|  |  |
| --- | --- |
| A | **MINISTERUL SĂNĂTĂŢII AL REPUBLICII MOLDOVA** |



**UNIVERSITATEA DE STAT DE MEDICINĂ ȘI FARMACIE**

**,,NICOLAE TESTEMIȚANU’’ DIN REPUBLICA MOLDOVA**

**DISPLAZIA MULTICHISTICĂ RENALĂ LA COPIL**

**Protocol clinic național**

**PCN - 401**

*Chișinău, 2022*

**Aprobat în cadrul ședinței Consiliului de Experţi**

**din 23.02.2022, proces verbal nr. 2**

**Aprobat prin ordinul Ministerului Sănătăţii Republicii Moldova**

**nr.391 din 26.04.2022 cu privire la aprobarea Protocolului clinic naţional**

**„Displazia multichistică renală la copil**”

**CUPRINS**

# [**ABREVIERILE FOLOSITE ÎN DOCUMENT…………………………………………………..............4**](file:///C:\Users\Ordinator%20Urologie\My%20Documents\Desktop\Protocoale%20clinice\protocol.RVU.30.10.08.final%20(2).doc#_Toc209946006)

# [**PREFAŢĂ…………………………………………………………………………………….......................4**](file:///C:\Users\Ordinator%20Urologie\My%20Documents\Desktop\Protocoale%20clinice\protocol.RVU.30.10.08.final%20(2).doc#_Toc209946007)

# [**A. PARTEA INTRODUCTIVĂ**……………………………………………………………………………5](file:///C:\Users\Ordinator%20Urologie\My%20Documents\Desktop\Protocoale%20clinice\protocol.RVU.30.10.08.final%20(2).doc#_Toc209946008)

# [A.1. Diagnosticul……………………………………………………………………………..........................5](file:///C:\Users\Ordinator%20Urologie\My%20Documents\Desktop\Protocoale%20clinice\protocol.RVU.30.10.08.final%20(2).doc#_Toc209946009)

# [A.2. Codul bolii (CIM 10)…………………………………………………………………............................5](file:///C:\Users\Ordinator%20Urologie\My%20Documents\Desktop\Protocoale%20clinice\protocol.RVU.30.10.08.final%20(2).doc#_Toc209946010)

# [A.3. Utilizatorii.................................................................................................................... .............................5](file:///C:\Users\Ordinator%20Urologie\My%20Documents\Desktop\Protocoale%20clinice\protocol.RVU.30.10.08.final%20(2).doc#_Toc209946011)

# [A.4. Scopurile protocolului.............................................................................................................................. .5](file:///C:\Users\Ordinator%20Urologie\My%20Documents\Desktop\Protocoale%20clinice\protocol.RVU.30.10.08.final%20(2).doc#_Toc209946012)

# [A.5. Data elaborării protocolului..................................................................................................................... 6](file:///C:\Users\Ordinator%20Urologie\My%20Documents\Desktop\Protocoale%20clinice\protocol.RVU.30.10.08.final%20(2).doc#_Toc209946013)

# [A.6. Data următoarei revizuiri......................................................................................................................... 6](file:///C:\Users\Ordinator%20Urologie\My%20Documents\Desktop\Protocoale%20clinice\protocol.RVU.30.10.08.final%20(2).doc#_Toc209946014)

# [A.7. Lista şi informaţiile de contact ale autorilor şi ale persoanelor care au participat la elaborarea protocolului:..................................................................................................................................................... 6](file:///C:\Users\Ordinator%20Urologie\My%20Documents\Desktop\Protocoale%20clinice\protocol.RVU.30.10.08.final%20(2).doc#_Toc209946015)

# [A.8. Definiţie folosită în document................................................................................................................. 7](file:///C:\Users\Ordinator%20Urologie\My%20Documents\Desktop\Protocoale%20clinice\protocol.RVU.30.10.08.final%20(2).doc#_Toc209946016)

A 9. Epidemiologie...........................................................................................................................................7

# [B**. PARTEA GENERALĂ..**............................................................................................................................. 8](file:///C:\Users\Ordinator%20Urologie\My%20Documents\Desktop\Protocoale%20clinice\protocol.RVU.30.10.08.final%20(2).doc#_Toc209946018)

# B.1. Nivel de asistență medicală primară.........................................................................................................9

# B.2.Nivel de asistenţă medicală specializată de ambulator..............................................................................9

# [B.2. Nivel de asistenţă medicală spitalicească…………………………………………………………….... 9](file:///C:\Users\Ordinator%20Urologie\My%20Documents\Desktop\Protocoale%20clinice\protocol.RVU.30.10.08.final%20(2).doc#_Toc209946021)

# [**C. 1. ALGORITMII DE CONDUITĂ…………………………………………………………………….11**](file:///C:\Users\Ordinator%20Urologie\My%20Documents\Desktop\Protocoale%20clinice\protocol.RVU.30.10.08.final%20(2).doc#_Toc209946022)

# [C.1.1. Algoritmul de diagnostic al pacientului cu displazie multichistică renală............................................11](file:///C:\Users\Ordinator%20Urologie\My%20Documents\Desktop\Protocoale%20clinice\protocol.RVU.30.10.08.final%20(2).doc#_Toc209946023)

# [C.1.2. Algoritmul de tratament al pacientului cu displazie multichistică renală.......................................... 12](file:///C:\Users\Ordinator%20Urologie\My%20Documents\Desktop\Protocoale%20clinice\protocol.RVU.30.10.08.final%20(2).doc#_Toc209946024)

# [C. 2. Descrierea metodelor, tehnicilor şi a procedurilor................................................................................. 13](file:///C:\Users\Ordinator%20Urologie\My%20Documents\Desktop\Protocoale%20clinice\protocol.RVU.30.10.08.final%20(2).doc#_Toc209946025)

# [C.2.1. Clasificarea........................................................................................................................................... 13](file:///C:\Users\Ordinator%20Urologie\My%20Documents\Desktop\Protocoale%20clinice\protocol.RVU.30.10.08.final%20(2).doc#_Toc209946026)

# [C.2.2. Factorii de risc....................................................................................................................................... 13](file:///C:\Users\Ordinator%20Urologie\My%20Documents\Desktop\Protocoale%20clinice\protocol.RVU.30.10.08.final%20(2).doc#_Toc209946027)

# [C.2.3. Conduita pacientului cu displazie multichistică renală……………………………………………..... 1](file:///C:\Users\Ordinator%20Urologie\My%20Documents\Desktop\Protocoale%20clinice\protocol.RVU.30.10.08.final%20(2).doc#_Toc209946029)6

# [C.2.3.1. Anamneza........................................................................................................................................... 14](file:///C:\Users\Ordinator%20Urologie\My%20Documents\Desktop\Protocoale%20clinice\protocol.RVU.30.10.08.final%20(2).doc#_Toc209946030)

# [C.2.3.2.Examenul fizic.................................................................................................................................... 15](file:///C:\Users\Ordinator%20Urologie\My%20Documents\Desktop\Protocoale%20clinice\protocol.RVU.30.10.08.final%20(2).doc#_Toc209946031)

# [C.2.3.3. Investigaţii paraclinice.................................................................................................................. 15](file:///C:\Users\Ordinator%20Urologie\My%20Documents\Desktop\Protocoale%20clinice\protocol.RVU.30.10.08.final%20(2).doc#_Toc209946032)

# [C.2.3.4. Diagnosticul diferenţial............................................................................................................... 16](file:///C:\Users\Ordinator%20Urologie\My%20Documents\Desktop\Protocoale%20clinice\protocol.RVU.30.10.08.final%20(2).doc#_Toc209946034)

# [C.2.3.5. Criteriile de spitalizare .................................................................................................................17](file:///C:\Users\Ordinator%20Urologie\My%20Documents\Desktop\Protocoale%20clinice\protocol.RVU.30.10.08.final%20(2).doc#_Toc209946035)

# [C.2.3.6. Tratamentul................................................................................................................................... 17](file:///C:\Users\Ordinator%20Urologie\My%20Documents\Desktop\Protocoale%20clinice\protocol.RVU.30.10.08.final%20(2).doc#_Toc209946036)

# [C.2.3.7. Evoluţia......................................................................................................................................... 19](file:///C:\Users\Ordinator%20Urologie\My%20Documents\Desktop\Protocoale%20clinice\protocol.RVU.30.10.08.final%20(2).doc#_Toc209946037)

# [C.2.3.8. Supravegherea pacienţilor............................................................................................................ 19](file:///C:\Users\Ordinator%20Urologie\My%20Documents\Desktop\Protocoale%20clinice\protocol.RVU.30.10.08.final%20(2).doc#_Toc209946038)

# [**D. RESURSElE UMANE ŞI MATERIALE NECESARE PENTRU RESPECTAREA PREVEDERILOR PROTOCOLULUI**............................................................................................................................................19](file:///C:\Users\Ordinator%20Urologie\My%20Documents\Desktop\Protocoale%20clinice\protocol.RVU.30.10.08.final%20(2).doc#_Toc209946046)

# [D.1. Policlinica consultativă............................................................................................................................ ...20](file:///C:\Users\Ordinator%20Urologie\My%20Documents\Desktop\Protocoale%20clinice\protocol.RVU.30.10.08.final%20(2).doc#_Toc209946047)

# [D.2. Secţia de urologie..................................................................................................................................... 21](file:///C:\Users\Ordinator%20Urologie\My%20Documents\Desktop\Protocoale%20clinice\protocol.RVU.30.10.08.final%20(2).doc#_Toc209946048)

# **E. INDICATORII DE MONITORIZARE A IMPLIMENTĂRII PROTOCOLULUI**...........................23

# [**ANEXEĂ.**........................................................................................................................................................25](file:///C:\Users\Ordinator%20Urologie\My%20Documents\Desktop\Protocoale%20clinice\protocol.RVU.30.10.08.final%20(2).doc#_Toc209946052)

# [Anexa 1 Informaţie pentru părinţi................................................................................................................... 25](file:///C:\Users\Ordinator%20Urologie\My%20Documents\Desktop\Protocoale%20clinice\protocol.RVU.30.10.08.final%20(2).doc#_Toc209946053)

# [**BIBLIOGRAFIE**.......................................................................................................................................... 26](file:///C:\Users\Ordinator%20Urologie\My%20Documents\Desktop\Protocoale%20clinice\protocol.RVU.30.10.08.final%20(2).doc#_Toc209946054)

**SUMARUL RECOMANDARILOR:**

1. Elucidarea problemei displaziei multichistice renale la copii la copii.
2. Datele epidemiologice si incidenta displaziei multichistice renale la copii.
3. Elementele si fenomenele clinice în displzia multichistică renală la copii.
4. Evaluarea manifestarilor clinice, inclusiv a ceror imagistice în displazia multichistică renală la copii.
5. Constatarea elementelor patogenetice in displazia multichistică renală la copii.
6. Factorii de risc, factorii etiologici si cauzali in displazia multichistică renală la copii.
7. Valoarea si semnificatia parametrilor paraclinici in displazia multichistică renală la copii
8. Programarea si realizarea tratamentului în displazia multichistică renală la copii.
9. Organizarea supravegherii în dinamică in displazia multichistică renală la copii.

**Abrevierile folosite în document**

|  |  |
| --- | --- |
| AMP | Asistenţa medicală primară |
| MS | Ministerul Sănătății al Republicii Moldovei |
| ECG | Electrocardiograma |
| i.m. | Intramuscular |
| i.v. | Intravenos |
| USG | Ultrasonografie |
| USMF | Universitatea de Stat de Medicină şi Farmacie „Nicolae Testemiţanu” |
| IMSP IMșiC | Instituția Medico-sanitară Publică Institutul Mamei și Copilului |
| CNȘP | Centrul Național Științifico-Practic |
| LICC | Laboratorul Infecții Chirurgicale la Copii |

**PREFAŢĂ**

Protocolul a fost elaborat de un grup de lucru format din colaboratorii Catedrei de chirurgie, ortopedie şi anesteziologie pediatrică a USMF „Nicolae Testemiţanu”, Clinicii de Chirurgie Pediatrică şi Urologie Pediatrică a Centrului Naţional Ştiinţifico-Practic de Chirurgie Pediatrică „Acad. Natalia Gheorghiu”, LICC, USMF „Nicolae Testemiţanu”. Protocolul naţional este elaborat în conformitate cu ghidurile internaţionale actuale privind displazia multichistică renală la copii şi va servi drept bază pentru elaborarea Protocoalelor clinice instituţionale.

La recomandarea MS pentru monitorizarea Protocoalelor clinice instituţionale pot fi folosite formulare suplimentare, care nu sunt incluse în Protocolul clinic naţional.

**A. PARTEA INTRODUCTIVĂ**

**A.1. Diagnosticul:**Rinichi displazic multichistic

***Exemple de diagnostice clinice:***

1. Anomalie congenitală de dezvoltare a sistemului renourinar: Rinichi displazic multichistic, unilateral.
2. Anomalie congenitală de dezvoltare a sistemului renourinar: Rinichi displazic multichistic, bilateral.

**A.2. Codul bolii (CIM 10)**: **Q 61.4**

**A.3. Utilizatorii:**

* Prestatorii serviciilor de AMP (medicii de familie, asistentele medicale de familie);
* Prestatorii serviciilor de AMSA (medicii urologi, urologi-pediatri);
* Secţiile de chirurgie pediatrică, reanimare şi terapie intensivă ale spitalelor raionale; municipale (medicii urologi, urologi-pediatri, pediatri, reanimatologi)
* Secţiile de urologie pediatrică, reanimare şi terapie intensivă ale spitalelor republicane (urologi-pediatri, reanimatologi).

***Notă***: Protocolul la necesitate poate fi utilizat şi de alţi specialişti.

**A.4. Scopurile protocolului*:***

1. Optimizarea calității examinării clinice, paraclinice și a tratamentului copiilor cu displazie multichistică renală.
2. Eficientizarea diagnosticului și asistenței medicale la toate etapele în cazul pacienților cu rinichi displazic multichistic.
3. Ameliorarea calității tratamentului acordat pacienților cu rinichi displazic multichistic.
4. Încadrarea copilului în societate.

**A.5. Elaborat**: 2022

**A.6. Revizuit:**  2027

**A.7. Lista şi informaţiile de contact ale autorilor şi ale persoanelor care au participat la elaborarea protocolului**:

|  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- |
| |  |  | | --- | --- | | **Numele** | **Funcţia deţinută** | | ***Jana Bernic*** | dr. hab. șt.med., prof.univ., Şef Catedra de chirurgie, ortopedie și anesteziologie pediatrică „Natalia Gheorghiu” USMF „Nicolae Testemiţanu”, centrul naţional Ştiinţifico-practic Chirurgie Pediatrică „Academician Natalia Gheorghiu” | | ***Eva Gudumac*** | academician AŞM, Om emerit, dr. hab. șt.med., prof.univ., director Clinică Chirurgie Pediatrică in centrul naţional Ştiinţifico-practic Chirurgie Pediatrică „Academician Natalia Gheorghiu” IMSP Institutul Mamei si Copilului, Catedra Chirurgie, Ortopedie și Anesteziologie Pediatrică”Natalia Gheorghiu” USMF „Nicolae Testemiţanu” | | ***Boris Curajos*** | dr. hab. șt.med., prof.univ., director Clinică Urologie Pediatrică in centrul naţional Ştiinţifico-practic Chirurgie Pediatrică „Academician Natalia Gheorghiu” IMSP Institutul Mamei si Copilului. | | ***Angela Ciuntu*** | dr. hab. șt. med., prof,univ. Departamentul de Pediatrie, USMF „Nicolae Testemițanu” | | ***Victoria Celac*** | Șef secție urologie, IMSP Institutul Mamei si Copilului, centrul naţional Ştiinţifico-practic Chirurgie Pediatrică „Academician Natalia Gheorghiu” | | ***Ion Zaharia*** | medic urolog, Clinica de Urologie Pediatrică, Centrul Naţional Ştiinţifico-practic de Chirurgie Pediatrică “Academician Natalia Gheorghiu” , IMSP IMSP Institutul Mamei si Copilului | | ***Victor Roller*** | Catedra Chirurgie, Ortopedie și Anesteziologie Pediatrică”Natalia Gheorghiu” USMF „Nicolae Testemiţanu”, centrul naţional Ştiinţifico-practic Chirurgie Pediatrică „Academician Natalia Gheorghiu”, Laboratorul infecții chirurgicale la copii, USMF „Nicolae Testemițanu” | | ***Anatol Curajos*** | medic urolog, Clinica de Urologie Pediatrică, Centrul Naţional Ştiinţifico-practic de Chirurgie Pediatrică “Academician Natalia Gheorghiu”, IMSP Institutul Mamei si Copilului | | ***Adrian Revenco*** | medic urolog, Clinica de Urologie Pediatrică, Centrul Naţional Ştiinţifico-practic de Chirurgie Pediatrică “Academician Natalia Gheorghiu”, IMSP Institutul Mamei și Copilulului | | ***Elena Fosa*** | Secundar clinic, specialitatea Urologie pediatrică, Catedra de chirurgie, ortopedie și anesteziologie pediatrică „Natalia Gheorghiu”, Clinica de Urologie Pediatrică, Centrul Naţional Ştiinţifico-practic de Chirurgie Pediatrică “Academician Natalia Gheorghiu”, IMSP Institutul Mamei și Copilulului | |
|  |

**Protocolul a fost discutat, aprobat şi contrasemnat:**

|  |  |
| --- | --- |
| **Denumirea instituţiei** | **Persoana responsabilă** |
| Comisia stiinţifico-metodică de profil „Chirurgie” | ***Evghenii Guțu***, dr. hab. șt.med., prof.univ., președinte |
| Catedra de chirurgie, ortopedie și anesteziologie pediatrică „Natalia Gheorghiu”, USMF „Nicolae Testemiţanu” | ***Jana Bernic***, dr. hab. șt.med., prof.univ., șef catedră |
| Comisia de specialitatea a MS în Medicina de familie | ***Ghenadie Curocichin***, dr. hab. șt.med., prof.univ., președinte |
| Comisia de specialitatea a MS în Farmacologie și farmacologie clinică. | ***Bacinschi Nicolae****,* dr. hab. șt.med., prof.univ., președinte |
| Comisia de specialitatea a MS în Medicina de laborator | ***Anatolie Vișnevschi,*** dr. hab. șt.med., prof.univ., președinte |
| Agenţia Medicamentului şi Dispozitivelor Medicale | ***Dragoș Guțu*,** director general |
| Compania Națională de Asigurări în Medicină | ***Ion Dodon,*** director general |
| Centrul Național de Asistență Medicală Urgentă Prespitalicească | ***Tatiana Bicic,*** vicedirector medical |
| Consiliul de Experți al Ministerului Sănătății | ***Aurel Grosu***, dr. hab. șt. med., prof.univ., președinte |

**A.8. Definiţie folosită în document**

**Displazia multichistică renală (multichistoza renală)** este oanomalie congenitală de dezvoltare, caracterizată printr-o transformare chistică a întregului parenchim renal neexistând o comunicare între chisturi sau o organizare de tip calice-bazinet. Procesul malformativ poate fi uni- sau bilateral. Când este afectat rinichiul unic congenital sau este prezent un proces bilateral atunci displazia multichistică renală este incompatibilă cu viața, ca urmare singura șansă fiind transplantul renal. Pentru displazia renală multichistică este caracteristică prezența unei mase tumorale lobulată, mobilă, transiluminabilă, ecotransparentă, situată în flanc. Astfel, malformația se produce prin insuficienta dezvoltare a mugurelui ureteral ce are loc în viața fetală timpurie, de regulă unilateral. Rinichiul este înlocuit în totalitate de formațiuni chistice de diferite dimensiuni, alcătuind o masă neregulată, care nu are nici formă, nici aspectul de țesut renal. Chisturile sunt de diferite dimensiuni şi forme, în unele cazuri au dimensiuni mari, fiind mai putine, dispuse ca număr in medulară, uni- sau bilateral în parenchimul renal. Între chisturi este prezent ţesut fibros, cartilaginos și chiar osos, ele fiind umplute cu conţinut transparent sau galben-deschis. Bazinetul, de regulă, lipseşte, ureterul este rudimentar şi nu ajunge până la rinichi. În unele cazuri ureterul este atrezic sau chiar în întregime absent. Vasele renale sunt rudimentare și de calibru mic.

**A.9 Epidemiologie**

Displazia renală multichistică reprezintă o anomalie congenitală rară, fiind întâlnită în 1,1% din totalitatea anomaliilor reno-urinare la copil și reprezentând cea mai frecventă anomalie chistică renală la nou-născuti.

Prevalența globală este de 4,12 la 10 000 de nașteri, cu unele variații regionale.

Marea majoritate (92%) din copiii diagnosticați cu displazie renală unilaterală se nasc vii, comparativ cu 33% în displazia multichistică renală bilaterală.

Până în prezent, nu se cunosc cauzele apariției acestei anomalii. Există unele ipoteze care explică această patologie fie printr-un eșec de inducție între mugurele ureteral și blastemul metanefric, fie printr- o obstrucție ureterală severă, apărută în etapele timpurii de dezvoltare intrauterină.

Conform unor studii, incidența displaziei renale multichistice variază între 1:3500 și 1:4000 de nou-născuți vii. Incidența afecțiunii malformative, proces unilateral este estimată la 1:2500-4000, pe când afectarea multichistică bilaterală are o frecvență de 1:3600 nou-născuți. În 55% cazuri este afectat rinichiul pe stânga, iar în 45% – rinichiul pe dreapta. Datele screeningului antenatal, comparativ cu cel neonatal, relevă displazia multichistică renală ca o maladie vicioasă a sistemului renoureteral întâlnită la fetuși, poate fi prezentă atât unilateral, cât și bilateral, în ultimul caz fiind frecvent incompatibilă cu viața. În funcție de sexe, displazia renală multichistică se consideră a avea o preponderență mai mare la sexul masculin - 2:1, totodată s-a observat o afectare mai frecventă a complexului reno-ureteral stâng. Datorită utilizării obligatorii a metodelor screening prin ecografie în perioada perinatală, inclusiv a sistemului urinar, în prezent diagnosticul ecografic perinatal a condus la decelarea malformației date în perioade mult mai precoce. Ecografic, displazia multichistică renală este descrisă ca o malformație renală lipsită de parenchim renal, prezentând multiple formațiuni chistice, de diferite dimensiuni și număr, pline cu lichid, care nu comunică între ele, alcătuind o pseudotumoră chistică cu contururi neregulate. L.R. Feldenberg si N.J. Siegel clasifică displazia multichistică în 3 forme:

1. forma simplă – afectarea unilaterală, fără alte anomalii asociate ale sistemului urogenital.

Forma unilaterală are un prognostic favorabil, nivel scăzut de malignizare (tumoră Wilms, carcinom), frecvență înaltă de involuție a rinichiului afectat. În asemenea cazuri se apreciază hipertrofia compensatorie a rinichiului controlateral. Rar, se complică cu hipertensiune arterială, infecția căilor urinare, proteinurie izolată.

1. Forma complicată – displazia multichistică renală unilaterală în asociere cu alte anomalii congenitale ale sistemului urogenital.

La pacienții cu forma complicată, în 50% cazuri se dezvoltă Boala Renală Cronică.

1. Forma bilaterală – afectarea renală bilaterală, cu asocierea altor anomalii de dezvoltare a sistemului urogenital, sau lipsa lor.

Afectarea bilaterală este incompatibilă cu viața, deseori duce la decesul antenatal sau imediat dupa naștere având ca substrat Boala Renală Cronică.

Multichistoza renală este de obicei asimptomatică, dar se poate manifesta prin: sindrom algic – frecvent dureri lombare unilateral, periodic stări febrile, valori ridicate ale tensiunii arteriale, cefalee.

În forma unilaterală displazia renală multichistică se atestă ca un complex reno-ureteral displazic cu un ureter atreziat, pe când complexul controlateral prezintă un sistem renoureteral bine funcțional. În cadrul displaziei renale multichistice, unele studii relevă că, la un ureter hipoplazic, atrezic sau chiar în întregime absent, asociază uneori refluxul vezicoureteral, sau refluxul vezicoureteral poate să fie prezent și în rinichiul controlateral, particularități întâlnite la 15-30% dintre pacienți. Conform studiilor morfopatologice, structurile chistice sunt tapetate cu epiteliu cuboid, care conține lichid transparent, dar uneori și maroniu sau cafeniu. Pereții chisturilor conțin țesut fibros, uneori cu sectoare de hialinoză cu insulițe de calcinate. Embriologic, se produce o anomalie în cursul fuziunii burjonului ureteral și a tubilor contorţi distali. În anumite cazuri, ureterul poate rămâne obstruat pe o mare parte din lungimea sa. Spectrul altor anomalii ale tractului urinar raportate în asociere cu rinichiul displazic multichistic include obstrucția joncțiunii pieloureterale (cca 15% dintre pacienți) și, mai puțin frecvent, obstrucția joncțiunii ureterovezicale, ureterocelul și ectopia ureterală. Abordarea ideală de diagnostic pentru refluxul vezicoureteral asimptomatic la pacienții cu rinichi displazic multichistic rămâne controversată. Având în vedere incidența ridicată a refluxului vezicoureteral atât pe rinichiul displazic multichistic, cât și pe rinichiul controlateral și riscul potențial de cicatrizare indusă de infecție și leziune renală în celulele solitare, este important de a efectua cistoureterografia micțională în timpul evaluării nou-născutului. Concomitent cu particularitățile menționate, în literatura de specialitate mai este descrisă o formă mult mai rară a displaziei renale multichistice - cea hidronefrotică, caracterizată prin prezența unor chisturi periferice care comunică cu un chist mai mare, situat central și care nu se deschide pe pelvisul foarte dilatat. Etiopatogenia displaziei renale multichistice rămâne în discuție continuă, în literatura de specialitate este explicată mai frecvent ca o embrio-fetopatie, dar sunt analizate și sindromul familial, aspectele ereditare. Până în prezent, nu este pe deplin înțeleasă etiopatogenia displaziei renale multichistice, la fel și incidența ei reală, a posibilelor complicații sau a degenerării maligne. De asemenea, și abordarea terapeutică în malformația respectivă este încă în dezbatere.

**B. PARTEA GENERALĂ**

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| ***B.1. Nivel de asistență medicală primară*** | | | |
| **Descriere**  ***(măsuri)*** | **Motivele**  ***(repere)*** | | **Paşii**  ***(modalităţi şi condiţii de realizare)*** |
| **I** | **II** | | **III** |
| **1. Screeningul displaziei multichistice renale C.2.4** | Diagnosticul displaziei multichistice renale se stabilește prin ecografia prenatală a uterului gravid, sau RMN și ecografia postnatală care va evidenția chisturi în parenchimul renal, fără comunicare între ele și fără un chist central. | | Obligatoriu:  • USG gravidelor  • USG sistemului urinar la copiii practic sănătoşi la vârsta de 1 lună şi repetat la 1 an |
| **2. Diagnosticul** | | | |
| 2.1. Diagnosticul preliminar al patologiei reno-urinare C.2.5.1. – C.2.5.4. | Diagnosticarea precoce a displaziei multichistice renale permite iniţierea tratamentului chirurgical la timp şi reducerea ratei complicaţiilor [4,13,15] | | Obligatoriu:  • Anamneza (caseta 5)  • Examenul obiectiv (casetele 6-9)  • analize de laborator (tabelul 3)   * + hemoleucograma   + sumarul urinei   + Biochimia serică (pune în evidență gradul de afectare al funcției renale)   • Examene imagistice   * + Ecografia abdominală   • Diagnosticul diferenţial (tabelul 4, Algoritmul C.1.1.) |
| 2.2 Deciderea consultului specialiştilor şi/sau spitalizării C.2.5.5. |  | | **Obligatoriu:**  • Toţi copiii cu suspiciune la displazie multichistică renală necesită consultul medicului urolog-pediatru  • Evaluarea criteriilor de spitalizare (caseta 11) |
| **3. Tratamentul** | | | |
| **3.1** Tratament simptomatic C.2.5.6.1. |  | | La necesitate:  • Tratamentul infecţiei urinare (vezi PCN Infecţia urinară la copii) |
| **4. Supraveghere**  C.2.5.7. | Va permite depistarea complicaţiilor | | **Obligatoriu:**  Dispensarizarea se va face în comun cu mediculspecialist urolog-pediatru conform planului întocmit (tabelul 5) |
| ***B.2.. Nivel de asistenţă medicală specializată de ambulator*** | | | |
| **Descriere**  ***(măsuri)*** | | **Motivele**  ***(repere)*** | **Paşi**  ***(modalităţi şi condiţii de realizare)*** |
| **I** | | **II** | **III** |
| **1.** **Screeningul displaziei multichistice renale C.2.4** | | Depistarea precoce a pacienţilor cu displazie multichistică renală este posibilă prin efectuarea USG sistemului urinar la copiii practic sănătoşi. Examinarea prin ultrasonografie a gravidelor permite depistarea malformaţiilor sistemului reno-urinar în perioada prenatală. | Obligatoriu:  • USG gravidelor  • USG sistemului urinar la copiii practic sănătoşi la vârsta de 1 lună şi repetat la 1 an |
| **2. Diagnosticul** | | | |
| 2.1. Confirmarea patologiei reno-urinare C.2.5.1. – C.2.5.4. | | Diagnosticarea precoce a displaziei multichistice renale permite evaluarea pacientului, iniţierea tratamentului şi reducerea ratei complicaţiilor [4,13,15] | **Obligatoriu:**  • Anamneza (caseta 5)  • Examenul obiectiv (casetele 6-9)  • analize de laborator (tabelul 3)   * + hemoleucograma   + sumarul urinei   + Biochimia serică (pune în evidență gradul de afectare al funcției renale)   • Examene imagistice   * + Ecografia abdominală   • Diagnosticul diferenţial (tabelul 4, Algoritmul C.1.1.)  **Recomandabil:**  • Examenul radiologic  Urografia intravenoasă  Scintigrafia renală  Tomografia Computerizată sau examenul prin rezonanță magnetică nucleară  • Consultul altor specialişti (pediatru, nefrolog ș.a.) |
| **2.2** **Decizia în selectarea tacticii de tratament: în condiții de staţionar sau de ambulatoriu** | | Tratamentul pacientului cu displazie multichistică renală este exclusiv chirurgical | Obligatoriu:  • Toți pacienții suspecți sau confirmați cu Multichistoză renală necesită spitalizare, pentru examinare urologică și tratament chirurgical (caseta 11) Algoritmul C.1.2. |
| **3. Tratamentul în condiţii de ambulatoriu** | | Profilaxia infecţiilor intercurente | **Obligatoriu:**  Dispensarizarea se va face în comun cu mediculspecialist urolog-pediatru conform planului întocmit. |
| **4. Supraveghere** | | Va permite depistarea complicaţiilor | **Obligatoriu:**   * Dispensarizarea se va face în comun cu mediculspecialist urolog-pediatru conform planului întocmit |

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| ***B.3. Nivel de asistenţă medicală spitalicească*** | | |
| **Descriere**  ***(măsuri)*** | **Motivele**  ***(repere)*** | **Paşi**  ***(modalităţi şi condiţii de realizare)*** |
| **I** | **II** | **III** |
| **1.Spitalizarea** | Vor fi spitalizați copiii care prezintă cel puțin un criteriu pentru tratament în staționar de urologie pediatrică. | Pacienții cu rinichi multichistic se vor spitaliza în secția de Urologi, a IMSP IMșiC și CNSP de Chirurgie Pediatrică ”Acad. Natalia Gheorghiu” |
| **2. Diagnosticul** | | |
| 2.1.Confirmarea displaziei multichistice renale la copil | Diagnosticul precoce al displaziei multichistice renale permite prevenirea complicațiilor ca:  - ruptura, inclusiv: traumatismele minore  - hipertensiunea arterială  - riscul de malignizare prezentat de resturile de țesut nefrogenic, prin aplicarea tratamentului chirurgical la timpul oportun. | **Obligatoriu:**  • Anamneza (caseta 5)  • Examenul obiectiv (casetele 6-9)  • analize de laborator: (tabelul 3)  -hemoleucograma  -sumarul urinei  -biochimia serică (pune în evidență gradul de afectare ale funcției renale)  -Teste genetice (consultația geneticianului)  • Examene imagistice  -Ecografia abdominală  -Urografia intravenoasă   * Diagnosticul diferenţial   **Recomandabil:**   * Tomografia computerizată cu angiografie * Scintigrafia renală * RMN * Cistografia micțională- cu scop de a depista anomaliile asociate la rinichiul controlateral (RVR prezent în 30% cazuri) * Consultaţia altor specialişti (pediatru, neurolog etc.) |
| 3. Tratament chirurgical | Nefrureterectomia | **Obligatoriu:**   * Indicaţiile pentru tratament chirurgical * Conduita preoperatorie * Intervenţia chirurgicală * Conduita postoperatorie |
| **4. Externarea** | Starea satisfăcătoare a pacientului permite externarea. | **Obligatoriu:**   * Evaluarea criteriilor de externare |
| **4. Externarea, nivelul primar, tratament continuu şi supraveghere** | Evidența pacientului după manipulații chirurgicale și apoi pe întreaga perioadă de creștere. | Eliberarea extrasului care obligatoriu va conţine:   * Diagnosticul precizat desfăşurat * Rezultatele investigaţiilor efectuate * Tratamentul efectuat în staționar * Recomandări explicite pentru pacient * Recomandări pentru medicul chirurg-pediatru, urolog, medicul de familie |

**C. 1. ALGORITMII DE CONDUITĂ**

C.1.1. Algoritmul general de conduită a pacientului cu displazie multichistică renală

Ultrasonografia uterului gravid Suspecție la displazie chistică renală

* Ultrasonografia sistemului urinar la copil
* Hemoleucograma
* Sumarul urinei
* Biochimia serică

Consultația chirurgului pediatru

Tratament chirurgical Nefroureterectomie

Internarea în secția de Urologie pediatrică

Examinare urologică desfășurată:

* ultrasonografia sistemului urinar
* hemoleucograma
* biochimia serică (ureea, creatinina, feritina )
* echilibrul acido-bazic
* urografia intravenoasă
* scintigrafia renală
* RMN sau CT cu angiografie

Monitorizarea în dinamică:

* Ultrasonografia sistemului urinar
* Hemoleucograma
* Sumarul urinei
* Biochimia serică (ureea, creatinina)
* Monitorizarea valorilor TA
* Consultația nefrologului

Confirmarea diagnosticului Displazie renală multichistică

Da

simptomatic

Nu

Ultrasonografia uterului gravid și de screening postnatal, a sistemului renourinar

Alte patologii

Formațiuni chistice bilaterale în parenchimul renal

Formațiune chistică renală solitară

Dilatarea cavit. renale

Formațiuni chistice renale unilaterale fără parenchim

Urografia i/v

CT cu contrast

Urografia i/v

Urografia i/v

Obstrucția JPU, dilatarea cavităților renale

CT cu angiografie/RMN

Polichistoză renală

CT cu angiografie/RMN

Multichistoză renală

Hidronefroză gr. III-IV

Chist renal

Nefrogramă cu intensitate redusă, neomogenă bilateral

Rinichi „mut urografic” unilateral

C.1.2. ***Algoritmul de tratament al pacientului cu displazie multichistică renală***

Displazia renală multichistică

Simptomatologie

Nu

Da

Monitorizare în dinamică

* Infecții urinare
* Proteinurie, macrohematurie, leucociturie
* Hipertensiune arterială
* Sindrom algic abdominal
* Ruptura în urma unui traumatism
* Ultrasonografia renală
* Hemoleucograma
* Sumarul urinei
* Biochimia serică
* Monitorizarea tensiunii arteriale

Monitorizare și tratament la urolog/ nefrolog

BCR

Nefrectomie clasică sau laparoscopică

**C. 2. Descrierea metodelor, tehnicilor şi A procedurilor**

### ***C.2.1. Clasificarea maladiei:***

1. Displazie multichistică renală unilateral

* + tipul pelviinfundibular-raportat cel mai frecvent, prezintă multiple chisturi renale mici care nu comunică între ele, este reprezentat de calice dilatate, atrezia ureterului, a bazinetului renal, uneori poate regresa spontan.
  + tipul hidronefrotic-obstructiv- chist dominant prezent în pelvisul renal

2. Displazie multichistică renală proces bilateral.

### ***C2.2. Factorii de risc***

|  |
| --- |
| ***Caseta 1.Factorii de risc în dezvoltarea displaziei multichistice renale***   * Prematuritate/greutate mică la naștere * Istoric familial * Factori maternali (vârstă, naștere complicată, cezariană, preeclampsie) * Genetic |

***C.2.3. Conduita pacientului cu displazie multichistică renală***

# C.2.3.1 Anamneza

|  |
| --- |
| ***Caseta 2. Acuzele părinţilor copilului***   * De obicei, decurge asimptomatic * Febră acauzală * Dureri abdominale, lombare * Edeme infraorbitale * Semnele Bolii Renale Cronice (greaţă, vomă, slăbiciuni, cefalee) |

# C.2.3.2 Examenul fizic

**Tabelul 1.**

|  |  |
| --- | --- |
| ***Simptomele generale*** | * Febră * Dureri în regiunea lombară sau în abdomen * Scăderea în greutate |
| ***Simptome locale*** | * La nou-născuţi se poate depista ca o formaţiune tumorală lobulată, indoloră, mobilă localizată în flanc cu contact lombar |

#### **C.2.3.3. Investigaţiile paraclinice**

**Tabelul 2.**

|  |  |
| --- | --- |
| **Investigaţiile paraclinice** | **Semnele sugestive pentru displazie renală multichistică** |
| **Staţionar** |
| Analiza sumară a urinei |  | O |
| Analiza generală a sângelui |  | O |
| Proba Niciporenko |  | O |
| Ecografia sistemului urinar | Formaţiune chistică | O |
| Analiza biochimică a sângelui (markeri ai afectării funcţiei renale) | * Indicii normali sau majorarea indicilor creatininei şi ureei; * Indicii normali sau reducerea valorilor clearence-ului creatininei; * Indicii normali sau diminuarea indicilor proteinei totale și a fracțiilor ei; * Indicii normali sau majorarea fibrinogenului. | O |
| Grupa de sânge şi Rh factor *(pacienţilorul cu intervenţii chirurgicale)* |  | O |
| ECG *(pacienţilor pentru intervenţii chirurgicale)* |  | O |
| Uretrocistografia micţională (perioada de remisiune a procesului patologic) | Lipsa refluxului vezicoureteral. În prezența ureterului poate să fie prezent refluxul vezico-ureteral în ureter hipoplazic ce se termină orb. | O |
| Urografia intravenoasă (perioada de remisiune a procesului patologic) | Absenţa funcţiei renale pe partea afectată | O |
| Scintigrafia renală (perioada de remisiune a procesului patologic) | Absenţa funcţiei renale pe partea afectată | R |
| Tomografia computerizată, Rezonanţa magnetico-nucleară | Decelează formaţiuni chistice la nivelul rinichiului | R |

***Notă: 0- obligatoriu, R-recomandabil.***

#### **C.2.3.4 Diagnosticul diferenţial**

**Tabelul 3.**

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
| **Criterii** | **Displazie multichistică renală** | **Hidronefroză** | **Rinichi polichistic** | **Tumora renală** |
| ***Anamneza***  ***(Simptome)*** | La nou-născuţi se poate depista ca o formaţiune tumorală lobulată, mobilă, indoloră, situată în flanc, cu contact lombar | Tumoră palpabilă, moale | Tumoră palpabilă, moale | Tumoră palpabilă, dură, netedă |
| ***Ecografia sistemului urinar*** | Formaţiuni chistice,  absenţa parenchimului | Dilatarea sistemului calice-bazinet mai mult de 10 mm | Formaţiuni chistice în parenchimul renal | Se determină proces neoplazic renal |
| ***Cistografia micțională*** | Reflux vezico-ureteral nu se determină în lipsa ureterului În prezența ureterului pe partea patologică poate să se determine reflux vezico-ureteral în ureter hipoplazic, ce se termină orb | Reflux vezico-ureteral nu se determină | Reflux vezico-ureteral nu se determină | Reflux vezico-ureteral nu se determină |
| ***Urografia intravenoasă*** | Absenţa funcţiei renale pe partea afectată | * gradul I – bazinet globulos cu marginea inferioară convexă, calice ”pline”, dar nedeformate, * gradul II - bazinet dilatat, calice bombate, rotunjite, papile șterse, parenchim redus, * gradul III- distensie enormă a bazinetului şi a calicelor, care apar ca nişte opacităţi sferice, mari, parenchimul mult subţiat, secreţia întârziată, imaginea fiind obţinută pe secvenţe tardive. * IV- rinichi afuncţional. | Tabloul atipic al arborului pielonic, diminuarea funcţiei renale | Opacitate în porţiunea tumorală cu deformarea sistemului colector al polului controlateral sau lipsa funcţiei renale |
| ***Cistoscopia*** | Poate lipsi ostiul ureteral | Fără patologie | Fără patologie | Lipsa contracţiilor ostiului ureteral |

#### 

#### **C.2.3.5. Criteriile de spitalizare**

|  |
| --- |
| ***Caseta 3. Criteriile de spitalizare a copiilor cu displazie multichistică renală***   * Suspecția rinichiului multichistic * Tratament chirurgical planificat |

##### 

##### **C.2.3.6. Tratamentul**

Conform indicațiilor, tratamentul este chirurgical

|  |
| --- |
| ***Caseta 4. conduita preoperatorie*** ***Etapa preoperatorie*** ***Scopul*** etapei preoperatorii constă în pregătirea pacientului pentru intervenție chirurgicală.   * Organizarea corectă a regimului general; * Nutriție enterală adecvată; * Lichidarea infecţiei bacteriene în căile urinare şi acţiunea asupra reacţiei imunopatologice; * Terapie simptomatică; * Examinarea obligatorie (examenul general al sângelui, biochimia serică, coagulograma, urina sumară, ECG, Grupa sângelui şi RH factor). |

###### ***Timpul optim de post alimentar***

**Tabelul 4.**

|  |  |
| --- | --- |
| Hrana ingerată | Timpul minim de post alimentar (ore) |
| Lichide | 2 |
| Lapte matern | 4 |
| Alimentație ușoară | 6 |

###### 

|  |
| --- |
| ***Caseta 5. Intervenţia chirurgicală*** Tratamentul displaziei multichistice renale este exclusiv chirurgical: nefrureterectomie. Se efectuează la vârsta de 18-24 luni, atât prin metoda clasică, cât și laparoscopică. ***Examen histopatologic*** ***Conduita postoperatorie***   * Regim alimentar * Examen obiectiv zilnic * Tratament local - pansamente * Preparate antibacteriene - Antibiotice: Cefalosporine generaţiile I-IV: Cefazolinum 50-100 mg/kg în 3 prize *per os*; Cefalexinum 25-50 mg/kg în 3 prize *per os*; Cefuroximum 50-100 mg/kg/24 ore i.m.; Cefotaximum 70-100 mg/kg în 2 prize i.m.; Cefepimum 50 mg/kg/24 ore, i.v. în 2 prize etc.; până la scăderea febrei și până la sterilizarea urinei, în medie – 7-10 zile. Conform aprecierii sensibilităţii la antibiotice (în funcție de antibiogramă). * Preparate antipiretice: Paracetamolum – doza maximă 25 mg/kg. * La febră şi dureri:   Sol.Metamizolum 50% 2 ml (fiolă) 0,1 ml la 1 an de viaţă, i.m.  Sol. Difenhidraminum 1% 1 ml (fiolă) 0,1 ml la 1 an de viaţă, i.m.   * Analgezia postoperatorie:  1. Paracetamolum +AINS 2. Paracetamolum +AINS+opioid slab (tramadolum sau codeinum) 3. Paracetamolum+AINS+opiod puternic ( morphinum, fentanylum)   Doza recomandată pentru o dată este de 15 mg paracetamolum/kg corp; doza zilnică de 60 mg paracetamolum/kg corp.  Doza totală de paracetamolum nu trebuie să depăşească 80 mg/kg/zi la copii cu greutate sub 37 kg. La copiii cu greutatea cuprinsă între 38 kg şi 50 kg, doza zilnică maximă este de paracetamolum nu trebuie să depăşească 3 g pe zi. La copiii cu greutatea peste 50 kg, doza zilnică de paracetamolum nu trebuie să depăşească 4 g pe zi. |

**Tabelul 5 *Terapia intensivă pre - şi postoperatorie***

|  |  |
| --- | --- |
| Denumirea preparatelor | Cantitatea |
| Dextranum 40 - 100ml (flacon) | 100-200 ml i.v. |
| Sol.Natrii cloridum 0,9% - 200 ml (flacon) | 5-10 mg/kg/24 ore i.v. |
| Sol.Glucozum 5-10 % - 200 ml (flacon) | 5-10 mg/kg/24 ore i.v. |
| Sol.Etamsilatum 12.5% - 2 ml (fiolă) | 2 ml i.v. |
| Sol.Acidum ascorbicum 5% - 2 ml (fiolă) | 1-2 ml i.v. |
| Sol.Inosinum 2% | 1-2 ml i.v |
| Sol.Plasmă nativă - 100ml (pungă) | 100-200 ml i.v. |

**C. 2.3.7. Evoluția**

|  |
| --- |
| ***Caseta 6. Criterii de externare***  Normalizarea stării generale  Lipsa febrei  Cicatrizarea primară a plăgii postoperatorii  Lipsa complicațiilor postoperatorii |

#### **C.2.3.8. Supravegherea pacienţilor**

|  |
| --- |
| ***Caseta 7.***  Evidenţă şi monitorizare periodică la medicul specialist la 3 luni, la 6 luni, 1 an, apoi 1 dată la 2 ani, conform cerinţelor CEMV |

## **D. RESURSELE UMANE ŞI MATERIALE NECESARE PENTRU RESPECTAREA PREVEDERILOR PROTOCOLULUI**

|  |  |
| --- | --- |
| ***D.1. Instituţiile de asistenţă medicală primară*** | **Personal:**   * - medic de familie * - asistenta medicală de familie * - laborant |
| **Aparate, utilaj:**   * tonometru, stetofonendoscop * laborator clinic standard |
| **Tratamentul**   * Preparate antibacteriene: Antibiotice: (Cefalosporine generaţiile   I-IV:Cefazolinum, Cefalexinum, Cefuroximum, Cefotaximum, Cefepimum etc.).   * Peniciline semisintetice + acidum clavulanicum * Preparate antipiretice: Paracetamolum * Preparate antihistaminice: Difenhidraminum. * Metamizoli natrium |
| ***D.2. Instituţiile de asistenţă medicală specializată de ambulator*** | **Personal:**   * pediatru * urolog-pediatru * asistente medicale * medic laborant |
| **Aparate, utilaj:**   * USG * cabinet radiologic * laborator clinic/biochimic şi bacteriologic standard, patomorfologic |
| **Tratamentul**   * Preparate antibacteriene: Antibiotice: (Cefalosporine generaţiile   I-IV:Cefazolinum, Cefalexinum, Cefuroximum, Cefotaximum, Cefepimum etc.).   * Peniciline semisintetice + acidum clavulanicum * Preparate antipiretice: Paracetamolum * Preparate antihistaminice: Difenhidramină. * Metamizoli natrium |
| ***D.3. Instituţiile de asistenţă medicală spitalicească*** | **Personal:**   * urolog-pediatru * pediatru * neurolog * cardiolog * anesteziolog * medic imagist * asistente medicale * medic de laborator * R-laborant |
| **Aparate, utilaj:**  aparat de USG  cabinet radiologic  tomograf computerizat  cabinet radioizotopic  instrumente pentru examen radiologic  laborator clinic şi bacteriologic standard |
| **Medicamente:**   * Preparate antibacteriene: Antibiotice: (Cefalosporine generaţiile   I-IV:Cefazolinum, Cefalexinum, Cefuroximum, Cefotaximum, Cefepimum etc.).   * Peniciline semisintetice + acidum clavulanicum * Preparate antipiretice: Paracetamolum * Preparate antihistaminice: Difenhidraminum. * Metamizoli natrium |

## **E. INDICATORII DE MONITORIZARE A IMPLIMENTĂRII** **PROTOCOLULUI**

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
| **No** | **Scopul protocolului** | **Indicatorul** | **Metoda de calculare a indicatorului** | |
| **Numărător** | **Numitor** |
| 1. | A îmbunătăţi diagnosticarea pacienţilor cu displazie multichistică renală | 1.1.Numarul copiilor care au împlinit vârsta de 1 an și au fost supuşi examenului urologic la vârsta de 1 lună şi de 1 an, pe parcursul unui an, din cei depistaţi intrauterin cu patologie urinară | 1.1. Numărul copiilor care au împlinit vârsta de 1 an şi au fost supuşi examenului urologic la vârsta de 1 lună şi de 1 an pe parcursul ultimului an din cei depistaţi intrauterin x 100 cu patologie urinară | Numărul total de copii care au împlinit vârsta de 1 an şi au fost consultaţi de medicul urolog pediatru la policlinica consultativă de copii |
| 1.2. Ponderea copiilor suspecţi la anomalii ale sistemului urogenital care au fost supuşi examenului urologic în primele zile după naştere, pe parcursul unui an (în %) | 1.2. Numărul copiilor suspecţi la anomalii ale sistemului urogenital care au fost supuşi examenului urologic în primele zile după naştere, pe parcursul ultimului an x 100 | Numărul total de copii care au împlinit vârsta de 1 an şi au fost consultaţi de medicul urolog pediatru la policlinica consultativă de copii |
| 1.3. Ponderea pacienţilor diagnosticaţi cu displazie multichistică renală, pe parcursul unui an (în %) | 1.3. Numărul pacienţilor diagnosticaţi cu displazie multichistică renală pe parcursul ultimului an x 100 | Numărul total de copii care au împlinit vârsta de 1 an şi au fost consultaţi de medicul urolog pediatru la policlinica consultativă de copii |
| 2. | A îmbunătăţi tratamentul pacienţilor cu displazie multichistică renală | 2.1.Numarul pacienţilor cu displazie multichistică renală supuşi tratamentului chirurgical, pe parcursul unui an, care au dezvoltat complicaţii postoperatorii în primele 10 zile după intervenţia chirurgicală | Numărul pacienţilor cu displazie multichistică renală supuşi tratamentului chirurgical, care au dezvoltat complicaţii postoperatorii în primele 10 zile după intervenţia chirurgicală pe parcursul ultimului an x 100 | Numărul total de pacienţi cu displazie multichistică renală supuşi tratamentului chirurgical pe parcursul ultimului an |
| 2.2. Numărul pacienţilor cu displazie multichistică renală care au dezvoltat complicaţii postoperatorii la 3 luni după intervenţia chirurgicală | Numărul pacienţilor cu displazie multichistică renală care au dezvoltat complicaţii postoperatorii la 3 luni după intervenţia chirurgicală x 100 | Numărul total de pacienţi cu displazie multichistică renală care se află în evidenţa medicului urolog pediatru la policlinica consultativă de copii |
| 3. | A reduce rata complicaţiilor la pacienţii cu displazie multichistică renală | 3.1. Numărul pacienţilor cu displazie multichistică renală supuşi corecţiei chirurgicale, la care au survenit complicaţii, pe parcursul unui an | Numărul pacienţilor cu displazie multichistică renală supuşi corecţiei chirurgicale, la care a survenit complicaţii, pe parcursul ultimului an x 100 | Numărul total de pacienţi cu rinichi multichcu dusplazie multichistică renală supuşi corecţiei chirurgicale pe parcursul ultimului an |

## **ANEXE**

### ***Anexa 1. informaţie pentru părinţi***

Prezentul ghid descrie asistenţa medicală şi tratamentul copiilor cu displazie multichistică renală în cadrul serviciului de sănătate din Republica Moldova. În Ghid se explică indicaţiile adresate pacienţilor cu displazie multichistică renală, dar şi familiilor acestora, părinţilor şi tuturor celor care doresc să cunoască cât mai mult despre această maladie. Ghidul vă va ajuta să înţelegeţi mai bine opţiunile de îngrijire şi tratament al copilului cu displazie multichistică renală. Nu sunt concretizate în detalii privind maladia, analizele şi tratamentul necesar. Despre acestea veţi afla de la medicul de familie.

1. Rinichiul displazic multichistic prezintă o anomalie congenitală de dezvoltare, în care parenchimul, renal totalmente sau subtotalmente, este înlocuit cu chisturi de formă neregulată şi de diferite dimensiuni.

2. Care sunt cauzele rinichiului displazic multichistic?

- Cauza apariţiei rinichiului displazic multichistic, conform ipotezelor cercetătorilor, sunt tulburările embriogenezei la a 7-14-a săptămână a sarcinii. Referitor la patogeneza *multichistozei,* există diverse teorii. Una din cele mai vechi – teoria lui Hildebrandt (1894), este recunoscută până în prezent. Conform acestei teorii, la stadiile iniţiale a embriogenezei nu are loc unirea canalelor metanefrogene cu tubii colectori, ca urmare acestea proliferează intre ei. Când în aceste elemente primitive ale nefronului se iniţiază secreţia glomerulară, ea nu poate pătrunde în sistemul canalicular, formând chisturi renale.

3. Simptomele clinice: displazia multichistică renală nu prezinta manifestări clinice decât unele anomalii asociate, sau palparea unei mase tumorale renale mobile în regiunea lombară.

4. Diagnosticul: Malformatiile renourinare pot fi depistate la făt în perioada perinatală sau prin ultrasonografia de screening la 1 lună și 1 an postnatal.

5. Care sunt complicațiile posibile ale rinichiului displazic multichistic?

Rinichiul displazic multichistic poate prezenta complicații care să altereze calitatea vieții pacientului până la consecințe grave, cum sunt: infectarea rinichiului, hipertensiunea arterială, malignizarea și ruptura lui la traumatisme minore.

6.Tratamentul displaziei multichistice renale este exclusiv chirurgical.

7.Supravegherea și monitorizarea copiilor ce suferă de displazie multichistică renală, este 1 dată în lună, la 3 luni, la 1 an și apoi 1 dată la 2 ani, conform cerinţelor CEMV, care stabileşte copilului gradul de dizabilitate.

Recomandare pentru părinți :

Respectaţi regimul tratamentului prescris, instrucțiunile medicului şi prezentaţi-vă la control la timp. Toate îngrijirile medicale sunt direcţionate către însănătoşirea copilului d-voastră şi previn dezvoltarea complicaţiilor grave.

***Anexa 2.* *FIȘA STANDARDIZATĂ DE AUDIT MEDICAL***

|  |  |
| --- | --- |
| **Domeniul Prompt** | **Definiții și note** |
| Denumirea IMSP evaluată prin audit |  |
| Persoana responasabilă de completarea Fișei | Nume, prenume, parafa |
| Perioada de audit | DD-LL-AAAA |
| Numărul fișei medicale a bolnavului staționar f.300/e |  |
| Mediul de reședință a pacientului | 0 = urban; 1 = rural; 9 = nu se cunoaște |
| Data de naştere a pacientului | DD-LL-AAAA sau 9 = necunoscută |
| Genul/sexul pacientului | 0 = masculin 1 = feminin 9 = nu este specificat |
| CONSULTAREA | |
| Data debutului simptomelor | Data (DD: LL: AAAA) sau 9 = necunoscută |
| Data stabilirii diagnosticului | Data (DD: LL: AAAA) sau 9 = necunoscută |
| Adresarea primara a pacientului |  |
| - Asistenta medicala primara | 0= da; 1= nu; 9= nu se cunoaşte. |
| - Asistenta medicala spitaliceasca | 0= da; 1= nu; 9= nu se cunoaşte. |
| SCREENING |  |
| Interviul clinic | 0= da; 1= nu; 9= nu se cunoaşte. |
| Parametrii paraclinici | 0= da; 1= nu; 9= nu se cunoaşte. |
| Data internării în spital | DD-LL-AAAA sau 9 = necunoscut |
| CRITERII DE SPITALIZARE |  |
| Gravitatea starii generale | 0= da; 1= nu; 9= nu se cunoaşte. |
| Parametrii paraclinici | 0= da; 1= nu; 9= nu se cunoaşte. |
| Vârsta copilului | 0= da; 1= nu; 9= nu se cunoaşte. |
| Transferul pacientului pe parcursul internării în secția de terapie intensivă în legătură cu severitatea SN și asocierea complicațiilor | 0= da; 1= nu; 9= nu se cunoaşte. |
| DIAGNOSTICUL |  |
| Aprecierea manifestarilor clinice si a dereglarilor comcomitente | 0= da; 1= nu; 9= nu se cunoaşte. |
| Aprecierea parametrilor esențiali | 0= da; 1= nu; 9= nu se cunoaşte. |
| Evaluarea parametrilor specifici | 0= da; 1= nu; 9= nu se cunoaşte. |
| Efectuarea diagnosticului diferentiat | 0= da; 1= nu; 9= nu se cunoaşte. |
| Comorbiditati | 0= da; 1= nu; 9= nu se cunoaşte. |
| TRATAMENTUL |  |
| Tratamentul adjuvant si a comorbiditatilor | 0= da; 1= nu; 9= nu se cunoaşte. |
| Precizarea programului terapeutic | 0= da; 1= nu; 9= nu se cunoaşte. |
| Stabilirea parametrilor de eficiență a tratamentului | 0= da; 1= nu; 9= nu se cunoaşte. |
| MONITORIZARE ŞI MEDICAŢIE | |
| Data externării | Include si data transferului la alt spital.  (ZZ:LL:AAAA) sau 9 = necunoscută |
| Data externării (ZZ: LL:AAAA) sau 9 =necunoscută |
| Prescrierea tratamentului la externare | nu = 0; da = 1; nu se cunoaște = 9 |
| Calitatea și durata tratamentului de susținere | nu = 0; da = 1; nu se cunoaște = 9 |
| Supravegherea pacientului la medicul de familie | 0= da; 1= nu; |
| Supravegherea pacientului la medicul specialist | 0= da; 1= nu; |

## **BIBLIOGRAFIE**

1. Ashe RG., Campbell N., Dornan JC. Antenatal detection of renal ab­nor­malities. // Irish Journal of Medical Science. -1992. -V.161(11). -p.626-629.
2. Cardona-Grau D Kogan BA. Update on multicystic dysplastic kidney. *Current Urology Reports .*2015;16:67–67. [[PubMed](https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/26255066)] [[Google Scholar](https://scholar.google.com/scholar_lookup?journal=Current+Urology+Reports&title=Kogan+BA.+Update+on+multicystic+dysplastic+kidney&volume=16&publication_year=2015&pages=67-67&pmid=26255066&)]
3. Lucan M., Tratat de tehnici chirurgicale urologice, Infomedica, Bucureşti, 2001.
4. Radmayr C (Chair), Bogaert G., Dogan H.S., Nijman J.M. (vice - chair), Silay M.S., Stein R., Tekgul S. EAU Guidelines on Paediatric Urology. European Association of Urology 2020, 159 p.
5. Brown C Mcleod D Ching C Knowledge of vesicoureteral reflux obtained by screening voiding cystourethrogram in children with multicystic dysplastic kidney does not change patient management or prevent febrile urinary tract infection. *Journal of Pediatric Urology .*2019;15:267–267. [[PubMed](https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/30992197)] [[Google Scholar](https://scholar.google.com/scholar_lookup?journal=Journal+of+Pediatric+Urology&title=Knowledge+of+vesicoureteral+reflux+obtained+by+screening+voiding+cystourethrogram+in+children+with+multicystic+dysplastic+kidney+does+not+change+patient+management+or+prevent+febrile+urinary+tract+infection&volume=15&publication_year=2019&pages=267-267&pmid=30992197&)]
6. Nicolescu D., Urologie, Editura didactică şi pedagogică, Bucureşti, 1990.
7. Oşan V., Urologie, Târgu-Mureş, 2003.
8. Pesamosca A. Experienţa clinicii noastre în diagnosticul și tratamentul mal­formaţiilor renale la copii. / Conferinţa naţională de chirurgie. Timişoara, 1996.
9. Upadhyay KK, Silverstein DM. Renal development: a complex process dependent on inductive interaction. Curr Pediatr Rev. 2014;10(2):107-14. - [PubMed](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25088264/)
10. [Multicystic dysplastic kidney in children--a need for conservative and long term approach.](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19381503/) Singh JK, Kanojia RP, Narasimhan KL.Indian J Pediatr. 2009 Aug;76(8):809-12. doi: 10.1007/s12098-009-0117-y. Epub 2009 Apr 16.PMID: 19381503
11. Yulia A, Winyard P. Management of antenatally detected kidney malformations. Early Hum Dev. 2018 Nov;126:38-46. doi: 10.1016/j.earlhumdev.2018.08.017. Epub 2018 Sep 10. PMID: 30213573.
12. Chen RY, Chang H. Renal dysplasia. Arch Pathol Lab Med. 2015 Apr;139(4):547-51. doi: 10.5858/arpa.2013-0660-RS. PMID: 25822765.
13. Persu Stelian, Metode moderne de investigaţie şi tratament în urologie, Editura ETNA Bucureşti, 2003.
14. Proca E., Iliescu L., Urologie, Curs universitar, Editura universităţii Titu Maiorescu, 2004.
15. Абдуллин, А.К. Гидронефротическая форма мультикистозной дисплазии почки / А.К. Абдуллин, С.Е. Строчкова, Т.В. Дауталинова, Г.С. Нургалиева, А.Б. Абакаева, Г.С. Увайдельдинова// REJR. – 2015. – Т. 5, № 3. – С. 90–95
16. Charlotte Gimpel, E. Fred Avni, Luc Breysem, Kathrin Burgmaier, Anna Caroli, Metin Cetiner, Dieter Haffner, Erum A. Hartung, Doris Franke, Jens König, Max C. Liebau, Djalila Mekahli, Albert C. M. Ong, Lars Pape, Andrea Titieni, Roser Torra, Paul J. D. Winyard, and Franz. Schaefer[Imaging of Kidney Cysts and Cystic Kidney Diseases in Children: An International Working Group Consensus Statement](https://pubs.rsna.org/doi/abs/10.1148/radiol.2018181243)”. Radiology 2019 290:3, 769-782
17. Romoşan Ioan, Rinichiul. Ghid diagnostic şi terapeutic. Editura medicală, Bucureşti, 1999.
18. Ursea N., Tratat de nefrologie, Bucureşti, 1994.
19. Sinescu I., Urologie clinică, Editura medicală AMALTEA, Bucureşti, 1990.
20. Stephens FD., Smith ED., Hutson JM., Congenital anomalies of the urinary and genital tracts. Isis Medical Media, 1996.
21. Ceban E. ș.a. Urologie, andrologie, nefrologie chirurgicală. Curs de prelegeri. Chişinău: Universul, 2020. 368 p. ISBN 978-9975-47-185-5.
22. Tode V. Urologie clinică. Editura Companiei Naţionale. Constanţa, 2000.
23. Zamfir Tudor, Chirurgie viscerală, urologie şi ortopedie pediatrică, Editura Ştiinţifică, Bucureşti, 1996.
24. Витворт Дж.А., Лоренс Дж.Р., Руководство по нефрологии. Москва. Медицина, 2000.
25. Лопаткин Н.А. Руководство по урологии, Москва. Медицина, 1998, 2-й том.
26. Остропальская Е.А., Георгадзе Н.В. Кистозные аномалии почек у новорожденных. // Вестник хирургии им. Грекова. -1981. -№6. -112-114.
27. Cardona-Grau D, Kogan BA. Update on Multicystic Dysplastic Kidney. Curr Urol Rep. 2015 Oct;16(10):67. doi: 10.1007/s11934-015-0541-7. PMID: 26255066.
28. Chang A, Sivananthan D, Nataraja RM, Johnstone L, Webb N, Lopez PJ. Evidence-based treatment of multicystic dysplastic kidney: a systematic review. J Pediatr Urol. 2018 Dec;14(6):510-519. doi: 10.1016/j.jpurol.2018.09.018. Epub 2018 Oct 10. PMID: 30396841.
29. Рудин, Ю.Э. Мультикистоз почки (sursă electronică) <http://drrudin.ru/content/multikistoz-pochki>.
30. Chang A Sivananthan D Natajara Rm Johnstone L Webb N Evidence-based treatment of multicystic dysplastic kidney: a systematic review. *Journal of Pediatric Urology .*2018;14:510–519. [[PubMed](https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/30396841)] [[Google Scholar](https://scholar.google.com/scholar_lookup?journal=Journal+of+Pediatric+Urology&title=Evidence-based%C2%A0treatment%C2%A0of%C2%A0multicystic+dysplastic+kidney:+a%C2%A0systematic+review&volume=14&publication_year=2018&pages=510-519&pmid=30396841&)].
31. Gaither TW Patel A Patel C Chuang K-W Cohen Natural history of contralateral hypertrophy in patients with multicystic dysplastic kidneys. *Journal of Urology .*2018;199:280–286. [[PubMed](https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/28645868)] [[Google Scholar](https://scholar.google.com/scholar_lookup?journal=Journal+of+Urology&title=Natural+history+of+contralateral+hypertrophy+in+patients+with+multicystic+dysplastic+kidneys&volume=199&publication_year=2018&pages=280-286&)].
32. Brachman-Braun R Camp MM Becerra M Guevara CG Velasquez MC Voiding cystourethrogram in children with unilateral multicystic dysplastic kidney: is it still necessary. *Urology .*2020;139:156–160. [[PubMed](https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/32081673)] [[Google Scholar](https://scholar.google.com/scholar_lookup?journal=Urology&title=Voiding+cystourethrogram+in+children+with+unilateral+multicystic+dysplastic+kidney:+is+it+still+necessary&volume=139&publication_year=2020&pages=156-160&pmid=32081673&)]
33. Inker LA Astor BC Fox CH Isakova T Lash JP KDOQI US commentary on the 2012 KDIGO clinical practice guideline for the evaluation and management of CKD. *American Journal of Kidney Diseases .*2014;63:713–735. [[PubMed](https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24647050)] [[Google Scholar](https://scholar.google.com/scholar_lookup?journal=American+Journal+of+Kidney+Diseases&title=KDOQI%C2%A0US+commentary+on+the+2012+KDIGO+clinical+practice+guideline+for+the+evaluation+and+management+of%C2%A0CKD&volume=63&publication_year=2014&pages=713-735&pmid=24647050&)].
34. Kara A Gurgoze MK Aydin M Koc ZP. Clinical features of children with multicystic dysplastic kidney. *Pediatrics International .*2018;60:750–754. [[PubMed](https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/29856512)] [[Google Scholar](https://scholar.google.com/scholar_lookup?journal=Pediatrics+International&title=Clinical+features+of+children+with+multicystic+dysplastic+kidney&volume=60&publication_year=2018&pages=750-754&pmid=29856512&)].
35. [Mehtap AKBALIK KARA](https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=AKBALIK%20KARA%20M%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor_uid=33512816),\*,1 [Aysel TAKTAK](https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=TAKTAK%20A%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor_uid=33512816),2 and [Caner ALPARSLAN](https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=ALPARSLAN%20C%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor_uid=33512816)3Retrospective evaluation of the pediatric multicystic dysplastic kidney patients: experience of two centers from southeastern Turkey. [Turk J Med Sci.](https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC8283448/) 2021; 51(3): p. 1331–1337. Published online 2021 Jun 28. doi: [10.3906/sag-2011-175](https://dx.doi.org/10.3906%2Fsag-2011-175).
36. Erlich T Lipsky AM Braga LH A meta-analysis of the incidence and fate of contralateral vesicoureteral reflux in unilateral multicystic dysplastic kidney. *Journal of Pediatric Urology .*2019;15:77–77. [[PubMed](https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/30482499)] [[Google Scholar](https://scholar.google.com/scholar_lookup?journal=Journal+of+Pediatric+Urology&title=A+meta-analysis+of+the+incidence+and+fate+of+contralateral+vesicoureteral+reflux+in+unilateral+multicystic+dysplastic+kidney&volume=15&publication_year=2019&pages=77-77&pmid=30482499&)].
37. Johnin K. Pediatric voiding cystourethrography: an essential examination for urologists but a terrible experience for children. *International Journal of Urology .*2019;26:160–171. [[PubMed](https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/30569659)] [[Google Scholar](https://scholar.google.com/scholar_lookup?journal=International+Journal+of+Urology&title=Pediatric+voiding+cystourethrography:+an+essential+examination+for+urologists+but+a+terrible+experience+for+children&volume=26&publication_year=2019&pages=160-171&pmid=30569659&)]
38. Yamamoto K Kamei K Sato M  Ogura M Suzuki M Necessity of performing voiding cystourethrography for children with unilateral multicystic dysplastic kidney. *Pediatric Nephrology .*2019;34:295–299. [[PubMed](https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/30255447)] [[Google Scholar](https://scholar.google.com/scholar_lookup?journal=Pediatric+Nephrology&title=Necessity+of+performing+voiding+cystourethrography+for+children+with+unilateral+multicystic+dysplastic+kidney&volume=34&publication_year=2019&pages=295-299&pmid=30255447&)].