

LEZIUNI NEURONALE INTESTINALE ADIȚIONAL MALFORMAȚIILOR ANORECTALE LA COPII

BOIAN G¹, BOIAN V², DRAGANELA¹, PRINCU I¹

¹Universitatea de Stat de Medicină și Farmacie „Nicolae Testemițanu”, ²IMSP Institutul Mamei și Copilului

Introducere: Una din problemele nesoluționate în managementul malformațiilor ano-rectale (MAR) la copii rămâne în continuare retardarea diagnosticului displaziilor neuronale intestinale (DNI) și aganglionezei colonice (AC) asociate acestor malformații.

Scopul: Prezentarea experienței clinicii noastre în diagnosticul și tratamentul leziunilor neuronale intestinale asociate MAR.

Material și metode: În studiu au fost incluși 16 copii operați în perioada neonatală și de sugar pentru MAR, care postoperator prezentau colostază cronică, rebelă la tratamentul conservativ. Durata medie de evaluare la distanța a copiilor constipați a constituit 8 ± 2 ani. Pacienții au fost examinați clinic și paraclinic general, prin irigografie, manometrie ano-rectală și colonică, electromiografia sfîcterului anal extern, examen histomorfologic complex, inclusiv testarea histochimică și imunohistochimică a biopstatelor de colon.

Rezultate: În urma studiului, prin irigografie am stabilit semne de megadolicocolon pe stînga la toți copiii evaluați. Manometria ano-rectala a permis depistarea reflexului rectoanal de inhibiție (RRAI) în 10 cazuri și lipsa RRAI în 6 cazuri. Toți copiii au fost supuși biopsiei în plin strat din neorectul format, cu efectuarea examenului histo- și imunohistochimic a biopstatelor care a depistat: aganglioneză – 2 cazuri; DNI – 7 cazuri; imaturitatea plexului neuronal – 3; heterotopia plexului submucos – 2 cazuri; hipoganglioneză – 2 cazuri, ceea ce a confirmat asocierea leziunilor neuronale intestinale în MAR. Ulterior 9 copii cu leziuni neuronale intestinale au suportat rezecție de colon pe stînga, cu neo-formarea ampulei rectale.

Concluzii: Luînd în considerație probabilitatea asocierii DNI cu MAR considerăm argumentată biopsia de colon (sigma, ampula rectală) în cadrul aplicării colostomei sau plastiei perineale a MAR. În cazul depistării aganglionezei se recomandă rezecția primară de colon în timpul proctoplastiei. DNI nu prezintă indicații pentru rezecția primară de colon în timpul proctoplastiei, copii rămînînd sub evidență.

Cuvinte cheie: Malformație ano-rectală; Displazie neuronală intestinală; Aganglioneza colonică

NEURAL INTESTINAL LESIONS ADDITIONAL TO ANORECTAL MALFORMATIONS IN CHILDREN

Background: One of the unresolved problems in the management of anorectal malformations in children remains the retardation of

the diagnosis of intestinal neural dysplasia (DNI) and colonic aganglionosis associated with these malformations.

Purpose: Presentation of our clinical experience in the diagnosis and treatment of neural intestinal lesions associated with anorectal malformations.

Methods and materials: The study included 16 children in the neonatal and infant period operated for anorectal malformations, which postoperatively presented chronic constipation, refractory to conservative treatment. The follow up at distance of the constipated children had an average length of 8 ± 2 years. Patients were clinically and paraclinically examined by barium enema, anorectal and colonic manometry, electromyography of external anal sphincter, complex histomorphologic examination, including histochemical and immunohistochemical testing of colon biopsy.

Results: Following the study, we discovered signs of mega dolicolon in all evaluated children by barium enema. Anorectal manometry allowed the detection of rectal inhibition reflex (RRAI) in 10 cases and the absence of RRAI in 6 cases. All children were subjected to full-length biopsy from the neorectum, by performing the histo- and immunohistochemical examination of the biopsy that found: aganglionosis - 2 cases; DNI - 7 cases; neuronal plexus immaturity - 3; submucosal plexus heterotopia - 2 cases; hypoganglionosis - 2 cases, which confirmed the association of intestinal neuronal lesions in MAR. Subsequently, nine children with intestinal neuronal lesions underwent colon resection on the left, with neof ormation of the rectal ampoule.

Conclusion: Taking into account the probability of the association between DNI and MAR, we should consider the colon biopsy (sigma, rectum ampule) in the application of colorectal or perineal plaster of anorectal malformations. If primary aganglionosis is detected, primary colon resection during proctoplasty is recommended. DNI is not an indication for primary resection of the colon during proctoplasty and these children should be monitored.

Keywords: Anorectal malformation; Intestinal neural dysplasia; Colonic aganglionosis