

3. Шарыкин А.С. *Врожденные пороки сердца. Руководство для педиатров, кардиологов, неонатологов*. М.: Изд.-во «Теремок», 2005. 384 с.
4. Бокерия Л.А., Шаталов К.В., Арнаутова М.В. и др. *Современные подходы к хирургическому лечению ВПС в раннем детском возрасте*. В: Тезисы докладов Всероссийского Конгресса «Медицина детям», Н. Новгород, 2003, с. 5.
5. Зубов Л.А., Назаренко С.Ю. *Исходы оперативного лечения врожденных пороков сердца у детей*. Архангельск: Северный государственный мед. университет, 2003, с. 92-132.
6. Черкасов Н.С. *Заболевания сердца у новорожденных и детей раннего возраста*. Монография. Астрахань, 2009. 268 с.

CZU: 616.131.14-007-053.1:614,253,1

ROLUL MEDICILOR DE FAMILIE ÎN EVALUAREA COPIILOR CU ANOMALII CONGENITALE VASCULARE. CLASIFICARE, DIAGNOSTIC, DIAGNOSTIC DIFERENȚIAL, TRATAMENT

Eva GUDUMAC¹, Aliona PISARENCO²,

¹*Catedra Chirurgie, Ortopedie, Anesteziologie și Terapie Intensivă Pediatrică, IP USMF Nicolae Testemițanu,*

²*IMSP IMC, CNȘP de Chirurgie Pediatrică
Natalia Gheorghiu*

Introducere

Anomaliile congenitale vasculare sunt cele mai frecvente afecțiuni la copii. Incidența lor este de 4–5% la nou-născuți și de 2,6–9,9% la sugari, cu raportul sex feminin/masculin de 3:1 sau 5:1 [6]. Se atestă o incidență mai mare la copiii de rasă albă, cu afectarea preponderent a prematurilor – 22–30% cu masa ≤ 1 kg [1, 6]. Incidența familială se înregistrează în 12% cazuri. Etiologia acestor afecțiuni rămâne necunoscută [1, 2]. Cercetările continuă, pentru a preveni dezvoltarea și a controla creșterea lor.

Diagnosticul anomaliilor vasculare nu prezintă dificultăți. În pofida naturii lor benigne, ele se manifestă ca tumori adevărate, caracterizate prin creștere intensivă, cu afectarea țesuturilor sau a organelor locale și dereglarea funcțiilor lor. Diferite forme de angiодисплаzii evoluează progresiv odată cu creșterea copilului, dereglează funcția organelor afectate și provoacă defect cosmetic. Doar un procent neînsemnat de anomalii vasculare regresează de sine stătător, de aceea tratamentul trebuie inițiat odată cu depistarea lor. Afectarea concomitentă a diferitor regiuni anatomice necesită tratament etapizat, prin

diferite metode, uneori combinarea lor. Există încă medici care nu dau importanță cuvenită anomaliilor vasculare, așteptând vindecarea lor spontană.

Scopul studiului

Scopul cercetării efectuate este de a familiariza medicii de familie cu particularitățile clinico-evolutive, de diagnostic, de diagnostic diferențiat în anomaliile vasculare congenitale la copil, pentru a optimiza tratamentul diferențiat și a reduce recidivele.

Metode de cercetare

Incidența anuală a anomaliilor congenitale vasculare la copiii internați în Centrul Național Științifico-Practic de Chirurgie Pediatrică N. Gheorghiu este în continuă creștere – de la 25,7% în anul 2009 până la 36,4% în 2017. Structura nosologică anuală a anomaliilor congenitale vasculare cuprinde: hemangiom infantil în 50,7% cazuri, hemangiom congenital în 32,6% cazuri, hemangiom cavernos în 11,1% cazuri, granulom piogenic în 1,7% cazuri, hemangioendoteliom în 2,4% cazuri, sarcom Kaposi în 0,3% cazuri, angiosarcom în 0,3% cazuri, angiofibrom în 0,7% cazuri.

Rezultate obținute

Au fost determinați următorii factori predispozanți în dezvoltarea anomaliilor vasculare congenitale la copii: infecția virală la gravidă (gripa, SARS, rujeola etc.) la 3-6 săptămâni de sarcină, condițiile precare de mediu, fumatul matern (inclusiv cel pasiv) în timpul sarcinii, condițiile de muncă nocive, stresul fizic sau psihic sporit la gravidă, întreruperea procesului normal de coagulare a sângelui.

Studiul prospectiv și retrospectiv a permis aprecierea factorilor de risc prenatali de dezvoltare a anomaliilor congenitale vasculare: amniocenteza, prelevarea probelor de vilozități, vârsta mamei, sarcina multiplă, placenta previa, preeclampsia, anomaliile placentare – hematoma retroplacental, infarct, comunicații vasculare dilatate, hipoxia placentară, utilizarea medicamentelor pentru fertilitate, eritropoetina, prezentarea pelviană.

Discuții

În prezent se vorbește despre rolul celulelor endoteliale progenitoare intrinseci (EPC) sau al angioblaștilor placentari în dezvoltarea anomaliilor vasculare [4]. Literatura de specialitate descrie teoria celulelor stem multipotențiale care conduc la mutația vasculogenezei și teoria placentară – celulele precursorare fetale provin din dezlipirea placentei în timpul sarcinii și a nașterii [8]. În malformațiile vasculare au fost diagnosticați markerii moleculari specifici țesutului placentar – GLUT-1, antigenul

Lewis Y, merosin, receptor-IIbFc- γ , indoleamine 2,3-deoxygenase, deiodinasetip III, iodothyronine [4]. Este actuală teoria proliferării aberante a endoteliului vascular (VEGFs). Hipoxia intranatală declanșează un răspuns patologic vascular la sugari [5, 7].

Clasificarea anomaliilor vasculare a fost aprobată de Societatea Internațională de Studiere a Anomaliilor Vasculare (ISSVA), Melbourne, Australia, 20 aprilie 2014 [3, 9].

I. *Anomalii vasculare:*

1. Tumori vasculare: benigne, local agresive, maligne.

2. Malformații vasculare: simple, combinate, ale vaselor majore, asociate cu alte anomalii.

II. *Tumori vasculare:*

1. Tumori vasculare benigne: hemangiom infantil, hemangiom congenital: rapid, non- sau parțial involutiv, hemangiom cavernos, hemangiom cu celule axiale, hemangiom epitelioid, granulom piogenic, altele.

2. Tumori vasculare locale agresive: hemangioendoteliom Kaposiform, hemangioendoteliom retiform, angioendotelioma papilară intralimfatică – tumora Dabsca, hemangioendoteliom complex, sarcomul Kaposi, altele.

3. Tumori vasculare maligne: angiosarcom, hemangioendoteliom epitelioid, altele.

Hemangiomul infantil este o tumoră vasculară benignă, numită și „tumoră endotelială”, cea mai frecventă în copilărie – 4-10% din copiii albi. Se caracterizează prin sporirea numărului de receptori ai factorului de creștere al endoteliului vascular (VEGF) – o proteina importantă în semnalizarea proceselor de vasculogeneză (formarea sistemului circulator) și angiogeneză (creșterea vaselor de sânge de la vascularizația preexistentă). GLUT-1 pozitiv – imunoreactivitatea endotelială mare pentru proteina transportor de glucoză a eritrocitelor GLUT-1 – caracteristică specifică în toate fazele de evoluție. Cel mai frecvent este vizibil la naștere sau apare în primele 4-6 săptămâni de viață. Toate formele cutanate vor fi vizibile la șase luni. Pot apărea oriunde pe suprafața pielii, cel mai frecvent pe scalp, față și gât. Apar ca mici vânătăi, zgârieturi sau pată roșie, apoi vor crește și se vor schimba rapid în primele câteva luni.

Evoluția hemangiomului infantil are loc în trei faze:

1. *Proliferare* – durează din perioada de nou-născut până la 14 luni, în medie 8 luni, și se manifestă prin creștere rapidă, cu modificarea culorii spre roșu aprins.

2. *Faza de pauză* – durează de la 8 la 14 luni. În această perioadă nu se atestă nicio schimbare a hemangiomului, doar că pielea devine mai puțin strălucitoare.

3. *Faza de involuție* – de la 1 la 5 ani. Hemangiomul se micșorează în dimensiuni, culoarea poate fi de la violet la gri, poate dispărea complet sau forma cicatrici cheloidale.

După localizare, hemangiomul infantil poate fi: *superficial* – pe straturile exterioare ale pielii, culoare roșu aprins, mov, forma de căpșună, catifelate la atingere, moi și cu marginile bine definite; *profund*, cu creștere subtegumentară, poate fi albastru, violaceu sau chiar de culoarea pielii, cavernos, marginile sunt greu de distins, pe cap sau gât; *mixt* – este cel mai frecvent, cu component superficial și profund. Poate fi cu localizare cutanată (cap și gât – 60%, trunchi – 25%, extremități – 15%) sau extracutanată (ficat, tract gastrointestinal, laringe, sistem nervos central, pancreas, vezica biliară, timus, splină, ganglioni limfatici, plămân, vezică urinară, glande suprarenale).

Chirurgul-pediatru determină posibilitatea unei complicații în funcție de mărime, localizare și viteza de creștere. Complicațiile hemangiomului infantil se determină în 25% cazuri: dereglarea funcției organului afectat (ochi, pleoapă, gură, nas, buze, urechi, perineu, organe genitale); ulceratie (dureroase, iritabilitate, dificultăți de alimentație, dereglări de somn, dificultăți respiratorii, hemoragii digestive, crește riscul de infecție și cicatrice); durere; infectare; hemoragie: vasele sangvine anormale, incapacitate de spasmare și oprire a hemoragiei; periorbital – astigmatism, obstrucție vizuală, strabism, proptoză. Aspectul final variază individual și va depinde de: mărime, localizare, complicație: ulceratie sau infectare. Anumite zone sunt mai predispuse la cicatrici decât altele, cum ar fi zonele în care pielea nu se întinde ușor sau rămâne piele în plus; mutilare – țesut rezidual fibromatos, telangiectazie, eritem, atrofie, hipopigmentare. Zonele predispuse la cicatrici sunt: nasul, buzele, fruntea, urechile.

Diagnosticul hemangiomului infantil include: hemoleucograma cu nr. de trombocite, analiza biochimică a sângelui, markerii sangvini: transportorul de glucoză 1 (GLUT-1), factorul de creștere al endoteliului vascular urinar (VEGF), inspecția, ecografia cu Doppler, RMN, angiografia, tomografia computerizată. Ecografia diferențiază hemangioamele de alte formațiuni dermice profunde sau ale structurilor subcutanate (de exemplu, chisturi, noduli limfatici). În faza proliferativă apare ca o masă cu parenchim dens și vascularizare cu flux crescut.

Se efectuează diagnosticul diferențial cu: malformațiile capilare la nivelul tegumentului, malformațiile venoase sau limfatice, malformațiile arteriovenoase, angioblastomul, hemangiopericitomul, fibrosarcomul, granulomele piogenice.

Scopul tratamentului constă în minimizarea complicațiilor, maximizarea întinderii de țesut normal la sfârșitul fazei de involuție, precum și o descădere a intervalului în care este obținută regresia completă. Factorii ce determină tratamentul sunt: vârsta copilului, mărimea, localizarea și viteza de progresare a hemangiomului.

Metode de tratament care se utilizează: „așteaptă și vezi”, terapia medicamentoasă (steroizi, betablocante), terapia cu laser, metoda chirurgicală, terapia prin embolizare, tehnica de compresie.

Tratamentul cu steroizi se utilizează în cazurile cu evoluție rapidă. De obicei, acest tratament nu dă rezultate în fazele mai târzii. Steroizii (prednisonul) sunt folosiți cel mai des. Doza steroizilor (prednison) recomandați – de la 2 la 3 mg/kg/zi, după diferite scheme. Hemangioamele profunde pot avea nevoie de o doză mai mare decât cele plate. Durata tratamentului este individuală. Randament pozitiv se obține la 87% din pacienți. Bolnavii sunt supravegheați, pentru a depista eventualele efecte secundare. Programul de imunizare se suspendă temporar.

Indicațiile tratamentului medicamentos sunt: hemangioame faciale extinse, hemangioame în cazul cărora e dificil de corectat chirurgical potențialele sechele (leziuni faciale ce presupun stricturi marginale, cum ar fi pleoapa, buzele, nările, septul), hemangioamele care se măresc rapid, mai ales dacă cauzează disfuncții ale pleoapei, urechii, nasului sau buzei, hemangioamele care afectează structurile vitale (canalul auditiv, nările etc.), deformarea exagerată a nasului, hemangiom facial pedunculat, hemangioamele genitale-perineale-fesiere, hemangioamele pe degete. Efectele secundare ale steroizilor sunt: reținerea temporară în dezvoltarea fizică, pastozitatea feței, schimbări de comportament (iritabilitate, plâns), sporirea poftei de mâncare, risc sporit de infecții, hipertensiune arterială.

Tratamentul cu laser utilizat la timp accelerează faza de involuție. Este o tehnică ușoară, sigură, rapidă și are efecte secundare minime. Se recomandă inițierea la primele semne și repetat la 4-6 săptămâni până la dispariția completă. Dezavantajul este că acționează la suprafață – 0,75-1,2 mm, conduce la cicatrice și ulcerăție. Indicații sunt: hemangioamele faciale superficiale, ulcerățiile refractare pe hemangiom fără efect la tratament obișnuit, ulcerățiile deschise din zona perineală, reziduu telangiectatic considerabil al unei arii extinse a feței, faza de involuție completă pentru ameliorare cosmetică, preoperatoriu, pentru a micșora limitele inciziei. Poate declanșa complicații ca: atrofia epidermei, depigmentarea permanentă, cicatrici profunde, asemănător varicelei.

În prezent este recomandată intervenția chirurgicală timpurie, în special când celelalte metode sunt inefective, iar hemangiomul prezintă risc sporit pentru pacient. Conceptul general vehiculat – să se aștepte până la încheierea fazei de involuție și apoi chirurgia reparatorie a sechelelor (reziduu fibroadipos, țesut discromic în exces, hipotonie musculară) – nu întotdeauna este benefic pentru pacient. Indicațiile tratamentului chirurgical: dacă este evident că excizia este inevitabilă, în cazul în care excizia ar fi amânată până spre sfârșitul fazei de involuție, cicatricea ar avea aceeași mărime sau aspect, dacă cicatricea poate fi ușor acoperită, hemangiom nazal (de tipul hemangiomului Cyrano), hemangiom pe buză (în faza de involuție/involuat), hemangiom pe pleoapă ce blochează vederea, hemangiom mare pe frunte, hemangioame pedunculate ce sângerează în mod repetat, pentru a exciza țesutul fibroadipos (sechela hemangiomului) în faza târzie de involuție.

Ar trebui de avut în vedere și faptul că, înainte de a merge la școală, copilul conștientizează propria sa imagine în oglindă.

Terapia prin embolizare este o metodă rar aplicată, doar în cazurile în care apar complicații severe pe parcurs (de ex., insuficiența cardiacă cauzată de suprasolicitarea arteriovenoasă sau de hemoragii excesive, hemangioendotelioame Kaposiforme).

Hemangiomul congenital este o tumoră vasculară benignă. Este prezent și dezvoltat complet la naștere. Poate fi diagnosticat prenatal. Frecvent e localizat pe tegument, de obicei superficial. Poate fi localizat și în ficat. Se vizualizează ecografic. Se întâlnește mai rar decât hemangiomul infantil. Etiologia este necunoscută. Poate fi rotund sau oval, de culoare roz până la violaceu, cu halo palid în jur, cu constituit din capilare cu pereți subțiri până la vase sangvine cu debit mare, proeminează deasupra tegumentului, la palpate – hipertermie locală, cel mai frecvent pe cap, gât sau membre.

Hemangiomul congenital cu involuție rapidă este prezent la naștere cu creștere completă. Este GLUT-1 negativ. În masă sau în plăci, cu un halo pal, cald la palpate, coagulopatie tranzitorie cu trombocitopenie. Trece printr-o fază de regresie rapidă și poate dispărea complet la 12-18 luni prin atrofie, telangiectazii. Tratamentul chirurgical poate fi indicat chiar și după regresare, pentru a reduce cicatricea.

Hemangiomul congenital noninvolutiv este GLUT-1 negativ, prezent la naștere și proliferază proporțional cu creșterea copilului. Nu trece în faza de regresare. Tratamentul este chirurgical. Dezvoltă complicații: ulcerății, hemoragii, probleme cardiace (rar), din cauza cantității mari de flux sangvin la nivelul tumorii.

Concluzii

1. Malformațiile congenitale vasculare la copii au o incidență sporită și sunt în continuă creștere.
2. Cu toate că unele malformații vasculare pot fi supravegheate fără tratament, majoritatea vor beneficia de tratament medical conservator sau chirurgical, indicat de medicul chirurg-pediatru.
3. Este important ca medicul de familie să cunoască progresele în managementul de diagnostic, diagnostic diferențial și tratament al malformațiilor vasculare, deoarece metodele terapeutice și indicațiile de utilizare sunt în continuă studiere și evoluție.
4. Pacienții cu malformații congenitale vasculare cu creștere progresivă, cu localizare difuză, asociere cu alte patologii, cu dezvoltarea complicațiilor trebuie să fie direcționați în centrul multidisciplinar la specialistul de profil.
5. Putem conchide că managementul terapeutic în cazul hemangioamelor poate fi realizat prin: formule steroidiene topice, injectare intratumorală, administrare de betablocante, intervenție chirurgicală.
6. În etapele de tratament se suspendă vaccinarea profilactică, deoarece este demonstrat faptul că se stimulează progresarea și recidivarea hemangiomului.

Bibliografie

1. Bauland C.G., et al. *Similar risk for hemangiomas after amniocentesis and transabdominal chorionic villus sampling*. In: J. Obstet. Gynecol. Res., 2012, nr. 38(2), p. 371–375.
2. Colonna V., et al. *Placental hypoxia and neonatal haemangioma: clinical and histological observations*. In: Br. J. Dermatol., 2010, nr. 162(1), p. 208–209.
3. Dasgupta R. *ISSVA classification*. In: Semin. Pediatr. Surg., 2014, Aug., nr. 23(4), p. 158–161.
4. Greenberger S., et al. *Targeting NF- κ B in infantile hemangioma-derived stem cells reduces VEGF-A expression*. In: Angiogenesis, 2010, nr. 13(4), p. 327–335.
5. Grimmer J.F., et al. *Familial clustering of hemangiomas*. In: Arch. Otolaryngol. Head. Neck. Surg., 2011, nr. 137(8), p. 757–760.
6. Hoorweg M.J., et al. *The prevalence and risk factors of infantile haemangiomas: a case-control study in the Dutch population*. In: Paediatr. Perinat. Epidemiol., 2012, nr. 26(2), p. 156–162.
7. Lavrentieva A., et al. *Effects of hypoxic culture conditions on umbilical cord-derived human mesenchymal stem cells*. In: Cell. Commun. Signal., 2010, nr. 8, p. 1.
8. Yu Y., et al. *Mesenchymal stem cells and adipogenesis in hemangioma involution*. In: Stem Cells, 2006, nr. 24(6), p. 1605–1612.
9. Wassef M.I. et al. *Vascular Anomalies Classification: Recommendations From the International Society for the Study of Vascular Anomalies*. In: Pediatrics, 2015, Jul., nr. 136(1), p. 203–214.

MANAGEMENTUL MULTIDISCIPLINAR AL COPIILOR CU DEFORMAȚII CRANIENE

Silvia RAILEAN¹, Gheorghe RAILEAN²,
Anatol CRIHAN³,

¹IP Universitatea de Stat de Medicină și Farmacie

Nicolae Testemițanu,

²IP Institutul Mamei și Copilului,

³IP Spitalul Clinic Municipal de Copii Valentin Ignatenco

Introducere

Craniostenozele sunt deformații craniene ce se caracterizează prin fuziunea prematură a uneia sau a mai multe suturi craniene. Se consideră o malformație congenitală relativ răspândită în toată lumea și afectează copiii cu aproximație de 1 la 2000 nou-născuți [1]. În cele mai dese cazuri este afectată doar o singură sutură a craniului din cele șase și este numită craniostenoză "izolată". Ca urmare a fuziunii premature a suturilor craniene, copiii se prezintă cu diferite anomalii de relief anatomic al craniului, cauzate de restricții de creștere în unul dintre cele trei planuri și cu creștere compensatorie în altele (sagital, orizontal și vertical).

Malformația poate afecta orice sutură craniană, dar cel mai frecvent este constatată sutura sagitală. Fuziunea timpurie a suturii sagitale se prezintă clinic prin alungirea craniului în plan sagital și îngustarea în plan orizontal (scafocefalie). Cu craniostenozele se pot asocia 130 de sindroame. Cele mai frecvente se consideră sindroamele: Crouzon, Pfeiffer (câte 1 la 60.000 nou-născuți vii), Muenke (1 la 140.000 nou-născuți vii), Apert (1 la 160.000 nou-născuți vii).

Semnele clinice ale craniostenozelor izolate, multiple sau sindromale se pot manifesta prin deformația craniului, hipoplazia maxilarului, deficiențe în dezvoltarea copilului, presiune intracraniană mărită, atrofia nervului optic etc. [2–7].

Plagiocefalia pozițională sau sindromul capului turtit este o deformație a craniului în care porțiunea din spate sau cea laterală a craniului este turtită, fiind cauzată de presiunea externă asupra oaselor înainte sau după nașterea copilului. Discuțiile controversate cu privire la managementul copiilor cu sindromul capului turtit au apărut acum 20 de ani, când părinții au fost sfătuiți să folosească pentru dormit poziția pe spate a copilului, pentru a reduce sindromul morții subite. Lansarea campaniei de către Academia Americană de Pediatrie "back to sleep" a fost cauzată de o cercetare medicală care a demonstrat o corelație între poziția în care doarme copilul cu sindromul