

COLESTAZA LA COPIL

Protocol clinic instituțional

PCI - 27

Chișinău, 2012

CUPRINS:

ABREVIERILE FOLOSITE ÎN DOCUMENT.....	3
PREFAȚĂ	3
A.PARTEA INTRODUCȚIVĂ.....	3
A.1. Diagnosticul	3
A.2. Codul bolii	3
A.2.Utilizatorii.....	3
A.3. Scopurile protocolului.....	3
A.4. Data elaborării protocolului	3
A.5. Data reviziei următoare.....	3
A.6. Definițiile folosite în document	3
B. PARTEA GENERALĂ.....	4
B.1. Nivel de asistență medicală spitalicească IMSP ICȘDOSMȘC	4
C. 1. ALGORITM DE CONDUITĂ.....	5
C 1.1.Managementul de conduită al Colestazei la copii.....	5
C.2. DESCRIEREA METODELOR, TEHNICILOR ȘI PROCEDURILOR.....	6
C.2.1. Clasificarea Colestazei	6
C.2.2. Factorii etiologici și de risc	6
C.2.3. Conduita pacientului	6
C.2.3.1. Anamneza	6
C.2.3.2. Examenul clinic în Colestază la copil.....	7
C.2.3.3. Investigații paraclinice	9
C.2.3.4. Diagnosticul diferențial în Colestază la copii	10
C.2.4. Tratamentul Colestazei la copii	10
C.2.4.1. Tratamentul nemedicamentos	10
C.2.4.2. Tratamentul medicamentos	11
C.2.5.Supravegherea	11
C.2.6. Complicațiile.....	12
D. RESURSE UMANE ȘI MATERIALE NECESARE PENTRU IMPLEMENTAREA PREVEDERILOR PROTOCOLULUI.....	12
D.1. Secția gastroenterologie pentru copii a IMSP ICȘDOSMȘC.....	12
E. INDICATORII DE MONITORIZARE A IMPLIMENTĂRII PROTOCOLULUI.....	12
F.ASPECTELE MEDICO-ORGANIZAȚIONALE.....	13
Anexa 1. Ghidul pacientului cu Colestază.....	14
BIBLIOGRAFIA.....	18

Aprobat prin ordinul IMSP ICȘDOSMȘC nr. _____ din _____

ABREVIERILE FOLOSITE ÎN DOCUMENT

CIM-X	Clasificarea Internațională a Maladiilor, revizia a X-a
CBIH	Căile biliare intrahepatice
OMS	Organizația Mondială a Sănătății
SNC	Sistemul nervos central
GGTP	Gama-glutamat-transpeptidaza
HDL	Lipoproteine cu densitate mare
UDP	Uridin-glucuronil-transferaza

PREFAȚĂ

Protocolul clinic instituțional nr.27 „Colestaza la copil” a fost elaborat în baza Protocolului clinic național nr.157 „Colestaza la copil” de către grupul de lucru în componența: Dr. Ion Mihu, dr. hab. med., prof. univ., șeful secției gastroenterologie IMSP ICȘDOSMșiC, Dr. Olga Tighineanu, medic pediatru, doctorand secția gastroenterologie IMSP ICȘDOSMșiC. Protocolul a fost discutat și aprobat la ședința grupului de lucru pentru elaborarea și implementarea protocoalelor clinice, Consiliul Calității din cadrul ICȘDOSMșiC, președinte Mihai Rotaru.

A. PARTEA INTRODUCȚIVĂ

A.1. Diagnostic:

1. *Sindrom de colestază.*

A.2. Codul bolii: K71.0

A.3. Utilizatorii: IMSP ICȘDOSM și C:

- secția internare,
- secția gastroenterologie,
- secțiile reanimare și terapie intensivă,
- secțiile chirurgie urgentă și septică,
- laboratorul clinic,
- laboratorul bacteriologic,
- secția radiologie,
- secția diagnostic funcțional,
- farmacia spitalului.

A.4. Scopurile protocolului

1. Sporirea eficienței diagnosticului precoce al colestazei la copii.
2. Creșterea numărului de copii cu colestază cărora li s-a elucidat patologia de bază.
3. Creșterea numărului de copii cu colestază, la care s-a obținut remisiunea clinică.

A.5. Data elaborării protocolului: decembrie 2012

A.6. Data reviziei următoare: concomitent cu reactualizarea PCN.

A.7. Definițiile folosite în document

Colestaza – reducerea sau lipsa fluxului biliar prin canalele biliare intra- sau extrahepatice.

Maladia Byler – anomalie ereditară, autosomal–recisivă, determinată de dereglarea transportului bilirubinei, acizilor biliari și brom – sulfon – ftaleinei, prin membrana canaliculelor biliare, cu evoluție progresivă spre ciroză biliară.

Sindromul Summerskill - Walshe – anomalie ereditară, autosomal–recisivă, determinată de deficitul sistemului enzimatic, implicat în transportul acizilor biliari.

Sindromul D'Agenaes – anomalie ereditară, autosomal–recisivă, determinată de anomalia vaselor limfatice ale ficatului.

Mucoviscidoza – anomalie monogenică, autosomal–recisivă, cu evoluție cronică progresivă determinată de producerea secrețiilor anormale, vâscoase de glandele cu secreție exogenă.

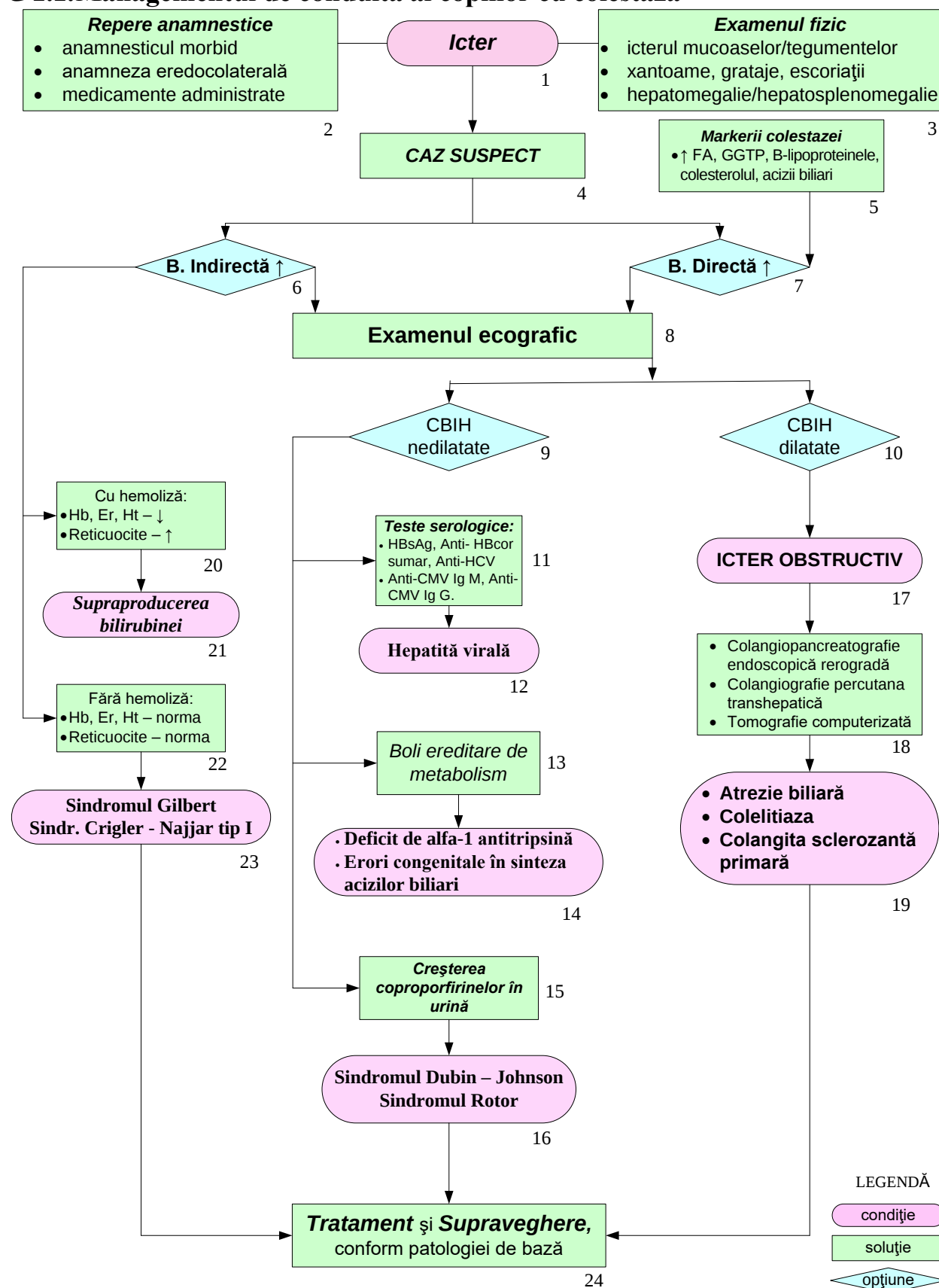
Sindromul Alagille – anomalie ereditară, autosomal–dominantă, cu afectare multisistemică: colelitiază, embriotoxon posterior ocular, dismorfism facial, anomalii vertebrale, anomalii renale și ale sistemului nervos.

B. PARTEA GENERALĂ

B.1. Nivel de asistență medicală spitalicească ICȘDOSMșiC		
Descriere (măsurile)	Motive (reper)	Pași (modalități și condiții de realizare)
I	II	III
Spitalizare	Spitalizarea este necesară pentru efectuarea intervențiilor diagnostice și terapeutice care nu pot fi executate în condiții de ambulator.	Spitalizarea în secția gastroenterologie și/sau în SRTI a ICȘDOSMșiC conform criteriilor de spitalizare (vezi caseta 15).
2. Diagnosticul		
2.1. Confirmarea diagnosticului de coleastă	- Investigațiile inițiale de laborator includ: hemoleucograma, sumarul urinei, testele biochimice (bilirubina cu fracțiile ei, ALAT, ASAT, HDL, FA, GGTP, β-lipoproteine, fosfolipide). - Markerii hepatitelor virale (HBsAg, Anti- HBcor sumar, Anti-HCV), evaluarea anticorpilor la <i>citomegalovirus</i> (Anti-CMV Ig M, Anti-CMV Ig G) pentru diagnostic diferențial. - Examenul ecografic, radiografia abdominală de asamblu pentru elucidarea maladiei de bază sau pentru diagnostic diferențial. - La necesitate: colangiopancreatografia endoscopică retrogradă, scintigrafia biliară, tomografia computerizată.	Obligatoriu: - Anamneza și evaluarea factorilor de risc (vezi caseta 4). - Examenul clinic (vezi caseta 5-9). - Diagnosticul diferențial (vezi caseta 11). - Investigații paraclinice (vezi caseta 10, tabelul 1).
3. Tratamentul		
3.1. Tratamentul nemedicamentos	Se recomandă ca copiii și adolescenții cu coleastă să respecte regimul igienodietetic, reducerea ingestiei de grăsimi neutre și suplimentarea cu trigliceride cu lanț mediu.	Obligatoriu: - Respectarea regimului igienodietetic (vezi caseta 13). - Regim de staționar, care implică restricția activității fizice.
3.2. Tratamentul medicamentos	- Protocolul terapeutic necesită gestionare conform patologiei de bază stabilite. - Barbiturice (Fenobarbital) – în tratamentul hiperbilirubinemiei neonatale și scăderea bilirubinei în colestaza cronică. - Antibacteriene pentru stoparea procesului inflamator. - Acid ursodeoxicolic, ce suprimă fenomenul de coleastă, prin reducerea indicelui litogen al bilei și crește concentrația acizilor biliari în ea. La fel, suprimă reacțiile imune patologice din ficat.	Obligatoriu: - Evaluarea strategiei de tratament în funcție de manifestările clinice. - Supravegherea eventualelor complicații. - Supravegherea reacțiilor adverse ale medicamentelor.
Externarea	Durata aflării în staționar poate fi 7-14 zile, în funcție de evoluția bolii, complicații și de eficacitatea tratamentului.	Extrasul obligatoriu va conține: ✓ diagnosticul precizat desfășurat; ✓ rezultatele investigațiilor și tratamentului efectuat; ✓ recomandări explicite pentru pacient; ✓ recomandări pentru medicul de familie.

C. 1. ALGORITM DE CONDUITĂ

C 1.1. Managementul de conduită al copiilor cu colestază



C.2. DESCRIEREA METODELOR, TEHNICILOR ȘI PROCEDURILOR

C.2.1. Clasificarea Colestazei

Caseta 1. Formele Colestazei la copii

- funcțională: congenitală/dobândită;
- mecanică: intrahepatică/extrahepatică;
- colestază icterică/anicterică;
- cu leziuni hepatocitare/fără leziuni hepatocitare;
- colestază acută/cronică.

C 2.2. Factorii etiologici în dezvoltarea Colestazei la copii

Caseta 2. Factorii etiologici în Colestază la copii

- | | |
|--|--|
| <ul style="list-style-type: none"> • Cauze obstructive (extrahepatice): <ul style="list-style-type: none"> - atrezia biliară; - colelitiaza; - colangita infecțioasă; - sindromul Alagille; - anomalii congenitale ale ductului biliar; - colangita asociată cu histiocitoza celulelor Langerhans; - colangita sclerozantă primară; - ciroza biliară autoimună; - pancreatita cronică; - chistul hidatic. | <ul style="list-style-type: none"> • Cauze hepatocelulare (intrahepatice): <ul style="list-style-type: none"> - hepatita virală A, B, C; - deficit de alfa – 1 antitripsină; - erori congenitale în sinteza acizilor biliari; - medicamente; - nutriție parenterală totală; - colestază familială recurentă cirogenă (maladia Byler); - colestaza familială recurentă cu limfedem (sindromul D'Aagenaes); - sindromul Summerskill – Walshe; - hepatita neonatală, mucoviscidoza. |
|--|--|

Caseta 3. Factorii de risc în Colestază la copii

- **Vârsta**
 - nou-născuții sunt mai susceptibili de a dezvolta Colestază, ca urmare a imaturității ficatului;
 - afectează toate grupele de vârstă.
- **Locul de trai**
 - frecvent în Israel, Iran și rar în SUA.
- **Factorii de risc**
 - nou-născuții;
 - prematurii;
 - greutatea mică la naștere;
 - nutriția parenterală de lungă durată;
 - hiperbilirubinemiile conjugate (sindrom Rotor, Dubin - Johnson);
 - hiperbilirubinemiile neconjugate (sindrom Crigler - Najjar, Gilbert);
 - intervențiile chirurgicale;
 - traumele ficatului și colecistului;
 - sarcina, sepsisul;
 - insuficiența cardiacă de stază;
- **Factori medicamentoși**
 - flucloxacilina, eritromicina;
 - sărurile de aur, nitrofurantoina;
 - clorpromazina, proclorperazina;
 - cimetidina;
 - steroizii anabolizanți, estrogenii.
- **Factorii psihosociali**
 - stresul acut;
 - stresul cronic;
 - surmenajul.

C.2.3. Conduita pacientului

C.2.3.1. Anamneza

Caseta 4. Repere anamnestice pentru diagnosticul Colestazei la copii

- | | |
|--|---|
| <ul style="list-style-type: none"> • Manifestări clinice <ul style="list-style-type: none"> - icterul mucoaselor, tegumentelor; - prurit, iritabilitate; - dureri în hipocondrul drept; - urină hiperpigmentată, scaune acolice. • Caracteristica durerii <ul style="list-style-type: none"> - localizarea, caracterul; - intensitatea, iradierea; - durata, debutul; | <ul style="list-style-type: none"> • Anamnestical morbid <ul style="list-style-type: none"> - hepatita virală A, B, C; - colică biliară; - intervenții chirurgicale; - transfuzii de sânge și substituenți sanguini; - hemodializă. • Anamneza eredocolaterală <ul style="list-style-type: none"> - hemoliză; - icter; |
|--|---|

- fenomene asociate.
- **Caracteristica icterului**
 - nuanța icterului, gradul;
 - prezența leziunilor de grataj;
 - modul de instalare.
- **Curbele de dezvoltare**
 - retard staturo-ponderal.
- **Semne de alarmă**
 - sindromul icteric;
 - sindromul febril;
 - sindromul dolor;
 - sindromul hemoragic;
 - semne peritoneale locale/difuze.
- litiază biliară/coledociană.
- **Medicamente administrate**
 - estrogeni, progesteron;
 - eritromicina;
 - săruri de aur;
 - cimetidina;
 - clorpromazina;
 - steroizii anabolizanți.
- **Deprinderi vicioase**
 - tabagismul activ/pasiv;
 - consumul de cafea/droguri;
 - consumul de alcool.

C.2.3.2. Examenul clinic în Colestază la copil

Caseta 5. Manifestările digestive în Colestază la copil

- | | |
|--|---|
| <ul style="list-style-type: none"> • icterul mucoaselor (bilirubina conjugată < 2 mg/dl); • icterul tegumentelor (bilirubina conjugată >2 mg/dl); • prurit, escoriații sau leziuni de grataj; • urină hipercromă sau scutecul pătat; • scaune acolice, steatoree. | <ul style="list-style-type: none"> • inapetență, anorexie; • durere în hipocondrul drept, epigastru; • xantelasme, xantoame (mici papule albe sau plachete localizate în zona de trunchi sau cutele mari); • retard ponderal/statural (malabsorbția lipidelor, vitaminelor liposolubile). |
|--|---|

Caseta 6. Manifestările extradigestive în Colestază la copil

- | | |
|--|--|
| <ul style="list-style-type: none"> • iritabilitate; • astenie; • tulburări de somn, cefalee; • greață, vomă. | <ul style="list-style-type: none"> • febră/subfebrilitate; • deficit de atenție; • reușită scăzută la școală; • epistaxis. |
|--|--|

Caseta 7. Manifestările clinice în dependență de insuficiența vitaminelor liposolubile

Nozologiile	Manifestările clinice
• hipo/avitaminoza – A	- xeroftalmie, hemeralopie; - infecții respiratorii, urinare, intestinale; - retard staturo/ponderal; - manifestări cutanate.
• hipo/avitaminoza – K	- sindrom hemoragic; - creșterea timpului de protrombină.
• hipo/avitaminoza – E	- neuropatie periferică; - ataxie, miopatie; - hemoliză;
• hipo/avitaminoza – D	- rahitism; - osteomalacie.

Notă: În cadrul colestazei se dezvoltă sindromul de malabsorbție, ceea ce duce la absorbția insuficientă a vitaminelor liposolubile (A, D, E, K), digestie ineficientă și retard staturo/ponderal.

Caseta 8. Manifestările clinice în cadrul hiperbilirubinemiilor funcționale

• Sindromul Gilbert	- 70% sunt simptomatici; - icter intermitent; - crampe abdominale, fatigabilitate; - iritabilitate, disfuncții vegetative; - stare generală de rău; - hiperbilirubinemie neconjugată moderată; - teste funcționale hepatice normale; - aspect histologic normal al țesutului hepatic; - hemoliză subclinică.
• Sindromul Crigler - Najjar tip I	- debut postnatal; - icter intens; - hiperbilirubinemie neconjugată severă; - absența totală a bilirubinei conjugate;

	- trecerea bilirubinei prin bariera hematoencefalică inducând icter nuclear; - testele funcționale hepatice și morfologia ficatului sunt în limitele normei; - decesul survine în primele 6-18 luni de viață; - icter nuclear: hipotonie, surditate, paralizie oculomotoră, letargie, moarte.
• <i>Sindromul Crigler - Najjar tip II</i>	- icterul nuclear este rar; - hiperbilirubinemie neconjugată.
• <i>Sindromul Dubin – Johnson</i>	- icter, fatigabilitate, inapetență; - senzație de presiune în hipocondrul drept; - greață, hepatomegalie (50-60 %); - splenomegalie (10-15 %); - hiperbilirubinemie (60 % conjugată); - indicii de laborator – norma.
• <i>Sindromul Rotor</i>	- icter nonpruritic; - hiperbilirubinemie moderată, predominant conjugată; - testele funcționale hepatice în limitele normei; - creșterea coproporfirinelor în urină; - histologic ficat normal.

Caseta 9. Examenul fizic în Colestază la copil**➤ Tegumentele:**

- icterul mucoaselor/tegumentelor;
- xantoame:
 - depozitarea colesterolului în derm;
 - definite de colestaza obstructivă;
 - leziuni pustuloase albe cu diametru de 2 cm;
 - localizate pe: trunchi, zona scutecului, cutele palmelor, tălpilor, în jurul ochilor, gât.
- grataje, escoriații cutanate:
 - *sugarii 6-7 luni*: în jurul urechilor, piramidei nazale;
 - *copii 12-14 luni*: se extind pe cap, trunchi, la nivelul membrelor.
- retard pondero/statural;
- hepatomegalia regulată, cu margine rotunjită pledează pentru colestază:
 - *colestază extrahepatică*: hepatomegalie voluminoasă;
 - *colestază intrahepatică*: hepatomegalie moderată;
 - *ciroză, hepatită cronică, tumori*: hepatomegalie neregulată, nodulară, cu margine ascuțită;
 - *hepatite, insuficiență cardiacă de stază, colangită*: hepatomegalie uniformă, dureroasă la palpare;
- vezicula biliară:
 - *colecistită sau coledocolitiază*: palparea unei vezicule dureroase, simptomul *Murphy pozitiv*;
- splenomegalie:
 - *hepatopatie cronică*;
 - *hemoliză*.
- evaluarea scaunului și urinei.

C.2.3.3. Investigații paraclinice**1. Examenări de laborator:**

- hemoleucograma;
- sumarul urinei;
- examenul coprologic;
- examenul coproparazitologic;
- teste biochimice.

2. Examenul ecografic;**3. Examenul radiologic;****4. Colangiopancreatografia endoscopică retrogradă;****5. Scintigrafia biliară;****6. Tomografia computerizată.****Caseta 10. Alte investigații instrumentale folosite în Colestază**

Colangiocolecistografia izotopică	- vizualizează integritatea arborelui biliar; - fistule postoperatorii sau postraumatice; - chisturi coledociene.
Biopsia hepatică	- diagnostic diferențial, în colestaza intrahepatică.
Rezonanța magnetică nucleară	- diagnostic diferențial.

Examenul histologic	- stază intracanaliculară, mai ales la periferia lobulului; - trombi biliari în canalele biliare din spațiile porte; - proliferarea neocaniculelor biliare; - proliferarea fibrelor conjunctive; - proliferarea fibroasă portală și periportală; - degenerescența celulelor periportale; - necroze celulare, prezența de celule gigante.
Laparoscopia	- ficat verde; - dilatarea căilor biliare, - ficat cirotic; - tumori hepatice; - veziculă biliară destinsă sau transformată malign.

Tabelul 1. Examinări de laborator pentru stabilirea Colestazei la copii

Examinarea paraclinică	Rezultatele scontate
Examenul sumar de sânge	- Hemoglobina – N, ↓; - Leucocite – ↑, cu deviere spre stînga sau leucopenie; - Limfocitoză relativă; - VSH – ↑; - Reticulocite – pentru diferențiere diagnostică.
Testele biochimice	- Bilirubina totală – ↑; - Bilirubina conjugată/directă – ↑(colestază); - Bilirubina neconjugată/indirectă ↑ – (hemoliză sau deficit de conjugare); - ALAT, ASAT – ↑; - Fosfataza alcalină – ↑; - Amilaza serică/urinară – N, ↑; - GGTP – ↑; - HDL – ↑; - B-lipoproteine – ↑; - Fosfolipidele totale – ↑; - Colesterolul – ↑; - 5-nucleotidaza – ↑; - Albumina – N, ↓; - Proteina generală – N, ↓; - Timpul de coagulare – N, ↓; - Fibrinogenul – ↓; - Protrombina – ↓.
Alfa-fetoproteina	- ↑ în cancerul hepatic.
CA – 19 - 9	- ↑ în cancerul pancreasului.
Examenul coprologic	- aprecierea sindromului de malabsorbție; - scaun acolic; - steatoree, acizii biliari.
Hemocultura	- 2 probe la cei febrili, pentru decelarea agentului patogen.
Bilicultura	- determinarea sensibilității la antimicrobiene.
Analiza generală de urină	- bilirubinurie marcată; - urină hipercromă; - absența urobilinogenului în urină; - excluderea patologiei renale (pielonefrită, litiaza renală).
Examenul materiilor fecale	- scaun acolic.
Teste serologice	- aprecierea invaziilor parazitare (<i>Ascaride</i>, <i>Toxocara</i>, <i>Giardia Lamblii</i>). Hepatită virală B - HBsAg, HBeAg, Anti- HBcor sumar, ADN-HBV. Hepatită virală C - Anti-HCV, ARN-HCV. Hepatita virală D - ARN-HVD.

	Citomegalovirus - Anti-CMV Ig M, Anti-CMV Ig G. Herpes simplex tip 1 și tip 2 - IgM și IgG, PCR.
Teste imunologice	- Ig A, Ig G, Ig M, Ig E totală– N, ↓; - proteina C-reactivă; - complexe imuno-circulante (CIC); - factorul reumatoid; - hormonii de creștere (somatotropina, LH, FSH) și tiroidieni (T4,TSH).

C.2.3.4. Diagnosticul diferențial în Colestază la copii

Caseta 11. Diagnosticul diferențial al Colestazei la copii	
• sindrom Dubin – Johnson; • sindrom Rotor; • icter de altă geneză; • carotinemia; • deshidratare.	• hipercolesterolemia familială; • sindrom de malabsorbție; • boala atopică; • infecțiile intestinale; • rezecția ilionului.

C.2.4. Tratamentul Colestazei la copii

Caseta 12. Tipurile de tratament în Colestază la copii	
• Tratament nemedicamentos; • Tratament medicamentos: - tratamentul etiologic; - tratamentul simptomatic. • Tratament chirurgical.	

C.2.4.1. Tratamentul nemedicamentos

Caseta 13. Obiectivele tratamentului nemedicamentos în Colestază la copii	
• Regimul igienico-dietetic prevede: - mese fracționate 5-6 ori în zi, în cantități mici, la unele și aceleași ore; - în acutizări se micșorează valoarea calorică din conținutul lipidelor și proteinelor; - suplimentarea adecvată cu fibre alimentare, care stimulează excreția intestinală a colesterolului și trigliceridelor prin conjugarea acizilor biliari în intestin; - sunt permise fructe și legume, terciurile, peștele, carnea fiartă de pasăre, iepure, curcan, de vită; - trebuie de exclus: gălbenușul de ou, ciocolata, boboasele, cremele dulci, frișca, smântâna, produsele picante, sărate, acre, prăjite, grase; - hidratare orală adecvată.	

C.2.4.2. Tratamentul medicamentos

Caseta 14. Principiile tratamentului medicamentos în Colestază la copii	
• reducerea ingestiei de grăsimi neutre și suplimentarea cu trigliceride cu lanț mediu; • administrarea vitaminelor D și K în doze eficiente pentru a preveni apariția rahitismului și a menține timpul de protrombină normal; • vitaminele liposolubile vor fi administrate pe cale orală, în doze de 2-4 ori mai mari față de normal, uneori administrarea lor pe cale parenterală; • pruritul poate fi ameliorat prin administrarea colestiraminei; • pentru diminuarea pruritelui și icterului se va administra fenobarbital.	

<u>Terapia biliară</u> • Acidul ursodeoxicolic - 20-30 mg/kgc/zi, per os, 1 priză, seara. <u>Terapia cu barbiturice</u> • Fenobarbitalul - 5 mg/kgc/zi, per os, 2-3 prize. <u>Preparate antidiareice</u> • Colestiramina - 240 mg/kgc/zi, per os, 3 prize, în timpul mesei, se amestecă cu apă sau suc și se administrează	<u>Vitaminele liposolubile</u> • Vitamina A (retinol) - < 6 luni: 1500 UI, per os, 1 priză; - 6 luni- 3 ani: 1500-2000UI, per os, 1 priză; - 4ani- 6ani: 2500UI, per os, 1 priză. • Vitamina E (tocoferol) - 3-10 mg/kgc/zi, per os, 1 priză. • Vitamina D (ergocalciferol) - sugari: 10 mcg (400U), per os, 1 priză; - rahitism vitamina-D-dependent: 75-125 mcg (3000-5000), per os, 1 priză (să nu
---	--

imediat. <u>Terapia antibacteriană</u> • Ampicilina - 50 mg/kgc/zi, <i>per os</i>, 3-4 prize.	depășească 1500 mcg/zi); - rahitismul, osteomalacia nutrițională; - absorbție normală: 25-125 mcg/zi (1000-5000), <i>per os</i>; - malabsorbție: 250-650 mcg/zi (10000-25000U/zi), <i>per os</i>. • Vitamina K - 1mg i/m
--	---

Caseta 15. Criteriile de spitalizare a copiilor cu Colestază

- elucidarea diagnosticului;
- copiii cu manifestări clinice de: abdomen acut, sindrom icteric, febril;
- necesitatea de a confirma sau infirma prezența colestazei;
- necesitatea de a diagnostica și trata acest sindrom.

Caseta 16. Criteriile de externare a copiilor cu Colestază

- stabilirea diagnosticului definitiv, ce-a indus dezvoltarea sindromului de colestază;
- ameliorarea manifestărilor clinice și de laborator;
- excluderea complicațiilor;
- răspuns pozitiv la tratamentul medicamentos.

C.2.5. Supravegherea copiilor cu Colestază

Caseta 17. Supravegherea copiilor cu Colestază

- **Se vor respecta următoarele recomandări:**
 - respectarea regimului igienodietetic;
 - colaborare multidisciplinară: gastroenterolog, hepatolog, infecționist, chirurg;
 - examen ultrasonor la necesitate;
 - **examinare: 2 ori pe an.**
- **Perioada de supraveghere va dura pe toată perioada copilăriei (vârsta de 18 ani).**

C.2.6. Complicațiile

Caseta 18. Complicațiile în Colestază la copii

- | | |
|--|--|
| <ul style="list-style-type: none"> • sindrom de malabsorbție; • icter nuclear; • hipercolesterolemie; | <ul style="list-style-type: none"> • ciroză hepatică; • insuficiență hepatică; • insuficiență renală. |
|--|--|

D. RESURSE UMANE ȘI MATERIALE NECESARE PENTRU IMPLEMENTAREA PREVEDERILOR PROTOCOLULUI

D.1. Secția gastroenterologie, Institutul de Cercetări Științifice în domeniul Ocrotirii Sănătății Mamei și Copilului	Personal: • medic gastroenterolog pediatru; • medic pediatru; • medic de laborator; • medic imagist; • medic funcționalist; • asistente medicale; • acces la consultațiile calificate: chirurg, infecționist.
	Dispozitive medicale: • cântar pentru sugari; • cântar pentru copii mari; • panglica-centimetru; • fonendoscop; • laborator clinic standard pentru determinarea: hemoleucogramei, sumarul urinei, indicilor biochimici (bilirubina și fracțiile ei, ASAT, ALAT, ionogramei (Na, K, Ca, Cl)); • cabinet radiologic; • cabinet de diagnostic funcțional; • tomograf computerizat; • rezonanța magnetică nucleară; • laborator radioizotopic; • laborator imunologic; • laborator virusologic;

	• laborator bacteriologic; • serviciul morfologic cu citologie.
	Medicamente: • acidul ursodeoxicolic; • barbiturice: fenobarbital; • antidiareice: colestiramina; • vitamine liposolubile: A, D, E, K; • antibiotice.

E. INDICATORII DE MONITORIZARE A IMPLIMENTĂRII PROTOCOLULUI

Nr. d/o	Scopurile protocolului	Măsurarea atingerii scopului	Metoda de calculare a indicatorului	
			Numărător	Numitor
1.	Depistarea precoce a pacienților cu sindromul de Colestază	1.1. Ponderea pacienților cu sindromul de Colestază stabilit în prima lună de la apariția semnelor clinice.	Numărul pacienților cu sindromul de colestază stabilit în prima lună de la apariția semnelor clinice, pe parcursul unui an x 100	Numărul total de pacienți cu sindromul de Colestază, care s-au aflat la tratament de staționar în secția gastroenterologie, pe parcursul ultimului an.
2.	Ponderea pacienților la care a fost stabilit diagnosticul patologiei de bază ce indus dezvoltarea sindromului de Colestază	2.1. Ponderea pacienților cu sindromul de colestază, cărora li sa efectuat examenul clinic și paraclinic obligatoriu conform recomandărilor Protocolului clinic instituțional „Colestaza la copil”, stabilindu-se ulterior diagnosticul de bază.	Numărul pacienților cu sindrom de colestază, cărora li sa determinat diagnosticul de bază, în rezultatul examenului clinic, paraclinic obligatoriu conform recomandărilor Protocolului clinic instituțional „Colestaza la copil”, pe parcursul ultimului an x 100	Numărul total de pacienți cu diagnosticul definitiv a patologiei de bază, ce a indus sindromul de Colestază, care s-au aflat la tratament de staționar în secția gastroenterologie, pe parcursul ultimului an.

F.ASPECTELE MEDICO-ORGANIZAȚIONALE

1. Indicațiile (sau criteriile) de trimitere a pacientului cu Colestază.

Tabelul 1. Transferul în alte secții (transfer intern și transfer extern) a pacienților cu Colestază conform indicațiilor

Indicații (criterii) de transfer	Transferul (destinația)	Persoanele de contact
Complicațiile Colestazei	Secția chirurgie septică, sau secția reanimare și terapie intensivă chirurgicală	Șef secție - Larisa Boiștean Nr.telefon: 523-782; 2-33, 5-48 Șef secție - Tatiana Pasicovchi Nr.telefon: 55-96-59; 5-43, 2-39
Agravarea stării pacientului cu Colestază	Secția de reanimare și terapie intensivă pediatrică	Șef secție – Ana Oglindă Nr.telefon:523-613;3-38,4-14
Abdomen acut sau alte stări chirurgicale urgente la pacienții cu Colestază	Secția chirurgie urgentă	Șef secție - Mihai Seu Nr.telefon:55-96-58;5-63,6-19 Șef secție - Larisa Boiștean Nr.telefon: 523-782; 2-33, 5-48
Precizarea etiologiei infecțioase	Secția chirurgie septică	
	Spitalul de boli infecțioase pentru copii	Secția internare Nr. telefon: 73-70-11
Caz suspectat/confirmat oncologic	IMSP Institutul Oncologic str. N.Testemițanu, 30	Secția internare Nr. telefon: 72-55-88

Procedura generală de transfer a pacientului:

1. Medicul curant informează șeful secției despre: complicațiile/patologia concomitentă/agravarea stării, parvenite la pacientul cu coleastă.
2. Șeful secției consultă pacientul în comun cu medicul curant.
3. Pacientul este obligatoriu consultat de șeful clinicii sau conferențiarilor catedrei, responsabili de secția respectivă.
4. În caz de transfer intern, șeful secției invită consultant din secția respectivă și se i-a decizia respectivă.
5. În caz de transfer în altă instituție, prin intermediul șefului secției se informează vicedirectorul de profil respectiv despre cazul respectiv.
6. Vicedirectorul de profil respectiv invită consultant din instituția competentă externă pentru determinarea tacticii ulterioare de tratament sau transfer în altă instituție, la necesitate.
7. Se convoacă Consiliul medical în componența: vicedirectorul de profil, șeful clinicii, șeful secției, medicul curant, consultantul invitat și alți specialiști de profil (la necesitate).
8. Medicul curant scrie epicriza de transfer (pentru transfer intern - forma 003e; pentru transfer extern - f 027e), care va include obligatoriu: datele de pașaport, diagnosticul, starea pacientului, date despre evoluția bolii, rezultatele investigațiilor, tratamentul administrat, concluzia consiliului cu argumentarea necesității transferului, recomandări.
9. Pentru transportarea pacientului în altă instituție medicală (transfer extern) va fi utilizat transportul IMSP ICȘOSMC.

2. Cerințele față de conținutul, perfectarea și transmiterea documentației medicale pentru trimiterea pacientului și/sau a probelor de laborator

1. Pentru efectuarea investigațiilor în altă instituție (care necesită prezența pacientului), se eliberează, de către medicul curant îndreptare, care va include obligatoriu diagnosticul, argumentarea procedurii și numărul poliței de asigurare (forma 027e).
2. Pentru efectuarea investigațiilor în alte instituții (care nu necesită prezența pacientului) materialul biologic va fi însoțit de forma standardă de întreprtare și transportat de către IMSP ICȘOSMC.
3. Pentru consultații în alte instituții, medicul curant argumentează necesitatea efectuării consultației în forma 003e. Consultația preventiv se coordonează prin șeful secției sau vice-directorul medical. Pacientul este însoțit de către personalul medical, care este responsabil de documentația medicală.

3. Ordinea de asigurare a circulației documentației medicale, inclusiv întoarcerea în instituție la locul de observare sau investigare

1. În contract cu instituțiile subcontractate este menționat modalitatea de expediere și recepționare a rezultatelor.

4. Ordinea instruirii pacientului cu privire la scopul transferului la alt nivel de asistență medicală

1. Pacientul este informat de către medicul curant despre necesitatea transferului la alt nivel de asistență medicală (transfer extern sau intern). Transferul se efectuează cu acordul informat al pacientului.

5. Ordinea instruirii pacientului cu privire la acțiunile necesare la întoarcere pentru evidenta ulterioară (de exemplu: după externarea din staționar etc.)

1. Extrasul (forma 027e) obligatoriu va include recomandări pentru pacient.

GHIDUL PACIENTULUI CU COLESTAZĂ

Colestaza este un sindrom și nu o maladie, ce apare în urma reducerii sau stopării secreției fluxului biliar, prin canalele biliare. Ea însumează tulburările de eliminare a bilei, pe traseul de la hepatocit pînă la vărsarea căilor biliare în duoden.

Cauzele colestazei la copii

- *Cauze obstructive* (extrahepatice)
- *Cauze hepatocelulare* (intrahepatice)

Manifestările clinice digestive

- durere în epigastru și hipocondrul drept;
- icterul mucoaselor, pielii;
- prurit;
- escoriații sau leziuni de grataj;
- pofta de mîncare scăzută.
- urină de culoare întunecată sau scutecul pătat;
- scaune grăsoase, albu;
- xantoame (mici papule albe sau plachete localizate în zona de trunchi sau cutele mari);
- retard ponderal/statural.

Manifestările clinice extradigestive



- iritabilitate, astenie;
- deficit de atenție;
- reușită scăzută la școală;
- dereglări de somn, cefalee;
- febră/subfebrilitate;
- greață, vomă.



Cum se stabilește sindromul de Colestază?

Din moment ce medicul a făcut un examen clinic amănunțit, a obținut date despre începutul bolii, evoluția acesteia, poate recomanda efectuarea unor investigații. Se va iniția cu examinările de laborator.

1. Investigațiile de laborator

- analiza generală a sîngelui;
- sumarul urinei;
- analiza materiilor fecale;
- teste biochimice.

2. Investigațiile instrumentale

o Examenul ecografic

- poate confirma sau infirma patologia colecistului;
- poate dezvălui cauzele afecțiunii biliare;
- evidențiază prezența litiazei biliare;
- identifică prezența complicațiilor;
- hepatomegalie, splenomegalie.

o Radiografia abdominală simplă

- relevă prezența pietrelor în căile biliare;
- aer sau gaz localizat în peretele sau lumenul colecistului;
- chist cu calcificări;
- calcificări pancreatice;
- poate oferi informații despre calculi renali, prezența pneumoniei, ocluziei intestinale.

Notă: La necesitate se efectuează scintigrafia biliară, colangiopancreatografia retrogradă endoscopică, tomografia computerizată, rezonanța magnetică nucleară pentru a pune în evidență prezența altor patologii sau a elucida cauza colestazei.

Tratamentul nemedicamentos

- mese fracționate 5-6 ori în zi, în cantități mici, la unele și

- aceleași ore;
 - hidratare orală adecvată;
 - suplimentarea adecvată a rațiilor cu fibre alimentare, care stimulează excreția intestinală a colesterolului și trigliceridelor prin conjugarea acizilor biliari în intestin;
 - în acutizări se micșorează valoarea calorică din conținutul lipidelor și proteinelor;
 - vitaminele D și K să fie administrate în doze eficiente pentru a preveni apariția rahitismului și a menține timpul de protrombină normal;
 - vitaminele liposolubile vor fi administrate pe cale orală, în doze de 2 - 4 ori mai mari față de normal, uneori administrarea lor pe cale parenterală;
- interzis:* mîncarea grasă, picantă, sărată, acră, prăjită, boboasele, cremele, frișca, ciocolata.

Tratamentul medicamentos

- acidul ursodeoxicolic.
- vitamine liposolubile: A, D, E, K.

Notă: Colestaza extrahepatică sau obstructivă beneficiază de tratament chirurgical sau de proceduri terapeutice endoscopice

Concluzie

Luînd în considerație cele expuse, este important de reținut că colestaza este un sindrom și nu o patologie, din această cauză este necesar să ne adresăm la timp la medic pentru a elucida cauza, a primi tratamentul adecvat și a preveni complicațiile.

Succese!!!

BIBLIOGRAFIA:

1. Olfa Bouyahia. Les cholestases du nouveau né et du nourrisson. La tunisie Medicale - 2008 ; Vol 86 (n°02) : 128 – 135.
2. B. Dupas, J. Gournay, E. Frampas, F. Leaute. Une cholestase anicterique : l'apport de l'imagerie au diagnostic étiologique. Journal de Radiologie. Vol 87, N° 4-C2 - avril 2006, pp. 441-459.
3. Clasificatorul International al Maladiilor, Revizia a 10-a OMS.
4. Emmanuel Jacquemin, Olivier Bernard. Diagnostic des cholestases du nouveau-né. Médecine thérapeutique / Pédiatrie. Volume 1, Numéro 4, 357-64, Juillet-Août 1998.
5. Bouyahia O. Cholestasis in infants: a study of the Children's Hospital of Tunisia. Tunis Med.2008 Feb;86(2):128-35.
6. Davenport M. The spectrum of surgical jaundice in infancy. J Pediatr Surg. 2003 Oct;38(10):1471-9.
7. Balistreri, William F. Intrahepatic Cholestasis. Journal of Pediatric Gastroenterology & Nutrition: July 2002 - Volume 35 - Issue - pp S17-S23.
8. Hardikar W, Kansal S, Oude Elferink RP, Angus P. Intrahepatic cholestasis of pregnancy: when should you look further?. World J Gastroenterol. Mar 7 2009;15(9):1126-9.
9. Mews C, Sinatra FR. Cholestasis in infancy. Pediatr Rev. Jun 1994;15(6):233-40; quiz 240.
10. Moyer V, Freese DK, Whittington PF, et al. Guideline for the evaluation of cholestatic jaundice in infants: recommendations of the North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition. J Pediatr Gastroenterol Nutr. Aug 2004;39(2):115-28.