

SUGARUL CU CIANOZĂ ÎN SECȚIA DE TERAPIE INTENSIVĂ

Prof. Dr. Valeriu Popescu

Clinica de Pediatrie, Spitalul Clinic de Copii „Dr.V. Gomoiu”, București

REZUMAT

Cianoza la sugar constituie una dintre cele mai alarmante manifestări întâlnite în secțiile de terapie intensivă. Cauzele sunt diverse și pot reflecta o problemă în aproape orice sistem organic (ex: cardiovascular, hematologic, neurologic).

Articolul trece în revistă cauzele heterogene ale cianozei. Accentul este pus pe fiziopatologia fiecărei entități prezentate. Abordarea diagnosticului printr-o anamneză exhaustivă, un examen fizic meticulos facilitează orientarea clinicianului spre un sistem de organe, ducând la focalizarea manifestărilor clinice către unul dintre acestea, restrângând astfel diagnosticul diferențial în mod corect.

Articolul trece în revistă: fiziopatologia, sistemul cardiac, sistemul pulmonar, obstrucția căilor aeriene, infecțiile, șocul, refluxul gastroesofagian, sistemul neurologic, sindroamele *sudden infant death* și *near-miss sudden infant death*, traumatismele, intoxicațiile, tulburările metabolice, methemoglobinemia.

Cuvinte cheie: cianoza; urgență medicală; diagnostic; copil

ABSTRACT

The infant with cyanosis in the emergency room

The infant with cyanosis is a distressing medical presentation. This article provides an overview of the many causes of cyanosis. Emphasis is placed on the pathophysiology of each disease process: *cardiac system* – the most commonly involved organ system; *pulmonary system*; *upper airway obstruction*; *infectious processes* in the context of septic shock, meningitis, or pulmonary disease; *shock* (hypovolemic, distributive, cardiogenic); *gastroesophageal reflux*; *neurologic system*; *sudden infant death syndrome and near-miss sudden infant death syndrome*; *trauma*; *poisoning*; *metabolic disturbances*; *methemoglobinemia*.

A rational approach to diagnosis is outlined.

Key words: cyanosis; emergency room; diagnosis; infant

Cianoza la sugar este una dintre cele mai alarmante manifestări clinice întâlnite într-o secție de terapie intensivă. Cauzele sale sunt diverse și pot reflecta o problemă în aproape orice sistem de organe (ex: cardiovascular, pulmonar, hematologic sau neurologic).

În prezența unui sugar cu cianoză, prima reacție a medicului pediatru trebuie să fie stabilizarea pacientului, cu menținerea securității căilor aeriene și efectuarea măsurilor de resuscitare indicate de situația clinică (ventilație mecanică...), antibiotice etc. Cel mai frecvent, până la sosirea la secția de terapie intensivă, copilul este aparent bine, cu un episod de cianoză la domiciliu. Medicul de la secția de terapie intensivă trebuie să ia în discuție istoricul bolii și trebuie să recunoască și să evalueze gravitatea acestui eveniment clinic.

Evaluarea trebuie să înceapă cu o anamneză exhaustivă, incluzând circumstanțele în care a apărut episodul acut, cât și istoricul imediat anterior al copilului. În plus, istoricul familial, istoricul social și expunerea la mediul din care provine pot oferi cheile diagnosticului.

O examinare obiectivă meticuloasă este de importanță vitală, iar continua evaluare a pacientului este esențială. În cele mai multe cazuri, anamneza în asociere cu examenul clinic obiectiv sugerează

medicului localizarea/focalizarea manifestărilor clinice la un sistem de organe și restrânge diagnosticul diferențial.

O înțelegere clară a bazelor fiziopatologice este esențială pentru medicul pediatru confruntat cu această problemă.

FIZIOPATOLOGIE

Cianoza se definește etimologic ca o colorație „albăstruie” a tegumentelor și mucoaselor; din punct de vedere fiziopatologic, cianoza traduce desaturarea în oxigen a sângelui care circulă în capilarele cutanate, ea aparând când concentrația hemoglobinei reduse depășește 5 g/dl în sângele periferic. 1 g de hemoglobină fixează 1,34 cm³ de oxigen (O₂). Sângele saturat în O₂ conține 15 g (cantitatea normală de hemoglobină la 100 ml în sângele arterial) x 1,34 = 19-20 vol%. Capacitatea în O₂ a sângelui arterial este de 19-20 vol%; un sânge arterial cu capacitatea de 20 vol% are o saturație de 100%. În mod normal, saturația în O₂ a sângelui arterial este de 95-100% (echivalent cu 19-20 vol%). Sângele venos are o saturație în O₂ de 13 vol%, deci de aproximativ 65%; desaturația în O₂ a sângelui venos este de 19 – 13 = 6 vol%. Sângele capilar are o saturație de (19 + 13): 2 = 16 vol% (Lundgaard, citat

după Dupuis și colab, 1981); desaturația sângelui capilar în O₂ este, deci, de 3 vol%. Cianoza apare când desaturația sângelui capilar este de 5,6 vol%/1,34 = 5 g de hemoglobină redusă. Cifra de 5 g de hemoglobină redusă la 100 ml sânge capilar reprezintă „pragul” cianozei. Un anemic al cărui sânge conține 30% hemoglobină va avea doar 4 g de hemoglobină redusă; acest pacient nu va prezenta cianoză, deoarece cantitatea de hemoglobină redusă este mai mică decât pragul cianozei. Din contră, un bolnav cu poliglobulie va atinge cu ușurință pragul cianozei și va prezenta o cianoză importantă.

Depășirea nivelului critic de 5 g/dl a hemoglobinei reduse poate fi consecința următoarelor mecanisme:

- anomalii ale hematozei sângelui venos la nivelul plămânului prin tulburări de ventilație, difuziune, perfuzie, scurtcircuite funcționale sau anatomice veno-arteriale;
- amestec sanguin la nivelul cordului prin *shunt* dreapta-stânga sau *shunt* bidirecțional, condiții realizate în cardiopatiile congenitale cianogene și potențial cianogene;
- consum crescut de oxigen la nivelul țesuturilor ca urmare a încetării vitezei de circulație sau a unor

tulburări vasomotorii (insuficiență cardiacă, colaps);

- formarea unor cantități mari de hemoglobine anormale (methemoglobină, sulfhemoglobină). Se disting două tipuri principale de cianoză:
- cianoza centrală (arterială), în care saturația deficitară a sângelui arterial este consecința unei insuficiente arterializări a sângelui la nivelul plămânului sau a amestecului sanguin veno-arterial. Cianoza centrală poate fi datorată unor variate cauze în diferite organe și sisteme, cele mai frecvente fiind însă afecțiunile cardiopulmonare (tabelul 1);
- cianoza periferică (capilară sau venoasă) rezultată din desaturarea accentuată a sângelui capilar, în condițiile în care sângele arterial este normal saturat. Distincția dintre cianoza centrală și periferică nu este absolută totdeauna și pentru elucidare necesită măsurarea saturației arteriale în oxigen (SaO₂) sau a presiunii oxigenului în sângele arterial (PaO₂).

SISTEMUL CARDIAC

Cele mai comun implicate sisteme/organe sunt sistemele cardiac și pulmonar. Este foarte important de

Tabelul 1

Diagnosticul diferențial al cianozei neonatale (după Kliegman RE, 1990)

Cauze	Mecanisme
Pulmonare	
Sindromul de detresă respiratorie -----	Deficitul de surfactant
Sepsis, pneumonie -----	Inflamație, hipertensiune pulmonară (HTP)
Pneumonia prin aspirație de meconiu -----	Obstrucție mecanică, inflamație, HTP
Persistența circulației fetale -----	Hipertensiune pulmonară
Hernia diafragmatică -----	Hipoplazie pulmonară, HTP
Tahipnee tranzitorie -----	Întârziere în rezorbția lichidului amniotic
Cardiovasculare	
Boli de cord cianogene cu diminuarea fluxului sanguin pulmonar	<i>Shunt</i> dreapta-stânga (tetrada Fallot, atrezia pulmonară)
Boli de cord cianogene cu creșterea fluxului sanguin pulmonar	<i>Shunt</i> dreapta-stânga (D-transpoziția de vase mari, trunchiul arterial)
Boli de cord cianogene cu insuficiență cardiacă congestivă	<i>Shunt</i> dreapta-stânga cu edem pulmonar și debit cardiac scăzut, ca în hipoplazia de cord stâng și coarctația de aortă
Insuficiență cardiacă (izolată)	Edem pulmonar, contracție cardiacă diminuată ca în sepsis, miocardită, tahicardie supraventriculară, bloc cardiac complet
	Debit cardiac crescut ca în persistența canalului arterial, malformația venei Galen sau alte malformații arterio-venoase
Neurologice (afectarea SNC)	
Medicamente sedative utilizate de mamă	Hipoventilație
Asfixie	Depresia SNC
Hemoragie intracraniană	Depresia SNC, convulsii
Boli neuromusculare	Paralizia nervului frenic, hipotonie, hipovaentilație
Hematologice	
Hemoragii acute	Șoc
Hemoragii cronice (mici și repetate)	Insuficiență cardiacă congestivă
Policitemie	Hipertensiune pulmonară
Methemoglobinemie	Scăderea afinității Hb sau anomalii enzimatice ale eritrocitelor
Metabolice	
Hipoglicemia	Depresia SNC, insuficiență cardiacă congestivă
Sindromul adreno-genital (Debré-Fiebiger)	Șoc (pierdere de sare)

a diferența cele două sisteme – cardiac și pulmonar – pentru „managementul“ pacientului.

Un instrument/test disponibil clinicianului este testul de provocare cu oxigen 100%. Ameliorarea clinică cu oxigen în cursul creșterii saturației de oxigen și pO₂ implică o cauză pulmonară a cianozei (Lees și colab, 1987). Absența unei ameliorări clinice conduce la suspiciunea bolii cardiace cianogene.

Bolile cardiace congenitale cianogene sunt evidente invariabil la naștere sau în cursul primelor săptămâni de viață. Leziunile cardiace responsabile includ: tetralogia Fallot, stenoza pulmonară cu și fără sept interventricular intact, transpoziția vaselor mari, atrezia tricuspidiană, anomalia Ebstein, trunchiul arterial comun și întoarcerea venoasă pulmonară anormală totală.

EXAMENUL CLINIC

Examenul clinic al cordului cuprinde inspecția, palparea și auscultația, aceste etape fiind frecvent intricate.

O inspecție minuțioasă va evidenția principalele sindroame cu care este asociată cardiopatia* (aberații cromozomiale, sindroame genetice cu afectarea scheletului, sindroame cu facies particular, sindroame cardio-cutanate), alte malformații extracardiace asociate (mai frecvent la nou-născuții cu greutate mică la naștere – buză de iepure, palatoschizis, picior strâmb, omfalocel, anomalii toracice, vertebrale, etc.).

Între semnele care evocă o cardiopatie congenitală cianogenă se evidențiază:

Semne funcționale

În afara întârzierii staturo-ponderale care lipsește rar în cardiopatiile congenitale cu *shunt* important dreapta-stânga se notează dispnee de efort (variabilă cu importanța *shunt*-ului), sete (ce poate fi interpretată ca un mecanism compensator la poliglobulia secundară hipoxiei), lipotimii, „poziția pe vine“ (observată în particular în tetralogia Fallot și care scade pentru un timp hipoxia cerebrală, fie crescând rezistența vasculară periferică, fie diminuând întoarcerea venoasă).

Semne fizice

La simpla inspecție se constată cele mai bune elemente de diagnostic în *shunt*-ul dreapta-stânga și hipocratismul digital. Cianoză afectează fața, mucoasele

și extremitățile; în cazurile în care este discretă, cianoză trebuie cercetată în unele regiuni cutanate bogat vascularizate (patul unghial, conjunctivele) și la nivelul mucoaselor (buze, fața inferioară a limbii). Cianoză se accentuează la efort, frig, în cursul alimentației, plânsului, emoțiilor. După mai multe luni, se asociază hipocratismul digital (deformarea extremităților degetelor de la mâini și picioare, ce afectează doar părțile moi, de diverse tipuri: în „spatulă“, „bețe de toboșar“, cu unghii bombate în „sticlă de ceasornic“), consecință a cianozei prelungite și marker al unei oxigenări deficitare a țesuturilor.

La inspecție se mai pot evidenția: *facies* particular cu bose frontale proeminente, conjunctive „injecțate“ (prin proliferarea anselor capilare), gingivită hipertrofică (însoțită frecvent de „clătinarea dinților“); hipotrofie staturo-ponderală (comună după vârsta de 3-4 ani) ce realizează un nanism veritabil; retard motor (mișcări limitate, întârziere a mersului); modificări ale regiunii precordiale (bombarea hemitoracelui stâng).

Examenul clinic evaluează, de asemenea: *status*-ul circulator (incluzând pulsul, alura ventriculară, presiunea sanguină); dinamica precordială (pulsaii exagerate ale regiunii precordiale, fremismente (sistolice), zgomote cardiace, *click*-uri (protosistolice, de ejecție), sufluri (sistolice) de ejecție și regurgitare, sufluri diastolice, semne ce traduc o insuficiență cardiacă (hepatomegalie de stază, reflux hepato-jugular), manifestări neurologice și infecțioase (complicații ce survin în evoluția unei cardiopatii congenitale cianogene).

La finele examenului clinic, diagnosticul unei cardiopatii congenitale cianogene poate fi schițat plecând de la cianoză (semnul clinic cel mai important) și caracterul zgomotului 2.

Astfel, în funcție de data apariției și de intensitatea cianozei se poate pune în discuție: transpoziția vaselor mari (cianoză precoce și intensă); tetralogia Fallot (cianoză ce apare către vârsta de 2 luni și de intensitate medie); stenoza pulmonară valvulară asociată cu sept interventricular intact (triada Fallot) (cianoză tardivă sau discretă).

În funcție de datele stetacustice cardiace se poate pune în discuție: stenoza pulmonară valvulară asociată cu sept interventricular intact (cianoză cu zgomotul 2 diminuat), transpoziția de vase mari sau „reacție“ complex Eisenberg – cianoză cu zgomotul 2 accentuat).

* Cardiopatii congenitale cianogene sunt citate în:

- *anomalii cromozomiale*: deleția 10q – tetralogia Fallot
- *sindroame complexe*: *complexul CHARGE* (coloboma, anomalii cardiace, atrezie choanală, retard psihic, anomalii genitale și auriculare); *complexul Water* (anomalii vertebrale, anele, traheo-esofagiene, radiale și renale), tetralogia Fallot; *complexul FAVS* (anomalii faciale, auriculare, vertebrale, tetralogia Fallot); *sindromul asplenie-malformații cardiace cianogene*; transpoziția de vase mari, transpoziția totală a venelor pulmonare, ventriculul unic; *sindromul polisplenie-transpoziție parțială a venelor pulmonare*, ventricul unic.
- Alte sindroame*: sindromul Scimitar – transpoziția venelor pulmonare cu deschidere în vena cavă inferioară; sindromul TAR (trombocitopenie amegakariocitară, aplazia radiusului) – tetralogia Fallot (după Gersony WM, 1992)

EXAMENE PARACLINICE

Examenul hematologic

Policitemia persistentă după prima lună de viață este frecvent întâlnită în cardiopatiile cianogene (cu *shunt* dreapta-stânga). Policitemia din cardiopatiile congenitale cu cianoză determină creșterea vâscozității sanguine, antrenând un risc crescut de producere a trombozelor vasculare, în special în venele cerebrale. O serie de anomalii ale hemostazei (accelerarea fibrinolizei, trombocitopenia, întârzierea retracției cheagului, hipofibrinogenemia, alterarea timpului de protrombină, a timpului parțial de tromboplastină și testului de generare a tromboplastinei) pot evolua izolat sau în asociere cu severitatea policitemiei.

Examenul radiologic

Elementele semiologice principale ale examenului radiologic al cordului cuprind: aprecierea vascularizației pulmonare, aspectul vaselor mari de la bază, volumul cardiac și volumul diferitelor cavități cardiace.

Electrocardiograma (ECG)

Uneori evocatoare pentru un diagnostic precis, ECG permite frecvent prin evidențierea semnelor de hipertrofie ventriculară dreaptă (HVD), hipertrofie ventriculară stângă (HVS) sau hipertrofie biventriculară (HbiV) o orientare diagnostică a diferitelor tipuri de cardiopatii cianogene.

Determinarea saturației în oxigen (SaO₂) sau presiunii parțiale în oxigen (PaO₂) din sângele arterial (sau din sângele capilar la nivelul lobului urechii)

Această investigație are o valoare deosebită în diagnosticul cardiopatiilor congenitale cu cianoză. Cianoză apare când desaturarea sângelui arterial este sub 80% sau PaO₂ este sub 40 mmHg. Dacă diagnosticul de cianoză centrală nu este cert, testul la hiperoxie (inhalația timp de 20 de minute de oxigen 100% nu crește semnificativ SaO₂ sau PaO₂ din sângele arterial) poate constitui un argument pentru *shunt*-ul dreapta-stânga.

Examenul radiologic

Evaluarea fluxului sanguin pulmonar

Evaluarea fluxului sanguin pulmonar pe filmul radiologic constituie o etapă capitală în stabilirea diagnosticului diferitelor entități din cadrul cardiopatiilor congenitale cianogene.

Hipovascularizația pulmonară (câmpurile pulmonare clare) este numitorul comun al tuturor *shunt*-urilor dreapta-stânga, după cum hipervascularizația pulmonară este numitorul comun al *shunt*-urilor stânga-dreapta. Dacă ecuația *shunt* dreapta-stânga este egală cu

aspectul clar al câmpurilor pulmonare, nu se poate spune că ecuația cardiopatie congenitală cianogenă este egală cu aspectul clar al câmpurilor pulmonare. Un număr de cardiopatii congenitale cu cianoză prezintă *shunt* bidirecțional, în cadrul căruia transferul de sânge stânga-dreapta determină hipervascularizație pulmonară; este cazul transpoziției de vase mari (cu sau fără atrezie tricuspidiană) și transpoziției totale a venelor pulmonare.

Paralel cu hiperclaritatea pulmonară se notează obișnuit o reducere a ramurilor arteriale pulmonare.

• În funcție de datele examenului radiologic (aspectul fluxului sanguin pulmonar) se disting:

- Cardiopatii congenitale cianogene asociate cu hipovascularizație pulmonară (flux sanguin pulmonar diminuat): tetralogia Fallot; stenoza pulmonară valvulară cu DSA; atrezia/stenoza tricuspidiană; maladia Ebstein.
- Cardiopatii congenitale cianogene asociate cu hipervascularizație pulmonară (flux sanguin pulmonar crescut): transpoziția vaselor mari; hipoplazia cordului stâng; transpoziția totală a venelor pulmonare; trunchiul arterial; ventriculul unic (DSV larg).

• În funcție de aspectul fluxului sanguin pulmonar asociat cu aspect ECG de HVD, HVS, HbiV se disting:

- Cardiopatii congenitale cianogene caracterizate prin hipovascularizație pulmonară (flux sanguin pulmonar diminuat) asociate cu HVD: stenoza pulmonară extremă, atrezie pulmonară (cu sau fără DSV), transpoziția vaselor mari + stenoza pulmonară; tetradă Fallot; pentalogia Fallot (tetradă Fallot + DSA).
- Cardiopatii congenitale cianogene caracterizate prin hipovascularizație pulmonară (flux sanguin pulmonar diminuat) asociate cu HVS: atrezia tricuspidiană; atrezia pulmonară și hipoplazia ventriculului drept.
- Cardiopatii congenitale cianogene caracterizate prin hipovascularizație pulmonară (flux sanguin pulmonar diminuat) asociate cu HbiV: transpoziția vaselor mari + stenoza pulmonară; trunchiul arterial comun cu artere pulmonare hipoplazice
- Cardiopatii congenitale cianogene caracterizate prin hipovascularizație pulmonară (flux sanguin pulmonar diminuat) fără nici o predominantă ventriculară pe traseul ECG: maladia Ebstein.
- Cardiopatii congenitale cianogene caracterizate prin hipervascularizație pulmonară (flux sanguin pulmonar crescut) asociate cu HVD, HVS, HbiV.
- Cardiopatii congenitale cianogene caracterizate prin hipervascularizație pulmonară (flux

sanguin pulmonar crescut) asociate cu HVD: hipoplazia cordului stâng, transpoziția totală a venelor pulmonare, transpoziția vaselor mari.

- *Cardiopatii congenitale cianogene caracterizate prin hipervascularizație pulmonară (flux sanguin pulmonar crescut)* asociate cu HVS: transpoziția vaselor mari + atrezie tricuspidiană; ventriculul unic; trunchiul arterial comun cu artere pulmonare de calibru normal.
- *Cardiopatii congenitale cianogene caracterizate prin hipervascularizație pulmonară (flux sanguin pulmonar crescut)* asociate cu HbiV: transpoziția vaselor mari + DSV; trunchiul arterial, originea aortei și pulmonare din ventriculul drept (ventricul drept cu dublă cale de ieșire); stenoza istmului aortic preductală.*

Ecocardiografia

Datele obținute prin triada: examen clinic (prezența cianozei în repaus și/sau la efort), examenul radiologic (evaluarea fluxului sanguin pulmonar) și examenul ECG (HVD, HVS, HbiV) sunt completate prin examenul ecocardiografic. Prin valoarea informațiilor procurate și prin accesibilitate, ecocardiografia a devenit în prezent o explorare de primă importanță în cadrul investigației cardiopatiilor congenitale.

Analiza ecocardiografică a cardiopatiilor congenitale se face printr-o observare sistematică a morfologiei cardiace, urmate de examinarea Doppler ce completează datele morfologice cu cele funcționale hemodinamice. Ecocardiografia bidimensională cuplată cu Doppler color permite un foarte bun diagnostic morfologic, iar evaluarea funcțională se face în principal prin tehnicile Doppler, ce furnizează date similare cateterismului cardiac.

Tehnicile invazive (cateterismul, angiocardiografia)

În prezent, datorită experienței acumulate din confruntarea cu tehnicile invazive, clinicianul este în situația de a putea stabili un diagnostic corect în peste 80% dintre cazurile de cardiopatii congenitale, de a preciza până la un punct chiar gradul tulburărilor hemodinamice și indicația chirurgicală.

SISTEMUL PULMONAR

Funcția respiratorie poate fi divizată în 3 compartimente: ventilație, difuziune și perfuzie. Ventilația reprezintă influxul și refluxul aerului între atmosferă și alveolele pulmonare. Difuziunea se referă la „mișcarea” oxigenului și bioxidului de carbon prin interfața alveolo-capilară. Fluxul sanguin pulmonar pentru

transportul gazelor este cunoscut ca perfuzie. Conceptul de ventilație/perfuzie (V/Q) trebuie să fie revizuit în scopul înțelegerii modului în care o boală pulmonară poate determina hipoxemie, desaturație în oxigen și cianoză (Guyon, 1986).

În multe anomalii pulmonare ale sugarului, unele „arii” pulmonare sunt bine ventilate dar sunt insuficient perfuzate, în timp ce alte „arii” pot avea o perfuzie normală, dar o ventilație diminuată. Aceasta înseamnă că deși fluxul sanguin total și ventilația în totalitate sunt normale în plămâni, poate să existe o „asortare proastă” la nivelul alveolelor. Când raportul V/Q este sub valorile normale nu există o ventilație suficientă adecvată pentru oxigenarea sângelui perfuzat în alveole. În mod contrar, când ventilația alveolelor este normală dar perfuzia este limitată, oxigenul disponibil în alveole nu este transportat de sânge. Ventilația improprie contribuie la „decesul” fiziologic al ariilor pulmonare. Evident, ambele situații, adesea apar în același timp în diferite „arii” ale plămânilor, cu rezultat în desaturarea sângelui în sistemul circulator. Dacă apare o desaturație suficientă, apare cianoză.

Membrana capilarelor alveolare este bariera ce separă „gazele” din alveole de sângele capilarelor pulmonare. În condiții normale, lichidul/fluidul este împiedicat de a traversa în alveole prin această membrană. Schimbul de gaze prin această membrană se efectuează prin difuziune. Când apare „îngroșarea” membranei rezultă un bloc capilar alveolar, care determină diminuarea difuziunii oxigenului alveolar în sângele capilar pulmonar.

Pneumoniile sunt procese inflamatorii care afectează elementele care compun parenchimul pulmonar, respectiv spațiile alveolare/sau interstițiul pulmonar. Frecvent, se asociază prezența exsudatului inflamator în bronhiile mici și bronhiole, difuziunea infecției efectuându-se de la tractul respirator superior spre cel inferior. La nou-născut și sugarul mic, factorul cauzal este frecvent bacterian. *Streptococul B* și *germenii gram-negativi* la nou-născut și *Stafilococul aurium* la sugarul mare și copil sunt cei mai comuni agenți patogeni. Agenții virali includ *virusul citomegalic*, *virusul sincițial respirator*, *adenovirusul* și *virusurile gripale A și B*. Mai puțin frecvent sunt în cauză *Mycoplasma hominis*, *Ureaplasma urealyticum* și *Chlamydia trachomatis*. *Tuberculoza* trebuie, în prezent, să fie, de asemenea, luată în discuție.

Din cauza procesului inflamator prezent în pneumonia bacteriană, există o „scurgere/pierdere” a lichidului și celulelor în interiorul alveolelor. Pe măsură ce procesul inflamator progresează, largi arii pulmonare devin „consolidate” (sindrom de condensare pulmonară). Aceste arii pulmonare sunt ventilate inadecvat

* Cianoză este localizată la membrele inferioare

și raportul V/Q este afectat. În cazurile severe, pacientul este hipoxic și cianoza este evidentă.

Infecțiile virale, cu Chlamydia și Mycoplasma determină o inflamație interstițială care afectează toate cele 3 arii ale funcției respiratorii (ventilație, difuziune și perfuzie). Ventilația poate fi redusă din cauza inflamației căilor aeriene mici. Perfuzia este diminuată prin inflamația ariilor perivasculare ale parenchimului pulmonar. Când inflamația implică capilarele pulmonare și alveolele, nu există afectarea raportului V/Q, dar capacitatea de difuziune diminuată determină hipoxie și cianoză.

Frecvent, pneumonia la sugar continuă/urmează unei infecții a tractului respirator superior. Simptomele includ tuse, vărsături post-tuse, inapetență și febră. La examenul fizic pot fi evidente tahipneea, tirajul și bătaile preinspiratorii ale aripioarelor nazale. Manifestările clasice cu raluri crepitante localizate și diminuarea murmurului vezicular constatate la copiii mari și adulți sunt frecvent absente la sugar. La copilul mare cu pneumonie lobară, examenul fizic pulmonar oferă date mai clare decât la sugar. În stadiile precoce se notează diminuarea mișcărilor toracice și zgomotelor respiratorii, rare raluri subcrepitante în aria pulmonară afectată. Mai târziu, odată cu extinderea procesului de condensare, se notează matitate sau submatitate localizată, exacerbarea vibrațiilor vocale în zona afectată, suflu tubar sau respirație suflantă și prezența ralurilor crepitante.

Participarea pleurală se poate traduce clinic fie prin prezența frecăturilor pleurale (pleurezie fibrinoasă uscată), rar întâlnită la copil, fie printr-un sindrom pleuretic prezent, traducând existența unui revărsat lichidian (pleurezie exsudativă), caz în care, alături de matitatea „lemnoasă“ (mai intensă ca în pneumonie) se asociază abolirea murmurului vezicular și suflu pleuretic.

Tuberculoza pulmonară. Manifestările proteiforme ale tuberculozei includ o varietate de anomalii pulmonare ca pneumonia lobară, granulia, „deplasarea“ căilor aeriene prin adenopatii voluminoase și revărsat pleural. Istoricul/anamneza trebuie să stabilească simptomele inițiale și expunerea la infecție prin contactul cu un adult din familie care prezintă tuberculoză (descori nediagnosticată).

Edemul pulmonar, o entitate cu frecvență redusă la copil, este rezultatul transudării de lichid din capilarele pulmonare în spațiile alveolare și bronșiolare. Este asociat, de obicei, cu colaps circulator sau neurocirculator și, în consecință, este un eveniment terminal al unor afecțiuni variate. Este, de obicei, văzut în cursul unei insuficiențe cardiace congestive, secundară unei boli congenitale de cord, în evoluția unei pneumonii sau obstrucției cronice a căilor aeriene superioare. În stadiile inițiale, lichidul se acumulează în țesutul

conjunctiv din interstițiul pulmonar. În evoluție, lichidul invadează spațiile aeriene alveolare, atrăgând proteinele. Rezultatul este o modificare a raportului V/Q cu bloc capilar alveolar. Copilul acuză dificultăți respiratorii, senzație de opresiune sau durere toracică. Tusea este prezentă și urmată de o spută constituită dintr-o serozitate spumoasă, aerată, rozată. Tahipneea, pulsul rapid și slab sunt comune. Copilul este, de obicei, foarte palid, dar poate fi și cianotic. La examenul fizic, murmurul vezicular este diminuat, se percep raluri subcrepitante fine, bazal, ce ascensionează rapid spre vârful plămânilor. Examenul radiologic pulmonar evidențiază o infiltrație perihilară difuză, cu aspect de „aripi de fluture“.

Atelectazia pulmonară este consecința unei obstrucții a căilor aeriene cu colaps distal, ce determină tulburări ale ventilației și perfuziei. Alveolele colabate sunt „slab“ ventilate. În asociere, colapsul determină o creștere a rezistenței fluxului sanguin în vasele pulmonare. De aceea, fluxul sanguin, în cea mai mare parte, este dirijat preferențial direct ariilor pulmonare aerate. Rezultatul este modificarea relativ minoră a raportului V/Q și o desaturare sistemică mică. Cauzele atelectaziei la sugar și copil includ: *obstrucția intrabronșică* (corpi străini, dopuri de mucus, fibroza chistică, astmul bronșic); *bolile/leziunile peretelui bronșic* (stenoze ale căilor aeriene, inflamație și edem al căilor aeriene, granuloame, papiloame, tumori bronșice); *compresiunea extrinsecă a bronhiilor* (tumori pulmonare sau metastaze secundare, adenopatii din tuberculoză, infecția cu HIV, cardiomegalie, inele vasculare anormale, emfizem lobar); *deficitul/disfuncția surfactantului* (maladia membranelor hialine, detresa respiratorie a adultului, înecul, edemul pulmonar, pneumonia); *compresiunea parenchimului pulmonar* (chilotorax, hemotorax, pneumotorax, tumori).

Fibroza chistică (FC), boală genetică cu transmitere autozomal recesivă. Gena FC este formată din 250.000 de perechi de baze și se află situată pe cromozomul 7 codificând o proteină de membrană denumită CFTR (CF *transmembranar regulator*), care are funcție de canal transmembranar de clor (Kartner N, 1991). FC este determinată de permeabilitatea anormală a membranelor celulare la ionii de clor. Anomalia implică, de asemenea, epiteliul respirator. Rezultatul final este deshidratarea secrețiilor căilor aeriene cu afectarea transportului mucociliar și obstrucția căilor aeriene. Sugarul cu fibroză chistică nediagnosticată se poate prezenta cu tuse cronică sau recurentă, repetate episoade de *wheezing*, hiperinflație, pneumonii repetate sau atelectazie secundară „dopurilor“ de mucus. Infecțiile bacteriene precoce, de obicei cu *H. Influenzae* sau *S. Aureus*, evoluează eventual la bronșiectazie sau fibroză pulmonară. Fiziopatologia hipoxemiei

pacienților cu FC este legată de oricare dintre aceste procese, în funcție de severitatea lor. Diagnosticul de FC trebuie să fie luat în considerare la orice sugar, în special de rasă albă, cu acuze pulmonare cronice. În plus, un istoric de probleme gastrointestinale trebuie să fie pus în discuție în prezența ileusului meconial, prolapsului rectal, icterului obstructiv neonatal sau scaunelor steatoreice. Părinții pot relata că sugarul are un gust sărat atunci când este sărutat. Deoarece FC este o boală genetică cu transmitere autozomal recesivă, un istoric familial efectuat cu grijă trebuie obținut. Examenul fizic al sugarului cu FC evidențiază o întârziere în procesul de creștere și dezvoltare, torace hiperinflațat, *wheezing*, degete hipocratice, distrofie toracică (cifoasă dorsală, torace „în carenă“).

În mod obișnuit, diagnosticul de FC pornește de la aspectele clinico-anamnestice caracteristice și este confirmat de testul sudorii (Welsh M și colab, 1993) prin care se evidențiază concentrația crescută de clor în sudoare (peste 60 mEq/l la copil și peste 80 mEq/l la adult).

Evidențierea nivelului crescut al tripsinei imuno-reactive (TIX) în sângele nou-născuților este deosebit de importantă în diagnosticul FC. Se consideră valori pozitive cele egale sau mai mari de 80 $\mu\text{g/ml}$ (media valorilor normale este 45 $\mu\text{g/ml}$). În prezent, diagnosticul final de FC îl constituie testele genetice (Alton EW, 1995), nemaiastepându-se vârsta de 6-7 săptămâni pentru testul sudorii, eliminându-se *stress*-ul familiei, în cazul în care testele genetice sunt negative.

Bronșiolita acută, infecție acută a căilor aeriene inferioare, caracteristică sugarului și copilului mic, are ca principală expresie clinică dispneea expiratorie însoțită de *wheezing*. Este mai frecventă în primii 2 ani de viață, având vârful incidenței la vârsta de 6 luni. În multe părți ale globului este cea mai frecventă cauză de spitalizare a sugarilor. Etiologia sa este predominant virală; virusul sincițial respirator (VSR) este agentul cauzal al bronșiolitei acute în peste 50% dintre cazuri. Restul îmbolnăvirilor sunt determinate de virusul paragripal tip 3, unele adenovirusuri, *Mycoplasma pneumoniae* și ocazional alte virusuri. Căile aeriene sunt inflamate, fiind infiltrate cu celule inflamatorii. Elementul fiziopatologic caracteristic bronșiolitei acute este obstrucția bronșiolară, din cauza edemului inflamator și hipersecreției de mucus care se acumulează împreună cu reziduurile celulare la acest nivel. Conform legii lui Poiseuille, rezistența la pasajul coloanei de aer printr-un tub este invers proporțională cu raza cilindrului la puterea a patra. Prezența edemului peretelui bronșolar determină reducerea calibrului bronhiolilor. Rezultatul este creșterea rezistenței la trecerea fluxului de aer în ambele faze ale respirației (și în inspir și în expir). Întrucât raza lumenului

bronhiolar este mai mică în expir, obstrucția căii respiratorii funcționează ca o supapă sferică cu bilă, care permite intrarea în plămâni a unui volum de aer, dar care nu mai permite eliminarea în expir a aceluiași volum, rezultând „sechestrarea“ aerului în plămân și hiperinflație pulmonară.

Atelectazia apare când obstrucția este completă și aerul „sechestrat“ se absoarbe.

În bronșiolita acută sunt afectate schimburile gazoase normale la nivel pulmonar, cu alterarea raportului V/Q, cu apariția insuficienței respiratorii cu hipoxie și normo- sau hipercapnie. Hipercapnia apare doar în formele severe de boală. Alura respiratorie este un indicator al gradului de hipoxie. Cu cât frecvența respiratorie este mai mare, cu atât presiunea oxigenului în sângele arterial (PaO_2) este mai mică. Hipercapnia apare la o rată a respirației de peste 60/minut și se accentuează proporțional cu tahipneea.

În majoritatea cazurilor, anamneza asociată cu examenul clinic stabilește diagnosticul de bronșiolită. Febra, tusea, dispneea expiratorie cu *wheezing*, tirajul, expirul prelungit (modificarea raportului inspir/expir în favoarea expirului), hipersonoritatea toracelui la percuție, diminuarea ușoară a murmurului vezicular, prezența ralurilor atît bronșice (în special sibilante), cât mai ales subcrepitante (raluri bronșiolare) sunt definatorii pentru diagnostic.

Ficatul și splina sunt coborâte, ca urmare a emfizemului obstructiv și coborării diafragmului. Examenul radiologic evidențiază hiperinflația pulmonară cu creșterea diametrului anteroposterior al toracelui, hipertransparență pulmonară difuză vizibilă în special bazal și retrosternal. Accentuarea desenului bronhovascular este constant prezentă.

SaO_2 , prin pulsoximetrie, trebuie evaluată prin monitorizare continuă; scăderea SaO_2 sub 90% indică necesitatea administrării de oxigen. PaO_2 este scăzută, PaCO_2 este normală sau crescută, în raport cu severitatea bolii.

Displazia bronhopulmonară (maladia ventilațiilor) este o anomalie pulmonară cronică, ce survine la subiecții cărora li s-a practicat ventilație mecanică, caracterizată prin hipoxie persistentă, hipercapnie, oxigenodependență și prezența radiologică de imagini pulmonare de supradistensie (emfizem) sau alternanță de imagini clare cu imagini opace (Monset-Couchard, 1985). Gradul de severitate variază în limite foarte largi, de la forme ușoare la forme foarte grave. Displazia bronhopulmonară (DBP) poate apărea la orice vârstă, dar pentru motive de imaturitate pulmonară (morfologică și funcțională) este mai frecvent întâlnită la nou-născut, în special la prematurii cărora li s-a practicat ventilație mecanică pentru detresă respiratorie idiopatică (boala membranelor hialine).

Din punct de vedere etiopatogenic, DBP poate fi corelată cu:

- toxicitatea oxigenului, care rămâne un factor de bază;
- ventilația mecanică cu presiune pozitivă intermitentă, de asemenea un factor cauzal important;
- rolul detresei respiratorii în perioada neonatală;
- rolul imaturității pulmonare (demonstrat de marea frecvență a DBP la sugar și în special la nou-născut);
- alți factori ca emfizemul interstițial, suprainfecțiile pulmonare, atelectaziile pulmonare și asocierea eventuală a persistenței canalului arterial.

Displazia bronhopulmonară trebuie suspectată sistematic la orice nou-născut (în special la cei cu detresă respiratorie idiopatică) la care se depășesc 7 zile de ventilație artificială (după unele date chiar peste 4 zile). Această suspiciune trebuie formulată în special când este vorba despre un copil prematur. De obicei, primul semn constă în necesitatea de a mări constantele ventilatorii la un copil aflat deja sub ventilație mecanică (necesitatea de a mări presiunile de insuflație), în paralel cu o agravare a hipoxiei și hipercapniei și cu imposibilitatea de suprimare a ventilației mecanice. Copilul devine dependent de ventilație mecanică, aceasta trebuind prelungită uneori până la 2 luni. În acest timp starea copilului este defavorabilă – se alterează progresiv, cu accentuarea cianozei, alterarea senzoriului, apariția semnelor de insuficiență cardiacă dreaptă și deces. Invers, în cazul în care evoluția este favorabilă, este posibilă suprimarea ventilației artificiale și detubarea copilului, recuperarea fiind rapidă și spectaculoasă, de obicei în decursul primei luni care urmează. După acest interval de timp însă, se constată persistența unui grad de tiraj inter- și subcostal și eventual cianoză, cu necesitatea administrării continue de oxigen. Chiar și în aceste cazuri se înregistrează evoluții severe, cu semne de cord pulmonar uneori și oxigenodependență de lungă durată sau, dimpotrivă, forme ușoare. Indiferent însă de severitate, evoluția manifestărilor respiratorii este de lungă durată, recuperarea clinică necesitând durate de timp de 1-3 ani, cu atât mai lungi cu cât gravitatea inițială este mai mare. Paralel cu ameliorarea semnelor pulmonare se estompează și eventualele manifestări de insuficiență cardiacă dreaptă.

Semnele radiologice ale DBP pot fi majore, medii și minore.

Semnele majore se traduc prin distensie toracică importantă ce predomină la baze – care sunt hiperclare – contrastând cu câmpurile pulmonare medii și superioare la nivelul cărora se intrică o serie de opacități „noroase“, cu zone atelectatice „în bandă“ și teritorii opace fibrotice. Formele medii se caracterizează printr-un emfizem moderat dar net și prezența de opacități rotunde sau liniare. În formele minore,

emfizemul este discret, iar opacitățile sunt liniare, discrete și puțin numeroase.

Explorarea funcțională respiratorie evidențiază: hipoxie, hipercapnie, scăderea complianței pulmonare, creșterea rezistențelor pulmonare, alterarea difuziunii gazelor prin membrana alveolo-capilară.

Terapia constă în: ventilație artificială cu frecvență înaltă (sau cel puțin ventilație cu presiune pozitivă continuă); menținerea unui FiO₂ adaptat în funcție de PaO₂, evitând hiperoxia și efectele sale toxice; acoperirea nevoilor fiziologice de lichide; măsuri de kineziterapie toracică; administrarea de surfactant (uman sau artificial); închiderea cât mai precoce a unui canal arterial prin administrarea i.v. de indometacină; digitalice (în asociere cu diuretice) în formele asociate cu semne de cord pulmonar; corticosteroizi, în formele foarte severe, în care copilul rămâne „dependent de ventilator“ timp de peste 4 săptămâni (în formele cu evoluție favorabilă corticosteroizii nu vor depăși o săptămână ca durată de administrare); dispensarizare îndelungată și kineziterapie toracică sistematică, după externare; vaccinările curente (în special antirujeoloasă și anti-pertussis); evitarea poluanților atmosferici (praf, fum etc.).

OBSTRUCȚIA CĂILOR AERIENE

În raport cu sediul obstrucției, manifestările clinice prezintă unele particularități (Popescu V, 1999).

În **obstrucția nazală**, copiii au vocea normală (acest semn este greu de evidențiat la nou-născut și sugarul mic); fac excepție situațiile în care obstrucția este severă, când vocea devine nazonată. Deși copilul nu prezintă stridor, există frecvent „stertor“, respirație zgomotoasă, „sforăitoare“; nu se observă tiraj decât în caz de obstrucție majoră. Obstrucția nazală, adesea nesemnificativă la copilul mare, poate fi o problemă la nou-născut, care are o respirație predominant nazală. *Atrezia choanală* poate fi unilaterală sau bilaterală, apărând aproximativ în mod egal; ea trebuie suspectată la nou-născutul cu detresă respiratorie, în care cianoza dispare în cursul plânsului. Obstrucția nazală este determinată și de glosoptoză. *Glosoptoza* este o cauză de producere a obstrucției căilor aeriene în asociere cu micrognația în sindroamele Pierre-Robin sau Treacher-Collins. Obstrucția căilor aeriene superioare apare, de asemenea, în macroglosie. Cauzele de *macroglosie* întâlnite la sugar includ sindroamele Beckwith-Wiedemann și Down, malformațiile vasculare (în special higroma chistică), hipotiroidismul congenital, tumorile (Weigle, 1987).

În **obstrucțiile orofaringiene**, vocea este în general normală; uneori se notează aspectul de „voce de rață“ sau alteori răgușită. Copilul prezintă frecvent

stridor inspirator* ce se accentuează în somn. Tirajul este prezent, în mod obișnuit suprasternal și intercostal și se poate accentua în cazurile de obstrucție severă.

Alimentația este dificilă sau imposibilă; uneori bolnavul prezintă incapacitatea de a-și înghiți saliva. Similar copiilor cu obstrucție nazală, ei stau cu gura deschisă, cu mandibula împinsă înainte, în efortul de a-și ușura respirația. De obicei, tusea este absentă. În abcesul retrofaringian un element important pe lângă febră și alterarea stării generale, este poziția de hiperextensie a capului.

În **obstrucția laringiană supraglotică** (prototip: *epiglottita acută*), vocea este „înnăbușită“ (pare îndepărtată); poziția copilului este caracteristică (capul în poziție flectată, corpul aplecat înainte, poziție comparată cu aceea a câinelui care adulmecă), gura este întredeschisă și la fiecare inspirație copilul are mișcări de protruzie a limbii, în scopul creării unui spațiu respirator mai larg. Se realizează un tablou dramatic de insuficiență respiratorie, deseori cu evoluție spre deces. Stridorul este absent sau (în formele atipice de epiglotită) moderat. Dispneea este mai ales inspiratorie, dar poate interesa ambii timpi respiratori, în cazurile grave.

În **obstrucția laringiană glotică** (prototip: *laringotraheobronșita difterică, crupul difteric*), stridorul este inițial inspirator (poate deveni și expirator dacă obstrucția se accentuează); copilul este inițial disfonc și ulterior afon, prezintă dispnee inspiratorie ce poate evolua spre asfixie, tirajul este suprasternal, intercostal și în evoluție poate fi evident și subcostal. Copilul respiră de obicei cu gura închisă, tusea este absentă de obicei, nu se notează dificultăți în alimentație (deoarece nu există obstrucție faringiană).

În **obstrucția laringiană subglotică** (prototip: *laringotraheobronșita virală, crupul viral, laringita subglotică*), stridorul este inspirator (devine expirator pe măsură ce obstrucția se accentuează), vocea este normală sau ușor voalată, tirajul este suprasternal și intercostal, tusea are aspect lătrător, dilatația preinspirației a aripioarelor nazale este comună.

Laringomalacia este cea mai comună cauză de stridor în perioada neonatală. În timp ce cauza sa precisă nu este cunoscută, acești copii prezintă cartilagiile aritenoidice mărite care prolabează la nivelul glotei în cursul inspirației. În mod tipic se constată stridor inspirator care se exacerbează în cursul alimentației sau al unei infecții de căi respiratorii superioare virale. Alte leziuni congenitale ce determină obstrucție laringiană includ chisturi, laringocele, hemangioame, papiloame, diafragme.

Stenozele subglotice pot fi congenitale sau, mai frecvent, iatrogene, secundar intubației. Stridorul poate fi prezent în cursul expirului și a inspirației și poate fi „agravat“ prin infecții virale supraadăugate.

Copiii cu **obstrucție traheobronșică** prezintă, de obicei, stridor expirator (în obstrucțiile severe stridorul este atât expirator, cât și inspirator), vocea este normală, tirajul este prezent doar în situația în care obstrucția este severă, tusea are frecvent aspect metalic. Pacienții cu obstrucție traheobronșică se pot alimenta normal, cu excepția cazurilor în care există obstrucție severă.

Aspirația de corpi străini este o problemă relativ comună a căilor aeriene la copilul mic. Când corpul străin este localizat în trahee, detresa respiratorie se instalează imediat. Aspirația de corpi străini trebuie să fie suspectată la un sugar afebril, cu debut acut tradus prin tuse, senzație de sufocare, stridor sau *wheezing*. Mulți corpi străini nu sunt radio-opaci. Medicul trebuie să aibă un mare grad de suspiciune în această situație în ceea ce privește aspectul radiografic. Laringoscopia directă, sub anestezie generală, permite diagnosticul și extracția corpului străin.

În **compresiunea prin „inele vasculare“** (prototip: arcul aortic drept) la manifestările respiratorii (stridor congenital inspirator și expirator) se asociază tulburări de deglutiție (*disphagia lusoria*). Diagnosticul definitiv necesită, de obicei, cateterism cardiac (DiMayo și Singh, 1992).

Cea mai comună cauză de obstrucție a traheei este **traheomalacia** (Wood și colab, 1990). Rezultatul este colapsul porțiunii intratoracice a traheei în cursul expirului, ce determină stridorul expirator sau *wheezing*. Traheomalacia este frecvent prezentă la copiii cu un istoric de atrezie esofagiană și fistulă traheoesofagiană. Leziunile care trebuie diferențiate de traheomalacie includ o serie de cauze de compresiune extrinsecă a traheei. Cele mai comune dintre aceste leziuni întâlnite la sugar includ: higroma chistică și anomaliile vasculare.

INFECȚIILE

Cum s-a discutat și anterior, procesele infecțioase pot determina cianoză în contextul șocului septic, meningitei sau bolilor pulmonare. Există, cu toate acestea, agenți infecțioși care sunt asociați cu apnee și cianoză consecutivă la sugar, cum ar fi virusul sincițial respirator precum și alte virusuri și sindromul „pertussis“.

Virusul sincițial respirator constituie cea mai semnificativă cauză de boli respiratorii la sugar (Tooley,

* Stridorul este un semn caracterizat printr-un sunet aspru, produs de turbulența coloanei de aer ce trece printr-o regiune cu obstrucție parțială, în laringe sau trahee, realizând astfel un complex de vibrații în țesuturile înconjurătoare. Este un zgomot acut, asemănător celui produs prin suflarea printr-un tub. Stridorul poate fi situat în inspir (cel mai frecvent) sau în ambii timpi ai respirației; el traduce prezența unor leziuni obstructive ale căilor aeriene fără a fi necesară o obstrucție marcată, producătoare de dispnee. Stridorul apare în orice modificare de calibru, poziție sau consistență a căilor aeriene, de la faringe până la nivelul bronhiilor principale în hilurile pulmonare.

1987), de tipul bronșiolitei sau pneumoniei, În stadiul inițial, este vorba de o banală „răceală“ (guturai), dar care evoluează rapid către detresă respiratorie progresivă cu *wheezing*, tiraj, „air trapping“ asociate cu som-nolență, hipotonie și convulsii. Cu risc înalt pentru apnee sunt sugarii prematuri, nou-născuții și aceia cu un istoric de apnee. Incidența apneei la sugarii spitalizați a fost raportată a fi în jur de 18%. Mecanismul exact este neclar dar poate fi corelat cu hipoxemia.

Sindromul „pertussis“ este determinat de o varietate de agenți patogeni, cel mai frecvent și notabil fiind *Bordetella pertussis*. Alți agenți patogeni ca *Bordetella parapertussis*, *Bordetella bronchiseptica* și *adenovirusurile* pot produce același tablou clinic. Boala debutează cu un stadiu cataral, caracterizat prin rinoree; acest stadiu este indistinct de alte infecții respiratorii comune ale căilor aeriene superioare produse de alți agenți virali. După mai multe zile, boala progresează la stadiul „convulsiv“, caracterizat prin accese de tuse paroxistică cu aspect coquelușoid. Accesul de tuse, anunțat de obicei printr-o „aură“ (senzație de neliniște – copilul presimte accesul), constă dintr-un inspir brusc, adânc suspinat, urmat de o serie de secuse expiratorii (5-10), scurte, afone, spastice, spasmodice, ca și cum ar scoate tot aerul din plămâni. Urmează o pauză de expir forțat, în care faciesul copilului congestionat anterior devine vânat, cianotic. Imediat urmează un inspir adânc, prelungit, sonor (repriza), comparată cu un lătrat de câine (tuse canină) sau cu un zbieț de măgar (tuse măgărească) din cauza contracturii musculaturii bronșice și glotice. Acest inspir este urmat din nou de secuse expiratorii, accesul putând fi compus din mai multe cicluri de inspir prelungit și secuse expiratorii sacadate. Accesul se termină prin expectorația dificilă a unei mici cantități de mucus vâscos și, de obicei, cu vărsături. În cursul accesului, faciesul copilului este intens congestionat, învinețit, cu ochii injectați, lacrimoși, cu limba proiectată în afară, cu o salivă abundentă.

La copiii sub vârsta de 1 an, clasică tuse coquelușoidă nu este prezentă; în schimb, boala se remarcă prin hipoxemie, apnee și cianoză. În absența terapiei, convulsiile și chiar decesul pot să apară (Nicoll și Gardner, 1988). În plus, un istoric de imunizare completă trebuie să fie obținut. Examenul fizic este remarcabil prin prezența peteșilor faciale și hemoragiilor subconjunctivale.

ȘOCUL

Șocul este un sindrom plurietiologic caracterizat fiziopatologic prin perfuzie tisulară inadecvată, metabolism celular de hipoxie și tulburări funcționale

celulare, care dacă nu sunt îndepărtate într-un anumit moment critic – greu de definit clinic – conduc la modificări structurale celulare și la deces.

Din cauza unei perfuzii tisulare deficitare, eliberarea de oxigen este semnificativ afectată și poate să apară cianoza (DiMayo AM și Singh J, 1992).

Principalele tipuri de șoc sunt:

Șocul hipovolemic, care se realizează printr-unul dintre următoarele mecanisme: hemoragie, reducerea sectorului extracelular și/sau reducerea volumului plasmatic; aport hidroelectrolitic inadecvat, pierderi digestive crescute, pierderi renale crescute, pierderi de apă și electroliți pe alte căi decât cea digestivă și renală, hipertermie, șocul caloric, sechestrarea lichidului din spațiul extracelular (SEC) în spații parazitare, ocluzie intestinală, exsudate sau transudate masive, hipoproteinemie marcată cu fuga apei plasmatică în sectorul interstițial, sindroame nefrotice, enteropatie exsudativă, plasmoragie, arsuri;

Șocul distributiv, caracterizat prin alterarea tonusului vascular mediat de factori neurologici sau neurohormonali. *Sepsis*-ul constituie majoritatea cauzelor întâlnite la pacienții cu acest tip de șoc; el se întâlnește în special în stările de imunodeficiență cum ar fi infecția cu HIV și imunodeficiențele congenitale, precum și la nou-născuți.

Copiii cu anomalii congenitale (de exemplu boli congenitale de cord, anomalii ale tractului urinar) sunt cu risc crescut. *Sepsis*-ul este, de asemenea, văzut la copii în infecțiile cu streptococ B și germeni gram-negativi, la nou-născuți și la sugari în infecțiile cu *H. Influenzae*, *Neisseria meningitidis* și *Streptococcus pneumoniae*. În aceste cazuri, anamneza evidențiază prezența unei boli cu febră și semne similare aceluia din șocul hipovolemic, deși unicele manifestări clinice pot fi hemoragiile de tip peteșial sau purpuric (DiMayo și Singh, 1992);

Șocul cardiogen, formă particulară de șoc, rară la copil, se întâlnește în insuficiența cardiacă, aritmii (de exemplu tahicardia paroxistică supraventriculară) și la pacienții cu maladii congenitale de cord după intervenții pe cord deschis (sindromul „post-pompă“ – *post-pump syndrome*) precum și în cardiomiopatii cauzate de infecții sau din alte cauze.

Un element cheie în diagnosticul șocului cardiogen poate fi prezența hepatomegaliei la examenul fizic (DiMayo AM și Singh J, 1992). În șocul cardiogen există centralizarea circulației și oligurie (insuficiență renală acută funcțională). În urma hipoperfuziei tisulare și a vasoconstricției arteriolelor se produc tulburări ale microcirculației, se dereglează aportul nutritiv și de oxigen, instalându-se metabolismul de hipoxie și apar semne de suferință celulară caracteristice șocului.

REFLUXUL GASTROESOFAGIAN (RGE)

RGE este o entitate comună la sugar, ce se definește prin regurgitarea conținutului gastric, spontană și fără efort, în esofag (Winter, 1987). RGE se clasifică la sugar și copil în: RGE fiziologic, RGE funcțional (simptomatic, ocult), RGE patologic, RGE secundar unor afecțiuni (tulburări neurologice, hernie hiatală). Cel mai frecvent este RGE fiziologic, ce se rezolvă fără sechele în primul an de viață. Într-un număr mai mic de cazuri se întâlnește RGE patologic care se caracterizează clinic prin manifestări gastrointestinale, manifestări respiratorii și manifestări neurocomportamentale (Moraru D, 2001). În cadrul articolului discuția se referă la RGE patologic la sugar, la care se constată apnee de tip obstructiv.

Mecanismul nu este bine clarificat și rămâne controversat. Teoriile puse în discuție în literatură includ hipoxemia secundară acidifierii esofagiene sau apneei obstructive (Ajuriaguerra M și colab, 1991; Menon AD și colab, 1985; Sacre și colab, 1989; See C și colab, 1989). Mama relatează că sugarul a fost văzut la scurt timp după ce a mâncat, că este cianotic, apneic, hipoton și cu urme lăsate de vărsături pe îmbrăcăminte. Examenul fizic este, de obicei, irelevant. RGE este diagnosticat ușor prin înregistrarea și monitorizarea pH-ului esofagian, pentru 18-24 de ore, cu ajutorul unor aparate portabile, computerizate. La nevoie se poate indica: esofagograma baritată, monitorizarea scintigrafică cu ⁹⁹Technețiu, endoscopia și/sau biopsia esofagiană, manometria esofagiană, testul Bernstein (perfuza acidă esofagiană intraluminală).

Diagnosticul de RGE este prezentat în tabelul 2.

SISTEMUL NEUROLOGIC

Boala neuromusculară ce determină hipoventilație cuprinde o vastă prezentare de probleme, dintre care unele sunt benigne, multe dintre ele tratabile, iar câteva fatale.

Spasmul hohotului de plâns (*cyanotic breath-holding spells*) este o anomalie comună întâlnită în prima copilărie. Frecvența acestei entități este estimată la 5% dintre copiii în vârstă de 6 luni-6 ani. Ambele sexe sunt egal afectate.

Un istoric familial este prezent în 25% dintre cazuri (Chutorian, 1987). În mod tipic, acești copii sunt agitați și după o perioadă de plâns, episodul se termină cu un expir prelungit, cianoză progresivă, pupile dilatate, capul aruncat pe spate, membrele contractate, iar dacă apneea se prelungește, pot apărea mișcări clonice localizate sau, mai rar, generalizate. Pierderea conștienței și mani-festările tonico-clonice sunt legate de hipoxie și nu reprezintă o criză convulsivă propriu-zisă, ci o pseudoconvulsie. După un interval de timp ce durează

Tabelul 2

Schemă orientativă în diagnosticul refluxului gastroesofagian (RGE) (după Navarro și colab, 1986)

Stabilirea diagnosticului

- *Tranzitul baritat eso-gastric*
 - pH-metrie (înainte de instituirea terapiei)
 - scintigrafie (?)
- *Supoziția unei esofagite peptice*
 - fibroscopie
 - + biopsie (?)
- *În prezența semnelor respiratorii*
 - manometrie (pSSE)*
 - scintigrafie (imagini ale ariilor pulmonare)
 - pH-metrie nocturnă și/sau timp de 24 de ore
- *În formele grave ale nou-născutului*
 - totalitatea explorărilor disponibile pentru afirmarea refluxului
 - + înregistrarea poligrafică prelungită
 - + Holter cu proba de compresiune oculară + examenul ORL
 - + control prin pH-metrie a eficacității tratamentului medical
- *Eșecul tratamentului medical*
 - manometrie
 - pH-metrie (cu tratamentul efectuat)
 - control endoscopic

* pSSE – presiunea sfincterului superior al esofagului

mai puțin de 1 minut se produce un inspir profund, zgomotos și respirația se restabilește progresiv, paralel cu recolorarea tegumentelor și revenirea stării de conștiență.

Acest episod are ca rezultat anxietatea părinților, anxietate ce este amplificată atunci când monitorizarea evidențiază că episodul este acompaniat de creșterea tonusului reflexului vagal, asociat frecvent cu asistolie pe o perioadă de 15-30 de secunde. După aspectul tegumentelor în cursul crizei se descriu: forma „albastră” (cianotică) și forma „albă” (palidă). 20% dintre copii pot prezenta alternativ ambele forme. Frecvența crizelor variază de la una pe săptămână până la câteva pe an. Forma „albastră” (cianotică) este determinată de o scădere a debitului sanguin cerebral după o bruscă creștere a presiunii intratoracice. Forma „albă” (palidă) este atribuită unei ischemii cerebrale al cărei mecanism este similar cu al sincopei vagale; această formă, mult mai rară, poate fi considerată inițial, incorect, ca o criză de epilepsie.

În general, spasmul hohotului de plâns are un prognostic excelent cu condiția unui diagnostic corect, care se bazează pe anamneza luată de la părinți. În rarele cazuri dificile – așa-numitul „spasm al hohotului de plâns malign” (*malignant breath holding*) crizele au fost tratate prin plasarea unui *pacemaker* permanent, cu rezultate mai puțin convingătoare, în special cu privire la mortalitate. *Pacemaker*-ul poate avea un rol de prevenire a potențialelor suferințe cerebrale asociate cu hipotensiune arterială importantă în perioada de asistolie (McHarg și colab, 1997; Ruckman, 1987; Reilly, 1991; Scott, 1991).

Convulsiile la sugarul mic se pot prezenta prin episoade repetate de apnee sau cianoză (Navelet Z, Wood C, Robieux I și colab). Activitatea tonico-clonică tipică poate să nu fie o manifestare proeminentă sau poate să nu fie probată. Părinții sunt alarmați, găsind copilul cu cianoză și cu hipotonie, pe care îl aduc la camera de gardă a unei unități de urgență pediatrică. Se consideră, în acest caz, că manifestarea convulsivă a afectat centrul respirator cerebral, determinând hipoventilație, apnee și cianoză. Cheia diagnosticului în acest caz poate fi existența unui istoric familial de convulsii, a unei suferințe cerebrale perinatale sau prezența unui retard psiho-motor al copilului.

Sugarii sub vârsta de 6 luni cu **meningită** frecvent nu prezintă semnele clasice ale bolii – rigiditatea cefei, cefalee și fotofobie. În schimb, aceștia pot fi aduși la medic din cauza unei crize convulsive, apneei și cianozei. O anamneză minuțioasă evidențiază o serie de date de la părinți și anume un istoric de febră, vărsături, iritabilitate sau letargie. La examenul fizic medical se evidențiază prezența unei bombări a fontaneli anterioră și a unei stări toxice.

Sindromul de hipoventilație centrală – blestemul lui Ondine – este o cauză de insuficiență respiratorie (Deonna și colab, 1974) în prima copilărie. Acest sindrom se caracterizează prin apnee în cursul somnului, secundară disfuncției centrilor respiratori responsabili de controlul autonom al respirației insensibile determinate de o insuficiență de răspuns la hipercapnie. Istoricul este semnificativ exclusiv pentru cianoză în timpul somnului. Dacă se trezește din somn, examenul fizic va fi în limite normale.

Bolile neuromusculare ce determină „weakness“ al mușchilor respiratori poate determina manifestări de insuficiență respiratorie. Aceste boli includ: boala Werdnig-Hoffmann, botulismul, miopatiile congenitale sau discraziile/bolile metabolice. Istoricul de „weakness“ și diminuarea mișcărilor este evidentă. Manifestările clinice fizice pot include hipotonia și anomalia reflexelor tendinoase profunde. Cianoză în aceste cazuri este o parte a tabloului clinic în evoluție progresivă și nu ca eveniment izolat neprevăzut.

Sudden infant death syndrome (SIDS) – Near-miss sudden infant death syndrome (moartea subită a sugarului – pre-moartea subită a sugarului/sugarul „aproape mort“).

Una dintre cele mai „impresionante“ și dureroase prezentări în secțiile de terapie intensivă este sugarul cu moarte subită (*sudden infant death syndrome*) sau cu *near-miss SIDS* (sugarul „aproape mort“).

SIDS

SIDS este cea mai frecventă cauză de deces între vârsta de o săptămână și un an, ce afectează un caz

din 500-600 de nou-născuți vii (Hunt CE și colab, 1987; Schwartz PJ și colab, 1988), fiind responsabil de 6.000-10.000 de decese pe an în SUA.

Incidența maximă este între 2 și 4 luni de viață; aproximativ 95% dintre decesele prin SIDS survin înaintea vârstei de 6 luni (Culbers JL și colab, 1988). Etiologia sa este necunoscută. Modul tipic de prezentare clinică a SIDS este redat astfel: părinții sau cei ce îngrijesc copilul culcă sugarul în vederea somnului (fie noaptea, fie ziua); ei se întorc puțin mai târziu și constată că sugarul a murit. De obicei acești sugari erau sănătoși anterior decesului, deși unii dintre ei prezentau semnele unei infecții ușoare de căi aeriene superioare.

Uneori decesul prin SIDS este semnalat de părinți sau de cei ce îngrijesc copilul, aflați la o distanță mică de locul unde era culcat acesta, de unde puteau să audă copilul; după 20-30 de minute părinții constată că sugarul era mort. Părinții confirmă că nu au sesizat semnele unui „sindrom de luptă“ al copilului. Astfel, decesele prin SIDS par să se producă în mod „liniștit“, fără zgomot.

Cauza sau cauzele SIDS sunt necunoscute. Mulți cercetători consideră că la baza majorității cazurilor de SIDS ar fi:

- *Anomalii de dezvoltare ale controlului cardio-respirator* ce implică: centrul din trunchiul cerebral, răspunsurile chemoreceptorilor, controlul autonom, mecanismele de autoresuscitare prin *gasping*, trezirea din somn, controlul căilor respiratorii inferioare.
- *Obstrucția căilor respiratorii superioare și inferioare.*
- *Cauze cardiovasculare:* sindromul QT prelungit și hiperexcitabilitatea la stimularea vagală.
- *Anomalii metabolice* ca: deficiența de acyl-CoA-dehidrogenază pentru acizii grași cu lanț mediu, aciduria metilmalonică atipică; deficiența multiplă de acyl-CoA-dehidrogenază pentru acizii grași cu lanț lung și deficiența sistemică de carnitină, glicogenoza tip I.
- *Infecțiile acute bacteriene și virale, infecțiile cronice dobândite intrauterin și perinatal și variatele toxine produse de microorganismele infectante.*
- *Întârzierea maturării sistemului nervos*
- *Reacțiile anormale la trezirea din somn*
- *Variabilitatea la diverse „injurii“ în cadrul etapei de dezvoltare postnatală.*

Astfel, se poate considera că nu există o singură cauză de SIDS. O serie de *factori de risc* ar avea un rol în producerea SIDS. Printre aceștia se disting: *factori de risc ambientali* (infecția, nutriția deficitară, o serie de factori familiali și socio-economici, poziția în decubit ventral în somn, drogurile ilicite utilizate de mamele care alăptează, fumatul și consumul de

alcool, vârsta sub 20 de ani, îngrijirile deficitare prenatală, sarcinile frecvente, morțile fetale anterioare, utilizarea largă și inadecvată a diverse medicamente, imunizările); *factori de risc privind sugarul* (greutatea mică la naștere sub 2.000-1.500 g cu risc de 5-18 ori mai mare față de cei cu greutatea de 3.000 g, scorul Apgar mic); *factori de risc neonatali* (apneea, fumatul matern și hipoxia la naștere).

Grupele de copii considerate ca fiind cu risc crescut de SIDS includ: sugarii prematuri, frații ulteriori ai victimelor SIDS, supraviețuitorii de ALTE (*apparent life-threatening event* – evenimente aparent amenințătoare de viață) și, recent, copiii mamelor consumatoare de droguri.

Studiile demografice la sugarii cu SIDS evidențiază o incidență mai mare la sexul masculin. Se notează frecvent un istoric de infecție ușoară respiratorie sau gastrointestinală în cursul săptămânilor precedente decesului prin SIDS.

Examenul anatomopatologic efectuat în cazurile de SIDS demonstrează câteva leziuni minore; multe dintre aceste date sunt în mare dispută (tabelul 3).

Near-miss sudden infant death syndrome (*Apparent life-threatening event; malaise grave du nourrisson*) („pre-moarte subită“, „evenimente aparent amenințătoare de viață“, „stare de indispoziție gravă a sugarului“).

Tabelul 3

Constatări anatomo-patologice raportate în SIDS (după Carrol JL, Loughlin GM, 1994)

<p>Constatarea cea mai importantă Nici o leziune morfolopatologică care să explice decesul</p> <p>Constatări minore frecvent prezente*</p> <ul style="list-style-type: none"> • Glioză în trunchiul cerebral • Secreții spumoase la orificiul bucal sau nazal** • Eritropoieză hepatică** • Peteșii intratoracice** • Manifestări inflamatorii la nivelul tractului respirator • Leucomalacie periventriculară** • Prezența de „ramificații“ dendritice în centrul respirator ai trunchiului cerebral • Congestie pulmonară** • Edem pulmonar** • Retenția prelungită a grăsimii brune în jurul glandelor suprarenale • Sânge necoagulat în ventriculul stâng <p>Constatări neconfirmate în prezent</p> <ul style="list-style-type: none"> • Dezvoltarea anormală a nervului vag • Surfactantul pulmonar anormal • Anomalii ale glomusului carotidian • Scăderea suprafeței de secțiune a laringelui • Toxina <i>E. Coli</i> • Niveluri crescute de hipoxantină în corpul vitros • Niveluri crescute de imunoglobuline în lichidul de aspirat alveolar <p>Constatări a căror valoare este dubioasă</p> <ul style="list-style-type: none"> • Toxina de <i>C. difficile</i> (nu diferă de grupul de control) • Persistența hemoglobinei fetale (discordanță între diferite studii)
--

* Consens între mai mulți cercetători

** Unii cercetători pun la îndoială faptul că aceste leziuni ar diferi semnificativ de cele constatate în cazurile de deces de alte cauze

Pre-moartea subită, cunoscută sub diverse denumiri (citate în titlul prezentării) este reprezentată în literatura anglo-saxonă ca *Near-miss sudden infant death syndrome* (*Apparent life-threatening event* – ALTE).

În prezentare vom folosi termenul de ALTE (*evenimente aparent amenințătoare de viață*).

ALTE se definește printr-un eveniment caracterizat prin debut brusc, modificarea culorii tegumentelor (cianoză sau paloare), modificarea tonusului (hipotonie, mai rar hipertonie) și apnee, care necesită o intervenție rapidă (respirație gură-la-gură sau resuscitare cardio-respiratorie completă) pentru ca pacientul să-și revină și să-și reia respirația normală.

Prima sarcină a medicului pediatru constă în obținerea unei anamneze detaliate privind „evenimentul amenințător de viață“ pentru care este adus copilul la spital (tabelul 4).

Termenul „ALTE“ cuprinde un complex de observații și evenimente care sunt percepute ca „amenințătoare de viață“ de cei ce îngrijesc copilul în cauză (tabelul 5).

Tabelul 4

Evaluarea diagnosticului de ALTE

<p>Istoric</p> <ul style="list-style-type: none"> • Descrierea detaliată a evenimentului de către toți observatorii: sugar în stare de somn sau veghe; poziția în care a fost găsit copilul; durata evenimentului; acțiunea necesară pentru a obține remisiunea „evenimentului“; asocierea cu alimentația, sufocarea, „înecul cu lapte“, prezența de lapte în fosele nazale; mișcările corpului; starea sugarului după „eveniment“ • Antecedentele perinatale: travaliul și expulzia; probleme respiratorii neonatale • Analiza unor date: infecții; starea de nutriție; curba ponderală; vărsături; diaree; alimentație <p>Examen fizic</p> <ul style="list-style-type: none"> • Semne vitale • Aspect general, parametrii procesului de creștere • Regiunea gâtului: prezența de „mase“; rigiditate • Torace: alura respiratorie, zgomote respiratorii, semne de obstrucție a căilor aeriene superioare • Cord: alură, ritm, sufluri • Examen neurologic: etapele dezvoltării neuropsihice, tonusul, reflexele, forța segmentară, senzoriul, afectivitatea <p>Teste screening de laborator</p> <ul style="list-style-type: none"> • Hemoglobină/hematocrit • Status-ul acido-bazic <p>Alte investigații paraclinice (în funcție de caz)</p> <ul style="list-style-type: none"> • Radiografia toracică • Tranzitul baritat esogastric • Electroencefalograma • Electrocardiograma • Puncția lombară – în funcție de caz • pH-metrie – în funcție de caz • Ecocardiografie – în funcție de caz • Studii de somn (pneumogramă, polisomnografie) – în funcție de caz

Tabelul 5

Istoricul sugarilor cu ALTE (după Loughlin GM, Carrol JL, 1994; Dunne și colab, 1987)

Simptome	% din cazuri
Apnee	82
Paloare	70
Hipotonie	60
Cianoză	48
Paloare + hipotonie	47
„Aproape mort“	41
„Parcă nu respiră“	14
Rigiditate	11
Privire fixă/nistagmus rotator	10
Respirație superficială	4

În aproximativ 50% dintre cazurile de ALTE este depistată o cauză posibilă. Atât la sugarii născuți la termen, cât și la prematuri, aproximativ 90% dintre ALTE neexplicate survin înainte de vârsta de 16 săptămâni. Deși apneea poate fi una dintre componentele tabloului ALTE, ea poate fi o constatare normală la orice vârstă; nu toate episoadele de apnee, chiar severe, sunt amenințătoare de viață și nu toate ALTE implică apnee.

Cauzele de ALTE sunt prezentate în tabelul 6.

Cele mai frecvente entități identificate în ALTE după Berman (1991) sunt: refluxul gastroesofagian (12%), convulsiile (5%), pneumonia sau bronșiolita (5%), anomaliile metabolice (hipocalcemia, hipotirodismul, hipoglicemia) în 2%, meningita aseptică sau encefalita (1%), anomaliile cardiace (DSV, DSA, disritmii) în 1%, anemia (sub 1%). Agenții patogeni cel mai frecvent asociați cu apneea sugarului sau cu ALTE sunt: *virusul sincițial respirator (VSR)*, *Chlamydia* și *B. Pertussis*. Riscul de apnee și ALTE, indus de infecție este cel mai mare la sugarii din primele 3 luni de viață care s-au născut prematuri (Berman St, 1991). Se vor efectua deci ca investigații paraclinice: radiografia toracică, „gazele“ în sângele arterial, urocultura, hemocultura, puncția lombară; după caz se vor efectua: culturi virale, teste pentru VSR, teste și culturi pentru *B. Pertussis* și *Chlamydia*, ECG, EEG, tranzit baritat esofagian.

În final se pot întâlni două situații:

- se identifică o serie de cauze: infecții, boli de metabolism, anomalii ale SNC, boli pulmonare, boli cardiace, afecțiuni hematologice afecțiuni gastrointestinale etc.
- nu se identifică nici o cauză.

Sugarii cu ALTE fără o cauză evidentă reprezintă dilema terapeutică majoră pentru medicul pediatru. Medicul pediatru are, în cel mai bun caz, trei opțiuni: non-intervenția, utilizarea analepticelor respiratorii sau cea de-a treia opțiune – monitorizarea cardiorespiratorie la domiciliu sau într-o unitate de terapie intensivă, care este în prezent cea mai utilizată metodă de abordare a problemei (Loughlin GM și Carrol JL, 1994).

Tabelul 6

Cauze de ALTE (evenimente aparent amenințătoare de viață) (după Loughlin GM, Carrol JL, 1994)

Boli cardiace
Boli respiratorii – pulmonare
Obstrucția căilor aeriene superioare
Refluxul gastroesofagian
Apneea datorată chemoreceptorilor laringieni
Anemia
Sindromul de hipoventilație centrală
Tumori ale SNC
Anomalii structurale ale SNC
Convulsii
Infecții
Boli congenitale de metabolism
Intoxicații
Prematuritate

Tabelul 7

Indicații curente de monitorizare în ALTE (după Loughlin GM, Carrol JL, 1994)

- Sugari cu ALTE – forme severe – ce necesită o resuscitare importantă și la care nu se poate identifica o cauză (monitorizarea sugarilor cu apnee moderată și a fraților victimelor SIDS este uneori controversată)
- Sugari cu traheostomie în vârstă de 1 an
- Sugari cu displazie bronhopulmonară ce necesită oxigenare suplimentară
- Sugari cu cauze potențial tratabile de ALTE în scopul evaluării răspunsului la terapie
- Sugari prematuri externați cu indicație de tratament cu metilxantină pentru apnee persistentă

Indicațiile actuale pentru monitorizarea la domiciliu sau în unitatea de terapie intensivă sunt prezentate în tabelul 7.

TRAUMATISMELE

Se consideră că aproximativ 5% dintre copiii anterior diagnosticați cu SIDS sunt omucideri (DiMayo V, 1988). Acești copii sunt aduși în serviciile de terapie intensivă cu un istoric vag de manifestări clinice traduse prin cianoză și tulburări ale conștienței. De multe ori, anamneza evidențiază prezența sau absența pierderii conștienței, a crizelor tonico-clonice, somnolenței, iritabilității, comportamentului anormal sau tulburărilor de vorbire, prezența vărsăturilor, a ataxiei sau parezilor. Cunoașterea *status*-ului mental al pacientului înainte și după accident și mai important a evoluției semnelor și simptomelor neurologice este crucială pentru atitudinea terapeutică. Dacă pacientul poate răspunde la întrebări, medicul va solicita informații despre eventualele dureri la nivelul craniului și regiunii cervicale, despre tulburările de vedere, parestezii sau amneziei. Este important de știut înălțimea de la care a căzut eventual pacientul, calitatea suprafeței de impact, viteza de impact cu solul sau cu obiecte, precum și forma și mărimea acestora. Mecanismul traumatismului poate influența diagnosticul clinic și

conduita terapeutică. O leziune produsă prin plonjon în apă necesită excluderea rapidă a unei fracturi de coloană cervicală. Anamneza trebuie să evidențieze și posibilitatea absenței unui traumatism prin discrepanța manifestărilor clinice care poate pune în discuție și sindromul de copil bătut (*the battered child*). Injurii prin sufocare pot fi ori accidentale, ori în mod deliberat aplicate ca o pedeapsă.

Asfixierea accidentală apare, de obicei, în condițiile de somn la sugar. Sufocarea deliberată este, de obicei, aplicată ca pedeapsă de către mame. Sugarii de sex masculin sunt mai frecvent victime (DiMayo și Singh, 1992). Acești copii prezintă un istoric de episoade multiple de cianoză, apnee și convulsii. Multe dintre aceste manifestări se produc în absența unui martor și sunt relatate de mame.

Unele dintre cele mai comune traumatisme ale copilului sunt cele craniene, care necesită îngrijiri medicale imediate. Incidența traumatismelor cranio-cerebrale pe grupe de vârstă este maximă între 5 și 10 ani.

În traumatismele cranio-cerebrale la copil se disting o serie de leziuni ale *scalpului* (dilacerarea, hematomul epicranian subaponevrotic, higroma epicraniană, cefalhematomul) și *craniului* (fractură liniară, fractură depresivă, fractură a bazei craniului), *leziuni meningeale*, *leziuni cerebrale* (comotie, contuzie, dilacerare cerebrală), *hematoame intracraniene* (epidurale, subdurale, subarahnoidiene), *hematoame intraparenchimatose*.

Istoricul/anamneza ce include detalii despre evenimentul traumatic (momentul, circumstanțele și severitatea sa), starea neurologică a pacientului înainte și după accident, prezența unei leziuni asociate și coroborarea acestora cu o serie de investigații (radiografii, CT, MRI...) sunt utile pentru stabilirea diagnosticului leziunilor traumatiche, a sediului lor, a evoluției și prognosticului, individualizat pentru fiecare pacient.

INTOXICAȚIILE

Intoxicațiile copilului reprezintă una dintre problemele majore ale practicii pediatrice, pe de o parte din cauza frecvenței acestora, iar pe de altă parte din cauza gravității; ele constituie o considerabilă problemă în departamentele de terapie intensivă.

Există multe modalități de intoxicații, cea mai comună fiind ingestia toxicelor. Alte forme includ instilațiile oculare, inhalarea, aplicațiile topice. Copiii sub vârsta de 17 ani reprezintă 2/3 dintre toate cazurile raportate în centrele de terapie a intoxicațiilor, din care 85% sunt accidentale (Henretig și colab, 1988). Aproape toate din acestea implică copiii sub vârsta de 5 ani și sunt asociate cu ingestia. Cele mai comune substanțe

implicate sunt plantele, detergenții, medicamentele, cosmeticele și insecticidele sau pesticidele (Di Maio și Singh, 1992). În alte statistici, medicamentele se situează pe primul loc în producerea intoxicațiilor acute la copil (44-45% dintre cazuri sau chiar peste 51%), urmate de substanțele de uz casnic (detergenți, substanțe corozive, solvenți organici), responsabile de 36-40% dintre toate cazurile și de intoxicațiile determinate de toxice diverse (alcool, oxid de carbon, intoxicații alimentare, toxice vegetale ș.a).

Cianoza poate fi o manifestare prezentă în intoxicațiile ce se însoțesc de depresie respiratorie, cauzată de obstrucția căilor aeriene sau de paralizia mușchilor respiratori sau de interferarea cu eliberarea sau utilizarea de oxigen (DiMayo și Singh, 1992).

Agentele care deprimă respirația includ *narcoticele și dextromethorphanul*, prezente frecvent în preparatele antitusive și antigripale. *Sedativele sau hipnoticele* ce includ barbiturice ca fenobarbitalul ca și non-barbituricele (benzodiazepinele, cloralul hidrat), sunt, de asemenea, implicate. Alte substanțe care determină depresia SNC sunt *alcoolul și clonidina*.

Organofosfații prezenți în insecticide și pesticide sunt inhibitori ai acetylcolinesterazei care determină compromiterea respirației secundar creșterii salivăției, bronhoreei, bronhospasmului și edemului pulmonar. Insuficiența respiratorie secundară constricției căilor aeriene poate, de asemenea, să fie determinată de substanțe acide sau alcaline.

Acești agenți (acizi și alcali) determină arsuri severe la nivelul suprafețelor de contact, inabilitate de a înghiți și edem glotic. Produsele din gospodărie ca acizii sunt incluși în substanțele dezinfectante ale toaletelor ca și detergenții utilizați ce conțin alcali pot fi, de asemenea, cauze de intoxicații la copil.

Paralizia mușchilor respiratori este datorată de obicei unei toxine, cea mai comună fiind toxina botulinică determinată de *Clostridium botulinum*; sporii de *Clostridium* sunt ingerați de sugar, de obicei din miere, iar colonizarea intestinală are ca rezultat producerea toxinei. Sugarul cu botulism prezintă un istoric de constipație, letargie și probleme de alimentație; la examenul clinic se notează hipotonie.

Intoxicația cu monoxid de carbon (CO) este una dintre cele mai frecvente intoxicații accidentale ale copilului (între 10,5 și 26% din totalul intoxicațiilor internate în spital (Bocquet A, 1977, 1979) și cea mai frecventă intoxicație cu gaze toxice. Monoxidul de carbon este un gaz incolor, inodor, cu densitate apropiată de cea a aerului (0,96), foarte difuzibil în atmosferă și care împreună cu hemoglobina formează carboxihemoglobina conform reacției $HbO_2 + CO = HbCO + O_2$. Consecințele formării carboxihemoglobinei sunt scăderea „capacității de oxigenare“ a sângelui (capacității

de a lega și vehicula oxigenul) și hipoxia tisulară. La aceasta contribuie, de asemenea, și deplasarea către stânga a curbei de disociație a oxihemoglobinei, cu diminuarea eliberării oxigenului la nivel tisular, fenomen legat tot de prezența CO. Alterarea curbei de disociație a oxihemoglobinei echivalează cu o anemie majoră și reprezintă cel mai important efect toxic al CO.

Frecvența intoxicațiilor cu CO este – după statisticile publicate în literatura mondială – invers proporțională su standardul socio-economic al populației și în special cu condițiile de locuit. Oricare dintre combustibilii curenți folosiți pentru încălzitul casnic (gaze de rețea, butan, petrol, cărbune, lemn etc.) generează, în condițiile unei arderi incomplete, CO, ce poate pătrunde în atmosfera spațiilor locuite, ca urmare a unor defecțiuni ale sistemelor de încălzire. În cazuri mult mai rare, intoxicațiile cu CO sunt consecința inhalării gazelor de eșapament (garaje, spații închise) sau apar sub forma unor intoxicații colective, în cursul incendiilor. Cazurile de intoxicație voluntară cu CO (scop suicidar) sunt excepționale (copilul mare, adolescent).

Tabloul clinic al intoxicației cu CO, variabil într-o anumită măsură cu gravitatea și cu forma clinică, asociază în esență trei categorii de manifestări: neuropsihice, cardiovasculare și respiratorii, la care, la copil se adaugă dureri și manifestări digestive. În ceea ce privește colorația roșie-cireșie a tegumentelor, semn considerat clasic ca frecvent și evocator pentru diagnostic, acesta este în realitate rareori prezent.

Manifestările clinice neuropsihice care domină deseori tabloul sunt, la rândul lor, polimorfe și includ: alterări ale stării de conștiință (obnubilare, somnolență, pierderea pasageră a stării de conștiință sau comă), cefalee, convulsii, tulburări psihice (agitație, tulburări de comportament, stări confuzional-onirice, dezorientare temporo-spațială), tulburări de echilibru (vertij, cădere), tulburări de tonus muscular, tulburări senzoriale, de memorie, sfincteriene etc.

Înregistrările EEG evidențiază frecvent traseu de tip iritativ, fie difuz, fie cu predominanță unilaterală sau anterioară, la care în unele cazuri se asociază prezența ritmurilor lente din banda theta și delta.

Manifestările cardiovasculare includ tahicardie, hipertensiune arterială (24% dintre cazuri), tulburări de ritm (extrasistole, tahicardie paroxistică), tulburări de conducere (blocuri A-V), stare de colaps cardiovascular sau infarct miocardic.

Manifestările respiratorii ale intoxicației constau în tahipnee, dispnee, încărcare traheobronșică cu secreții, tablou de edem pulmonar acut sau bronhopneumonie (atât clinic, cât și radiologic), tulburări de ritm respirator de tipul *flutter*-ului respirator, respirație superficială, respirație tip Cheyne-Stokes ș.a.

Majoritatea intoxicațiilor cu CO prezintă o serie de alte manifestări asociate, și anume: tulburări de tip hiper- sau hipotermie (39% dintre cazuri), tulburări digestive în peste 2/3 dintre cazuri (anorexie, grețuri, vărsături, dureri abdominale, diaree), hipersudorație, tegumente roșii (6% dintre cazuri) și mai rar aspectul roșu-cireșiu (descries clasic), rareori apariția de flic-tene sau placarde echimotice la nivelul extremităților ș.a.

Tabloul biologic se caracterizează prin: acidoză respiratorie sau mixtă (alteori alcaloză respiratorie prin hiperventilație), uneori hipocalcemie, hiperglicemie, creșterea valorilor transaminazelor în serul sanguin, hiperazotemie (insuficiență renală funcțională și mult mai rar organică). Hemograma evidențiază frecvent leucocitoză cu polinucleoză. De cea mai mare importanță pentru confirmarea diagnosticului rămâne determinarea concentrației de HbCO în sânge. Metoda curent folosită în acest scop este cea spectrofotometrică. Superioare ca sensibilitate sunt metodele de determinare prin cromatografie în fază gazoasă (după extragerea prealabilă a gazelor sanguine prin metoda van Slyke) și mai rar micrometoda de determinare prin absorbția selectivă a CO în infraroșu (după prealabila extracție a gazelor sanguine la 100°C și în prezența acidului fosforic).

Evoluția clinică a majorității cazurilor de intoxicație cu CO este însă favorabilă în decurs de 24 de ore. Sechelele sunt rare la copil și cuprind de obicei o serie de manifestări reziduale: cardiace, hepatice, renale, neurologice sau neuropsihice. De obicei, chiar în cele mai severe intoxicații cu CO leziunile neurologice se pot remite complet, deși uneori după câteva luni. Pacienții vor fi urmăriți atent timp de o săptămână de la intoxicație, întrucât unele manifestări clinice (infarct de miocard, edem cerebral, mioglobinurie) pot apărea oricând în acest interval.

Tratamentul intoxicației cu CO are ca obiective: oxigenoterapia, reechilibrarea respiratorie (oxigenoterapie hiperbară, ventilație cu presiune pozitivă continuă), reechilibrare hemodinamică (tonicardiac, perfuzarea de lichide sub controlul PVC), dextran și heparină pentru efectul anti-*sludge* și anticoagulant, corticoterapie (cu efect în edemul cerebral, creșterea fluxului sanguin periferic – efect alfa-blocant –, stimularea producției surfactantului pulmonar), restabilirea permeabilității vasculare ș.a.

TULBURĂRILE METABOLICE

Tulburările/dezordinile metabolice pot, ocazional, să fie responsabile de producerea cianozei la copii mici. *Hipoglicemia* și *hipocalcemia* sunt poate cele mai comune.

La nou-născuții peste vârsta de 48 de ore, hipoglicemia se consideră a fi prezentă dacă glucoza serică este sub valoarea de 40 mg/dl. Semnele și simptomele la copilul mare și adult sunt bine descrise și ușor recunoscute. La sugari, totuși, manifestările sunt nespecifice și includ: cianoză, apnee, reducerea apetitului, hipotonie, mioclonii, somnolență, hipotermie sau convulsii. În timp ce se iau în discuție entități ca *sepsis*-ul, o boală congenitală de cord sau o intoxicație, posibilitatea ca hipoglicemia să fie o cauză a tabloului clinic trebuie luată în considerație.

Hipoglicemia poate constitui cauza primară ce determină simptomele citate. Cauzele hipoglicemiei la sugar includ hiperinsulinismul și alte endocrinopatii, anomalii de teaurizare a glicogenului, tulburări ale gluconeogenezei sau ale metabolismului lipidelor și bolile hepatice.

O altă cauză metabolică a cianozei este *hipocalcemia*. Cea mai comună manifestare clinică este hiperexcitabilitatea neuromusculară din tetanie, tradusă prin spasme musculare și convulsii. Cianoză poate apărea în apneea produsă prin laringospasm. Cauzele hipocalcemiei includ hipoparatiroidismul, hipomagneziemia, deficiența de vitamina D și consumul crescut de fosfat.

METHEMOGLOBINEMIA

Methemoglobinemia este o entitate ce se definește prin prezența în sânge a unei concentrații de MetHb de peste 2% din întreaga hemoglobină (valoarea maximă normală) și poate apărea în următoarele 3 situații:

- intoxicații cu substanțe oxidante ale hemoglobinei ca în methemoglobinemiile câștigate;
- methemoglobinemiile prin deficite enzimatice interesând methemoglobinoreductaza (cu două tipuri diferite) și
- methemoglobinemiile din cadrul hemoglobinozelor (ex: hemoglobinoza M), în care substituția unui aminoacid din molecula globinei este aceea care favorizează oxidarea fierului hemic.

În ultimele 2 situații este vorba de methemoglobinemii congenitale.

Apariția unei methemoglobinemii (definită prin acumularea de MetHb peste valorile fiziologice) poate să rezulte, fie în cursul unei intoxicații cu substanțe oxidante, caz în care producția de MetHb depășește capacitatea funcțională a sistemelor reducătoare fiziologice (tabelul 8), fie în prezența unui deficit congenital al acestor mecanisme reductoare (methemoglobinemii congenitale prin deficit enzimatic, transmise recesiv, dintre care mai frecvent este *deficitul de diaforază I*), fie, în sfârșit, prin anomalii ale moleculei de hemoglobină (methemoglobinemii congenitale dominante,

dintre care cea mai importantă este *hemoglobinoza M*, cu 5 tipuri diferite).

Aproape toate cazurile de methemoglobinemie, de origine toxică, sunt întâlnite în primele 3 luni de viață și în special la nou-născutul prematur, ca urmare a prezenței la această vârstă a 2 factori predispozanți: imaturitatea enzimatică a diaforazelor NADH₂-dependente și sensibilitatea particulară la substanțele oxidante ale hemoglobinei fetale.

Vârsta medie de apariție a methemoglobinemiei produse prin nitriții din apă sau din morcovi este de 8 săptămâni, cu extreme între 16 zile și 6¹/₂ luni (Icard JF, 1975). Când este vorba de substanțe puternic oxidante (methemoglobinizante) și când dozele sunt suficiente de mari, methemoglobinemia poate să apară la orice vârstă. Alți factori de mai mică importanță sunt infecțiile, anemia și în special hipoglicemia neonatală. Unele cazuri de methemoglobinemie neonatală, evoluând în contextul unor infecții parenterale (asociate sau nu unei gastroenterite acute), par determinate prin acțiunea enzimelor produse de germenii infectanți. Este vorba mai frecvent de stări septicemice, în special determinate de *Klebsiella* (Martin CL și colab, 1976).

Căile de pătrundere a toxicului în organism sunt variate: digestiv, cutanat, inhalator, intravenos.

1. Substanța oxidantă cauzală pătrunde în organism, de cele mai multe ori, prin alimentație și este reprezentată în majoritatea cazurilor de nitriți. Prezența

Tabelul 8

Toxice methemoglobinizante (după Seguin G și colab, 1973)

Compuși anorganici

- Nitriți (de potasiu, de sodiu etc.)
- Nitrați și subnitrați (de bismut, amoniu ș.a.)
- Gaz nitros (NO₂), hidrogenul arseniat
- Clorați (în special cloratul de sodiu utilizat ca ierbicid)

Compuși organici: nitrați și aminați

- Sulfamide
- Nitrobenzen și derivați*
- Aminobenzen (anilină) și derivați*
- Fenilacetamidă și derivați (acetanilidă, fenacetină)*
- Fenazopiridină (piridium)
- Nitriți organici
- Nitroglicerină
- Primachina și pentachina
- Benzocaina
- Albastru de metilen (în doze mari)
- Sulfone*

Alți compuși organici

- Chinina
- Rezorcina
- Xilocaina
- Fericianură de potasiu
- Fluoresceină
- Hidrazina, fenilhidrazina
- Etc.

*Substanțe care produc în plus hemoliză

nitriților în alimentația sugarilor din primele luni de viață se întâlnește în 3 situații:

- a. nitriții sunt conținuți în apa din care se prepară sugarului fie ceaiul, fie biberonele de lapte. Este vorba de ape poluate, de regulă apă de fântână, de unde și denumirea de *intoxicație cu apă de puț*. În astfel de situații vârsta sugarului (primele 3 luni) și tipul de alimentație (artificială, cu preparate de lapte în pulbere, pentru a căror pregătire se folosește apa de fântână) sunt date foarte importante pentru orientarea diagnosticului;
- b. unele dintre vegetalele care în mod normal sau ocazional intră în alimentația sugarilor mici pot determina apariția methemoglobinemiei atunci când acestea au fost cultivate în terenuri fertilizate cu îngrășăminte azotoase și conțin nitrați în cantitate mare; este vorba în special de morcov (supa de morcovi) și spanac (piureul de spanac); infecția digestivă concomitentă, cu *E. Coli și Klebsiella*, pare a juca un rol important în producerea acestui tip de methemoglobinemie, întrucât proliferarea intestinală a germeilor este necesară pentru transformarea nitraților în nitriți; în mod similar, acești germeni (bacterii nitrifiante) pot determina o methemoglobinemie de origine medicamentoasă rară și anume prin administrare de subnitrat de bismut;
- c. aceleași alimente vegetale amintite (morcov, spanac) pot deveni nocive, uneori prin simpla stocare (chiar la frigider), timp mai îndelungat (peste 12 ore); în astfel de situații, cum ar fi păstrarea la frigider a supei de morcov mai mult de 12 ore, flora bacteriană proliferază, transformând nitrații, care sunt netoxici, în nitriți.

O situație diferită este aceea în care toxicul oxidant nu este reprezentat de nitrați sau nitriți, ci de un toxic industrial sau de un medicament (a se vedea tabelul 8). Cele mai multe dintre medicamentele oxidante indicate în tabel sunt nenocive în doze uzuale, intoxicațiile methemoglobinizante cu aceste preparate survenind fie în condiții de supradozare accidentală, fie atunci când sunt administrate (chiar în doze uzuale) sugarului cu imaturitate enzimatică a methemoglobinoreductazelor. Un astfel de exemplu îl oferă albastrul de metilen care în doze mici este un reducător al methemoglobinei, în timp ce în doze mari este un toxic methemoglobinizant.

2. În cazuri particulare, toxicul oxidant poate să pătrundă pe cale cutanată (ex: pigmenții pe bază de anilină sau soluție de triclorocarbamilidă folosită la un moment dat în scop bacteriostatic pentru spălarea lenjeriei sugarilor mici) și uneori chiar pe cale inhalatorie (ex: bioxid de azot) sau intravenos (xilina, de exemplu).

Tablou clinic

Cianoza este semnul cardinal al oricărei methemoglobinemii. Ea apare când concentrația MetHb în sânge atinge 10-20% din hemoglobina totală. Debutul său este, de obicei, brutal, la un sugar în primele 6 luni de viață (și mai ales din primele 3 luni), alimentat artificial și care prezintă concomitent un episod diareic.

Intensitatea cianozei este variabilă: uneori ușoară, vizibilă numai la nivelul palmelor, plantelor, buzelor sau mucoaselor, alteori intensă și generalizată, cu o nuanță tip „ardezie“, cenușie sau chiar neagră. O particularitate distinctivă a acestei cianoze o constituie faptul că nu dispăre la administrarea de oxigen.

Starea generală este de cele mai multe ori conservată până târziu, fapt ce contrastează cu intensitatea cianozei (caracter sugestiv pentru diagnostic). În măsura în care cresc concentrațiile MetHb în sânge, apar o serie de semne funcționale ce traduc suferința de origine hipoxică. Apariția lor semnifică, de obicei, concentrații de MetHb de 20-30% din valoarea hemoglobinei, deși există mari variații individuale ale toleranței la hipoxie. Aceste semne funcționale asociate apar cu atât mai precoce cu cât debutul methemoglobinemiei este mai rapid și cu cât valorile anterioare ale hemoglobinei sunt mai mici (anemie preexistentă*). Ele constau la început în astenie, cefalee, dispnee, tahicardie, stare ebriasă, amețeli. Pe măsura creșterii în continuare a concentrației sanguine a MetHb sau chiar prin simpla persistență a unor nivele ce depășesc 30%, apare o hipoxie de transport importantă, cu posibilitatea apariției semnelor de insuficiență cardiacă (hepatomegalie, jugulare turgescențe, tahicardie, ritm de galop, apariția de sufluri, raluri), semnelor de colaps cardiovascular și encefalopatiei hipoxice (tulburări ale stării de conștiință cu evoluție la comă** și rareori convulsii). Hipoxia cerebrală poate determina apariția de sechele neuropsihice. În funcție de natura toxicului methemoglobinizant (a se vedea tabelul 8) poate să apară concomitent o hemoliză acută (anilină, fenacetină ș.a.), fiind vorba de o hemoliză intravasculară cu hemoglobinemie și hemoglobinurie în tubii renali. La valori ale MetHb ce depășesc 60% (70-80%) se produce moartea (comă, colaps, insuficiență cardiacă, insuficiență renală, tulburări de ritm cardiac).

Explorări de laborator

Methemoglobinemia trebuie suspectată la sugarul cu cianoză când culoarea sângelui venos prelevat într-o eprubetă este brun-ciocolatiu caracteristică, ce nu se modifică prin barbotare cu oxigen (aceasta traduce pierderea afinității MetHb pentru oxigen). Spre deosebire de această situație, în orice cianoză de

* În contrast cu aceste cazuri acute, în methemoglobinemiile congenitale cronice, chiar concentrații ale MetHb de 30-40% pot să fie bine tolerate (fără apariția de semne funcționale nocive)

** Coma traduce niveluri ale MetHb de aproximativ 60% din valoarea hemoglobinei

origine cardiacă sau pulmonară, în care este vorba de hemoglobină redusă și nu de MetHb, contactul cu oxigenul va face ca sângele venos să-și recapete culoarea roșie a sângelui „arterializat“.

O altă cheie de diagnostic este determinarea gazelor sanguine în sângele arterial care evidențiază o pO_2 normală și o saturație de oxigen (SaO_2) normală. Aceasta se datorează faptului că saturația raportată la gazele sanguine este calculată pe baza pO_2 și pH (DiMayo și colab, 1992). Determinarea saturației în oxigen prin pulsoximetrie este scăzută, cu toate acestea (Oesenburg, 1990).

Diagnosticul este confirmat prin dozarea spectrofotometrică a MetHb după tehnica Evelyn și Malloy clasică sau cu diferitele modificări.

MetHb așa-zis normală (care rezultă în cursul intoxicațiilor cu substanțe oxidante și în care nu există anomalii enzimatică ale sistemelor reducătoare și nici nu este vorba de o hemoglobinopatie preexistentă), prezintă o bandă spectrală de absorbție caracteristică la 632 nm, care dispare după tratare cu radicalcian (tehnica Evelyn și Malloy).

Rezultatele obținute se exprimă procentual față de hemoglobina totală. Dozajul se va face fie foarte rapid după prelevare, fie prin conservarea eșantionului de sânge la frigider ($4^{\circ}C$) în prezența fluorurii de sodiu, timp de maximum 6 ore.

Când concentrația de MetHb depășește 25-30%, eliberarea de oxigen la nivelul țesuturilor va scădea.

În scopul precizării diagnosticului etiologic se va putea recurge la dozarea nitriților și nitraților în alimente (apa consumată pentru prepararea meselor, morcovi, spanac). Cel mai des este vorba de apa de fântână poluată (cu substanțe organice rezultate din dejectiile umane sau de origine animală), pe calea straturilor de apă freatică. Când se folosește apa de rețea din sectorul urban, care este corect controlată, methemoglobinemiile nu apar decât foarte rar, atunci când este vorba de exemplu de sugari care primesc supă de morcovi conservată (la frigider sau nu) mai mult de 12 ore (Seguin G și colab, 1977).

Diagnostic pozitiv

Diagnosticul pozitiv de intoxicație acută cu substanțe methemoglobinizante se bazează pe:

- vârsta sub 6 luni (mai frecvent sub 3 luni)

- alimentația artificială
- utilizarea apei de fântână (mult mai rar de vegetale bogate în nitrați sau alte toxice methemoglobinizante)
- copil anterior sănătos (de obicei)
- cianoza „bine tolerată“ (absența în cele mai multe cazuri a unor semne cardiace sau pulmonare care ar putea-o explica)
- un eventual episod diareic concomitent
- sânge venos brun-ciocolatiu, care nu redevine roșu în contact cu oxigenul
- dozarea MetHb (valori de peste 2% din întreaga hemoglobină)
- proba terapeutică (reversibilitatea sub tratamentul cu substanțe reducătoare)

Tratament

Tratamentul cu albastru de metilen în doză de 1-2 mg/Kg este indicat în toate cazurile. Eficacitatea albastrului de metilen este de obicei spectaculoasă în methemoglobinemiile toxice, cu condiția ca glicoliza aerobă eritocitară să fie normală (în deficitul de G6PD albastrul de metilen este ineficace).

Ca o soluție alternativă se poate administra vitamina C, intravenos (30 mg/Kg); aceasta se poate însă administra și în asocierea albastrului de metilen, caz în care poate fi administrată *per os*, în doze de 100-300 mg/zi.

În funcție de caz, se vor aplica, în paralel, o serie de restricții dietetice:

- tratamentul eventualei diarei concomitente
- evitarea apei de puț și recomandarea de a se utiliza apa de rețea sau apa îmbuteliată de tip oligomineral (concentrația maximă permisă de nitrați este de 44 mg/l)
- evitarea conservării improprie și îndelungate a legumelor (morcovi, spanac în special)
- excluderea unui eventual toxic medicamentos sau a altei substanțe medicamentoase.

În situații grave se poate recurge la oxigenoterapia izo- sau preferabil hiperbară (care însă nu convertește MetHb în Hb, ci crește doar fracția de oxigen dizolvată în plasmă) și în special exsanguinotransfuzia.

În caz de hemoliză concomitentă se impune terapia alcalinizantă (solubilizarea hemoglobinei în tubii renali) și administrarea de sânge. Dacă insuficiența renală s-a produs, se poate recurge la dializă peritoneală.

BIBLIOGRAFIE

1. **Ajuriguerra M, Radvanyi-Bouvet M, Huon C et al** – Gastroesophageal reflux and apnea in prematurely-born during wakefulness and sleep. *Am J Dis Child*, 1991, 145, 1132.
2. **Alton EW** – Applied Cell Biology. In: Hodson ME, Gedder DM (eds) Cystic fibrosis, 42-73, Chapman and Hall Medical, first ed, London, 1995.
3. **Berman St** – Apnea and sudden infant death syndrome. In: Berman St (ed) Pediatric decision making, second ed, 118-121, BC Decker Inc, Philadelphia, 1991.
4. **Bocquet A** – L'intoxication aiguë par l'oxyde de carbon chez l'enfant, à propos de 47 observations, teză, Besancon, 1977, nr. 98.
5. **Bocquet A, Menget A, Schirrer J et al** – L'intoxication aiguë par l'oxyde de carbon chez l'enfant. *Rev Pédiatr*, 1979, XV, 8, 457-468.
6. **Carrol JL, Loughlin GM** – Sudden infant death syndrome. In: Oski FA (ed) Principles and practice of pediatrics, second ed, 1051-1058, JB Lippincott Co, Philadelphia, 1994.
7. **Chutorian AM** – Paroxysmal disorders of childhood. In: Rudolph AM, Hoffman JIE (eds): *Pediatrics*, ed 18, 1671, Norwalk, Appleton and Lange, 1987.
8. **Culbers JL, Krous HF, Bendell RD** – Sudden infant death syndrome: medical aspects and psychological management, Baltimore, The Johns Hopkins University Press, 1988.
9. **Deonna T, Arczynska W, Torrado A** – Congenital failure of automatic ventilation (Ondine's curse). *J Pediatr*, 1974, 84, 710.
10. **DiMayo V** – SIDS or murder? (letter). *Pediatrics*, 1988, 81, 747.
11. **DiMayo A, Singh J** – The infant with cyanosis in the emergency room. *Pediatr Clin N Am*, 1992, 39, 5, 987-1006.
12. **Dragomir D, Popescu V** – Intoxicația cu substanțe methemoglobinizante. În: Dragomir D, Popescu V (sub redacția): Intoxicațiile acute la copil, 199-209, Ed Medicală, București, 1985.
13. **Dragomir D, Popescu V** – Displazia bronhopulmonară. În: Popescu V (sub redacția) Patologia aparatului respirator la copil, cap 68, 867-871, Ed Teora, București, 1999.
14. **Dunne KP, Matthews TG** – Near-miss sudden infant death syndrome: clinical findings and management. *Pediatrics*, 1987, 79, 89.
15. **Guyton AC** – Textbook of Medical Physiology, ed 7, Philadelphia, WB Saunders, 1986.
16. **Henretig FM, Cupit GC, Temple AR** – Toxicologic emergencies. In: Fleisher GR, Ludwig S (eds): Textbook of Pediatrics Emergency Medicine, ed 2, p. 548, Williams and Wilkins, Baltimore, 1988.
17. **Hunt CE, Brouillette RT** – Sudden infant death syndrome. *J Pediatr*, 1987, 110, 669-678.
18. **Ichard JF** – Les méthémoglobinémies du nourrisson. Responsabilité de la soupe de carotte, teză, Bordeaux, 1975.
19. **Kartner N** – Expression of cystic fibrosis gene in non-epithelial invertebrate cells produces a regulated anion conductances. *Cell*, 1991, 64, 681-691.
20. **Loughlin GM, Carroll JL** – Apparent life-threatening events. In: Oski FA (ed): Principles and practice of pediatrics, second ed, 1058-1064, JB Lippincott Co, Philadelphia, 1994.
21. **Martin CL, Alloin D, Babin JP et al** – Syndrome main-pieds neo-natal (osteomyélite à Klebsielle et méthémoglobinémie). *Rev Pédiatr*, 1976, 12, 529.
22. **McHarg M, Shinnar S, Rascoff H et al** – Syncope in childhood. *Pediatr Cardiol*, 1997, 18, 367-371.
23. **Menon AP, Schefft GL, Thach BT** – Apnea associated with regurgitation in infants. *J Pediatr*, 1985, 106, 625.
24. **Moraru D** – Refluxul gastroesofagian. În: Ciofu EP, Ciofu C (sub redacția) *Pediatria*, ed 1, 469-475, Ed Medicală, București, 2001.
25. **Navelet Y, Wood C, Robieux I et al** – Seizures presenting as apnoea. *Arch Dis Child*, 1989, 64, 357.
26. **Nicoll A, Gardner A** – Whooping cough and unrecognized postperinatal mortality. *Arch Dis Child*, 1988, 63, 41.
27. **Oeseburg B** – Pulse oximetry in methaemoglobinemia (letter). *Anaesthesia*, 1990, 45, 56.
28. **Popescu V** – Stridorul. În: Popescu V (ed): Algoritm diagnostic și terapeutic în pediatrie, vol 1, cap 9, 132-140, Ed Amaltea, București, 1999.
29. **Popescu V** – Edemul pulmonar acut. În: Popescu V (sub redacția): Patologia aparatului respirator la copil, cap 49, 594-597, Ed Teora, București, 1999.
30. **Popescu V** – Boala de reflux gastroesofagian. În: Popescu V (sub redacția): Algoritm diagnostic și terapeutic în pediatrie, vol 2, cap 18, 223-231, Ed Amaltea, Buurești, 2003.
31. **Popescu V, Băjenaru Mirela, Ștefănescu-Răduț Mihaela, Popeia Daniela** – Pneumoniile acute. În: Popescu V (sub redacția): Patologia aparatului respirator la copil, cap. 23-26, 309-399, Ed Teora, București, 1999.
32. **Popescu V, Dragomir D** – șocul (insuficiența circulatorie periferică). În: Popescu V (sub redacția): Urgențe cardiovasculare la copil, vol 1, 145-241, Ed Medicală, București, 1985.
33. **Popescu V, Dragomir D** – Fibroza chistică. În: Popescu V (sub redacția): Patologia aparatului respirator la copil, cap. 69, 99-715, Ed Teora, București, 1999.
34. **Popescu V, Hurduc Victoria** – Atelectazia pulmonară. În: Popescu V (sub redacția): Patologia aparatului respirator la copil, cap 46.1, 526-542, Ed Teora, București, 1999.
35. **Popescu V, Ștefănescu-Răduț Mihaela** – Bronșiolita acută. În: Popescu V (sub redacția): Patologia aparatului respirator la copil, cap 21, 247-253, Ed Teora, București, 1999.
36. **Reilly DM** – Practical strategies in outpatient medicine, ed 2, 163, WB Saunders, Philadelphia, 1991.
37. **Ruckmann RN** – Cardiac causes of syncope. *Pediatr Rev*, 1987, 9, 101-108.
38. **Sacre L, Vandenpals Z** – Gastroesophageal reflux associated with respiratory abnormalities during sleep. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*, 1989, 9, 28.
39. **Schwartz PJ, Southall DP, Valder-Dapena M** – Cardiac and respiratory mechanisms and interventions. *Ann Ny Acad Sci*, 1988, 533, 14-74.
40. **Scott WA** – Evaluating the child with syncope. *Pediatr Ann*, 1991, 20, 350-359.
41. **See C, Newman LJ, Berezin S et al** – Gastroesophageal induced hypoxemia in infants with apparent life-threatening events. *Am J Dis Child*, 1989, 143, 951.
42. **Seguin G, Allain D, Babin JP et al** – Méthémoglobinémie du nouveau-né et du nourrisson. *Med Infant*, 1977, 6, 665-680.
43. **Tooley WH** – Bronchiolitis. In: Rudolph AM, Hoffman JIE (eds): *Pediatrics*, ed 18, 1414, Norwalk, Appleton and Lange, 1987.
44. **Weigle CGM** – Metabolic and endocrine disease in pediatric intensive care. In: Rogers MC (ed) Textbook of pediatric intensive care, 1057, Williams and Wilkins, Baltimore, 1987.
45. **Welsh MJ, Smith AE** – Molecular mechanism of CFTR chloride channel in cystic fibrosis. *Cell*, 1993, 73, 1251.
46. **Wetzel RC** – Shock. In: Rogers MC (ed): Textbook of pediatrics intensive care, 483, Williams and Wilkins, Baltimore, 1987.
47. **Winter HE** – Gastroesophageal reflux. In: Rudolph AM, Hoffman JIE (eds): *Pediatrics*, ed 18, 906, Appleton and Lange, Norwalk, 1987.
48. **Wood RE, Leigh MW, Henry MM** – The respiratory system. In: Behrman RE, Kliegman R (eds): Nelson Essential of pediatrics, 411, WB Saunders, Philadelphia, 1990.