

ICTERELE SUGARULUI ȘI COPILULUI

Icterele copilului

Definitie

- Icterul este rezultatul tuburărilor de **producere, captare hepatică, transportului și legării** în hepatocit, **conjugării sau excreției bilirubinei**.
- Excesul bilirubinei determină colorația galbenă a tegumentelor, mucoaselor și sclerelor.

Clasificare

Clasificarea se face în funcție de predominanța uneia dintre cele două componente ale bilirubinei:

- Cu bilirubină directă (BD), conjugată (peste 20% din bilirubina totală-BT este BD)
- Cu bilirubină indirectă (BI), neconjugată.

I. **Hiperbilirubinemia directă**

1. Colestaza intrahepatică: prin leziuni care întrerup fluxul biliar normal după ce bilirubina s-a format (leziuni hepato-celulare):

- Anatomice
- Metabolice
- Infecțioase
- Boli ereditare
- Idiopatice

2. Colestaza extrahepatica

Clasificare

1. Colestaza intrahepatică:

- Anatomice: anomalii congenitale, distrucții ale căilor biliare (colangite auto-imune), stricturi sau dilatații congenitale;
- Metabolice: afectarea hepatică din boli de metabolism ale glucidelor (glicogenoze, galactozemie), aminoacizilor (tirozinemie), lipidelor (Boala Niemann Pick, Gaucher, Wolman), fibroza chistică, nutriția parenterală;
- Infecțioase:
 - Virale: virusurile hepatitice A, B, C, D, E, citomegalovirus (CMV), virusul Coxsackie, virusul ECHO, virusul rubeolei, herpes virus, virusul varicelo-zosterian
 - Bacteriene și parazitare: toxoplasma gondi, treponema pallidum, bacilul Koch, listeria monocitogenes; în boli severe ca pielonefrita acută, septicemia, enterita ulcero-necrotică pot surveni fenomene de colestază dată de afectarea hepatică severă.
 - Boli ereditare cu colestază intrahepatică: deficit de $\alpha 1$ antitripsină, sindrom Alagille, colestază progresivă intrahepatică familială, sindrom Rotor (defect de captare și excreție a BD)
 - Idiopatice: atrezie de căi biliare, hepatita neonatală idiopatică, colestaza benignă recurentă familială.

Clasificare

2. Colestaza extrahepatică (leziuni de căi biliare extrahepatice):

- Atrezia de căi biliare
- Stenoze de ducte biliare
- Chist de coledoc
- Calculi
- Adenopatii sau formațiuni tumorale cu compresie la acest nivel
- Ascarizi în căile biliare principale

Clasificare

II. Hiperbilirubinemia indirectă cu mai multe mecanisme de apariție (producție în exces, reducerea captării hepatice, deficit de conjugare).

In perioada neonatală:

- Icterul fiziologic al nou-născutului cu limita fiziologică până la 12mg/dl sau 15mg/dl la prematuri;
- Prin inhibitori din laptele matern (inhibitori ai conjugării bilirubinei prezenți la unele femei) și care poate persista mai multe săptămâni;
- Hiperbilirubinemia neonatală prin creșterea excesivă a BI prin incompatibilitate Rh sau ABO se pot produce leziuni la nivelul sistemului nervos central (icterul nuclear) sau boala hemolitică;
- Sindromul Criggler-Najjar cu absența totală sau prin deficit parțial de glucuroniltransferază.

Clasificare

II. Hiperbilirubinemia indirectă

La copil:

- Sindrom Gilbert (defect genetic, descoperit întâmplător), hemolize imune, nonimune;
- Ictero-anemii hemolitice:
 - Anomalii de membrană eritocitară: sferocitoza ereditară, eliptocitoză ereditară;
 - Deficite enzimatică eritrocitare: deficiență de G6-PD, deficiență de piruvat-kinază;
 - Hemoglobinopatii (defect calitativ al hemoglobinei): talasemie, siclemie.

Simptomatologia este specifică în funcție de vârstă și de afecțiunea de bază.

Icterele prin hiperbilirubinemie directă

- Prin reducerea fluxului biliar în ficat datorită secreției inadecvate a bilirubinei sau întreruperii fluxului biliar, crește nivelul BD peste 1mg/dl sau peste 20% din BT, cresc enzimele de colestază (fosfataza alcalină, gama GT) și crește nivelul acizilor biliari, colesterolului.
- Consecințele clinice ale retenției bilirubinei și acizilor biliari în hepatocite sunt: icter, scaune acolice, urini hipercrome, prurit, xantoame și leziuni hepatocitare până la ciroză biliară cu toate consecințele (hipertensiune portală, varice esofagiene, encefalopatie hepatică).
- Se instalează în timp retardul staturo-ponderal prin malabsorbția principiilor nutritive, a vitaminelor liposolubile (A, D, E, K), retard pubertar, retinopatie, rahitism și osteomalacie, neuropatie periferică, tulburări de coagulare.

Hepatita acută

Definitie

Hepatita acută reprezintă inflamația ficatului manifestată prin creșterea transaminazelor și prin modificări histologice (necroză hepato-celulară și infiltrat inflamator) cu durată sub 6 luni.

Clasificare etiologica

1. Hepatite acute virale: virusuri hepatitice A, B, C, D, E, virusul Epstein-Barr, citomegalovirus, HIV, enterovirusuri ;
2. Bacterii: leptospire, Treponema pallidum, TBC miliară, septicemii bacteriene, Neisseria gonorrhoeae, Chlamydia trachomatis (la adolescente;)
3. Toxice: Amanita phalloides, tetraclorură de carbon, alcoolul etilic;
4. Medicamente: paracetamol, α -metil-dopa, izoniazidă, halotan, nitrofurantoin, azathioprină;
5. Metabolice: hipoxie, boala Wilson, galactozemie, tirozinemie.

Simptomatologie

- **Anamneza** relevă contact infectant în atecedentele recente sau contact cu un toxic, tratament medicamentos (pentru hepatitele toxic medicamentoase).
- **Semne prodromale:** anorexie, greață, vărsături, oboseală, indispoziție, durere în hipocondrul drept, uneori febră moderată.
- **Perioada icterică** când se ameliorează semnele din perioada prodromală, dar apare icterul cu durată de 1-4 săptămâni (maxim 6 săptămâni), urini intens hipercrome, hepatomegalie dureroasă, splenomegalie la 25-50% din cazuri.

Explorări de laborator

- creșterea transaminazelor de peste 10 ori fata de limita superioară a normalului;
- raportul GPT/GOT > 1 în majoritatea hepatitelor virale;
- bilirubina totală crescută (pe seama BD);
- creșterea gama-GT;
- fosfataza alcalină crește de peste 3 ori față de normal;
- explorări pentru identificare etiologică:
 - IgM anti-VHA, atgHBs, atc anti-HBc, atc anti-VHC
 - serologie complex TORCH și lues mai ales la sugari
 - culturi bacteriene
 - screening toxicologic la copilul mai mare, ceruloplasmină și cuprurie/24h).

Tratament

- **Igieno-dietetic:** limitarea efortului fizic, hidratarea adecvată, regim hiperglucidic, hipolipidic, cu mese fracționate reduse cantitativ, alimentație parenterală la nevoie.
- **Medicamentos:** nu există tratament specific, se administrează tratament simptomatic.
- **Profilaxia la contacti:**
 - Pentru hepatita virală acută A se administrează gamaglobulină standard 0,1-0,3ml/kgc/doză
 - Pentru hepatită virală B se administrează vaccin anti-hepatitic B și imunoglobulină umană specifică anti-antigen HBs i.m în primele 24h de la contact.

Hepatita cronică la copil

- **Definitie:** hepatita cronică reprezintă inflamația cronică hepatică cu evoluție timp de minim 6 luni.
- **Clasificarea** etiopatogenică:
 - hepatită autoimună;
 - hepatită cronică virală (virus hepatic B, C, D, asocieri de virusuri hepatice B+C, C+D);
 - hepatită cronică indusă de medicamente;
 - ciroză biliară primitivă;
 - colangită sclerozantă primitivă;
 - afectări hepatice în afecțiuni metabolice: deficitul de alfa- 1 antitripsină; boala Wilson; boli metabolice ereditare: defect de metabolism al aminoacizilor (tirozinemia), lipidelor (boala Wolman, boala Niemann-Pick, boala Gaucher), glucidelor (galactozemia, fructozemia, glicogenoze), acizilor biliari; hemosideroza idiopatică a sugarului, steatoză hepatică non-alcolică și steatohepatita.

Hepatita cronică virală B

- Este cea mai frecventă hepatopatie cronică la copil. Cronicizarea hepatitei acute are loc în proporție de 90% la sugar, 10% la copilul mare, 5-10% la adult.
- Transmiterea infecției cu virusul hepatitei B se face prin contact cu sânge contaminat (dar și saliva sau sperma pot fi infecțioase).
- Grupuri vulnerabile sunt: hemodializați cronic, utilizatori cronici de droguri intravenoase, manevre instrumentale sau intervenționale.
- În 80% dintre cazuri, infecția acută cu VHB este asimptomatică; 5% dintre adulți și un procent mult mai mare dintre copii devin purtători cronici de VHB. Riscul de cronicizare a infecției este mai mare cu cât copilul are vârstă mai mică.
- Se estimează că aproximativ 5% din purtătorii de AgHBs sunt infectați cu VHD.

Hepatita cronică virală B

Markerii serologici:

- Antigenul HBs apare la 4-6 săptămâni de la contactul infectant și dispare din serul bolnavului după 2-3 luni. Persistența peste 6 luni indică infecția cronică;
- Anticorpul anti-HBs apar la 4-6 luni după dispariția antigenului HBs; indică evoluția spre vindecare și instalarea imunității specifice de tip (obținută prin boală sau prin vaccinare);
- Antigenul HBe apare și el în ser concomitent cu AgHBs, fiind marker al replicării virale și, totodată, al riscului de contagiune. Persistența sa în ser mai mult de 2-3 luni denotă evoluția spre cronicizarea bolii și risc crescut de progresie către ciroză;
- Anticorpul anti HBe pot fi evidențiați în ser după dispariția AgHBe, marcând încetarea contagiozității și evoluția favorabilă a infecției;
- ADN-VHB extras din plasmă este marker al replicării virale;
- La purtătorii sănătoși Atg HBs este prezent, funcția hepatică normală, pacientul este asimptomatic.

Hepatita cronică virală C

- Incidența hepatitei cronice virale cu virus C (VHC) în țara noastră este de 2%.
- În ultimii ani riscul de transmitere la persoanele politransfuzate și hemodializate a scăzut mult (datorită programelor de screening al produselor de sânge).
- Infecția cu VHC are modalități de transmitere similare cu ale infecției cu VHB; cea mai frecventă era considerată calea parenterală, prin transfuzii de sânge și derivate de sânge. La copil infecția cu VHC se întâlnește mai ales la copiii politransfuzati, pentru afecțiuni hematologice (talasemii, anemii hemolitice cronice, hemofilii) sau pentru alte tipuri de afecțiuni.
- Rata de cronicizare este foarte mare, atingând 50% din totalul cazurilor diagnosticate; posibilitatea evoluției spre carcinom hepatic sau spre ciroză hepatică este o realitate.

Hepatita cronică virală C

Factori de risc actuali la tineri:

- Utilizarea de droguri i.v., multipli parteneri sexuali, tatuajele și piercingurile.
- Transmiterea verticală de la mamă la făt este rară. Riscul transmiterii este de 1,7% la copiii născuți de femeile pozitive cu anticorpi anti-VHC și 4,3% la copiii născuți de femeile pozitive pentru ARN-VHC. Anticorpul matern transmis transplacentar pot persista minim 12 luni în circulația fetală, iar ARN- VHC poate fi determinat la sugar cel mai devreme la 1-2 luni.

Hepatita cronică virală C

Markerii infecției și viremiei:

- ARN-VHC, care apare precoce în ser la 2 săptămâni de la contact. Este marker de infecție și viremie. Persistența sa în timp sugerează evoluția spre cronicizare a bolii.
- Anticorpii anti-VHC apar în ser la 3-12 săptămâni de la identificarea în ser a ARN-VHC.
- Asocierea cu creșterea importantă a transaminazelor serice sugerează o infecție acută, în timp ce asocierea cu valori ondulante ale transaminazelor este sugestivă pentru o infecție cronică.

Manifestări clinic în hepatita cronică

- **Simptomatologia clinică** în hepatitele cronice virale la copil este săracă, uneori absentă.
- Debutul bolii poate fi insidios, iar episodul infecțios (hepatită acută) poate trece neobservat.
- Simptomatologia clinică subiectivă este nespecifică.
- Simptome generale: astenie, adinamie, oboseală, diminuarea performanțelor școlare, scădere ponderală, inapetență, balonare, greață, sațietate precoce, vărsături postprandiale.

Manifestări clinic în hepatita cronică

Examenul obiectiv

- paloare cutaneo-mucoasă, stelute vasculare, eritem palmo-plantar, purpură și peteșii în formele cu trombocitopenie, rash cutanat tranzitoriu, eventual icter;
- țesut celular subcutanat diminuat;
- epistaxis, gingivoragii;
- mialgii, atralgii;
- scăderea tonusului muscular;
- hepatomegalie cu consistență de organ sau crescută, cu suprafață netedă și margine rotunjită sau ascuțită;
- splenomegalie;
- tulburări endocrine: ginecomastie, amenoree, hirsutism.

În infecția cu VHB pot apărea manifestări renale (glomerulonefrită membranoasă), hematologice (anemie aplastică), vasculare (vasculită, poliarterită nodoasă).

Ex. paraclinice în hepatita cronică

- **Testele biochimice hepatice** - sunt investigate sindroamele: de hepatocitoliză, hepatopriv, inflamator, de colestază, de traversare hepatică, hematologice. Unele teste sunt normale. Transaminazele serice pot fi crescute de 2-8 ori față de limita superioară a normalului; α_2 -globulinele, gamaglobulinele serice (sunt crescute ca reacție mezenchimală).
- **Explorările imagistice:** radiografia simplă, ecografia simplă sau combinată cu Doppler, scintigrafia evaluează structura hepatică, aspectul căilor biliare, sistemul port etc.
- **Endoscopia digestivă superioară** apreciază circulația esofagiană și gastrică - varice, (diagnosticul diferențial cu ciroza hepatică).
- **Puncția biopsie hepatică** este necesară pentru diagnosticul pozitiv de grad lezional și de stadiu evolutive (se realizează transcutanat, foarte rar laparoscopic la copil).

Ex. paraclinice în hepatita cronică

- **Markeri serologici virali** în hepatita cronică B sunt: AgHBs, anti-HBc (totali), AgHBe sau Ac antiHBe, ADN viral, ADN polimerază, IgM anti-HBc; dintre aceștia, AgHBe, ADN viral și ADN polimerază sunt markerii de replicare virală.
- În hepatita cronică D sunt prezenți în ser atât markerii serologici ai VHD (IgM anti-HD, Ac anti-HD totali și ARN-VHD), cât și cei ai VHB (AgHBs, IgM anti-HBc).
- În hepatita cronică C sunt prezenți anti-VHC și ARN-VHC (test de confirmare).
- Determinarea ADN viral și a ARN viral reprezintă cel mai fidel test de evidențiere a replicării virale.

Tratamentul hepatitei cronice

Tratamentul igienico-dietetic:

- nutriție completă variată;
- regimul este hipercaloric, hiperproteic, hipolipidic;
- necesarul de calorii este în funcție de vârsta copilului;
- aportul zilnic de glucide este de 8-10 g/kg corp, de proteine (cu valoare biologică ridicată) 1,5- 3 g/kg corp și de lipide 2-3 g/kg corp (fără a depăși 30% din valoarea calorică a rației);
- alimentația trebuie adaptată la stadiul evolutiv al bolii;
- se suplimentează cu vitamine liposolubile;
- sunt contraindicate alimentele conservate, afumate, brânzeturile fermentate, fasolea uscată (alimente greu digerabile), alcoolul, condimentele.

Tratamentul hepatitei cronice

Tratamentul etiologic: interferon si preparate antivirale.

Indicatiile terapiei cu interferon:

- AgHBs este prezent în serul bolnavului;
- leziuni hepatice de tip necroză-inflamație, cu IAH $\geq$ 6;
- transaminazele serice crescute de 2-3 ori față de valorile normale;
- prezența markerilor replicării virale: ADN-VHB, AgHBe.
- Tratamentul cu interferon se începe când leucocitele și trombocitele sunt în limite normale.
- În HC cu VHB sau VHD se utilizează interferonul α -2b. Doza terapeutică este de 100.000UI/kgc/administrare, în 3 administrări pe săptămână. Calea este parenterală, subcutanată iar durata tratamentului este de 12 luni.
- Eficacitatea tratamentului cu interferon este redusă în infecțiile neonatale, hepatitele cronice virale cu AgHBe, în prezența HIV și sindroame de imunodeficiență.
- În hepatitele cronice cu VHC tratament cu Interferon Pegylat alfa 2b/2a 60 μ g/m² /săptămână, asociat cu Ribavirină 15mg/kgc/zi.

Tratamentul hepatitei cronice

Tratamentul patogenic

- hepatoprotectoare: stabilizatoare de membrană (silimarina);
- ameliorare a funcției de sinteză proteică și acizi nucleici (Aspatofort, vitamine din grupul B);
- efect antiolestatic (acidul ursodezoxycolic în doză de 12 mg/kg corp/zi pe cale orală).

Hepatita autoimună

- **Definitie** - apariția unor leziuni hepatice distructive de tip hepatocitoliza, infiltrate inflamatorii, fibroză, cu potențial cirogen și biologic prin hipergamaglobulinemie, prezența de autoanticorpi circulanți, absența markerilor serici ai hepatitelor virale.
- **Etiologia** hepatitei autoimune este încă necunoscută. Factorii exogeni care pot fi incriminați în producerea hepatitei autoimune sunt factorii infecțioși (virusul rubeolic, virusurile hepatice B și C) și unele medicamente (hidralazina, metildopa, nitrofurantoin). Aceștia acționează pe un teren genetic constitutional.

Hepatita autoimună

Patogenie

- Mecanismul prin care se produc leziunile caracteristice din hepatită autoimună este neelucidat. Elementul cheie este considerat întotdeauna a fi predispoziția genetică, care facilitează răspunsul imun față de auto-antigene hepatice sau anti-antigene extrahepatice.
- Autoanticorpii circulanți sunt:
 - Ac. anti-nucleari (ANA);
 - Ac. anti-mușchi neted (ASMA);
 - Ac. anti-antigen solubil hepatic/pancreatic (anti SLA/LP);
 - Ac. anti-microsomiali hepato-renali (LKM1 , LKM2).

Hepatita autoimună

Manifestări clinice

- Uneori, debutul și evoluția hepatitei autoimune sunt asimptomatice, boala este depistată prin prezenta unui sindrom hepatosplenomegalic.
- Alteori, simptomatologia clinică este asemănătoare celei din hepatitele cronice: astenie, adinamie, inapetenta, scadere în greutate, performanțe intelectuale diminuate. Pot apărea hepatalagii de efort sau postprandiale.
- La examenul obiectiv: hepatomegalie, splenomegalie, tulburări trofice cutanate.
- Manifestări extrahepatice: eritem nodos, artralгии cu artrită, colită, tiroidită, glomerulonefrită, vitiligo, hipoparatiroidism, glomerulonefrită, diabet zaharat.

Hepatita autoimună

Manifestări paraclinice:

- Testele biochimice hepatice: creșterea transaminazelor, a bilirubinei și a enzimelor de colestază, hipoalbuminemie.
- Testele imunologice: prezența autoanticorpilor LKM, SMA, ANA etc.
- Puncția biopsie hepatică identifică leziuni morfologice de tip hepatită cronică activă.

Hepatita autoimună

Diagnostic

- Diagnosticul pozitiv de hepatită autoimună se stabilește pe baza excluderii hepatitelor virale, un rol esențial revenind leziunilor morfologice și prezenței autoanticorpilor (mai ales ANA, SLA, SMA, LKM).
- Diagnosticul diferențial impune excluderea hepatitelor cronice virale (B, C, D), a infecției rubeolice, a hepatitelor medicamentoase, bolii Wilson, deficitului de α 1-antitripsină etc.

Hepatita autoimună

Tratament:

- medicație imunosupresoare se administrează pentru obținerea remisiunii și menținerea acesteia;
- Terapia standard este asocierea Prednison/Prednisolon cu Azathioprină. Doza de prednison este 1-2 mg/kg/zi (maxim 60 mg /zi) timp de 2 săptămâni asociat apoi cu Azathioprină în doză treptat crescută până la 2-2,5 mg/kg/zi și cu scăderea treptată a dozelor de prednison până la 10 mg/zi, timp de 3 ani (necesita reevaluare histologică și serologică);
- Alți compuși imunosupresivi: ciclosporina A, budesonid, tacrolimus, ciclofosfamidă, micofenolat de mofetil;
- Transplantul hepatic este opțiunea terapeutică în HAI cu debut cu insuficiență hepatică sau în lipsa de răspuns la tratamentul imunosupresor sau în evoluția nefavorabilă după o perioadă de răspuns la tratamentul medicamentos.

Ciroza hepatică

- Ciroza reprezintă stadiul final histologic pentru multe afecțiuni hepatice cronice.
- Etiopatogenia este multifactorială și este cel mai des rezultatul unei boli de lungă durată.
- Fibroza și regenerarea nodulară au ca rezultat final dezorganizarea arhitecturii hepatice.
- Severitatea fibrozei influențează complicațiile cirozei: hipertensiunea portală, ascita, sindromul hepato-renal și encefalopatia hepatică.

Ciroza hepatică

Etiologia:

1. Boli ale căilor biliare:

a. Intrahepatice (familiale):

- Sindrom Alagille
- Deficit de sinteză a acizilor biliari
- Boli autozomale cu colestază familială progresivă

b. Extrahepatice:

- Atrezie de căi biliare extrahepatice
- Stenoza de canal biliar
- Calculi biliari
- Chist de coledoc
- Obstrucția biliară prin tumori sau paraziți (Ascaris Lumbricoides, Fasciola)

Ciroza hepatică

Etiologie

2. Afecțiuni ale hepatocitelor (chiar necroza hepatocitară):

- Infecții cu virusuri hepatitice: B, C, D, E;
- Hepatita neonatală (Citomegalvirus, Toxoplasmoza, Rubeola, Herpes virus, Lues, enterovirusuri);
- Steatoza hepatică non-alcoolică;
- Boli autoimune: hepatita autoimună, colangita sclerozantă primitivă;
- Boli genetice de metabolism:
 - Deficit de α 1-antitripsină
 - Glicogenoze
 - Galactozemie
 - Boala Wilson
 - Fibroza chistică
 - Hemocromatoza
- Hepatite medicamentoase (toxice): Metotrexat, Isoniazidă, intoxicație cu vitamina A, nutriție parenterală totală.

Ciroza hepatică

Etiologie

3. Afecțiuni vasculare

- Sindromul Budd-Chiari;
- Boala veno-ocluzivă;
- Insuficiență cardiacă congestivă cronică;
- Pericardita constrictivă.

Ciroza criptogenă (5-15% din cazuri) poate fi urmarea evoluției unor mitocondropatii.

În general, cele mai frecvente cauze de ciroză sunt:

- La sugarul și copilul mic: atrezia biliară și boli genetice-metabolice;
- La copiii mai mari: hepatita cronică virală și boli autoimune.

Ciroza hepatică

Tabloul clinic este consecința hipertensiunii portale (HTP) și insuficienței hepatocelulare.

- Semne nespecifice: anorexie, retard ponderal, fatigabilitate, slăbiciune musculară, greață, vărsături;
- Ex. obiectiv: durere abdominală, ficatul are dimensiuni normale sau reduse, este prezentă ascita sau distensia abdominală, splenomegalie, circulația colaterală la nivelul tubului digestiv (varice esofagiene, vene hemoroidale) și la nivelul peretelui abdominal anterior, periombilical “cap de meduză” sau pe flancuri, prurit în colestaza cronică ;
- Sindrom de retenție hidro-salină (ascită, edeme, hidrotorace);
- Sindrom anemic;
- Sindrom hemoragipar;
- Sindrom de malabsorbție, retard staturo-ponderal;
- Modificări renale;
- Modificări gastrice (gastropatia cronică, ulcer gastro-duodenal);
- Modificări hemodinamice, endocrine.

Ciroza hepatică

Examenenele de laborator:

- Teste biochimice funcționale hepatice: transaminaze, bilirubina, explorarea funcției de sinteză hepatocitară, enzimele de colestază, examenul hematologic periferic;
- Explorări imagistice: ecografia abdominală, tomografie computerizată, IRM și esofago-gastroduodenoscopie pentru evidențierea varicelor esofagiene și gastrice;
- Biopsia hepatică stabilește diagnosticul de certitudine, etiologic;
- Elastografia poate diferenția fibroza semnificativă de cea severă și ciroza;
- Alte investigații: explorări imunologice, metabolice, virusologice;
- CT, IRM și examinările angiografice sunt obligatorii pentru evaluarea pre-transplant în atrezia biliară, anomalii congenitale, tromboza portală și șunturi porto-sistemice.

Ciroza hepatică

Diagnostic:

- Anamneza:
 - antecedentele materne (hepatita B sau C);
 - consangvinitate, boli hepatice familiale;
 - antecedente heredocolaterale de icter, boli neuropsihiatrice, anemie hemolitica;
 - prezența la adolescenți de tatuaje sau piercinguri (asociere cu hepatita C);
 - nutriția parenterală prelungită;
 - colestaza neonatală, afecțiuni intercurrente în perioada neonatală, intervenții chirurgicale în perioada de nou născut.
- Examenul obiectiv
- Examenele de laborator și explorările paraclinice au ca scop determinarea etiologiei cirozei și identificarea complicațiilor.

Ciroza hepatică

- **Fazele cirozei:** activă sau inactivă, compensată sau decompensată (decompensarea poate fi precipitată de o infecție intercurrentă, hemoragie digestivă superioară, medicație hepato-toxică).
- **Complicațiile** potențial redutabile:
 - anemie
 - tulburări de coagulare
 - malnutriție
 - complicații pulmonare.

Ciroza hepatică

Tratamentul igienico-dietetic:

- Activitate fizică - este exclus exercițiul fizic.
- Necesarul caloric este crescut - când exista risc de malnutriție aportul energetic este mai mare cu 70- 80% față de cel corespunzător vârstei.
- Necesarul de proteine: $\leq 1\text{g/kgc/zi}$ în decompensare 2-3 g/kgc/zi în colestază, la sugari pentru a asigura creșterea (se folosesc preparate dietetice terapeutice) până la 4 g/kgc/zi asigură creșterea normală la copil și evită catabolismul endogen.
- Necesarul de lipide: dieta este hipolipidică, se suplimentează cu trigliceride cu lanț mediu (MTC).
- Vitaminele liposolubile (A,D, E, K) trebuie suplimentate mai ales în colestază.
- Restricție hidrică în prezența edemelor.
- În malnutriția severă – nutriție enterală sau parenterală.

Ciroza hepatică

Tratamentul medicamentos:

- Tratament etiologic cu interferon pentru ciroza cauzată de hepatitele virale B și C în stadiul Child A.
- Prevenirea infecțiilor prin vaccinarea antigripală, antipneumococică și pentru hepatita A.

Ciroza hepatică

Tratamentul complicațiilor:

- Infecții: peritonita bacteriană, infecții urinare și respiratorii, profilaxia cu antibiotice în proceduri invazive;
- Hemoragia digestivă superioară apărută prin ruptura varicelor esofagiene (cea mai severă complicație a bolii): tratamentul este farmacologic, endoscopic, mecanic și chirurgical;
- Ascita: restricție dietetică de sodiu, diuretice, paracenteza (cu analiza lichidului de ascită) și perfuzii cu albumină 25% 1 g/kgc.
- Encefalopatia hepatică cu: restricție de proteine, administrare de dizaharide neabsorbabile (lactuloză) și antibiotice pentru reducerea bacteriilor producătoare de amoniac.
- Carcinomul hepato-celular poate apare în evoluția hepatitei cronice B, atreziei biliare, sindromului Alagille. Pacientul cu ciroză se examinează periodic ecografic și se recomandă determinarea alfa-feto-proteinei la 6luni – 1 an.
- Transplantul hepatic este ultima alternativă terapeutică în ciroză.