cont de faptul că numeroase patologii pot duce la instalarea acestor posturi

Tratament

Tactica de tratament este bazată pe înlăturarea cauzei principale care a dus la instalarea acestei posturi, inclusiv recurgerea la tratamentul chirurgical, la necesitate.

Sindromul de tulburări de conștiință la copil. Definiție. Etiologie și patogenie. Manifestări clinice. Diagnostic diferențial. Tratamentul.

Definiție. Coma se definește ca o pierdere prelungită a conștiinței și vigilenței (stării de veghe) ce se manifestă prin absența răspunsului adaptativ la stimuli externi sau interni, în formele grave asociindu-se cu tulburări vegetative.

- Modificarea stării de conștiință presupune următoarele comportamente:
 - ✓ confuz – dezorientare, reducere a recunoașterii mediului înconjurător
 - ✓ euforie – o senzație de bună dispoziție (exagerată), de optimism nemotivat și care apare în unele patologii neuroase sau este provocată de unele substanțe narcotice
 - ✓ anxietate – stare de neliniște, de așteptare încordată, însoțită de palpitații, jenă în respirație, întâlnită în unele boli neuroase
 - ✓ delir – dezorientare, frică, iritabilitate, percepție alterată, halucinații
 - ✓ stări confuze: confuzia și delirul se produc ca urmare a unei „encefalopatii fluctuante” cu afectarea globală a funcțiilor cognitive, la care se adaugă tulburări de conștiință și atenție
 - ✓ somnolență – somnoros, dar ușor trezibil
 - ✓ obnubilare – reducerea atenției, somnolență anormală, din care poate fi trezit ușor, dar pentru scurt timp
 - ✓ stupoare (stupor, sopor) – imobil, poate fi trezit la stimulări viguroase, repetate, trezirea este scurtă, incompletă, răspunsuri verbale și gestuale defectuoase
 - ✓ comă – inconștient, nu răspunde și nu poate fi trezit
 - ✓ stare vegetativă (comă vigilă) – comă prelungită, mai mult de o

- lună, cu menținerea activității trunchiului cerebral și a reflexelor motorii, un termen caracteristic bolnavilor comatoși, ai căror pleoape s-au deschis, lăsând impresia că sunt în stare de vigilență
- ✓ mutism akinetic, abulie – bolnav treaz, imobil (alterarea tonusului muscular) și tăcut
- ✓ catatonie – stare de imobilitate, asociată cu psihoze majore
- ✓ locked-in (blocat în sine) – conștient dar incapabil să miște orice parte a corpului, cu excepția ochilor

Etiologie și patogenie

- Activarea cortexului de către formațiunea reticulară include mecanismele corticale ale conștiinței.
- Există trei mecanisme de tulburare a conștiinței:
 - ✓ leziunea difuză și bilaterală a cortexului cerebral ce conduce la tulburări de conștiință în pofida păstrării mecanismelor de activare (de exemplu în cazul statusului vegetativ)
 - ✓ leziunea trunchiului cerebral, ce condiționează afectarea formațiunii reticulare, conducând la reducerea nivelului de veghe și la apariția unui somn patologic, întâlnindu-se în leziuni primare (de exemplu, ictus în zona mezencefalică), leziuni secundare la deplasarea structurilor intracerebrale, în cazul angajării temporo-tentoriale sau cerebeloase
 - ✓ combinarea leziunilor trunculare și corticale bilaterale, care se întâlnește de regulă la otrăviri și encefalopatii metabolice
- Suferința căilor nervoase ce provoacă tulburări de conștiință cel mai frecvent este legată de un proces multifactorial ce rezultă din:
 - ✓ un proces difuz sau multifocal ce influențează metabolismul neuronal (anoxie, tulburări metabolice, intoxicații)
 - ✓ leziuni structurale ce afectează selectiv partea ascendentă a formațiunii reticulare sau difuz – emisferile cerebrale
 - ✓ repercusiunea la distanță a unui focar lezional asupra structurilor axiale prin intermediul unei HIC, care poate fi determinat de diverse cauze, precum și edemul cerebral joacă un rol extrem de important în apariția stării comatoase
 - ✓ angajarea, adică deplasarea țesutului cerebral în conformitate cu gradientul de presiune, poate fi o complicație a HIC, ce condiționează frecvent o comă prin compresiunea mecanică a creierului, cel mai frecvent a trunchiului cerebral
 - ✓ factorul circulator (ischemii, hemoragii cerebrale) joacă un rol

important în dezvoltarea tulburărilor de conștiință

Manifestări clinice

- Statutul de comă poate fi stabilit atunci când bolnavul nu răspunde la stimulii externi, inclusiv la cei dureroși
- Orice răspuns motor voluntar, cum ar fi localizarea stimulului dureros, nu reprezintă comă
- Orice postură (decerebrare sau decorticare) nu este asociată cu moartea cerebrală
- Prezența reflexelor spinale, chiar și a reflexelor complexe, nu exclude diagnosticul de moarte cerebrală
- Reflexele de trunchi cerebral trebuie să fie absente în comă
- Atenția la detalii și o evaluare permanentă a copilului sunt cruciale în evaluarea urgențelor neurologice
- Instrumente de evaluare a funcțiilor cerebrale la copilul comatos:
 - ✓ scara Glasgow (GCS), elaborată pentru evaluarea pacienților comatoși adulți, dar este adaptată și pentru populația pediatrică
 - ✓ evaluarea repetată a copilului este destul de importantă pentru prevenirea deficitului neurologic permanent, care poate fi asociat
 - ✓ scara FOUR (Full Outline of Unresponsiveness), o scară adaptată pentru populația pediatrică, în care evaluarea răspunsului motor este înlocuită cu 2 evaluări funcționale ale trunchiului cerebral:
 - reflexele corneal, conjunctival și de tuse
 - patternele respiratorii

Scale frecvent utilizate pentru aprecierea gradului de comă

Punctaj	Descriere
Scala Glasgow	
Răspuns ocular:	
1	nu deschide ochii
2	deschide ochii ca răspuns la durere
3	deschide ochii ca răspuns la voce
4	deschide ochii în mod spontan
Răspuns verbal:	
1	nu scoate sunete
2	scoate sunete
3	spune cuvinte
4	confuz, dizorientat
5	orientat, conversează normal
Răspuns motor:	

1	nu face mișcări
2	extensie la stimuli dureroși
3	flexibilitate anormală la stimuli dureroși
4	flexiune / retragere la stimuli dureroși
5	localizează stimuli dureroși
6	execută comenzi
SCORUL FOUR	
Răspuns ocular:	
4	deschide ochii spontan sau la comandă
3	deschide ochii spontan, dar nu la comandă
2	ochii sunt închiși, dar îi deschide la comandă verbală sonoră
1	deschide ochii la durere
0	nu deschide ochii la durere
Răspuns motor:	
4	execută comenzile
3	localizează durerea
2	flexie la durere
1	extensie la durere
0	lipsa răspunsului sau mioclonii generalizate
Răspuns pupilar și corneean:	
4	reflexe pupilare și corneene prezente
3	o pupilă cu midriază fixă, altă pupilă normală
2	reflexe pupilare sau corneene absente
1	reflexe pupilare și corneene absente
0	absența reflexelor pupilare, corneean și de tuse
Răspunsul respirației:	
4	neintubat, respiră spontan
3	neintubat, respirații Cheyne-Stokes
2	respirații neregulate, dar pacient neintubat
1	intubat, dar respiră peste respirațiile stabilite de ventilator
0	intubat

Diagnosticul diferențiat se face cu:

- Starea confuzională: reducerea nivelului de vigilență a atenției, incoerență în gândire, tulburări de orientare în timp și spațiu și față de propria persoană
 - ✓ cauzele cele mai frecvente sunt: intoxicația, hipoxia, traumatismul creierului, demența, excitarea emoțională excesivă
- „Coma psihogenă”, apare printr-un mecanism de conversie isterică sau simulare conștientă, necesită fondare prudentă pe

argumente convingătoare: circumstanțe de debut, rezistență la deschiderea ochilor, clipirea la manevre de amenințare, evitarea lovirii feței la proba cu ridicarea mâinilor și lăsarea lor bruscă să cadă la nivelul feței, absența tulburărilor clinice obiective, a semnelor neurologice, a modificărilor EEG

- Mutismul akinetic, pacientul este vigیل, mut și imobil, mișcările oculare sunt păstrate
 - ✓ cauze: leziune frontală bilaterală, hidrocefalie acută sau o leziune a formațiunii reticulare mezencefalice
- Deaferentarea motorie (locked-in syndrome), pacientul este în stare de conștiență în pofida unei tetraplegii, diplegii faciale, unei paralizii labio-gloso-faringo-laringeene și a paraliziei lateralității privirii, comunicarea se realizează prin clipire și mișcări ale globilor oculari pe vertical
 - ✓ cauze: o leziune protuberanțială prin tromboza a. bazilare, mielinoză centrală
- Stare vegetativă, poate apărea la ieșirea din comă, când toate funcțiile psihice sunt pierdute, iar cele vegetative sunt păstrate, ciclul veghe-somn, respirația, activitatea cardiacă, deglutiția, masticția, reacțiile pupulare sunt păstrate.

Dacă starea vegetativă durează mai mult de 2-4 săptămâni, aceasta se consideră ireversibilă. Starea vegetativă („moarte vie”) ridică probleme importante de bioetică, ținând cont de faptul că criteriile morții cerebrale, când poate fi aplicată dispoziția „nu resuscitați”, sunt discutabile până în prezent.

Tratamentul

- Tratamentul simptomatic rezultă în înlăturarea cauzei care a dus la instalarea comei
- Poziționarea patului la 30-40 grade față de planul orizontal (ameliorează PIC)
- Menținerea homeostaziei (hipoglicemia – duce la ictus cerebral, hiperglicemia – la stres oxidativ)
- Menținerea oxigenării adecvate la 95 % și a pCO₂ la 35-45 mm Hg (evitarea hipotensiunii arteriale și menținerea presiunii sistolice mai mare de percentila 5, pentru menținerea PIC)
- Menținerea temperaturii normale a corpului (la fiecare 1 °C – creșterea metabolismului cerebral cu 5 %), pentru prevenirea acceselor convulsive și sedarea copilului.

- Intubare, la scorul GCS < 8 puncte
- Diuretice (pentru tratamentul HIC), osmotice – Manitol (0,5 g/kg), sau soluții hipertionice saline (5-10 mL/kg pe minut)
- Corticosteroizi (pentru tratamentul edemului vasogenic), dexametazon (0,1-0,2 mg/kg la fiecare 6 ore)
- Barbiturice (reduc circulația cerebrală), scăderea edemului și metabolismului cerebral
- Hipotermia scade circulația cerebrală și previne staza venoasă (menținerea temperaturii corporale de la 21 la 31 °C)
- Principiile de tratament al sindromului de dislocație:
 - ✓ scăderea fluxului cerebral și volumului sangvin cerebral
 - ✓ hiperventilația (măsură care permite scăderea rapidă a tensiunii intracraniene)
 - ✓ scăderea în volum a unuia dintre componentele intracraniene (înlăturarea tumorii intracraniene)
 - ✓ mărirea spațiului pe contul trepanării decompressive a craniului
 - ✓ înlăturarea surplusului de LCR, prin instalarea drenajului extern sau administrarea preparatelor ce inhibă producerea lui.

Sindroame paroxistice neepileptice la copil. Definiție. Tipurile de accese neepileptice și tabloul clinic al acestora. Tactica de tratament.

Definiție. Manifestările paroxistice care nu sunt secundare unei descărcări paroxistice sincrone, legate de hiperexcitabilitatea neuronală, deci nefiind crize epileptice, care sunt legate de imaturitatea cerebrală sau de semne din cadrul altor patologii.

- Manifestările paroxistice nonepileptice reprezintă un grup de patologii frecvent întâlnite în practica cotidiană a medicului neuropediatru.
- Frecvența acestora, conform diferitor date de literatură, constituie de la 1,5 % până la 28 %.
- Deseori manifestările nonepileptice sunt diagnosticate ca fiind epileptice.
- În aceste cazuri se inițiază un tratament antiepileptic nejustificat care are consecințe psihice și economico-sociale nefavorabile.

Tipurile de accese neepileptice și tabloul clinic al acestora

- Mioclonusul neonatal benign:
 - ✓ se manifestă prin accese de tresăriri (contracții tonice scurte ale musculaturii gâtului, membrelor superioare) de câteva ori pe zi numai în somn
 - ✓ accesele încetează la trezirea copilului
 - ✓ dispăre în jurul vârstei de 2 ani, dar se poate menține uneori toată viața.
 - ✓ putem găsi carență de calciu, magneziu, deficit de sodiu, potasiu, hipoglicemii
 - ✓ traseul EEG este normal

- ✓ dezvoltarea neuropsihică este normală
- Opsoclonusul:
 - ✓ mișcări involuntare rapide ale globilor oculari, conjugate, în diferite direcții însoțite de mioclonii ale diferitor grupe musculare
 - ✓ are aspect de mioclonii spontane oculare ce apar în salve cu frecvența de 3-13 pe sec în diferite direcții, în special în privirea verticală, fiind independent sau asociat cu nistagmusul
 - ✓ dificultăți de vorbire sau incapacitatea de a vorbi
 - ✓ o scădere a tonusului muscular
 - ✓ letargie
 - ✓ iritabilitate
 - ✓ stare generală de rău
 - ✓ traseul EEG are aspect normal
- Crizele hipoxice:
 - ✓ convulsiile hipoxice reflexe și „breath-holding spells” – spasmul hohotului de plâns)
 - ✓ se datorează tulburărilor de oxigenare a creierului ca rezultat al bradicardiei (rata cardiacă sub 40 bătăi pe minut) sau tahicardiei (cu peste 150 bătăi pe minut)
 - ✓ urmează pierderea conștienței și a tonusului postural
 - ✓ traseul EEG – prezența unei încetiniri a traseului sau „turtirea” lui (aspect izoelectric) produse de creșterea gradului de hipoxie corticală
- Distoniile:
 - ✓ sunt provocate de o tulburare de mișcare
 - ✓ se caracterizează prin contracții musculare involuntare
 - ✓ provoacă adesea posturi vicioase torsionate ale segmentelor afectate
 - ✓ pot fi paroxismale și coreoatetozice, paroxisme de opistotonus și mărire simetrică a tonusului muscular în membrele superioare cu o frecvență de la 1 paroxism pe lună până la zeci de paroxisme pe zi
 - ✓ au o durată de câteva minute
 - ✓ conștiența nu este afectată
 - ✓ distonia infantilă începe înainte de vârsta de 2 ani, iar cea a copilăriei debutează între 2 și 12 ani
- Torticolisul paroxistic:

- ✓ se manifestă prin atacuri repetabile
- ✓ înclinare laterală a capului pe umăr și uneori și a corpului (alternativ pe stânga și dreapta)
- ✓ este însoțit de mișcări oculare anormale
- ✓ vărsături, paloare, agitație, tulburări de echilibru și de mers
- ✓ episoadele se remit spontan
- ✓ pot apărea o dată sau de două ori pe lună
- ✓ cauza bolii este necunoscută și nu există un tratament specific
- Voma ciclică:
 - ✓ cauza nu se cunoaște cu exactitate
 - ✓ apare la copil, dar și la adult
 - ✓ se caracteriză prin episoade recurente, stereotipe de vărsături
 - ✓ apar fie foarte devreme dimineața (orele 2⁰⁰-4⁰⁰), fie imediat după trezire (6⁰⁰-8⁰⁰) la un copil perfect sănătos între aceste evenimente
 - ✓ episoadele pot să apară cel mai frecvent în jurul vârstei de 5 ani, dar și la n. n., fetele fiind mai afectate decât băieții
 - ✓ cel mai frecvent sunt precipitate de stres sau de infecții (de ex.: sinuzită), dar și de alți factori
 - ✓ poate să apară la copiii alergici
 - ✓ diagnosticarea este dificilă
 - ✓ există o legătură strânsă între migrena de cauză abdominală și sind-romul de vărsături ciclice, deoarece simptomele se suprapun, iar diagnosticul diferențial este greu de făcut
- Stereotipiile:
 - ✓ mișcări ritmice de legănare a capului la trezire sau adormire
 - ✓ regresează spontan la 2 ani
 - ✓ în teoria comportamentală aceste manifestări sunt considerate specifice speciei umane (legănatul, scărpinatul, introducerea degetului în gură, rosul unghiilor etc.)
 - ✓ stereotipiile sunt caracteristice autiștilor
 - ✓ fixarea luminii, clipitul repetitiv, mișcarea degetelor în fața ochilor
 - ✓ lovirea ușoară a urechilor, pocnitul degetelor, emiterea de sunete repetitive
 - ✓ frecarea pielii cu mâna sau cu un obiect, scărpinatul repetitiv
 - ✓ legănatul înainte-înapoi
- Refluxul:

- ✓ mișcări tonice ale MS cu încordarea musculaturii gâtului și flexia capului cu durată de 1-3 minute apărând la scurt timp după masă
- ✓ copilul prezintă brusc mișcări involuntare de rotație a capului și a gâtului într-o parte și a MI în partea opusă sau arcuirea corpului cu capul în extensie, sau înclinarea laterală a gâtului
- ✓ este caracteristic un reflux gastrointestinal legat de depistarea herniei diafragmatice, care poate determina vărsătură dacă e în cantitate mare sau doar iritație a căilor respiratorii, manifestată prin tuse sau strănut
- ✓ apare în perioada de n. – n. și în mica copilărie
- ✓ apare la copii cu dezvoltare neurologică normală
- ✓ traseul EEG este normal
- ✓ tratamentul este ca și pentru refluxul gastroesofagian, în funcție de caz, medicamentos sau nu
- Sincopel vasovagale:
 - ✓ vasomotorii, cardiogene, de hiperventilație, ortostatice
 - ✓ factorii precipitanți și colorația tegumentelor copilului sunt importante pentru diagnostic
 - ✓ pot fi înregistrate dereglări vizuale tranzitorii
 - ✓ recuperare rapidă
 - ✓ EEG – aspect normal
- Hiperexlexia:
 - ✓ este o boală genetică rară
 - ✓ se caracterizează prin accentuarea reflexelor de start ale mezencefalului
 - ✓ copilul luat în brațe se extinde
 - ✓ se observă mărirea tonusului muscular
 - ✓ uneori apnee, bradicardie
 - ✓ accesul se cuprinde la flexia capului și a coapselor
 - ✓ uneori se observă accese de cădere, fără pierderea conștiinței
 - ✓ ataxie și mișcări ale picioarelor, ce se aseamănă cu convulsiile clonice
 - ✓ EEG este normală
- Narcolepsia:
 - ✓ tulburare gravă a somnului (tendință excesivă de a dormi, ce se manifestă prin accese periodice de somn incoercibil)
 - ✓ apare mai frecvent decât se crede la copii

- ✓ poate fi diagnosticată chiar și la copiii de vârstă mică (sub 3 ani)
- ✓ este o afecțiune cronică care nu se tratează în totalitate.
- Crize isterice:
 - ✓ copiii între 1 și 3 ani sunt predispuși unor astfel de episoade
 - ✓ dă din picioare, țipă sau se aruncă pe jos
 - ✓ copilul poate avea în repertoriu următoarele manifestări: să arunce obiecte, să lovească și chiar să-și țină respirația până se învinețește
 - ✓ de fiecare dată, când ne confruntăm cu un copil care face crize de acest gen, ne interesează, care sunt aspectele principale pentru un diagnostic de sindrom epileptic sau epilepsie
 - ✓ neglijarea terapeutică a diagnosticului sau tratamentul tardiv al sindroamelor epileptice și epilepsiilor duce la deteriorare neurologică și psihomotorie, atrofie progresivă a parenchimului cerebral și invaliditate psihomotorie

Tactica de tratament depinde de fiecare caz în parte și constă în tratament etiotrop și simptomatic.

Sindromul sincopal. Definiție. Date epidemiologice. Mecanismul fiziopatologic. Etiologie. Tablou clinic. Diagnostic diferențial. Investigații de laborator. Tratamentul.

Definiție. Sincopa este o pierdere bruscă, de durată scurtă a stării de conștiință și a funcțiilor vitale (absența pulsului, bătăilor inimii, respirației), consecutivă întreruperii temporare și reversibile a oxigenării cerebrale.

Date epidemiologice

- ✓ 1 % din copii care se prezintă la neuropediatru au sincopă vasovagală
- ✓ Rata recurenței sincopei variază între 33 și 51 %, atunci când copiii sunt urmăriți pe o perioadă de 5 ani
- ✓ La toate vârstele sincopa vasovagală prezintă cea mai frecventă formă, fiind urmată de o cauză cardiovasculară

Mecanismul fiziopatologic

- ✓ Sincopa reprezintă o manifestare clinică determinată de scăderea fluxului sangvin cerebral
- ✓ Poate fi secundară unei cauze cardiace primare, reflexe cu scăderea tensiunii arteriale sau intricate
- ✓ Oprirea bruscă a perfuziei cerebrale pe o durată de 6-8 secunde este suficientă pentru pierderea conștiinței

Etiologie

- Este determinată de mai multe cauze:
 - ✓ hipotensiune arterială ortostatică
 - ✓ ritmuri cardiace neregulate
 - ✓ anumite boli cardiace
 - ✓ tulburări de circulație sangvină
 - ✓ tensiune arterială scăzută
 - ✓ schimbări bruște de poziție

- ✓ reacții alergice la medicamente
- ✓ niveluri scăzute de glucoză în sânge (hipoglicemie)
- ✓ hiperventilație
- ✓ dureri intense
- ✓ stresul
- ✓ șoc emotiv (reacție puternică la vederea sângelui)
- ✓ consumul de droguri
- ✓ consumul de alcool
- ✓ traumatisme craniene
- ✓ infarct miocardic
- ✓ accident vascular cerebral
- ✓ deficit de potasiu (hipopotasiemie)

Tablou clinic

- Sincopa vasovagală:
 - ✓ apare întotdeauna ziua, aproape întotdeauna în ortostatism sau în șezut, în circumstanțe declanșatoare cu schimbare bruscă a poziției, ortostațiune prelungită, frică, diferite emoții pozitive sau negative, vederea sângelui, foame, oboseală
 - ✓ debutul este cu senzația de cap gol, amețelă, palpitații, transpirații, vedere încețoșată, jenă epigastrică
 - ✓ transpirații
 - ✓ pierderea conștienței este de foarte scurtă durată, aproximativ câteva sec – 2 min
 - ✓ căderea este lentă
 - ✓ paloare
 - ✓ hipotonie
 - ✓ clonii generalizate la 50 % pacienți
 - ✓ incontinență urinară la 10 % din pacienți
- Sincopa cardiacă:
 - ✓ nu sunt identificați factorii precipitanți
 - ✓ pierderea bruscă a conștienței
 - ✓ pierderea bruscă a tonusului

Diagnostic diferențial

criterii	Sincopa	Criza epileptică
Poziție	De obicei ortostatism	Orice poziție
Factori precipitanți	Locuri aglomerate, foame	rare
Frecvență	Mai rare	Pot fi frecvente
Culoare	Paloare	Normal sau cianotic
Momentul apariției	Ziua	Ziua sau noaptea

Debut	Gradual	Brusc
Fenomene autonome	Frecvente	Neobișnuite
Durață	Scurta	Scurta sau prelungită
Traumatism	Rar	Mai des
Incontinență sfincteriană	Rară	Frecventă
Manifestări postcritice	Rare	Mai des
EEG	Normal	Modificări epileptiforme
Testul mesei înclinate	Pozitiv	Negativ

Investigații de laborator

- ✓ ECG
- ✓ Holter ECG
- ✓ EEG
- ✓ Testul mesei înclinate
- ✓ Prelevare de sânge pentru studiul metaboliților Ca, Fe, K, Na, glucoză, etc.

Tratamentul

- ✓ Nu este necesar pentru sincopa vasovagală
- ✓ Informarea pacientului despre condițiile de declanșare
- ✓ Consumarea cantităților adecvate de lichide
- ✓ La necesitate: beta-blocante, alfa-agoniști, anticolinergice
- ✓ Tratamentul patologiilor cardiace subiacente în caz de sincopă cardiacă.

Migrena la copil. Definiție. Factori de risc. Patogenie. Tabloul clinic. Diagnostic pozitiv. Tratamentul.

Definiție. Migrena este o cefalee recidivantă care se manifestă prin atacuri cu durată 4-72 ore și este resimțită într-o anumită parte a capului.

Migrena reprezintă o formă particulară de cefalee, predominant unilaterială, cu apariție paroxistică, durată variabilă și pronunțat polimorfism simptomatic.

Factori de risc

- Sunt următorii:
 - ✓ lipsa poftei de mâncare
 - ✓ schimbările vremii
 - ✓ perioadele menstruale
 - ✓ oboseala
 - ✓ stresul emoțional
 - ✓ unele alimente, cum ar fi brânza, nucile, fructele de avocado, mâncarea tratată cu nitrați, ciocolata, băuturile alcoolice.
 - ✓ factorul ereditar

Patogenie

- Sunt importante următoarele momente:
 - ✓ patogenetic are loc o leziune paroxismală a vaselor cerebrale
 - ✓ după vasoconstricția de la început, urmează vasodilatarea ulterioară
 - ✓ se produce o lărgire și o îngustare rapidă a pereților vaselor de sânge în creier
 - ✓ are loc iritarea fibrelor din pereții vaselor de sânge
 - ✓ apare durerea.

Tabloul clinic

- Manifestări
 - ✓ localizare unilaterală
 - ✓ caracter pulsatil
 - ✓ intensitate moderată sau severă
 - ✓ agravată de activitatea fizică de rutină
 - ✓ asociată cu greață și/sau fotofobie și fonofobie
 - ✓ copilul poate vedea „stele verzi” sau linii în zigzag – aura
 - ✓ mulți copii văd dublu sau chiar nu mai văd nimic o anumită perioadă de timp
 - ✓ simptomele pot dura de la 5 la 15 minute sau chiar mai mult
 - ✓ când acestea dispar, într-o parte a capului începe durerea care pulsează
 - ✓ în general, migrena la copii este rară de aspect tipic, comportând clinic două elemente: paroxistice și permanente

Forme ale migrenei:

- Forma clasică – este mai frecventă la elevii din clasele primare, cu simptomul specific – prezența aurei optice în formă de scotoame, fotofobii, hemianopsii, halucinații optice, după care urmează hemicrania cu accent în regiunea orbitelor, frontală ori temporală, anorexie, grețuri și vomă. Spre deosebire de adulți, la copii manifestările sus-numite au un prognostic benign.
- Migrena asociată – este una din cele mai specifice la copii, având semne focale în urma ischemiei ori a edemului în timpul fazei de constricție, în formă de disestezie a regiunii periorale, mai rar dereglări neuromotorii. La copiii de vârstă fragedă, putem întâlni migrena de tip oftalmoplegic, necesitând diagnosticul diferențial cu diferite anomalii vasculare.
- Migrena arterei bazilare – se manifestă prin semne de insuficiență vertebro-bazilară, cu predominarea în tabloul clinic a ataxiei, vertijului, zgomotelor în urechi, diplopiei, dizartriei, hemianopsiei ori o hemipareză tranzitorie.
- Migrena nesistematizată – se manifestă acut, necesitând diferențierea cu „răul epileptic”, intoxicații medicamentoase, psihoza, alte maladii acute ale SNC. Se atestă în special la copii cu predominarea în tabloul clinic a dereglărilor de vorbire, comportament straniu, agresivitate ori dezorientare de la câteva ore până la câteva zile, după care urmează o stare de somnolență.
- Migrena posttraumatică – este asociată cu trauma cerebrală, care de fapt prezintă factorul de provocație. Se poate manifesta sub

formă de migrenă de tip nesistematizată ori simplă, mai frecvent la copii în perioada adolescență.

- Răul migrenos – stare de cefalee migrenoasă cu durată îndelungată, asemănătoare cu răul epileptic. Sunt posibile asocierea diferitor tipuri de migrenă, mai specifică pentru adolescenți.

Diagnosticul pozitiv

- la prima etapă se va efectua examenul amănunțit al tuturor organelor și sistemelor, în special monitorizarea TA (bilateral), se va programa bolnavul la specialistul corespunzător, la necesitate se va acorda ajutorul medical de urgență
- la etapă a doua – se va evalua starea statusului neurologic cu evidențierea sau excluderea semnelor neurologice de focar, se vor efectua examenele neuroimagistice și oftalmoscopiei, apoi se va acorda ajutorul medical simptomatic (spitalicesc sau în condiții de ambulatoriu)
- la etapă a treia – aprecierea rezultatelor examenului și tratamentului anterior, evaluarea statusului neurologic precedent, confirmarea maladii de bază, depistarea complicațiilor și maladii concomitente, evidențierea criteriilor de diagnostic și a simptomatologiei specifice, argumentarea tratamentului etiopatogenetic.

Tratamentul

- Important:
 - ✓ unii copii au nevoie de tratament medicamentos, începând de la prima etapă
 - ✓ pentru a avea un efect bun, e important ca medicamentele prescrise de medic să fie luate la primul semn al crizei
 - ✓ la unii copii cefaleea se ameliorează aplicând o sursă de căldură în zona cea mai dureroasă a capului (aplicarea unui prosop înmuiat în apă caldă duce la o ușoară ameliorare a durerii)
 - ✓ la alți copii cefaleea poate fi ameliorată la aplicarea, în zona dureroasă, a unei pungi cu gheață, învelită într-un prosop
 - ✓ o altă metodă este să culcăm copilul într-un loc întunecat și liniștit, la primul semn al migrenei
 - ✓ îi sugerăm să se concentreze asupra unui gând sau a unei imagini plăcute care îl liniștește
 - ✓ efect benefic au și respirațiile liniștite și adânci
 - ✓ remedii farmacologice: analgezice, antiemetice, triptani și preparate de ergotamină în doze adecvate la kg/corp, administrate în primele 30 minute (se pot repeta după 3-4 ore, dar fără a depăși 3-4 ori pe săptămână)

- ✓ triptanii se utilizează când nu cedează durerea la analgezice
- ✓ tratamentul farmacologic cronic se utilizează pentru prevenirea atacurilor migrenoase și include: beta-blocante, anticonvulsivante, antidepresante, suplimente de magneziu.

CAPITOLUL XVIII

Sindromul de insuficiență circulatorie acută la copil. Ischemia cerebrală. Etiologie. Fiziopatologie. Manifestări clinice. Diagnostic și diagnostic diferențial. Tratament. Prognostic.

Ischemia cerebrală (IC) este determinată de dereglarea circulației sangvine la nivel cerebral, ceea ce duce la accident vascular cerebral (AVC).

AVC este un sindrom clinic cu evoluție rapidă a semnelor de focar sau a disfuncției cerebrale generale, cu o durată > 24 ore sau care duce la deces, fiind excluse cauzele nonvasculare evidente.

AVC poate fi: ischemic (arterial, venos), hemoragic, mixt.

Etiologie:

- AVC ischemic:
 - ✓ arterial, cauzat de:
 - hemoglobinopatii
 - patologii cardiace
 - infecții, traumă, anemie
 - arteriopatie tranzitorie (Varicela)
 - arteriopatie progresivă: Boala Moya-Moya, Vasculite autoimune
 - metabolice (sindromul MELAS)
 - ✓ venos, condiționat de:
 - tromboze venoase a sinusurilor cerebrale consecințe ale infecției
 - deshidratare
 - trombopatii
- AVC hemoragic:
 - ✓ patologii hematologice
 - ✓ malformații arteriovenoase

- ✓ aneurisme

Cauzele IC pot fi:

- Sistemice: hipotensiunea, hipoxia, anemia, hipertermia, hiper- și hipocapnia, dereglări electrolitice, hiper- și hipoglicemia, dereglările echilibrului acido-bazic și dereglările induse de inflamația sistemică
- Intracerebrale: HIC, EC, angiospasmul, hidrocefalea, dereglările inflamatorii și convulsiile.

Fiziopatologie IC:

- IC se instalează odată cu scăderea debitului vascular cerebral (DVC) și a PPC
- Mecanismul de compensare a scăderii DVC sunt vasodilatația și creșterea fracției de extracție a O₂
- Pragul sub care scăderea DVC este urmată de leziuni tisulare ireversibile produce abolirea funcției neuronale, dar se menține structura țesutului cerebral
- În IC există trei stadii de afectare hemodinamică și metabolică: stadiul autoreglării, stadiul oligohemic, stadiul ischemic.

IC determină (rezultate):

- ✓ eliminarea defectuoasă a CO₂
- ✓ comutarea metabolismului glucidic de la calea aerobă la calea anaerobă
- ✓ creșterea producției de acid lactic intracelular
- ✓ scăderea pH-ului intracelular
- ✓ epuizarea stocului de energie asigurat de fosfați
- ✓ creșterea concentrațiilor de neurotransmițători excitatori
- ✓ deschiderea canalelor de calciu
- ✓ modificări ale homeostaziei ionice, cu acumularea intracelulară a calciului
- ✓ activarea fosfolipazelor membranare
- ✓ eliberarea de acizi grași liberi, care contribuie la producerea leziunilor celulare prin stimularea agregării plachetare a vasoconstricției și prin perturbarea BHE
- ✓ generarea de radicali liberi cu potențial citotoxic

Menținerea aportului de O₂ sub nivelul cerințelor creierului micșorează riscurile ischemiei. Acestea sunt determinate de următoarele procese patologice:

- ✓ eliminarea defectuoasă a bioxidului de carbon
- ✓ declanșarea metabolismului glucidic pe cale anaerobă
- ✓ producerea de acid lactic intracelular
- ✓ scăderea pH-ului intracelular

- ✓ deschiderea canalelor de calciu cu acumularea intracelular a calciului
- ✓ carență de energie asigurată de fosfați
- ✓ activarea fosfolipazelor membranare
- ✓ declanșarea cascadelor de metabolizare a acizilor grași liberi care contribuie la producerea leziunilor celulare prin stimularea agregării plachetare, a vasoconstricției și prin afectarea BHE
- ✓ creșterea concentrațiilor de neurotransmițători excitatori, Glutamat și Aspartat
- ✓ eliberarea de radicali liberi de oxigen cu toxicitate majoră

Manifestări clinice

În procesul **examenului neurologic**, la fel, vom evalua și simptomele care caracterizează *sindromul de dislocație* și apare drept consecință a proceselor expansive, hemoragiilor cerebrale, abscesului cerebral, hidrocefaliei etc.

Starea de conștiență alterată în mai mult de jumătate de cazuri de AVC hemoragic este datorată efectului de masă al hemoragiei în structurile encefalice profunde responsabile de conștiență

- Cel mai frecvent – deficit neurologic focal
 - ✓ Hemiplegia – cel mai frecvent – până la 94 %
 - ✓ convulsii
 - ✓ AVC hemoragice – dureri de cap, alterarea stării de conștiență, vomă
 - ✓ la sugarii – plâns, somnolență, iritabilitate, dificultăți de alimentare
 - ✓ copii mai mari – deficite focale (afazie, deficite vizuale)
- Tablou clinic subtil:
 - ✓ la nou-născut și copilul mic – tabloul clinic este caracterizat prin sindrom convulsiv, tulburări ale conștienței; simptomatologia de focar se conturează mai clar după vârsta de 3 ani
 - ✓ multiple cauze și factori de risc
 - ✓ subdiagnostic și multiple erori de diagnostic.

Sindroamele clinice depind de localizarea leziunii (în vasul sangvin afectat).

Diagnostic

Diagnosticul se stabilește în baza următoarelor investigații:

- RMN +/- Angiografia vaselor cerebrale – standardul de aur
- TC cerebrală – poate să omită un AVC mic sau perioada hiperacută (mai puțin de 12 ore) a AVC

- Examene de laborator: Hb, Tr, TPPA, INR, fibrinogen, proteina CR, Ac anticardiolipinici și antinucleari
- Ecocardiografia
- Puncția lombară
- Electroforeza Hb
- EEG

Pentru infarctul localizat în aria de distribuție a unui vas:

- Hemoleucograma, coagulograma
- Proteina – S, proteina – C
- AT III, plasminogenul, factorul VIII, factorul XII, lupusul anti-coagulant
- Anticorpii anticardiolipinici, antilupici, antifosfolipidici
- Valorile homocisteinei
- Nivelul colesterolului, trigliceridelor, lipoproteinelor
- Screeningul infecțiilor – bacteriene, virale, fungice etc.
- ECG, ecocardiografia, radiografia cutiei toracice

Diagnostic diferențial

Se face diferențierea cu următoarele afecțiuni neurologice și metabolice.

- Maladii neurologice
 - ✓ paralizia postictală Todd
 - ✓ migrena complicată
 - ✓ neuropatiile nervilor periferici
 - ✓ patologiiile măduvei spinării
- Tulburările metabolice
 - ✓ hipo- sau hiperglicemia
 - ✓ hipo- sau hipernatriemia
 - ✓ encefalopatia hepatică
 - ✓ maladii infecțioase (meningita, encefalita, abcesul intracerebral)
 - ✓ neoplasme
 - ✓ consecințele TCC
 - ✓ hematom subdural, hematom epidural
 - ✓ cauze toxice
 - ✓ supradozarea medicamentoasă
 - ✓ botulismul

Tratamentul (tactica terapeutică) include:

- Terapie anticoagulantă
- Tratamentul factorilor de risc

- Neuroprotecție

Tratamentul ischemiei cerebrale se face prin optimizarea perfuziei cerebrale:

- Restabilirea, menținerea și creșterea DVC
- Profilaxia leziunilor secundare de reperfuzie: cerebroprotecția, hemodiluția, antagoniști de calciu, antagoniștii receptorilor NMDA și non-NMDA (AMPA) și antioxidanți
- Creșterea PPC: vasopresoare, plasmă proaspăt congelată, cardio-tonice
- Ridicarea toleranței neuronului la hipoxie: barbiturice, antagoniști opioizi, antipiretice, plasmă proaspăt congelată, albumină, hipotermie

Prognostic

- În general, la copii este mai favorabil decât la adulți (rolul plasticității)
- Este în strânsă legătură cu etiologia AVC și cu vârsta la care apare
- Riscul epilepsiei – 25 %
- Sechele comportamentale și psihice (ADHD, anxietate, depresie) – 30-60 %
- Deces – 10-20 %
- Riscul de recurență în afara perioadei neonatale – 10-50 %
- Vârsta mică, sexul masculin și infarctul biemisferic – factori de prognostic nefavorabili

Sindromul de deficit motor la copii sindromul „copilului moale”.

Definiție. Etiologie. Tablou clinic. Diagnostic. Tratament.

Definiție. Hipotonia infantilă se prezintă drept un simptom caracterizat prin scăderea tonusului muscular, cauzat de probleme neurologice și/sau de altă origine.

- Afecțiunile neurologice care duc la apariția acestui sindrom pot afecta:
 - ✓ nervii periferici
 - ✓ SNC
- Hipotonia este asociată tulburărilor controlului muscular.
- Pentru o funcționare normală musculară este necesară o funcționare bună a nervilor motori periferici, de la care mușchii primesc aferențe.
- Aceste semnale pot fi întrerupte la nivel cerebral și spinal (hipotonie centrală) sau ca rezultat al disconexiunii dintre măduvă și mușchi (hipotonie periferică).

Etiologie

Apariția patologiei este provocată de:

- Afecțiuni neurologice de origine centrală care pot cauza hipotonie:
 - ✓ paralizia cerebrală, asociată cu tulburări de coordonare și mișcare
 - ✓ afecțiuni cerebrale și spinale acute, inclusiv hemoragii intracerebrale
 - ✓ infecții – meningite și encefalite
- Afecțiuni neurologice de origine periferică care pot cauza hipotonia:
 - ✓ distrofiile musculare – un grup de afecțiuni genetice care duc la afectare musculară graduală, cu un nivel de dizabilitate gradual
 - ✓ miastenia gravis – o afecțiune care include hipotonie și oboseală marcantă, leziunea incluzând joncțiunea neuromusculară

- ✓ amiotrofiile spinale – o afecțiune genetică cu hipotonie pronunțată și pierderea abilităților de deplasare,
- ✓ maladia Charcot-Marie-Tooth – caracterizată prin fenomenul de demielinizare neuronală gravă
- Alte afecțiuni:
 - ✓ sindromul Down
 - ✓ sindromul Prader-Willi
 - ✓ maladia Tay Sachs
 - ✓ hipotiroidismul congenital
 - ✓ sindromul Marfan și Ehlers-Danlos
- Afecțiuni ale țesutului conjunctiv
- Prematuritatea

Tablou clinic

- Manifestări clinice:
 - ✓ hipodinamie
 - ✓ hipotonie musculară
 - ✓ hiporeflexie sau areflexie
 - ✓ apatie
 - ✓ țipăt slab
 - ✓ supt slab
 - ✓ dispnee (respirație de tip diafragmatic)
 - ✓ deformări articulare și toracice
 - ✓ atrofie musculară
 - ✓ convulsii
 - ✓ hepatomegalie
 - ✓ dereglări motorii severe
 - ✓ uneori retracții musculare ale picioarelor și mâinilor (la nou-născut)
 - ✓ torticolis congenital
 - ✓ luxație a șoldului
 - ✓ micro-/macrocefalie

Indicii suplimentari ce indică un diagnostic specific:

- Hepatosplenomegalie (tulburări de stocare, infecții congenitale)
- Chisturi renale, fruntea înaltă, fontanelele larg deschise (sindromul Zellweger)
- Hepatomegalie, retinită pigmentară (adrenoleukodistrofie neonatală)

- Cataractă congenitală, glaucom (sindrom oculocerebrenal – Lowe)
- Miroș specific (tulburări metabolice)
- Hipopigmentare, criptorhidism (sindrom Prader-Willi)

Diagnostic

- Investigații de laborator:
 - ✓ examenul la TORCH-infecții
 - ✓ creatinkinaza
 - ✓ screeningul metabolic
- Analiza genetic moleculară:
 - ✓ cariotiparea
 - ✓ microarray (dacă sunt prezente semne de dismorfism)
 - ✓ ADN sau AND după metoda FISH (în sindromul Prader-Willi)
 - ✓ CTG, deleții în gena SMN (Survival Motor Neuron)
- Examine instrumentale:
 - ✓ NSG (examenul primar)
 - ✓ RMN cerebrală (în suspexie la o anomalie de dezvoltare a creierului sau pentru diagnosticul diferențial cu alte patologii)
 - ✓ EEG (pentru evaluarea activității creierului, în suspexie la prezența convulsiilor)
 - ✓ EMG cu potențiale musculare evocate
- Morfopatologice
 - ✓ biopsia musculară (în dependență de situația clinică, poate fi amânat până la vârsta de 6 luni, deoarece rezultatele neonatale sunt dificil de interpretat)
 - ✓ biopsia musculară cu microscop electronic (în suspexie la miopatie)

Tratament

- Suport alimentar (alimentare cu sonda gastrică, gastrostomie)
- Suport respirator (oxigenoterapie, CPAP, ventilare asistată, fizioterapie)
- Kinetoterapie timpurie de la vârsta de 2 săptăm. (după consultația specialistului)
- Tratament simptomatic (la indicații – antiepileptic)
- Electrotermoprocaturi (previne contracturile)
- Suport nutrițional (optimizarea nutriției)
- Ameliorarea proceselor metabolice în mușchi

- Terapie ocupațională, logopedie
- Suport social și psihologic familiei

BIBLIOGRAFIE SELECTIVĂ

1. AGUIRRE-VELÁZQUEZ, Carlos, et al. Clinical guideline: febrile seizures, diagnosis and treatment. *Revista Mexicana de Neurociencia*, 2019, 20.2: 97-103.
2. Alexander KC Leung, Kam Lun Hon, Theresa NH Leung. Febrile seizures: an overview. *J Drugs Context*. 2018; 7: 212536. doi: 10.7573/dic.212536
3. Alison M Pack. Epilepsy Overview and Revised Classification of Seizures and Epilepsies. *J Epilepsy*. 2019, Vol. 25, No. 2p., 306-321. doi: 10.1212/CON.-0000000000000707
4. Allan H. Ropper, Martin A. Samuels, Joshua P. Klein, Sashank Prasad. Adams and Victor's Principles of Neurology. 11th Edition. 2021
5. American Academy of Pediatrics. Febrile Seizures: Guideline for the Neurodiagnostic Evaluation of the Child With a Simple Febrile Seizure, Subcommittee on Febrile Seizures, Pediatrics 2011.
6. Anthony Fine, Elaine C. Wirrell. Seizures in Children. *J Pediatr Rev*. 2020; 41 (7): 321-347. <https://doi.org/10.1542/pir.2019-0134>
7. Auvin S. Treatment of juvenile myoclonic epilepsy. *J CNS Neurosci. Ther*. 2008; 14:227-233. doi: 10.1111/j.1755-5949.2008.00046.x.
8. Berg AT, Nickels K, Wirrell EC, et al. Mortality risks in new-onset childhood epilepsy. *J Pediatrics*. 2013; 132:124-131. doi: 10.1542/peds. 2012-3998.
9. Brophy GM, Bell R, Alldredge B, et. al. Care Society Status Epilepticus Guideline Writing Committee-2012.
10. Brophy GM, Bell R, Claassen J, et al. Guidelines for the evaluation and management of status epilepticus. Neurocritical Care Society Status Epilepticus Guideline Writing Committee. 2012; 17(1):3-23)
11. Camfield P, Camfield C: Pediatric Epilepsy: An overview. In: Swaiman KF, Ashwal S, Ferreiro DM – Pediatric Neurology. Principles and Practice. Mosby Philadelphia 2018, ed. VI.
12. Carmelo Minardi, Roberta Minacapelli, Pietro Valastro, et al. Epilepsy in Children: From Diagnosis to Treatment with Focus on Emergency. *J Clin Med*. 2019 Jan; 8(1): 39. 10.3390/jcm8010039

13. Casasoprana A, et al. Value of lumbar puncture after a first febrile seizure in children aged less than 18 months. A retrospective study of 157 cases. *J Archives de Pediatrie*. 2013; 20(6):594-600.
14. Chung S. Febrile seizures. *Korean Journal of Pediatrics*. 2014; 57(9):384-395.
15. Dawn E. Peredo, Mark C. Hannibal The Floppy Infant: Evaluation of Hypotonia. *J Pediatr Rev*. 2009; 30 (9): e66–e76. <https://doi.org/10.1542/pir.30.9.e66>
16. Donner EJ, Camfield P, Brooks L, et al. Understanding Death in Children With Epilepsy. *J Pediatr. Neurol*. 2017; 70:7-15. doi: 10.1016/j.pediatr.neurol.2017.01.011.
17. Dougherty D, Duffner PK, Baumann RJ, et al. Febrile seizures: Clinical practice guideline for the long-term management of the child with simple febrile seizures. *J Pediatrics*. 2008; 121:1281-1286.
18. Fisher RS, Scharfman HE, deCurtis M. How can we identify ictal and interictal abnormal activity? *Adv Exp J Med Biol*. 2014; 813:3-23.
19. Freitag CM, May TW, Pfafflin M, Konig S, Rating D. Incidence of Epilepsies and Epileptic Syndromes in Children and Adolescents: A Population-Based Prospective Study in Germany. In: *J Epilepsia* 2001, 42(8): 979-985.
20. Giussani G, Cricelli C, Mazzoleni F, et al. Prevalence and incidence of epilepsy in Italy based on a nationwide database. *J Neuroepidemiology*, 2014; 43:228-232. doi: 10.1159/000368801.
21. Glauser T, Shinnar S, Gloss D, et al. Evidence-based guideline: treatment of convulsive status epilepticus in children and adults: report of the guideline committee of the American Epilepsy Society. *J Epilepsy Curr*. 2016; 16:48-61.
22. Guideline for healthcare professionals from the American Heart Association/American Stroke Association. *J Stroke* 2013.
23. Hadjiu S. Dezvoltarea neuropsihică și evaluarea neurologică a sugarului și copilului de vârstă mică. Chișinău: Tipografia Sirius, 2014, 588 p.
24. Haspolat S, Mihci E, Coskun M, et al. Interleukin-1beta, tumor necrosis factor-alpha, and nitrite levels in febrile seizures. *J. Child Neurol*. 2002; 17:749-751. doi: 10.1177/08830738020170101501.
25. https://www.aesnet.org/sites/default/files/file_attach/ProfessionalEducation/EpilepsyEdPrograms/AES_Basic_Mechanisms_December_2014.pdf
26. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6352402/>
27. https://www.researchgate.net/publication/12097561_Pathophysiology_of_epilepsy
28. Jacobs H, Gladstein. Pediatric headache: a clinical review. *J. Headache*. 2012; 52:333–339.
29. Karachristianou S, Katsarou Z, Bostantjopoulou S, et al. Personality profile of patients with juvenile myoclonic epilepsy. *J Epilepsy Behav*. 2008; 13:654-657. doi: 10.1016/j.yebeh.2008.08.006.

30. Kleigman RM, St. Geme III JW, Blum NJ, Shah SS, Tasker RC, Wilson KM, Behrman RE. Nelson Textbook of Pediatrics. ELSEVIER. 21st Edition. 2019.
31. Kleigman RM, Stanton BF, St. Geme III JW, Schor NF, Behrman RE. Nelson Textbook of Pediatrics. ELSEVIER Saunders. 19th Edition. 2011.
32. Kruer MC. Pediatric movement disorders. *J Pediatr Rev.* 2015; 36:104-116.
33. Laino D, Mencaroni E, Esposito S. Management of Pediatric Febrile Seizures. *International journal of environmental research and public health.* 2018, 15.10: 2232.
34. Leung AK, Hon KL, Leung TN, Febrile seizures: an overview. *Drugs in context.* 2018; 16;7:212536. doi: 10.7573/dic.212536. eCollection 2018.
35. Lv RJ, Wang Q, Cui T, et al. Status epilepticus-related etiology, incidence and mortality: A meta-analysis. *J Epilepsy Res.* 2017; 136:12–17. doi: 10.1016/j.epilepsyres.2017.07.006.
36. Marcadante K, Kliegman RM. Nelson Essentials of pediatrics, eight edition, 2018, Elsevier.
37. Michelson KA, Lyons TW, Johnson KB, et al. Utility of Lumbar Puncture in Children Presenting With Status Epilepticus. *J Pediatr. Emerg. Care.* 2017; 33:544-547. doi: 10.1097/PEC.0000000000001225.
38. Molla Imaduddin Ahmed, Mehtab Iqbal, Nahin Hussain. A structured approach to the assessment of a floppy neonate. *J Pediatr Neurosci.* 2016 Jan-Mar; 11(1): 2–6. doi: 10.4103/1817-1745.181250
39. Renda R, Yüksel D, Gürer YKY. Evaluation of Patients With Febrile Seizure: Risk Factors, Recurrence, Treatment and Prognosis. *Pediatric emergency care.* 2020; 36(4):173-177. doi: 10.1097/PEC.0000000000001173.
40. Revenco N., Țurea V., Ciuntu A., Hadjiu S., Paliu I., Șciuca S., Donos A., Raba T., Stasii E., Crivcianschi L., Andrieș L., Șoitu M., Eșanu G., Holban A., Buga O., Turcu O., Rotari A., Sprincean M., Bologa-Gasnaș L., Martalog P., Beniș S., Gorbunov G., Mătrăgună N., Romanciuc L., Stamati A., Cracea A., Pîrțu L., Eremciuc R., Gaidarji O. *Pediatrie ediția a II-a, Ch., S.n. Tipogr. „Reclama”, 2020, 1064p., ISBN 978-9975-58-240-7.*
41. Sai Krishna Tikka, Nishant Goyal, Shreekantiah Umesh, Shamsul Haque Nizamie. Juvenile myoclonic epilepsy: Clinical characteristics, standard and quantitative electroencephalography analyses. *J Pediatr Neurosci.* 2013; 8(2): 97–103. doi:10.4103/1817-1745.117835
42. SEIZURES, Febrile. Guideline for the Neurodiagnostic Evaluation of the Child With a Simple Febrile Seizure Subcommittee on Febrile Seizures. *Pediatrics*, 2011, 127.2: 389-394.
43. Syndi Seinfeld, Howard P. Goodkin, Shlomo Shinnar. Status Epilepticus. *Cold Spring Harb Perspect Med.* 2016; 6(3): a022830. doi: 10.1101/cshperspect.a022830

44. Trinka E, Cock H, Hesdorffer D, et al. A definition and classification of status epilepticus – Report of the ILAE Task Force on Classification of Status Epilepticus. *J Epilepsia*. 2015; 56:1515-1523. doi: 10.1111/epi. 13121.
45. Trinka E, Kalviainen R. 25 years of advances in the definition, classification and treatment of status epilepticus. *J Seizure*. 2017; 44:65-73. doi: 10.1016/j.seizure.2016.11.001.

USMF „Nicolae Testemițanu”

Centrul Editorial-Poligrafic *Medicina*

Formatul hârtiei 60x84 ¹/₁₆ Tiraj: 50 ex.

Coli de autor: 3,6 Comanda nr. 195/21

Chișinău, bd. Ștefan cel Mare și Sfânt, 165