



MINISTERUL SĂNĂTĂȚII AL REPUBLICII MOLDOVA

Enteropatia exudativă la copil

Protocol clinic național

PCN - 163

Chișinău, 2016

**Aprobat prin ședința Consiliului de experți al Ministerului Sănătății al Republicii Moldova
din, proces verbal nr.3 din 29.09.2016
Aprobat prin ordinul Ministerului Sănătății al Republicii Moldova nr.757 din 30.09.2016 cu privire la
actualizarea unor Protocoale clinice naționale**

Elaborat de colectivul de autori:

Ion Mihu IMSP Institutul Mamei și Copilului

Recenzenți oficiali:

| | |
|----------------------------|---|
| Victor Ghicavii | Universitatea de Stat de Medicină și Farmacie „Nicolae Testemițanu” |
| Valentin Gudumac | Universitatea de Stat de Medicină și Farmacie „Nicolae Testemițanu” |
| Iurie Osoianu | Compania Națională de Asigurări |
| Maria Cumpana | Consiliul Național de Evaluare și Acreditare în Sănătate |
| Vladislav Zara | Agenția Medicamentului |
| Ghenadie Curocichin | Comisia de specialitate a MS în medicina de familie |

CUPRINS

| | |
|--|-----------|
| ABREVIERILE FOLOSITE ÎN DOCUMENT | 4 |
| PREFAȚĂ | 4 |
| A. PARTEA ÎNTRODUCTIVĂ | 4 |
| A.1. Diagnostic | 4 |
| A.2. Codul bolii | 4 |
| A.3. Utilizatorii..... | 4 |
| A.4. Scopurile protocolului: | 5 |
| A.5. Data elaborării protocolului..... | 5 |
| A.6. Data reviziei următoare | 5 |
| A.7. Lista și informațiile de contact ale autorilor ce au participat la elaborarea protocolului | 5 |
| A.8. Definiții | 5 |
| A.9. Epidemiologie | 5 |
| B. PARTEA GENERALĂ..... | 6 |
| B.1. Nivel de asistență medicală primară | 6 |
| B.2. Nivel de asistență medicală specializată de ambulator | 7 |
| B.3. Nivel de asistență medicală spitalicească..... | 8 |
| C.1. ALGORITM DE CONDUITĂ | 10 |
| C.1.1. Managementul de conduită | 10 |
| C.2. DESCRIEREA METODELOR, TEHNICILOR ȘI PROCEDURILOR | 10 |
| C.2.1. Clasificarea | 11 |
| C.2.2. Etiologia | 11 |
| C.2.3. Profilaxia | 11 |
| C.2.4. Screening-ul..... | 11 |
| C.2.5. Conduita pacientului | 11 |
| C.2.5.1. Anamneza | 11 |
| C.2.5.2. Manifestările clinice..... | 12 |
| C.2.5.3. Diagnosticul..... | 12 |
| C.2.5.4. Diagnosticul diferențial | 14 |
| C.2.6. Tratamentul | 14 |
| C.2.6.1. Tratamentul nemedicamentos | 15 |
| C.2.6.2. Tratamentul medicamentos | 15 |
| C.2.6.3. Tratament chirurgical | 19 |
| C.2.7. Supravegherea | 19 |
| C.2.8. Complicațiile | 19 |
| D. RESURSE UMANE ȘI MATERIALE NECESARE PENTRU IMPLEMENTAREA PREVEDERILOR PROTOCOLULUI..... | 20 |
| D.1. Instituții de asistență medicală primară..... | 20 |
| D.2. Instituții de asistență medicală specializată de ambulator | 20 |
| D.3. Instituții de asistență medicală spitalicească | 21 |
| E. INDICATORII DE MONITORIZARE A IMPLIMENTĂRII PROTOCOLULUI..... | 22 |
| BIBLIOGRAFIE | 25 |
| ANEXA 1. Ghidul pacientului cu enteropatie exudativă..... | 23 |
| ANEXA 2. Fișa standardizată de audit bazat pe criterii pentru protocolul clinic național „Enteropatia exudativă la copil” | 24 |

ABREVIERILE FOLOSITE ÎN DOCUMENT

| | |
|---------------|--|
| ALT | <i>Alaninaminotransferaza</i> |
| AST | <i>Aspartataminotransferaza</i> |
| CIM 10 | <i>Clasificarea Internațională a Maladiilor, revizia a X-a</i> |
| ECG | <i>Electrocardiografia</i> |
| ECO-CG | <i>Ecocardiografia</i> |
| FAI | <i>Fără alte informații</i> |
| Ig | <i>Imunoglobulină</i> |
| IMSP | <i>Instituție Medico-Sanitară Publică</i> |
| MS | <i>Ministerul Sănătății</i> |
| N | <i>Norma</i> |
| PCN | <i>Protocol Clinic Național</i> |
| Rh | <i>Antigenul D de suprafață a eritrocitelor</i> |
| RM | <i>Republica Moldova</i> |
| RMN | <i>Rezonanța magnetică nucleară</i> |
| tTG | <i>Transglutaminaza tisulară</i> |
| UI | <i>Unitate internațională</i> |
| VSH | <i>Viteza de sedimentare a hematiilor</i> |

PREFAȚĂ

Protocolul național a fost elaborat de către grupul de lucru al Ministerului Sănătății al Republicii Moldova (MS RM), constituit din specialiștii IMSP Institutul Mamei și Copilului și Universitatea de Stat de Medicină și Farmacie „Nicolae Testemițanu”. Protocolul de față a fost fondat în conformitate cu ghidurile internaționale actuale privind „Enteropatia exudativă la copil” și va servi drept matrice pentru elaborarea protocoalelor instituționale. La recomandarea MS RM pentru monitorizarea protocoalelor instituționale pot fi folosite formulare suplimentare, care nu sunt incluse în protocolul clinic național.

A. PARTEA ÎNTRODUCTIVĂ

A.1. Diagnostic:

- *Enteropatie exudativă primară, tip I (boala Waldmann).*
- *Enteropatie exudativă primară, tip II (sindromul Turner).*
- *Boala celiacă, forma refractară. Enteropatie exudativă secundară.*
- *Boala Crohn (A1), cu localizare în colon (L2), evoluție non-obstructivă, non-fistulizantă (B1). Faza activă. Enteropatie exudativă secundară.*
- *Colita ulceroasă de severitate medie (S2), localizare pe stînga (E2). Enteropatie exudativă secundară.*

A.2. Codul bolii (CIM 10): K55.9

| | | |
|--------------|---|---------------|
| K55 | Tulburări vasculare ale intestinului | |
| K55.9 | Tulburări vasculare ale intestinului, fără precizare | |
| | Colita Enterita Entero-colita | ischemică FAI |

A.3. Utilizatorii:

- *Oficiile medicilor de familie (medic de familie și asistenta medicală de familie);*
- *Centrele de sănătate (medic de familie);*
- *Centrele medicilor de familie (medic de familie);*
- *Instituțiile/secțiile consultative (medic gastroenterolog);*
- *Asociațiile medicale teritoriale (medic de familie, medic pediatru, medic gastroenterolog);*
- *Secțiile de copii ale spitalelor raionale și municipale (medic pediatru, medic gastroenterolog);*
- *Secția gastroenterologie și hepatologie, IMSP Institutul Mamei și Copilului (medic*

gastroenterolog, medic pediatru).

A.4. Scopurile protocolului:

- Diagnosticul diferențial al enteropatiei exudative.
- Prevenirea complicațiilor și monitorizarea continuă.







A.5. Data elaborării protocolului: 2016

A.6. Data reviziei următoare: 2018

A.7. Lista și informațiile de contact ale autorilor ce au participat la elaborarea protocolului:

| Numele | Funcția deținută |
|---|---|
| Dr. Miha Ion , profesor universitar, doctor habilitat în științe medicale. | Șef secție gastroenterologie și hepatologie, IMSP Institutul Mamei și Copilului. Universitatea de Stat de Medicină și Farmacie „Nicolae Testemițanu”. |

Protocolul a fost discutat aprobat și contrasemnat:

| Denumirea institutiei | Persoana responsabila – semnatura |
|--|---|
| Asociația Medicilor de Familie din RM |  |
| Comisia Științifico-Metodică de profil „Pediatrie” |  |
| Agenția Medicamentului |  |
| Consiliul de experți al Ministerului Sănătății |  |
| Consiliul Național de Evaluare și Acreditare în Sănătate |  |
| Compania Națională de Asigurări în Medicină |  |

A.8. Definiție

Enteropatia exudativă este un sindrom care se caracterizează prin pierderea excesivă a proteinelor plasmatică și/sau limfatice în lumenul tractului gastrointestinal, manifestat prin hipoproteinemie, hipoalbuminemie, edem și diaree.

A.9. Epidemiologie

- *limfangiectazie intestinală primară* <200 cazuri raportate global;
- *limfedem primar* 1,5:100.000;
- *sindromul Klippel-Trenaunay-Weber* 1:100.000;
- *boala von Recklinghausen* 1:4000-5000;
- 10 % din complicațiile post-operatorii prin procedura Fontan.

B. PARTEA GENERALĂ

| <i>B.1. Nivel de asistență medicală primară</i> | | |
|---|---|---|
| Descriere (măsuri) | Motive (repere) | Pași (modalități și condiții de realizare) |
| I | I | III |
| 1. Profilaxia | | |
| 1.1. Profilaxia primară (C.2.3) | <ul style="list-style-type: none"> Măsuri de profilaxie primară nu se întreprind. | <ul style="list-style-type: none"> Metode de profilaxie primară nu există (caseta 3). |
| 1.2. Profilaxia secundară (C.2.3) | <ul style="list-style-type: none"> Profilaxia secundară este direcționată spre prevenirea complicațiilor. | Obligatoriu: <ul style="list-style-type: none"> Înlăturarea factorilor etiologici (caseta 2); Respectarea regimului igieno-dietetic (caseta 10). |
| 1.3. Screening-ul (C.2.4) | <ul style="list-style-type: none"> Screening primar nu există. Screening-ul secundar prevede depistarea precoce a complicațiilor. | Obligatoriu: <ul style="list-style-type: none"> Identificarea precoce a complicațiilor (caseta 4). |
| 2. Diagnosticul | | |
| 2.1. Suspectarea diagnosticului de enteropatie exudativă (C.2.5) | <ul style="list-style-type: none"> Anamneza: edeme, diaree, retard staturoponderal, rude cu enteropatie exudativă. Manifestări clinice: edeme, ascită, diaree cu steatoree, retard staturoponderal, tetanii hipocalcemice, infecții, semne ale sindroamelor genetice, maladii concomitente renale, cardiovasculare, hepatice, gastrointestinale, pancreatice, imunodeficitare, neoplazice. Investigațiile de laborator: hemoleucograma, sumarul urinei, coprograma, examenul coproparazitologic, coprocultura. | Obligatoriu: <ul style="list-style-type: none"> Anamneza și evaluarea factorilor etiologici (casetele 2, 5); Manifestările clinice (caseta 6); Diagnosticul diferențial (caseta 8); Investigații paraclinice obligatorii și recomandabile (tabelul 2). |
| 2.2. Deciderea consultului specialistului și/sau spitalizării (C.2.5) | <ul style="list-style-type: none"> Diagnosticul maladiei de bază ce a determinat enteropatia exudativă. | Obligatoriu: <ul style="list-style-type: none"> Toți pacienții cu suspjecție la enteropatie exudativă vor fi îndreptați la consultația gastroenterologului pediatru, hepatologului. Evaluarea criteriilor pentru spitalizare (caseta 13). |
| 3. Tratamentul | | |
| 3.1. Tratamentul nemedicamentos (C.2.6.1) | <ul style="list-style-type: none"> Regimul igieno-dietetic este direcționat spre diminuarea edemului și pierderilor proteice. | Obligatoriu: <ul style="list-style-type: none"> Respectarea regimului igieno-dietetic (caseta 10). |

| | | |
|---|---|--|
| 3.2. Tratamentul medicamentos (C.2.6.2) | <p>Protocolul terapeutic necesită gestionare conform patologiei de bază și simptomatologiei:</p> <ul style="list-style-type: none"> • corijarea echilibrului hidro-electrolitic; • corijarea retardului staturo-ponderal; • corijarea deficiențelor vitaminice și minerale; • tratamentul complicațiilor infecțioase. | <p>Obligatoriu:</p> <ul style="list-style-type: none"> • echilibrare hidro-electrolitică (vezi PCN „Pancreatita acută la copil”); • retard staturo-ponderal (vezi PCN „Malabsorbția intestinală la copil”); • preparate de fier (vezi PCN „Anemia fierodeficitară la copil”); • vitamine și microelemente (caseta 11); • antibiotice (vezi PCN „Boala diareică acută la copil”). |
| 4. Supravegherea (C.2.7) | <ul style="list-style-type: none"> • Supravegherea pacienților se efectuează în comun cu medicul specialist gastroenterolog, chirurg, nefrolog, cardiolog, endocrinolog, neurolog, genetic, alergolog, infecționist, pediatru și medicul de familie. | <p>Obligatoriu:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Elaborarea planului individual de supraveghere în funcție de evoluția bolii și complicații (caseta 14). |

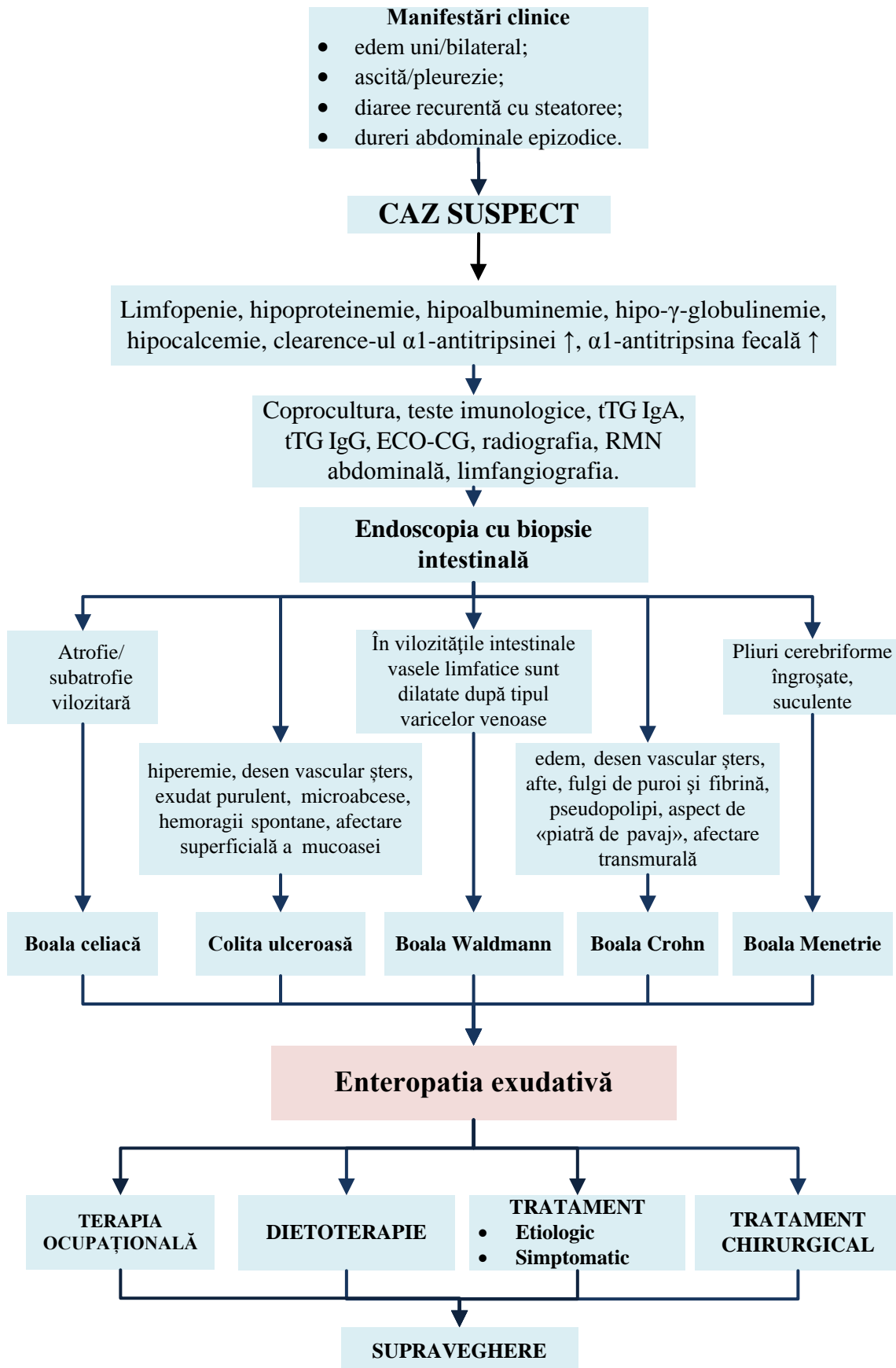
| <i>B.2. Nivel de asistență medicală specializată de ambulator</i> | | |
|---|---|--|
| Descriere (măsuri) | Motive (repere) | Pași (modalități și condiții de realizare) |
| I | I | III |
| 1. Profilaxia | | |
| 1.2. Profilaxia primară (C.2.3) | <ul style="list-style-type: none"> • Măsuri de profilaxie primară nu se întreprind. | <ul style="list-style-type: none"> • Metode de profilaxie primară nu există (caseta 3). |
| 1.2. Profilaxia secundară (C.2.3) | <ul style="list-style-type: none"> • Profilaxia secundară este direcționată spre prevenirea complicațiilor. | <p>Obligatoriu:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Înlăturarea factorilor etiologici (caseta 2); • Respectarea regimului igienico-dietetic (caseta 10). |
| 1.3. Screening-ul (C.2.4) | <ul style="list-style-type: none"> • Screening primar nu există. • Screening-ul secundar prevede depistarea precoce a complicațiilor. | <p>Obligatoriu:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Identificarea precoce a complicațiilor (caseta 4). |
| 2. Diagnosticul | | |
| 2.1. Suspectarea diagnosticului de enteropatie exudativă (C.2.5) | <ul style="list-style-type: none"> • Anamneza: edeme, diaree, retard staturoponderal, rude cu enteropatie exudativă. • Manifestări clinice: edeme, ascită, diaree cu steatoree, retard staturoponderal, tetanii hipocalcemice, infecții, semne ale sindroamelor genetice, maladii concomitente renale, cardiovasculare, hepatice, gastrointestinale, pancreatice, imunodeficitare, neoplazice. • Investigațiile de laborator: hemoleucograma, sumarul urinei, coprograma, examenul coproparazitologic, coprocultura. Ecografia abdominală, cardiacă pentru diagnosticul diferențial al edemelor. | <p>Obligatoriu:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Anamneza și evaluarea factorilor etiologici (casetele 2, 5); • Manifestările clinice (caseta 6); • Diagnosticul diferențial (caseta 8); • Investigații paraclinice obligatorii și recomandabile (tabelul 2). |

| | | |
|---|--|---|
| 2.2. Deciderea consultului specialistului și/sau spitalizării (C.2.5) | <ul style="list-style-type: none"> • Diagnosticul maladiei de bază ce a determinat enteropatia exudativă. | Obligatoriu: <ul style="list-style-type: none"> • Toți pacienții cu suspexie la enteropatie exudativă vor fi îndreptați la consultația gastroenterologului pediatru, hepatologului. • Evaluarea criteriilor pentru spitalizare (caseta 13). |
| 3. Tratamentele | | |
| 3.1. Tratamentele nemedicamentoase (C.2.6.1) | <ul style="list-style-type: none"> • Regimul igienico-dietetic este direcționat spre diminuarea edemului și pierderilor proteice. | Obligatoriu: <ul style="list-style-type: none"> • Respectarea regimului igienico-dietetic (caseta 10). |
| 3.2. Tratamentele medicamentoase (C.2.6.2) | Protocolul terapeutic necesită gestionare conform patologiei de bază și simptomatologiei: <ul style="list-style-type: none"> • corijarea echilibrului hidro-electrolitic; • corijarea retardului staturo-ponderal; • corijarea deficiențelor vitaminice și minerale; • tratamentul complicațiilor infecțioase. | Obligatoriu: <ul style="list-style-type: none"> • echilibrare hidro-electrolitică (vezi PCN „Pancreatita acută la copil”); • retard staturo-ponderal (vezi PCN „Malabsorbția intestinală la copil”); • preparate de fier (vezi PCN „Anemia fierodeficientă la copil”); • vitamine și microelemente (caseta 11); • antibiotice (vezi PCN „Boala diareică acută la copil”). |
| 4. Supravegherea (C.2.7) | <ul style="list-style-type: none"> • Supravegherea pacienților se efectuează în comun cu medicul specialist gastroenterolog, chirurg, nefrolog, cardiolog, endocrinolog, neurolog, genetic, alergolog, infecționist, pediatru și medicul de familie. | Obligatoriu: <ul style="list-style-type: none"> • Elaborarea planului individual de supraveghere în funcție de evoluția bolii și complicații (caseta 14). |

| B.3. Nivel de asistență medicală spitalicească | | |
|---|--|--|
| Descriere (măsuri) | Motive (reper) | Pași (modalități și condiții de realizare) |
| I | I | III |
| 1. Spitalizare | <ul style="list-style-type: none"> • Spitalizarea este necesară pentru elucidarea diagnosticului definitiv și efectuarea intervențiilor și procedurilor diagnostice și terapeutice care nu pot fi executate în condiții de ambulator. | <ul style="list-style-type: none"> • Criteriile de spitalizare (caseta 13). |
| 2. Diagnosticul | | |

| | | |
|--|---|---|
| 2.1. Confirmarea diagnosticului de enteropatie exudativă (C.2.5) | <ul style="list-style-type: none"> • Manifestări clinice: edeme, ascită, diaree cu steatoree, retard staturponderal, tetanii hipocalcemice, infecții, semne ale sindroamelor genetice, maladii concomitente renale, cardiovasculare, hepatice, gastrointestinale, pancreatice, imunodeficitare, neoplazice. • Investigațiile de laborator: limfopenie, diminuarea simultană a nivelurilor serice de albumină și IgG, descoperiri compatibile cu pierderea de proteine prin tractul digestiv (clearance-ul α1-antitripsinei, dozarea α1-antitripsinei în masele fecale). • Confirmarea patologică prin biopsie endoscopică/ chirurgicală, coprocultura. | Obligatoriu: <ul style="list-style-type: none"> • Anamneza și evaluarea factorilor etiologici (<i>casetele 2, 5</i>); • Manifestările clinice (<i>caseta 6</i>); • Diagnosticul diferențial (<i>caseta 8</i>); • Investigații paraclinice obligatorii și recomandabile (<i>tabelul 2</i>). |
| 3. Tratamentul | | |
| 3.1. Tratamentul nemedicamentos (C.2.6.1) | <ul style="list-style-type: none"> • Regimul igienico-dietetic este direcționat spre diminuarea edemului și pierderilor proteice. | Obligatoriu: <ul style="list-style-type: none"> • Respectarea regimului igienico-dietetic (<i>caseta 10</i>). |
| 3.2. Tratamentul medicamentos (C.2.6.2) | Protocolul terapeutic necesită gestionare conform patologiei de bază și simptomatologiei: <ul style="list-style-type: none"> • corijarea echilibrului hidro-electrolitic; • corijarea echilibrului proteic plasmatic; • corijarea retardului statur-ponderal; • corijarea deficiențelor vitaminice și minerale; • tratamentul complicațiilor infecțioase. | Obligatoriu: <ul style="list-style-type: none"> • echilibrare hidro-electrolitică (<i>vezi PCN „Pancreatita acută la copil”</i>); • preparate din singe, diuretice, analogii somatostatinei, antiplasminice, corticosteroizi, vitamine și microelemente (<i>caseta 11</i>). • retard statur-ponderal (<i>vezi PCN „Malabsorbția intestinală la copil”</i>); • preparate de fier (<i>vezi PCN „Anemia fierodeficitară la copil”</i>); • antibacteriene (<i>vezi PCN „Boala diareică acută la copil”</i>). |
| 4. Externarea | <ul style="list-style-type: none"> • Durata aflării în staționar poate fi pînă la 7-14 zile, în funcție de evoluția bolii, complicații și eficacitatea tratamentului. • Supravegherea pacienților se efectuează în comun cu medicul specialist gastroenterolog, chirurg, nefrolog, cardiolog, genetic, endocrinolog, neurolog, alergolog, infecționist, pediatru și medicul de familie. | Extrasul obligatoriu va conține: <ul style="list-style-type: none"> - diagnosticul precizat desfășurat; - rezultatele investigațiilor și tratamentului efectuat; - recomandări explicite pentru pacient și medicul de familie. OBLIGATORIU: <ul style="list-style-type: none"> • Aplicarea criteriilor de externare (<i>caseta 13</i>); • Elaborarea planului individual de supraveghere în funcție de evoluția bolii, conform planului tip de supraveghere (<i>caseta 14</i>); • Oferirea informației pentru pacient (<i>Anexa 1</i>). |

C.1. ALGORITM DE CONDUITĂ
C.1.1. Managementul de conduită



DESCRIEREA METODELOR, TEHNICILOR ȘI PROCEDURILOR

C.2.1. Clasificarea

Caseta 1. Clasificare

Enteropatie exudativă primară

- Tip 1 - limfangiectazie localizată (Boala Waldmann - limfangiectazia intestinală primară)
- Tip 2 - limfangiectazie generalizată (Boala Milroy)
- Asociată sindroamelor genetice:
 - Turner
 - Noonan
 - Hennekam
 - von Recklinghausen
 - Klippel-Trenaunay

Enteropatie exudativă secundară

- Maladii gastrice
- Maladii intestinale
- Maladii hepatice
- Maladii pancreatice
- Maladii nefrouinare
- Maladii cardiovasculare
- Maladii imunodeficitare
- Maladii neoplazice

C.2.2. Etiologia

Caseta 2. Cauzele

| Maladii digestive | | Maladii extradigestive |
|---|--|--|
| Erozive | Non-erozive | Presiune interstițială crescută |
| Afecțiuni intestinale inflamatorii Malignizare intestinală Enteropatie medicamentoasă antiinflamatorie non-steroidiană Gastropatie erozivă Boala grefei Enterocolita pseudomembranoasă Jejuno-ileită ulceroasă Limfom intestinal Sarcoidoza | Boala celiacă Gastropatia hipertrofică Gastroenterita eozinofilică Gastrita limfocitară Afecțiunile țesutului conjunctiv Suprainfecția bacteriană a intestinului subțire Amiloidoza Sprue tropical Boala Whipple Afecțiuni parazitare Gastroenterite virale Infecția cu Helicobacter Pylori | Limfangiectazia intestinală Insuficiență cardiacă congestivă Pericardită constrictivă Malformații cardiace congenitale Procedura Fontan pentru ventricul unic Gastropatie hipertensivă portală Obstrucție venoasă hepatică Fistula enteric-limfatică Tromboza venoasă mezenterică Mezenterită sclerozantă Tuberculoza/sarcoidoza mezenterică Neoplasm cu implicarea nodulilor limfatici Pancreatită cronică cu pseudochist Malformații congenitale a limfaticelor Fibroză retroperitoneală |

C.2.3. Profilaxia

Caseta 3. Profilaxia

- Măsurile de profilaxie primară nu se întreprind.
- Profilaxia secundară este direcționată spre prevenirea complicațiilor prin înlăturarea factorilor cauzali.

C.2.4. Screening-ul

Caseta 4. Screening-ul

- Screening primar nu există.
- Screening-ul secundar prevede depistarea precoce a complicațiilor.

C.2.5. Conduita pacientului

C.2.5.1. Anamneza

Caseta 5. Repere anamnestice

Anamneza vieții

- **prenatal:** limfedem/ascita al fătului, retard intrauterin.
- **postnatal:** edem uni/bilateral, ascită/pleurezie chiloasă, diaree recurentă cu steatoree, malabsorbție intestinală, retard staturoponderal, limfocitopenie, hipo- γ -globulinemie, infecții (*Clostridium difficile*, *Clostridium perfringens*, *Citomegalovirus*, *Giardia lamblia*, *Helicobacter pylori*, *Malaria*, *Rujeola*, *Rotavirus*, *Salmonella*, *Strongyloides stercoralis*).

Anamneza bolii:

- **acuze:** edem bilateral, diaree cu steatoree, ascită, retard staturoponderal, infecții frecvente.

Anamneza patologică: boala celiacă, sindroame genetice asociate (Turner, Noonan, Hennekam, von Recklinghausen, Klippel-Trennay-Weber, sindromul unghiilor galbene), maladii hepatice, maladii pancreatice, cardiovasculare, renourinare, imunodeficitare, neoplazice.

Anamneza eredocolaterală: rude cu enteropatie exudativă.

C.2.5.2. Manifestările clinice

Caseta 6. Manifestări clinice

Debut

- neonatal (*enteropatia exudativă primară*);
- tardiv (*enteropatia exudativă secundară*).

| Edeme | Diaree |
|--|---|
| <ul style="list-style-type: none">• localizare: uni/bilateral, în pliuri, limitate (<i>vezi PCN „Limfangiectazia intestinală primară la copil”</i>) /generalizate;• aspect palid;• palpator: calde, moi, lasă godeu la digitopresiune;• anasarca (revărsat pleural, peritoneal sau pericardic);• cu/fără asocierea retardului staturoponderal (<i>vezi PCN „Malabsorbția intestinală la copil”</i>). | <ul style="list-style-type: none">• acută/cronică;• frecvență moderată;• caracter steatoreic și/sau creatoreic;• miros fetid;• lucios, uneori cu aspect spumos. |
| Hipocalcemie | Dureri abdominale |
| <ul style="list-style-type: none">• spasm carpopedal;• tetanie, convulsii | <ul style="list-style-type: none">• intermitente;• intensitate diferită. |

Notă: Suspect - orice copil cu hipoproteinemie cu/fără edeme și diaree.

C.2.5.3. Diagnosticul

Tabelul 1. Examinările de laborator și instrumentale

| | |
|-------------------------|--|
| Hemoleucograma | <ul style="list-style-type: none">- hemoglobina – N, ↓;- eritrocite – N, ↓;- trombocite - N;- leucocite – N, ↑;- eozinofile – N, ↑;- limfocite – ↓;- VSH – N, ↑. |
| Teste biochimice | <ul style="list-style-type: none">- proteina totală – ↓;- albumina – ↓;- γ-globulina – ↓;- transferina, ceruloplasmina - ↓- ALT, AST – N, ↑;- bilirubina și fracțiile – N, ↑- Ca, P, Fe, Mg, Zn – N, ↓;- colesterolul total – N, ↓;- ureea, creatinina – N, ↑. |

| | |
|--|--|
| Clearance-ul α1-antitripsinei | <ul style="list-style-type: none"> - ≤ 27 ml/24 ore - <i>N</i> - fără diaree; - < 50 ml/24 ore - <i>N</i> - cu diaree (diareea crește clearance-ul α1-antitripsinei); - > 50 ml/24 ore - enteropatie exudativă. |
| Coagulograma | <ul style="list-style-type: none"> - fibrinogen – <i>N</i>, ↓; - protrombina; - timpul de coagulare. |
| Ionograma | - <i>K</i> ; <i>Na</i> . |
| Grupa sanguină, Rh | |
| Coprograma | - steatoree moderată/ intermitentă (coeficientul de absorbție a grăsimilor cca 80%). |
| Dozarea α1-antitripsinei în masele fecale | - <i>N</i> $< 3,4$ mg/g mase fecale cu pH > 3 , zilnic. |
| Examenul coproparazitologic | - diagnostic diferențial. |
| Teste imunologice | <ul style="list-style-type: none"> - IgG, Ig M, Ig A– <i>N</i>, ↓; - tTG IgA, tTG IgG. |
| Ecografia abdominală, cardiacă | <ul style="list-style-type: none"> • Dilatarea anselor intestinale, îngroșarea difuză a pereților intestinali, hipertrofia plicilor, edem mezenteric sever și ascită. • Diagnostic diferențial al edemelor în patologia renală și cardiacă. |
| Radiografia abdominală cu dublu contrast | <ul style="list-style-type: none"> • Îngroșarea pliurilor intestinale fără dilatarea lumenului intestinal. • Diluarea substanței baritate datorită limforagiei. • Diagnostic diferențial și definitivarea cauzelor bolii. |
| Limfangiografia | <ul style="list-style-type: none"> • Hipoplazia/ aplazia limfaticelor extremităților inferioare, canale limfatice distorsionate sau obliterate și noduli limfatici în regiunea mezenterică și para-aortică. |
| RMN abdominală | <ul style="list-style-type: none"> • Ascită, edem mezenteric hiperintens cu colecții lichidiene în jurul vaselor sangvine mezenterice și un inel hiperintens ce înconjoară zonele îngroșate semnificativ ale anselor intestinului subțire. |
| Endoscopia (jejunoscopia) | <ul style="list-style-type: none"> • Aspectul variază în dependență de patologia de bază. |
| Endocapsula | <ul style="list-style-type: none"> • Metodă endoscopică non-invazivă pentru vizualizarea completă a intestinului subțire. |
| Biopsia intestinală | <ul style="list-style-type: none"> • Aspectul variază în dependență de patologia de bază. |
| Examenul genetic | <ul style="list-style-type: none"> • Diagnosticul diferențial al sindroamelor genetice ce evoluează cu enteropatie exudativă. |

Tabelul 2. Examinările clinice și paraclinice în cadrul asistenței medicale (AM) primare, specializate de ambulator și spitalicească

| Investigația | AM primară | AM specializată de ambulator | AM spitalicească |
|------------------------------------|------------|------------------------------|------------------|
| <i>Hemoleucograma</i> | <i>O</i> | <i>O</i> | <i>O</i> |
| <i>Sumarul urinei</i> | <i>O</i> | <i>O</i> | <i>O</i> |
| <i>Coprograma</i> | <i>O</i> | <i>O</i> | <i>O</i> |
| <i>Examenul coproparazitologic</i> | <i>O</i> | <i>O</i> | <i>O</i> |

| | | | |
|---|--|----------|----------|
| Coprocultura | | R | O |
| Echilibrul acido-bazic | | | O |
| Ionograma | | R | O |
| Proteina totală | | O | O |
| Albumina | | R | O |
| γ -globulina | | R | O |
| Clearance –ul α 1-antitripsinei | | | O |
| ALT, AST | | O | O |
| Bilirubina și fracțiile | | O | O |
| Ureea, creatinina | | O | O |
| Transferina, ceruloplasmina | | | R |
| Ca, P, Fe, Zn, Mg | | R | O |
| Coagulograma | | R | R |
| Grupa sangvină, Rh | | | R |
| Teste imunologice | | | O |
| Dozarea α 1-antitripsinei în masele fecale | | | O |
| Ecografia abdominală | | O | O |
| Endoscopia (jejunoscopia) | | R | O |
| Biopsia mucoasei intestinale | | R | O |
| Radiografia abdominală cu dublu contrast | | | R |
| RMN abdominală | | | R |
| Limfangiografia | | | R |
| Examenul genetic | | | R |

O – obligatoriu; **R** – recomandabil.

Caseta 7. Consult multidisciplinar

- | | |
|--|--|
| <ul style="list-style-type: none"> • nefrolog • cardiolog • endocrinolog • alergolog | <ul style="list-style-type: none"> • infecționist • neurolog • genetic • chirurg |
|--|--|

C.2.5.4. Diagnosticul diferențial

Caseta 8. Diagnostic diferențial

- Malabsorbție intestinală, dermatită atopică, hipoalbuminemie, hipo- γ -globulinemie, arsuri chimice, electrice, termice, pericardită acută, boala Whipple, Kwashiorkor, maladii hepatice cu funcție de sinteză compromise, sindromul nefrotic, boala Crohn, infecții cu Mycoplasma, salmoneloza, yersinia enterocolitica, tuberculoza intestinală, limfom intestinal.

C.2.6. Tratamentul

Caseta 9. Tipuri de tratament

Tratament nemedicamentos - regim igienico-dietetic direcționat spre diminuarea edemului.

Tratament medicamentos

- etiologic al patologiei de bază
- simptomatic

al edemului:

- corijarea echilibrului hidro-electrolitic (în diaree) (vezi PCN „Pancreatita acută la copil”);
- corijarea echilibrului proteic plasmatic (preparate din sânge, diuretice);

- inhibarea efectelor hormonilor gastrointestinali (analogii somatostatinei);
- antiplasminice (fitomenadiona, acid tranexamic);
- corticosteroizi (se utilizează în principiu în cazul elevării reactanților fazei acute, de ex. la pacienții cu LES).

al complicațiilor:

- retardul staturoponderal (vezi PCN „Malabsorbția intestinală la copil”);
- antianemice: preparate de fier (vezi PCN „Anemia fierodeficientă la copil”);
- suplimentare cu vitamine (vitaminele A, B, C, D) și microelemente (calciu, zinc).
- infecțioase (vezi PCN „Boala diareică acută la copil”).

Tratament chirurgical

- în forma localizată a limfangiectaziei intestinale (rezeecție chirurgicală, anastomoze limfo-venoase);
- complicații asociate (boala Menetrier, fistula limfenterică, pericardită constrictivă).

C.2.6.1. Tratamentul nemedicamentos

Caseta 10. Obiectivele tratamentului nemedicamentos

| Regim igienic | |
|---|---|
| Terapia decongestivă completă | |
| Faza intensivă | Faza de menținere |
| <ul style="list-style-type: none"> – drenaj limfatic postural; – drenaj limfatic manual; – bandaj elastic compresiv; – exerciții fizice decongestive; – îngrijirea și hidratarea pielii (emoliente locale). | <ul style="list-style-type: none"> – drenaj limfatic manual (presiune ușoară, mișcări circulare direcționate fluxului limfatic). – drenaj limfatic postural al extremității edemațiate. |
| Măsuri profilactice a complicațiilor | |
| prevenirea infecției cutanate (antiseptice locale: permanganat de potasiu). | |
| Regim dietetic | |
| <ul style="list-style-type: none"> • hiposodat; • hiperproteic; • hipolipidic (limitarea consumului trigliceridelor cu lanț lung și substituția lor cu formule lactate pe bază de trigliceride cu lanț scurt sau mediu); • hipoalergic, la copii <1 an amestecuri adaptate hipoalergene: <i>Frisopep AC, Frisopep cu nucleotide, Friso HA, Novalac HA, Milupa, etc.</i> <ul style="list-style-type: none"> – Frisopep AC (1-12 luni) – hidrolizat proteic total fără lactoză; – Frisopep cu nucleotide (0-12 luni) – hidrolizat proteic înalt, cu lactoză 50%; – Friso HA 1 (0-6 luni) și 2 (6-12 luni) – hidrolizat proteic parțial; – Novalac HA (0-12 luni) – hidrolizat proteic parțial, nu conține cazeină; – Novolac AD (0-12 luni) – fără lactoză și gluten. • agliadinic (vezi PCN „Boala celiacă la copil”). | |

C.2.6.2. Tratamentul medicamentos

Caseta 11. Preparate medicamentoase

| Preparate din sânge | | |
|--|---|--|
| Albumina <ul style="list-style-type: none"> • sol. 5% (50mg/ml), 10% (100mg/ml). | <ul style="list-style-type: none"> – 0,5-1 g/kg/doză, <i>i.v perfuzie</i>, max 250 g/48 ore sau 6 g/kg/zi. *Monitorizarea indicilor albuminei serice. | |
| Diuretice | | |
| Furosemid <ul style="list-style-type: none"> • comp. 20, 40, 80 mg • sol.inj. 1% - 2ml | <1 lună | – 0,5 – 1 mg/kg <i>i.v, i.m</i> , 1-3 ori/zi; max 2 mg/kg |
| | >1 lună | – 1-2 mg/kg <i>i.v, i.m, per os</i> 1 dată/zi; – 1-2 mg/kg 3-4 ori/zi <i>per os</i> sau 1 mg/kg fiecare 2 |

| | | | |
|--|---|---------------------------------------|---|
| | | ore <i>i.v, i.m</i> ; max 6 mg/kg. | |
| Spironolactona • comp. 25, 50, 100 mg | – 1-3,3 mg/kg/zi, <i>per os</i> , 1-2 prize; max 3,3 mg/kg/zi sau 100 mg/zi. | | |
| Analogii somatostatinei | | | |
| Octreotid • sol.inj.0,05 mg/ml, 0,1 mg/ml, 0,2 mg/ml, 0,5 mg/ml, 1mg/ml. | – 1-10 µg/kg/zi, <i>i.v, s.c.</i> | | |
| Antiplasminice | | | |
| | | Doza zilnică, per os, i.m, s.c | |
| Fitomenadiona (vit. K1) • comp. 15mg; • sol. inj. 1%-1ml. | <6 luni | 2 µg | |
| | 6-12 luni | 2,5 µg | |
| | 1-3 ani | 30 µg | |
| | 4-8 ani | 55 µg | |
| | 9-13 ani | 60 µg | |
| | 14-18 ani | 75 µg | |
| Acidul tranexamic • comp.250mg, 500mg | – 20-40 mg/kg/zi, 2 prize, <i>per os</i> . | | |
| Glucocorticoستيروizi | | | |
| Prednisolon • comp. 5mg; • sol. inj. 30mg/ml. | – 1 – 2 mg/kg/zi, <i>per os</i> , 3 prize: -ora 8:00 - ½ din doza zilnică; -ora 12:00 - ¼ din doza zilnică; -ora 14:00 - ¼ din doza zilnică; – max 40-60 mg/zi; – scăderea dozei la 4-6 săptămîni, treptat, cu cîte 2,5 mg la 5-7 zile, nu mai degrabă decît 3 zile. | | |
| Vitamine | | | |
| | | Doza zilnică, per os | |
| Retinol (vit. A) • draj. 3300 U (1,32mg) • sol. ul. 3,44 %, 5,5% | <6 luni | 400 µg | 1333 U |
| | 6-12 luni | 500 µg | 1666 U |
| | 1-3 ani | 300 µg | 1000 U |
| | 3-8 ani | 400 µg | 1333 U |
| | 8-13 ani | 600 µg | 2000 U |
| | 13-18 ani | 900 µg | 3000 U |
| Tiamina (vit. B1) • comp. 50, 100, 250 mg | <6 luni | 0,2 mg | Deficit de vit.B1 – 10-50 mg/zi |
| | 6-12 luni | 0,3 mg | |
| | 1-3 ani | 0,5 mg | |
| | 3-8 ani | 0,6 mg | |
| | 8-13 ani | 0,9 mg | |
| | 13-18 ani | 1,2 mg (b),1 mg (f) | |
| Riboflavina (vit. B2) • caps. 50, 400 mg • comp. 25, 50, 100 mg | <6 luni | 0,3 mg | Deficit de vit.B2 – 3-12 ani: 3-10 mg/zi – ≥12 ani: 6-30 mg/zi |
| | 6-12 luni | 0,4 mg | |
| | 1-3 ani | 0,5 mg | |
| | 3-8 ani | 0,6 mg | |
| | 8-13 ani | 0,9 mg | |

| | | | |
|--|-------------------|------------------------|--|
| | 13-18 ani | 1,3 mg (b), 1 mg (f) | |
| Niacina (vit. B3) • comp. 50, 100, 250, 500 mg | <6 luni | 2 mg | |
| | 6-12 luni | 3 mg | |
| | 1-4 ani | 6 mg | |
| | 4-9 ani | 8 mg | |
| | 9-14 ani | 12 mg | |
| | 14-18 ani | 16 mg (b), 14 mg (f) | |
| Acid pantotenic (vit. B5) • comp. 100, 200, 500 mg | <6 luni | 1,7 mg | |
| | 6-12 luni | 1,8 mg | |
| | 1-3 ani | 2 mg | |
| | 3-8 ani | 3 mg | |
| | 8-13 ani | 4 mg | |
| | 13-18 ani | 5 mg | |
| Piridoxina (vit. B6) • comp. 10, 25, 50, 100, 200, 250, 500 mg | <6 luni | 0,1 mg | |
| | 6-12 luni | 0,3 mg | |
| | 1-3 ani | 0,5 mg | |
| | 4-8 ani | 0,6 mg | |
| | 9-13 ani | 1 mg | |
| | 14-18 ani | 1,3 mg (b), 1,2 mg (f) | |
| Biotina (vit. B7) • caps. 50, 400 mg • comp. 25, 50, 100 mg | <1 an | 5-6 µg | |
| | 1-9 ani | 8-12 µg | |
| | 9-18 ani | 20-25 µg | |
| Acid folic (vit. B9) • comp. 1 mg | <6 luni | 65 µg | Deficit de vit.B9 – <1 an: 15 µg/kg/zi sau 50 µg/zi – >1 an: inițial 1 mg/zi, apoi 0,1-0,4 mg/zi |
| | 7-12 luni | 80 µg | |
| | 1-4 ani | 150 µg | |
| | 4-9 ani | 200 µg | |
| | 9-14 ani | 300 µg | |
| | 14-18 ani | 400 µg | |
| Cianocobalamina (vit.B12) • comp. 100, 250, 500, 1000 mg • sol.inj. 1000µg/ml | <6 luni | 0,4 µg | Anemie pernicioasă: – 30-50 µg/zi <i>i.m, s.c</i> , 2 săpt. (+1mg/zi acid folic 1 lună); – menținere 100µg <i>i.m, s.c</i> lunar. Deficit de vit.B12: – 0,2 µg/kg 2 zile; apoi 1000 µg/zi timp de 2-7 zile; urmat de 100 µg/zi timp de 2-7 zile; apoi 100 µg/săptămână timp de 1 lună; |
| | 7-12 luni | 0,5 µg | |
| | 1-3 ani | 0,9 µg | |
| | 4-8 ani | 1,2 µg | |
| | 9-13 ani | 1,8 µg | |
| | >14 ani | 2,4 µg | |

| | | | |
|--|-------------------|---|--|
| | | | – menținere 100 µg <i>i.m.</i> , <i>s.c</i> lunar. |
| Acid ascorbic (vit. C) • comp. 60, 100, 180, 200, 500, 1000 mg | | Doza zilnică, <i>per os</i> | Doza maximală zilnică |
| | <6 luni | 40 mg | |
| | 6-12 luni | 50 mg | |
| | 1-3 ani | 15 mg | 400 mg |
| | 3-8 ani | 25 mg | 600 mg |
| | 8-13 ani | 45 mg | 1,2 g |
| | 13-18 ani | 75 mg (b), 65 mg (f) | 1,8 g |
| | | Doza unică zilnică, <i>per os</i> | |
| Calciferol (vit. D) • sol. 8000 UI/ml (200µg/ml) • caps. 50.000 UI (1,25mg) • comp. 400 UI (10µg), 2000 UI (50µg) | <1 an | 400 UI (10µg) | Rahitism ușor: – 2000-3000 UI, 30 zile. |
| | 1-18 ani | 600 UI (15µg) | Rahitism moderat: – 3000-4000 UI, 35-40 zile. Rahitism sever: – 4000-5000 UI, 40-45 zile. |
| Microelemente | | | |
| | | Doza zilnică, 2-3 prize, <i>per os</i>, 1-2 ore postprandial | Hipocalcemie moderată: – <1 lună: 500-1500 mg/kg/zi, <i>per os</i> , 4 prize – >1 lună: 500-725 mg/kg/zi, <i>per os</i> , 3-4 prize Hipocalcemie severă: – <1 lună: 200-800 mg/kg/zi, <i>i.v.</i> , <i>perfuzie</i> continuă sau fracționată în 4 prize; – >1 lună: 200-500 mg/kg/zi, <i>i.v.</i> , <i>perfuzie</i> continuă sau fracționată în 4 prize. Tetanie hipocalcemică: – 100-200 mg/kg, <i>i.v</i> timp de 10 minute, poate fi repetat peste 6 ore sau <i>perfuzie</i> continuă, max 500 mg/kg/zi. |
| Calciu gluconat • comp. 500 mg • sol.inj. 10%-5 ml (0,5 mg/ml) | <6 luni | 210 mg | |
| | 7-12 luni | 270 mg | |
| | 1-3 ani | 500 mg | |
| | 4-8 ani | 800 mg | |
| | 9-18 ani | 1300 mg | |
| Zinc elementar* | | Doza zilnică unică, <i>per os</i> | Notă: 1 mg Zn elementar =7,1mg gluconat de zinc* (caps. 15, 30, 50, 100 mg) 1 mg Zn elementar = 4,4 mg sulfat de zinc* (comp. |
| | <6 luni | 2 mg | |
| | 7-12 luni | 3 mg | |
| | 1-3 ani | 3 mg | |
| | 3-8 ani | 5 mg | |

| | | | |
|--|------------------|-------|---------------|
| | 8-13 ani | 8 mg | 3, 10, 20 mg) |
| | 13-18 ani | 11 mg | |

**Preparatele medicamentoase nu sunt înregistrate în RM*

C.2.6.3. Tratament chirurgical

Caseta 12. *Tratamentul chirurgical*

- **Indicat** în forme localizate de limfangiectazie intestinală (*vezi PCN, „Limfangiectazia intestinală primară la copil”*);
- **Discutabil** în formele severe în ineficiența terapiei simptomatice;
- Paliativ prin anastomoza limfo-venoasă sau derivare peritoneo-venoasă, pentru ameliorarea clinică.

Caseta 13. *Criteriile de spitalizare de spitalizare și externare*

| Criteriile de spitalizare | Criteriile de externare |
|--|---|
| <ul style="list-style-type: none"> • confirmarea sau infirmarea diagnosticului de enteropatie exudativă; • agravarea patologiei de bază; • prezența complicațiilor; • efectuarea investigațiilor invazive; • tratament chirurgical. | <ul style="list-style-type: none"> • ameliorarea stării generale; • normalizarea indicilor biochimici a proteinei generale; • excluderea complicațiilor; • răspuns la tratamentul medicamentos. |

C.2.7. Supravegherea

Caseta 14. *Supravegherea*

Perioada de supraveghere va dura pînă la vîrsta de 18 ani.

- **primul an după acutizare:** bianual
- **ulterior:** anual
- **la necesitate** (proteinograma)
- **permanent:** respectarea regimului igienico-dietetic.

C.2.8. Complicațiile

Caseta 15. *Complicațiile*

- diaree recurentă, retard staturoponderal, cașexie, revărsate chiloase (pleurale, pericardice, peritoneale), complicații infecțioase (septicemie), limfosarcom.

Caseta 16. *Prognosticul*

Prognosticul depinde de:

- afecțiunea de bază;
- diagnosticul precoce;
- exudația proteică propriu-zisă;
- managementul complex;
- formele sindromale manifestate prin limfangiectazie intestinală au un prognostic variabil din cauza malformațiilor asociate.

D. RESURSE UMANE ȘI MATERIALE NECESARE PENTRU IMPLEMENTAREA PREVEDERILOR PROTOCOLULUI

| | |
|--|---|
| D.1. Instituții de asistență medicală primară | Personal: <ul style="list-style-type: none"> • medic de familie; • asistenta medicală; • laborant. |
| | Dispozitive medicale: <ul style="list-style-type: none"> • cântar pentru sugari; • cântar pentru copii mari; • taliometru; • panglica-centimetru; • tonometru; • fonendoscop. |
| | Examinari paraclinice: <ul style="list-style-type: none"> • laborator: hemoleucograma, sumarul urinei, coprograma, examenul coproparazitologic. |
| | Medicamente: <ul style="list-style-type: none"> • corijarea echilibrului hidro-electrolitic (<i>vezi PCN, „Pancreatita acută la copil”</i>); • antibacteriene (<i>vezi PCN, „Boala diareică acută la copil”</i>); • retard staturoponderal (<i>vezi PCN „Malabsorbția intestinală la copil”</i>); • preparate de fier (<i>vezi PCN „Anemia fierodeficitară la copil”</i>); • vitaminele A,B, C, D; • microelemente (calciu, zinc). |
| D.2. Instituții de asistență medicală specializată de ambulator | Personal: <ul style="list-style-type: none"> • medic pediatru; • medic gastroenterolog; • medic de laborator; • medic imagist; • asistente medicale. |
| | Dispozitive medicale: <ul style="list-style-type: none"> • cântar pentru sugari; • cântar pentru copii mari; • panglica-centimetru; • fonendoscop; • ultrasonograf. |
| | Examinari paraclinice: <ul style="list-style-type: none"> • laborator: hemoleucograma, teste biochimice (proteina totală, ALT, AST, bilirubina și fracțiile, ureea, creatinina), sumarul urinei, coprograma, examenul coproparazitologic, coprocultura; • cabinet ecografic. |
| | Medicamente: <ul style="list-style-type: none"> • corijarea echilibrului hidro-electrolitic (<i>vezi PCN „Pancreatita acută la copil”</i>); • antibacteriene (<i>vezi PCN, „Boala diareică acută la copil”</i>); • retard staturoponderal (<i>vezi PCN „Malabsorbția intestinală la copil”</i>); • preparate de fier (<i>vezi PCN „Anemia fierodeficitară la copil”</i>); • vitamine A, B, C, D; • microelemente (calciu, zinc). |

| | |
|--|--|
| D.3. Instituții de asistență medicală spitalicească | Personal: <ul style="list-style-type: none"> • medic gastroenterolog pediatru; • medic pediatru; • medic de laborator; • medic imagist; • asistente medicale; • acces la consultațiile calificate: genetic, nefrolog, cardiolog, infecționist, alergolog, chirurg. |
| | Dispozitive medicale: <ul style="list-style-type: none"> • cântar pentru sugari; • cântar pentru copii mari; • panglica-centimetru; • fonendoscop; • ultrasonograf; • radiograf; • fibroscop; • rezonanță magnetică nucleară. |
| | Examinari paraclinice: <ul style="list-style-type: none"> • laborator: hemoleucograma, teste biochimice (proteina totală, albumina, γ-globulina, AST, ALT, bilirubina și fracțiile, ureea, creatinina, Fe, Ca, P, Mg, Zn), coagulograma, teste imunologice, ionograma, echilibrul acido-bazic, clearance-ului α1-antitripsinei, dozarea α1-antitripsinei în masele fecale, sumarul urinei, coprograma, examenul coproparazitologic, coprocultura; • cabinet ecografic; • cabinet radiologic; • cabinet endoscopic; • laborator imunologic; • laborator bacteriologic; • laborator genetic; • serviciul morfologic cu citologie. |
| | Medicamente: <ul style="list-style-type: none"> • corijarea echilibrului hidro-electrolitic (<i>vezi PCN „Pancreatita acută la copil”</i>); • antibacteriene (<i>vezi PCN „Boala diareică acută la copil”</i>); • preparate din singe (albumina); • diuretice (furosemid, spironolactona); • analogii somatostatinei (octreotid); • antiplasminice (fitomenadiona, acid tranexamic); • corticosteroizi (prednisolon); • vitamine A, B, C, D; • microelemente (calciu, zinc); • retard staturoponderal (<i>vezi PCN „Malabsorbția intestinală la copil”</i>); • preparate de fier (<i>vezi PCN „Anemia fierodeficitară la copil”</i>). |

E. INDICATORII DE MONITORIZARE A IMPLIMENTĂRII PROTOCOLULUI

| No | Scopul | Scopul | Metoda de calculare a indicatorului | |
|----|---|---|--|---|
| | | | Numărătorul | Numitorul |
| 1. | Depistarea precoce a pacienților cu enteropatie exudativă | Ponderea pacienților cu diagnosticul stabilit de enteropatie exudativă în prima lună de la apariția semnelor clinice | Numărul pacienților cu diagnosticul stabilit de enteropatie exudativă în prima lună de la apariția semnelor clinice, pe parcursul unui an x 100 | Numărul total de pacienți cu diagnosticul de enteropatie exudativă, care se află sub supravegherea medicului de familie și gastroenterolog pediater, pe parcursul |
| 2. | Ameliorarea examinării pacienților cu enteropatie exudativă | Ponderea pacienților cu diagnosticul de enteropatie exudativă, cărora li sa efectuat examenul clinic și paraclinic obligatoriu conform recomandărilor protocolului clinic național „Enteropatia exudativă la copil” | Numărul pacienților cu diagnosticul de enteropatie exudativă, cărora li sa efectuat examenul clinic, paraclinic obligatoriu conform recomandărilor protocolului clinic național „Enteropatia exudativă la copil”, pe parcursul ultimului an x100 | Numărul total de pacienți cu enteropatie exudativă care se află sub supravegherea medicului de familie și specialistului pe parcursul ultimului an. |
| 3. | Sporirea calității tratamentului pacienților cu enteropatie exudativă | Ponderea pacienților cu diagnosticul de enteropatie exudativă, cărora li s-a administrat tratament conform recomandărilor protocolului clinic național „Enteropatia exudativă la copil” | Numărul pacienților cu diagnosticul de enteropatie exudativă, cărora li s-a administrat tratament conform recomandărilor protocolului clinic național „Enteropatia exudativă la copil”, pe parcursul ultimului an x 100 | Numărul total de pacienți cu enteropatie exudativă care se află sub supravegherea medicului de familie și specialistului pe parcursul ultimului an. |

ANEXA 1. Ghidul pacientului cu enteropatie exudativă

Ce este enteropatia exudativă?

Enteropatia exudativă reprezintă un sindrom caracterizat prin pierderea excesivă a proteinelor plasmatice și limfatice prin lumenul intestinal.

Care sunt cauzele?

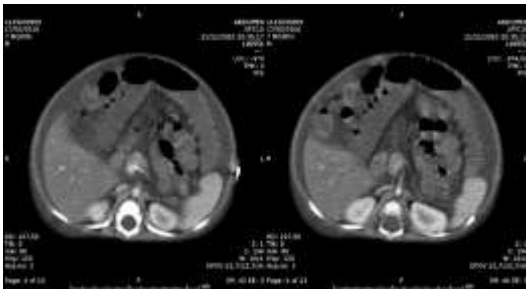
Cauzele pot varia, atât patologii digestive (afecțiuni gastrointestinale inflamatorii, infecțioase bacteriene/virale/parazitare, alergice, autoimune, neoplazice, amiloidoza, sarcoidoza, tuberculoza tractului digestiv), cât și cele extradigestive (anomalii limfatice, vasculare, maladii cardiace, renale) se pot manifesta prin enteropatie exudativă.

Cum se manifestă?

Sindromul poate debuta chiar din perioada neonatală.

Manifestările clinice:

- Edeme limitate la nivelul feței, extremităților inferioare, mai rar superioare, organelor genitale externe, ascită sau generalizate;
- diaree, cu scaun grăos;
- dureri abdominale, grețuri, vomă;
- meteorism sau distensie abdominală;
- retard staturoponderal;
- deficiențe vitaminice, minerale;
- convulsii sau tetanii;
- infecții frecvente.



Pentru confirmarea diagnosticului sunt necesare investigații de laborator (*hemoleucograma*: anemie, limfopenie, *biochimia sîngelui*: hipoproteinemie, hipoalbuminemie, hipo- γ -globulinemie, hipocalcemie, *teste imunologice*, *sumarul urinei*, *coprograma*, *coprocultura*) și instrumentale (*endoscopie cu biopsia intestinală*, *RMN abdominală*, *ecografia organelor interne* și altele la necesitate), consultația specialiștilor de

profil: cardiolog, nefrolog, infecționist, alergolog, neurolog, endocrinolog, chirurg, genetic.

Tratamentul

Regimul igienic este direcționat spre diminuarea edemului prin drenaj limfatic postural, manual, bandaj elastic compresiv, exerciții fizice decongestive, îngrijirea și hidratarea pielii (emoliente locale) pentru prevenirea complicațiilor cutanate.



Regimul dietetic hiposodat, hiperproteic, hipolipidic cu limitarea consumului trigliceridelor cu lanț lung și substituția lor cu trigliceride cu lanț scurt sau mediu, hipoalergic, agliadinic (în dependență de patologia de bază), agliadinic (în dependență de patologia de bază).

Tratamentul medicamentos va fi administrat doar la indicația medicului specialist!

Tratamentul medicamentos al patologiei de bază și simptomatic al edemului: prin corijarea echilibrului hidro-electrolitic și proteic plasmatic; **al complicațiilor:** anemie, retardul staturoponderal cu suplimentare de vitamine și oligoelemente, antibacteriene (infecții). În forma localizată de limfangiectazie intestinală poate fi necesar tratament chirurgical (resecție chirurgicală a segmentului intestinal afectat) și al complicațiilor asociate (boala Menetrier, fistula limfenterică, pericardită constrictivă).

Cum trebuie supravegheat copilul?

Cursul clinic este variabil, deoarece este dependent de caracterul maladiei de bază. Principalii factori ce afectează calitatea vieții sunt limfedemul și infecțiile asociate și, nu în ultimul rând, retardul staturoponderal, astfel fiind necesară supraveghere pe toată perioada copilăriei de către medicul de familie, pediatru, gastroenterolog și la necesitate: endocrinolog, nefrolog, cardiolog, alergolog, infecționist, neurolog și chirurg.

ANEXA 2. Fișa standardizată de audit bazat pe criteriile pentru protocolul clinic național „Enteropatia exudativă la copil”

| FIȘA STANDARDIZATĂ DE AUDIT BAZAT PE CRITERIILE PENTRU PROTOCOLUL CLINIC NAȚIONAL „ENTEROPATIA EXUDATIVĂ LA COPIL” | | |
|---|---|--|
| | Domeniul Prompt | Definiții și note |
| 1 | Denumirea instituției medico-sanitare evaluată prin audit | |
| 2 | Persoana responsabilă de completarea Fișei | Nume, prenume, telefon de contact |
| 3 | Perioada de audit | DD-LL-AAAA |
| 4 | Numărul fișei medicale a bolnavului staționar f.300/e | |
| 5 | Mediul de reședință a pacientului | 0 = urban; 1 = rural; 9 = nu se cunoaște |
| 6 | Data de naștere a pacientului | DD-LL-AAAA sau 9 = necunoscută |
| 7 | Genul/sexul pacientului | 0 = masculin 1 = feminin 9 = nu este specificat |
| 8 | Numele medicului curant | |
| | Patologia | Enteropatia exudativă |
| INTERNAREA | | |
| 9 | Data internării în spital | DD-LL-AAAA sau 9 = necunoscut |
| 10 | Timpul/ora internării la spital | Timpul (HH: MM) sau 9 = necunoscut |
| 11 | Secția de internare | Departamentul de urgență = 0 ; Secția de profil pediatric = 1; Secția de profil chirurgical = 2; Secția de terapie intensivă = 3 |
| 12 | Timpul parcurs până la transfer în secția specializată | ≤ 30 minute = 0; 30 minute – 1 oră = 1; ≥ 1oră = 2; nu se cunoaște = 9 |
| 13 | Data debutului simptomelor | Data (DD: MM: AAAA) 0 = până la 6 luni; 1 = mai mult de 6 luni; 9 = necunoscută |
| 14 | Aprecierea criteriilor de spitalizare | Au fost aplicate: nu = 0; da = 1; nu se cunoaște = 9 |
| 15 | Tratament administrat la Departamentul de urgență | A fost administrat: nu = 0; da = 1; nu se cunoaște = 9 |
| 16 | În cazul răspunsului afirmativ indicați tratamentul (medicamentul, doza, ora administrării): | |
| 17 | Transferul pacientului pe parcursul internării în secția de terapie intensivă în legătură cu agravarea patologiei | A fost efectuat: nu = 0; da = 1; nu se cunoaște = 9 |
| | | |
| DIAGNOSTICUL | | |
| 18 | Biochimia sîngelui | A fost efectuată după internare: nu = 0; da = 1; nu se cunoaște = 9 |
| 19 | Jejunoscopia cu biopsia intestinală | A fost efectuată după internare: nu = 0; da = 1; nu se cunoaște = 9 |
| 20 | | În cazul răspunsului afirmativ indicați rezultatul obținut: negativ = 0; pozitiv = 1; rezultatul nu se cunoaște = 9 |
| TRATAMENTUL | | |
| 21 | Tratament conform protocolului clinic național | Nu = 0; da = 1; nu se cunoaște = 9 |
| 23 | Răspuns terapeutic | Nu = 0; da = 1; nu se cunoaște = 9 |
| EXTERNAREA ȘI MEDICAȚIA | | |
| 24 | Data externării sau decesului | Include data transferului la alt spital, precum și data decesului. |

| | | |
|----------------------------|---|--|
| 25 | | Data externării (ZZ: LL: AAAA) sau 9 = necunoscută |
| 26 | | Data decesului (ZZ: LL: AAAA) sau 9 = necunoscută |
| 27 | Durata spitalizării | ZZ |
| 28 | Implimentarea criteriilor de externare | Nu = 0; da = 1; nu se cunoaște = 9 |
| 29 | Prescrierea recomandărilor la externare | Externat din spital cu indicarea recomandărilor: nu = 0; da = 1; nu se cunoaște = 9 |
| DECESUL PACIENTULUI | | |
| 30 | Decesul în spital | Nu = 0; Decesul cauzat de enteropatie exudativă = 1; Alte cauze de deces = 2; Nu se cunoaște = 9 |

BIBLIOGRAFIE

1. Alfredo Naranjo Ugalde et al. Enteropatia perdedora de proteínas en pacientes con corazón univentricular. *Rev Cubana Pediatr* 2014;86 (4).
2. Clasificația Internațională a Maladiilor, revizia a X-a, *București*, 1993, vol. 1, pag.536.
3. Fatemeh Mahjoub et al. An Unusual Case of Protein Losing Enteropathy in a 2.5 – year – old girl: mesointestinal fibrosis – a care report. *Eur J Pediatr Surg Rep* 2014; 2:29-31.
4. Hisham M. Nazer. Protein-losing enteropathy. *Textbook of Clinical Pediatrics*, 2012 – Springer.
5. Horacio Marquez-Gonzalez et al. Prognostic factors of protein-losing enteropathy in a Mexican cohort of patients with congenital heart disease, surgically corrected with Fontan procedure. *Rev Mex Cardiol* 2015; 26 (4):163-168.
6. Marjet J.A.M. Braamskamp et al. Clinical practice: Protein-losing enteropathy in children. *Eur J Pediatr*. 2010; 169:1179-1185.
7. Murali A. et al. Protein losing enteropathy in systemic lupus erythematosus. *J Assos Physicians India*. 2013 oct. 61 (10):747 – 9.
8. Murat Cakir et al. Disseminated Citomegalovirus Infection and Protein Losing Enteropathy as Presenting Feature of Pediatric Patient with Crohn's Disease – A case report. *Pediatr Gastroenterol Hepatol Nutr* 2015 March 18 (1):60-65.
9. N. Urganci et al. Evaluation of Paedriatic Patients with Protein Losing Enteropathy. A Single Centre Experience. *West Indian Med J*, 2013; 62 (3):186.
10. Sarah. B. et al. Protein-losing Enteropathy: case illustrations and clinical review. *Am J Gastroenterol* 2010;105:-43-49.