**UNIVERSITATEA DE STAT DE medICINĂ ȘI FARMACIE**

**"nICOLAE TESTEMIȚANU", Departament Pediatrie,**

**Clinica de neurologie pediatrică**

**SUPORT DE CURS**

**La ciclul de perfecționare a medicilor cu tema:**

**"Sindroame neurologice în practica pediatrică"**

**AUTORI:**

**Hadjiu Svetlana**, doctor habilitat în științe medicale, profesor universitar, Sef clinică Neurologie Pediatrică, Departamentul Pediatrie, USMF "Nicolae Testemițanu";

**Călcîi Cornelia**, doctor înștiințemedicale, conferențiaruniversitar, DepartamentulPediatrie USMF "Nicolae Testemițanu".

**2021**

**PREFAȚĂ**

Mortalitatea şi invalidizarea neuropsihică a copiilor crește grație complicaţiilor grave din partea sistemului nervos central (SNC). Cele mai frecvente complicații la copii survin în urma unor sindroame patologice, printre care cităm: statusul epilepticus, edemul cerebral, sindromul comatos, sindromul de hipertensiune intracraniană, sindromul meningien, encefalitic, pseudobulbar și bulbar, etc. Aceste sindroame, de obicei, apar în contextul unor patologii neurologice sau somatice. Nerecunoașterea precoce și diagnosticul tardiv al patologiilor de urgenţă pediatrică și neuropediatrică deseori se soldează cu tratamentul întârziat şi apariția complicaţiilor grave din partea SNC, ceea ce duce la invalidizare şi mortalitate infantilă. Aceste considerente reprezintă un argumantat forte în necesitatea elaborării programului de instruire postuniversitară pentru cursul cu denumirea: **„Sindroame neurologice în practica pediatrică”**.Acest curs va permitestudierea problemelor de organizare a asistenței medicale de urgență copiilor de diferite vârste cu probleme neurologice, metodelor moderne de investigații în neuropediatrie, diagnostic, tratament, profilaxie și supraveghere a copiilor cu probleme neuropediatrice.

**Cuprins**

**Prefață**.....................................................................................................................................................2

**Cuprins**......................................................................................................................................................3

**Capitolul I.**Sindroame neurologice la copil: aspecte generale.........................................................4-10

**Capitolul II.**Sindromul hipertermic la copil. Definiție. Etiologie. Factorii de risc. Aspecte fizio-patogenetice. Manifestări clinice. Monitoring-ul. Tratament..................................................................11-12

**Capitolul III.** Convulsiile febrile la copil. Definiție. Etiologie. Aspecte patogenetice. Manifestări clinice. Diagnostic. Diagnosticul diferențial. Complicațiile. Tratament. Prevenție................................13-16

**Capitolul IV.** Status epilepticus. Definiție. Etiologie. Aspecte patogenetice. Manifestări clinice. Diagnostic. Diagnostic diferențial. Complicații. Tratament. Prevenție...................................................17-20

**Capitolul V.** Sindromul Reye la copil. Definiție. Etiologie și patogenie. Manifestări clinice. Investigații de laborator. Strategii de tratament......................................................................................21-22

**Capitolul VI.** Sindromul de hipertensiune intracraniană. Definiție. Etiologie. Patogenie. Clasificare. Manifestări clinice. Diagnostic. Diagnostic diferențial. Complicații. Tratament. Prevenție...................22-27

**Capitolul VII.** Sindromul meningean la copil. Definiție. Date epidemiologice. Etiologie. Patogenie. Clasificare. Manifestări clinice. Metode de investigații. Tratamentul.....................................................27-29

**Capitolul VIII.** Sindromul encefalitic la copil. Definiție. Etiologie. Aspecte patogenetice. Manifestări clinice. Diagnostic. Diagnostic diferențial. Complicații. Tratament. Prevenție......................................30-33

**Capitolul IX.**Edemul cerebral (ETI) la copil. Definiție. Etiologie și patogenie. Clasificare. Manifestări clinice. Metode de diagnostic. Strategii de tratament...........................................................34-35

**Capitolul X.**Sindromul bulbar şi pseudobulbar la copii. Definiție. Etiologie și patogenie. Tabloul clinic. Tratament...........................................................................................................................................36

**Capitolul XI.**Sindromul extrapiramidal la copil. Generalități. Etiologie. Manifestări și varietăți clinice. Diagnostic. Diagnostic diferențial. Tratament**.**...........................................................................37-38

**Capitolul XII.** Sindroame epileptice la copil. Tipuri de encefalopatii epileptice în funcție de vârstă. Diagnostic. Diagnostic diferențial. Tratament. Prevenție**.**.......................................................................39-42

**Capitolul XIII.**Sindromul de decorticaţie și decerebraţie la copil. Definiție. Etiologie și patogenie. Date epidemiologice. Tabloul clinic. Diagnostic. Tratament..................................................................43-44

**Capitolul XIV.**Sindromul de tulburări de conștiență la copil. Definiție. Etiologie și patogenie. Manifestări clinice. Diagnostic diferențial. Tratamentul.........................................................................44-47

**Capitolul XV.**Sindroame paroxistice neepileptice la copil. Definiție. Tiprile de accese neepileptice și tabloul clinic al acestora. Tactica de tratament........................................................................................47-50

**Capitolul XVI.** Sindromul sincopal. Date epidemiologice. Mecanismul fiziopatologic. Etiologie. Tablou clinic. Diagnostic diferențial. Investigații de laborator. Tratamentul..........................................50-52

**Capitolul XVII.**Migrena la copil. Definiție. Factori de risc. Patogenie. Tabloul clinic. Diagnostic pozitiv. Tratamentul................................................................................................................................52-53

**Capitolul XVIII.**Sindromul de insuficientă circulatorie acută la copil. Definiție. Etiologie. Aspecte patogenetice. Manifestări clinice. Diagnostic. Diagnostic diferențial. Tratament. Prevenție..................54-56

**CAPITOLUL XIX.**Sindromul de deficit motor la copii sindromul "copilului moale". Defuniție. Etiologie. Tablou clinic. Diagnostic. Tratament......................................................................................................57-58

**Bibliografie selectivă**.............................................................................................................................59-60

**Capitolul I.Sindroame neurologice la copil: aspecte generale.**

**(1) Sindromul hipertemic** este unul din cele mai frecvente sindroame întâlnite în practica pediatrică, datorită maturizării incomple a creierului la copil și a mecanismelor de termoreglare neefective. Se cunosc două mecanisme de baza de ridicare a temperaturii corpului:

* Starea febrilă apare sub acţiunea substanţelor pirogene (exogene – lipopolizaharidele, sau endogene – din macrophage, granulocite, neutrofile în urma fagocitozei), se schimbă punctul de temperatură a corpului. Sunt eficiente antipireticele (paracetamol, ibuprofen).
* Reacţia hipertermică (temperatură mai mare de 38.0 - 38.5° C), care apare pe fondalul tulburării și decompensării funcţiei mecanismelor de termoreglare.

Reacţiile hipertermice se întâlnesc deseori în practica pediatrică în neuroinfectii, diferite viroze etc., având un caracter patologic. Hipertermia duce la decompensarea metabolismului, crește intoxicaţia endegena a organismului, se dereglează funcția centrilor vitali (respirator și cardiovascolar), apar convulsii, creste edemul cerebral. Reacţiile hipertermice nu se jugulează cu antipiretece, sunt folositoare doar metodele fizice: frecţii cu tifon muiat în apa ale corpului și rece la cap (in deosebi la ceafa) și pe vasele magistrale (şervetele, scutece umede).

**(2) Sindromul de hipertensiune intracraniană (HIC)**– se caracterizează prin:

* Cefalee
* Greaţă
* vomă dimineaţa (matinală) pe nemâncate
* vertij
* redoarea muşchilor occipitali
* poziţie forţată a capului
* edem papilar la fundul de ochi
* la craniogramă se intensifică impresiile digitale
* LCR curge in jet la puncția lombară (tensiunea depăşeşte 120-150 mm [col. de](http://col.de) apă)

La sugari HIC se caracterizează prin ţipat straniu în somn, tensionarea sau bombarea fontanelei, dilatarea venelor pe cap, desfacerea suturilor, apare semnul Graefe permanent, edem la fundul de ochi. HIC se asociază cu morbiditate și mortalitate crescută, deaceea necesită internare în mod urgent în secțiile de terapie intensivă somatică sau chirurgicală, în funcție de etiologie.

**(3)Sindromul hipertensiv-hidrocefalic –** apare ca rezultat a blocării (ocluziei) cailor licvoriene în urma neuroinfectiilor, proceselor tumorale, traumelor cerebrale, bolilor parazitare (cisticercoză, echinococoză, uneori ascaridoză). Pe măsura dezvoltării hidrocefaliei apar simptomele clinice caracteristice.

* Tipuri de ocluzie:
* la nivelul faramenului Monroe –se dilată ventriculii laterali, apar semne de afectare a regiunii hipotalamo-hipofizare (tulburări de somn-veghe, dereglări endocrine)
* la nivelul foramenelor Lushca și Mojandi – se dilata ventricolul IV, apare cefalee, vertij, vomă, nistagmus, bradicardie, ataxie
* sindromul Bruns, dacă ocluzia (foramenelor Lushca și Mojandi) progresează neîntrerupt, apar simptome: capul rigid, retroflexat, la întoarcerea pasivă a capului apar greţuri, vertijuri, vomă, cefalee intensă, tulburări de respiraţie și cardiovasculare
* la nivelul apeductului Silvius, apare sindromul laminii cvadrigemene – greaţă, vomă, cefalee, tulburări oculomotorii: nistagmus vertical, pareza câmpului de vedere în sus"simptomul Parino", plutesc globii oculari.

**(4) Sindromul meningean** – apere în cazul afectării foițelor meningiene în urma unui proces inflamator, tumoare sau hemoragie.

* Se caracterizează prin triada:
* Febră
* semne meningiene
* schimbări patologice ale LCR
* Sindromul meningean cuprinde:
* semne proprii sindromului de HIC: cefalee, grețuri, vome explozive, fotofobie, etc.
* semne clinice ale sindromului inflamator: febră, redoarea cefei, curbatură, indispoziție, stare de rău, inapetență până la șoc toxico-infecțios
* semnemeningiene

Sindromul meningean este însoţit de semne cerebrale generale (cefalee, greţuri, vomă), hipertensiune totală, hiperacuzie fotofobie și poză meningeană caracteristică pentru meningită: capul retroflexat, burta suptă, minuțele flexate și strânse la piept, picioruşele trase spre burtică.

* Semne meningiene:
* redoarea cefei (încercăm să flectăm uşor capul copilului și în același timp simţim o rezistentă a muşchilor occipitali, ce nu permit ca bărbia sa atingă menumbriul sternului)
* simptomul Kerning (copilul se afla în decubit dorsal, un membru inferior se flectează mai întâi, apoi se încearcă de a reduce gamba în extensie, dar nu este posibil din cauza rezistenței musculare)
* simptomul Brudzinski (copilul se afla în decubit dorsal, la flexia capului său la apăsarea pe simfiza pubiană membrele inferioare se flexeaza, flexarea unui membru inferior duce la o contracţie în flexie și a membrului inferior de partea opusă)
* semnul Lesaj (de atârnare, sugarul ridicat de subsuori, flexează picioarele și le trage spre burtică). La sugar deseori se întâlneşte semnul Lesaj, tensionarea sau chiar bombarea fontanelei mari, lărgirea suturilor craniului, precum și creşterea rapida a perimetrului craniului.

**(5) Sindromul encefalitic** – se dezvoltă în afecțiunile inflamatorii ale encefalului ( encefalite), cu semnificație infecțioasă, infectioasă-alergică, alergică, autoimună, toxică, pe fondal de encefalite, meningoencefalite, encefalomielite, Cauzele encefalitelor pot fi virale, bacteriene, fungice, autoimune.

* Sindromul encefalitic se manifestă prin:
* febră (asociată cu semneneurologice variate), +/-
* cefalee
* perturbări ale senzorului până la comă de diverse grade de profunzime
* semne de focar
* fenomene cnvulsivante
* modificări ale LCR, +/-
* La copiii mici sindromul encefalitic are unele particularități clinice:
* bombarea fontanelei
* dehiscența suturilor
* vomisme
* iritabilitate
* somnolență
* convulsii
* deficitmotor
* plâns continuu

**Complicațiile**sindromului encefalitic la copii sunt severe, ducând la comă cu tulburări neurologice sechelare sau deces.

**(6) Cefaleea (cefalalgia),** este un sindrom frecvent întâlnit la copii în infecţii, tulburări ale hemodinamicii LCR, în caz de procese intracraniene de volum, în distoniile vegetative, stări psihogene, maladii ale organelor interne, ale ochilor, nasului, urechilor, dinţilor. Mai rar la copii se întâlneşte cefaleea ca boala migrenoasă sau sindromul Cluster.

* După cauză:
* din PIC, HIC
* afectarea sistemului nervos autonom
* de alte cauze
* Cafaleea la copil poate avea diverse caractere, în funcție de cauză:
* caracter acut, sub formă de acces sau lent
* surd sau înţepător
* constant sau periodic
* pulsatil sau de constricţie, etc.
* După localizare cea mai des întâlnită la copii este:
* cefaleea fronto-occipitală
* bitemporală
* supraorbitală

**(7) Voma "centrală" sau "cerebrală"** întotdeauna este însoţita de cefalee și des de febra, în caz de infecţii, intoxicaţii etc.

* La nou-născuţi și sugari este necesar a diferenţia voma "centrala" de cea "periferică" în caz de pilorostenoză sau pilorospasm
* La copii cu pilorostenoză voma apare după fiecare hrănire, "fontan"
* Copiii cu pilorospasm nu vomează după fiecare alimentare și starea lor se ameliorează după administrarea atropinei, tincturii de valeriana, pipolfenei.

**(8) Vertijurile** apar la copii mai ales în caz de hipoxie și hipoglicemie. Ele sunt întîlnite în dereglările de circulaţie sanguina a creerului, în caz de lipotimie, stări sincopate, deferite anemii. Vertijul este caracteristic și pentru afectarea aparatului vestibular.

* Vertijul poate fi (după senzație):
* subiectiv (rotație a propriului corp în relație cu obiectele din jur)
* obiectiv (rotație a obiectelor din jur în relație cu corpul)
* Cauzele vertijului:
* Hipoxie
* Hipoglicemie
* dereglări de circulație sangvină
* lipotimie sau stări sincopale
* anemie
* tulburări vestibulare (stare gravă, căderi, tulburări vegetative)

**(9) Sindromul convulsiv sau epileptic (SC) –** este o reacţie patologica nespecifică a creierului foarte des întâlnită la copii de vârsta fragedă și care se caracterizează prin pierderea cunoştienţei de scurtă durată (de la 1-2 sec până la câteva min sau chiar mai mult), contracţii musculare focale sau generalizate cu caracter clonic, tonic, colnico-tonic sau polimorf.

* Crizele epilepticereprezintăun eveniment tranzitoriu caracterizat prin semne şi/sau simptome clinice datorat unei activităţi anormale, excesive şi hipersincrone a unui grup de neuroni cerebrali din substanţa cenuşie, cu sau fără pierderea stării de conştienţă.

La copii cel mai des se întâlnesc convulsiile în caz de infecţii, intoxicaţii, traume cerebrale, diferite enzimopatii, ce duc la tulburări metabolice ale celulelor nervoase, eredodegenerații ale SNC și alte patologii, ce condiţionează creşterea tensiunii intracerebrale și edemul cerebral.

* Prima criză epileptică (de obicei, focală sau tonico-clonică primară generalizată) sau convulsia epileptică este înțeleasă a fi prima manifestare paroxistică de natură epileptică, o criză a cărei simptomatologie clinică provoacă o modificare paroxistică a activității neuronale.
* Celelalte tipuri de criză nu se manifestă de obicei ca o formă izolată, dar se pot repeta în aceeași zi sau în aceeași săptămână, astfel încât acestea să nu fie luate în considerare în context de criză epileptică izolată.
* SC reprezintă un complex de semne și simptome care definesc o condiție epileptică unică, caracterizat de:
* tipulcrizei
* vârsta de debut
* aspectele EEG
* Factorifavorizanți ai SC:
* antecedenteeredocolaterale
* evoluțiaîn timp a bolii
* pronosticul
* răspunsul la medicația antiepileptică
* Crizele epileptice:
* se manifestă sub forma unor contracții violente, involuntare și sacadate ale mușchilor, adesea însoțite de pierderea conștienței
* crizele repetate pot fi cauzate de o formă de epilepsie
* criza poate avea loc pe fonul unui creier sănătos, în anumite circumstanțe
* crizele se pot croniciza, devenind repetitive, pe un anumit fon premorbid (traume, infecții, ictusuri, anomalii ale SNC)

**(10) Tulburări de cunoştiență**

* Cea mai uşoara forma de tulburare a cunoştinţei este excitaţia psihomotorie
* Forma medie de tulburare a cunoştinţei se caracterizează prin inhibiţie psihomotoriede la somnolență până la sopor
* Forma cea mai grava și periculoasă este starea de comă – pierderea totală a cunoştienţei, sensibilităţii, reflexelor, cu apariţia dereglărilor de respiraţie și cardiovasculare.
* Pentru descrierea stării de conştienţă se folosesc următorii patru termeni:
* conştienţă: o srate de vigilitate şi de cunoaştere normală
* stupor: stimulările intense care restabilesc temporar sau parţial starea de conştienţă
* comă: stare în care se pierde conştienţa, gradul fiind diferit, în funcţie de gravitate
* letargie sau stare intermitentă între conştienţă şi stupor

**(11) Sindrom de neuron motor central** (SNMC) – sindrom pyramidal, reunește o serie de afecțiuni neurologice cu etiopatogenie diversă, care au în comun existența unor leziuni ale neuronului motor central (NMC), respectiv căile cortico-spinale.

* Caracteristici:
* tulburări de motricitate activă: plegii, pareze
* tulburări de tonus muscular – hipertonie spastică"lamă de briceag"
* ROT exagerate – clonus muscular
* reflexepatologice: semnul Babinski, semnul Marinescu-Radovici, Rossolimo, Mendel Bechterew, Oppenheim, Gordon, Hoffman, Trommer, apareclonusulrotuleisi al piciorului
* crizeepilepticefocale, motoriisaujacksoniene pe partea opusăiritațieicorticale
* Cauzele paraliziei de NMC sunt următoarele:
* accidentele vasculare cerebrale (stroke), ce determină hemipareze şi hemiplegii
* procesele expansive intracraniene (tumori intracraniene)
* traumatismele craniocerebrale
* procesele inflamatorii – encefalite
* encefalopatiile infantile
* procesele neurodegenerative, etc.
* Diagnosticul topografic.În cazul hemiparezei sau hemiplegiei vor fi prezente următoarele aspecte:
* în leziunile corticale (deficit motor predominant al membrului inferior dacă este afectată artera cerebrală anterioară, asociate unor deficite ale funcţiilor superioare sau vorbirii)
* în leziunile arterei cerebrale medii (deficitul motor la nivel facio-brahial)
* în afectarea capsulei interne (deficit motor distribuit egal la membre)
* în afectarea fasciculului piramidal în traiectul prin trunchiul cerebral (se asociază şi afectarea unui nerv cranian, pot fi tulburări de sensibilitate şi sindrom cerebelos).
* Paralizia ambelor membre inferioare exprimă afectarea bilaterală a NMC (această situaţie poate fi întâlnită la trei niveluri – cortical, pontin sau spinal:
* în afectarea lobului paracentral (la nivel cortical) – paraplegie spastică
* la nivel pontin – tetraplegie cu caracter spastic (piciorul protuberanţei, asociază comă)
* la nivel spinal – hipertonie piramidală (se pot asocia semne de NMP), în funcţie de poziţia MI, întâlnim paraplegie în extensie sau în flexie. Tetraplegia apare prin afectarea NMC la nivel spinal (la nivel cervical înalt)
* Diagnosticul pozitiv al SNMC se pune în baza următoarelor simptome:
* deficit motor extins, ce interesează multiple grupe musculare
* hipertonie piramidală
* accentuarea patologică a ROT şi prezenţa de reflexe patologice
* dispariţia reflexelor cutanate abdominale (precoce)
* prezenţa mişcărilor asociate patologice.

**(12) Sindrom de neuron motor periferic (SNMP)**

* Proceselepatologice pot săapară la oricenivel al căilornervoaseputândafectaatât neuroniisenzitivi câtși neuroniimotori. Potfiafectate:
* coarneleanterioareșiposterioare ale măduveispinării
* ganglioniispinali
* ganglioniinervilorcranieni
* ganglioniisimpatici
* ganglioniiparasimpatici
* Caracteristicigenerale ale SNMP:
* deficit motor (paralizie, cecuprinde un teritoriu muscular delimitat de un nerv, rădăcinăsausegmentulmedularlezat)
* hiporeflexie (diminuareasaudispariția ROT)
* pierdereasensibilității(tactilăprotopatică, tactilăepicritică, dureroasă, vibratorieșiproprioceptivă)
* [parestezii](http://www.romedic.ro/paresteziile), disesteziișidurere
* ataxia senzitivășitremorul
* atrofiamuscularășideformărileosoase
* disfuncțiivegetative (autonome)
* fasciculații, crampeși [spasmemusculare](http://www.romedic.ro/crampele-musculare-contractura-spasme-musculare)
* Diagnostic topografic (SNMP poate fi încadrat în una din următoarele clase)
* polineuropatie (afectare generalizată a tuturor nervilor periferici, cu deficit motor simetric de la debut, cu progresie bilaterală și pierderea ROT și cutanate în regiunile afectate, tulburările senzitive și senzoriale au topografie distală și afectează întâi picioarele, apoi mâinile)
* radiculopatie sau poliradiculopatie (afectarea mai multor rădăcini ale nervilor spinali, diferind de polineuropatie prin faptul că semnele și simptomele neurologice sunt asimetrice și cu distribuție inconstantă, tulburările senzoriale și senzitive sunt distribuite pe dermatoame)
* neuropatiesenzitivăsaumotorie
* mononeuropatie (deficit motor șitulburărisenzitive pe teritoriulunuisingurnervperiferic)
* mononeuropatie multiplă: mononeuropatia simplex sau mononeuropatia multiplex (afectarea mai multor nervi periferici)
* plexopatie (implică afectarea mai multor nervi aparținând unui plex: brahial, lombo-sacrat)

Sindroame ale NMP:

* Sindroame de [paralizie](http://www.romedic.ro/paralizia) acutămotorie cu afectarevariabilă a sensibilitățiișifuncțiilorautonomeîntâlnite la copii (sindromul Guillain Barre, forma acutăaxonală a sindromului Guillain Barre, neuropatiaacutăsenzitivă, etc)
* Sindroame de paralizie senzitivo-motorie subacută
* Neuropatii asimetrice – mononevrită multiplex (poliartrită reumatoidă, boală Lyme, etc.)
* Poliradiculopatii (infiltrareneoplazică, etc.)
* Polineuropatiicronicesenzitivo-motorii

**(13) Sindromulcerebelos** este o afecțiune a sistemuluinervos central care constăînafectareacerebelului.

* Sindromul cerebelos se mai numeșteși [ataxie](http://www.romedic.ro/sindromul-narp-neuropatie-ataxie-si-retinita-pigmentara) cerebeloasă și se manifestă prin incapacitate:
* de coordonare a echilibrului
* de coordonare a mersului
* de coordonare a mișcărilorcorpului
* de coordonare a mișcărilorextremităților
* de coordonare a mișcăriloroculare

Deficitele de mișcareșicoordonare apar de aceeașiparte cu leziuneacerebeloasă.

Sindromulcerebelossau atrofiacerebeloasă are numeroasecauze, dintre care celemaifrecvente sunt leziuniledirecte ale cerebeluluiprin traumatism, afecțiunigenetice, expunerea la substanțetoxice, boli neurodegenerative.

**(14) Sindromul bulbar**, reprezintăafectarea bilaterală a neuronilormotoribulbari ai nervilor IX, X șiXII.

* Se manifestăprin:
* Disfonie
* Disfagie
* Dizartrie
* fasciculații ale muschilorafectați.

**(15)Sindromul pseudobulbar**, apare la lezareabilaterală a căilor cortico-nucleare ale nervilor IX, X și XII.

* Se manifestăprin:
* disfonie
* disfagie
* dizartrie
* hipersalivație
* semne pozitive ale automatismului oral: r. de sugere, de trompă, nazo-labial (Astdvatsaturov), distance – oral (Bogolepov), palmo-mentonier (Marinescu-Rodovici), Babkin (deschiderea gurii la excitarea palmei).

**(16) Sindromul de decorticație,**reprezintătotalitateamanifestărilorclinice care apar la lezareaemisferelorcerebralesau a capsulei interne.

* Semne de afectare:
* flexiaextremitatilormembrelorsuperioare
* flexia trunchiului ( sinergii de flexie)
* extensiamembrelorinferioare.

**(17) Sindromul de decerebrație,** reprezintă totalitatea manifestărilor clinice care apar la lezarea gravă a trunchiului cerebral la unul din niveluri

* Cauze:
* parenchimatoase (tumori, abcese, infecții, edemul cerebral)
* vasculare (hematoame, tromboflebite, etc.)
* licvorodinamice (hidrocefalia prin exces de producere sau deficit de resorbție a LCR)
* traumatică (traumatisme cranio-cerebrale)
* Semne de afectare a mezencefalului:
* pareza parțială sau totală a n. III
* pareza uni- sau bilaterală a n. III
* paraliziaprivirii conjugate în sus
* parezaconvergenței
* areflexia pupilelor
* sindrom akinetic rigid

La sugarilezareamezencefaluluiîn caz de edem cerebral provoacădecerebrare (mîinileșipicioareleîntinse, încordate, rigide –sinergii de extensie), comă de gradulII, hiperventilație centrală.

* Semne de afectare a punții lui Varolio:
* semne de lezare a nucleilor n. cranieni VII, VI, VIII, V
* semne de lezare a tractuluipiramidal cu aparițiasindroameloralterne, sindromul Locked-in (tetraplegie, diplegiefacialăşianartrie)

La sugari edemul difuz al punții lui Varolio provoacă comă de gradul III, hipotonie – atonie musculară, apnee periodică.

* Semne de afectare a bulbului rahidian:
* comă cerebrală de gradul IV
* atonie totală
* apnee
* tulburări ale centrului cardiovascular
* semne de angajareîn foramen magnum aamigdalelorcerebelului cu strangulareabulbului
* se afecteazănucleii n. IX, X, XI, XII, tractulpiramidal, sensibilitatea, conexiunile cu cerebelul

**Capitolul II.Sindromul hipertermic la copil. Definiție. Etiologie. Factorii de risc. Aspecte fizio-patogenetice. Manifestări clinice. Monitoring-ul. Tratamentul.**

**Definiție.**Sindromul hipertermic (SH) este o variantă patologică a febrei cu modificarea termoreglării prin majorarea termogenezei şi diminuarea termolizei, cu creşterea temperaturii mai mult de 39-40°С.

**Etiologie:**

* infecţii
* sindrom de deshidratare acută prin diaree
* suferinţa hipotalamică (encefalita, traumatism cranian)
* hipertonie musculară prelungită (agitaţie, convulsii)

**Factorii de risc:**

* copiii primelor 3 luni de viaţă
* maladii infecţioase (IRVA, gripa, pneumonia, meningoencefalita, sepsisul, infecţii nefro-urinare etc.)
* patologia SNC şi cardiacă
* afecţiuni chirurgicale acute (peritonita, osteomielita etc.)
* reacţii alergice şi postvaccinale
* modificări metabolice şi endocrine grave
* colagenoze
* malignităţi
* procese de volum
* supraîncălzirea
* stări postransfuzionale
* administrarea preparatelor anestetice şi miorelaxante
* intoxicaţii accidentale

**Aspecte fizio-patogenetice:**

* reacţia hipertermică apare pe fondalul tulburării şi decompensării mecanismelor de termoreglare (intensificarea cu decompensarea metabolismului, tulburări patologice ale centrelor de termoreglare, acţiunea substanţelor toxice, narcotice etc.)
* reacţiile hipertermice se întâlnesc des în practica pediatrică mai ales în neuroinfecţii, diferite viroze etc. şi sunt lipsite de un sens biologic pentru organism, purtând un caracter numai patologic
* hipertermia, deasemenea, corespunde unei cresteri a temperaturii centrale a corpului provocata de o creştere a termogenezei, in timpul unui exerciţiu muscular intens, de exemplu, si/sau o diminuare a termolizei având legătură cu o temperatură exterioară prea mare, o diminuare a transpiraţiei și/sau insuficiența de aporturi hidrice (supraîncălzire, deshidratare, etc.)
* datorită hipertermiei se decompensează toate formele de metabolism, creşte intoxicaţia endogenă a organismului (cascada de metaboliţi intermediari), se dereglează centrii vitali:respirator şi cardiovascular, apar convulsii, creşte edemul cerebral

**Manifestări clinice ale sindromului hipertermic:**

* Dereglări neurologice:
* excitaţie motorie sau inhibare
* halucinaţii preponderent vizuale
* convulsii tonico-clonice
* Dereglarea microcirculaţiei sangvine:
* paliditate marmorată a tegumentelor
* acrocianoză
* membre reci
* Dereglarea funcţiilor vitale ale organismului
* hipo- sauhipertensiune arterială
* tahicardie
* oligurie

**Monitoring-ul**

* Se face prin:
* măsurarea t˚C corpului fiecare 30-60 minute
* diureza
* cîntărirea copilului 2 de ori pe zi (în cazul asocierii edemului cerebral)
* pH sîngelui, SaO2
* FCC
* FR
* TA

**Tratamentul**

* Terapia antipiretică
* Acetaminofenă (Paracetamol) 10-15 mg/kg, i/v, per os sau per rectum, în caz de necesitate poate fi repetat de 3-4 ori pe zi, doza maximă – 60 mg/kg/24 ore

Notă: Se ia în considerație efectul hepatotoxic, în special la copii cu vîrsta pînă la 2 ani.

* Ibuprofen doza iniţială 5-10 mg/kg, în caz de necesitate poate fi repetat de 3-4 ori pe zi, doza maximă – 30- 40 mg/kg/24 ore

Notă: Este un preparat antiinflamator nesteroidian şi poate provoca ulcere gastrice, hemoragii digestive, acutizarea astmului bronşic, reacţii anafilactice

Notă: Paracetamolul şi Ibuprofenul nu se administrează simultan

Notă: al doilea antipiretic se va prescrie în regim de alternare numai în caz de eşec al monoterapiei administrate corect!

* Măsuri fizice de diminuare a febrei recomandate de OMS:
* amplificarea circulaţiei aerului: ventilator, fereastră deschisă, temperatura ambiantă 24º-25ºC
* administrarea lichidelor orale reci
* în unele circumstanţe, diminuarea rapidă a febrei > 41ºC se poate obţine prin combinarea terapiei antipiretice cu frecţii cu apă caldă (cu 2ºC sub temperatura corporală)

Notă: În cazul dereglării microcirculaţiei sangvine – măsurile fizice (dezbrăcarea copilului, băile reci, frecţiile cu alcool etc.) sunt rezervate!

**Capitolul III.Convulsiile febrile la copil. Definiție. Etiologie. Aspecte patogenetice. Manifestări clinice. Diagnostic. Diagnostic diferențial. Complicații. Tratament. Prevenție.**

**Convulsiile febrile** (CF) sunt cele mai frecvente crize epileptice întâlnite la copii.

**Definiție.**Convulsiile febrile sunt crize ocazionale (accidentale), ce survin la un copil între vârsta de 3 – 60 luni, pe fundalul unor pusee de febră > 38,5ºC, în absenţa oricăror semne de suferinţă cerebrală.

* 3 factori principali pot fi cauza CF:
* febra
* vârsta
* predispoziţia genetică
* Definiția exclude:
* criza convulsivă în afebrilitate
* epilepsia
* infecțiile intracraniene

**Etiologie:**

* infecția virală reprezintă o cauză de peste 80% din CF
* rubeola, gripa și alți viruși sunt incriminați în apariția CF

**Aspecte patogenetice**

* Factoriimplicațiînapariția CF:
* hiperexcibilitatea fiziologică în conditii de prag convulsivant scăzut
* factorii genetici – un rol important (istoric familial pozitiv la 25 –40% dintre copii afectați)
* nivelul febrei – un factor de risc semnificativ pentru primul acces febril comparativ cu rapiditatea creșterii tº

**Manifestări clinice**

**Tipul acceselor febrile**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **Caracteristici** | **CF simple (95%)** | **CF complexe (5%)** |
| (1) Descrierea crizelor | Convulsii tonico-clonice generalizate fără trăsături focale | Crize focale cu implicarea unei părți a corpului |
| (2) Durata crizelor | Scurte | Mai mult de 15 minute  |
| (3) Repetarea crizelor | Nu există recurență în 24 de ore (o criză / 24 ore) | Două sau mai multe convulsii apar în 24 de ore  |
| (4) Starea de conștiență | Normală | Nu se observă o recuperare completă după o oră  |
| (5) Consecințe neurologice | Fără | Există consecințe neurologice post-ictale  |
| (6) Deficit neurologic | Fără | Există o scurtă perioadă de paralizie |
| (7) Risc de status epileptic (SE) | În jur de 5‰ (= populația generală) | Se dezvoltă SE  |
| (8) Istoric familial | Negativ pentru epilepsie,± pozitiv pentru CF | Pozitiv pentru epilepsie idiopatică sau genetică |
| (9) Starea de sănătate neurologică | Fără anomalii neurologice | Anomalii neurologice bine definite sau suspecte |
| (10) Vârsta | În general între 6-36 luni | Frecvent sub 1 an |
| (11) EEG | Nu este indicată. De obicei normală după 7- 10 zile de la CF | Anomalii iritative clare focale sau generalizate |
| (12) Necesitatea administrării drogurilor antiepileptice (DrAE) | Convulsiile se rezolvă spontan | Se pot administra DrAE pentru a întrerupe criza |
| (13) Risc de dezvoltate a epilepsiei | 1% | 4 – 6%  |

**Semne de alarmă în caz de CF**

|  |
| --- |
| (1) CF complexe |
| (2) Semne meningiene pozitive |
| (3) Afectarea conștienței pe o durată >de 1 oră de la debutul acceselor |
| (4) Fontanela anterioară tensionată |
| (5) Tahicardia care nu este în corelație cu nivelul febrei |
| (6) Semnele de afecțiune respiratorie severă: tahipneea, oxigenare redusă, participarea cutiei toracice la respirație |

**Diagnostic**

* hemoleucograma
* analiza generală de urină
* examen sangvin biochimic (glicemia)
* ionograma
* monitorizare ECG, EEG (dacă sunt indicații)
* CT / RMN cerebrală (dacă sunt indicații)
* PL (dacă sunt indicații)
* Indicații pentru efectuarea EEG
* EEG de rutină nu este necesară pentru evaluarea unui copil cu CF simple.
* EEG trebuie efectuată:
* la copiii cu CF complexe
* în caz de Status epilepticus la debut
* în cadrul asocierii CF cu cele afebrile
* în caz de prezență a unui deficit neurologic postcritic prelungit
* în caz de anomalii neurologice anterioare convulsiilor
* în caz de suspecție a unor sindroame epileptice
* în caz de epilepsie
* Indicații pentru CT și/sau RMN cerebrală:
* starea gravă a copilului
* suspecție de proces inflamator, de volum, vascular
* suspecție de angajare cerebrală
* Indicații pentru puncția lombară (PL):
* copiii mai mici de 12 luni (în special copiii care nu au fost vaccinați pt Hib sau Streptococcus pneumoniae)
* în caz de prezență a semnelor clinice de meningită
* în status epilepticus febril
* încazurile de imunodeficiență
* înconvulsiipersistente
* îninfecțiirecenteale SNC
* Contraindicații relative pentru PL:
* simptome de șoc septic
* diagnostic clinic de meningită invazivă cu erupții hemoragice
* presiune intracraniană crescută cu edem-tumefiere a creierului
* simptome neurologice de focar în fosa posterioară

Notă: Pleocitoza, nivelul scăzut al glucozei și nivelul crescut al proteinei în LCR sunt specifice pentru meningite, necesitând izolarea și identificarea culturii

* Alte investigații:
* radiografiasimplă de craniu
* oftalmoscopia
* examene biologice (calcemie, magnezemia)
* coprocultura (debut diaree?)
* screening toxicologic (plumbul, aspirina, antidepresive triciclice, etc.)
* examenul ecografic al organelor interne (la pacienţii cu boli concomitente).
* consultaţiile specialiştilor din alte domenii

**Diagnosticul diferențial**:

* între convulsiile febrile simple și complexe
* frisonul febril
* delirul febril
* sincopa febrilă
* convulsii anoxice reflexe
* atacuri de deținere a respirației
* spasmul hohotului de plîns
* deficit de electroliți
* tetanie rahitogenă
* sindromul Sandifer
* vertijul paroxismal benign
* evoluția unui sindrom epileptic
* status epilepticus refractar
* infecțiile SNC
* epilepsia genetică cu accese febrile plus (GEFS+)
* epilepsiile asociate cu infecțiile febrile (FIRES)
* convulsii din intoxicații

**Complicații**

* status epilepticus
* anoxie
* aspirație sau traumatism secundar pierderii de conștiență
* stop respirator consecutiv DrAE
* afecțiuni cardiovasculare
* edem cerbral acut
* leziuni neuronale
* encefalopatie hipoxemică
* tulburări cognitive, comportamentale
* întârzierea achizițiilor de dezvoltare a vorbirii

Trebuie de luați în considerație **factorii de risc** pentru recurența CF

|  |
| --- |
| 1. **Majori**
 |
| (1) Vârsta mai mică <1 an(2) Durata febrei <24 h și durata primului epizod convulsiv(3) Febra 38-39° C (100,4-102,2° F)(4) Un interval de timp scurt de la creșterea t° și debutul convulsiilor(5) Temperaturascăzutăîntimpulprimuluiepisodconvulsiv |
| 1. **Minori**
 |
| (1) Istoric familial pozitiv pentru convulsii febrile(2) Istoric familial pozitiv pentru epilepsie(3) Convulsii febrile complexe(4) Vârsta de creșă(5) Gen masculin(6) Sodiu seric inferior la momentul prezentării |

La fel, trebuie considerați **factorii de risc** pentru dezvoltarea epilepsiei:

|  |  |
| --- | --- |
| **Factori de risc** | **Riscul pentru epilepsie ulterior**  |
| (1) Convulsii febrile simple | 1% |
| (2) Convulsii febrile recurente | 4% |
| (3) Crize febrile complexe (>15 min sau cu recurență în 24 h) | 6% |
| (4) Febra <1 oră înainte de convulsia febrilă | 11% |
| (5) Istoric familial de epilepsie  | 18% |
| (6) Convulsii febrile complexe (focale) | 29% |
| (7) Anomalii de neurodezvoltare | 33% |

**Tratament**

* Măsurile de prim ajutor în caz de convulsii:
* în timpul crizei, nu se deplasează victima decât în cazul în care se află într-o poziție periculoasă
* se îndepărtează obiectele care i-ar putea provoca leziuni
* nu se imobilizează victima dar se protejază de potențialele șocuri, punându-i ceva sub cap
* nu se punenimic în gură, nu există pericol ca aceasta să-și înghită limba
* după ce criza a trecut, dacă victima este inconștientă, se dă capul pe spate pentru a elibera căile aeriene și verificați-i respirația
* se așează persoana pe o parte în poziția laterală de siguranță (ne asigurăm că persoana respiră normal, o supraveghem până ce își revine complet)
* se anunță serviciul de urgență, se indică dacă convulsiile au durat mai mult de 5 min sau dacă s-au repetat, dacă copilul nu și-a revenit, sau nu a mai avut nici odată convulsii.

Tratamentul medicamentos al copilului cu CF:

|  |  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- |
| **Preparat** | **Doza** | **Cale de administrare** | **Frecvență**  | **Max. doză** | **Indicații** |
| **Paracetamol** | 15 mg / kg | Administrareorală, rectalăsauintravenos (I/V)  | La fiecare patru până la șase ore | Cinciîn 24 ore | Pentru pirexie la copii cu CF |
| **Ibuprofen**  | 5-10 mg / kg | Orală | La fiecare șase până la opt ore | Patruîndecurs de 24 ore  | Pentru pirexie la copii cu CF, cu excepția cazului în care acestea sunt deshidratați |
| **Diazepam** | 0,25 mg / kg0,5 mg / kg | I/V sauintraososRectal | O a doua doză poate fi administrată la zece minute după prima  | Doardouă doze de benzodiazepine trebuieutilizateindiferent de agentulselectatșidacă sunt administrate singuresauîncombinație | Pentru un copil cu convulsii active a căror crize au durat mai mult de cinci minute |
| **Midazolam** | 0,15-0,2 mg / kg | **I/V** | O a doua doză poate fi administrată la 10 minute după prima doză | Doardouă doze trebuieutilizate | Pentru un copil cu convulsii active a căror crize au durat mai mult de cinci minute |
| **0,9% soluție de clorură de sodiu** | 20 ml / kg | I/V | Întimpulresuscitării | Mai mult de două doze sunt rareori necesare | La copiii cu șoc, de exemplu, în boala febrilă datorată gastroenteritei |

**Prevenție**

* Dacă prima CF a trecut și se repetă cu ocazia altei crize de febrilitate se dau:
* antipiretice
* medicatie de “urgență” – Benzodiazepine (BZD) intermittent
* tratamentcontinuu, dacă sunt:
* copii cu risccrescut (≥3 CF în 6 luni, ≥ 4 CF în1 an)
* dacădurataCF este >15min
* dacă sunt înregistrate recurențe frecvente
* în caz de dezvoltare psihomotorie anormală
* dacă părinti sunt înspăimântați, anxioși.

**Capitolul IV.Status epilepticus la copil. Definiție. Etiologie. Aspecte patogenetice. Manifestări clinice. Diagnostic. Diagnostic diferențial. Complicații. Tratament. Prevenție.**

Statusul epilepticus (SE) reprezintă un pericol pentru viață, fiind o afecțiune comună neurologică, care este în esență o criză prelungită acută.

* Poate reprezenta o exacebrare cu o tulburare de convulsii preexistente, manifestarea inițială fiind crizele convulsive, sau o insultă (alta decât o tulburare de convulsii).
* La pacienții cu epilepsie cunoscută, cea mai frecventă cauză a SE este o schimbare în medicație.
* SE este o problemă clinică majoră în neurologia pediatrică,cu un risc înalt de morbiditate.
* O formă a SE este statusul epileptic nonconvulsivant (SE\_NC), o condiție clinică extrem de eterogenă, puțin studiată la copii și adolescenți. Acesta este dificil de diagnosticat, deoarece nu se manifestă prin crize motorii, însă se exprimă clinic prin status mental alterat și tulburări comportamentale.

**Definiție:**

SE „sunt crizeepilepticerecurente, fătă recâștigareacompletă a conștienței înainte de începerea următoarei crize sau o activitate critică clinică / sau electrică mai mult sau mai puțin continuă, cu durata mai mare de 5 min, cu sau fără tulburare de conștiență”.

Ultima definiție:

* SE estedeterminat de:
* O activitate critică continuă clinică și / sau electrică cu durata de 5 min și maimulte minute sau
* Activitate critică recurentăfărărevenire (reîntoarcere la starea de bază) întrecrize

Durata de celpuțin 5 min fiinddenumită\_„SE incipient”\_primele semne ale SE\_„SE iminent”.

* SE este diferit de crizele seriate (crize repetate între care conștiența este redobândită). Dar acestea des evoluează spre SE.

**Cauzele SE:**

* Procese acute:
* metabolice
* sepsis
* infecții SNC
* stroke
* traume craniuocerebrale
* medicamente (noi, cu toxicitate sau sevraj)
* noncompleanță la drogurile antiepileptice
* encefalopatie hipertensivă
* encefalopatie autoimună
* sindroame paraneoplazice
* Procese cronice:
* epilepsie preexistentă (efectul crizelor sau sevraj de droguri antiepileptice)
* abuz cronic de etanol
* tumori ale SNC
* patologie probabilă a SNC (stroke, abcese, TCC, displazie corticală ș.a.
* Particularități importante la copil:
* mai frecvent se întâlnește SE acut simptomatic
* convulsiile febrile prelungite – cea mai frecventă cauză
* cauze frecvente la copii:
* infecțiile SNC (în special meningita bacteriană)
* erorile înnăscute de metabolism
* ingestia unor substanțe

**Aspecte patogenetice**

Mecanismul de apariție a leziunilor cerebrale – secundare SE

* Prima cale:
* Criză prelungită, continuă
* hipoxie la nivel neuronal
* consum crescut energetic
* aport insuficient de O2 și glucoză la nivel cerebral
* distrugeri neuronale progresive, definitive
* Calea a doua:
* Criză prelungită, continuă
* edem cerebral perifocal
* vazoplegie cu scăderea perfuziei cerebrale
* hipoxie
* distrugeri neuronale
* Calea a treea:
* Criză prelungită, continuă
* creștere marcată a cateholaminelor
* acidoză
* hipoglicemie
* tulburări vegetative
* distrugeri neuronale

Orice criză epileptică promovează epileptogeneza, apariția crizelor recurente, soldate cu influx de apă și cationi la nivel neuronal, apariția edemului perilezional, care duce la distrugerea celulelor.

**Clasificare**

* Clasificarea SE (Ghidurile NISE 2012)
* SE generalizat convulsiv (SE\_GC)
* SE subtil
* SE non-convulsiv (SE\_NC), (include SE absență și SE parțial complex)
* SE parțial simplu (Treiman et.al., 2005)
* SE subtil
* reprezintă o activitate electrică cerebrală de tip SE, dar cu corespondent motor fragmentar sau chiar absent
* terminologia este confuză, deoarece SE subtil des este înclus ca tip de SE\_NC
* prin definiția sa este diferențiat de alte tipuri de SE\_NC
* este considerat stadiul major al SE\_GC
* spre deosebire de SE\_NC prognosticul este mult mai sever.
* După semiologie:
* Cu simptome motorii predominante:
* SE convulsivant(generalizat, focal cu evoluțieîn focal bilateral, necunoscut)
* SE mioclonic (cu saufărăcomă)
* SE focal motor (cu crizemotoriifocalerepetate, PCE, status adversiv, status oculoclonic, parezăictală)
* SE tonic
* SE hiperkinetic
* Fără simptome motorii predominante:
* SE non-convulsivant cu comă
* SE non-convulsivantfărăcomă
* generalizat (status absențetipice, atipice, mioclonice)
* focal (fărăafectareaconștienței, status afazic, cu afectareaconștienței)
* necunoscut (focal saugeneralizat)
* SE autonom

**Manifestări clinice**

* SE convulsivant (cu simptome motorii predominante) – caracteristici:
* convulsii asociate cu mișcări ritmice ale extremităților
* semne specifice SE generalizat convulsivant (SE\_GC)
* afectarea statusului mental: comă, letargie, confuzie
* pot exista deficite neurologice postictale – cu durată de ore sau zile (paralizia Todd)
* SE\_NC (fără simptome motorii predominante) – caracteristici:
* activitate critică evidențiabilă prin EEG, dar fără manifestări clinice asociare cu SE\_GC
* cazurile tipice ale SE\_NC se manifestă prin:
* alterarea conștienței
* mișcări ușoare abea vizibile în mușchii feței și membrelor
* devierea globilor oculari și capului
* automatisme
* modificări de comportament
* deseori se manifestă ca o stare mentală alterată sau comă (stare dificil de diagnosticatla copii, deoarece schimbările de comportament și de conștiență nu pot fi la fel de ușor recunoscute ca la pacienții adulți)
* sunt descrise două fenotipuri distincte de SE\_NC:
* pacient cu „confuzie variabilă” sau cu sindroameepileptice cronice, cu prognostic bun
* pacient cu o boală acută, cu starea mentală alterată, cu sau fără mișcări motorii subtile\_(tresăriri musculare ritmice sau deviații tonice oculare, care deseori survin după o leziune cerebrală acută)\_numit „SE subtil”

SE subtil survine frecvent după SE\_GC și este întâlnit în ATI.

* SE refracter (SE\_R), caracteristici:
* pacienții care nu răspund la tratamentul standard al SE
* pacienții care continuă să prezinte crize clinice sau electrografice după ce au primit doze adecvate – inițial benzodeazepine, urmate de un antiepileptic acceptat ca fiind util în SE\_vor fi considerați refracteri

**Stadiile SE**

* Premonitoriu (confuzie, mioclonus, creșterea frecvenței convulsiilor)
* Incipient (0-5 min)
* Timpuriu (5-30 min)
* Stabilit (30-60 min)
* Refracter (> 60 min)
* Super refracter (> 24 ore)
* Post ictal

**Complicații**

* Riscurile SE:
* obstrucția căilor aeriene
* acidoză
* hipotensiune
* hipertermie
* edemul cerebral
* hipoglicemie
* alterarea funcțiilor SNC

**Diagnostic**

* Pașii (se realizează în urgență, simultan și în paralel cu terapia):
* determinarea glicemiei\_sânge venos\_pe stick digital, ionograma
* monitorizarea sistemelor vitale
* CT și/sau IRM, recomandată la majoritatea pacienților
* laborator: hemograma completă, glicemia, pachetul metabolic de bază, Ca (total și ionic), Mg și nivelul sanguin al AED
* monitorizare continuă EEG
* În funcție de aspectul clinic:
* puncția lombară (încazurile de imunodeficiență, semneclinice de meningită, convulsiipersistenteșiinfecțiirecenteale SNC)
* screening toxicologic
* alte teste de laborator indicate

**Diagnostic diferențial**

* Diferențiereaîntre SE\_GC de SE\_NC este important deoarece:
* există dificultăți în diagnosticul clinic al SE\_NC
* activitatea convulsivă lipsește în SE\_NC
* accesele focalebilaterale din SE pot să nu prezinte modificări EEG
* la copiide vârstă micăSE\_NC poate să nu fie recunoscut
* SE\_NC agravează deseori starea pacientului

**Tratament**

* Se acordă măsurile de prim ajutor
* Tratamentul medicamentos (conform Protocoluluide tratament al convulsiilor la copil)

**Prevenție**

* Profilaxia febrei
* Administrareatimpurieșiadecvată a medicamentelor la o dozăadecvată
* Profilaxiacomplicațiilor (administrareacăilorrespiratorii, monitorizareafuncțiilorvitale)

**Capitolul V.Sindromul Reye la copil. Definiție. Etiologie și patogenie.Manifestări clinice. Investigații de laborator. Strategii de tratament.**

**Definiție.** Sindromul Reye prezintă o entitate severă, ameninţătoare cu viaţă, ce se caracterizează printr-o encefalopatie acută neinflamatorie cu infiltraţie grasă în diverse organe, precum ficatul, rinichii şi cordul.

După CDC (Center for Disease Control) sindromul Reye este o entitate caracterizată printr-o simptomatologie neuropsihică, cu modificarea stării de conştiință, fără pleiocitoză în LCR, cu prezenţa unei hepatopatii, o creşterea a enzimelor hepatice sau/și amoniemiei serice de peste 3 ori faţă de valorile normale, fără o explicaţie clară a modificărilor cerebrale sau hepatice.

**Etiologie și patogenie**

* bolile virale şi ingestia de salicilaţi
* cauze infecţioase
* insuficienţă hepatică (hepatite virale)
* infecţii severe (şoc endotoxinic)
* boli genetice ale ciclului ureei
* deficienţa de carbamil-fosfat sintetază
* deficienţa de ornitin carbamyl transferază
* citrulinemia
* aciduria argininsuccinică
* deficienţa de arginază
* acidemii organice
* acidemia metilmalonică
* acidemia propionică

**Manifestăriclinic**

* Se definescurmătoarele stadia ale bolii:
* I stadiu –vome şi letargie, dar cu raspuns la comenzile adresate
* II stadiu–dezorientare în timp şi spaţiu, stare confuzionala, raspunsuri neadecvate motorii, absența anomaliilor de postura
* III stadiu – comă, respiraţie neregulată periodică, postură de decorticare, reflexe oculo-cefalice conjugate
* IV stadiu – coma cu postură de decerebrare, reflexe oculo-cefalice slabe sau absente
* V stadiu – comă cu areflexie, paralizie flască, midrează fixă

**Investigații de laborator**

* Recomandabile:
* ionograma serică
* glicemia
* osmolaritatea sericăși gazele sangvine
* hemoglobina, hematocritul, numărul de leucocite, formula leococitară, numărul de trombocite
* electrocardiograma
* timpul de protrombină
* ALAT/ASAT
* creatinfosfochinaza(CPK)
* amoniemia
* examene neuroimagistice (CT sau RMN cerebral)

**Strategii de tratament**

* Se recomandă:
* terapie intensivă(scade mortalitatea)
* soluţii de glucozăadministrate intravenos (pot preveni deteriorarea creierului)
* intubaţie + ventilaţie asistată (asigurarea ventilaţiei pulmonare adecvate), administrarea de O2(SaO2 >92%), FiO2 fiind între 50-100%şi PaO2, trebuie să fie menținută la aproximativ 150 mm Hg, ca şi prin menţinerea circulaţiei sistemice – profilaxia hipoxiei
* complicaţiile metabolice trebuie tratate prompt – administrarea de lactuloză reduce nivelurile crescute ale amoniemiei, care contribuie la instalarea encefalopatiei acute
* creşterea presiunii intracraniene – cauza majoră de deces – trebuie corectată rapid,ceea ce necesită monitorizarea presiunii intracraniene şi tratamentul prompt a HIC
* monitorizarea constantelor vitale şi a datelor neurologice (permit aprecierea severitaţii encefalopatiei)
* în edemulcerebral sever (Scala Glasgow 3-8 puncte) se începe resuscitarea ABC
* poziţia – în pat funcţional cu ridicarea capului la 30º (preîntâmpină staza venoasă)
* tratamentul HIC (diuretice: Manitol 20% 0,25-0,5 g/kg, i/v, o dată, în cazul creşterii PICse repetă de 3-4 ori în cazul osmolarităţii serului < 320 mOsm/l, la administrare repetată – risc înalt de efect "rebound"
* diuretice de ansă, concomitent cu Manitolul (Furosemid 1-2 mg/kg, în caz de necesitate doza se majorează cu 1-2 mg/kg, doza maximă – 6 mg/kg/24ore)
* saline hipertonice – NaCl 3% 0,1-1,0 ml/kg/ora, poate fi continuat în cazul osmolarităţii serului < 360 mOsm/l, micşorând treptat doza
* glucocorticosteroizi, se indică în cazul edemului cerebral vazogen (Dexametason 0,15 mg/kg, per os sau i/v, fiecare 6 ore, cu durata 2-4 zile)
* suport nutriţional
* corecţiahipoglicemieişiasigurareaalimentaţieiadecvate
* restricţialichidelor nu esteindicată (se menţine euvolemia), dar sunt contraindicate soluţiilehipotonice (H2O per os, Glucoză 5-10% i/v)
* reducerealichidelor la 1/3 din necesarulbazal se indică, cînd: o diureza ↓ şidensitateaurinară↑ o Na+ seric ↓ o TA normal

**Capitolul VI.Sindromul de hipertensiune intracraniană la copil. Definiție. Etiologie. Aspecte patogenetice. Clasificare. Manifestări clinice. Diagnostic. Diagnostic diferențial. Complicații. Tratament. Prevenție.**

**Definiție**

* Sindromul de hipertensiune intracranianăHICreprezintă un complex simptomatic rezultat din creşterea presiunii intracraniene (PIC), datorită dereglării mecanismelor de echilibru presional intracranian ca urmare a creşterii volumului conţinutului intracranian peste limitele de toleranţă ale cutiei craniene.
* Deoarece pereţii cutiei craniene nu sunt flexibili, orice modificare în volum a unuia din componentele conţinutului cranian duce la creşterea PIC. Capacitatea cutiei craniene este de aproximativ 1350-1480 cm3. În mod normal, PIC este de 10 cm3 apă dacă se măsoară la pacientul stând pe spate.
* PIC este rezultatul presiunii exercitate de structurile conţinute în cutia craniană:
* Creier
* LCR
* sângele din patul vascular
* PIC creşte în mod fiziologic la:
* efort fizic
* somn
* poziţie declină a capului
* PIC poate fi:
* normală (normotensiune)
* scăzută (hipotensiune)
* crescută (hipertensiune)
* În normă, PIC creşte progresiv în cursul primei copilării:
* la n.n. – 1-4 mmHg
* la sugar – 1,5-6 mmHg
* la copilul de 1-6 ani – 3-8 mmHg
* la vârsta de 6-8 ani – maxim 15 mmHg sau 80-180 mmH2O
* PIC creşte progresiv în cursul primei copilării. La adult se consideră că limita superioară a PIC este de 15 mmHg. PIC atinge valoarea adultului la vârsta de 6-8 ani.
* Creşterea PIC peste valoarea maximă poate pune în pericol viaţa bolnavului prin scăderea perfuziei cerebrale şi comprimarea structurilor nervoase de la nivelul trunchiului cerebral.
* PIC se determină prin metoda clasică de punctare transfontanelară a ventriculului lateral sau punctarea spaţiului rahidian spinal la nivel lombar.

Pentru ca sindromul HIC să nu se dezvolte este necesar ca mărirea de volum a unei componente intracraniene să fie însoţită simultan de reducerea dimensiunilor celorlalte componente. Tulburările în secreţia LCR determină HIC.

**Etiologie**

* Cauzele HIC sunt multiple şi variate, printre care cităm:
* malformaţiile congenitale
* tumorile craniene şi intracraniene
* traumatismele cranio-cerebrale
* parazitozele cerebrale (chist hidatic, cisticercoza)
* afecţiunile vasculare (hematoame, anevrisme)
* afecţiunile inflamatorii (abces cerebral, meningite, encefalite, sifilis, tuberculoză cerebrală)
* intoxicaţiile (cu bioxid de carbon, arsenic, plumb)
* stările alergice
* hemopatiile (leucemii, purpură, policitemii)
* compresiunile medulare
* craniostenoza
* hidrocefalia, etc.

**Aspecte patogenetice**

* Relaţia între craniu şi conţinutul cerebral este o postulată constantă dată de Monro (1783) şi Kellie (1824) = Volumul endocranian este constant şi conţinutul său este incompresibil: Volumul parenchim cerebral + Volumul sanguin cerebral + Volumul LCR = Constant.
* În producerea HIC se parcurg 4 paşi:
* dezvoltarea unui proces patologic înlocuitor de spaţiu (tumoră, hematom)
* creşterea în volum a parenchimului cerebral prin producerea de edem cerebral
* creşterea cantităţii de LCR (prin hipersecreţie sau prin blocarea drenajului)
* modificarea patului vascular cerebral

Mecanismul patogenetic al HICintervine prin creşterea volumului unei componente normale intracraniene fără scăderea corespunzătoare a volumului celorlalte două componente şi/sau apariţia unui volum suplimentar endocranian. Indiferent care din componentele endocraniului (parenchim nervos, compartiment vascular sau LCR) îşi modifică volumul, ele au un efect exact contrariu asupra celorlalte componente, care sunt practic incompresibili.

Tulburarea circulaţiei sanguine în HICdetermină suplimentar leziuni nervoase şi corespunzător simptome de focar care se extind lent progresiv sau acut prin efect hemoragic sau ischemic.

**Clasificare**

* HIC în funcție de structurile implicate:
* parenchimatoasă
* vasculară
* prin tulburările dinamicii LCR-ului
* idiopatică
* HIC – forme clinice (evolutive):
* acută, se instalează în câteva ore sau zile
* lent progresivă (în prima fază există mecanisme de compensare)
* progresivă (decompesată)
* cronică (se dezvoltă progresiv, în mai multe zile sau luni)
* HIC – după gradul manifestărilor clinice:
* compensată
* subcompensată
* decompensată

**Manifestări cliniceale HIC:**

* cefalee – cu intensitate majoră dimineaţa (matinală)
* greţuri, vome care sunt de tip exploziv, în jet, 84% din cazuri
* tulburări de vedere
* stază papilară la fundul de ochi în 80% din cazuri
* sindrom epileptic – până la 70% din bolnavi fac convulsii
* tulburări auditive şi vestibulare
* strabism
* tulburări psihice şi comportamentale
* meningism şi tulburări de conştienţă
* paralizie de nervi cranieni
* tulburări de ritm cardiac
* staza papilară
* Simptome clinice secundare:
* tulburări psihice
* suferinţa nervilor cranieni (n. VI, etc.)
* crize comiţiale
* bradicardie
* tulburări de ritm cardiac
* tulburări endocrine
* tulburări de vedere
* Particularităţile clinice ale HIC la sugari:
* stare de agitaţie sau alterarea stării de conştienţă: inhibiţie (obnubilare), sopor, comă
* ţipăt straniu prin somn (copilul cu HIC nu plânge, mai mult geme)
* fontanela anterioară bombată, tensionată
* creşte rapid a perimetrului cranian (PC) în dimensiuni
* dehiscenţa (desfacerea) suturilor
* accentuarea desenului venos pe cap şi pe frunte
* semnul Graefe pozitiv (globii oculari, corneea şi pupila lăsate stabil în jos)
* semnul „în apus de soare”
* convulsii precoce
* tulburări bulbare (copilul greu suge, greu înghite, se îneacă des)
* semne de focar (tetraplegii cu decorticaţie şi decerebraţie)
* Semne de alarmă la sugari:
* tensionarea şi bombarea fontanelei anterioare
* desfacerea (dehiscenţa) suturilor
* creşterea rapid a PC
* dezvoltarea hidrocefaliei
* craniul facial – mai mic faţă de craniul cerebral
* semnul Graefe se manifestă permanent

**Diagnosticul se face prin:**

* evaluare clinică (status neurologic, scorul Glasgow, presiunea arterială)
* măsurarea saturaţiei cu oxigen (SaO2), gazometria (presiunea parţială a bioxidului de carbon – pCO2), presiunea venoasă centrală (PVC), ionogramă, măsurarea PIC
* oftalmoscopia
* Radiografiacraniului
* NSG transfontanelară
* CT și/sau RMN cerebrală
* Edemul papilar:
* reprezintă elementul de certitudine al HIC
* se formează în contextul creşterii presiunii LCR în spaţiul subarahnoidian (afectează nervii optici, îi comprimă în teaca durală)
* este prezent la ambii ochi
* dacă nu etse edem papilar, deşi sunt prezente cefaleea şi vomele, se exclude HIC
* Patru stadii evolutive ale edemului papilar:
* edem papilar incipient(periferia papilei nervului optic se şterge, venele uşor dilatate, edemul este discret)
* edem papilar manifest(marginile papilei şterse, venele mai dilatate, turgescente, sinuoase)
* edem papilar florid(periferia papilei nu se evidenţiază, marginile şterse, edemul se întinde dincolo de papilă, venele puternic dilatate, puncte hemoragice la nivelul papilei şi în jurul ei – aspect de flacără)
* atrofie optică secundară(papila optică dispare, rămâne o zonă decolorată în locul acesteia, o zonă cu aspect alb-cenuşiu)

**Diagnostic diferențial se face cu:**

* pseudonevrita hiperemetropică
* papilita inflamatorie
* HIC idiopatică
* Totodată, în cazul HIC se caută cauzele sindromului:
* infecții ale SNC
* procese de volum intracerebrale
* accidente vasculare cerebrale ischemice și hemoragice
* traumatism craniocerebral
* hidrocefalie
* craneostenoză

**Complicațiile** pot fi:

* circulatorii cu apariţia consecutivă a fenomenelor de ischemie cerebrală
* mecanice: angajări cerebrale prin orificiile durei mater sau prin marea gaură occipitală

Circulatorii: netratată sau tratată tardiv – HIC este amenionțătoare pentru viață, apar complicații circulatorii – de natură ischemică deoarece creșterea lentă a PIC duce la:

* creștereatensiuniiarterialesistemice (un mecanism compensator care încearcă săînvingăpresiuneacrescută din cutiacraniană)
* aceasta se intamplaînsă până la o anumităvaloare a presiunii, după care mecanismelecompensătorii cedează (dacă PIC creștebrusc, circulația nu mai are timp să se adapteze).

Mecanice – prin sindroame de herniere cerebrală:

* hernie transtentorială unilaterală(uncus) (se manifestă prin afectarea conştienţei, respiraţie neregulată, pupile dilatate şi fixe, hemianopsie homonimă, HTA, bradicardie, rigiditate prin decerebrare)
* hernie transtentorială bilaterală (centrală) (se manifestă prin afectarea conştienţei, pupile mici sau dilatate, paralizia mişcărilor de verticalitate ale globilor oculari, respiraţie neregulată, rigiditate prin decerebrare sau decorticare)
* hernie cerebeloasă (se manifestă prin redoarea cefei sau torticolis, afectarea conştienţei, paralizia mişcărilor de verticalitate ale globilor oculari, respiraţie neregulată, paralizia nervilor cranieni inferiori)
* Alte complicații:
* pulmonare:edempulmonarneurogen, sindrom de detresărespiratorieacută
* cardiace: tulburări de ritm, ischemiemiocardică, şoc cardiogenic
* oculare:ischemieretiniană, edempapilar, atrofieoptică, cecitate
* neurologice:ischemiecerebrală, paralizii, hemiplegii, sindrom de angajare, deces

**Tratamentul HIC**

* Cazurile cu HIC compensată nou depistată vor fi internate în secţia de Pediatrie pentru explorări diagnostice şi stabilirea abordării terapeutice pe termen lung
* Cazurile cu HIC decompensată, în special cele cu edem cerebral constituit rapid şi cu angajare cerebrală (comă, convulsii, tulburări cardiorespiratorii), vor fi internate direct în secţia de terapie intensivă
* Tratamentulpoate fi:
* neurochirurgical (evacuarea unui hematom, rezecţia unei tumori sau abces, DVE în caz de HTI obstructivă, DVI – în caz de HTI congenitală)
* medical (antihipertensive în encefalopatia hipertensivă, antibiotice în caz de meningită bacteriană,anticoagulante în caz de tromboflebită cerebrală, anticonvulsivante în caz de epilepsie, antiinflamatorii – corticoterapie, antiedem – diuretice)
* oncologic
* recuperare neuromotorie
* Principalul scop al tratamentului:
* asigurarea unei presiuni de perfuzie cerebrală (PPC) suficientă: PPC=TAM-PIC (TAM – tensiune arterială medie – > 50 mmHg
* prevenireadeteriorăriisecundare a creierului
* tratamentul adaptat cauzei care a dus la acest sindrom
* Este important menţinerea PIC sub:
* 20 mmHg la copilul > 1 an
* sub 10 mmHg la copilul sub vârsta de un an
* Se efectuează:
* controlul agitaţiei - sedare medicamentoasă sau nemedicamentoasă
* controlul maximal al stimulilor nociceptivi (algici)
* menţinerea capului în poziţie neutră
* plasarea craniului în poziţie ridicată cu 15-30 grade în raport cu orizontala
* diminuarea presiunii intratoracice şi intraabdominale
* intubaţie dacă pacientul prezintă tulburări de conştienţă (scor Glasgow sub 7-8)
* menţinerea PaO2

**Prevenție și prognostic**

* Eliminarea erorilor de diagnostic (vor duce la un tratament eronat)
* Netratarea sau tratarea tardivă a HIC ameninţă viaţa
* Copilul cu HIC necesită să fie spitalizat de urgenţă
* Realizarea angajări sau herniile cerebrale duc la deces

Oricepacientcare prezintă un traumatism craniangrav, o meningităpurulentă cu comăsau o encefalităviralăînsoţită de comă, trebuieconsiderat ca având un sindrom HIC probabilinstalat.

**Capitolul VII.Sindromul meningean la copil. Definiție. Date epidemiologice. Etiologie. Patogenie. Clasificare. Manifestări clinice. Metode de investigații. Tratamentul.**

**Definiție**

Meningitele sunt afecţiuni de origine infecțioasă (bacterii, virusuri, fungi, protozoare) cu implicarea învelișurilor cerebrale, medulare (dura mater - pahimeningită, pia mater - leptomeningita, arahnoida - arahnoidită) și a spațiului subarahnoidian, evoluând în mod acut, subacut și cronic, cu manifestări clinice și modificări specifice ale LCR.

**Date epidemiologice**

* Incidenţa anuală a meningitei bacteriene acute este estimată la 2-5/ 100,000 oameni în țările vestice şi poate fi de 10 ori mai mare în ţările mai puţin dezvoltate.
* MBA este una dintre primele 10 cauze de deces legate de infecţii din lume, iar 30-50% dintre supravieţuitori rămân cu sechele neurologice permanente.

**Etiologia**

* Bacteriană
* Streptococ g. B
* E. coli
* Listeria monocitigenes
* Pneumococul
* Stafilococii
* Ps. Aerugenosa
* Bacterii gram negative
* Virală
* Enteroviruşii (Echo, Cocsakhi)
* Herpes virus tip 1
* Citomegalovirusul
* Varicella
* Fungică
* Criptococică
* Histoplasmae capsulatum
* Coccidoides immultis
* Candida
* Blastomyces dermatidis

**Patogenie**

* Faza 1
* eliberarea citokinelor pro-inflamatorii din invazia bacteriană şi inflamaţia consecutivă la nivelulspaţiului subarahnoidian
* Faza 2
* Encefalopatie subpială indusă de cytokine şi alţi mediatori chimici
* Faza 3
* Alterarea barierei hematoencefalice, migrarea transendotelială a leucocitelor şi dezvoltarea edemului cerebral

**Clasificare**

* Anatomică
* Pahimeningită – implicareaînprocesulinflamator-infecțiospiogen, preponderent, a durei mater
* Leptomeningită - implicareaînprocesulinflamator-infecțiospiogen, preponderent, a piei mater
* Arahnoidită - implicareaînprocesulinflamator-infecțiospiogen, preponderent, aarahnoidei
* Evoluțiaîntimp a manifestărilorcliniceșilicvoreene:
* Meningitabacterianăacută (evoluțiasimptomelorpână la 24h)
* Meningitabacterianăsubacută (evoluțiasimptomelorîn 1-7zile, persistențaacestorazilepână la 4 săptămâni)
* Meningitabacterianăcronică (evoluțiasimptomelorînmaimult de 1 săptămânășipersistențaacestoramaimult de 4 săptămâni)
* Clasificareaetiologică
* pnemococică
* meningococică
* stafilococică
* H.influenzae
* L.monocytogenes

**Manifestăriclinice**

Triadameningiticăclinică

* Semne și simptome generale de infecție:
* febră
* cefalee
* greață
* vomă
* frisoane
* Sindrommeningianpozitiv:
* redoareacefei
* semnele Brudzinski superior, mediu, inferior
* semnul Kernig
* semnul Weiss-Edelman
* Manifestări de alterare a stării de conștiență (manifestări clinice variabile, de la somnolență la comă)

**Metode de investigații**

* Obligatorii:
* analiza generală a sângelui
* analiza generală a urinei
* ureea, amoniacul în serul sanguin
* glicemia pe nemâncate
* ionograma – Na, Ca, Mg, Cl
* echilibrul acido-bazic
* bilirubinemia
* culturi din sânge şi LCR
* examenul LCR
* Recomandabile:
* Imunoglobulinele serice
* culturi virale
* culturi bacteriene
* studiul unor metaboliţi în sânge şi urină
* screening-ul aminoacizilor în urină şi sânge
* screening-ul unor substanţe toxice în sânge şi urină
* sonografia transfontanelară
* CT cerebrală
* Contraindicaţiile puncţiei lombare în cazurile de suspiciune de meningită acută bacteriană
* Absolute (puncţia lombară nu este recomandată) :
* semne de creştere a PIC (edempapilar, postură de decerebrare)
* infecţie locală a pielii pe traseul acului (regiunea lombară a coloanei vertebrale)
* dovezi de hidrocefalie obstructivă, edem cerebral sau herniere la scanarea CT (sau RM) cerebrală
* Relative :
* sepsis sau hipotensiune
* tulburări de coagulare
* prezenţadeficitului neurologic focal
* scor Glasgow de 8 sau mai puţin
* crize epileptice

**Tratamentul**

* Măsuri terapeutice antimicrobiene şi antivirale
* Măsuri de combatere a edemului cerebral
* Măsuri de tratament simptomatic: combaterea febrei, combaterea convulsiilor
* Tratamentul empiric:
* Cefalosporinele de GIII (de exemplu, cefotaximul) poate fi indicat empiric până la rezultatul culturii LCR şi datelor sensibilităţii la antibiotice
* Ampicilina (enterococi şi Listeria monocytogenes)
* Cefalosporineleoferă o acoperireadecvatăasupragermenilorgram-negativi, dar nu oferăsinergie cu ampicilinaasupraorganismelor gram-pozitive
* Ceftriaxonă (max. 2 gr) la 12-24 ore sau cefotaxim (max. 2 gr),la 6-8 ore.
* Terapiealternativă: meropenem – la 8 ore saucloramfenicol– la 6 ore.
* Dacăexistăsuspiciune de pneumococrezistent la penicilinăsaucefalosporine, se utilizeazăceftriaxonăsaucefotaximasociat cu vancomicină (dozaajustatăpentruclearence-ul creatininei), după o doză de atac de 15 mg/kg
* Ampicilină/amoxicilină se dă la 4 ore dacă se suspecteză Listeria
* În meningita cu pneumococ sensibil la penicilină (şi alte specii de streptococi sensibili) – benzilpenicilină (echivalentul a 2,4 g la 4 ore ) sau ampicilină/amoxicilină la 4 ore sau ceftriaxonă la 12 ore sau cefotaximă la 6-8 ore.

**Capitolul VIII.Sindromul encefalitic la copil. Definiție. Etiologie. Aspecte patogenetice. Manifestări clinice. Diagnostic. Diagnostic diferențial. Complicații. Tratament. Prevenție.**

* Encefalitele sunt afecțiuni ale creierului, întâlnite preponderent la copii, care pun viața în pericol, necesită îngrijiri medicale de urgență, tratament corect şi de lungă durată, metode speciale de îngrijire şi de susţinere funcţională a sistemelor vitale, având un grad sporit al mortalităţii sau complicații la distanță din partea sistemului nervos.
* Encefalita nu este o afecțiune frecventă, în schimb este deosebit de severă. La copii prezintă cel mai mare risc. În cele mai multe cazuri, cauza infecției nu este identificată. Cele mai multe encefalite sunt de natura virală, iar cea mai frecventă este encefalita cu virus herpes simplex, deseori întâlnită printre copii.

**Definiție.** Sindromul encefalitic reprezintă o reacție inflamatorie a encefalului de diferite cauze. Encefalita este o inflamație a creierului, care în unele cazuripoate cuprinde și meningele, situație în care vorbim despre meningoencefalită.

**Etiologie** (cauze).

* Sindromul encefalitic se dezvoltă în afecţiunile inflamatorii ale encefalului (encefalite), cu semnificaţie:
* infecţioasă
* infecţioasă-alergică
* alergică
* toxică
* Cauzele encefalitelor sunt cel mai des infecţioase şi cu precădere virale, dar se pot dezvolta şi în urma vaccinărilor, astfel, cauzele fiind:
* virală
* bacteriană
* fungică
* autoimună

**Aspecte patogenetice.**

* Inflamația encefalului în encefalite este:
* fulminantă
* acută
* subită
* Poarta de intrare a virusului în organism diferă:
* direct(de la om la om)
* indirect (arbovirusul, au nevoie de un vector – țânțar, căpușă
* prinreactivareaunui virus care existădejaîn organism (herpes simplex)
* Infectiaajungeîncreierprin:
* intermediulfluxuluisanguin
* pe caleanervilor
* prinbariera care pretejeazăcreierulșiimpiedicăintrareasubstanțelorstrăineîncreier (la persoanele cu imunitateslăbită, barieraestedepășitașiinfectiaajunge la tesutul cerebral, alterândastfelfuncționareaoptimă a creierului)

Inflamaţia encefalului din cadrul encefalitelor mai rar se asociază cu semne ce indică o participare a măduvei spinării, rezultând o encefalomielită, meningo-encefalomielită sau nevraxită.

**Manifestări clinice**

* Encefalita se manifestă prin sindrom encefalitic cu următoarele semne:
* febră asociată cu semne neurologice variate
* cefalee
* fotofobie
* perturbări ale senzorului
* somnolenţă
* torpoare
* lentoare în vorbire
* dezorientare temporo-spaţială
* tulburări mnezice
* agitaţie psihomotorie
* inconştienţă
* comă de diverse grade de profunzime
* fals sindrom de localizare (perturbări ale motricităţii pe anumite segmente corporale: mono-, di-, tri- sau tetraplegie etc., afectarea nervilor cranieni: oculomotori, faciali, tulburări sfincteriene)
* convulsii jacksoniene sau generalizate (la copii – frecvent)
* slăbiciuni generale
* modificări ale LCR (în funcţie de cauză), în special proteinorahie (la copilul mic apariția modificărilor în LCR poate rămâne retardată până la 2 – 3 săptămâni de boală, acest lucru nu exclude diagnosticul de encefalită şi tratamentul bolii).
* Particularități la copii:
* anumite semne, printre care sindromul infecţios şi semne de localizare temporală (convulsii), se întâlnesc în encefalita herpetică frecventă la copii
* redoarea cefei se observă în caz de asociere a meningitei
* paralizii şi tulburări senzitive – în caz de mielită.

### Simptomeleencefalitei la sugari:

* vărsături
* fontanelabombată
* rigiditateacorpului
* lipsaapetitului
* iritabilitate
* somnolență
* deficitmotor
* plâns continuu
* La copilul mic semnele de focar se pot manifesta prin mişcări convulsive într-un membru sau un hemicorp, care uneori pot rămâne neobservate până la instalarea sindromului febril şi al convulsiilor generalizate. Perioada între apariţia semnelor de focar şi declanşarea manifestărilor generalizate poate fi scurtă (dar poate să dureze). În aceste cazuri, germenul patogen are o virulenţă crescută cu o evoluţie gravă a bolii.
* Există două **tipuri de encefalită**:
* Encefalita primară: un agent patogen infectează direct creierul sau măduva spinării. O infecție primară poate apărea și ca urmare a reactivării unui virus care a fost inactiv o perioadă
* Encefalita secundară (apare la 2-3 săptămâni după infecția inițială): este rezultatul unei reacții a sistemului imunitar slăbit ca urmare a unei infecții sau a unei tumori (sistemul imunitar atacă celulele sănătoase din sistemul nervos central – encefalită post-infecție). Encefalitasecundarăapareîn special la copii, are un potențial fatal.

**Diagnostic**

### Anamnezașiexamenul clinic poate indica:

* reflexeanormale
* presiuneintracranianăcrescută
* confuziementală
* slăbiciunemusculară
* gât rigid
* dificultăți devorbire
* manifestări la nivelul altor organe (ficat sau plămâni)

### Probedelaborator indicate:

* hemoleucogramacompletă
* secreția ADH (frecventînencefalita cu virus St. Louis)
* examen biochimic al sângelui (ureeașicreatininaserică, pentruidentificareadisfunctiilororganelor)
* testareaelectrolițilorurinari (dacă se suspecteazăsecrețiainadecvatăa ADH)
* examenul LCR (clinic, biochimic, bacteriologic, virusologic, imunologic)
* Alte examene paraclinice:
* examen EEG (în encefalita herpetică: descărcări periodice şi paroxistice
de vârfuri uni- sau bitemporal)
* examene imagistice (dacă sunt indicaţii terapeutice, pentruexcludereaaltorpatologii)

**Diagnosticul diferențial**

* se face cu:
* meningitele
* cerebrita (abces cerebral)
* tumora cerebrală
* anevrismul cerebral

**Complicațiile** encefalitei

* pot fi în funcție de mai muțti factori precum:
* vârsta
* cauza infecției (cel mai adesea virală)
* severitateainfecției
* timpul scurs de la declanșarea bolii până la administrarea tratamentului.
* Printre complicații (în funcție de forma bolii):
* coma
* decesul
* anxietatea
* slăbiciuneamusculară
* pierderidememorie
* pierdereacoordonăriimusculare
* modificări de personalitate: anxietate, depresie, modificări de dispoziție
* paralizie
* probleme de auz sau de vedere
* disfuncțiidevorbire
* crizedeepilepsie
* tulburări de somn

**Tratament**

### Simptome care necesităintervențiemedicalăurgentă la copii:

* pierdereaconstienței
* coma
* slăbiciuneamusculară
* paralizie
* durerigravedecap
* amnezie
* letargie

Copiii cu sindrom encefalitic necesită spitalizare de urgenţă în secţiile de terapie intensivă.

## Tratamentul encefaliteiconstăîn ameliorarea simptomelor, deci – este unul suportiv. Pentru anumite etiologii se administreazăși medicamente antivirale. Spitalizarea durează de la câteva zile la săptămâni, sau chiar luni. Cu cât mai devreme este început tratamentul, cu atât se va dovedi mai eficient, iar pacientul se va recupera mai repede.

* Tratamentulmedicamentos al encefaliteicuprinde:
* medicamenteantivirale (pentruscurtareaevolutieiclinice a bolii, a prevenicomplicațiile, dezvoltarearecurenșelor, diminuareatransmiterii)
* corticosteroizi (pentru a reduce inflamația creierului, mai des în cazurile de encefalită post-infecțioasă secundară
* tratamentepentruîntărireasistemuluiimunitar
* antibiotice
* antifungice
* antialgicepentrureducereafebrei
* medicamentepentrucontrolulconvulsiilor
* suport pentru respiratie (masca de oxigen, ventilator);
* sedative (la pacienții cu convulsii, stare de agitație, iritabilitate)
* Tratamentulînencefalitaherpetică:
* Acyclovir
* terapiesimptomatică, carepresupunetratamentulfebrei (paracetamol), deshidratare, ameliorareatulburărilorelectroliticeșia convulsiilor (fenobarbital).

**Prevenție**

## Factori de risc ai encefalitei:

* vârsta: copiiimici
* sistemimunitarslăbit
* regiunegeografică: tânțariișicăpușelepurtătoare de virusuri
* perioadaanului: primăvara, varașitoamna(insectele care transmit infectia sunt mai des intalnite)

Este necesar de luat în considerație acești factori de risc.

Dacă este tratată prea târziu sau necorespunzător, afecțiunea poate conduce la comă sau chiar deces, iar pacientii care supraviețuiesc pot rămâne cu sechele neurologice sau diverse dizabilități.

**Capitolul IX.Edemul cerebral (ETI) la copil. Definiție. Etiologie și patogenie. Clasificare. Manifestări clinice. Metode de diagnostic. Strategii de tratament.**

**Definiție.** Edemul cerebral este o stare determinată de creșterea volumului cerebral cauzată de creșterea apei și a sodiului în parenhimul cerebral.

**Etiologie și patogenie**

* Permeabilitatea sporită a capilarelor cauzează edem vasogenic, stare întâlnită în caz de tumori cerebrale, abcese și infecții.
* Lichidul este localizat preponderent în materia albă și acest tip de edem este sensibil la tratamentul cu corticosteroizi.
* Edemul citotoxic este caracterizat prin "umflarea" neuronilor, gliei și celulelor endoteliale. Cauzele acestuia sunt hipoxia și ischemia.
* Deplasarea transependimală a lichidului cauzează edemul interstițial, din sistemul ventricular în parenchimul cerebral; acesta se întâlnește în caz de blocarea absorbției LCR, fiind asociat cu lărgirea ventriculelor.

**Factori de risc**

* vîrsta pînă la 2 ani
* patologia neurologică anterioară
* predispoziţia alergică
* infecţii
* tumori
* traume craniocerebrale
* status epilepticus
* accidente ischemice cerebrale
* alte maladii somatice

**Clasificare**

* Edemul cerebral, după mecanismele patofiziologice, poate fi clasificat în:
* vasogenic
* citotoxic
* interstițial
* mixt

**Manifestăriclinice**

* Tablou clinic de HIC, care depinde de vârsta copilului și rata de creștere a PIC :
* copiii nou-născuți și sugarii prezintă un tablou clinic specific datorat expansiunii volumului cerebral, grație particularităților de vârstă (prezența fontanelelor și a suturilor cerebrale)
* în tabloul clinic mai pot fi asociate și tulburări de conștiință cum ar fi agitația sau letargia, voma de etiologie centrală, uneori cu unele semne de afectare a nervilor cranieni
* la copii mai mari poate fi asociată cefaleea, care se datorează tracției și dislocării arterelor intracraniene
* cefaleea poate varia după intensitate și poate fi accentuată la tuse, strănut sau efort
* voma nu este asociată de greață, fiind nocturnă sau matinală
* dintre nervii cranieni cei mai afectați sunt n. abducens și n. Oculomotor
* la fundul de ochi este prezent edemul papilei n. Optic, care confirmă diagnosticul

**Diagnostic**

* Edemul cerebral este o stare patologicăgreu de diagnosticatfărăefectuareaunui examen neurologic șifizicamănunțit:
* examenulsumar de sînge
* examenulsumar de urină
* EAB
* ionograma (Na+, K+, Ca2+, Mg2+)
* teste biochimice (glicemia, ALT, AST, bilirubina, ureea)
* osmometriaserului (estenecesarăpentruadministrareaosmoterapiei); valoareanormei – 280-300 mOsm/l
* oftalmoscopia (încazulsemnelor de EC)
* hemocultura, urocultura
* radiografiacutieitoracice (pentruexcludereabronhopneumonieiîncazulsemnelorinfecţieibacteriene)
* TCC/RMN (încazuldereglărilor severe ale conştienţei, semnelor de focar, edemuluipapilar)
* Eco-EG (încazulinaccesibilităţii TCC/RMN)
* EEG (nu esteurgentă)
* monitoring-ul PIC (nu este investigaţie de rutină, se recomandă în cazul EC sever (Scala Glasgow ≤8) sau/şi comă > 6 ore
* consultaţianeuropediatrului, neurochirurgului

**Strategii de tratament**

* Tratamentul nemedicamentos este bazat pe poziționarea patului la 30-40 grade față de planul orizontal, care ameliorează refluxul venos și descrește presiunea
* Menținerea homeostaziei este bazată pe menținerea nivelului normal de glucoză, deoarece hipoglicemia poate duce la ictus cerebral, iar hiperglicemia la stres oxidativ
* Menținerea oxigenării adecvate la 95% și a pCO2 la 35-45 mm Hg sunt extrem de importante, evitarea hipotensiei arteriale și menținerea presiunii sistolice mai mare de percentila 5 este importantă pentru menținerea perfuziei cerebrale
* Nivelul osmolarității trebuie să fie între 300-320 mOsml/ L
* Menținerea temperaturii normale a corpului (important, deoarece la fiecare 1 grad C are loc creșterea metabolismului cerebral cu 5%)
* Prevenirea acceselor convulsive și sedarea copilului (durerea șiagitația pot ducela creșterea PIC)
* Intubare (copiii care au un scor mai mic de 8 puncte dupa GCS)
* Diureticiosmotici (Manitolulîndoza de 0,5 g/kg)pentrutratamentul HIC
* Soluțiile hipertonice saline au același efect ca și manitolul în doze de 5-10 mL/kg la minut
* Corticosteroizii (dexametazonul) sunt eficienți în tratamentul edemului vasogenic, fiind administrați în doze 0,1-0,2 mg/kg la fiecare 6 ore
* Hipotermiascadecirculațiacerebralășiprevinestazavenoasă (menținerea temperaturii ideale corporale este de la 21 la 31⁰C)
* Barbituricele (Fenobarbital) reduc circulația cerebrală și metabolismul cerebral,astfel previndezvoltarea edemului.

**Capitolul X.Sindromul bulbar şi pseudobulbar la copii. Definiție. Etiologie și patogenie.Tabloul clinic.Tratament.**

**Definiție.** Lezarea concomitentă a nervilor glosofaringian, vag şi hipoglos, tip periferic, provoacă apariţia aşa-numitului "sindrom bulbar",iar lezarea bilaterală a căilor cortico-nucleare, ce leagă cortexul cerebral cu nucleii nervilor IX, X şi XII, bulbul rahidian rămânând intact, poartă denumirea de "sindrom pseudobulbar".

**Etiologieșipatogenie.**

* Sindromul bulbar este incitat în timpul leziunii nucleilor IX, X şi XII ale perechilor de nervi cranieni în regiunea bulbului sau a rădăcinilor lor de la baza creierului.
* Leziunea poate fi unilaterală sau bilaterală.
* Leziunea bilaterală conduce deseori la exitus.
* Aceste leziuni pot apărea în cazul unor afecţiuni inflamatorii, vasculare, demielinizante, tumorale, traumatisme, polineuropatii etc.

**Tabloul clinic.**

Sindromul bulbar

* În cazul sindromului bulbar apare paralizia vălului palatin, a epiglotei, faringelui, laringelui.
* Glasul devine răguşit; vorbirea e înceată, nazonată, nedesluşită (afonia, disfonia-anartria, dizartria).
* Se tulbură deglutiţia pentru solide şi lichide - disfagia.
* Dispar reflexele palatin şi faringian.
* La examenul neurologic obiectiv se observă imobilitatea vălului palatin şi a coardelor vocale, fibrilaţii în muşchii limbii, atrofia lor şi limitarea mişcărilor limbii până la glosoplegie.
* Se dereglează consecutiv şi funcţiile vitale ale organismului (respiraţia şi funcţia cardiacă).

**Sindromul pseudobulbar.**

* Încazulsindromului pseudobulbar apar aceleaşidereglări de deglutiţie, fonaţieşiarticulaţie a vorbirii.
* Deosebireaprincipală a sindromului pseudobulbar de cel bulbar constăînfaptulcăprimul, fiind o paraliziecentrală, nu duce la dispariţiareflexelornecondiţionate ale trunchiului cerebral, arcul reflex al cărora se închide la nivelulbulbului. încazuluneileziuniunilaterale a căilorsupranucleare nu vorapăreamanifestăriclinice de dereglare a funcţieinervilorglosofaringianşivag, fiindcănucleiiacestornervi au o legăturăbilaterală cu cortexul cerebral.
* Se observă numai dereglarea funcţiei nervului hipoglos, manifestată prin devierea limbii la protruzia ei în partea opusă localizării focarului de afectare.
* Tulburări de articulaţie a vorbirii în acest caz lipsesc.
* Reflexele faringian şi velopalatin sunt exagerate, în afară de disfagie şi dizartrie apar şi aşa-numitele "reflexe patologice ale automatismului oral":nazolabial, de trompă, Marinescu-Radovici, de sugere, distansoral, manifestări mimice automate sub formă de râs sau plâns spasmodic.

**Tratamentul.** Tratamentul constă în tratamentul maladiei de bază care a dus la apariția sindroamelor bulbar și pseudobulbar.

**Capitolul XI. Sindromul extrapiramidal la copil. Generalități. Etiologie. Manifestări și varietăți clinice. Diagnostic. Diagnostic diferențial. Tratament.**

* **Sistemul extrapiramidal:**
* îşi are originea în etajele corticale şi subcorticale şi deţine controlul asupra motilităţii involuntare automate şi semiautomate.
* Căile extrapiramidale corticale ajungla nucleii bazali (corpii striaţi):
* continuă la nucleii din mezencefal (nucleul roşu, substanţa neagră şi formaţia reticulată), prin eferenţele corpilor striaţi (fibre strionigrice, striorubice şi strioreticulate)
* continuă spre măduvă (prin fasciculele nigrospinale, rubrospinale şi reticulospinale)
* fasciculele extrapiramidale ajung la neuronii motori din cornul anterior al măduvei.

Prin căile descendente piramidale şi extrapiramidale, centrii encefalici execută controlul voluntar (calea piramidală) şi automat (căile extrapiramidale) asupra musculaturii scheletice. În așa mod are loc reglarea tonusului muscular, şi activităţii motorii, fiind menţinute postura şi echilibrul corpului.

* Sistemul extrapiramidal intervine în:
* menţinerea diferitelor posturi luate de către corp şi în schimbările de postură
* ajută mişcarea voluntară (de ex., menţinând în permanenţă umărul şi cotul în poziţie corectă atunci când se face o mişcare voluntară cu mâna)
* are un rol important în cursul mişcărilor automate cum este mersul.

Leziunile care interesează diverse structuri ale sistemului extrapiramidal determină clinic o serie de simptome privind mişcările automate, apariţia unor mişcări involuntare şi modificări de tonus muscular.

**Etiologie**

* Sindromul extrapiramidal la copii poate fi consecința unor boli, precum:
* sechelepostencefalitice, meningiticeșimielitice
* tumoricerebralebenigne, leziunisechelarepostoperatorii
* sindroameextrapiramidale de cauzămedicamentoasăsautoxică
* paraliziicerebralecongenitaleșidobândite
* epilepsiișicrizeepileptice (Sindromul West, Sindromul Lennox-Gastaut, SindromulDoose, SindromulDravet, etc.)
* sindromul Rett
* afecțiuniprogresive cu deficit motor, etc.

**Manifestări clinice**

* Sindroamele extrapiramidale cuprind 3 varietăţi clinice:
* sindromul de neostriat (coreic)
* sindromul de paleostriat (parkinsonian)
* sindromul de panstriat (din boala Wilson).
* Sindromul extrapiramidal **de neostriat** (lezare la nivel de nucleu caudat, putamen, corpul Luys, nucleul roşu) este un sindrom hipoton-hiperkinetic, reprezentat prin:
* coreea acută Sydenham
* coreea cronică Huntington
* alte sindroamele coreice.
* Simptome clinice:
* mişcări involuntare de tip coreic (ample, dezordonate, ilogice, la rădăcina extremităţilor)
* alte diskinezii extrapiramidale (grimase, atetoză, hemibalism, diverse distonii, etc.)
* tulburări emoţionale
* tulburări de comportament
* delirul
* halucinaţii.
* Sindromul extrapiramidal **de paleostriat** (lenticular, globul palidus, locus niger) este un sindrom hiperton-hipokinetic, reprezentat prin:
* boala Parkinson
* sindroamele parkinsoniene (postencefalitic, toxic, traumatic, tumoral).

Se întâlneşte rar la copii.

* Simptome clinice:
* tulburări de echilibru
* tulburări de vorbire (aplatizarea vocii, bradilalie)
* afectarea scrisului (micrografie terminală)
* tulburări vegetative (hipersudoraţie, hipersalivaţie, hipotensiune ortostatică)
* alte manifestări non-motorii (tulburări cognitive, ajungând până la demenţă, tulburări senzoriale – hiposmie, chiar anosmie).
* Diagnosticul pozitiv se stabileşte pe cele trei elemente caracteristice:
* hipokinezie
* tremor
* rigiditate.
* Sindromul extrapiramidal de **panstriat** sau hepatolenticular apare în cazul leziunilor difuze ale structurilor extrapiramidale:
* în eredodegenerescenţa hepato-lenticulară (boala Wilson, care se datorează depunerii de cupru în ţesuturi, în deosebi, în ficat şi nucleii bazali prin deficitul de ceruloplasmină).

Sindromul se poate manifesta ca maladia Wetsphal cu paratonii, sau ca boală Wilson cu mişcări coreoatetozice ale membrelor şi afectare importantă a musculaturii feţei şi limbii. Paratonia, tremorul şi distoniile pun diagnosticul pozitiv în sindromul de panstriat.

* Simptomele cuprind:
* fenomene intricate din cele două categorii de sindroame extrapiramidale
* tabloul clinic este mixt, cuprinzând mişcări involuntare coreoatetozice, cu rigiditatea din sindromul parkinsonian.

Sindroamele coreice pot fi văzute la copii şi în cadrul unor encefalite, encefalopatii infantile, procese vasculare.

**Diagnostic**

* Este important să se efectueze:
* examen neurologic
* examene de laborator (biochimice, imunologice)
* consiliere genetică (examinări molecular-genetice)
* CT și/sau RMN cerebrală

**Diagnostic diferențial**

* Se exclude:
* sindromul malign după neuroleptice
* sindroamele parkinsonice secundare
* degenerescențele striato-nigrice
* bolile degenerative specifice ganglionilor bazali
* distoniile (torticolisul spasmodic, blefarospasmul, etc.)
* mioclonia
* corea, etc.

**Tratamentul.** Constă în tratamentul maladiei de bază care a dus la apariția sindromului extrapiramidal.

**Capitolul XII.Sindroame epileptice la copil. Tipuri de encefalopatii epileptice în funcție de vârstă. Diagnostic. Diagnosticul diferențial.Tratament. Prevenție.**

**Sindroame epileptice în funcție de vârstă**

* În perioada neonatală:
* Epilepsia familială neonatală benignă
* Encefalopatia mioclonică precoce
* Sindromul Ohtahara
* În perioada sugarului:
* Epilepsia sugarului cu crize focale migratorii
* Sindromul West
* Epilepsia mioclonică infantilă
* Epilepsia infantilă benignă
* Epilepsia familială infantilă benignă
* Sindromul Dravet
* Encefalopatia mioclonică cu accese non-progresivă
* În perioada copilului:
* Convulsii febrile plus (FS+)
* Sindromul Panayiotopoulos
* Epilepsia cu accese mioclonic-atonice
* Epilepsia benignă cu spikuri centrotemporale (BECTS)
* Epilepsia nocturnă autosomal-dominantă de lob frontal (ADNFLE)
* Epilepsia occipitală a copilului cu debut tardiv (tipul Gastaut)
* Epilepsia cu absențe mioclonice
* Sindromul Lennox-Gastaut
* Encefalopatia epileptică cu spikuri și unde continui în somnul lent (CSWS)
* Sindromul Landau-Kleffner
* Epilepsia cu absențe a copilului

Vom discuta despre cele mai grave sindroame epileptice întâlnite la copil.

**Encefalopatia epileptică infantilă precoce cu "suppression burst" (Ohtahara)** este o formă severă de epilepsie ce debutează în primele zile sau săptămâni de viaţă, cu spasme tonice şi crize focale la care se asociază retard psihomotor şi patternulelectroencefalografic (EEG) de "suppression burst". Se asociază cu malformații cerebrale mejore. Crizele sunt netratabile, prognosticul fiind grav cu evoluţie spre sindromul West.

**Encefalopatia mioclonică precoce** debutează în perioada neonatală cu mioclonii eratice, urmate de crize focale, mioclonii masive, spasme tonice la care se asociază retard psihomotor. EEG-grafic bufee de complexe vârf-undă(CVU) lente separate de intervale plate, fără traseu de fond. Prognosticul este întotdeauna grav, decesul apare în primul an de viaţă.

**Epilepsiile mioclonice progresive** debutează în copilărie/adolescenţă printr-un sindrom mioclonic asociat cu accese tonico-clonice generalizate (CGTC) şi deteriorare mentală progresivă. Ele apar în cadrul unor sindroame malformative sau erori înnăscute de metabolism: ceroid-lipofuscinoze, mioclonusul baltic şi mediteranean, encefalopatii mitocondriale, boala Lafora, sialidoze. Tratamentul este ineficient cu prognostic sever.

**Sindromul West** (SW), este o encefalopatie mioclonică infantilă dependentă de vârstă, fiinfconsiderat un răspuns nespecific al creierului imatur la o mare varietate de insulturi de natură polioetiologică.Este cea mai gravă formă de epilepsie la sugar şi face parte din grupul encefalopatiilor epileptice "catastrofale", care este apreciată ca o formă netratabilă.SW, descrise pentru prima dată de West, sunt un tip de crize proprii sugarului. Este cea mai frecventă encefalopatie epileptică cu debut în majoritatea cazurilor în primul an de viaţă (4-7 luni). Incidenţa SW este estimată la 1-2 cazuri la 3.000 de naşteri, cu o preponderenţă masculină. Cel mai frecvent suferă băieţii (60%). Acest sindrom constituie 2% din grupul tuturor epilepsiilor.

**Cauze:**

* malformaţii cerebrale
* malformaţii cerebrale
* stroke
* encefalopatiile perinatale
* infecţiile pre-,peri-, postnatale
* traumatismele craniocerebrale
* bolile metabolice şi cromozomopatiile
* cauze genetice
* scleroză tuberoasă
* neurofibromatoza
* sindromul Sturge-Weber
* infecţii achiziţionate
* imunizare
* cauze necunoscute

**Patogeneza este influenţată de următorii factori:**

* Ereditatea multifactorială
* Anomaliile imune (producerea anormală de autoanticorpi cu afinitate faţă de ţesutul cerebral)
* Sensibilitate mărită, genetic determinată, faţă de anumiţi agenţi bacterieni, virusuri
* Imaturitatea funcţional-structurală a encefalului cu tulburarea fenomenelor de excitaţie- inhibiţie
* SW poate fi:
* SW criptogen (14%): lipsa unei cauze sigure, dezvoltarea normală a copilului până la momentul apariţiei maladiei, lipsa altor tipuri de convulsii, lipsa afectării cerebrale la metodele de neurovizualizare
* SW simptomatic: etiologia este determinată, retenţie neuropsihică până la momentul apariţiei maladiei, dereglări neurologice certe, modificări imagistice
* SW se caracterizează prin triada clinică:
* accese epileptice specifice – spasme infantile (contracţii musculare neaşteptate scurte, de obicei bilaterale şi simetrice sau asimetrice ale muşchilor gâtului, trunchiului şi extremităţilor, pot fi spasme în flexie, extensie şi mixte, cu debut între 3-12 luni), care apar în salve la trezire cu tulburarea conştienţei, mult mai frecvente în perioada de veghe, decât în somn, de obicei în clustere (mai puţin haotice)
* asociere cu retard în dezvoltare şi întârziere psihomotorie (95%)
* modificări patologice pe traseul EEG sub formă de hipsaritmie tipică (succesiune haotică de unde lente şi de vârfuri de foarte mare amplitudine intercalate cu vârfuri şi unde lente în pantă abruptă, multifocale, asincrone, asociate în diverse proporţii, care apar mai puţin frecvent în stare de veghe)

Notă: Unul din aceste trei elemente poate lipsi (SW atipic), cu obligativitatea însă a prezenţei hipsaritmiei.

**Diagnostic**

* contează:
* vârsta la care aparcrizele (3-7 luni)
* caracterul spasmelor (flexorii, extensorii, flexo-extensorii, simetrice sau asimetrice)
* frecvenţa acceselor (unice sau grupate)
* durata acceselor şi a seriilor
* timpul de apariţie (după somn – în veghe)
* aspecte EEG (hipsaritmie tipică, asimetrică, fragmentată)

**Diagnosticul diferenţial**

* se exclud:
* afecţiunile care pot imita SW (refluxul gastroesofagian sau colicile abdominale din cauza plânsului paroxistic, sindromul Sandifer, accesele de tresărire, hiperekplexia, privirea fixă tonică paroxistică, perioadele de stop respirator, spasmus nutans, masturbaţia infantilă, jactatio capitis)
* alte epilepsii mioclonice ale copilăriei (epilepsia mioclonică precoce, mioclonusul benign al copilului mic, crizele tonice din sindromul Lennox-Gastaut (SLG), sau din sindromul Doose

**Tratamentul SW**

* Trebuie să fie precoce şi agresiv pentru a obţine dispariţia rapidă a crizelor
* Crizele sunt rezistente la toate antiepilepticele;

Tratamentul rămâne controversat. În SUA majoritatea clinicienilor încep tratamentul cu ACTH (74%), în doză 0,03-0,05 mg/kg/zi. Alte studii demonstrează superioritatea Vigabatrinului (VGB)(48%). Alte preparate – Acidul Valproic în doze mari (50-100 mg/kg pe zi). În caz de insucces sau recădere se poate folosi Hidrocortizon sau Prednison.

**Sechele cu afectarea SNC:**

* Sechele psihice (retard mental)
* Retard verbal, cognitiv, social
* Deficit motor
* Encefalopatie epileptică.

**Prevenție**

În absenţa tratamentului durata de evoluţie a SW nu depăşeşte vârsta de 2-3 ani. Evoluţia spontană a SW nu este niciodată favorabilă, prognosticul este sever cu o mortalitate de 5-30%. În 55-60% persistă o epilepsie reziduală. Prognosticul intelectual este rezervat (retard mental moderat până la sever – 76-95%).

**Sindromul Dravet** (epilepsia mioclonică severă a sugarului) debutează în primul an de viaţă la un copil anterior normal cu CGTC sau focale, iniţial febrile la care se adaugă retard în dezvoltare, ataxie, sindrom piramidal, deficit cognitiv permanent.

* Particularităţi:
* este una din formele severe de epilepsie care debutează la vârsta de sugar
* prima criză de obicei focală coincide cu vaccinarea de la 2-3 luni
* este o encefalopatie epileptică genetică rară (noi mutaţii în gena canalului de sodiu SCN1 A – canalopatie sodică)
* etiologia nu este întotdeauna cunoscută (antecedente de tip epileptic sau de convulsii febrile)
* EEG iniţială – normală, apoi apar CVU şi PVU, anomalii focale şi fotosensibilitate precoce, ulterior anomalii generalizate, focale sau multifocale
* crize frecvente şi rezistente la tratament
* necesită terapie combinată (unele antiepileptice exacerbează crizele)
* RMN cerebrală nu relevă modificări patologice
* are o evoluţie progresivă spre epilepsie netratabilă, deteriorare neurologică cognitivă şi ataxie
* diagnostic diferenţial: convulsii febrile, SLG, sindromul Doose, epilepsiile mioclonice progresive, etc.
* prognosticul este întotdeauna nefavorabil

**Sindromul Lennox-Gastaut (SLG)** debutează în primii ani de viaţă (1-8 ani) şise caracterizează printr-un polimorfism al crizelor (componentul de bază sunt crizele tonice) şi un pattern EEG încetinit de spikuri şi unde. Este des însoţit de o alterare mentală severă. Este cauzat de tulburări de dezvoltare şi metabolice, encefalite, scleroză tuberoasă, SW, hipoxie, etc., în 25% din cazuri etiologia nu este cunoscută.

**Triadă caracteristică SLG:**

* Tipuri multiple de crize:
* izolate (tonico-clonice, atonice, absenţe)
* polimorfe (tonice axiale sau globale, atonice, mioclonice, CGTC, absenţe atipice, deseori status absenţă atipică)
* EEG:
* complexe de unde lente <3Hz (PVU lentă difuză de 1-2,5 c/s generalizate)
* anomalii multifocale şi descărcări de ritmuri rapide, aria voltajului maxim – localizată în regiunea frontală sau temporală)
* afectarea funcţiei cognitive:
* retard mental care precede crizele în 20-60% din cazuri
* după 5 ani de la debut 75-93% din bolnavi au retard mental
* Slab controlcuDrAE(tratamentulîn politerapie este ineficient)
* Prognosticul este foarte rezervat – forme de epilepsie intratabilă.

**Sindromul Doose**

* se caracterizează prin:
* cel puţin două tipuri de crize: mioclonice şi astatice / atone (spasm puternic urmat de cădere/căderea capului pe torace)
* nu se exclud alte tipuri de crize convulsive
* transmitere ereditară poligenică
* rezistenţă la tratament cu medicația antiepileptică (efectiv – Valproate, Levatiracetam, dieta Ketogenă)
* Prognosticul – rezervat.

**Epilepsia cu absenţe mioclonice**

* se caracterizează prin:
* debutează între 2-12 ani
* absenţe asociate cu mioclonii bilaterale (conştienţa alterată)
* uneori cu deteriorare mentală
* EEGcritic – descărcări generalizate de vârf-undă de 3 c/s
* tratamentul este parţial eficient
* prognosticul – rezervat.

**Sindromul Landau-Kleffner** (SLK)

* se caracterizează prin:
* afazie epileptică dobândită (apare după achiziţionarea limbajului, este totală şi gravă
* debut după 2-4 ani
* crize focale simple în timpul somnului (nu se exclud crize tonico-clonice)
* descărcări epileptiforme parvenite din ariile temporale sau parietale ale creierului
* după 10 ani doar 20% din pacienţi mai manifestă crize convulsive
* în evoluţie apar dificultăţi în vorbire, de obicei la acei pacienţi, la care tratamentul nu a eliminat pattern-ul EEG.

**Pentru diagnosticul corect alunui sindrom epileptic vom ţine cont de următoarele aspecte:**

* În primul rând, trebuie stabilit caracterul epileptic sau neepileptic al crizelor
* În 30% cazuri accesele au un tablou clinic asemănător celui de epilepsie
* Frecvenţa paroxismelor epileptice este de două ori mai înaltă decât a celor de altă geneză.

**Capitolul XIII.Sindromul de decorticaţie și decerebraţie la copil. Definiție. Etiologie și patogenie.Date epidemiologice. Tabloul clinic.Diagnostic. Tratament.**

**Definiție.** Postura de decorticație și decerebrație sunt considerate drept posturi patologice ca răspuns la stimulii nociceptivi, incluzând mișcări stereotipe ale trunchiului și extremităților, specifice pentru o afectare spinală sau cerebrală.

**Etiologie și patogenie.**

Afectarea cerebrală în caz de decorticație este localizată mai rostral, comparativ cu cea de decerebrație, incluzînd nucleul roșu și nivelul intercolicular din mezencefal.

* Cauzele care duc la dezvoltarea acestora includ:
* leziunisupratentoriale
* abcese
* hematoame
* hidrocefalia
* hemoragiaintracerebrală
* presiuneaintracranianăcrescută
* afecțiunetraumatică
* tumori
* Leziuniinfratentoriale:
* Abcese cerebrale
* hidrocefalie
* accident vascular cerebral ischemic și hemoragic
* hemoragiicerebeloase
* afectaretraumatică
* tumori
* Afecțiunidifuzeșimetabolice
* malaria
* tulburări electrolitice
* encefalita
* encefalopatia hepatică
* afectarea hipoxică cerebrală
* hipoglicemia
* meningitele
* Reye sindrom

**Date epidemiologice**

* date despre incidența posturilor patologice nu sunt publicate
* datele despre patologiile care duc la instalarea acestora sunt cunoscute
* cel mai frecvent aceasta este asociată cu traumatismul cerebral, care este estimat la 69 milioane de cazuri anual.

**Tabloul clinic.**

* Postura de decorticație
* flexie anormală a membrelor superioare
* extensia membrelor inferioare
* degetul mare este de obicei în abducție și hiperextins
* Postura de decerebrație
* postură în care umerii sunt rotați intern, în adducție
* este prezenta extensia brațelor
* elemente de pronație a antebrațelor
* flexia degetelor

**Diagnostic**

* diagnosticul este clinic
* posturile se consideră drept un semn patologic al unei afectări neurologice, decât un diagnostic în sine
* este recomandată o gamă largă de investigații, datorită faptului că numeroase patologii pot duce la instalarea acestor posturi

**Tratament**

Tactica de tratament este bazată pe înlăturarea cauzei principale care a dus la instalarea acestei posturi, inclusiv și a tratamentului chirurgical, la necesitate.

**Capitolul XIV.Sindromul de tulburări de conștiență la copil. Definiție. Etiologie și patogenie. Manifestări clinice. Diagnostic diferențial. Tratamentul.**

**Definiție.** Coma se defineşte ca o pierdere prelungită a conştienţei şi vigilenţei (stării de veghe) ce se manifestă prin absenţa răspunsului adaptativ la stimulenţi externi sau interni, în formele grave asociindu-se cu tulburări vegetative.

* Modificarea stării de conştienţă presupune următoarele comportamente:
* confuz – dezorientare, reducere a recunoaşterii mediului înconjurător
* euforie– o senzaţie de bună dispoziţie (exagerată), de optimism nemotivat şi care apare în unele patologii nervoase sau este provocată de unele substanţe narcotice
* anxietate– stare de nelinişte, de aşteptare încordată, însoţită de palpitaţii, jenă în respiraţie, întâlnită în unele boli nervoase
* delir – dezorientare, frică, iritabilitate, percepţie alterată, halucinaţii
* stări confuze: confuzia şi delirul se produc ca urmare a unei „encefalopatii fluctuante” cu afectarea globală a funcţiilor cognitive, la care se adaugă tulburări de conştienţă şi atenţie
* somnolenţă– somnoros dar uşor trezibil
* obnubilare– reducerea atenţiei, somnolenţă anormală, din care poate fi trezit uşor, dar pentru scurt timp
* stupoare (stupor, sopor)– imobil, poate fi trezit la stimulări viguroase, repetate, trezirea este scurtă, incompletă, răspunsuri verbale şi gestuale defectuoase
* comă – inconştient, nu răspunde şi nu poate fi trezit
* stare vegetativă (comă vigilă) – comă prelungită, mai mult de o lună, cu menţinerea activităţii trunchiului cerebral şi a reflexelor motorii, un termen total nefericit, caracteristic bolnavilor comatoşi, ai căror pleoape s-au deschis, lăsând impesia că sunt în stare de vigilenţă
* mutism akinetic, abulie – bolnav treaz, imobil (alterarea tonusului muscular) şi tăcut
* catatonie – stare de imobilitate, asociată cu psihoze majore
* locked-in (blocat în sine) – conştient dar incapabil să mişte orice parte a corpului, cu excepţia ochilor

**Etiologie și patogenie**

* Activarea cortexului de către formaţiunea reticulară include mecanismele corticale ale conştienţei.
* Există trei mecanisme de tulburare a conştienţei:
* leziunea difuză şi bilaterală a cortexului cerebral ce conduce la tulburări de conştienţă în pofida păstrării mecanismelor de activare (de exemplu în cazul statusului vegetativ)
* leziunea trunchiului cerebral, ce condiţionează afectarea formaţiunii reticulare, conducând la reducerea nivelului de veghe şi la apariţia unui somn patologic, întâlnindu-se în leziuni primare (de exemplu, ictus în zona mezencefalică), leziuni secundare la deplasarea structurilor intracerebrale, în cazul angajării temporo-tentoriale sau cerebeloase
* combinarea leziunilor trunculare şi corticale bilaterale, care se întâlneşte de regulă la otrăviri şi encefalopatii metabolice
* Suferinţa căilor nervoase ce provoacă tulburări de conştienţă cel mai frecvent este legată de un proces multifactorial ce rezultă din:
* un proces difuz sau multifocal ce influenţează metabolismul neuronal (anoxie, tulburări metabolice, intoxicaţii)
* leziunistructuraleceafecteazăselectivparteaascendentă a formaţiuniireticularesaudifuz –emisferelecerebrale
* repercusiunea la distanţă a unui focar lezional asupra structurilor axiale prin intermediul unei HIC, care poate fi determinat de diverse cauze, precum şi edemul cerebral joacă un rol extrem de important în apariţia stării comatoase
* angajarea, adică deplasarea ţesutului cerebral în conformitate cu gradientul de presiune, poate fi o complicaţie a HIC, ce condiţionează frecvent o comă prin compresiunea mecanică a creierului, cel mai frecvent a trunchiului cerebral
* factorul circulator (ischemii, hemoragii cerebrale) joacă un rol important în dezvoltarea tulburărilor de conştienţă

**Manifestăriclinice**

* Statutul de comă poate fi stabilit atunci când bolnavul nu răspunde la stimulii externi, inclusiv la cei dureroși
* Oricerăspuns motor voluntar, cum ar fi localizarea stimulului dureros, nu reprezintă comă
* Orice postură (decerebrare sau decorticare) nu este asociată cu moartea cerebrală
* Prezența reflexelor spinale, chiar și a reflexelor complexe, nu exclud diagnosticul de moarte cerebrală
* Reflexele de trunchi cerebral trebuie să fie absente în comă
* Atenția la detalii și o evaluare permanentă a copilului sunt cruciale în evaluarea urgențelor neurologice
* Instrumente de evaluare a funcțiilor cerebrale la copilul comatos:
* scara Glasgow (GCS), elaborată pentru evaluarea pacienților comatoși adulți, dar este adaptată și pentru populația pediatrică
* evaluarea repetată a copilului este destul de importantă pentru prevenirea deficitului neurologic permanent, care poate fi asociat
* scara FOUR (Full Outline of Unresponsiveness), o scară adaptată pentru populația pediatrică, în care evaluarea răspunsului motor este înlocuit cu 2 evaluări funcționale ale trunchiului cerebral:
* reflexele corneal, conjunctival și de tuse
* patternele respiratorii

**Scale frecvent utilizate pentru aprecierea gradului de comă**

|  |  |
| --- | --- |
| **Puncte** | **Descriere** |
| **Scala Glasgow** |
| **Răspuns ocular:** |
| 1 | nu deschideochii |
| 2 | deschide ochii ca răspuns la durere |
| 3 | deschide ochii ca răspuns la voce |
| 4 | deschideochiiîn mod spontan |
| **Răspuns verbal:** |
| 1 | nu scoatesunete |
| 2 | scoatesunete |
| 3 | spunecuvinte |
| 4 | confuz,dizorientat |
| 5 | orientat,converseazănormal |
| **Răspuns motor:** |
| 1 | nufacemișcări |
| 2 | extensielastimulidureroși |
| 3 | flexibilitate anormală la stimuli dureroși |
| 4 | flexiune / retragere la stimuli dureroși |
| 5 | localizeazăstimulidureroși |
| 6 | executăcomenzi |
| **SCORUL FOUR** |
| **Răspunsocular:** |
| 4 | deschide ochii spontan sau la comandă |
| 3 | deschide ochii spontan, dar nu la comandă |
| 2 | ochii sunt închiși, dar îi deschide la comandă verbală sonoră |
| 1 | deschideochiiladurere |
| 0 | nu deschide ochii la durere |
| **Răspuns motor:** |
| 4 | executăcomenzile |
| 3 | localizeazădurerea |
| 2 | flexieladurere |
| 1 | extensieladurere |
| 0 | lipsarăspunsuluisaumiocloniigeneralizate |
| **Răspunspupilarșicornean:** |
| 4 | reflexepupilareșicorneeneprezente |
| 3 | opupilă cu midriazăfixă, altăpupilănormală |
| 2 | reflexepupilaresaucorneeneabsente |
| 1 | reflexepupilareșicorneeneabsente |
| 0 | absențareflexelorpupilare, corneanși de tuse |
| **Răspunsulrespirației:** |
| 4 | neintubat, respirăspontan |
| 3 | neintubat, respirații Cheyne-Stokes |
| 2 | respirațiineregulate, darpacientneintubat |
| 1 | intubat, dar respiră peste respirațiile stabilite de ventilator |
| 0 | intubat |

**Diagnosticul diferențiat**se face cu:

* Starea confuzională: reducerea nivelului de vigilenţă a atenţiei, incoerenţă în gândire, tulburări de orientare în timp şi spaţiu şi față de propria persoană
* cauzele cele mai frecvente sunt: intoxicaţia, hipoxia, traumatismul creierului, demenţa, excitarea emoţională excesivă
* "Coma psihogenă", apare printr-un mecanism de conversie isterică sau simulare conştientă, necesită fondare prudentă pe argumente convingătoare: circumstanţe de debut, rezistenţă la deschiderea ochilor, clipirea la manevre de ameninţare, evitarea lovirii feţei la proba cu ridicarea mâinilor şi lăsarea lor bruscă să cadă la nivelul feţei, absenţa tulburărilor clinice obiective, a semnelor neurologice, a modificărilor EEG
* Mutismul akinetic, pacientuleste vigil, mut şiimobil, mişcărileoculare sunt păstrate
* cauze: leziunefrontalăbilaterală, hidrocefalieacutăsau o leziune a formaţiuniireticularemezencefalice
* Deaferentareamotorie (locked-in syndrome), pacientulesteînconştienţăînpofidauneitetraplegii, diplegiifaciale, uneiparalizii labio-gloso-faringo-laringeeneşi a paralizieilateralităţiiprivirii, comunicarea se realizeazăprinclipireşimişcări ale globiloroculari pe vertical
* cauze: o leziuneprotuberanţialăprintromboza a. bazilare, mielinoză central
* Stare vegetative, poateapărea la ieşirea din comă, cândtoatefuncţiilepsihice sunt pierdute, iarcele vegetative sunt păstrate, ciclulveghe-somn, respiraţia, activitateacardiacă, deglutiţia, masticaţia, reacţiilepupilare sunt păstrate.

Dacă starea vegetativă durează mai mult de 2-4 săptămâni, aceasta se consideră ireversibilă. Starea vegetativă ("moarte vie") ridică probleme importante de bioetică, ţinând cont de faptul că criteriile morţii cerebrale, când poate fi aplicată dispoziţia "nu resuscitaţi", sunt discutabile până în prezent.

**Tratamentul**

* Tratamentulsimptomaticrezultăînînlăturareacauzei care a dus la instalareacomei
* Poziționarea patului la 30-40 grade față de planul orizontal (ameliorează PIC)
* Menținereahomeostaziei(hipoglicemia– ictus cerebral, hiperglicemia– la stresoxidativ)
* Menținereaoxigenăriiadecvate la 95% și a pCO2 la 35-45 mm Hg (evitareahipotensieiarterialeșimenținereapresiuniisistolicemai mare de percentila 5, pentrumenținereaPIC
* Menținereatemperaturiinormale a corpului (la fiecare 1°C–creștereametabolismului cerebral cu 5%, pentruprevenireaacceselor convulsive șisedareacopilului.
* Intubare, lascorulGCS< 8 puncte
* Diuretice (pentrutratamentul HIC), osmotice – Manitol (0,5g/kg), sausoluțiihipertonice saline (5-10 mL/kg peminut)
* Corticosteroizi (pantru tratamentul edemului vasogenic), dexametazon (0,1-0,2 mg/kg la fiecare 6 ore)
* Barbiturice (reduc circulația cerebrală), scăderea edemului și metabolismului cerebral
* Hipotermia scade circulația cerebrală și previne staza venoasă (menținerea temperaturii corporale de la 21 la 31°C)
* Principiile de tratament al sindromului de dislocaţie:
* scăderea fluxului cerebral şi volumului sangvin cerebral
* hiperventilaţia (măsură care permite scăderea rapidă a tensiunii intracraniene)
* scăderea în volum a unuia dintre componentele intracraniene (înlăturarea tumorii intracraniene)
* mărirea spaţiului pe contul trepanării decompresive a craniului
* înlăturarea surplusului de LCR, prin instalarea drenajului extern sau administrarea preparatelor ce inhibă producerea lui.

**Capitolul XV.Sindroame paroxistice neepileptice la copil. Definiție. Tiprile de accese neepileptice și tabloul clinic al acestora. Tactica de tratament.**

**Definiție.** Manifestările paroxistice care nu sunt secundare unei descărcări paroxistice sincrone, legate de hiperexcitabilitatea neuronală, deci nefiind crize epileptice, care sunt legate de imaturitatea cerebrală sau de semne din cadrul altor patologii.

* Manifestările paroxistice non-epileptice reprezintă un grup de patologii frecvent întâlnite în practica cotidiană a medicului neuropediatru.
* Frecvenţa acestora, conform diferitor date de literatură constituie de la 1.5% până la 28%.
* Deseori manifestările non-epileptice sunt diagnosticate ca fiind epileptice.
* În aceste cazuri se iniţiază un tratament antiepileptic nejustificat care are consecinţe psihice și economico-sociale nefavorabile.

**Tiprile de accese neepileptice și tabloul clinic al acestora.**

* Mioclonusul neonatal benign:
* se manifestă prin accese de tresăriri (contracţii tonice scurte ale musculaturii gâtului, membrelor superioare) de câteva ori pe zi numai în somn
* acceseleîncetează la trezirea copilului
* dispare în jurul vârstei de 2 ani, dar se poate menţine uneori toată viaţa.
* putem găsi carentă de calciu, magneziu, deficit de sodiu, potasiu, hipoglicemii
* traseul EEG este normal
* dezvoltarea neuropsihică este normală
* Opsoclonusul:
* mişcări involuntare rapide ale globilor oculari, conjugate, în diferite direcţii
* însoţite de mioclonii ale diferitor grupe musculare
* are aspect de mioclonii spontane oculare ce apar în salve cu frecvenţa de 3 – 13 pe sec în diferite direcţii, în special în privirea verticală, fiind independent sau asociat cu nistagmusul
* dificultăţi de vorbire sau incapacitatea de a vorbi
* o scădere a tonusului muscular
* letargie
* iritabilitate
* stare generală de rău
* traseul EEG are aspect normal
* Crizele hipoxice:
* convulsiile hipoxice reflexe şi „breath-holding spells” spasmul hohotului de plâns)
* se datorează tulburărilor de oxigenare a creierului ca rezultat al bradicardiei (rata cardiacă sub 40 bătăi pe minut) sau tahicardiei (cu peste 150 bătăi pe minut)
* urmează pierderea conştienţei şi a tonusului postural
* traseul EEG – prezenţa unei încetiniri a traseului sau "turtirea" lui (aspect izoelectric) produse de creşterea gradului de hipoxie corticală
* Distoniile:
* sunt provocate de o tulburare de mişcare
* caracterizate prin contracţii musculare involuntare
* provoacă adesea posturi vicioase
* torsionate ale segmentelor afectate
* distoniilepot fiparoxismale şi coreoatetozice, paroxisme de opistotonus şi mărire simetrică a tonusului muscular în membrele superioare cu o frecvenţa de la 1 paroxism pe lună până la zeci de paroxisme pe zi
* durata este de câteva minute
* conştienţa nu este afectată
* distonia infantilă începe înainte de vârsta de 2 ani, iar cea a copilăriei debutează între 2 şi 12 ani
* Torticolisul paroxistic:
* se manifestă prin atacuri repetabile
* înclinare laterală a capului pe umăr şi uneori şi a corpului (alternativ pe stânga şi dreapta)
* însoţit de mişcări oculare anormale
* vărsături, paloare, agitaţie, tulburări de echilibru şi de mers
* episoadele se remit spontan
* pot apărea o dată sau de două ori pe lună
* cauza bolii este necunoscută şi nu există un tratament specific
* Voma ciclică:
* cauza nu se cunoaşte cu exactitate
* apare la copil dar şi la adult
* sunt caracterizate prin episoade recurente, stereotipe de vărsături
* apar fie foarte devreme dimineaţa (orele 2.00 – 4.00), fie imediat după trezire (6.00 – 8.00) la un copil perfect sănătos între aceste evenimente
* episoadele pot să apară cel mai frecvent în jurul vârstei de 5 ani, dar şi la n.n., fetele fiind mai afectate decât băieţii
* cel mai frecvent sunt precipitate de stres sau de infecţii (de ex.: sinuzită), dar şi de alţi factori
* poate să apară la copiii alergici
* diagnosticarea este dificilă
* există o legătură strânsă între migrena abdominală şi sindromul de vărsături ciclice, deoarece simptomele se suprapun iar diagnosticul diferenţial este greu de făcut
* Stereotipiile:
* mişcări ritmice de legănare a capului la trezire sau adormire
* regresează spontan la 2 ani
* în teoria comportamentală aceste manifestări sunt considerate specifice speciei umane (legănatul, scărpinatul, introducerea degetului în gură, rosul unghiilor, etc.)
* stereotipiile sunt caracteristice autiştilor
* fixarea luminii, clipitul repetitiv, mişcarea degetelor în fata ochilor
* lovirea uşoară a urechilor, pocnitul degetelor, emiterea de sunete repetitive
* frecarea pielii cu mâna sau cu un obiect, scărpinatul repetitiv
* legănatul înainte-înapoi
* Refluxul:
* mişcări tonice ale MS cu încordarea musculaturii gâtului şi flexia capului cu durata de 1-3 minute apărând la scurt timp după masă
* copilul prezintă brusc mişcări involuntare de rotaţie a capului şi a gâtului într-o parte şi a MI în partea opusă sau arcuirea corpului cu capul în extensie, sau înclinarea laterală a gâtului
* este caracteristic un reflux gastrointestinal legat de depistarea herniei diafragmale, care poate determina vărsătură dacă e în cantitate mare sau doar iritaţie a căilor respiratorii, manifestată prin tuse sau strănut
* apare în perioada de n.n. şi în mica copilărie
* apare la copii cu dezvoltare neurologică normală
* traseul EEG este normal
* tratamentul este ca şi pentru refluxul gastro-esofagian, în funcţie de caz, medicamentos sau nu
* Sincopele vaso-vagale:
* vasomotorii, cardiogene, de hiperventilaţie, ortostatice
* factorii precipitanţi şi coloraţia tegumentelor copilului sunt importante pentru diagnostic
* pot fi înregistrate dereglări vizuale tranzitorii
* recuperare rapidă
* EEG – aspect normal
* Hiperexplexia:
* este o maladie genetică rară
* se caracterizează prin accentuarea reflexelor de start ale mezencefalului
* copilul luat în braţe se extinde
* se observă mărirea tonusului muscular
* uneori apnee, bradicardie
* accesele se cupează la flexia capului şi a coapselor
* uneori se observă accese de cădere, fără pierderea conştienţei
* ataxie şi mişcări ale picioarelor, ce se aseamănă cu convulsiile clonice
* EEG este normală
* Narcolepsia:
* tulburare gravă a somnului (tendinţă excesivă de a dormi, ce se manifestă prin accese periodice de somn incoercibil)
* apare mai frecvent decât se crede la copii
* poate fi diagnosticată chiar şi la copiii de vârstă mică (sub 3 ani)
* este o afecţiune cronică care nu se tratează în totalitate.
* Crize isterice:
* copiii între 1 şi 3 ani sunt predispuşi unor astfel de episoade
* dă din picioare, ţipă sau se aruncă pe jos
* copilul poate avea în repertoriu următoarele manifestări: să arunce obiecte, să lovească şi chiar să-şi ţină respiraţia până se învineţeşte
* de fiecare dată, când ne confruntăm cu un copil care face crize de acest gen, ne interesează, care sunt aspectele principale pentru un diagnostic de sindrom epileptic sau epilepsie
* neglijarea terapeutică a diagosticului sau tratamentul tardiv al sindroamelor epileptice şi epilepsiilor duce la deteriorare neurologică şi psihomotorie, atrofie progresivă a parenchimului cerebral şi invaliditate psihomotorie

**Tactica de tratament** depinde de fiecare caz în parte și constă în tratament etiotrop și simptomatic.

**Capitolul XVI. Sindromul sincopal. Date epidemiologice. Mecanismul fiziopatologic. Etiologie.Tablou clinic.Diagnostic diferențial. Investigații de laborator. Tratamentul.**

**Definiție.Sincopa**este o pierdere bruscă, de durată scurtă a stării de conștiență și a  funcțiilor vitale (absența pulsului, batailor inimii, respirației), consecutivă întreruperii temporare și reversibile a oxigenării cerebrale.

**Date epidemiologice**

* 1% din copii care se prezinta la camera de gardă au sincopă vasovaglă
* Rata recurenței sincopei variază între 33 și 51 %, atunci când copiii sunt urmăriți pe o perioadă de 5 ani
* La toate vârstele sincopa vasovagală prezintă cea mai frecventă formă, fiind urmată de o cauză cardio-vasculară

**Mecanismul fiziopatologic**

* Sincopa reprezintă o manifestare clinică determinată de scăderea fluxului sanguin cerebral
* Poate fi secundar unei cauze cardiace primare, reflexe cu scăderea tensiunii arteriale sau intricate
* Oprirea bruscă a perfuziei cerebrale pe o durată de 6-8 secunde este suficientă pentru pierderea conștienței

**Etiologie**

* Este determinată de mai multe cauze:
* hipotensiunearterialăortostatică
* ritmuricardiaceneregulate
* anumitebolicardiace
* tulburaridecirculațiesanguină
* tensiunearterialăscazută
* schimbăribruștedepoziție
* reacțiialergice la medicamente
* niveluri scăzute de glucoză în sange (hipoglicemie)
* hiperventilație
* dureriintense
* stresul
* șocemotiv (reactieputernica la vedereasangelui)
* consumul de droguri
* consumuldealcool
* traumatismecraniene
* infarctmiocardic
* accidentvascularcerebral
* deficitdepotasiu (hipopotasemie)

**Tablou clinic**

* **Sincopa vasovagală:**
* apare întotdeauna ziuaaproape întotdeauna în ortostatism sau în șezut, în circumstanțe declanșatoare cu schimbare bruscă a poziției, ortostațiune prelungită, frică, diferite emoții pozitive sau negative, vederea sîngelui, foame, oboseală
* debutul este cu senzația de cap gol, amețeală, palpitații, transpirații, vedere încețoșată, jenă epigastrică
* transpiratii
* pierderea conștienței este de foarte scurtă durată, aproximativ câteva sec – 2 min
* căderea este lentă
* paloare
* hipotonie
* clonii generalizate la 50% pacienți
* incontinența urinară la 10% din pacienți
* Sincopa cardiacă:
* nu sunt identificați factorii precipitanți
* pierderea bruscă a conștienței
* pierderea bruscă a tonusului

**Diagnostic diferențial**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **Criterii** | **Sincopa** | **Criza epileptică** |
| Poziție | De obicei ortostatism | Orice poziție |
| Factori precipitanți | Locuri aglomerate, foame | rare |
| Frecvența | Mai rare | Pot fi frecvente |
| Culoare | Paloare | Normal sau cianotic |
| Momentul apariției | Ziua | Ziua sau noaptea |
| Debut | Gradual | Brusc |
| Fenomene autonome | Frecvente | Neobișnuite |
| Durata | Scurta | Scurta sau prelungită |
| Traumatism | Rar | Mai des |
| Incontinența sfincteriană | Rară | Frecventă |
| Manifestări postcritice | Rare | Mai des |
| EEG | Normal | Modificări epileptiforme |
| Testul mesei înclinate | Pozitiv | Negativ |

**Investigații de laborator.**

* ECG
* Holter ECG
* EEG
* Testul mesei înclinate
* Prelevare de sînge pentru studiul metaboliților Ca, Fe, K, Na,glucoză, etc.

**Tratamentul**

* Nu este necesar pentru sincopa vasovagală
* Informarea pacientului despre condițiile de declanșare
* Consumarea cantităților adecvate de lichide
* La necesitate: beta-blocante, alfa-agoniști, anticolinergicile
* Tratamentul patologiilor cardiace subiacente în caz de sincope cardiace.

**Capitolul XVII. Migrena la copil. Definiție. Factori de risc.Patogenie. Tabloul clinic. Diagnostic pozitiv.Tratamentul.**

**Definiție.** Migrena este o cefalee recidivantă care se manifestă prin atacuri cu durata 4-72 ore şi este resimţită intr-o anumită parte a capului.

Migrena reprezintă o formă particulară de cefalee, predominant unilaterală, cu apariţie paroxistică, durată variabilă şi pronunţat polimorfism simptomatic.

**Factori de risc**

* Sunt următorii:
* lipsa poftei de mîncare
* schimbările de vreme
* perioadele menstruale
* oboseala
* stresul emoţional
* unele alimente, cum ar fi brânza, nucile, fructele de avocado, mâncarea tratată cu nitraţi, ciocolată, băuturile alcoolice.
* factorul ereditar

**Patogenie**

* Sunt importante următoarele momente:
* patogenetic are loc o leziune paroxizmală a vaselor cerebrale
* dupa vazoconstricţia de la început, urmează vazodilatarea ulterioară
* apare o lărgire şi ingustare rapidă a pereţilor vaselor de sînge în creier
* iritarea fibrelor din pereţii vasele de sînge
* apare durerea.

**Tabloul clinic**

* Manifestări
* localizare unilaterală
* caracter pulsatil
* intensitate moderată sau severă
* agravată de activitatea fizică de rutină
* asociată cu greaţă şi/sau fotofobie şi fonofobie
* copilul poate vedea "stele verzi" sau linii in zigzag– aura
* mulţi copii văd dublu sau chiar nu mai văd nimic o anumită perioadă de timp
* simptomele pot dura de la 5 la 15 minute sau chiar mai mult
* când acestea dispar, într-o parte a capului începe durerea care pulsează
* în general, migrena la copii este rară de aspect tipic, comportând clinic doua elemente: paroxistice şi permanente

Forme ale migrenei:

* Forma clasică, mai frecventă la elevii din clasele primare, cu specificul aurei optice în formă de scotoame, fotofobii, hemianopsii, halucinaţii optice, după care urmează hemicrania cu accentîn regiunea orbitelor, frontală ori temporală, anorexie, greturi şi vomă. Spre deosebire de adulți, la copii manifestările sus numite au un prognostic benign.
* Migrena asociată, una din cele mai specifice la copii, având semne focale în urma ischemiei ori a edemului în timpul fazei de constricţie, în formă de disestezie a regiunii periorale, mai rar dereglări neuromotorii. La copiii de vârstă fragedă, putem întâlni migrena de tip oftalmoplegic, necesitând diagnosticul diferencial cu diferite anomalii vasculare.
* Migrena arterei bazilare, se manifestă prin semne de insuficienţă vertebro-bazilară, cu predominarea în tabloul clinic a ataxiei, vertijului, zgomotelorîn urechi, diplopiei, dizartriei, hemianopsiei ori o hemipareză tranzitorie.
* Migrena nesistematizată se manifestă acut, necesitând diferencierea cu "răul epileptic", intoxicaţii medicamentoase, psihoza, alte maladii acute ale SNC. Se întilneşte în special la copii cu predominarea în tabloul clinic a dereglărilor de vorbire, comportament straniu, agresivitate ori dezorientare de la câteva ore până la câteva zile, după ce urmeaza o stare de somnolenţă.
* Migrena posttraumatică–asociată cu trauma cerebrală, care de fapt prezintă factorul de provocaţie. Se poate manifesta sub formă de migrenă de tip nesistematizată ori simplă, mai frecvent la copii în perioada adolescentă.
* Răul migrenos– stare de cefalee migrenoasă cu duratăîndelungată, asemănătoare cu răul epileptic.Sunt posibile asocierea diferitor tipuri de migrenă, mai specificăpentru adolescenţi.

**Diagnosticul pozitiv**

* La prima etapă se va efectua examenul amănunţit al tuturor organelor şi sistemelor, în special monitorizarea TA (bilateral), se va programa bolnavul la specialistul corespunzător, la necesitate se va acorda ajutorul medical de urgenţă
* la etapă a doua – starea statusului neurologic cu evidenţierea sau excluderea semnelor neurologice de focar, examenelor neuroimagistice şi oftalmoscopiei, apoi se va acorda ajutorul medical simptomatic (spitalicesc ori ambulator)
* la etapă a treia– aprecierea examenului şi tratamentului anterior, starea statusului neurologic precedent,confirmarea maladiei de bază, complicaţiilor şi maladiei concomitente, evidenţierea criteriilor de diagnostic şi simptomatologiei specifice, argumentarea tratamentului etiopatogenetic.

**Tratamentul**

* Important:
* unii copii au nevoie de tratament medicamentos, începînd de la prima etapă
* pentru a avea un efect bun, e important ca medicamentele prescrise de medic sa fie luate la primul semn al crizei
* la unii copii cefaleea se ameliorează aplicând o sursă de caldură în zona cea mai dureroasă a capului (aplicarea unui prosop înmuiat în apă caldă duce la o uşoară ameliorare a durerii)
* la alţi copii cefaleea poate fi ameliorată la aplicarea, în zona dureroasă, a unei pungi cu gheaţă, învelită într-un prosop
* cefaleea se ameliorează dacă culcăm copilul într-un loc întunecat şi liniştit, la primul semn al migrenei
* concentrăm copilul asupra unui gând sau a unei imagini plăcute care îl linişteşte
* respirațiiliniștite şi adânc
* remediifarmacologice acute: analgezice, antiemeticile, triptaniișipreparatele de ergotaminăîndoze adecvatela kg/corp, administrate înprimele 30 minute (se pot repetadupă 3-4 ore, darfără a depăși 3-4 ori pe săptămână)
* triptanii se utilizează când nu cedează durerea la analgezice
* tratamentul farmacologic cronic se utilizează pentru prevenireaatacurilor migrenoase și include: beta-blocante, anticonvulsivante, antidepresante, suplimente de magneziu.

**Capitolul XVIII.Sindromul de insuficientă circulatorie acută la copil. Ischemia cerebrală.Etiologia. Fiziopatologie. Manifestări clinice. Diagnostic și diagnostic diferențial. Tratament. Prognostic.**

**Ischemia cerebrală**(IC),este determinată de dereglarea circulației sangvine la nivel cerebral, ceea ce duce la accident vascular cerebral (AVC).

AVC este un sindrom clinic cu evoluție rapidă a semnelor de focar sau a disfuncțieicerebralegenerale, cu o durată > 24 ore sau care duce ladeces, fiind excluse cauzele nonvasculare evidente.

AVC poate fi: ischemic (arterial, venos), hemoragic, mixt.

Etiologia:

* AVC ischemic:
* arterial
* hemoglobinopatii
* patologii cardiace
* infecții, traumă, anemie
* arteriopatie tranzitorie (Varicela)
* arteriopatie progresivă- P.Moya=Moya, Vasculite autoiune
* metabolice (MELAS)
* venos
* tromboze venoase a sinusurlor cerebrale dtaorată infecției
* deshidratare
* trombopatii
* Avec hemoragic:
* patologii hematologice
* malformații arteriovenoase
* anevrisme

**Cauzele ICpot fi:**

* Sistemice: hipotensiunea, hipoxia, anemia, hipertermia, hiper- şi hipocapnia, dereglări electrolitice, hiper- şi hipoglicemia, dereglările echilibrului acido-bazic şi dereglările induse de inflamaţia sistemică
* Intracerebrale:HIC, EC, angiospasmul, hidrocefalea, dereglările inflamatorii şi convulsiile.

**Fiziopatologia IC:**

* IC se instalează odata cu scăderea debitului vascular cerebral (DVC) şi a PPC
* Mecanismul de compensare a scăderii DVC sunt vasodilataţia şi creşterea fracţiei de extracţie a O2
* Pragul sub care scăderea DVC este urmata de leziuni tisulare ireversibile produce abolirea funcţiei neuronale, dar se menţine structura ţesutului cerebral
* În IC exista trei stadii de afectare hemodinamică şi metabolică: stadiul autoreglării, stadiul olighemic, stadiul ischemic.

**IC determină (rezultate):**

* eliminarea defectuoasă a CO2
* comutarea metabolismului glucidic de la calea aerobă la calea anaerobă
* cresterea productiei de acid lactic intracelular
* scaderea pH intracelular
* epuizarea stocului de energie asigurat de fosfaţi
* creşterea concentraţiilor de neurotransmiţători excitatori
* deschiderea canalelor de calciu
* modificări ale homeostaziei ionice, cu acumularea intracelulară a calciului
* activarea fosfolipazelor membranare
* eliberarea de acizi graşi liberi, care contribuie la producerea leziunilor celulare prin stimularea agregării plachetare a vasoconstricţiei şi prin perturbarea BHE
* generarea de radicali liberi cu potenţial citotoxic

Menţinerea aportului de O2 sub nivelul cerinţelor creierului micşorează riscurile ischemiei.Acestea sunt determinate de următoarele procese patologice:

* eliminarea defectuoasă a bioxidului de carbon
* declanşarea metabolismului glucidic pe cale anaerobă
* producerea de acid lactic intracelular
* scăderea pH-ului intracelular
* deschiderea canalelor de calciu cu acumularea intracelular a calciului
* carenţă de energie asigurată de fosfaţi
* activarea fosfolipazelor membranare
* declanşarea cascadelor de metabolizare a acizilor graşi liberi care contribuie la producerea leziunilor celulare prin stimularea agregării plachetare, a vasoconstricţiei şi prin afectarea BHE
* creşterea concentraţiilor de neurotransmiţători excitatori, Glutamat şi Aspartat
* eliberarea de radicali liberi de oxigen cu toxicitate majoră

**Manifestări clinice**

În procesul **examenului neurologic** la fel vom evalua şi simptomele, care caracterizează *sindromul de dislocaţie* şi apare drept consecinţă a proceselor expansive, hemoragiilor cerebrale, abscesului cerebral şi hidrocefaliei etc.

Starea de conștiență alteratăîn mai mult de jumătate de cazuri de AVC hemoragic este datorată efectului de masă a hemoragiei în structurile encefalice profunde responsabile de conștiență

* Cel mai frecvent– deficit neurologic focal
* Hemiplegia – cea mai comună – pînă la 94%
* convulsii
* AVC hemoragice – dureri de cap, alterarea stării de conștiință, vomă
* sugarii- plâns, somnolență, iritabilitate, dificultăți de alimentare
* copii mai mari – deficite focale (afazie, deficite vizuale)
* Tablou clinic subtil:
* la nou născut și copilul mic – tabloul clinic caracterizat prin sindrom convulsiv, tulburări ale conștienței; simptomatologia de focar se conturează mai clar după vîrsta de 3 ani
* multiple cauze și factori de risc
* subdiagnostic și multiple erori de diagnostic.

Sindroameleclinice depend de localizarea leziunii (în vasul sangvin afectat).

**Diagnostic**

* RMN +/- Angiografia vaselor cerebrale- Standard de Aur
* TC cerebrală- poate să omită un AVC mic sau perioada hiperacută (mai puțin de 12 ore) a AVC
* Examene de laborator: Hb, Tr, TPPA, INR, fibrinogen, Proteina CR, Ac anticardiolipinici și antinucleari
* EcoCardiografia
* Puncția lombară
* Electroforeza Hb
* EEG

Pentru infarctul localizat în aria de distribuția a unui vas:

* + Hemoleucograma, coagulograma
	+ Proteina S, proteina C
	+ AT III, plasminogenul, factorul VIII, factorul XII, lupusul anticoagulant
	+ Anticorpii anticardiolipinici, anti-lupici, antifosfolipidici
	+ Valorile homocisteinei
	+ Nivelul colesterolului, trigliceridelor, lipoproteinelor
	+ Screening-ul infecțiilor – bacteriene, virale, fungice etc.
	+ ECG, ecocardiografia, radiografia cutiei toracice

**Diagnostic diferențial**

* Maladii neurologice
* paralizia post-ictală Todd
* migrena complicată
* neuropatiile nervilor periferici
* patologiile măduvei spinării
* Tulburările metabolice
* hipo- sau hiperglicemia
* hipo- sau hipernatremia
* encefalopatia hepatică
* maladii infecțioase (meningita, encefalita, abcesul intracerebral)
* neoplasme
* consecințele TCC
* hematom subdural, hematom epidural
* cauze toxice
* supradozarea medicamentoasă
* botulismul

**Tratament (tactica terapeutică)**

* Terapie anticoagulantă
* Tratamentul factorilor de risc
* Neuroprotecție

Tratamentul ischemiei cerebrale se face prin optimizarea perfuziei cerebrale:

* Restabilirea, menţinerea şi creşterea DVC
* Profilaxia leziunilor secundare de reperfuzie: cerebroprotecţia, hemodiluţia, antagonişti de calciu, antagoniştii receptorilor NMDA şi non-NMDA (AMPA), şi antioxidanţi
* Creşterea PPC: vasopresoare, Plasmă proaspăt congelată, Cardiotonice
* Ridicarea toleranţei neuronului la hipoxie: barbiturice, antagonişti opioizi, antipiretice, plasmă proaspăt congelată, albumină, hipotermie

**Prognostic**

* În general, la copii este mai favorabil decât la adulți (rolul plasticității)
* Este în strânsă legătură cu etiologiaAVC și vîrsta la care apare
* Riscul epilepsiei – 25%
* Sechele comportamentale și psihice (ADHD, anxietate, depresie) – 30-60%
* Deces- 10%-20%
* Riscul de recurență în afara perioadei neonatale – 10-50%
* Vârsta mică, sexul masculin și infarctul biemisferic – factori de prognostic nefavorabili

**CAPITOLUL XIX.**Sindromul de deficit motor la copii sindromul "copilului moale". Defuniție. Etiologie.Tablou clinic.Diagnostic. Tratament.

**Definiție.** Hipotonia infantilă se prezintă drept un simptom caracterizat prin scăderea tonusului muscular, cauzat de probleme neurologice și/sau de altă origine.

* Afecțiunile neurologice care duc la apariția acestui sindrom pot afecta:
* nervii periferici
* SNC
* Hipotonia este asociată tulburărilor controlului muscular.
* Pentru funcționare normală musculară este necesară o funcționare bună a nervilor motorii periferici, de la care mușchii primesc aferențe.
* Aceste semnale pot fi întrerupte la nivel cerebral și spinal(hipotonie centrală) sau ca rezultat al disconexiunii dintre mșduvă și muschi (hipotonie periferică).

**Etiologie**

* Afecțiuni neurologice origine centrală care pot cauza hipotonie:
* paralizia cerebrală, asociată cu tulburări de coordonare și mișcare
* afecțiuni cerebrale și spinale acute, inclusiv hemoragii intracerebrale
* infecții – meningite și encefalite
* Afecțiuni neurologice de origine periferică care pot cauza hipotonia:
* distrofiile musculare – un grup de afecțiuni genetice care duc la afectare musculară graduală, cu un nivel de dizabilitate gradual
* miastenia gravis– o afecțiune care include hipotonie și oboseală marcată, leziunea incluzând joncțiunea neuromusculară
* amiotrofiile spinale –o afecțiune genetică cu hipotonie marcată și pierderea abilităților de deplasare,
* maladia Charcot Marie Touth –caracterizată prin fenomenul de demielinizare neuronală marcată
* Alte afecțiuni:
* sindromul Down
* sindromul Prader Willi
* maladia Tay Sachs
* hipotiroidismul congenital
* sindromul Marfan și [Ehlers-Danlos](https://www.nhs.uk/conditions/ehlers-danlos-syndromes/)
* Afecțiuni ale țesutului conjunctiv
* Prematuritatea

**Tablou clinic**

* Manifestări clinice
* hipodinamie
* hipotonie musculară
* hiporeflexie sau areflexie
* apatie
* ţipăt slab
* supt slab
* dispnee (respiraţie de tip diafragmatic)
* deformări articulare şi toracice
* atrofie musculară
* convulsii
* hepatomegalie
* dereglări motorii severe
* uneori retracţii musculare ale picioarelor şi mânilor (la nou-născut)
* torticolis congenital
* luxaţie a şoldului
* micro-/macrocefalie

Indicii suplimentari ce indică un diagnostic specific:

* Hepatosplenomegalie (tulburari de stocare, infectii congenitale)
* Chisturi renale, fruntea înaltă, fontanelele larg deschise (sindromul Zellweger)
* Hepatomegalie, retinita pigmentară (adrenoleukodistrofie neonatală)
* Cataractă congenitală, glaucom (sindrom oculocerebrorenal – Lowe)
* Miros specific (tulburări metabolice)
* Hipopigmentare, criptorhidism (sindrom Prader Willi)

**Diagnostic**

* De labotator:
* examenul la TORCH-infecţii
* creatinkinaza
* screening-ul metabolic
* Genetice:
* cariotiparea
* microarray (dacă sunt prezenţesemne de dismorfizm)
* ADN sau AND dupămetoda FISH (însindromul Prader - Willi)
* CTG, deleţiiîn gena SMN (Survival Motor Neuron)
* Instrumentale:
* NSG (examenulprimar)
* RMN cerebrală (în suspecţie la o anomalie de dezvoltarea creierului sau pentru diagnosticul diferencial cu alte patologii)
* EEG (pentru evaluarea activităţii creerului, în suspecţie la prezenţa convulsiilor)
* EMG cu potenţialemusculare evocate
* Morfopatologice
* biopsia musculară (în dependenţă de situaţia clinică, poate fi amînat la vîrsta de 6 luni deoarece rezultatele neonatale sunt dificil de interpretat)
* biopsiamusculară cu microscop electronic (însuspecţie la miopatie)

**Tratament**

* Suport alimentar (alimentare cu sonda gastrică, gastrostomie)
* Suport respirator (oxigenoterapie, CPAP, ventilare asistată, fizioterapie)
* Kinetoterapie timpurie de la vîrsta de 2 săpt. (dupăconsultaţiaspecialistului
* Tratament symptomatic (la indicații – antiepileptic)
* Electo-termoproceduri (previnecontracturile)
* Suportnutriţional (optimizareanutriţiei)
* Ameliorareaproceselormetaboliceînmuşchi
* Terapieocupaţională, logopedie
* Suport social şipsihologicfamilei

**BLIOGRAFIE SELECTIVĂ**

1. Adams and Victors. Principles of Neurology. Ninth edition.
2. AGUIRRE-VELÁZQUEZ, Carlos, et al. Clinical guideline: febrile seizures, diagnosis and treatment. *Revista Mexicana de Neurociencia*, 2019, 20.2: 97-103.
3. Alison MPack. Epilepsy Overview and Revised Classification of Seizures and Epilepsies. Epilepsy. 2019, Vol.25, No.2p., 306-321. doi: 10.1212/CON.0000000000000707
4. American Academy of Pediatrics. Febrile Seizures: Guideline for the Neurodiagnostic Evaluation of the Child Witha Simple Febrile Seizure, Subcommittee on Febrile Seizures, Pediatrics 2011.
5. Auvin S. Treatment of juvenile myoclonic epilepsy. CNS Neurosci. Ther. 2008;14:227–233. doi: 10.1111/j.1755-5949.2008.00046.x.
6. Berg AT, Nickels K, Wirrell EC, et al. Mortality risks in new-onset childhood epilepsy. Pediatrics. 2013;132:124–131. doi: 10.1542/peds.2012-3998.
7. Brophy GM, Bell R, Claassen J, et al.Guidelines for the evaluation and management of status epilepticus. Neurocritical Care Sosiety Status Epilepticus GuidlineWiiting Committee. 2012;17(1):3-23)
8. Brophy GM, Bell R, Alldredge B, et. al.Care Society Status Epilepticus Guideline Writing Committee-2012.
9. [Carmelo Minardi](https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Minardi%20C%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor_uid=30609770), [Roberta Minacapelli](https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Minacapelli%20R%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor_uid=30609770), [Pietro Valastro](https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Valastro%20P%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor_uid=30609770), et al.Epilepsy in Children: From Diagnosis to Treatment with Focus on Emergency.[J Clin Med](https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6352402/). 2019; 8(1): 39.
10. Casasoprana A, et al. Value of lumbar puncture after a first febrile seizure in children aged less than 18 months. A retrospective study of 157 cases. *Archives de Pediatrie*. 2013; 20(6):594–600.
11. Chung S. Febrile seizures. Korean Journal of Pediatrics. 2014; 57(9):384–395.
12. Donner EJ, Camfield P, Brooks L, et al. Understanding Death in Children With Epilepsy. Pediatr. Neurol. 2017;70:7–15. doi: 10.1016/j.pediatrneurol.2017.01.011.
13. Dougherty D, Duffner PK, Baumann RJ, et al. Febrile seizures: Clinical practice guideline for the long-term management of the child with simple febrile seizures. Pediatrics. 2008;121:1281–1286.
14. [Fisher RS](https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Fisher%20RS%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor_uid=25012363), [Scharfman HE](https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Scharfman%20HE%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor_uid=25012363), [deCurtis M](https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=deCurtis%20M%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor_uid=25012363). How can we identify ictal and interictal abnormal activity? [Adv Exp Med Biol.](https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/25012363) 2014; 813:3-23.
15. Freitag CM, May TW, Pfafflin M, Konig S, Rating D. Incidence of Epilepsies and Epileptic Syndromes in Childrenand Adolescents: A Population-Based Prospective Study in Germany. In: Epilepsia 2001, 42(8): 979-985.
16. Giussani G, Cricelli C, Mazzoleni F, et al. Prevalence and incidence of epilepsy in Italy based on a nationwide database. Neuroepidemiology. 2014; 43:228–232. doi: 10.1159/000368801.
17. Glauser T, Shinnar S, Gloss D, et al. Evidence-based guideline: treatmentof convulsive status epilepticus in children and adults: report of theguideline committee of the American Epilepsy Society. Epilepsy Curr.2016;16:48–61.
18. Guideline for healthcare professionals from the American Heart Association/American Stroke Association. Stroke 2013.
19. Hadjiu S. Dezvoltareaneuropsihicășievaluareaneurologică a sugaruluișicopilului de varstămică. Chișinău: Tipografia Sirius, 2014, 588 p.
20. Haspolat S, Mihci E, Coskun M, et al. Interleukin-1beta, tumor necrosis factor-alpha, and nitrite levels in febrile seizures. J. Child Neurol. 2002;17:749–751. doi: 10.1177/08830738020170101501.
21. <https://www.aesnet.org/sites/default/files/file_attach/ProfessionalEducation/EpilepsyEdPrograms/AES_Basic_Mechanisms_December_2014.pdf>
22. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6352402/>
23. <https://www.researchgate.net/publication/12097561_Pathophysiology_of_epilepsy>
24. Ilciuc I. Neuropediatrie. Chişinău. 2002, 558p.
25. Jacobs H, Gladstein J. Pediatric headache: a clinical review. Headache. 2012; 52:333–339.
26. Kapur J. Status epilepticus in epileptogenesis. Curr. Opin. Neurol. 1999;12:191–195. doi: 10.1097/00019052-199904000-00010.
27. Karachristianou S, Katsarou Z, Bostantjopoulou S, et al. Personality profile of patients with juvenile myoclonic epilepsy. Epilepsy Behav. 2008;13:654–657. doi: 10.1016/j.yebeh.2008.08.006.
28. Kruer MC. Pediatric movement disorders. Pediatr Rev. 2015; 36:104–116.
29. Laino D,Mencaroni E,Esponsito S. Management of Pediatric Febrile Seizures. International journal of environmental research and public health, 2018, 15.10: 2232.
30. Lv RJ, Wang Q, Cui T, et al. Status epilepticus-related etiology, incidence and mortality: A meta-analysis. Epilepsy Res. 2017; 136:12–17. doi: 10.1016/j.eplepsyres.2017.07.006.
31. **Marcdante K, Kliegman RM.**Nelson Essentials of pediatrics, eight edition, 2018, Elsevier.
32. McAbbe GN, Wark JE. A practical approach to uncomplicated seizures in children. In: Am Fam Physician, 2000, 62(5): 1109-1116.
33. Michelson KA, Lyons TW, Johnson KB, et al. Utility of Lumbar Puncture in Children Presenting With Status Epilepticus. Pediatr. Emerg. Care. 2017;33:544–547. doi: 10.1097/PEC.0000000000001225.
34. Peredo DE, Hannibal MC. The floppy infant: evaluation of hypotonia.Pediatr Rev. 2009; 30:e66–e76.
35. Popescu Bogdan, Bajenaru Ovidiu. Elemente esentiale de neurologie clinică. EdituraAmaltea.
36. Revenco N. Pediatrie. Manual, Chișinău 2014, 625 pp.
37. SEIZURES, Febrile. Guideline for the Neurodiagnostic Evaluation of the Child With a Simple Febrile Seizure Subcommittee on Febrile Seizures. Pediatrics, 2011, 127.2: 389-394.
38. Trinka E, Cock H, Hesdorffer D, et al. A definition and classification of status epilepticus – Report of the ILAE Task Force on Classification of Status Epilepticus. Epilepsia. 2015;56:1515–1523. doi: 10.1111/epi.13121.
39. Trinka E, Kalviainen R. 25 years of advances in the definition, classification and treatment of status epilepticus. Seizure. 2017;44:65–73. doi: 10.1016/j.seizure.2016.11.001.
40. Waruiru C, Appleton R. Febrile seizures: An update. Arch. Dis. Child. 2004;89:751–756. doi: 10.1136/adc.2003.028449.