

3. Handbook of Pediatric Nutrition, 2005, p.391.
4. Jahoor F., Badaloo A., Reid M. et al. Protein metabolism in severe childhood malnutrition, *Ann Trop Paediatr.* 2008, nr. 28 (2), p. 87–101.
5. Mary L. Gavin Hunger and Malnutrition Kids Health, 2009, nr.11, p.10-14.
6. Sinaasappel M., Stern M., Littlewood J. et al. Nutrition in patients with cystic fibrosis: a European Consensus *Journal of Cystic Fibrosis*, 2002, 1, p. 51–75.
7. Svetlana Şciuca. Esenţialul în bolile nutriţionale ale copilului. p. 5-20, Chişinău, 2007. Tipografia Centrala, 280p.

PARTICULARITĂŢILE AFECTĂRII ARTICULARE LA COPIII CU HEMOFILIE DIN R. MOLDOVA

Galina Eşanu, Aliona Baltag, Marian Vicol, Rodica Bordian

Departamentul Pediatrie, Universitatea de Stat de Medicină şi Farmacie "Nicolae Testemiţanu"

Summary

Particularities of articular damage in children with hemophilia from the Republic of Moldova

The study was performed to determine clinical and evolutionary particularities of hemophilia in general and particularly the articular damage in hemophiliac children from the Republic of Moldova. From a total of 61 patients included in the study, 55 were diagnosed with type A Hemophilia and 6 with type B Hemophilia. The severe form of the disease was determined in 23 patients, moderate form in 34 patients and mild form in 4 patients. The onset of the disease in 46 % of cases happened in the first year of life, in 87 % of cases the first symptom was the hematoma.

Rezumat

Studiul a avut scopul de a aprecia particularităţile clinico-evolutive ale hemofiliei în general şi ale afectării articulare în particular la copiii din Republica Moldova care suferă de această patologie. Din totalul de 61 pacienţi incluşi în studiu 55 au fost cu hemofilie A şi 6 cu hemofilie B. Forma severă a bolii a fost apreciată la 23 pacienţi, forma moderată la 34 şi uşoară la 4 pacienţi respectiv. Debutul bolii în 46% cazuri s-a produs în primul an de viaţă, în 87% cazuri primul simptom fiind hematomul.

Actualitatea

Prin termenul Hemofilie este definit un grup de coagulopatii congenitale determinate de defecte cantitative sau calitative a factorilor de coagulare implicaţi în calea intrinsecă de activare a protrombinei şi care se manifestă clinic prin hemoragii cu diferită localizare. În dependenţă de factorul de coagulare interesat patologia este apreciată ca: Hemofilia A (F VIII), Hemofilia B sau boala Christmas (F IX) şi Hemofilia C sau boala Rosenthal (F XI) [1]. Termenul a fost propus de Schonlein în 1839, deşi boala era cunoscută încă din antichitate.

Hemofilia este cea mai frecventă şi severă coagulopatie. Dintre toate coagulopatiile cunoscute hemofiliile alcătuiesc 80%. În cadrul grupului de hemofilii 80-85% cazuri sunt reprezentate de hemofilia A, 15-20% cazuri – de hemofilia B. Hemofilia C se înregistrează în cazuri unice. După datele diferitor autori incidenţa hemofiliei A este de 1 caz la 5000 – 10000 noi-născuţi de sex masculin. Incidenţa hemofiliei B este mai mică (1 caz de Hemofilie B : 4 cazuri de Hemofilie A) [2].

Tabloul clinic al hemofiliei este determinat de tendinţa permanentă spre hemoragie.

Hemoragia poate lua cele mai variate forme clinice. Ea poate fi:

- externă: epistaxis, hemoragii bucale (gingivoragii, plăgi muşcate ale buzelor sau limbii) şi hemoragii din plăgi tăiate,

- internă: hematoame de mărimi și localizări din cele mai diferite, cu evoluție benignă, dar care uneori prin localizare (laringe, retrofaringian, la nivelul SNC, intraviscerale) și evoluție (cu compresiuni vasculo-nervoase) pot crea probleme deosebit de grave; hemoragiile sub formă de revărsat (pleurale, mediastinale, abdominale, pericardice). În unele situații hemoragia internă se poate exterioriza prin hematemeză, melenă, hematurie, hemoptizie [2].

O categorie aparte o constituie hemoragia la nivelul articulațiilor – hemartroza, ea fiind cea mai frecventă și mai caracteristică manifestare clinică în hemofilie. Afectarea hemoragică interesează cel mai des o singură articulație, dar nu sunt excluse și hemartrozele concomitente de la nivelul a două sau trei articulații. Hemartroza este în 50% din cazuri de gravitate minoră, în 30% de gravitate medie și în 20% din cazuri severă [4, 5].

Ca manifestare clinică, hemartroza apare în general o dată cu debutul mersului la copil. Apariția acesteia după vârsta de 10 ani ca hemoragie unică ne poate indica o formă ușoară a bolii.

Declanșarea hemartrozei se face uneori în mod insidios, ea fiind precedată de senzație de tensiune intraarticulară, însoțită de instabilitate articulară, după care apare durerea vie, copilul devine neliniștit, plânge și nu poate dormi. Articulația interesată se mărește în volum, crește temperatura locală. Aceste fenomene sunt însoțite și de o deficiență funcțională a articulației: scade amplituda mișcării, articulația fiind de cele mai dese ori fixată într-o poziție de semiflexie. Gradul de afectare a articulației corelează cu cantitatea de sânge revărsată în cavitatea articulară. După hemartrozele ușoare recuperarea durează câteva zile și este completă. Hemoragiile frecvente induc afectarea sinoviei cu apariția sinovitei cronice și osteoartrozei hemoragico-distructive cronice care invalidizează pacientul cu hemofilie [3].

Scopul

Studierea particularităților clinico-evolutive ale afectării articulare la copiii cu hemofilie.

Material și metode

În studiu au fost incluși 61 de copii cu hemofilie cu vârsta cuprinsă între 1 și 17 ani (media 11,5±0,7 ani).

Aprecierea cantitativă a factorilor VIII și IX s-a efectuat utilizând metoda *one-stage*. Testele au fost efectuate la coagulometrul semiautomat „Behnk Elektronik”, Germania, utilizând seturile speciale de reactivi „Renam”, Rusia.

Pentru stabilirea datelor anamnestice ale debutului și evoluției bolii a fost utilizată anchetarea pacienților incluși în studiu.

Examenul clinic a cuprins examenul clinic general al pacientului și aprecierea *scorului articular Gilbert*, care include următoarele criterii: tumefiere, atrofie musculară, crepitație la mișcare, contractură în flexie, amplituda mișcării, deformare axială, instabilitate, durere, hemoragie în trei perechi de articulații mai frecvent afectate: coate, genunchi și talocrurale.

Datelor obținute au fost prelucrate cu ajutorul programului *InStat*.

Rezultate și discuții

Din 61 de pacienți investigați 55 copii (90%) suferă de hemofilie A și 6 copii (10%) – de hemofilie B, raportul cazurilor de hemofilie A la cazurile de hemofilie B fiind de 9:1.

Conform severității bolii 23 pacienți (39%) suferă de forma severă, 34 pacienți (54%) au forma medie și 4 copii (7%) forma ușoară a bolii, astfel forma medie a bolii fiind predominantă.

La 28 copii (46%) boala a debutat în primul an de viață, la 19 copii (31%) în al doilea, la 11 copii (18%) la vârsta de 3-6 ani și la 3 copii (5%) la 7-12 ani. La nici un pacient nu a fost constatat debutul bolii peste vârsta de 12 ani.

Primul simptom al bolii la 83% pacienți a fost hematumul, la 14% – hemartroza și la 3% – hemoragia internă. În același timp, în 63% cazuri prima manifestare hemoragică a apărut ca rezultat al unei traume, în 24% cazuri – spontan, și în 13% cazuri – în urma unor intervenții medicale.

Afectarea articulară a fost constatată la 55 (90%) copii incluși în studiu: la 52 (95%) din totalul de 55 copii cu hemofilia A și doar la 3 (50%) din cei 6 copii cu hemofilia B.

În lotul de pacienți studiați am observat afectarea articulației genunchiului în 48% cazuri, a gleznelor în 29% cazuri și a coatelor în 23% cazuri, astfel genunchiul fiind articulația cea mai afectată. Atingerea monoarticulară a fost apreciată în 4% cazuri, 2-3 articulații au fost afectate în 18% cazuri, 4 articulații au fost afectate în 27% cazuri și toate cele 6 articulații cercetate au fost interesate în 22% cazuri. Mai frecvent a fost constatată afectarea articulațiilor pe dreapta, atât la membrele inferioare, cât și la membrele superioare.

Din 4 bolnavi cu forma ușoară de hemofilia 3 (75%) fac câte 1-3 episoade hemoragice pe an și 1 bolnav (25%) face mai puțin de un episod hemoragic pe an.

Forma medie este prezentă la 34 pacienți investigați, dintre care 3 (9%) fac mai puțin de un episod hemoragic pe an, 16 pacienți (47%) fac de la 1-3 episoade hemoragice pe an, 14 (41%) fac hemoragii de 3-6 ori pe an și 1 copil (3%) face 6-12 episoade hemoragice pe an.

Din 23 pacienți cu forma severă a bolii 2 copii (9%) fac 1-3 hemoragii pe an, 18 copii (78%) fac 3-6 episoade și 3 pacienți (13%) fac 6-12 episoade hemoragice pe an.

Repartizarea pacienților conform numărului total de puncte acumulate în baza scorului clinic articular Gilbert (tumefiere, atrofie musculară, crepitație la mișcare, contractură în flexie, amplituda mișcării, deformare axială, instabilitate, durere) a fost următoarea: majoritatea pacienților 32 copii (58%) au acumulat 0-24 puncte, 21 pacienți (38%) au acumulat 24-48 puncte și 2 copii (4%) au acumulat peste 48 puncte. Punctajul maxim care poate fi acumulat în baza acestui scor este de 114 (78+36) puncte, el indicând o afectare gravă a tuturor articulațiilor (coate, genunchi, talocrurale).

Analizând datele obținute am observat:

Tumefierea articulațiilor talocrurale este prezentă în 55% cazuri (30 copii), a articulațiilor cotului în 42% cazuri (23 copii), a articulațiilor genunchilor în 93% cazuri (51 copii).

Atrofia musculară este prezentă în grupurile de mușchi adiacenți coatelor în 33% cazuri (18 copii), în mușchii adiacenți genunchilor în 40% cazuri (22 copii) și în mușchii adiacenți articulațiilor talocrurale în 16% cazuri (9 copii).

Crepitația la mișcare este prezentă la articulațiile talocrurale în 25% cazuri (14), la coate în 35% cazuri (19) și la genunchi în 76% cazuri (42 pacienți).

Contractura în flexie mai mult de 15° este prezentă în 33% cazuri (18 pacienți) în articulația genunchiului, în 27% cazuri (15 pacienți) în articulația cotului, în 25% cazuri (14 pacienți) în articulația talocrurală. Contractura în flexie mai puțin de 15° este prezentă în 67% cazuri (34 pacienți) în articulația genunchiului, în 73% cazuri (40 pacienți) în articulația cotului și în 75% cazuri (41 pacienți) în articulația talocrurală.

La majoritatea pacienților cu hemofilia (57%) predomină diminuarea amplitudei mișcării între 10-33%.

Durerea la nivelul articulațiilor afectate este prezentă la toți pacienții cu hemofilia, la marea majoritate dintre ei predominând o durere ușoară, care nu afectează activitatea zilnică și care necesită utilizarea de analgetice doar ocazional.

Concluzii

1. În lotul de pacienți cercetați predomină tipul A al hemofiliei, forma medie fiind prevalentă.
2. Boala debutează cel mai frecvent în primii doi ani de viață, preponderent prin hematoame, triggerul fiind în majoritatea cazurilor factorul traumatic.
3. În timp hemartroza devine cea mai frecventă manifestare clinică a hemofiliei, fiind și factorul determinant al invalidizării acestor pacienți.
4. Articulația cea mai afectată în studiul realizat a fost genunchiul, gradul de afectare în mare măsură fiind determinat de durata evoluției și nu de tipul sau severitatea bolii.

Bibliografie

1. Protocolul clinic național *Hemofilia la copil*, Chișinău 2010

2. Corcimar I., Hematologie. Centrul editorial poligrafic Medicina, 2007, pag 345-353
3. Naderi A., Nikvarz M., Arasteh M., Shokoohi M. Osteoporosis/Osteopenia and Hemophilic Arthropathy in Severe Hemophilic Patients from Kerman, Iran. *Arch Iran Med.* 2012, vol. 15(2), p. 82 - 84
4. Rodriguez-Merchan E. Carlos Musculoskeletal Complications of Hemophilia *HSSJ* (2010) vol. 6, p. 37-42
5. Ross C., Goldenberg N. A., Hund D. and Manco-Johnson M. J., Athletic Participation in Severe Hemophilia: Bleeding and Joint Outcomes in Children on Prophylaxis *Pediatrics*, November 2009, vol. 124 (5), p. 1267-1272

**ANEMIA FIERODEFICITARĂ LA ADOLESCENȚI ȘI EFICACITATEA
TERAPEUTICĂ COMPARATIVĂ A PREPARATELOR ANTIANEMICE
*HEMOGLOVIT, SORBIFER ȘI FERFOL***

Galina Eșanu, Diana Ilescu, Rodica Bordian, Veronica Harti, Valentin Țurea
Departamentul Pediatrie, USMF „Nicolae Testemițanu”

Summary

*Iron deficiency anemia in teenagers and effectiveness of
therapeutic agents Hemoglovit, Sorbifer and Ferfol*

In this study are presented the comparative results of the treatment of iron deficiency anemia with such medication as: *Hemoglovit, Sorbifer* and *Ferfol* in a group of 60 patients with gr.II and III anemia, hospitalized in Department of Hematology in the IMSP ICȘDOSM C during the years 2010-2011. In all clinical cases we have obtained good and satisfactory results, depending on the degree of anemization in patients.

Rezumat

În lucrare sînt expuse rezultatele comparative a tratamentului anemiei fierodeficitare cu preparatele: *Hemoglovit, Sorbifer, Ferfol* la un grup de 60 pacienți cu anemie gradul II și III, internați în secția de hematologie a IMSP ICȘDOSM și C pe parcursul anilor 2010-2011. În toate cazurile clinice noi am obișnuit rezultate bune și satisfăcătoare în dependență de gradul de anemizare a pacientului.

Actualitatea

Anemia fierodeficitară prezintă una din cele mai frecvente patologii umane. După datele OMS anemia are o prevalență de 1.987.000.000 cazuri pe globul pămîntesc, din ele 1.788.600.000 sunt reprezentate de anemia fieriprivă, iar la 3.580.000.000 se confirmă deficiența latentă de fier, ceea ce la moment constituie ½ din populația globului pămîntesc.

Deficitul de fier este determinat frecvent la copii, predominant la cei cu vîrsta pînă la 3 ani și în perioada pubertății. Numărul persoanelor care suferă de anemie crește cu fiecare an. Este alarmant faptul că majoritatea persoanelor afectate de anemie sunt femeile însărcinate și copiii cu vîrsta cuprinsă între 6 luni - 3 ani. Deficiența latentă de fier se înregistrează la 30% din copiii întregului glob, iar la copiii din țările în curs de dezvoltare - la mai mult de 50% .[6]

Copiii din grupele de risc (sarcini gemelare, copiii prematuri, mame cu anemie în timpul sarcinei, gestoze, patologia placentei ș.a, copii alimentați artificial, copiii cu patologii asociate: rahitism, malnutriție, dismicrobism intestinal, diarei acute și cronice) prezintă deficiență de fier și anemie fieriprivă în 80-100% cazuri [2].

Carența de fier la nou-născuți și la copiii de vîrstă fragedă determină un complex de simptome nonhematologice, inclusiv retard mental și psihomotor. În perioada de creștere utilizarea fierului în țesutul cerebral este maximală. Deficiența perinatală a fierului induce dereglarea de mielinizare a trunchiurilor nervoase [3]. În așa mod, fierul asigură nu numai