



**MINISTERUL SĂNĂTĂȚII, MUNCII ȘI PROTECȚIEI SOCIALE
AL REPUBLICII MOLDOVA**

Maladiei Hirschsprung la copil

Protocol clinic național

PCN-307

Chișinău - 2018

Aprobat prin ședința Consiliului de experți al Ministerului Sănătății al Republicii Moldova din 2017, proces verbal nr.4.

Aprobat prin ordinul Ministerului Sănătății al Republicii Moldova nr.106 din 26.01.2018 cu privire la aprobarea Protocolului clinic național „Maladiei Hirschsprung la copil”

Elaborat de colectivul de autori:

<i>Eva Gudumac</i>	Centrul Național Științifico-Practic de Chirurgie Pediatrică „Academician Natalia Gheorghiu”
<i>Gavril Boian</i>	Instituția Medico-Sanitară Publică Institutul Mamei și Copilului
<i>Veaceslav Boian</i>	Instituția Medico-Sanitară Publică Institutul Mamei și Copilului
<i>Aliona Pisarenco</i>	Instituția Medico-Sanitară Publică Institutul Mamei și Copilului

Recenzenți oficiali:

<i>Ghenadie Curocichin</i>	USMF „Nicolae Testemițanu”
<i>Victor Ghicavii</i>	USMF „Nicolae Testemițanu”
<i>Valentin Gudumac</i>	USMF „Nicolae Testemițanu”
<i>Iurie Osoianu</i>	Compania Națională de Asigurări în Medicină
<i>Maria Cumpănă</i>	Consiliul Național de Evaluare și Acreditare în Sănătate

CUPRINS

ABREVIERILE FOLOSITE ÎN DOCUMENT	4
PREFAȚĂ	4
A. PARTEA INTRODUCȚIVĂ	4
A.1. Diagnoza	4
A.2. Codul bolii (CIM 10)	4
A.3. Utilizatorii	4
A.4. Scopurile protocolului	4
A.5. Data elaborării protocolului	4
A.6. Data revizuirii următoare	4
A.7. Lista și informațiile de contact ale autorilor și ale persoanelor ce au participat la elaborarea PCN	4
A.8. Definițiile folosite în document	5
A.9. Informația epidemiologică	5
B. PARTEA GENERALĂ	7
B.1. Nivelul instituțiilor de asistență medicală primară	7
B.2. Nivel consultativ specializat (chirurg-pediatru, urolog-pediatru)	7
B.3. Nivelul de staționar	8
C. 1. ALGORITMI DE CONDUITĂ	10
C.1.1. Algoritm de conduită locală a copiilor cu MH	10
C.1.2. Algoritm de evaluare a stării generale a copilului cu MH	11
C. 2. Descrierea metodelor, tehnicilor și procedurilor	12
C.2.1. Clasificarea	12
C.2.2. Etiologia	12
C.2.3. Factorii de risc	12
C.2.4. Screening-ul MH	13
C.2.5 Conduita pacientului cu MH	13
C.2.5.1 Anamneza	13
C.2.5.2 Manifestările clinice	13
C.2.5.3. Investigații paraclinice	15
C.2.5.4 Diagnosticul diferențial	16
C.2.5.5. Criteriile de spitalizare	17
C.2.5.6 Tratamentul	17
C.2.5.6.1 Tratamentul conservator	17
C.2.5.6.2 Tratamentul chirurgical	17
C.2.5.6.2.1 Etapa preoperatorie	17
C.2.5.6.2.2. Intervenția chirurgicală	17
C.2.5.6.2.3. Etapa postoperatorie	18
C.2.5.7. Supravegherea pacienților	18
C.2.6. Complicațiile (subiectul protoalelor separate)	18
D. RESURSE UMANE ȘI MATERIALE NECESARE PENTRU RESPECTAREA PREVEDERILOR DIN PROTOCOL	19
D.1. Instituțiile de asistență medicală primară	19
D.2. Instituțiile/secțiile de asistență medicală specializată de ambulatoriu	19
D.3. Instituțiile de asistență medicală spitalicească: secții de chirurgie pediatrică ale spitalelor republicane	20
ANEXE	22
Bibliografie	26

Abrevierile folosite în document

MH	maladia Hirschsprung	RRAI	reflexul rectoanal de inhibiție
AChE	acetilcolinesteraza	SAI	sfincterul anal intern
DNI	displazie neuronală intestinală	SAE	sfincterul anal extern
EMMRA	electromanometria rectoanală	FCS	fibrocolonoscopia
RRS	rectoromanoscopia	USG	ultrasonografia
OPL	oxidarea peroxidică a lipidelor	AAO	activitatea antioxidantă

PREFAȚĂ

Acest protocol a fost elaborat de grupul de lucru al Ministerului Sănătății al Republicii Moldova (MS RM), constituit din specialiștii Catedrei Chirurgie, Anesteziologie și Reanimare Pediatrică a USMF „Nicolae Testemițanu”, Centrului Național Științifico-Practic de Chirurgie Pediatrică “Natalia Gheorghiu”, Laboratorul științific de corecție chirurgicală a viciilor congenitale la copii.

Protocolul național este elaborat în conformitate cu ghidurile internaționale actuale privind MH la copii și va servi drept bază pentru elaborarea protocoalelor instituționale. La recomandarea MS pentru monitorizarea protocoalelor instituționale pot fi folosite formulare suplimentare, care nu sunt incluse în protocolul clinic național.

A. PARTEA INTRODUCȚIVĂ

A.1. Diagnosticul: MH la copii

Exemple de diagnostic clinic:

1. Megacolon congenital.
2. Aganglionoză colonică.

A.2. Codul bolii (CIM 10): Q43.1

A.3. Utilizatorii:

- Oficiile medicale de familie (medici de familie și asistentele medicilor de familie);
- Centrele de sănătate (medici de familie);
- Centrele medicilor de familie (medici de familie);
- Secțiile consultative raionale și municipale (pediatri, chirurghi);
- Asociațiile medicale teritoriale (medici de familie, pediatri, chirurgi pediatri);
- Secțiile de pediatrie ale spitalelor raionale, municipale și republicane (pediatri);
- Secțiile de perinatologie ale spitalelor raionale, municipale și republicane (neonatologi);
- Secțiile de chirurgie pediatrică ale spitalelor raionale (paturi chirurgicale pediatrice), municipale și republicane (medici chirurgi pediatri).

Notă: Protocolul la necesitate poate fi utilizat și de alți specialiști.

A.4. Scopurile protocolului:

1. A îmbunătăți diagnosticarea MH
2. A facilita diagnosticarea precoce postnatală a copiilor cu MH
3. A spori calitatea tratamentului pacienților cu MH
4. A reduce rata de complicații și de mortalitate prin MH la copii

A.5. Data elaborării protocolului: 2018


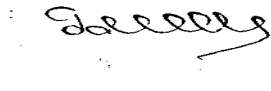





A.6. Data revizuirii următoare: 2020

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

Numele	Funcția
Eva Gudumac	academician AȘM, d.h.ș.m., profesor universitar, Om emerit. Director Clinică de Chirurgie Pediatrică în Centrul Național Științifico-practic Chirurgie Pediatrică „Academician Natalia Gheorghiu”, șef Catedră de chirurgie, ortopedie și anesteziologie pediatrică IP USMF „Nicolae Testemițanu”.
Gavril Boian	d.h.ș.m., Conferențiar cercetător, șef Laborator științific de corecție chirurgicală a viciilor congenitale la copii IMSP IM și C

Veaceslav Boian	chirurg pediatru, Colaborator științific, Laborator științific de corecție chirurgicală a viciilor congenitale la copii IMSP IMșiC
Aliona Pisarenco	d.ș.m., Șefă secție de chirurgie a nou-născutului, IMSP IM și C
Angela Maniuc	anesteziolog, Secția de anesteziologie chirurgicală IMSP IM și C

Protocolul a fost discutat și aprobat

Denumirea/instituția	Persoana responsabilă - semnătura
Comisia științifico-metodică de profil „Chirurgie”	
Catedra de Chirurgie, Anesteziologie și Reanimare Pediatrică. USMF „Nicolae Testemițanu”	
Asociația Medicilor de Familie din RM	
Agenția Medicamentului și Dispozitivelor Medicale	
Consiliul de Experti al MS RM	
Consiliul Național de Evaluare și Acreditare în Sănătate	
Compania Națională de Asigurări în Medicină	

A.8. Definițiile folosite în document

Maladia Hirschsprung (aganglionoză intestinală, megacolonul congenital) este o boală congenitală a colonului, caracterizată prin obstrucție funcțională, acumulare de materii fecale și dilatație masivă a colonului, cauzată de absența înăscută a plexurilor autonome Auerbach și Meissner din peretele intestinal.

Copii: persoane în vârstă de 0 – 18 ani.

Recomandabil: nu are un caracter obligatoriu. Decizia va fi luată de medic pentru fiecare caz individual.

A.9. Informația epidemiologică

MH este o entitate clinică, care conform statisticii mondiale se întâlnește la nou-născuți cu o frecvență de la 1:2500 până la 1:5000 de nașteri []. Conform datelor IMSP IM și C și documentelor de consens existente, incidența MH în Republica Moldova este de 1:2500 nou-născuți vii. Având o natalitate anuală de 39250 ±845 copii, rata prognozată a MH este de circa 16 copii pe an. Prin manifestările sale clinice, dificultățile diagnostice și complicațiile survenite pe parcursul evoluției bolii, MH reprezintă o afecțiune severă, care impune soluționarea multiplelor probleme legate de depistarea ei precoce, alegerea procedeelelor paraclinice de confirmare a aganglionozei, selectarea metodei optimale și momentului oportun pentru corecție chirurgicală.

Printre primii care au reflectat în observațiile sale obstrucția intestinală cu derulare în megacolon figurează Frederick Ruysch (1691) [168], Domenico Battini (1800) [92], Jacobi (1869) [95], Bristowe (1885) [38], care au descris constipația severă la copii, atribuind-o megacolonului congenital. Ulterior, pediatrul danez Harald Hirschsprung, a prezentat la Societatea Pediatrilor de la Berlin în 1886 un tratat mai elocvent și concis asupra megacolonului congenital cu probe morfologice de colon, care au fost publicate în 1888, dar fără a oferi pentru medicina practică o etiopatogenie și un tratament efectiv al acestei maladii [166, 90]. Cea mai importantă realizare, în intervalul anilor 1691-1949, constă în elaborarea de către O. Swenson (1948) a conceptului de chirurgie etiopatogenică în megacolonul congenital, care a demonstrat posibilitatea vindecării prin excizia segmentului stenozat de colon și aplicarea anastomozei coloanale la nivelul liniei dentate. Ulte-

rior, mai mulți savanți, pornind de la ideea înaintă de O. Swenson, au contribuit la perfecționarea și elaborarea noilor procedee de diagnostic și tratament [50, 53, 171, 221, 224].

În funcție de extinderea anatomotopografică a zonei aganglionare, se disting următoarele forme ale MH: ultralungă (4,8%), lungă (6,4%), rectosigmoidală sau clasică (87,5%), ultrascurtă (1,3%). Debutul manifestărilor clinice poate fi imediat postnatal (formele lungi și ultralungi), în primele luni de viață (forma clasică) sau și mai târziu (forma clasică și ultrascurtă).

Netratat, megacolonul congenital are o rată de mortalitate peste 80%. Tratamentul complex pe care îl necesită copiii cu MH, particularitățile legate de fondalul premorbid, complicațiile asociate și malformațiile concomitente, creează condiții pentru frecvența înaltă a mortalității și morbidității postoperatorii. În cadrul acestei patologii 4-10% din copii operați existau, 52-75% din ei dezvoltau diferite complicații, 5,2-9,5% din pacienți necesitau operații repetate [158, 222, 223, 376, 378, 391, 436]. Printre complicațiile recent postoperatorii posibile în MH figurează: dehiscenta anastomozelor (3,9%), scurgeri anastomotice (3,3%), abces pelvian sau perineal (0,8%), hemoragii (0,4%), necroză cu retracția colonului descendent (0,6%), stricturi anastomotice (8,6%), perforația intestinului (1,9%), enterocolită (11,6%), embolie pulmonară (0,2%), obstrucția intestinului subțire prin compresia flexurii jejunoduodenale (0,2%), ocluzie intestinală prin aderențe (1,3%) [157]. După datele din literatură, în 80% din cazuri, postoperator copiii prezentau fecalare, tratată până la maturizare în 91% din cazuri.

B. PARTEA GENERALĂ**B.1. Nivelul instituțiilor de asistență medicală primară**

Descriere (măsuri)	Motivele (repere)	Pașii (modalități și condiții de realizare)
1. Screening-ul MH <i>C.2.4</i>	Screening-ul MH prenatal este obligatoriu în primul și al doilea trimestru de graviditate [3].	Obligatoriu: • USG gravidelor.
2. Diagnosticul		
2.1. Suspectarea diagnosticului MH <i>C.2.3</i> <i>C.2.5.1 – C.2.5.4</i> <i>algoritmul C.1.1</i> <i>algoritmul C.1.2</i>	<ul style="list-style-type: none"> • Înlăturarea factorilor de risc micșorează probabilitatea dezvoltării MH [8, 9]. • Anamneza și examenul obiectiv permite suspectarea MH. 	Obligatoriu: <ul style="list-style-type: none"> • Evaluarea factorilor de risc (<i>caseta 4</i>). • Anamneza (<i>caseta 6; tabelul 1</i>). • Examenul obiectiv (<i>tabelul 2</i>). • Examenul de laborator (<i>tabelul 3</i>). • Diagnosticul diferențial (<i>tabelul 4</i>) • Evaluarea stării generale (<i>algoritmul C.1.2</i>)
Decizia: consultația specialiștilor și/sau spitalizarea <i>C.2.5.5</i>	<ul style="list-style-type: none"> • Consultul medicului chirurg pediatru ne permite confirmarea diagnozei MH. • Consultul specialiștilor permite depistarea altor patologii și confirmării diagnosticului MH. 	Obligatoriu: <ul style="list-style-type: none"> • Toți copiii cu suspiciune la MH necesită consultația chirurgului-pediatru. • Evaluarea criteriilor de spitalizare (<i>caseta 7</i>).
3. Tratamentul		
3.1. Tratament simptomatic (pregătirea preoperatorie) <i>C.2.5.6.1</i>	<i>Tratamentul se va efectua în colaborare cu chirurgul pediatru []</i> .	La necesitate: <ul style="list-style-type: none"> • Tratamentul conservator la pacienți cu risc major pentru asistență chirurgicală (<i>caseta 9</i>).
4. Supravegherea <i>C.2.5.7</i>	Supravegherea și tratamentul MH permite reducerea complicațiilor intra- și postoperatorii [7].	Obligatoriu: <ul style="list-style-type: none"> • Dispensarizarea și reabilitarea funcțională, conform planului elaborat (<i>caseta 16</i>)

B.2. Nivel de asistență medicală specializată de ambulatoriu

Descriere (măsuri)	Motivele (repere)	Pașii (modalități și condiții de realizare)
1. Diagnosticul		
1.1. Confirmarea diagnosticului MH <i>C.2.5.1 – C.2.5.4</i>	<ul style="list-style-type: none"> • Înlăturarea factorilor de risc micșorează probabilitatea dezvoltării MH [8, 9]. • Anamneza și examenul obiectiv permite suspectarea MH. 	Obligatoriu: <ul style="list-style-type: none"> • Evaluarea factorilor de risc (<i>caseta 4</i>). • Anamneza (<i>caseta 6</i>) • Examenul obiectiv (<i>tabelele 1, 2</i>) • Examenul paraclinic obligatoriu (<i>tabelul 3</i>)

		<ul style="list-style-type: none"> • Diagnosticul diferențial (<i>tabelul 4</i>) • Evaluarea stării generale (<i>algoritmul C.1.2</i>) Recomandabil: <ul style="list-style-type: none"> • Examenul paraclinic preoperator (la necesitate)(<i>tabelul 3</i>) • Consultația altor specialiști la necesitate
Selectarea metodei de tratament: staționar versus ambulatoriu <i>C.2.5.5</i>		Obligatoriu: <ul style="list-style-type: none"> • Evaluarea criteriilor de spitalizare (<i>caseta 11</i>)
2. Tratamentul		
3.1. Tratament simptomatic (pregătirea preoperatorie) <i>C.2.5.6.1</i>	Tratamentul simptomatic are ca scop pregătirea preoperatorie [].	La necesitate: <ul style="list-style-type: none"> • Tratamentul conservator la pacienți cu risc major pentru asistență chirurgicală (<i>caseta 9</i>)
3. Supravegherea <i>C.2.5.7.</i>	<i>Se efectuează de către chirurgul pediatru în comun cu medicul de familie [7].</i>	Obligatoriu: <ul style="list-style-type: none"> • Examinările obligatorii de 2 ori pe an • Tratamentul conservator la necesitate (<i>caseta 16</i>)
B.3. Nivel de asistență medicală spitalicească		
Descriere (măsurile)	Motivele (reper)	Pașii (modalități și condiții de realizare)
1. Diagnosticul		
1.1. Confirmarea diagnosticului de MH <i>C.2.5.1 – C.2.5.4</i>	<ul style="list-style-type: none"> • Înlăturarea factorilor de risc micșorează probabilitatea dezvoltării MH [8, 9]. • Anamneza și examenul obiectiv permite suspectarea MH. 	Obligatoriu: <ul style="list-style-type: none"> • Evaluarea factorilor de risc (<i>caseta 4</i>). • Anamneza (<i>caseta 6</i>). • Examenul obiectiv (<i>tabelele 1, 2</i>). • Examenul paraclinic obligatoriu (<i>tabelul 3</i>). • Diagnosticul diferențial (<i>tabelul 4</i>). • Evaluarea stării generale, riscului operator și prognosticul. (<i>algoritmul C.1.2</i>) Recomandabil: <ul style="list-style-type: none"> • Examenul paraclinic recomandabil (<i>tabelul 3</i>) • Consultația altor specialiști la necesitate
2. Tratamentul		
2.1 Tratamentul chirurgical	<ul style="list-style-type: none"> • Este indicat în toate cazurile MH confirmate histomorfologic [6]. 	Obligatoriu: <ul style="list-style-type: none"> • Evaluarea indicațiilor pentru tratamentul chirurgical (<i>caseta 10</i>) • Pregătire preoperatorie (<i>caseta 11</i>)

		<ul style="list-style-type: none"> • Consultația anesteziologului • Intervenția chirurgicală (<i>caseta 12</i>) • Conduita postoperatorie (<i>casetele 13,14</i>)
3. Externarea C.2.5.6.2.3.		Obligatoriu: <ul style="list-style-type: none"> • Evaluarea criteriilor de externare (<i>caseta 15</i>)
4. Externarea, nivel primar de tratament și supraveghere		<ul style="list-style-type: none"> • Extrasul obligatoriu va conține: <ul style="list-style-type: none"> ✓ Diagnosticul exact detaliat. ✓ Rezultatele investigațiilor efectuate. ✓ Tratamentul efectuat. ✓ Recomandările explicite pentru pacient. ✓ Recomandările pentru medicul de familie.

C. 1. ALGORITMI DE CONDUITĂ

C.1.1. Algoritm general de conduită a copiilor cu MH

• Semne anamnestice:	• Semne obiective:
<ul style="list-style-type: none">✓ termenul de gestație;✓ examinarea intrauterină ecografică a fătului;✓ polihidroamnios;✓ evoluția sarcinii;✓ evoluția nașterii;✓ scorul Apgar;✓ emisia meconială.	<ul style="list-style-type: none">✓ lipsa scaunului;✓ balonarea;✓ voma;✓ palparea fecalomilor;✓ diareea;✓ toxicoză, exicoză.

Examinările paraclinice

- Obligatoriu:
 - ✓ hemoleucograma; analiza generală a urinei; grupa de sânge și Rh-factor;
 - ✓ irigografia;
 - ✓ manometria anorectală;
 - ✓ examenul histomorfologic, histochimic și imunohistochimic.
- Recomandabil:
 - ✓ evaluarea biocenozei intestinale;
 - ✓ evaluarea contaminării bacteriene și virotice;
 - ✓ evaluarea factorilor imunobiologici de protecție;
 - ✓ aprecierea statutului oxidativ-antioxidant și enzimatic celular;
 - ✓ evaluarea echilibrului acido-bazic sanguin
 - ✓ ionograma sângelui;
 - ✓ testarea indicilor biochimici ai sângelui;
 - ✓ aprecierea indicilor hemodinamici și respiratori.

Măsurile terapeutice

- Intubarea colonului pentru lavaj recursiv cu Sol. Natrii chloridum 1%.
- Combaterea afecțiunilor septicopiemice (terapia antibacteriană).
- Administrarea infuziei intravenoase pentru detoxicare, terapie sindromală, redresarea echilibrului hidrosalin, normalizarea hipo- și disproteinemiei, anemiei. Volumul terapiei infuzionale este variabil în limitele 100-150 ml/kg/24 ore. Se administrează soluții coloide și cristaloide, preparate inotrop-pozitive (Dopaminum – 5,15 μg/kg/min), după indicație individuală.
- Corecția modificărilor homeostatice secundare în sistemul imunobiologic de protecție, sistemul OPL și AAO și indicilor activității enzimelor celulare.
- Aplicarea terapiei de corecție asupra disfuncțiilor sistemului respirator și cardiovascular, urmărind anticiparea complicațiilor și situațiilor de risc vital.
- Efectuarea terapiei recuperative a disbacteriozei intestinale.

C.1.2. Algoritm de evaluare a stării generale a copilului cu MH

Factorii de influență	Punctajul	INTERNAREA ÎN SERVICIUL REANIMARE CHIRURGICALĂ:		
vârsta la evaluare: 1-30 zile 1-3 luni 4-6 luni 7-12 luni	10 7 5 2	<ul style="list-style-type: none"> Evaluarea gradului de severitate și prognosticul 		
zona aganglionară: Ultralungă Lungă Rectosigmoidală Ultrascurtă	20 17 10 5	Gradul de risc	Punctajul	Indicații pentru internare în reanimare
masa corpului la naștere: <2,5kg 2,5-3 kg >3 kg	15 10 0	Risc I	7-53	-
deficitul ponderal: >10% 6-10% <5%	17 10 5	Risc II	54-96	+
patologiile concomitente: >2 2 1	16 14 8	Risc III	97-187	+
complicațiile MH: >2 2 1	18 16 9	Ocluzie intestinală obstructivă	-	Internare în reanimare indiferent de gradul de risc
maladiile asociate: >2 2 1	19 16 8	Enterocolită obstructivă	-	Internare în reanimare indiferent de gradul de risc
focare active de infecție: >2 2 1	19 17 7	Examinări obligatorii: <ul style="list-style-type: none"> Radiografia de ansamblu a cavității abdominale în poziție ortostatică, profil anteroposterior USG organelor interne Monitorizarea tensiunii arteriale, pulsului și respirației Determinarea grupei sanguine și Rh factor Analiza biochimică a sângelui Echilibrul acido-bazic (PaCO₂, PaO₂, pH, BE, BEecf) Glucoza și electroliții sângelui Consultația specialiștilor 		
statutul metabolic: patologic modificat normal	20 0	Remarcă <i>Gradul de risc III</i> , cel mai grav, se atribuie pacienților cu dereglări organice și funcționale profunde, în unele cazuri, decompensate, care necesită aplicarea tratamentului etiopatogenic multimodal. Deși acești pacienți au indicații chirurgicale, momentul rezolvării radicale trebuie amânat până la ameliorarea stării.		
statutul imunobiologic de protecție: patologic modificat normal	18 0	<i>Gradul de risc II</i> , prezintă abateri metabolice, hemodinamice, imunobiologice de protecție și bacteriologice mai lejere, comparativ cu gr. III. Pacienții sunt receptivi la tratament medicamentos și pot fi rezolvați radical, după stabilizarea stării.		
Gradul disbacteriozei intestinale: gradul IV gradul III gradul II gradul I	15 11 7 4	<i>Gradul de risc I</i> , prezintă abateri clinico-paraclinice generale și locale moderate. Testarea modificărilor metabolice, imunobiologice, statutului biocenozei intestinale denotă o stare compensată a homeostazei. Pacienții pot fi pregătiți pentru asistență chirurgicală în mod programat.		

C. 2. DESCRIEREA METODELOR, TEHNICILOR ȘI A PROCEDURILOR

C.2.1. Clasificarea

Caseta 1. Clasificarea anatomică a MH

I. Rectală

1. cu afectarea segmentului perineal (aganglioneză ultrascurtă)
2. cu afectarea ampulei și segmentului supraampular (aganglioneză scurtă)

II. Rectosigmoidală

1. cu afectarea segmentului distal al intestinului rect (aganglioneză clasică)
2. cu afectarea totală a sigmei (aganglioneză cu segment lung)

III. Subtotală (lungă)

1. cu afectarea hemocolonului stâng
2. cu răspândire pe hemocolonul drept

IV. Totală (ultralungă)

1. cu afectarea totală a cadrului colic
2. cu răspândirea aganglionezei în segmentul terminal al ileonului

Caseta 2. Clasificarea după evoluția clinică și severitate

I. Evoluția clinică

1. acută
2. subacută
3. cronică

II. Severitate

1. ușoară (compensată)
2. medie (subscompensată)
3. gravă (decompensată)

C.2.2. Etiologia MH

Caseta 3. Etiologia MH

- Neurocristopatia (primară, secundară)
- Migrarea anormală a neuroblaștilor spre intestin
- Absența parțială sau totală a celulelor ganglionare în plexurile neuronale colonice
- Mutația în RET-gen (forma genetică)
- Anomalia cromosomală (trisomia-21)
- Impactul factorilor secundari (chimici, fizici, biologici)

Notă: Etiologia apariției MH rămâne, până în prezent, incomplet elucidată, se află în studiu de rând cu alte malformații congenitale.

C.2.3. Factorii de risc

Caseta 4. Agenții etiologici în dezvoltarea MH, cu acțiune negativă asupra dezvoltării intrauterine a fătului:

- Factorii fizici:
 - ✓ radiația ionizată, electromagnetică, cu unde scurte;
 - ✓ razele ultraviolete;
 - ✓ undele X și gama;
 - ✓ neutronii.
- Agenții infecțioși:
 - ✓ agenții microbieni;
 - ✓ virusurile (citomegalovirus, virusul herpetic, virusul rujeolei, virusul rubeolei, virusul gripal, etc);
 - ✓ micoplasmele, clamidiile.
- Preparatele medicamentoase:
 - ✓ citostatice;
 - ✓ antimicrobiene;
 - ✓ hormonale;
 - ✓ neuroleptice;
 - ✓ anticonvulsivantele etc.
- Factorii chimici
- Toxinele produselor alimentare
- Metalele (arsenic, plumb, zinc, mercur etc.)
- Poluanții organici ai mediului ambiant.

C.2.4. Screening-ul MH

Screening-ul matern prenatal este obligatoriu în primul și al doilea trimestru de graviditate. Screening-ul USG nu prezintă semne caracteristice pentru MH.

C.2.5 Conduita pacientului cu MH

Caseta 5. Pași obligatorii în conduita pacientului cu MH

- Culegerea anamnezei.
- Examinarea clinică.
- Examinarea paraclinică.
- Evaluarea riscului de complicații (consultația specialiștilor).
- Luarea deciziei asupra tacticii de tratament.
- Efectuarea tratamentului.
- Supravegherea (dispensarizarea).

C.2.5.1 Anamneza

Caseta 6. Acuzele părinților copilului cu MH în primul an de viață:

- ✓ retardarea emisiei meconiale;
- ✓ dereglări de tranzit intestinal (constipație severă, diaree);
- ✓ semne dispeptice (grețuri, vomă, inapetență);
- ✓ meteorism;
- ✓ palparea fecalomului;
- ✓ dureri abdominale;
- ✓ retardarea în dezvoltare;
- ✓ deficit ponderal;
- ✓ exicoză;
- ✓ toxicoză;
- ✓ insuficiență respiratorie și cardiovasculară etc..

C.2.5.2 Manifestările clinice

Tabelul 1. Particularitățile clinice ale MH

Factorii de bază	<ul style="list-style-type: none">• Pierderea motilității colonice în segmentul aganglionar• Staza conținutului intestinal în segmentul suprastenotic de colon;• Dilatarea, hipertrofia și alungirea segmentului stazat de colon;• Comprimarea și deplasarea viscerelor și a diafragmei.
Clasificarea semnelor clinice	<ul style="list-style-type: none">• Generale:<ul style="list-style-type: none">✓ inapetența;✓ regurgitația;✓ voma;✓ diareea;✓ insuficiența respiratorie și cardiovasculară;✓ retardarea în dezvoltare, deficit ponderal;✓ toxicoza;✓ exicoza.• Locoregionale:<ul style="list-style-type: none">✓ retardare emisiei meconiale >24-48 ore;✓ constipația cronică;✓ meteorism;✓ palparea fecalomului;✓ vizualizarea segmentului dilatat de colon;✓ asimetria abdomenului;✓ enterocolita obstructivă.
Particularitățile clinice	<ul style="list-style-type: none">• Semne de ocluzie intestinală joasă de la naștere.

în forma acută a MH	<ul style="list-style-type: none"> • De regulă, simptomatica se dezvoltă pe parcursul primelor 24-48 ore de viață. • Retardarea emisiei meconiale. • Vomă cu conținut biliar. • Meteorism. • Simptome peritoneale. • Enterocolită obstructivă. • Toxicoză, exicoză. • Insuficiență respiratorie și cardiovasculară.
Particularitățile clinice în forma subacută a MH	<ul style="list-style-type: none"> • Sunt caracteristice aceleași semne clinice proprii formei acute, dar, cu un debut mai tardiv (1-3 luni/viață) și o expresivitate clinică moderată. • Terapia simptomatică, de regulă, asigură remisia provizorie a bolii cu reducerea toxicozei, exicozei și dereglărilor metabolice. • În 25% din cazuri diagnoza se stabilește în primele 6 luni/viață. • În 75% din cazuri, simptomatica clinică se suspectă între 6-12 luni/viață, odată cu decompensarea stării pacientului.
Particularitățile clinice în forma cronică a MH	<ul style="list-style-type: none"> • Simptomatica clinică este dominată de constipația cronică rebelă la tratament medical. • Episoade de ocluzie intestinală obstructivă joasă, rezolvată prin clistere cu Natrii chloridum 1%. • Instalarea treptată a intoxicației endogene. • Formarea fecalomilor. • Extinderea și balonarea treptată a abdomenului. • Reținerea în dezvoltare fizică, deficit ponderal. • Deformarea configurației abdomenului și a cutiei toracice. • Instalarea disbacteriozei intestinale. • Crize repetate de abdomen acut.
Particularitățile clinico-evolutive ale MH la nou-născuți și sugari	<ul style="list-style-type: none"> • Tabloul clinic corespunde formei acute și subacute a MH. • Gradul de severitate în derularea bolii depinde de localizarea și extinderea zonei aganglionare. • Debutul precoce al enterocolitei obstructive. • Șoc septic. • Semne de ocluzie mecanică. • Simptomatică dispeptică gastrointestinală din primele zile de viață (vomă, regurgitație, inapetență). • Manifestări clinico-paraclinice caracteristice peritonitei acute. • Lipsa efectului curativ al clismelor evacuatorii. • Necesitatea intubării prelungite a cadrului colic, sau aplicarea colostomei.

Tabelul 2. Examenul obiectiv în MH

Maladia Hirschsprung indiferent de formă și vârstă	<ul style="list-style-type: none"> • În inspecție: distensie abdominală, asimetrie abdominală, vizualizarea ansei dilatate de colon, vizualizarea peristalticei intestinale, cutie toracică bombată, arc costal detaliat, paliditate exprimată, cearcăne etc.; • În percuție abdominală: sunet timpanic; • În auscultație abdominală: sunete peristaltice intensive;
Maladia Hirschsprung asociată cu ocluzie mecanică	<ul style="list-style-type: none"> • Sunt caracteristice semnele expuse mai sus, însă cu o expresivitate mai pronunțată;
Maladia Hirschsprung asociată cu enterocolită obstructivă	<ul style="list-style-type: none"> • În inspecție: pe lângă semnele de mai sus, se asociază tabloul clinic caracteristic abdomenului acut, cu/sau fără, șoc septic.

C.2.5.3. Investigații paraclinice

Tabelul 3. Investigațiile paraclinice la pacienții cu MH

Investigații paraclinice	Semnele sugestive pentru MH	Nivelul acordării asistenței medicale		
		Nivel AMP	Nivel consultativ	Nivel de Staționar
Irigoscopia (irigografia)	<ul style="list-style-type: none"> ✓ poziționarea zonei de stenoză ✓ zona de trecere în formă de pâlnie ✓ zona dilatată de colon 	-	-	O
Manometria anorectală	<ul style="list-style-type: none"> ✓ lipsa reflexului rectoanal de inhibiție 	-	-	O
Biopsia rectală în plin strat sau prin aspirație endoscopică	<ul style="list-style-type: none"> ✓ proba pozitivă la AChE ✓ proba negativă la NADH-diaforază ✓ lipsa ganglionilor neuro-nali+hipertrofia fibrelor nervoase (colorația Bielschowsky-Gross) ✓ absența imunomarcajului la NFP, NSE, SYP și CGA. 	-	-	O
Evaluarea biocenozei intestinale	<ul style="list-style-type: none"> ✓ disbacterioză intestinală, sugestivă pentru severitatea bolii 	-	R	O
Analiza generală de sânge	<ul style="list-style-type: none"> ✓ hemoconcentrație ✓ anemie ✓ leucocitoză 	R	R	O
Electrolizii plasmatici (Na ⁺ , K ⁺ , Cl ⁻)	<ul style="list-style-type: none"> ✓ dezechilibru electrolitic 	-	R	O
Hematocritul, PO ₂ , PCO ₂ și pH în sânge	concentrația PO ₂ trebuie să fie mai mare de 60%, iar PCO ₂ – sub 40%	-	R	O
Biochimia sângelui: bilirubina și fracțiile ei, ALT, AST, coagulograma (timpul de coagulare, timpul de sângere, timpul de recalcificare activat, protrombina, trombocitele), glucoza	se indică cu scop de pregătire preoperatorie, fiind sugestivă pentru determinarea gradului de gravitate a bolii	-	R	O
Factorii imunobiologici de protecție (CD3, CD20, CD4, CD8, IgA, IgM, IgG, IL-1β, IL-4, IL-8)	indici sugestivi pentru severitatea bolii și potențialul de protecție biologică	-	R	O
Examinarea ecografică a cordului	vicii congenitale cardiace, de a aprecia particularitățile hemodinamice și efectivitatea tratamentului la copiii cu hipertenzie pulmonară manifestă, fapt important, mai ales pentru candidații pentru oxigenarea extracorporală	-	-	O

Notă: O – obligatoriu; R- recomandat

C.2.5.4 Diagnosticul diferențial

Tabelul 4. Diagnosticul diferențial al MH

Criterii	Maladia Hirschsprung	Obstrucție intestinală la nou-născuți	Ileus meconial	Megacolon funcțional	Enterocolită ulcero-necrotică
Anamneza	Prezența în istoricul familial a malformației congenitale, inclusiv MH	Posibilă prezența patologiei primului trimestru de sarcină	Posibilă prezența de mucoviscidoză în istoricul familial	Prezența traumei perinatale, naștere în asfixie incipientă etc.	Naștere prematură a fătului în asfixie, agresiune toxică și infecțioasă
Debutul și evoluția bolii	De la naștere – constipație rebelă la tratament, progresarea lentă a semnelor clinice de obstrucție intestinală	De la naștere - progresare acută a semnelor clinice de obstrucție intestinală	Din primele zile de viață - accese de ocluzie intestinală, dureri abdominale, vărsături	De la vârsta de nou-născut - dereglarea tranzitului intestinal pe fundalul infecțiilor bronhopulmonare și intestinale	De la naștere - cu progresia agravării stării generale
Manifestările clinice generale și locale	Retardarea emisiei meconiale, lipsa scaunului de la naștere, palparea fecalomului, meteorism, vomă, diaree, inapetență, retardare în dezvoltare	Vomă de la naștere, balonare, lipsa scaunului, semne de endotoxicoză și exicoză etc.	Distensie abdominală, vomă cu conținut biliar, constipație rebelă la tratament, tuse cu detașare dificilă a mucoasei, aderența meconiului de mânășă	Meteorism, reținerea gazelor și evacuării maselor fecale, vomă repetată cu conținut biliar și intestinal, lipsa peristalticei intestinale	Semne de peritonită acută (încordarea peretelui abdominal, durere la palpație, edem în regiunea hipogastrică), constipație, diaree, striuri de sânge și mucozități în scaun
Irigoscopia (irigografia) și radiografia panoramică	Poziționarea zonei de stenoză, zona de trecere în formă de pâlnie, zona dilatată de colon	Reținerea tranzitului intestinal cu formarea nivelelor pe parcursul intestinului subțire și/sau gros	Pune în evidență nivele de aer-lichid în ansele intestinale, dimensiuni scăzute ale colonului microcolon)	Pune în evidență ansele dilatate ale intestinului subțire și gros, fără nivele de aer-lichid	Dilatarea anselor intestinului subțire și gros, sectoare opacitate și transparentă, iregular răspândite pe traseul digestiv, aer/lichid liber în cavitatea abdominală
Manometria anorectală	Lipsa reflexului rectoanal de inhibiție	Reflex pozitiv	Reflex pozitiv	Reflex pozitiv	Reflex pozitiv
Biopsia rectală în plin strat și prin aspirație endoscopică	<ul style="list-style-type: none"> ✓ AChE-pozitivă ✓ NADH-diaforaza negativă ✓ lipsa ganglionilor neuro-nali+hipertrofia fibrelor nervoase (colorația Bielschowsky-Gross) ✓ imunomarcajul negativ la NFP, NSE, SYP, CGA. 	Biopstatele prelevate nu relevă modificări patologice	Biopstatele prelevate nu relevă modificări patologice	Biopstatele prelevate nu relevă modificări patologice	O posibilă prezență a displaziei neuronale intestinale

C.2.5.5. Criteriile de spitalizare

Caseta 7. Criteriile de spitalizare a copiilor cu MH

- Suspecție clinică la MH (programat)
- Enterocolită obstructivă (de urgență)
- Suspecție la forme acute ale MH, cu/sau fără semne de peritonită (de urgență)
- Forme confirmate ale MH (programat)

C.2.5.6 Tratamentul

NOTĂ Produsele neînregistrate în Nomenclatorul de Stat al medicamentelor vor fi marcate cu asterisc (*) și însoțite de o argumentare corespunzătoare pentru includerea lor în protocol.

C.2.5.6.1 Tratamentul conservator

Caseta 8. Indicații pentru tratament conservator

- Pacienți cu MH fără complicații, până la intervenția chirurgicală
- Pacienții cu forme decompensate și subcompensate ale MH

Caseta 9. Tratamentul conservator complex al MH

- Alimentație corespunzător vârstei.
- Asigurarea evacuării intestinale prin clistere cu Sol. Natrii chloridum 1%.
- Aplicarea infuziei intravenoase – Sol. Glucosum 5-10%, Sol. Natrii chloridum 0,9%, soluție de aminoacizi.
- Administrarea eubioticilor și enterosorbenților.
- Terapie sindromală medicamentoasă (antibiotice, desensibilizante, vitamine gr. B)

Notă:

- ✓ Tratamentul conservativ depinde de gradul și severitatea stării generale a copilului, patologiiile concomitente și complicațiile survenite.

C.2.5.6.2 Tratamentul chirurgical

Caseta 10. Indicații pentru tratamentul chirurgical în MH

- Toate formele MH confirmate histochimic se supun corecției chirurgicale

C.2.5.6.2.1 Etapa preoperatorie

Scopul etapei preoperatorii este de a trece bolnavul din stare decompensată, declanșată în urma endotoxicozei, comorbidităților și complicațiilor, în stare subcompensată și compensată. Principiile de bază sunt:

- Reducerea riscului anestetico-chirurgical, operația radicală fiind acceptată pacienților în stare subcompensată și compensată.
- În cazuri grave, tratamentul chirurgical radical este amânat până la obținerea ameliorării.
- În lipsa efectului curativ, se aplică colo- sau ileostoma.

Caseta 11. Pregătirea preoperatorie

- Corecția modificărilor homeostatice depistate (normalizarea hipo- și disproteinemiei, redresarea echilibrului hidrosalin, combaterea anemiei și a devierilor patologice a peroxidării lipidelor, statutului funcțional al enzimelor celulare și al factorilor imunobiologici de protecție).
- Combaterea infecției, comorbidităților și complicațiilor asociate (antibioticoterapia, corecția insuficienței cardio-respiratorii, corecție simptomatică).
- Intubația transanală suprastenotică de colon cu lavaj prelungat recursiv al cadrului colic.
- Administrarea locală a enterosorbenților Polimethylsiloxani polihidrați și eubioticului (Bifidocacterium BB-12 + Lactobacillus paracasei 431+ Streptococcus Thermophilus TH-4).

C.2.5.6.2.2. Intervenția chirurgicală

Caseta 12. Etapele intervenției chirurgicale la pacienții cu MH

1. Premedicație.
2. Anestezie generală cu respirație dirijată.
3. Laparotomie:
 - ✓ revizia cadrului colic;

- ✓ biopsia seromusculară intraoperatorie la nivelul anatomic vizual sănătos;
- ✓ mobilizarea colonului sănătos pentru descendare;
- ✓ scheletizarea și rezecția segmentului patologic modificat de colon;
- ✓ aplicarea anastomozei colorectonale după Swenson, Soave, Duhamel, De La Torre-Mandragon, Georgeson, Duhamel – Martin.

4. Trezirea pacientului.

C.2.5.6.2.3. Etapa postoperatorie

Caseta 13. Conduita postoperatorie

- Continuarea terapiei inițiate preoperatoriu.
- Analgezia postoperatorie adecvată.
- Administrarea de antihipoxante.
- Stimularea și menținerea peristalticeii intestinale.
- Tratamentul complicațiilor declanșate.
- Alimentația enterală după 4-5 zile de restabilire a tranzitului intestinal.

Caseta 14. Terapie intensivă pre și postoperatorie

- Sol. (Dextranum + Natrii chloridum) 100ml (flacon) 100-200ml i.v.
- Sol. Plasmă nativă 100ml (pungă) 100-200ml i.v.
- Sol. Natrii chloridum 0,9%-200 ml (flacon) 5-10 mg/kg/24 ore i.v.
- Sol. Glucosum 5-10 %-200 ml (flacon) 5-10 mg/kg/24 ore i.v.
- Sol. Metamizolum natriicum 50%-2 ml (fiolă) (sub supravegherea medicului) 0,1 ml la 1 an de viață i.m.
- Sol. Diphenhydraminum 1%-1 ml (fiolă) 0,1 ml la 1 an de viață i.m.
- Sol. Etamsylatum 12.5%- 2 ml (fiolă) 2 ml i.v.
- Sol. Acidum ascorbicum 5%-2 ml (fiolă) 1-2 ml i.v.
- Sol. Inosinum 5 ml 1-2 ml i.v.

Caseta 15. Criterii de externare

- Normalizarea stării generale.
- Lipsa febrei.
- Lipsa complicațiilor postoperatorii.

C.2.5.7. Supravegherea postoperatorie a pacienților

Caseta 16. Supravegherea pacienților cu MH

Medicul de familie

- Indică consultația medicului chirurg după o lună de la intervenție, apoi o dată la trei luni pe parcursul primului an și ulterior de 2 ori pe an.
- Indică analiza generală a sângelui, urina sumară, ECG, irigografia la 6 luni postoperator.
- Indică consultația altor specialiști după necesitate: Fizioterapeutul, chinetoterapeutul etc..

Medicul chirurg

- Efectuează tratament conservator al complicațiilor survenite.
- Evaluează restabilirea funcțională a rectului neformat cu indicarea tratamentului necesar.
- Asigură evidența și tratamentul postoperator al pacienților cu fecalare, enureză, constipație.
- Scoaterea de la evidență a pacienților după restabilirea funcțională și integrarea socială.

C.2.6. Complicațiile (subiectul protocoalelor separate)

Caseta 17. Complicațiile MH

- | | |
|--|---|
| <ul style="list-style-type: none"> • Ocluzie mecanică • Scurgere anastamotică • Infectarea plăgii | <ul style="list-style-type: none"> • Stenoză anastamotică • Enterocolită obstructivă • Fecalare • Enureză |
|--|---|

**D. RESURSELE UMANE ȘI MATERIALELE NECESARE PENTRU RESPECTAREA
PREVEDERILOR DIN PROTOCOL**

<i>D.1. Instituțiile de asistență medicală primară (AMP)</i>	<p>Personal:</p> <ul style="list-style-type: none"> • medic de familie • asistenta medicului de familie • medic laborant • medic funcționalist (CMF)
	<p>Aparate, utilaj:</p> <ul style="list-style-type: none"> • USG (CMF) • laborator clinic pentru aprecierea hemogramei și a urinei sumare.
	<p>Medicamente:</p> <p>Preparate prokinetice (Metoclopramidum etc., pentru administrare parenterală) Preparate antacide (Aluminii hydroxidum (doar în combinație), Magnesii hydroxidum (doar în combinație) etc., pentru administrare enterală) H₂- histaminoblocante (Famotidinum etc., pentru administrare enterală) Inhibitorii pompei protonice (Omeprazolum etc., pentru administrare enterală)</p>
<i>D.2. Instituțiile/secțiile de asistență medicală specializată de ambulatoriu</i>	<p>Personal:</p> <ul style="list-style-type: none"> • medic de familie • pediatru • chirurg pediatru • asistenta medicului de familie • asistenta pediatrului • asistenta chirurgului • medic laborant • R-laborant
	<p>Aparate, utilaj:</p> <ul style="list-style-type: none"> • USG • cabinet radiologic • instrumente pentru examen radiologic • laborator clinic și bacteriologic standard
	<p>Medicamente:</p> <p>Preparate prokinetice (Metoclopramidum etc., pentru administrare parenterală) Preparate antacide (Aluminii hydroxidum (doar în combinație), Magnesii hydroxidum (doar în combinație) etc., pentru administrare enterală) H₂- histaminoblocante (Famotidinum etc., pentru administrare enterală) Inhibitorii pompei protonice (Omeprazolum etc., pentru administrare enterală)</p>

	<p>Personal:</p> <ul style="list-style-type: none"> • chirurg pediatru; • pediatru; • neurolog; • anesteziolog; • medic imagist; • medic morfolog; • medic neurofiziolog; • medic genetic; • asistenta medicului genetic; • asistenta neurofiziologului; • asistenta morfologului; • asistenta pediatrului; • asistenta neurologului; • asistenta anesteziologului; • asistenta chirurgului; • medic laborant; • R-laborant.
<p><i>D.3. Instituțiile de asistență medicală spitalicească: secții de chirurgie pediatrică ale IMSP I și M</i></p>	<p>Aparate, utilaj:</p> <ul style="list-style-type: none"> • USG; • cabinet radiologic; • TC; • Aparat Dyno Compact Smart • cabinet endoscopic; • instrumente pentru examen radiologic; • laborator clinic și bacteriologic standard.
	<p>Medicamente:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Preparate prokinetice (Metoclopramidum etc., administrare parenterală). • Preparate antacide (Aluminii hydroxidum (doar în combinație), Magnesii hydroxidum (doar în combinație) etc., pentru administrare enterală). • H₂- histaminoblocante (Famotidinum etc administrare enterală) • Inhibitorii pompei protonice (Omeprazolum etc., administrare enterală). • Cefalosporine (Cefuroximum, Ceftazidinum etc., administrare parenterală). • Preparate antihistaminice (Diphenhydraminum etc., administrare parenterală). • Preparate antioxidante (Tocopherolum 30% etc., administrare enterală). • Preparate de sânge (Plasmă nativă, Masă eritrocitară, Albuminum etc., administrare parenterală). • Soluții coloidale și cristaloide (Sol. Dextranum 40, Sol. Natrii chloridum 0,9%, Sol. Glucoum 5-10% etc., administrare parenterală). • Vasodilatatoare (Natrii nitroprussias*, Sol. Magnesii sulfas 25% etc., pentru administrare parenterală). • Soluțiile tampon (Sol. Natrii hydrocarbonatis 4% etc., administrare parenterală). • Vitamine (Retinolum, Ergocalciferolum, administrare enterală; Thiamini hydrochloridum, Pyridoxinum etc., pentru administrare parenterală).

E. INDICATORI DE MONITORIZARE A IMPLIMENTĂRII PROTOCOLULUI

Nr.	Scopul	Indicatorul	Metoda de calcul a indicatorului	
			Numărător	Numitor
1.	A facilita diagnosticarea precoce postnatală a copiilor cu MH	1.1. Ponderea copiilor diagnosticați postnatal cu MH (în primele 24 ore) pe parcursul unui an (în %)	1.1. Numărul de copii diagnosticați postnatal cu MH (în primele 24 ore) pe parcursul ultimului an x 100	Numărul total de copii diagnosticați postnatal cu MH pe parcursul ultimului an
2.	A spori calitatea tratamentului acordat pacienților cu MH	2.1. Ponderea pacienților cu MH care au beneficiat de pregătirea operatorie adecvată, conform recomandărilor din protocolul clinic național <i>Diagnosticul și tratamentul MH la copii</i> , pe parcursul unui an (în %)	2.1. Numărul de pacienți cu MH, care au beneficiat de pregătirea operatorie adecvată, conform recomandărilor din protocolul clinic național <i>Diagnosticul și tratamentul MH la copii</i> , pe parcursul unui an x 100	Numărul total de pacienți cu MH, care au beneficiat de tratament chirurgical pe parcursul ultimului an
		2.2. Ponderea pacienților cu MH, care au beneficiat de tratament chirurgical, pe parcursul unui an (în %)	2.2. Numărul de pacienți cu MH, care au beneficiat de tratament chirurgical, pe parcursul ultimului an x 100	Numărul total de pacienți cu MH supuși tratamentului chirurgical pe parcursul ultimului an
3.	A reduce rata de complicații și de mortalitate prin MH la copii	3.1. Ponderea pacienților cu MH, care au dezvoltat complicații în urma viciilor pe parcursul unui an (în %)	3.1. Numărul de pacienți cu MH, care au dezvoltat complicații în urma viciilor pe parcursul ultimului an X 100	Numărul total de pacienți cu MH pe parcursul ultimului an
		3.2. Ponderea pacienților cu MH, care au dezvoltat complicații postoperatorii pe parcursul unui an (în %)	3.2. Numărul de pacienți cu MH, care au dezvoltat complicații postoperatorii pe parcursul ultimului an x 100	Numărul total de pacienți supuși tratamentului chirurgical pe parcursul ultimului an
		3.3. Ponderea pacienților cu MH, supuși corecției chirurgicale, care au decedat în perioada precoce postoperatorie (până la 3 zile) pe parcursul unui an (în %)	3.3. Numărul de copii cu MH, supuși corecției chirurgicale, care au decedat în perioada precoce postoperatorie (până la 3 zile) pe parcursul ultimului an x 100	Numărul total de pacienți supuși tratamentului chirurgical pe parcursul ultimului an
		3.4. Rata mortalității perinatale prin MH pe parcursul unui an (în %)	3.4. Numărul de copii născuți morți sau decedați în primele 7 zile prin MH x 1000 pe parcursul ultimului an	Numărul total de copii născuți morți sau decedați în primele 7 zile pe parcursul ultimului an
		3.5. Rata mortalității infantile prin MH pe parcursul unui an (în %)	3.5. Numărul de copii, sub un an de viață, născuți vii și decedați prin MH, pe parcursul ultimului an x 100	Numărul total de copii născuți vii pe parcursul ultimului an

ANEXE

Anexa 1. Informație pentru părinții copiilor cu maladia Hirschsprung

Maladia Hirschsprung (megacolon congenital, megacolon aganglionar) este o anomalie congenitală caracterizată prin obstrucție funcțională intestinală, cauzată de absența celulelor ganglionare din plexurile nervoase intestinale, responsabile de activitatea funcțională a tubului digestiv.

Simptomele bolii variază în funcție de vârstă, momentul diagnosticării, localizarea și extinderea zonei afectate. Principalele semne sunt:

- ✓ reținerea emisiei meconiale mai mult de 24-48 ore;
- ✓ constipație severă din primele zile de viață;
- ✓ distensia abdomenului;
- ✓ meteorism;
- ✓ vomă;
- ✓ diaree;
- ✓ toxicoză, exicoză etc..

De menționat, că tabloul clinic al MH este mai accentuat în formele extinse de aganglioză intestinală.

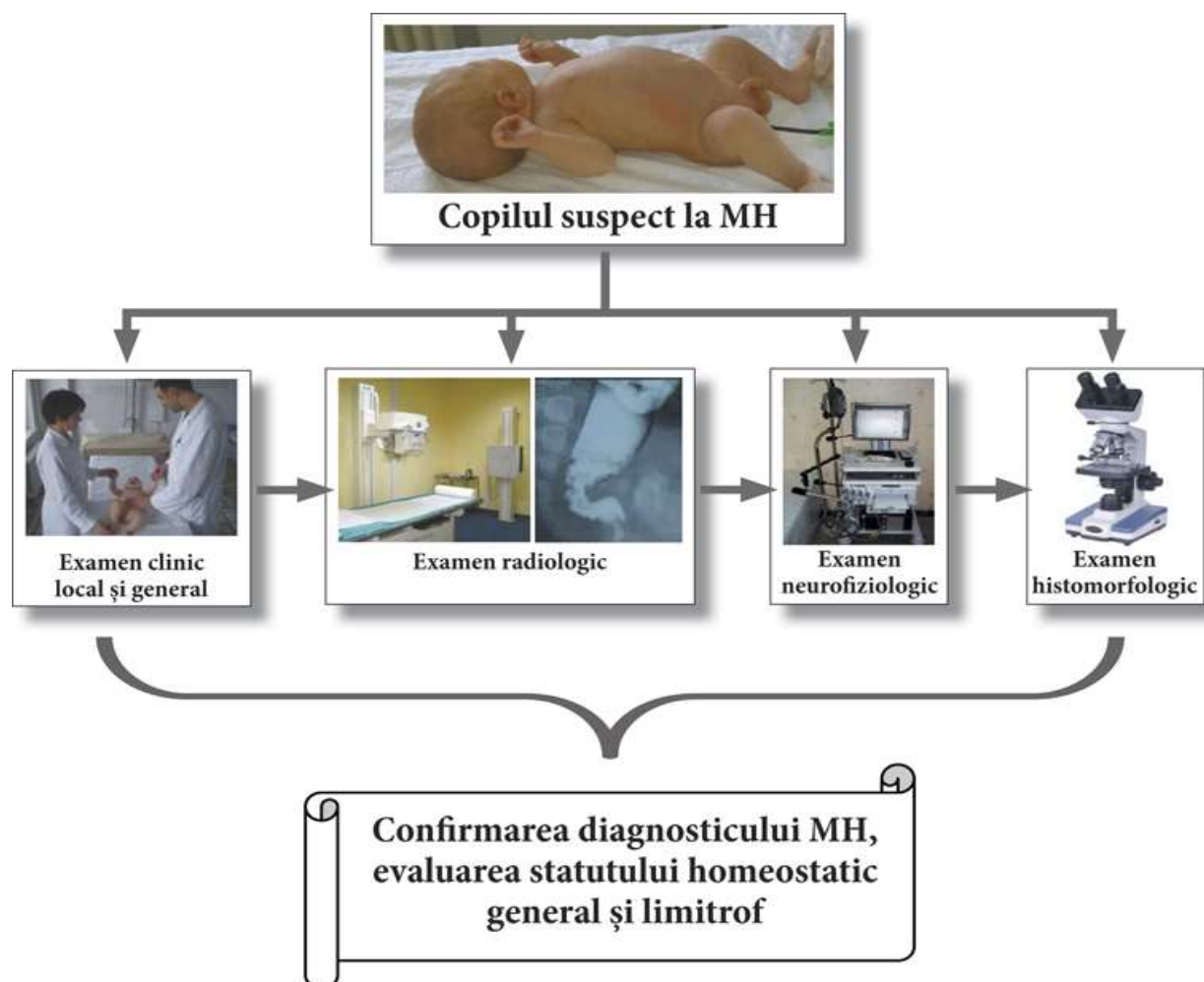
În cazul MH, nu se recomandă tratament ambulator. Confirmarea viciului prin examen histomorfologic obligă acordarea tratamentului chirurgical în instituții medicale specializate.

După caracterul clinico-evolutiv al bolii, operația poate fi primar-radicală sau etapizată. Formele acute, complicate cu enterocolită obstructivă, necesită aplicarea de urgență a colo- sau enterostomei.

Evoluția postoperatorie prezintă risc vital din cauza complicațiilor postoperatorii posibile, atât la etapa precoce, cât și la distanță. De aceea, după intervenția chirurgicală copiii vor fi luați la evidența chirurgului și pediatrului, pentru tratament recuperativ. În funcție de caracterul complicațiilor, tratamentul postoperator include metode recuperative de biofeedback, comportamentale și integrare socială. Durata dispensarizării variază în dependență de caracterul anatomotopografic al bolii de la 2 ani până la pubertate. În tratamentul postoperator sunt importante următoarele momente: restabilirea funcției de tranzit și evacuare intestinală, combaterea și profilaxia enterocolitei obstructive, prevenirea proceselor aderențiale.

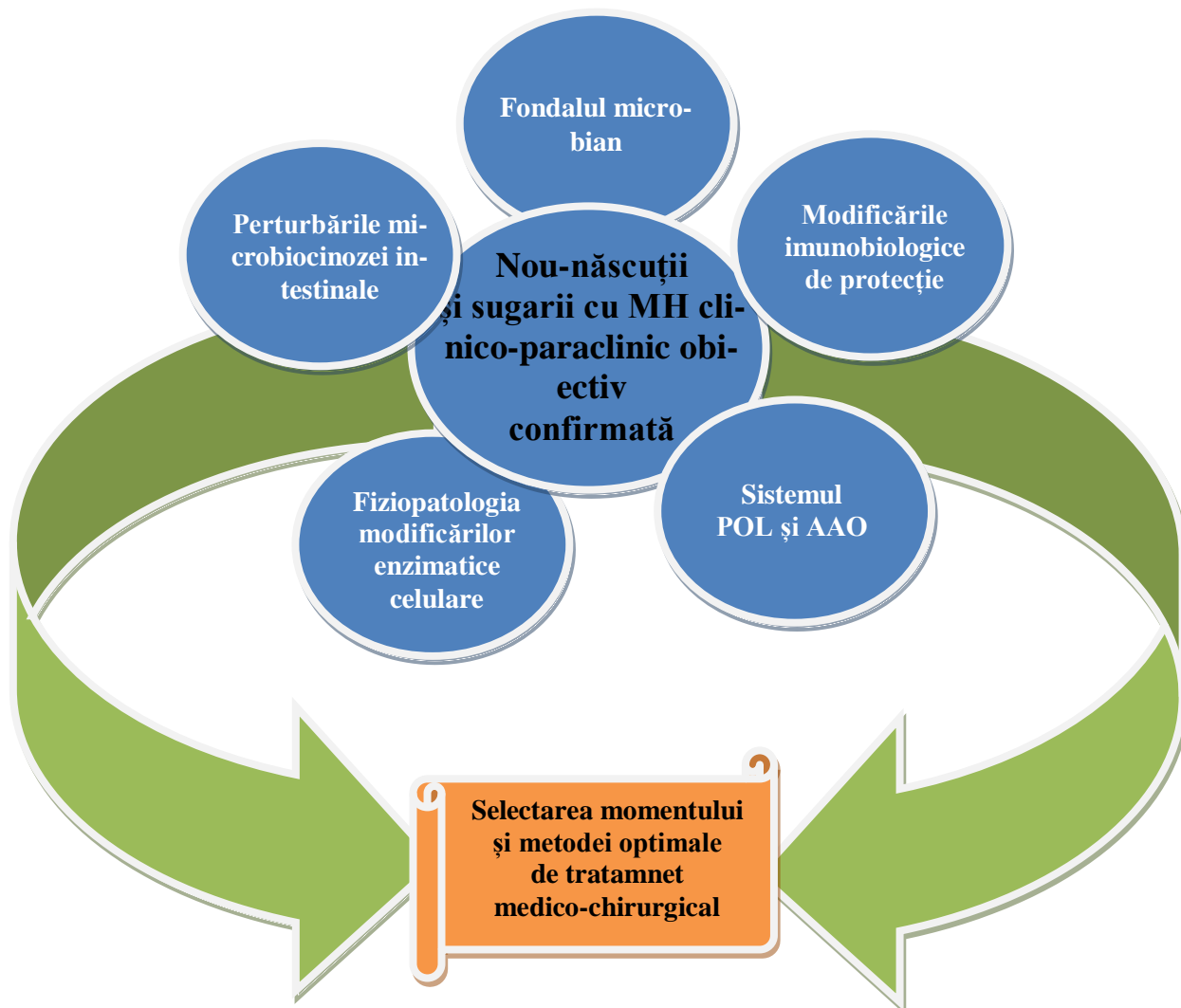
În cazul când copilul operat pentru MH acuză dureri, reținerea scanului, vomă, inapetență, febră și/sau alte semne suspicioase, părinții trebuie să consulte de urgență medicul de familie sau instituția medicală de profil.

Anexa 2. Schema algoritmului de diagnostic etiopatogenic al MH la nou-născuți și sugari



Fără a hiperboliza valoarea examenului clinic general și local, credem că erorile conduitei diagnostic-curative își au originea anume în atitudinea pripită superficială la examenul primar al pacientului. În această ordine de idei, este important elaborarea și aplicarea unui standard diagnostic care să prevadă implicarea diferențiată a studiului clinico-paraclinic general, radiologic, neurofiziologic, histomorfologic etc..

Anexa 3. Schema evaluării modificărilor patofiziologice la etapele evoluției MH la nou-născuți și sugari



Situația gravă în care se află organismul nou-născuților și sugariilor afectați de MH impune chirurgului acțiuni urgente de tratament medico-chirurgical. Acest lucru poate fi efectuat doar după o evaluare complexă a sistemelor biologice generale și locale responsabile de rezervele vitale ale organismului.

Anexa.4.Fișa standardizată de audit bazat pe criterii pentru maladia Hirschsprung la copil.

FIȘA MEDICALĂ DE AUDIT BAZATĂ PE CRITERII TUMORILE HEPATICE PRIMARE MALIGNE LA COPIL		
Domeniul prompt		Definiții și note
1.	Denumirea IMSP evaluată prin audit	
2.	Persoana responsabilă de completarea fișei	Numele prenumele, telefon de contact
3.	Perioada de audit	DD.LL.AAAA
4.	№ FM a bolnavului	
5.	Medicul de reședință a pacientului	1 – urban; 2- rural
6.	Data de naștere a pacientului	DD.LL.AAAA sau 9 –nu-i cunoscută
7.	Sexul pacientului	1 – masculin; 2- feminin, 9 – nu este specificat
8.	Numele medicului curant	
9.	Patologia	Maladia Hirschsprung (diagnostic morfopatologic)
INTERNAREA		
10.	Instituția medicală unde a fost solicitat ajutor medical primar	AMP=1, AMU=2, secția consultativă=3, spital=4, instituția medicală privată=6, alte instituții =7, necunoscut=9
11.	Data adresării primare după ajutor	DD.LL.AAAA, necunoscut=9
12.	Data internării în spital	DD.LL.AAAA sau 9 –necunoscută
13.	Ora internării la spital	HH:MM sau 9 –necunoscută
14.	Secția de internare	DMU – 1; secția de profil pediatri – 1; secția de profil chirurgical – 2; secția reanimare -3
15.	Timpul până la transfer în secția specializată	≤ 30 minut – 0; 30minute-1 oră -1; ≥1 oră -2; nu se cunoaște -9
16.	Data și ora internării în reanimare, TI	DD.LL.AAAA, ora(00:00); nu a fost necesar=5; 9 –necunoscută
17.	Durata aflării în reanimare, TI (zile)	număr de ore/zile nu a fost necesar=5; necunoscut=9
18.	Durata internării în spital (zile)	număr de zile; necunoscut=9
19.	Transfer în alte spitale	Nu=0; da=1(denumirea instituției); nu a fost necesar=5; necunoscut=9
20.	Aprecierea criteriilor de spitalizare	Aplicate: 0 – da; 1- nu, 9 – nu se cunoaște
21.	Tratament administrat la DMU <i>În cazul răspunsului afirmativ indicați tratamentul (medicamentul, doza, ora administrării)</i>	Administrat: 0 – nu; 1- da, 9 – nu se cunoaște
DIAGNOSTICUL		
22.	Data debutului simptomelor	DD.LL.AAAA; 0- până la 6 luni; 1- mai mult de 6 luni sau 9 –necunoscută
23.	Irigografie	După internare: 0 – nu; 1- da, 9 – nu se cunoaște
24.	Manometrie anorectală	După internare: 0 – nu; 1- da, 9 – nu se cunoaște
25.	Biopsie cu examen histomorfologic	După internare: 0 – nu; 1- da, 9 – nu se cunoaște
<i>În cazul răspunsului afirmativ indicați rezultatul</i>		
ISTORICUL MEDICAL AL PACIENTULUI		
26.	Internat în mod programat	nu=0; da=1; necunoscut=9
27.	Internat în mod urgent	nu=0; da=1; necunoscut=9
28.	Starea pacientului la internare	Satisfăcătoare=2; grav-medie=3; gravă=4; foarte gravă=5; extrem de gravă=6
29.	Complicații înregistrate la internare	nu=0; da=1; necunoscut=9
30.	Maladii concomitente	nu=0; da=1; necunoscut=9
TRATAMENTUL		
31.	Tratamentul medicamentos suficient	0 – nu; 1- da
32.	Tratament chirurgical a fost efectuat	0 – nu; 1- da
EXTERNAREA ȘI MEDICAȚIA		

33.	Data externării sau transferului în alt spital Data decesului	DD.LL.AAAA DD.LL.AAAA
34.	Complicații înregistrate pe parcursul tratamentului	nu=0; da=1; necunoscut=9
35.	Implimentarea criteriilor de externare	0 – nu; 1- da; 9 – nu se cunoaște
36.	Prescrierea recomandărilor la externare	0 – nu; 1- da; 9 – nu se cunoaște
DECESUL PACIENTULUI		
37.	Decesul în spital	0 – nu; 1- cauzat de complicații tumorii ficatului; 2 – alte cauze; 9 – nu se cunoaște

BIBLIOGRAFIE:

1. **Aprodu G.** ș. a. Diagnosticul și tratamentul megacolonului congenital prin metode clasice. Experiența personală. În: Jurnalul de chirurgie, Iași, 2007, vol. 3, nr. 2. p. 141-147.
2. **Boian G., Sinițina L., Boian V.** Malformațiile neuronale intestinale congenitale și impactul lor în morbiditatea și mortalitatea nou-născuților operați pentru vicii congenitale. În: A VI-a conferință regională. Zilele neonatologiei moldave. Patologia malformativă neonatală. Iași: Tehnopress, 2013. p. 15-23.
3. **Calisti A., Molle P.H., Vallasciani S.** Congenital megacolon in neonates and infants: impact of early, one-stage repair on morbidity and surgical complications. In: *Pediatrica Medica e Chirurgica*, 2004; 26 (4). p. 241-244.
4. **Christofferson R. et al.** Hirschsprung disease - a rare congenital intestinal disease. New surgical techniques and therapeutic principles of postoperative problems. In: *Lakartidningen*, 2009; 106 (17). p. 1172-1176.
5. **Clermidi P. et al.** The challenge of measuring quality of life in children with Hirschsprung's disease or anorectal malformation. In: **Journal of Pediatric Surgery**, 2013; 48(10). p. 2118-2127.
6. **Sharp N.E. et al.** The prevalence of Hirschsprung disease in premature infants after suction rectal biopsy. In: *J Surg Res*, 2013 Apr 19. pii: S0022-4804(13)00300-4. doi: 10.1016/j.jss.2013.03. 88 p.
7. **Shinall Myrick et al.** Comparing cost and complications of primary and staged surgical repair of neonatally diagnosed Hirschsprung's disease. In: *Journal of Pediatric Surgery*, 2008; 43. p. 2220-2225.
8. **Thapar N.** New frontiers in the treatment of Hirschsprung disease. In: *J Pediatr Gastroenterol Nutr*, 2009; 48 Suppl 2. p. 92-94.
9. **Yong Chen et al.** Transanal endorectal pull-through versus transabdominal approach for Hirschsprung's disease: A systematic review and meta-analysis. In: **Journal of Pediatric Surgery**, Volume 48, Issue 3 , 2013. p. 642-651.
10. **Гераськин А.В., Дронов А.Ф., Смирнов А.Н.** Детская колопроктология: Руководство для врачей. Москва: Контэнт, 2012.
11. **Дронов А.Ф., Смирнов А.Н., Холостова В.В.** и др. Операция Соаве при болезни Гиршпрунга у детей – 50-летний опыт применения. В: *Журнал Детская хирургия им. Ю.Ф. Исакова*, 2016. Том 206 № 6. с. 303-309.
12. **Schnellbach S.** Febra și durerea provocări în cabinetul medical. Contraverse în tratamentul febrei și durerii la copii. *Jurnal de pediatrie*. 2017;22-23