

MINISTERUL
SĂNĂTĂȚII
AL REPUBLICII MOLDOVA



МИНИСТЕРСТВО
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РЕСПУБЛИКИ МОЛДОВА

HERNIA DIAFRAGMATICĂ CONGENITALĂ LA COPIL

Protocol clinic național

Chișinău 2008



MOLDOVA GOVERNANCE
THRESHOLD COUNTRY PROGRAM

MILLENNIUM
CHALLENGE
CORPORATION

Aprobat prin ședința Consiliului de experți al Ministerului Sănătății al Republicii Moldova
din 28.11.2008, proces verbal nr. 5.

Aprobat prin ordinul Ministerului Sănătății al Republicii Moldova nr. 466 din 10.12.2008
cu privire la aprobarea Protocolului clinic național “Hernia diafragmatică congenitală la copil”

Elaborat de colectivul de autori:

<i>Eva Gudumac</i>	Centrul Național Științifico-Practic de Chirurgie Pediatrică „Academician Natalia Gheorghiu”
<i>Stanislav Babiuc</i>	Universitatea de Stat de Medicină și Farmacie “Nicolae Testemițanu”
<i>Aliona Bîrsan</i>	Universitatea de Stat de Medicină și Farmacie “Nicolae Testemițanu”
<i>Aglaia Malai</i>	Centrul Național Științifico-Practic de Chirurgie Pediatrică „Academician Natalia Gheorghiu”
<i>Elena Maximenco</i>	Programul Preliminar de Țară al “Fondului Provocările Mileniului” pentru Buna Guvernare

Recenzenți oficiali:

<i>Nadejda Andronic</i>	Universitatea de Stat de Medicină și Farmacie “Nicolae Testemițanu”
<i>Grigore Bivol</i>	Universitatea de Stat de Medicină și Farmacie “Nicolae Testemițanu”
<i>Victor Ghicavii</i>	Universitatea de Stat de Medicină și Farmacie “Nicolae Testemițanu”
<i>Valentin Gudumac</i>	Universitatea de Stat de Medicină și Farmacie “Nicolae Testemițanu”
<i>Ivan Zatushevski</i>	Universitatea de Stat de Medicină și Farmacie “Nicolae Testemițanu”
<i>Iurie Osoianu</i>	Compania Națională de Asigurări în Medicină
<i>Maria Bolocan</i>	Consiliul Național de Acreditare și Evaluare

Coordonator:

Mihai Rotaru Ministerul Sănătății al Republicii Moldova

Redactor: Eugenia Mincu

Corector: Tatiana Pîrvu

EDIȚIA – I

Tipărit “T-PAR” SRL, 2008.

Tiraj: 2000 ex.

Această publicație a fost posibilă datorită susținerii generoase a poporului american prin intermediul Programului Preliminar de Țară al „Fondului Provocările Mileniului” pentru Buna Guvernare (Programul pentru Buna Guvernare), implementat de Millenium/IP3 Partners. Programul pentru Buna Guvernare este finanțat de Corporația „Millennium Challenge Corporation” (MCC) și administrat de Agenția Statelor Unite ale Americii pentru Dezvoltare Internațională (USAID) sub auspiciile Programului Preliminar de Țară.

CUPRINS

ABREVIERILE FOLOSITE ÎN DOCUMENT	4
PREFAȚĂ	4
A. PARTEA INTRODUCȚIVĂ	4
A.1. Diagnosticul	4
A.2. Codul bolii (CIM 10).....	5
A.3. Utilizatorii	5
A.4. Scopurile protocolului	5
A.5. Data elaborării protocolului	5
A.6. Data următoarei revizuirii	5
A.7. Lista și informațiile de contact ale autorilor și ale persoanelor care au participat la elaborarea protocolului ..	6
A.8. Definițiile folosite în document.....	7
A.9. Informația epidemiologică	8
B. PARTEA GENERALĂ	9
B.1. Nivel de asistență medicală primară.....	9
B.2. Nivel de asistență medicală specializată de ambulatoriu	10
B.3. Nivel de asistență medicală spitalicească	11
C.1. ALGORITMI DE CONDUITĂ	12
C.1.1. Algoritmul general de conduită al nou-născutului cu HDC în maternitate	12
C.1.2. Algoritmul de evaluare a stării generale a copilului cu HDC.....	13
C.2. DESCRIEREA METODELOR, TEHNICILOR ȘI A PROCEDURILOR	14
C.2.1. Clasificarea	14
C.2.2. Etiologia HDC	14
C.2.3. Factorii de risc	15
C.2.4. <i>Screening</i> -ul HDC	15
C.2.5. Conduita pacientului cu HDC	16
C.2.5.1. <i>Anamneza</i>	16
C.2.5.2. <i>Manifestările clinice</i>	16
C.2.5.3. <i>Investigațiile paraclinice</i>	19
C.2.5.4. <i>Diagnosticul diferențial</i>	22
C.2.5.5. <i>Criteriile de spitalizare</i>	24
C.2.5.6. <i>Tratamentul</i>	24
C.2.5.6.1. <i>Tratamentul conservator</i>	24
C.2.5.6.2. <i>Tratamentul chirurgical</i>	24
C.2.5.6.2.1. <i>Etapa preoperatorie</i>	24
C.2.5.6.2.2. <i>Intervenția chirurgicală</i>	25
C.2.5.6.2.3. <i>Etapa postoperatorie</i>	25
C.2.5.7. <i>Supravegherea pacienților</i>	26
C.2.6. Complicațiile (subiectul protocoalelor separate).....	26
D. RESURSELE UMANE ȘI MATERIALELE NECESARE PENTRU RESPECTAREA PREVEDERILOR DIN PROTOCOL	27
D.1. Instituțiile de asistență medicală primară	27
D.2. Instituțiile/secțiile de asistență medicală specializată de ambulatoriu	27
D.3. Instituțiile de asistență medicală spitalicească: secții de chirurgie pediatrică ale spitalelor republicane.....	28
E. INDICATORI DE MONITORIZARE A IMPLIMENTĂRII PROTOCOLULUI	29
ANEXE	31
Anexa 1. Informație pentru părinții copiilor cu hernie diafragmatică congenitală	31
BIBLIOGRAFIE	32

ABREVIERILE FOLOSITE ÎN DOCUMENT

ALT	alaninaminotransferază
AMP	asistență medicală primară
AST	aspartataminotransferază
AȘ M	Academia de Științe a Moldovei
BE	sumar de bază în sînge
BEecf	sumar efectiv de bază în sînge
CAP	canal arterial patent
DSA	defect al septului atrial
DSV	defect al septului ventricular
FiO ₂	concentrație a fluxului de oxigen la inspirație
FOP	fosă ovală patentă
HDC	hernie diafragmatică congenitală
i.m.	intramuscular
i.v.	intravenos
PaCO ₂	concentrație arterială a bioxidului de carbon
PaO ₂	concentrație arterială a oxigenului
PCO ₂	presiune a bioxidului de carbon
pH	aciditate a sîngelui
PO ₂	presiune a oxigenului
PS	puls
SaO ₂	saturație
TA	tensiune arterială
USMF	Universitatea de Stat de Medicină și Farmacie
O	obligatoriu
R	recomandabil

PREFAȚĂ

Acest protocol a fost elaborat de grupul de lucru al Ministerului Sănătății al Republicii Moldova (MS), constituit din specialiștii catedrei Chirurgie, Anesteziologie și Reanimare Pediatrică a USMF „Nicolae Testemițanu”, ai Centrului Național Științifico-Practic de Chirurgie Pediatrică „Natalia Gheorghiu” în colaborare cu Programul Preliminar de Țară al „Fondului Provocările Mileniului” pentru Buna Guvernare, finanțat de Guvernul SUA prin Corporația *Millenium Challenge Corporation* și administrat de Agenția Statelor Unite ale Americii pentru Dezvoltare Internațională.

Protocolul național este elaborat în conformitate cu ghidurile internaționale actuale privind HDC la copil și va servi drept bază pentru elaborarea protocoalelor instituționale. La recomandarea MS, pentru monitorizarea protocoalelor instituționale pot fi folosite formulare suplimentare, care nu sunt incluse în protocolul clinic național.

A. PARTEA INTRODUCATIVĂ

A.1. Diagnosticul: Hernia diafragmatică congenitală la copil

Exemple de diagnostic clinic:

1. Hernie diafragmatică congenitală falsă (dreaptă, stîngă, bilaterală).
2. Hernie diafragmatică congenitală veritabilă (dreaptă, stîngă).

3. Eventrație diafragmatică.
4. Relaxație diafragmatică.

A.2. Codul bolii (CIM 10): Q 79.0

Q 40.1 hiatul hernial congenital

A.3. Utilizatorii:

- Oficiile medicilor de familie (medici de familie și asistentele medicale de familie).
- Centrele de sănătate (medici de familie).
- Centrele medicilor de familie (medici de familie).
- Secțiile consultative raionale și municipale (pediatri, chirurghi).
- Asociațiile medicale teritoriale (medici de familie, pediatri, chirurghi-pediatri).
- Secțiile de pediatrie ale spitalelor raionale, municipale și republicane (pediatri).
- Secțiile de perinatologie ale spitalelor raionale, municipale și republicane (neonatologi).
- Secțiile de chirurgie pediatrică ale spitalelor raionale (paturi chirurgicale pediatrice), municipale și republicane (chirurghi-pediatri).

Notă: Protocolul, la necesitate, poate fi utilizat și de alți specialiști.

A.4. Scopurile protocolului:

1. A facilita diagnosticarea prenatală a HDC și a spori calitatea în conduita nașterii la acești copii.
2. A facilita diagnosticarea precoce postnatală a copiilor cu HDC.
3. A spori calitatea tratamentului acordat pacienților cu HDC.
4. A reduce rata de complicații și de mortalitate prin HDC la copii.

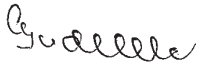
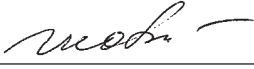
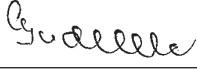
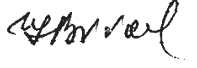




A.5. Data elaborării protocolului: august 2008

A.6. Data următoarei revizuirii: august 2010

A.7. Lista și informațiile de contact ale autorilor și ale persoanelor care au participat la elaborarea protocolului

Numele	Funcția deținută
Dr. Eva Gudumac, academician AȘM, doctor habilitat în medicină, profesor universitar, Om Emerit	director, Clinică Chirurgie Pediatrică în Centrul Național Științifico-Practic Chirurgie Pediatrică „Natalia Gheorghiu”, Șef catedră Chirurgie, Anesteziologie și Reanimare Pediatrică, USMF „Nicolae Testemițanu”, specialist principal în chirurgie pediatrică al MS
Dr. Stanislav Babuci, doctor habilitat în medicină	conferențiar, cercetător, catedra Chirurgie, Anesteziologie și Reanimare Pediatrică, USMF „Nicolae Testemițanu”
Dr. Aliona Bîrsan, chirurg pediatru	doctorandă secția fără frecvență catedra Chirurgie, Anesteziologie și Reanimare Pediatrică, USMF „Nicolae Testemițanu”
Dr. Aglaia Malai, doctor în medicină	Șef secție Chirurgie Nou-Născuți, Centrul Național Științifico-Practic de Chirurgie Pediatrică „Natalia Gheorghiu”
Dr. Elena Maximenco, MPH	expert local în sănătate publică, Programul Preliminar de Țară al „Fondului Provocările Mileniului” pentru Buna Guvernare

Protocolul a fost discutat și aprobat

Denumirea	Persoana responsabilă - semnătura
Catedra Chirurgie, Anesteziologie și Reanimare Pediatrică, USMF „Nicolae Testemițanu”	
Comisia de Probleme de Profil „Chirurgie”	
Societatea Chirurgilor Pediatri	
Asociația Medicilor de Familie din RM	
Agenția Medicamentului	
Consiliul de experți al MS	
Consiliul Național de Evaluare și Acreditare în Sănătate	
Compania Națională de Asigurări în Medicină	

A.8. Definițiile folosite în document

Hernia diafragmatică: pătrunderea viscerelor abdominale în cavitatea toracică în rezultatul dezvoltării vicioase intrauterine a diafragmei prin orificiile fiziologice: Hiss-Bochdalek și retrocostoxifoidian Morgagni-Larrey, precum și prin defectele formate.

Hernia diafragmatică falsă: hernie embrionară, care se formează ca rezultat al încetării dezvoltării unei regiuni a diafragmei în primul trimestru al vieții intrauterine, manifestată printr-un defect sub formă de fisură în regiunea lombocostală (fisura Bochdalek) sau prin defect de dimensiuni impresionante, ocupînd regiunea posterocentrală sau cea laterală.

Hernia diafragmatică veritabilă (eventrație): hernie fetală, ce se dezvoltă în rezultatul dereglărilor proceselor de formare a diafragmei, manifestată prin sac herniar, constituit din regiunea subțiată a cupolei diafragmatice, avînd diferit grad de bombare în cavitatea pleurală.

Relaxarea diafragmatică: hernia ce se dezvoltă în perioada perinatală în rezultatul paraliziei nervului diafragmatic.

Hernia diafragmatică parasternală: hernie veritabilă, determinată de locurile slabe ale diafragmei (fisura Larey, pe stînga, și fisura Morgagny, pe dreapta).

Hernia diafragmatică frenopericardială: hernie diafragmatică falsă, cu defect situat în partea tendinoasă a diafragmei și a regiunii adiacente a pericardului, prin care organele cavității abdominale penetrează cavitatea pericardică sau în unele cazuri cordul poate nimeri în cavitatea abdominală.

Hernia diafragmatică hiatală esofagiană: hernie veritabilă, manifestată prin poziția joncțiunii esogastrice de asupra nivelului diafragmei cu esofagul de lungime normală și uneori deformat.

Hernia diafragmatică hiatală paraesofagiană: hernie veritabilă, manifestată prin deplasarea ascendentă a organelor cavității abdominale pe lîngă esofag.

Copii: persoane în vîrsta de 0–18 ani.

Recomandabil: nu are un caracter obligatoriu. Decizia va fi luată de medic pentru fiecare caz individual.

A.9. Informația epidemiologică

Herniile diafragmatice sunt o entitate clinică nu atât de frecventă care, prin manifestările sale: complicațiile cardiorespiratorii și vasculare, dificultăți de diagnostic, reprezintă o afecțiune severă, care impune soluționarea multiplelor probleme legate de: reanimarea de urgență; alegerea momentului operatoriu și a procedurii chirurgicale; posibilitatea reducerii viscerelor abdominale herniate intratoracic, tactica închiderii breșei diafragmatice; conduita postoperatorie și prognostic.

Frecvența herniilor diafragmatice este dificil de apreciat. Unele se manifestă imediat după naștere, de exemplu herniile diafragmatice false; altele – peste câteva luni sau ani, mai frecvent acestea sunt herniile diafragmatice veritabile sau, uneori, în maturitate ca herniile paraesofagiene și cele retrosternale [5]. Cu toate acestea, fiecare dintre aceste tipuri de hernii se pot atesta în orice vârstă, precum și la nou-născuți. Conform studiilor în neonatologia mondială, frecvența acestei patologii la nou-născuți se apreciază de la 1:2500 până la 1:5000 de nașteri [3]. De cele mai multe ori maturizarea, dezvoltarea incompletă a hemidiafragmei stîngi are loc mai tîrziu versus cea dreaptă, de aceea și herniile diafragmatice sunt mai frecvente pe stînga și constituie 75-85% din cazuri [2]. Herniile la nivelul hemidiafragmei drepte sunt mai rare (20% din cazuri). Se produc hernii diafragmatice și prin orificiile Morgagni-Larrey în partea anterioară, retrosternal stîng și drept, și prin orificiul Bochdalek din dreapta [4]. Herniile diafragmatice false bilaterale se înregistrează în 3%–3,5% din cazuri și, de obicei, sunt incompatibile cu viața [1].

Tratamentul copiilor cu hernie diafragmatică rămîne o problemă gravă în chirurgia pediatrică, și creează o mortalitate de 46%–80% [7]. Complexitatea tratamentului pe care îl necesită astfel de cazuri, gama largă și variată de intervenții chirurgicale de ameliorare mai mare sau mai mică au ca substrat, pe de o parte particularitățile legate de chirurgia diafragmei, pe de altă parte, fundalul morbid complex al bolnavului, de regulă, cu alte malformații asociate [8]. La acestea se mai adaugă, preponderent, în herniile mari cavitatea peritoneală nedevelopată, ce face dificilă reîntoarcerea chirurgicală a viscerelor, procesul de rotație și de fixare a intestinului nu se mai poate realiza, plămînul este hipoplaziat, fiind prezente malformații ale inimii. În același timp, prin situarea sa anatomică profundă, hernia diafragmatică este nepalpabilă, se lasă mult timp neglijată, fiind diagnosticată și supusă tratamentului chirurgical într-un stadiu clinico-evolutiv complicat.

B. PARTEA GENERALĂ

B.1. Nivel de asistență medicală primară

Descriere (măsură)	Motive (reper)	Pași (modalități și condiții de realizare)
1. Screening-ul HDC C.2.4	Screening-ul HDC prenatal este obligatoriu în primul și în al doilea trimestru de graviditate [3].	Obligatoriu: <ul style="list-style-type: none"> • USG gravidelor.
2. Diagnosticul		
2.1. Suspectarea diagnosticului de HDC C.2.3 C.2.5.1–C.2.5.4 Algoritmul C.1.1 Algoritmul C.1.2	<ul style="list-style-type: none"> • Înlăturarea factorilor de risc micșorează probabilitatea dezvoltării herniei diafragmatice congenitale [8, 9]. • Anamneza și examenul obiectiv permite suspectarea herniei diafragmatice congenitale. 	Obligatoriu: <ul style="list-style-type: none"> • Evaluarea factorilor de risc (caseta 4). • Anamneza (caseta 6; tabelul 1). • Examenul obiectiv (tabelul 2). • Examenul de laborator (tabelul 3). • Diagnosticul diferențial (tabelul 4). • Evaluarea stării generale (algoritmul C.1.2)
Decizia: consultația specialiștilor și/sau spitalizarea C.2.5.5	<ul style="list-style-type: none"> • Consultul medicului chirurg pediatru permite confirmarea diagnosticului de hernie diafragmatică congenitală. • Consultul specialiștilor permite depistarea altor patologii și confirmării diagnosticului de hernie diafragmatică congenitală. 	Obligatoriu: <ul style="list-style-type: none"> • Toți copiii cu suspiciune la HDC necesită consultația chirurgului-pediatru. • Evaluarea criteriilor de spitalizare (caseta 7).
3. Tratamentul		
3.1. Tratament simptomatic preoperatoriu (pregătirea preoperatorie) C.2.5.6.1	Tratamentul se va efectua în colaborare cu chirurgul-pediatru [1, 10].	La necesitate: <ul style="list-style-type: none"> • Tratamentul conservator preoperatoriu la pacienți cu HDC esofagiană de dimensiuni mici (caseta 9).
4. Supravegherea C.2.5.7	Supravegherea și tratamentul HDC permite reducerea complicațiilor bronhopulmonare [7].	Obligatoriu: <ul style="list-style-type: none"> • Dispensarizarea se va face în colaborare cu chirurgul-pediatru, conform planului întocmit (caseta 16).

B.2. Nivel de asistență medicală specializată de ambulatoriu		
Descriere (măsură)	Motive (reper)	Pași (modalități și condiții de realizare)
1. Diagnosticul		
1.1. Confirmarea diagnosticului de HDC C.2.5.1–C.2.5.4	<ul style="list-style-type: none"> • Înlăturarea factorilor de risc micșorează probabilitatea dezvoltării herniei diafragmatice congenitale [8, 9]. • Anamneza și examenul obiectiv permit suspectarea herniei diafragmatice congenitale. 	<p>Obligatoriu:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Evaluarea factorilor de risc (<i>caseta 4</i>). • Anamneza (<i>caseta 6</i>). • Examenul obiectiv (<i>tabelele 1, 2</i>). • Examenul paraclinic obligatoriu (<i>tabelul 3</i>). • Diagnosticul diferențial (<i>tabelul 4</i>). • Evaluarea stării generale (<i>algoritmul C.1.2</i>). <p>Recomandabil:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Examenul paraclinic preoperatoriu (la necesitate) (<i>tabelul 3</i>). • Consultația altor specialiști, la necesitate. <p>Obligatoriu:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Evaluarea criteriilor de spitalizare (<i>caseta 11</i>).
Selectarea metodei de tratament: staționar versus ambulatoriu C.2.5.5		
2. Tratamentele		
3.1. Tratamentele simptomatice preoperatorii (pregătirea preoperatorie) C.2.5.6.1	Tratamentele simptomatice care ca scop pregătirea preoperatorie [6, 7, 10].	<p>La necesitate:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Tratamentele conservatoare preoperatorii la pacienții cu HDC esofagiană de dimensiuni mici (<i>caseta 9</i>). <p>Obligatoriu:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Examinările obligatorii de 2 ori pe an. • Tratamentele conservatoare, la necesitate (<i>caseta 16</i>).
3. Supravegherea C.2.5.7	<i>Se efectuează de către chirurgul pediater în colaborare cu medicul de familie [7].</i>	

B.3. Nivel de asistență medicală spitalicească		
Descriere (măsuri)	Motive (repere)	Pași (modalități și condiții de realizare)
1. Diagnosticul		
1.1. Confirmarea diagnosticului de HDC C.2.5.1 – C.2.5.4	<ul style="list-style-type: none"> • Înlăturarea factorilor de risc micșorează probabilitatea dezvoltării herniei diafragmatice congenitale [8, 9]. • Anamneza și examenul obiectiv permit suspectarea herniei diafragmatice congenitale. 	<p>Obligatoriu:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Evaluarea factorilor de risc (casetă 4). • Anamneza (casetă 6). • Examenul obiectiv (tabelele 1, 2). • Examenul paraclinic obligatoriu (tabelul 3). • Diagnosticul diferențial (tabelul 4). • Evaluarea stării generale, a copilului a riscului operatoriu și prognosticul (algoritmul C.1.2). <p>Recomandabil:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Examenul paraclinic recomandabil (tabelul 3). • Consultația altor specialiști, la necesitate.
2. Tratatamentul		
2.1. Tratatamentul chirurgical	<ul style="list-style-type: none"> • Este indicat în toate cazurile de hernie diafragmatică congenitală [6]. 	<p>Obligatoriu:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Evaluarea indicațiilor pentru tratamentul chirurgical (casetă 10). • Pregătire preoperatorie (casetă 11) • Consultația anesteziologului. • Intervenția chirurgicală (casetă 12). • Conduita postoperatorie (casetele 13, 14).
4. Externarea C.2.5.6.2.3		<p>Obligatoriu:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Evaluarea criteriilor de externare (casetă 15).
4. Externarea, nivel primar de tratament și de supraveghere		<ul style="list-style-type: none"> • Extrasul obligatoriu va conține: <ul style="list-style-type: none"> ✓ Diagnosticul exact detaliat. ✓ Rezultatele investigațiilor efectuate. ✓ Tratatamentul efectuat. ✓ Recomandările explicite pentru pacient. ✓ Recomandările pentru medicul de familie.

C.1. ALGORITMII DE CONDUITĂ

C.1.1. Algoritmul general de conduită a nou-născutului cu HDC în maternitate

Semnele

- Semne anamnestice:
 - ✓ termenul de gestație;
 - ✓ examinarea intrauterină ecografică a fătului;
 - ✓ polihidroamnios;
 - ✓ evoluția sarcinii;
 - ✓ evoluția nașterii;
 - ✓ scorul Apgar;
 - ✓ debutul semnelor de insuficiență respiratorie.
- Semne obiective :
 - ✓ dispnee respiratorie;
 - ✓ participare a mușchilor auxiliari în actul de respirație;
 - ✓ cianoză generalizată;
 - ✓ abdomen retractat;
 - ✓ bombare a hemitoracelui afectat;
 - ✓ deplasare a apexului cardiac;
 - ✓ lipsă a respirației în partea afectată.

Examinările paraclinice

- Obligatoriu:
 - ✓ hemoleucograma;
 - ✓ echilibrul acido bazic (PaCO₂, PaO₂, pH, BE, BEecf.);
 - ✓ glucoza și electroliții serici.
- Recomandabil:
 - ✓ monitorizarea PS, TA;
 - ✓ puls-oximetria (SaO₂):
 - la mîna dreaptă – *aprecierea saturației preductale*;
 - la piciorul drept – *controlul saturației postductale*;
 - ✓ radiografia de ansamblu a cutiei toracice și a cavității abdominale în poziție ortostatică.

Măsurile terapeutice

- Se introduce precoce sonda gastrică largă (se recomandă de a o uni la aspirator).
- Se evită ventilarea cu mască și se recurge cît mai curînd la intubarea copilului.
- Se cupează acidoza prin alcalinizare.
- Se reduc la minim toate procedurile invazive (sanarea traheii etc.).
- Se monitorizează oxigenarea, tensiunea arterială și perfuzia.
- Se menține o volemie adecvată (administrarea de soluții coloidale și cristaloide) și prin, administrarea preparatelor inotrop-pozitive (Dopamină 5-15 μg/kg/min, Dobutamină 5-20 μg/kg/min, Epinefrină 0,05-0,5 μg/kg/min). Volumul terapiei infuzionale poate fi variabil, dar rar depășește 100-150 ml/kg/24 de ore. În condițiile acidozei grave, susținerea inotropă se începe cu Epinefrina.
- Se administrează antibiotice (Cefazolină, Cefuroxim, Ceftazidim etc).
- Se menține un suport termic adecvat (regim de incubator).
- Se administrează miorelaxante (Vecuroniu 0,1 mg/kg) în timpul transportării în staționar.

C.1.2. Algoritm de evaluare a stării generale a copilului cu HDC

EVALUAREA GRADULUI DE SEVERITATE:	
• <u>Fundalul premorbid:</u>	
✓ Evaluarea după scorul Apgar:	
- mai mult de 7 puncte	0
- 5-6 puncte	14
- mai puțin de 4 puncte	28
✓ Greutatea la naștere:	
- mai mult de 3 kg	0
- 2,5-3,0 kg	10
- mai puțin de 2,5 kg	18
✓ Gradul de dereglare a circulației cerebrale:	
- I grad	0
- II grad	10
- III grad	20
✓ Malformațiile asociate ale organelor de importanță vitală:	
- lipsesc	0
- unul	7
- multiple	14
✓ Pneumonia, detresa respiratorie:	
- lipsește	0
- ușoară, medie	10
- severă	20
• <u>Starea metabolică:</u>	
✓ Starea acido-bazică	
- pH 7,33 - 7,47	0
- 7,25 – 7,32 și 7,48 – 7,54	31
- > 7,24 și < 7,55	64
✓ pCO ₂	
- 37 – 43	0
- 44 – 47	8
- > 48 și < 29	15
✓ BE	
- de la -4 pînă la +4	0
- -5 -8 – +5 + 8	11
- < +9 > +9	21
• <u>Starea hemodinamică:</u>	
✓ PS băt./min	
- 120–150	0
- > 150	26
- < 120	55
✓ Frecvența respirațiilor pe min:	
- mai puțin de 53	0
- 54–67	22
- mai mult de 68	45

INTERNAREA ÎN SERVICIUL REANIMARE CHIRURGICALĂ:			
• Evaluarea gradului de severitate și prognosticul			
Gradul de risc	Fundalul premorbid, puncte	Starea metabolică, puncte	Starea hemodinamică, puncte
Risc 0	0 - 20	0-30	0 - 30
Risc 1	0 - 20 0 - 20 0 - 20	31 și mai mult 0-30 31 și mai mult	0 - 30 > 31 31-59
Risc 2	21 - 44	0-30	0 - 30
Risc 3	21 – 44 21 – 44 21 – 44	31 și mai mult 0-30 31 și mai mult	0 - 30 > 31 > 31
Incurabili	45 și mai mult	mai mult de 1	mai mult de 1
<ul style="list-style-type: none"> • Radiografia de ansamblu a cutiei toracice și a cavității abdominale în poziție ortostatică, profil antero-posterior și lateral, cu sondă gastrică. • USG organelor interne, neurosonografia, ecodoplerocardiografia. • Aprecierea tensiunii arteriale pulmonare medii: <ul style="list-style-type: none"> ✓ hipertensiunea pulmonară de gradul I – TA medie este mai mică de 50 mmHg; ✓ hipertensiunea pulmonară de gradul II – TA medie este mai mare de 60 mmHg; ✓ hipertensiunea pulmonară de gradul III – TA medie este mai mare de 80 mmHg. • Analiza biochimică a sîngelui. • Determinarea grupei sangvine și a Rh-factorului. • Echilibrul acido-bazic, gazele sîngelui, SO₂. • Consultarea specialiștilor. 			

C. 2. DESCRIEREA METODELOR, TEHNICILOR ȘI A PROCEDURILOR

C.2.1. Clasificarea

Caseta 1. Clasificarea HDC conform defectului

1. Hernii embrionare (false).
 - 1.1. Aplazia diafragmei:
 - ✓ unilaterală;
 - ✓ bilaterală (totală).
 - 1.2. Defecte parțiale ale diafragmei:
 - ✓ posterolateral;
 - ✓ anterolateral;
 - ✓ central;
 - ✓ esofagoaortal;
 - ✓ frenopericardial.
1. Hernii fetale (eventrație).
2. Relaxare a diafragmei.

Caseta 2. Clasificarea anatomică a HDC:

1. Herniile porțiunii posterioare ale diafragmei (false, de tranziție).
2. Herniile cupolei diafragmatice (veritabile; mai rar, false).
3. Herniile porțiunii anterioare ale diafragmei:
 - a) retrosternale (veritabile);
 - b) frenopericardiale (false).
4. Herniile orificiului esofagian (veritabile):
 - a) esofagiene;
 - b) paraesofagiene.

C.2.2. Etiologia HDC

Caseta 3. Etiologia HDC

- Dereglările în dezvoltarea evolutivă normală a septului transversal al lui Hiss și a stîlpilor Uskow, lipsa individualizării celor două seroase: peritoneală și pleurală, ceea ce condiționează o comunicare anormală între cavitatea abdominală și cea pleurală prin orificiile Hiss-Bochdalek (80% din cazuri), Morgagni-Larrey, iar viscerele ascensionate în torace nu sunt acoperite cu sacul pleuroperitoneal (hernii false).
- Dereglările în procesul de formare a mușchilor diafragmatici (hernii veritabile).
- Se dezvoltă în perioada perinatală în rezultatul paraliziei nervului frenic.
- Mutațiile genice ordinare nu au fost identificate ca factori declanșatori în geneza acestei patologii.
- HDC poate fi înregistrată ca maladie izolată, dar și în complex cu multiple vicii de dezvoltare.
- În 16% din cazuri de maladii asociate se înregistrează malformațiile incompatibile cu viața.
- Cariotipul anormal se determină la 4% dintre copiii cu HDC.
- HDC poate fi asociată:
 - ✓ cu diferite anomalii cromozomiale: trisomia 13, trisomia 18, tetrasomia 12r, mozaicismul.
 - ✓ cu alte vicii congenitale: anencefalia, hidrocefalia, atrezia esofagului, viciile cardiace, omfalocelul, anomaliile urogenitale, sindromul Lange etc.

- Defectele diafragmatice se atribuie nu numai dereglărilor de embriogeneză a diafragmei, dar și la modificărilor disembrionetice ale organelor adiacente:
 - ✓ nede dezvoltarea pulmonară;
 - ✓ aplazia veritabilă pulmonară, cu lipsa primordiului bronhial;
 - ✓ uneori este prezent mugurele bronhial, dar lipsește parenchimul pulmonar;
 - ✓ la unii bolnavi se determină hipoplazia pulmonară mai mult sau mai puțin exprimată;
 - ✓ diferite malformații cardiace: FOP, CAP, DSA, DSV, transpoziția de vase magistrale, coarctare de aortă etc.

Notă: Etiologia apariției HDC până în prezent nu este pe deplin cunoscută și se studiază de rînd cu etiologia altor malformații congenitale.

C.2.3. Factorii de risc

Caseta 4. Agenții etiologici în dezvoltarea HDC, cu acțiune negativă asupra dezvoltării intrauterine a fătului:

- Factorii fizici:
 - ✓ radiația ionizată, electromagnetică, cu unde scurte;
 - ✓ razele ultraviolete;
 - ✓ undele X și gama;
 - ✓ neutronii;
 - ✓ devierile de temperatură;
 - ✓ devierile presiunii osmotice.
- Agenții infecțioși:
 - ✓ agenții microbieni;
 - ✓ virusurile (citomegalovirus, virusul herpetic, virusul rujeolei, virusul rubeolei, virusul gripal etc.);
 - ✓ micoplasmele, clamidiile.
- Preparatele medicamentoase:
 - ✓ citostatice;
 - ✓ antimicrobiene;
 - ✓ hormonale;
 - ✓ neuroleptice;
 - ✓ anticonvulsivantele etc.
- Factorii chimici:
 - toxinele produselor alimentare;
 - metalele (arseniu, plumb, zinc, mercur, cupru, nichel, sulfat de cadmiu, crom);
 - poluanții organici ai mediului ambiant.

C.2.4. Screening-ul HDC

Screening-ul HDC prenatal este obligatoriu în primul și în al doilea trimestru de graviditate.

C.2.5. Conduita pacientului cu HDC

Caseta 5. Etapele obligatorii în conduita pacientului cu HDC

- Controlul ecografic specializat al gravidelor cu scop de diagnosticare prenatală și de programare a nașterii în Centrul neonatologic republican.
- Culegerea anamnezei.
- Examinarea clinică.
- Examinarea paraclinică.
- Evaluarea riscului de complicații (consultația specialiștilor).
- Luarea deciziei versus tactica de tratament.
- Efectuarea tratamentului.
- Supravegherea (dispensarizarea).

C.2.5.1. Anamneza

Caseta 6. Acuzele părinților copilului cu HDC după un an de viață:

- ✓ infecții frecvente ale căilor respiratorii;
- ✓ retenția în greutate;
- ✓ semne dispeptice (volum scăzut de alimentare, grețuri, vomă);
- ✓ sindrom de deshidratare acută (la prezența semnelor dispeptice);
- ✓ dureri periodice abdominale ori retrosternale;
- ✓ dereglări de tranzit intestinal;
- ✓ hipodinamie etc.

C.2.5.2. Manifestările clinice

Tabelul 1. Particularitățile clinice ale HDC

Factorii de bază	<ul style="list-style-type: none"> • Comprimarea și strangularea organelor cavității abdominale, deplasate în cavitatea toracică, în porțile herniei. • Comprimarea plămînelor și deplasarea mediastinului de către organele herniate. • Dereglarea de funcții ale diafragmei, cu afectarea, în primul rînd, a mecanicii respiratorii.
Clasificarea simptomelor clinice	<ul style="list-style-type: none"> • Gastrointestinale, condiționate de dereglările funcționale ale organelor abdominale herniate (pot apărea vome, modificări de tranzit intestinal, chiar semne de ocluziune sau subocluziune); • Cardiorespiratorii, dependente de comprimarea plămînelor și de deplasarea mediastinului.
Particularitățile clinice în herniile porțiunii posterioare ale diafragmei (false, de tranziție)	<ul style="list-style-type: none"> • Gradul de severitate în dereglările cardiorespiratorii depind nu numai de gradul de compresiune și de deplasare a mediastinului, dar și de nivelul de modificări morfofuncționale din plămîni și din sistemul cardiovascular, care au avut loc în perioada neonatală în rezultatul compresiunii pulmonare.

	<ul style="list-style-type: none"> • 30% dintre copii se nasc morți. • 35% dintre copii decedează imediat după naștere, până la internarea în staționarul de chirurgie pediatrică. • 5-15% dintre copiii cu hernie Bochdalek pot trăi luni și ani, fără semne clinice exprimate. • Mai frecvent generează sindromul de compresiune. • Cianoză și dispnee, care se manifestă sub formă de accese („strangulare asfictică”).
<p>Particularitățile clinice în herniile cupolei diafragmatice (veritabile; mai rar, false)</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Expresivitatea semnelor clinice depind de dimensiunile prolăbării herniene și de gradul de compresiune a organelor din cutia toracică. • La o ½ din cazuri semnele clinice se manifestă până la vârsta de 3 ani. • În 10% din cazuri – în perioada de nou-născut. • Clinic, cel mai frecvent se determină cianoza și dispneea. • Copiii de vîrstă mai mare acuză dureri și senzații neplăcute în regiunea cutiei toracice și a cavității abdominale, în special postprandiale sau după efort fizic. • Vome, mai ales, după alimentație. • Retenție în dezvoltarea fizică. • Deformare a cutiei toracice. • Pneumonii repetate.
<p>Particularitățile clinice în herniile porțiunii anterioare ale diafragmei</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Hernii retrosternale (veritabile): <ul style="list-style-type: none"> ✓ periodic dureri și senzații neplăcute în regiunea epigastrală, uneori vomă; ✓ rareori dispnee, tusă, cianoză; ✓ în 50% din cazuri fără semne clinice. • Hernii frenopericardiale (false): <ul style="list-style-type: none"> ✓ semnele principale sunt: cianoza, dispneea, neliniștea; rar, voma; ✓ frecvent se manifestă în primele săptămîni și luni de viață și nu dispar cu vîrsta; ✓ este posibilă strangularea anselor intestinale herniate în cavitatea pericardului.
<p>Particularitățile clinice în herniile orificiului esofagian (veritabile)</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Hernii esofagiene: <ul style="list-style-type: none"> ✓ în ½ din cazuri semnele clinice se manifestă în perioada de sugar; ✓ neliniște; ✓ vomă: frecvent legată cu alimentarea, caracter divers, poate fi abundentă sau sub formă de regurgitație, masele vomitive cu conținut gastric uneori cu bilă; ✓ pierdere în greutate, retenție în dezvoltarea fizică; ✓ dureri abdominale: de regulă, după masă, în poziție de decubit dorsal sau înclinare a trunchiului; ✓ pirozis; ✓ în 50% din cazuri pot fi hemoragiile gastrointestinale oculte, care condiționează la anemie feriprivă cronică;

	<ul style="list-style-type: none"> ✓ complicație gravă a esofagitei este strictura peptică a esofagului, în rezultatul cicatrizării ulcerelor (stricturi scurte în regiunea inferioară a esofagului); ✓ în 30-40% din cazuri, în special la copiii mai mici, se atestă pneumonii prin aspirație recidivante; ✓ frecvent traheobronșite, tuse nocturne, astm bronșic; ✓ în 15% din cazuri – patologii otolaringologice: laringite, faringite, otite, sinuzite etc. • Hernii paraesofagiene: <ul style="list-style-type: none"> ✓ se înregistrează rar la copii; ✓ sunt posibile strangulări ale conținutului herniei: stomacul și ansele intestinale; ✓ mai frecvent se determină torsiunea incompletă recidivantă de tip mezenterioaxial (porțiunea pilorică se află la nivelul cardiei), care se manifestă prin dureri, balonare epigastrică, grețuri și vomă; ✓ se poate produce flexiunea gastrică care generează la dereglarea pasajului cu fenomene de stază și vomă; ✓ hipotrofie dobândită pînă la cașexie, anemie, slăbiciune generală, scăderea poftei de mîncare.
--	--

Tabelul 2. Examenul obiectiv în HDC

<p>Herniile porțiunii posterioare ale diafragmei (false, de tranziție)</p>	<ul style="list-style-type: none"> • În inspecție: asimetria cutiei toracice, cu bombare pe partea afectată, excursia respiratorie a hemitoracelui afectat este evident diminuată, respirația – superficială și frecventă, abdomenul – excavat, cianoză exprimată, care se accentuează la plîns, la schimbarea poziției, în timpul alimentației, uneori semne de detresă respiratorie; • În percuție: sunt timpanic pe partea localizării herniei; • În auscultație: respirație atenuată sau lipsă, uneori se auscultă sunete peristaltice; • Limitele cardiace – deplasate contraletal herniei.
<p>Herniile cupolei diafragmatice (veritabile; mai rar, false)</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Uneori se atestă asimetria abdomenului. • În percuție – sunt timpanic pe partea afectată (în caz de conținut intestinal lichid, sunetul percutor se poate schimba); • În herniile localizate pe stînga, în percuție și în palpare nu se determină splina; • În 50% din cazuri, în care prolabarea cupolei este neînsemnată, semnele clinice pot lipsi.

<p>Herniile porțiunii anterioare ale diafragmei</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Herniile retrosternale (veritabile): <ul style="list-style-type: none"> ✓ în inspecție: proeminarea porțiunii anterioare a sternului; ✓ în percuție: sunet timpanic sau mat (în hernierea ficatului), lipsa matității absolute cardiace; ✓ în auscultație: zgomotele cardiace atenuate; ✓ deseori se asociază vicii cardiace. • Herniile frenopericardiale (false): <ul style="list-style-type: none"> ✓ în inspecție: mai ales după 1-2 ani se înregistrează bombarea cutiei toracice pe partea afectată, asimetria abdomenului pe contul excavării în regiunea rebordului costal stîng; ✓ în percuție: lipsa matității absolute cardiace; ✓ în auscultație: zgomote cardiace atenuate; ✓ deseori se asociază cu vicii cardiace, transpoziție a vaselor magistrale, polichistoză renală.
---	--

C.2.5.3. Investigațiile paraclinice

Tabelul 3. Investigațiile paraclinice la pacienții cu HDC

Investigațiile paraclinice	Semnele sugestive pentru HDC	Nivelul de acordare a asistenței medicale		
		Nivel AMP	Nivel consultativ	Nivel de staționar
<p>Examinarea ecografică a gravidelor</p>	<ul style="list-style-type: none"> ✓ Polihidroamnion ✓ Poziționare a stomacului și a anselor intestinale ✓ Localizare a ficatului ✓ Axă a venei ombilicale ✓ Malformații asociate prezente sau nu ✓ Defect diafragmatic ✓ Termen de gestație în care s-a diagnosticat hernia ✓ Retard în dezvoltarea intrauterină 	<p>O (Centrul Perinatologic, CMF)</p>	<p>O</p>	<p>O</p>
<p>Amniocenteza sau corionbiopsia <i>(gravidelor, cu suspjecția la făt viciului congenital)</i></p>	<p>Cariotip al lichidului amniotic</p>		<p>R (Centrul de Planificare a familiei)</p>	
<p>Analiza generală de sânge</p>	<p>Hemoconcentrație sau anemie Leucocitoză moderată</p>	<p>O</p>	<p>O</p>	<p>O</p>

Biochimia sîngelui: bilirubina și fracțiile ei, ALT, AST, coagulograma (timpul de coagulare, timpul de sîngerare, timpul de recalcificare activat, protrombina, trombocitele), glucoza	Se indică cu scop de pregătire pentru intervenție chirurgicală, glucoza trebuie menținută în limitele normei		O	O
Electrolizii plasmatici	Calciu ionizat scăzut		R	O
Hematocritul, PO ₂ , PCO ₂ și pH în sînge	Concentrația PO ₂ trebuie să fie mai mare de 60%, iar de PCO ₂ – sub 40%		R	O
Radiografia de ansamblu în poziție ortostatică a cutiei toracice și a cavității abdominale	<ul style="list-style-type: none"> ✓ În HDC stîngă: imagini de diferită intensitate, condiționate de aerul și de lichidul din ansele intestinale herniate în cutia toracică, deplasînd inima și mediastinul spre dreapta. ✓ În HDC dreaptă: 2 tipuri de imagini: forma „pseudostafilococică” – imagini buloase de origine digestivă, asociate opacității de origine hepatică; forma „pseudopleuretică” cu opacitate omogenă (ficatul) a hemitoracelui drept, la vîrfurile cărora se observă plămînul atreziat. ✓ Cupola diafragmei în herniile false și în cele veritabile, cu localizare pe dreapta, nu se înregistrează – permite a exclude prezența pneumotoraxului. ✓ Sonda gastrică, preventiv introdusă, demonstrează poziția stomacului. 		R	O
Examen radiologic toraco-abdominal cu contrastarea tractului digestiv (administrarea enterală a substanței de contrast sau irigografia).	Pasajul tractului digestiv, poziția stomacului și a anselor intestinale			O

Ecografia de organe abdominale, cutie toracică, rinichi	Indică prezența unor imagini hidroaeriene în cavitatea toracică corespunzătoare, viciile concomitente ale organelor interne		R	O
Neurosonografia	Determinarea hemoragiilor intracraniene sau intraventriculare			O
Puls-oximetria continuă	Determinarea clinică a șuntului drept-stîng prin canalul arterial deschis prin conectarea a doi receptori: unul pentru determinarea saturației preductale – la mîna dreaptă; altul pentru controlul saturației postductale – la piciorul drept.			O
Examinarea ecografică a cordului	Vicii congenitale cardiace, de a identifica particularitățile hemodinamice și eficiența tratamentului la copiii cu hipertensie pulmonară manifestă, fapt important, mai ales pentru candidații în oxigenarea extracorporală			O
Scintigrafia pulmonară	Pune în evidență hipoplazia pulmonară			O
Tomografia computerizată	Raporturile anatomice ale organelor herniate, modificările pulmonare			R
Fibroesofagogastro-duodenoscopie	Prezența herniei esofagiene, a refluxului			R
pH-metria esofagului	Riscul genezei ulcerelor peptice			R
ECG	Pot fi schimbări în caz de patologie a sistemului cardiovascular			O
Consultația cardiochirurgului	Prezența viciilor cardiace asociate, hipertensia pulmonară persistentă			O

Notă: O – obligatoriu.

R – recomandabil.

C.2.5.4. Diagnosticul diferențial

Tabelul 4. Diagnosticul diferențial al HDC

criteriile	Hernia diafragmatică congenitală	Emfizemul lobar congenital	Pneumotoraxul spontan	Atelectazia pulmonară	Pneumopatia (membrane hialinice, atelectaze polisegmentare, pneumonii: prin aspirație, virale, bacteriene, specifice)
<i>Anamneza</i>	O posibilă prezență a patologiei în primul trimestru de sarcină	O posibilă prezență a patologiei în primul trimestru de sarcină	Complicații ale perioadei a II-a de naștere a fătului mare, naștere spontană în asfizie incipientă, patologia primei inspirații, complicațiile primei reanimări	Aspirație în timpul nașterii	Naștere prematură a fătului imatur în asfizie
<i>Debutul și evoluția bolii</i>	De la naștere – insuficiență respiratorie acută	De la naștere – progresie lentă a semnelor de insuficiență respiratorie, agravare la efort	Acces de asfizie secundară după naștere	De la naștere – lipsa efectului de la sanarea căilor respiratorii superioare	De la naștere – cu progresia sa agravării stării generale
<i>Percuția pulmonară</i>	Pe partea afectată – mozaicitatea sunetului (zone de matitate sau sunet timpanic), sunete peristaltice	Pe partea afectată – sunet de cutie pe toată suprafața prafăța hemitoracelui	Pe partea afectată – sunet de cutie pe toată suprafața hemitoracelui	Pe partea afectată – sunet percutor mat	Bilateral submatitate a sunetului pulmonar
<i>Volumul de afectare</i>	Unilateral	Unilateral	Unilateral	Unilateral	Bilateral
<i>Deplasarea mediastinului ei</i>	În partea opusă patologiei ei	În partea opusă patologiei	În partea opusă patologiei	În partea patologiei	Nu se deplasează

criteriile	Hernia diafragmatică congenitală	Emfizemul lobar congenital	Pneumotoraxul spontan	Atelectazia pulmonară	Pneumopatia (membrane hialinice, atelectaze polisegmentare, pneumonii: prin aspirație, virale, bacteriene, specifice)
Radiografic	Deplasarea mediastinului în partea sănătoasă, poziția vicioasă a diafragmei pe partea afectată, hernie mediastinală, pe partea afectată se determină organele abdominale herniate	Deplasarea mediastinului spre partea sănătoasă, diafragma se localizează mai jos pe partea afectată, hernie mediastinală, pe partea afectată, hipertransparență cu desenul pulmonar păstrat, opacitate triunghiulară de atelectază a lobului inferior	Deplasarea mediastinului spre partea sănătoasă, diafragma se localizează mai jos pe partea afectată, hernie mediastinală, pe partea afectată hipertransparență fără desen pulmonar, la hil opacitate rotundă a plămânului colabat	Deplasarea mediastinului spre partea patologică, pe partea afectată se opaciferează totală, se vizualizează doar traheea și bronhia lobară	Mediastinul nu este deplasat, diminuarea pneumatizării pulmonare

C.2.5.5. Criteriile de spitalizare

Caseta 7. Criteriile de spitalizare a copiilor cu HDC

- La suspjecția HDC este indicată nașterea programată, prin operație cezariană, la 38-39 de săptămîni de gestație, pentru a evita riscurile de agravare ale detresei respiratorii.
- Nașterea se programează într-un centru specializat, de nivelul trei, unde este totul pregătit pentru asistența de urgență adecvată.
- Se informează preventiv serviciul chirurgical în caz cînd se suspectă HDC.
- În caz de stabilire a diagnosticului de HDC la o vîrstă mai mare, bolnavul se îndreaptă în staționarul specializat de chirurgie pediatrică pentru tratament chirurgical.

C.2.5.6. Tratamentul

C.2.5.6.1. Tratamentul conservator

Caseta 8. Indicații pentru tratament conservator

- Pacienții cu hernie diafragmatică esofagiană de dimensiuni mici, necomplicată pînă la intervenția chirurgicală

Caseta 9. Tratamentul conservator complex al HDC

- Poziționare ridicată.
- Dietă cu alimentare fracționată.
- Preparate ce măresc tonusul sfincterului esofagian inferior (prochinetice – Metoclopramid 0,1-0,5 mg/kg, 2 ori pe zi – 10 zile).
- Preparate ce neutralizează aciditatea gastrică (antacide – Hidroxid de aluminiu și Hidroxid de magneziu – 5-15 ml, 3 ori pe zi, cu 30 min înainte de masă – pînă la 1 lună); H₂-histaminoblocante (Famotidină 5-10 mg, 2 ori de zi – 10-20 zile etc.), inhibitorii pompei protonice (Omeprazol 5-10 mg, o dată pe zi – 4 săptămîni etc.).

C.2.5.6.2. Tratamentul chirurgical

Caseta 10. Indicații pentru tratamentul chirurgical în HDC

- Toate formele de hernie diafragmatică congenitală se supun corecției chirurgicale.

C.2.5.6.2.1. Etapa preoperatorie

Scopul etapei preoperatorii este de a trece bolnavul din stare decompensată, declanșată în urma dereglărilor respiratorii și hemodinamice în stare subcompensată. Principiile de bază sunt:

- Respirația mecanică în regim de hiperventilare (40-52 de mișcări respiratorii pe minut).
- Tratamentul hipertensiunii pulmonare reactive.
- Intervenția chirurgicală amînată (nu mai puțin de 3 zile de viață).

Caseta 11. Pregătirea preoperatorie

- Parametrii respirației mecanice se apreciază astfel ca să se inducă hipocapnie și alcaloză, evitînd regimuri „aspre”(presiunea de ventilare mai mică de 45 mmHg) pentru a preveni lezarea plămînului hipoplaziat. Tendința de a trece cît mai rapid de la FiO₂ 100% la cel optim de 60%.

- Terapia hipertensiunii pulmonare:
 - ✓ Inducerea alcalozei prin hiperventilare și administrarea de soluții tampon (sol. Bicarbonat de sodiu 4%), pentru a obține pH 7,4-7,5, PaCO₂ 28-30 mmHg, PaO₂ 60-80 mmHg.
 - ✓ Administrarea de vasodilatatoare (Nitroprusiat de sodiu 2-5 μg/kg/min, sol. Sulfat de magneziu 25% – 20-30 mg/kg/oră).
 - ✓ Perfuzia de Dopamină în doză de 7,5 μg/kg/min în 24 de ore, în insuficiență cardiovasculară gravă 10-20 μg/kg/min în 24 de ore cu adăugarea de Dobutamină, uneori de glicozide cardiace (Strofantină).
 - ✓ Oxigenarea membranală extracorporală.
 - ✓ Administrarea Oxidului de azot inhalator.
- Administrarea de miorelaxante (sol. Suxametoniu 2% – 2 mg/kg, i.v.; sol. Pipecuroniu 2% – 0,05 mg/kg, i.v.)
- Corecția hipovolemiei prin transfuzie de crioplasmă 10-15 ml/kg și soluție Glucoză 10%.
- Antibioticoterapia (Cefuroxim, Ceftazidim, Ceftriaxon etc).
- Tratamentul simptomatic.

Notă:

- ✓ Pregătirea preoperatorie depinde de gradul de severitate a stării generale a bolnavului și de eficiența tratamentului efectuat.
- ✓ Cu cât sunt mai exprimate simptomele clinice de insuficiență cardiorespiratorie, cu atât mai durabilă este pregătirea preoperatorie.
- ✓ Decizia finală versus posibilitatea efectuării intervenției chirurgicale este luată de reanimatolog și de chirurg.

C.2.5.6.2.2. Intervenția chirurgicală

Caseta 12. Etapele intervenției chirurgicale la pacienții cu HDC

1. Premedicație.
2. Anestezie generală cu respirație dirijată.
3. Laparotomie sau toracotomie:
 - ✓ deschiderea cavității abdominale sau a cutiei toracice;
 - ✓ reducerea viscerelor herniate;
 - ✓ plastia hemidiafragmei vicios dezvoltate;
 - ✓ drenarea cutiei toracice și a cavității abdominale.
4. Trezirea pacientului.

C.2.5.6.2.3. Etapa postoperatorie

Caseta 13. Conduita postoperatorie

- Continuarea terapiei inițiate preoperatoriu.
- Analgezia adecvată postoperatorie combinată cu miorelaxante.
- Administrarea de antihipoxante (Actovegin, Instenon*).
- Stimularea motilității intestinale (Metoclopramid).
- Tratamentul complicațiilor declanșate.
- Alimentația enterală după 4-5 zile de restabilire a tranzitului intestinal.

Notă: *preparat compus

Caseta 14. Terapie intensivă pre și postoperatorie

• sol. Dextran 40	100-200 ml, i.v.
• Plasmă nativă	15 ml/kg, i.v.
• sol. Clorură de sodiu 0,9%	5-10 ml/kg/24 de ore, i.v.
• sol. Glucoză 5-10 %	5-10 ml/kg/24 de ore, i.v.
• sol. Metamizol 50%	0,1 ml la 1 an de viață, i.m.
• sol. Difenhidramină 1%	0,1 ml la 1 an de viață, i.m.
• sol. Etamsilat 12,5%	0,1 ml la 1 an de viață, i.m.
• sol. Acid ascorbic 5%	0,1 ml la 1 an de viață, i.m.
• sol. Inosină 2%	0,1 ml la 1 an de viață, i.m.

Caseta 15. Criterii de externare

- Normalizarea stării generale a copilului.
- Lipsa febrei.
- Lipsa complicațiilor postoperatorii.

C.2.5.7. Supravegherea pacienților

Caseta 16. Supravegherea pacienților cu HDC

Medicul de familie

- Indică consultația chirurgului după o lună de la intervenție, apoi o dată la trei luni pe parcursul primului an și, ulterior, o dată pe an.
- Indică analiza generală a sîngelui și a urinei, ECG, radiografia cutiei toracice o dată pe an.
- Indică consultația altor specialiști, după indicații:
 - ✓ cardiocirurg, la prezența viciilor cardiace;
 - ✓ pentru tratamentul altor patologii concomitente;
 - ✓ pentru sanarea focarelor de infecție.

Chirurgul

- Efectuează tratamentul conservator al complicațiilor survenite.
- Evoluează restabilirea plămînelui hipoplaziat cu indicarea tratamentului necesar.
- Scoate de la evidență pacientul tratat după restabilirea completă a funcției diafragmei și corecția totală a maladiilor concomitente și asociate.

C.2.6. Complicațiile (subiectul protoalelor separate)

Caseta 17. Complicațiile HDC

- Displazia bronhopulmonară
- Refluxul gastroesofagian
- Afectarea hipoxicoischemică a SNC
- Hilotoraxul
- Deformarea hemitoracelui pe partea afectată

D. RESURSELE UMANE ȘI MATERIALELE NECESARE PENTRU RESPECTAREA PREVEDERILOR DIN PROTOCOL

D.1. Instituțiile de asistență medicală primară	Personal: <ul style="list-style-type: none"> • medic de familie; • asistenta medicului de familie; • medic laborant; • medic funcționalist (CMF).
	Aparate, utilaj: <ul style="list-style-type: none"> • USG (CMF); • laborator clinic pentru aprecierea hemogramei și a urinei sumare.
	Medicamente: <ul style="list-style-type: none"> • Preparate prokinetice (Metoclopramid etc., pentru administrare parenterală). • Preparate antacide (Hidroxid de aluminiu, Hidroxid de magneziu etc., pentru administrare enterală). • H₂-histaminoblocante (Famotidină etc., pentru administrare enterală). • Inhibitorii pompei protonice (Omeprazol etc., pentru administrare enterală).
D.2. Instituțiile/ secțiile de asistență medicală specializată de ambulatoriu	Personal: <ul style="list-style-type: none"> • medic de familie; • pediatru; • chirurg-pediatru; • asistenta medicului de familie; • asistenta pediatrului; • asistenta chirurgului; • medic laborant; • R-laborant.
	Aparate, utilaj: <ul style="list-style-type: none"> • USG; • cabinet radiologic; • instrumente pentru examen radiologic; • laborator clinic și bacteriologic standard.
	Medicamente: <ul style="list-style-type: none"> • Preparate prokinetice (Metoclopramid etc., pentru administrare parenterală). • Preparate antacide (Hidroxid de aluminiu, Hidroxid de magneziu etc., pentru administrare enterală). • H₂-histaminoblocante (Famotidină etc., pentru administrare enterală). • Inhibitorii pompei protonice (Omeprazol etc., pentru administrare enterală).

<p><i>D.3. Instituțiile de asistență medicală spitalicească: secții de chirurgie pediatrică ale spitalelor republicane</i></p>	<p>Personal:</p> <ul style="list-style-type: none"> • chirurg-pediatru; • pediatru; • neurolog; • anesteziolog; • medic imagist; • asistenta pediatrului; • asistenta neurologului; • asistenta anesteziologului; • asistenta chirurgului; • medic laborant; • R-laborant.
	<p>Aparate, utilaj:</p> <ul style="list-style-type: none"> • USG; • cabinet radiologic; • TC; • cabinet izotopic (pentru scintigrafie renală și cistografie radioizotopică); • cabinet endoscopic; • instrumente pentru examen radiologic; • laborator clinic și bacteriologic standard.
	<p>Medicamente:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Preparate prokinetice (Metoclopramid etc., pentru administrare parenterală). • Preparate antacide (Hidroxid de aluminiu, Hidroxid de magneziu etc., pentru administrare enterală). • H₂-histaminoblocante (Famotidină etc., pentru administrare enterală). • Inhibitorii pompei protonice (Omeprazol etc., pentru administrare enterală). • Cefalosporine (Cefuroxim, Ceftazidim etc., pentru administrare parenterală). • Preparate antihistaminice (Difenhidramină etc., pentru administrare parenterală.) • Preparate antioxidante (Tocoferol 30% etc., pentru administrare enterală). • Preparate de sânge (Plasmă nativă, Masă eritocitară, Albumină - pentru administrare parenterală). • Soluții coloidale și cristaloidale (sol. Dextran 40, sol. Clorură de sodiu 0,9%, sol. Glucoză 5-10%, pentru administrare parenterală). • Vasodilatatoare (Nitroprusiat de sodiu, sol. Sulfat de magneziu 25% etc., pentru administrare parenterală). • Cardiostimulante (Dopamină, Dobutamină etc., pentru administrare parenterală). • Soluțiile tampon (sol. Bicarbonat de sodiu 4% etc., pentru administrare parenterală). • Vitamine (Retinol, Ergocalciferol, pentru administrare enterală; Tiamină, Piridoxină etc., pentru administrare parenterală).

E. INDICATORII DE MONITORIZARE A IMPLIMENTĂRII PROTOCOLULUI

Nr.	Scopul	Indicatorul	Metoda de calcul a indicatorului	
			Numărător	Numitor
1.	A facilitarea diagnosticării prenatale a HDC și a spori calitatea în conduita nașterii la acești copii	1.1. Ponderea copiilor diagnosticați prenatal cu HDC, pe parcursul unui an	1.1. Numărul de copii diagnosticați prenatal cu HDC, pe parcursul ultimului an x 100	Numărul total de copii diagnosticați prenatal cu HDC, pe parcursul ultimului an
		1.2. Ponderea copiilor diagnosticați prenatal cu HDC, pe parcursul unui an, nașterea cărora a fost programată	1.1. Numărul de copii diagnosticați cu HDC prenatal, pe parcursul ultimului an, nașterea cărora a fost programată x 100	Numărul total de copii diagnosticați cu HDC prenatal, pe parcursul ultimului an
2.	A facilitarea diagnosticării precoce postnatale a copiilor cu HDC	2.1. Ponderea copiilor diagnosticați postnatal cu HDC (în primele 24 de ore), pe parcursul unui an	2.1. Numărul de copii diagnosticați postnatal cu HDC (în primele 24 de ore), pe parcursul ultimului an x 100	Numărul total de copii diagnosticați postnatal cu HDC, pe parcursul ultimului an
3.	A spori calitatea tratamentului acordat pacienților cu HDC	3.1. Ponderea pacienților cu HDC care au beneficiat de pregătirea operatorie adecvată, conform recomandărilor din protocolul clinic național <i>Hernia diafragmatică congenitală la copil</i> , pe parcursul unui an	3.1. Numărul de pacienți cu HDC, care au beneficiat de pregătirea operatorie adecvată, conform recomandărilor din protocolul clinic național <i>Hernia diafragmatică congenitală la copil</i> , pe parcursul ultimului an x 100	Numărul total de pacienți cu HDC care au beneficiat de tratament chirurgical, pe parcursul ultimului
		3.2. Ponderea pacienților cu HDC care au beneficiat de tratament chirurgical, pe parcursul unui an	Numărul de pacienți cu HDC, care au beneficiat de tratament chirurgical, pe parcursul ultimului an x 100	Numărul total de pacienți cu HDC supuși tratamentului chirurgical, pe parcursul ultimului

Nr.	Scopul	Indicatorul	Metoda de calcul a indicatorului	
			Numărător	Numitor
4.	A reduce rata de complicații și de mortalitate prin HDC la copii	4.1. Ponderea pacienților cu HDC care au dezvoltat complicații în urma viciilor, pe parcursul unui an	Numărul de pacienți cu HDC care au dezvoltat complicații în urma viciilor, pe parcursul ultimului an x 100	Numărul total de pacienți cu HDC, pe parcursul ultimului an
		4.2. Ponderea pacienților cu HDC care au dezvoltat complicații postoperatorii, pe parcursul unui an	4.2. Numărul de pacienți cu HDC, care au dezvoltat complicații postoperatorii, pe parcursul ultimului an x 100	Numărul total de pacienți supuși tratamentului chirurgical, pe parcursul ultimului an
		4.3. Ponderea copiilor cu HDC, supuși corecției chirurgicale, care au decedat în perioada precocă postoperatorie (până la 3 zile), pe parcursul unui an	Numărul de copii cu HDC, supuși corecției chirurgicale, care au decedat în perioada precocă postoperatorie (până la 3 zile), pe parcursul ultimului an x 100	Numărul total de pacienți supuși tratamentului chirurgical, pe parcursul ultimului an
		4.4. Rata mortalității perinatale prin HDC, pe parcursul unui an	Numărul de copii născuți morți sau decedați în primele 7 zile prin HDC x 1000, pe parcursul ultimului an	Numărul total de copii născuți morți sau decedați în primele 7 zile, pe parcursul ultimului an
		4.5. Rata mortalității infantile prin HDC, pe parcursul unui an	4.3. Numărul de copii, sub un an de viață, născuți vii și decedați prin HDC, pe parcursul ultimului an x 1000	Numărul total de copii născuți vii, pe parcursul ultimului an

ANEXE

Anexa 1. Informație pentru părinții copiilor cu hernie diafragmatică congenitală

Prin hernie diafragmatică înțelegem pătrunderea organelor abdominale în cavitatea toracică.

Hernia diafragmatică apare înainte de luna a treia de viață intrauterină și este legată de momentul în care factorul malformativ a determinat oprirea în dezvoltarea evolutivă normală a diafragmei.

Simptomatologia herniilor diafragmatice este dominată de starea generală alterată a copilului, detresa respiratorie de intensitate variabilă, tabloul clinic asociind cianoza, dispnee marcantă, polipnee, vărsături alimentare incoercibile, lipsa tranzitului intestinal, dextrapozitie cardiacă, deplasarea mediastinului spre dreapta, bombarea hemitoracelui respectiv, strangularea herniară gastrică, intestinală. Clinic se disting trei categorii de semne:

- ✓ semne respiratorii: dispnee, cianoză datorită colabării totale sau parțiale a plămînelor de partea herniei și diminuarea expansibilității plămînelor opuse;
- ✓ semne circulatorii condiționate de compresiunea cordului și de deplasarea mediastinului;
- ✓ semne digestive datorită situației anormale ale viscerelor. Apar vome, modificări de tranzit intestinal, chiar semne de ocluziune sau de subocluziune.

De menționat, că tabloul clinic în herniile false este mai accentuat cu decompensarea rapidă a organelor și a sistemelor vitale.

Tratamentul herniilor diafragmatice este cel chirurgical. În aproximativ 20% din cazurile intervențiile chirurgicale sunt efectuate în mod urgent, după indicații vitale

Dacă la copil, în primii ani de viață, sunt prezente infecțiile respiratorii acute frecvente este necesar de a efectua radiografia cutiei toracice pentru a pune în evidență starea diafragmei. La necesitate, se recomandă consultația chirurgului pediatru care, după stabilirea diagnosticului, va îndrepta copilul în clinica republicană specializată.

Copiii care au fost supuși intervenției chirurgicale în baza corecției herniei diafragmatice congenitale se află la evidența chirurgului curant și a medicului de familie.

Mare importanță îl are tratamentul profilactic postoperatoriu și măsurile sanitaro-igienice:

- Restabilirea respirației.
- Asanarea focarelor de infecție care se asociază postoperatoriu.
- Asigurarea alimentației normale și călirea organismului.

BIBLIOGRAFIE:

1. Bennett A. J., Driver C. P., Munro M. Bilateral congenital diaphragmatic hernia. *Ped. Surg. Int.*, 2005; Vol. 21, N. 9, p.739-741.
2. Dillon E., Renwick M., Wright C. *Br. J. Radiol.*, 2000; Vol. 73, N. 868, p.360-365.
3. ICSI. TA Prenatal Ultrasound as a Screening Test¹
4. Puri P. Epidemiology of congenital diaphragmatic hernia. *Cong. Diaphr. Hernia. Basel*, 1999; Vol. 24, p.22-27.
5. Vomiting in infants up to 3 months of age. American College of Radiology Medical Specialty Society. 1995 (revised 2005). 7 pages. NGC:004792²
6. Кучеров Ю. И., Жиркова Ю. В., Идам-Сюрюн Д. И., Титков К. В., Теплякова Р. В., Буров А. А., Хаматханова Е. М. Клиническое наблюдение успешного лечения недоношенного новорожденного ребенка с врожденной правосторонней диафрагмальной грыжей. *Детская хирургия*, № 1, 2007, стр.47-48.
7. Степанов Э. А., Красовская Т. В., Кучеров Ю. И., Беляева И. Д., Жиркова Ю. В., Литенецкая О. Ю. Оптимальные сроки оперативного вмешательства при диафрагмальных грыжах. *Детская хирургия*, № 2, 2002, стр.28-30.
8. Троян В. В., Колесников Э. М., Гриневич Ю. М., Козлов О. А., Игнатович А. С. Методическое пособие. *Диафрагмальные грыжи у детей*. 2007.
9. Троян В. В. Гастроэзофагиальная рефлюксная болезнь у детей: Учебно-метод. Пособие – БелМАПО. Минск, 2003.
10. Щитинин В. Е., Арапова А. В., Мельникова Н. И., Карцева Е. В., Кузнецова Е. В. «Врожденная диафрагмальная грыжа у новорожденных группы высокого риска». *Российские медицинские вести*, № 3, 2004, стр.57-62.

¹ http://www.icsi.org/technology_assessment_reports_-_active/ta_prenatal_ultrasound_as_a_screening_test.html

² http://www.guideline.gov/summary/summary.aspx?doc_id=8609&nbr=004792&string=hernia+AND+children