

**MINISTERUL SĂNĂTĂȚII AL REPUBLICII MOLDOVA
UNIVERSITATEA DE STAT DE MEDICINĂ ȘI FARMACIE
*NICOLAE TESTEMITANU***

**CATEDRA DE CHIRURGIE, ORTOPEDIE ȘI ANESTEZIOLOGIE PEDIATRICĂ
„NATALIA GHEORGHIU”**

CHIRURGIE PEDIATRICĂ – PREZENT ȘI VIITOR

**Materialele Conferinței cu participare internațională consacrată
aniversării de 65 ani al Chirurgiei pediatrice (1957-2022)
și 20 ani (2002-2022) de la fondarea Centrului Național științifico-practic
de Chirurgie Pediatrică „Academician Natalia Gheorghiu”**

Chisinau, 2023

Comitetul de organizare:

Președinte:

- **Eva Gudumac**, academician, dr.hab.șt.med, profesor universitar, Catedra de chirurgie, ortopedie și anesteziologie pediatrică „N.Gheorghiu”, USMF „N.Testemițanu”, Om emerit

Co-președinte:

- **Aprodu Gabriel**, MD PhD, Profesor, UMF Gr. T. Popa, Iași, Romania, Spitalul Clinic de Urgențe pentru Copii „Sf.Maria”, Secția Clinica Chirurgie Pediatrică.
- **Sebastian Ionescu**, MD, PhD, Professor „Carol Davila” University of Medicine, Head of Pediatric Surgery Department, Children Hospital „Marie Curie”, Bucharest, Romania,
- **Разумовский Александр**, др. мед. наук проф., член корреспондент РАН, зав. Кафедрой детской хирургии ФГАОУ ВО РНИМУ им. „Н.И. Пирогова” Минздрава России.
- **Stanislav Babuci**, dr. hab. șt. med., conf. univ., Șef departament chirurgie, Centrul Național Științifico-Practic de Chirurgie Pediatrică „acad. Natalia Gheorghiu”, Institutul Mamei și Copilului
- **Boris Curajos**, profesor universitar, dr.hab.șt.med., Catedra de chirurgie, ortopedie și anesteziologie pediatrică „Natalia Gheorghiu”, USMF „Nicolae Testemițanu”
- **Petru Moroz**, dr. hab. șt.med., profesor universitar, Catedra de chirurgie, ortopedie și anesteziologie pediatrică „Natalia Gheorghiu”, USMF „Nicolae Testemițanu”, Centrul Național Științifico-Practic de Chirurgie Pediatrică „acad. Natalia Gheorghiu”, Institutul Mamei și Copilului.
- **Svetlana Șciuca**, profesor universitar, dr.hab.șt.med, șef clinică Pneumologie, Departamentul Pediatrie, USMF „N.Testemițanu”
- **Jana Bernic**, profesor universitar, dr.hab.șt.med., șef Catedră de chirurgie, ortopedie și anesteziologie pediatrică „Natalia Gheorghiu”, USMF „Nicolae Testemițanu”, Centrul Național Științifico-Practic de Chirurgie Pediatrică „acad. Natalia Gheorghiu”, Institutul Mamei și Copilului.

Secretari:

- **Jalbă Alexandr**, conf.univ., dr.șt.med, Catedra de chirurgie, ortopedie și anesteziologie pediatrică „Natalia Gheorghiu”, USMF „N.Testemițanu”
- **Argentina Sandrosean**, conf.univ., dr.șt.med, catedra de chirurgie, ortopedie și anesteziologie pediatrică „Natalia Gheorghiu”, USMF „N.Testemițanu”
- **Alina Dănilă**, asist. univ., dr.șt.med., Catedra de chirurgie, ortopedie și anesteziologie pediatrică „Natalia Gheorghiu”, USMF „N.Testemițanu”
- **Victor Roller**, asist. univ, Catedra de chirurgie, ortopedie și anesteziologie pediatrică „Natalia Gheorghiu”, USMF „N.Testemițanu”

Membrii:

- **Gheorghe Gîncu**, conf.univ., dr.șt.med, catedra de chirurgie, ortopedie și anesteziologie pediatrică „Natalia Gheorghiu”, USMF „N.Testemițanu”
- **Hanganu Elena**, Șef. Lucr. Dr. Universitatea de Medicină și Farmacie „Gr. T. Popa”, Iași, România, Secția Clinica Chirurgie Pediatrică nr. I, Spitalul Clinic de Urgențe pentru Copii „Sf. Maria”.
- **Dolghier Lidia**, conf.univ., dr.șt.med, catedra de chirurgie, ortopedie și anesteziologie pediatrică „Natalia Gheorghiu”, USMF „N.Testemițanu”
- **Pasicovschi Tatiana**, asistent universitar., dr.șt.med, catedra de chirurgie, ortopedie și anesteziologie pediatrică „Natalia Gheorghiu”, USMF „N.Testemițanu”
- **Pisarenco Aliona**, dr.șt.med., șef secție Chirurgie pentru nou-născuți, Centrul Național Științifico-Practic de Chirurgie Pediatrică „acad. Natalia Gheorghiu”, Institutul Mamei și Copilului.
- **Veceaslav Boian**, asistent universitar, dr.șt.med., Catedra de chirurgie, ortopedie și anesteziologie pediatrică „Natalia Gheorghiu”, USMF „N.Testemițanu”, șef laborator Laboratorul științific de corecție chirurgicală a viciilor congenitale la copii, Centrul Național Științifico-Practic de Chirurgie Pediatrică „acad. Natalia Gheorghiu”, Institutul Mamei și Copilului.
- **Ina Revenco**, dr.șt.med., cercetător științific, Laboratorul infecții chirurgicale, la copii. USMF „N.Testemițanu”
- **Victoria Celac**, dr.șt.med., șef secție Urologie, Centrul Național Științifico-Practic de Chirurgie Pediatrică „acad. Natalia Gheorghiu”, Institutul Mamei și Copilului.
- **Vergil Petrovici**, dr.șt.med., conf.univ., Catedra de morfopatologie, USMF „N.Testemițanu”, șef secție Morfopatologie, Institutul Mamei și Copilului
- **Lilia Sinițina**, dr.șt.med., conferențiar cercetător, Laboratorul Morfopatologie, Institutul Mamei și Copilului
- **Irina Livșiț**, cercetător științific, Laboratorul infecții chirurgicale la copii, USMF „N.Testemițanu”

DESCRIEREA CIP A CAMEREI NAȚIONALE A CĂRȚII DIN REPUBLICA MOLDOVA

Chirurgie pediatrică – prezent și viitor: Materialele Conferinței cu participare internațională / comitetul de organizare: Eva Gudumac (președinte) [et al.]. – Chișinău: CEP *Medicina*, 2023. – 50 p.: fig.

Antetit.: Ministerul Sănătății al Republicii Moldova, Universitatea de Stat de Medicină și Farmacie *Nicolae Testemițanu*, Catedra de Chirurgie, Ortopedie și Anesteziologie Pediatrică "Natalia Gheorghiu". – Rez. paral.: lb. rom., engl. – Referințe bibliogr. la sfârșitul art.

Cerințe de sistem: PDF Reader.

ISBN 978-9975-82-317-3 (PDF).

616-053.2(082)

C 45

CUPRINS

1. <i>Irina Livșiș, Bernic Valentin, Lidia Grosu, Jana Bernic.</i> Comentarii asupra unor serii de cazuri clinice de chisturi mezenteriale la copii	4
2. <i>David V., Covali L., Petrovici V., Sinișina L., Pretula R., Său M., Samciuc Ș.</i> Acantoza neagră unilaterală - manifestări în copilărie	10
3. <i>Curajos B., Bernic J., Roller V., Celac V., Revenco A., Sofroni V.</i> Tratamentul formelor severe a hipospadiasului la copii. Reviul literaturii de specialitate	14
4. <i>O. Utchina, V. Boian, A. Draganel.</i> Asocieri malformative rare. Split notochord sindrom (SNS).....	24
5. <i>Revenco A.</i> Rezultatele la distanță în refluxul vezico-ureteral la copil. Discuția pe marginea unui caz clinic.	28
6. <i>V. Scutaru, A. Litovcenco, A. Bajurea, R. Scutaru, T. Zabun.</i> Dizrafiile spinale. Optimizarea algoritmului de diagnostic si tratament.	35
7. <i>Sinișina L., Petrovici V., David V., Boian V.</i> Dereglări ale inervației colonice la copii.....	39
8. <i>Revenco A.</i> Megaureterohidronefroză obstructivă pe stânga gr. IV-V. Caz clinic.....	43

COMENTARII ASUPRA UNOR SERII DE CAZURI CLINICE DE CHISTURI MEZENTERIALE LA COPII

Irina Livșiș, Bernic Valentin, Lidia Grosu, Jana Bernic

e-mail: lisa81@mail.ru

Rezumat. Studiul dat evaluează 8 cazuri clinice cu analiza posibilităților de diagnostic, tratament, inclusiv etiopatogenia, incidența, clasificările actuale ale chistelor mezenterice. Autorii au beneficiat de experiența pe 8 cazuri clinice de chiste ale mezenterului cu localizări diverse. S-a efectuat un studiu clinic, imagistic, bioumoral, patomorfologic, imunohistochimic. Rezultatele studiului se adaugă celor cunoscute în literatură, înglobând astfel acest aspect de patologie chirurgicală mai rar întâlnită la copii.

Cuvinte cheie: chist, mezenter, copil.

COMMENTS ON A SERIES OF CLINICAL CASES OF MESENTERIC CYSTS IN CHILDREN

Summary. This study is based on 8 observations, discusses the possibilities of diagnosis, treatment, including etiopathogenesis, morbidity, modern classifications of mesenteric cysts. Based on the experience of 8 clinical cases of mesenteric cysts of various localization on the mesentery, the authors conduct their clinical, imaging, biohumoral, pathomorphological, immunohistochemical studies. The results of the study are complemented by data from the literature, thus covering this aspect of surgical pathology, which is less common in children.

Keywords: cyst, mesentery, child

Introducere. Chisturile mezenteriale, fac parte din tumorile beigne, alături de hemangioame, fibroame și ocupă o poziția specială în patologia afecțiunilor tumorale congenitale intraabdominale cu sediu în mezenter datorită originii lor, evoluției dominante de prezența triadei Tillaux, a aspectului histopatologic, în care pe lângă formele simple, necomplicate, unile din ele evolutiv pot prezenta complicații, cu implicarea intestinului etc. Literatura a adus în atenție importante privind sediul dat. Din punct de vedere etiopatologic chistele date reprezintă o proliferare patologică a vaselor limfatice ectopice din mezenter, dar fără careva comunicare cu sistemul de circulație limfatică. Chistele pot fi localizate oriunde în mezenter sau retroperitoneal.^[9]

Studiul asupra chistelor de mezenter pentru prima dată a fost raportat de către anatomistul italian Benevieni în 1507, în urma unei necropsii la o fetiță în vârstă de 8 ani.^[8] În 1842 von Rokitansky a raportat un chist hilos a mezenterului.^[11] În 1880 Tillaux a descris o primă intervenție chirurgicală reușită cu succes pentru un chist mezenterial.^[10] În 1883 Pean a reușit marsupilizarea chistului mezenteric, iar Mackenziecu cu al. în 1993 a raportat rezolvarea chirurgicală laparoscopică a chistului mezenteric

Din literatura de specialitate, se cunoaște că chisturile mezenteriale au o incidență de 1 la 20 000 la copii, iar la adulți 1: 100 000-200 000^[1], iar aproximativ 1/3 din pacienți sunt diagnosticați la vârstă sub 15 ani, având vârsta medie de 4 ani 9 luni.^[2]

Din punct de vedere clinic, principala manifestare este triada Tillaux, care include în funcția de localizare: prezența formațiunii tumorale fluctuante intraabdominale, cu sediul paraombelical și cu particularități în funcția de vechimea și prezența complicațiilor. Formațiunea tumorală care prezintă mișcare perpendiculară pe linia mezenterului este înconjurată de o zonă de rezonanță.

Putem concluziona că etiologia rămâne necunoscută, dar se sugerează că la formarea lor contribuie mai multe factori ca disembriogenici, obstrucțiile limfatice, traumatismele, etc, manifestările clinice ale chistului mezenteric sunt extrem de variabile și non-specifice, de la formele asimptomatice, până la foarte grave cu complicații ca ocluzie intestinală, fie hemoragie prin rupere, peritonita și chiar deces.^[5]

Raportul băieți/fete constituie 1:1.^[7]

Clasificarea histopatologică după Perrot este:

1. Chisturi de origine limfatică (Chisturile mezenterice simple și limfangioamele mezenterice), care sunt frecvent asimptomatice, descoperite accidental sau în caz de complicații
2. Chisturi de origine mezotelială (binigne / maligne)

3. Chisturi de origine intestinală – chisturi enterice
4. Chisturi de origine urogenitală
5. Chisturi dermoide (teratoame chistice)
6. Pseudochisturi nonpancreatice – de origine inflamatorie sau posttraumatică ^[6]

Clasificarea morfologică după Losanoff^[7]

	caracteristic	Tactica chirurgicală
Tip 1	Chist pedicular	Simplu de înlăturat
Tip 2	Chist localizat între foițele mezenterului	Deseori necesită rezecția intestinului
Tip 3	Extinsă la rădăcina mezoului, deci sediul retroperitoneal	Adesea necesită rezecție incompletă
Tip 4	Multicentrică	Necesită rezolvare chirurgicală complexă, scleroterapie sau combinația lor

Materiale și metode. Pe parcursul a 6 ani în CNȘP de chirurgia pediatrică "Natalia Gheorghiu", IMSP IMȘIC au fost internați, examinați și supuși tratamentului chirurgical 8 copii cu chisturi mezenterice abdominale. Incidența băieți / fete a fost 1:1. Repartiția după sex și vârstă a demonstrat că au predominat băieții, care au prezentat vârstă până la 1 an de viață, iar la vârsta mai mare de 10 ani – a predominat sexul feminin, la vârsta 1-5 ani repartiția a fost egală. Diagnosticul de trimiere a fost chist posttraumatic al pancreasului – 1, apendicită acută – 1, tumor abdominal – 1, anomalie renourinară – 1, chist abdominal și ocluzie intestinală câte 2 cazuri. Din punct de vedere clinic în funcție de localizare am remarcat următoarele aspecte. Pacienții au prezentat la internare în 50% stare generală de gravitate medie, la 12,5% - satisfăcătoare și la 37,5% - gravă; 50% din pacienți s-au internat în secția chirurgie urgentă sau în reanimare chirurgicală, iar ceilalți 50% au fost internați programat: în 25% de cazuri în secția chirurgie generală și câte 12,5% în chirurgie septică și urologie. La debut pacienții au prezentat regurgitații și/sau vome în 25%, dureri abdominale moderate în 75% și nici un pacient nu a evaluat asimptomatic. Prezența formațiunilor tumorale intraabdominale a fost decelată la 62,5% din pacienți. Diagnosticul formațiunilor tumorale intraabdominale în toate cazurile a fost stabilit în baza suspiciunii clinice, examenului obiectiv (fizic), imagistic (radiologic, ecografie abdominală, CT cu angiografie abdominală) și prin examene biochimice.

La examenul fizic local s-a constatat asimetria abdomenului și/ sau prezența unei formațiuni palpabile abdominale, dar la un singur pacient în vârstă de 6 luni palparea abdomenului a fost imposibilă, la 3 pacienți formațiunea tumorală n-a fost decelată.

La examenul ecografic al abdomenului a fost suspectat chist ovarian în 3 cazuri, chist al pancreasului, chist abdominal și chist subhepatic câte 1caz, și numai la un singur bolnav chist al mezoului. (Fig.1,2)



Fig.1. Ecografia abdominală bolnavului E.



Fig.2. Ecografia abdominală bolnavului B.

Prin examenul CT cu angiografie la 3 bolnavi a fost suspectat chist al mezoului, la alt copil – chist al coledocului, iar 4 copii nu au beneficiat de CT. (Fig.3,4,5) Intervențiile chirurgicale practicate acestor bolnavi au fost dictate de prezența formațiunii tumorale. Marcherii hormonali și endocrini nu au prezentat careva modificări. Pregătirea preoperatorie a avut o durată de 24-72 ore, pacienții au fost evaluați clinic, biologic, hemodinamic, imagistic.

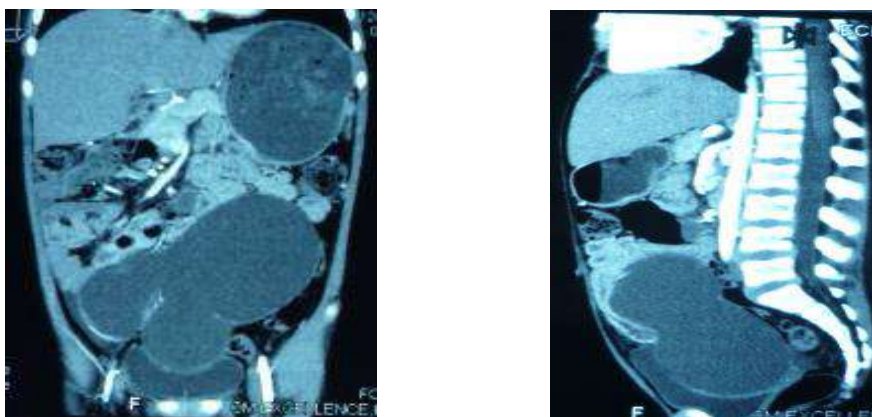


Fig.3. CT abdominală cu angiografia a pacientei E, sex feminin, vârsta 11 ani, debutul bolii de 7 zile, cu dureri abdominale localizate pe flancul stâng a abdomenului - formațiune chistică multicamerală intraabdominală, cu contur boselat, clar, cu capsula subțire, care captează intensiv substanța de contrast. Formațiunea deplasează intestinului subțire anterior și lateral, dar deplasează vezica urinară anterior

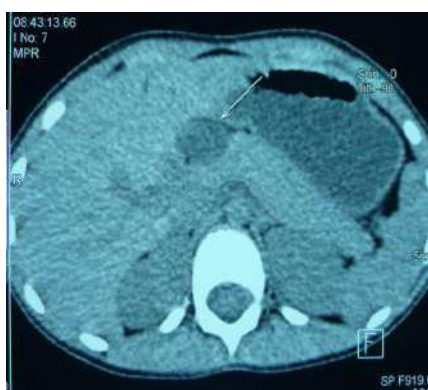


Fig.4.a CT abdominală în faza nativă pacientei B, sex feminin, vârsta 4 ani, boala cu debut de 2 luni, cu dureri abdominale periodice în etajul superior delimitată, forma alungită, ductul Wirsung este comprimat, dar fără semne de invazie, ductul coledoc este greu de apreciat. **Concluzie:** Diverticul al coledocului



Fig.4.b CT abdominală cu angiografia pacientei E. Formațiune chistică în proiecția anterioară a pancreasului, care ocolește peretele inferior a D2, bine - formațiune chistică cu conturile clare, situată în proiecția bursei omenale Winslou - aderă intim la pancreas și peretele gastric. **Concluzie:** Chist al pancreasului

Bilanțul criteriilor clinico-imagistice preoperator:

1. Prezența unei formațiuni tumorale abdominale palpabile, vizibile sau depistate imagistic(Fig.5)
2. Prezența clinicii de abdomen acut chirurgical: ocluzie intestinală, apendicită acută
3. Prezența semnelor clinico-imagistice de complicații ca proces supurativ, rupere, peritonită, etc



Fig.5. Formațiunea abdominal palpabilă

În CNȘP de CP "Natalia Gheorghiu" tactica chirurgicală în cazul chistelor mezenteriale a fost în 75% - înlăturarea chistului mezenteric cu rezecția intestinului implicat (Fig.7.), în 12,5% - ablația chistului (Fig.6.) și în 12,5% - rezecția parțială cu marsupilizarea porțiunii restante.



Fig.6. Tabloul intraoperator ai pacientei M, sex feminin, în vârsta 2 ani, debut al bolii de 1 an 8 luni, când mama pentru prima dată a palpat o formațiune tumorală dur-elastică mobilă în regiunea suprapubiană pe stânga. Rezolvarea chirurgicală a fost ablația chistului mezenterului situat între foițele lui, dar fără implicarea peretelui intestinului (ilion) în procesul patologic, s-a restabilit integritatea mezoului

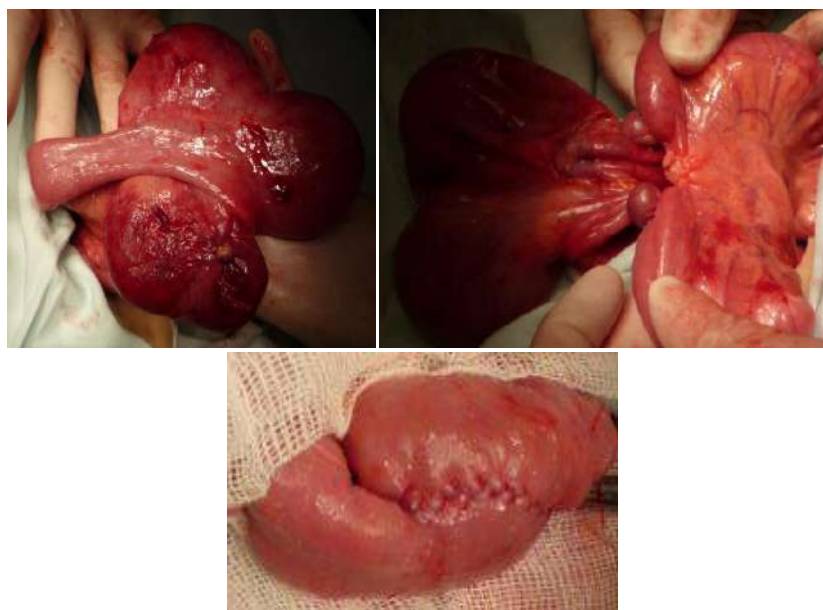


Fig.7. Tablou intraoperator pacient E, sex feminin, vârsta 11 ani, care a prezentat un debut al bolii de 7 zile, cu dureri abdominale pe flancul stâng al abdomenului. Formațiunea chistoasă a mezenterului a fost multicamerală localizată bilateral în mezou cu implicarea intestinului. A fost efectuată înlăturarea formațiunii mezenteriale și a unei segment de ileon cu restabilirea integrității tractului intestine prin aplicarea anastomozei ileo-ileale latero-laterale.

Astfel, conform datelor proprii ale CNȘP de CP "Natalia Gheorghiu" chistele mezenteriale au fost localizate în mezoul intestinului subțire în 62,5% din cazuri, în mezoul intestinului colonic în 25% din cazuri, la rădăcina mezoului în 12,5% din cazuri.

Examenul histopatologic la parafina a confirmat 75% din cazuri limfangiom al mezoului și în câte 12,5% - chist limfatic și enterochist.

Discuții. Deși semnificația modificărilor histopatologice ale chistelor abdominale este discutată în literatura de specialitate, totuși sunt numeroase noi studii care să încerca să optimizeze diagnosticul, localizarea, prezența complicațiilor dar și de a demonstra utilitatea acestor investigații în formațiunile chistice abdominale. De remarcat că în literatura de specialitate ca și în cazurile menționate de noi chisturile mezenterice pot fi localizate la orice nivel a mezenterului sau la nivelul submucoasei intestinului subțire (60%), colon (24%) sau la rădăcina mezoului (14,5%).

Conform cercetărilor din domeniu la examenul obiectiv al abdomenului ne poate decela triada Tillaux, care include prezența unei formațiuni tumorale fluctuante localizate paraombilical, deplasată perpendicular pe linia mezenterului fiind înconjurată de o zonă de rezonanță.

Din analiza acestor 8 cazuri rezultă că la diagnosticarea chisturilor mezenterice examenul clinic inclusiv a abdomenului trebuie asociat cu ecografia abdominală care este o tehnică imagistică de diagnostic de elecție și permite vizualizarea unei formațiuni bine delimitate, cu aspect chistic, cu pereți subțiri, formațiuni uni- sau multicamerale, cu sau fără septuri. Radiografia abdominală pe gol va decela o masă tumorală omogenă cu o densitate similară cu cea a apei, care deplasează neînsemnat ansele intestinale, iar la CT abdominală cu angiografie o investigație cu o înaltă sensibilitate și specificitate se va decela o formațiune tumorală chistică uni sau multicamerală, cu contur clar, uneori boselată, cu capsula subțire, care, în faza angiografică, intensiv captează substanța de contrast, iar formațiunea chistică poate deplasa și/sau comprima structurile anatomice adiacente.

Diagnosticul diferențial se va efectua cu tumorile benigne mezenchimale ale intestinului subțire, chistul ovarian, cu chistul coledohului, al pancreasului, lienal, renal, cu duplicatura chistică al intestinului, dar în prezența chistului mezenteric complicat – cu diverticulita Meckel, apendicita acută, ocluzia intestinală, etc.

Complicațiile care pot surveni în evoluția chistelor abdominale sunt torsia chistului, ruptura chistului în urma unei traume abdominale, hemoragie în lumenul chistului. Menționăm că malignizarea lor este raportată în 3% din cazuri și doar atunci când formațiunea chistică dată a fost diagnosticată în perioada adultului.

Analizând modul de rezolvare a acestor cazuri rezultă că standardul de aur în tratamentul chistelor mezenterice este excizia radicală totală a chistelor, care în unele cazuri este asociată cu rezecția în bloc a intestinului și cu aplicarea anastomozei intestinale. Intraoperator se va face o inventariere atentă a localizării formațiunii date și se va stabili procedeul tehnic chirurgical.

1. Enuclearea chistului- rezecția totală, prezintă metoda preferabilă
2. Înlăturarea totală a chistului prin rezecția ansei intestinului implicat, este efectuată în 50-60% din cazuri la copii și numai la 1/3 de adulți
3. Excizia parțială cu marsupulizarea porțiunii restante, prezintă metoda utilizată în chistele localizate la rădăcina mezoului, deci retroperitoneal
4. Utilizarea intrachistic a unui agent sclerozant. Dacă chirurgia radicală nu este tehnic posibilă se va deschide chistul, se va face o rezecția subtotală și se va utiliza un preparat cu acțiune sclerozantă, deci un agent sclerozant ca Doxicilina, bleomicina sau OK-432,etc

În cele discutate mai sus se adaugă tratamentul medical, de combaterea a parezei intestinale, de reluare a tranzitului intestinal, de profilaxia a complicațiilor septică.

Putem conchide că:

1. Este important să cunoaștem ca chiar dacă aceste afecțiuni congenitale malformative sunt rare și deși sunt mase benigne prin definiție, ele pot duce la complicații precum torsiune intestinală, obstrucție intestinală majoră parțială, etc
2. Pacienți cu formațiuni chistice abdominale vor fi supuși nu numai examenului clinic, dar și imagistic (ecografiei abdominale, CT cu angiografie), examenul bioumoral pentru depistarea formațiunii date, dar și a eventualelor complicații, în special inflamatorii
3. Manifestările clinic ale chisturilor mezenterice sunt nespecifice, iar în ciuda modalităților de diagnostic, diagnostic diferențial rămân încă o afecțiune cauzătoare de complicații și de invaliditate. Marea majoritate a acestor chisturi sunt asimptomatice, constituind descoperiri întâmplătoare
4. Semnul obiectiv dominant este palparea tumorii care depinde de dimensiunile chistului, de faza clinico-evolutivă, de gradul de deformare a peretelui abdominal, a anselor intestinale, altor organe, etc
5. Diagnosticul preoperator de chist abdominal, al mezenterului este foarte dificil, adesea imposibil și în astfel de cazuri explorarea laparoscopică, intraoperatorie prezintă o contribuție esențială
6. Pacienții cu chistele mezenteriale trebuie să fie monitorizați în secțiile de terapie intensivă
7. Atitudinea terapeutică în chistele mezenteriale este personalizată diferențiată conform stadiului clinic, funcțional, bioumoral, imagistic cât și chirurgical ca în toate cazurile noastre

Bibliografía

1. Chung MA, Brandt ML, St-Vil D, Yazbeck S. Mesenteric cysts in children. *J Pediatr Surg.* 1991;26:1306–8.
2. D.P. Bliss Jr., C.M. Coffin, R.J. Bower, P.T. Stockmann, J.L. Ternberg Mesenteric cyst in children *Surgery*, 115 (1994), pp. 571-577
3. Kurtz RJ, Heimann TM, Holt J, Beck AR. Mesenteric and retroperitoneal cysts. *Ann Surg.* 1986;203:109–112
4. Leung BC, Sankey R, Fronza M, Maatouk M. Conservative approach to the acute management of a large mesenteric cyst. *World J Clin Cases.* 2017;5(9):360
5. Liew S, Glenn D, Storey D. Mesenteric cyst *ANZ J Surg* 1994;64:741–4 S Vicente Aguirre, M Mercedes Almagro, Carlos A Romero, Sthefany S Romero, Gabriel A Molina, Ricardo A Buenaño, Giant mesenteric cyst from the small bowel mesentery in a young adult patient, *Journal of Surgical Case Reports*, Volume 2019, Issue 1, January 2019, rjz002,
6. M. de Perrot, M. Bründler, M. Tötsch, G. Mentha, and P. Morel, “Mesenteric cysts. Toward less confusion? ”*Digestive Surgery*, vol. 17, no. 4, pp. 323–328, 2000.
7. Memmo L, Belhaj A, Mehdi A Feasibility of laparoscopic resection of mesenteric cysts: two case reports. *Acta Chir Belg.* 2013; 113:43-6
8. Mohanty SK, Bal RK, Maudar KK Mesenteric cyst- an unusual presentation. *J.Pediatr.Surg.*1998 May. 33 (5):792-3
9. Rocio del Pilar Pereira-Ospina, Laura Catherine Montova-Sanchez, Diana Maria Abella-Morales, Javier Yesid Pinzon-Salamanca, Jose Miguel Suescun-Vargas & Sergio Rueda-Martinez Male infant patient with a mesenteric cyst in the greater and lesser omenta: a case report *Int J Emerg Med* 13, 24 (2020)
10. Tillaux PJ. Cyste du mesentere un humme: ablation par la gastromie: quersion. *Revue de Therapeutiques Medico-Chirurgieale Paris.* 1880.47:479
11. Von Rokitansky CF *Handbuch der pathologischen anatomie*, bd2 *Handbuch der Speciellen Pathologischen Anatomie.* Vienna: Braumuller&Seidel; 184

ACANTOZA NEAGRĂ UNILATERALĂ – MANIFESTĂRI ÎN COPILĂRIE

^{1,2}David V., ²Covali L., ^{1,2}Petrovici V., ^{1,2}Sinițina L., ^{1,2}Pretula R., ²Său M., ²Samciuc Ș.

¹IP Universitatea de Stat de Medicină și Farmacie “Nicolae Testemițanu”

Catedra Morfopatologie, Laboratorul de Morfologie

²IMSP Institutul Mamei și Copilului. Serviciul Anatomie patologică, CNȘP de Chirurgie Pediatrică ”Acad. Natalia Gheorghiu”

e-mail: petrovicivergil@yahoo.com

ACANTOZA NEAGRĂ UNILATERALĂ - MANIFESTĂRI ÎN COPILĂRIE

REZUMAT

Actualitate: Acantoza neagră (AN) frecvent rămâne incert cunoscută atât la adulți, cât și în grupul de pacienți pediatrici, ce a justificat evaluarea incidenței AN prin prizma diagnosticului morfopatologic cu prezentarea caracteristicilor clinic-morfologice ale manifestărilor evolutive în copilărie.

Material și metode: Material de studiu și a prezentării de caz au servit datele furnizate din registrele Serviciului de Anatomie patologică a IMSP IMSP IMC pe o perioadă de 40 ani (1982 -2022/p 9 luni), fișa medicală a unui pacient la vârsta de 10 ani cu diagnosticul stabilit de AN unilateral prin dermatoscopie (Dermlite DL200 Hibrid M-10x) și examinările histologie conform planului și standardului histologic în testul - H&E.

Rezultate: Incidența AN în perioada evaluată 1982- 2022 a constituit 0,0012% din totalul de 162532 pacienți examinați histologic și 0,03% din numărul de 5250 pacienți cu diverse aberații cutanate. S-au stabilit aspectele anamnestice dermatologice, manifestările clinice, dermatoscopice și particularitățile micro-macroscopice ale AN unilaterale la copii.

Conclusions: Apariția AN este un marker cu semnificație importantă la copii privind riscul unei game largi de patologii somatice și ereditare preexistente la divers stadiu evolutiv, inclusiv prodromal.

Key words: acanthosis nigricans, rezistență insulină, plăci pigmentate epidermale.

UNILATERAL ACANTHOSIS NIGRICANS - MANIFESTATIONS IN CHILDHOOD

SUMMARY

Actuality Acanthosis nigricans (AN) is frequently an uncertainty both in adults and in the group of pediatric patients, this fact justifying the assessment of AN incidence through the prism of morphopathological diagnosis with the presentation of the clinical-morphological characteristics of the evolutionary manifestations in childhood.

Material and methods: The study material that served for the case presentation was the data provided by the registers of the Pathological Anatomy Service of IMSP IMSP IMC over a period of 40 years (1982 - 2022/p 9 months), the medical record of a patient at the age of 10 years with the established diagnosis of unilateral AN by dermoscopy (Dermlite DL200 Hybrid M-10x) and histological examinations according to the plan and histological standard in the test - H&E.

Results: The incidence of AN during the evaluated period (1982-2022) constituted 0.0012% of the total of 162532 patients examined histologically and 0.03% of the 5250 patients with various skin aberrations. The dermatological anamnesic aspects, clinical, dermatoscopic manifestations and micro-macroscopic peculiarities of unilateral AN in children were established.

Conclusions: The appearance of AN is an important marker in children regarding the risk of a wide range of pre-existing somatic and hereditary pathologies at various developmental stages, including prodromal.

Key words: acanthosis nigricans, insulin resistance, epidermal pigmented plaques.

Introducere. Afecțiunile cutanate sunt frecvente manifestări ale exteriorizării pielii, inclusiv primare în cadrul unor dereglări funcționale sau preexistente metabolice [2] Acantoza neagră /Acanthosis nigricans (AN) în practica medicală este o dermatoză pigmentară rară, frecvent fiind raportată la adulți. În funcție de sex,

nu sunt înregistrate careva priorități dintre genurile feminin și masculin, [3;4]. Frecvența și etiologia AN, precum și lipsa unei evidențe statistice a acestei maladii, inclusiv în R. Moldova rămâne incert cunoscută atât la adulți, cât și în grupul de pacienți pediatrici. Unele surse afirmă importanța AM ca un marker a prezenței unui șir de sindroame și boli, inclusiv a preexistenței unui statut prodromal neoplazic [3]. În acest context, actuala lucrare reprezintă o evaluare a incidenței AN pe o perioadă de 40 ani de activitate a Serviciului de Anatomie patologică, profil Pediatric, Obstetric și Ginecologic, prin conlucrare cu Subdiviziunile medicale ale Departamentului de Chirurgie pediatrică, CNȘP de Chirurgie Pediatrică "Acad. Natalia Gheorghiu" ale IMSP Institutul Mamei și Copilului (IMSP IMC) la problema diagnosticului morfopatologic al maladiilor pediatrice.

Scopul studiului. Evaluarea incidenței AN prin prizma diagnosticului morfopatologic cu raportarea unui caz, și prezentarea unei caracteristici clinic-morfologice de ansamblu privind particularitățile de macro- și microscopie ale manifestărilor evolutive în copilărie.

Material și metode. În calitate de material s-au utilizat datele examinărilor histologice furnizate de registrele compartimentului de Histopatologie a Serviciului de Anatomie patologică a IMSP IMSP IMC pe o perioadă de 40 ani (1982 -2022) și din fișa medicală a unui copil la vârsta de 10 ani cu diagnosticul stabilit de AN. Datele dematoscopiei au fost obținute din fișa medicală, efectuate cu utilizarea Dermlite DL200 Hibrid M, în mod polarizant și nepolarizant la o mărire de 10x.

Examinările histologice s-au efectuat în lamboul cutanat (6,0x2,5x1,0cm) cu AN excizionat și prezentat pentru detaliere diagnostică a procesului patologic, conform planului de examinare și standardului histologic de procesare cu aplicarea testului histologic convențional prin metoda de colorație cu hematoxină-eozină (testul H&E).

Rezultatele investigațiilor. Evaluarea datelor de registratură a Serviciului de Anatomie patologică a atestat o incidență a diagnosticului de AN de 0,0012% din totalul de 162532 pacienți examinați în perioada aa.1982 -2022 și de 0,03% din 5250 pacienți examinați cu diverse aberații cutanate, din care - un adult, sexul feminin, vârsta 32 ani, cu localizare în regiunea dorsală a gâtului și un copil la vârsta 10 ani, care a și constituit cazuistica prezentării cazului, acesta având un risc de anamneză eredo-colaterală sugestiv agravată.

Prezentare de caz clinic. Pacientul C., sexul feminin, vârsta 10 ani a fost internat în IMSP IMC cu acuze la disconfort și sindrom dolic periodic în zona epigastrică timp de o săptămână în și prurit ocazională cu senzații dureroase de 3-4 zile în regiunea dorsală a toracelui din stîngă, în zona unei structuri aberante a pielii. *Examenul obiectiv:* ponderal corespunzător vârstei, constituție normostenică, brunetă cu tenul mixt al pielii, abdomenul moale, ușor dolic la palpare. Testul rapid de laborator: hemoleucograma (hemoglobina: 129g/l, eritrocite:4.3 10⁶/uL, leucocite: 8.710⁹/L, indice de culoare: 0.9, nesegmentate: 7%, segmentate: 50%, eozinofile:7, limfocite: 30%, monocite:6%); Trombocitele: 180 10⁹/L; Timpul de coagulare:5'30"-6'00" minute; VSH:4 mm/h; Analiza generală a urinei: cantitatea-25 ml, bacterii ++g/l, culoare-galbenă, epiteliu plat - 9-11, proteine -trase g/l, leucocite 12-14, reacție -neutră, transparență – incompletă cu aspect tulburu, corpi chetonici – negativ. Nivelul glicemiei – 4,1mmol/l. Investigarea ecografică nu a atestat careva abateri de la normă.

Anamneză dermatologică. De la naștere copilul s-a dezvoltat conform vârstei, tegumentele cu excepția prezenței alunișilor unici în regiunea dorsal-laterală a gâtului și unică în regiunea omoplatului stîng cu diamterul 0,15cm, culoare brună. Dermatoza pigmentată cu localizare între liniile paravertebrală și medie-scapulară pe stîngă primar a fost observată de la vârsta de 3 ani, fără oarecare senzații, fiind ghidată în mod obișnuit fără supraveghere medicală. A fost tratată cu medicamente topice - creme, etc. (fără declarare). Din istoricul familial se cunoaște incert prezenta diabetului zaharat la unul din bunei, prezența altor patologii nu este cunoscută.

Evoluția și caracteristica morfologică. Pe parcurs ultimilor 4-5 ani aberația cutanată unilaterală a atestat o creștere lentă în aspect coalescent din două insulițe, atingând forma unei plăci cu dimensiunile de 1,5x0,5cm, serpingioasă cu suprafață netedă, preluând o nuanță negrie-maronie, devenind catifelată, papiliformă și puțin mai dură, în focar scămoasă (fig.1).

Explorările morfologice. La examenul dermatoscopic (fig. 2) s-a atestat un fon brun-închis, aspect de giruri în mici segmente hiperpigmentate cu margini iregulare, hotare neclare, în aspecte de cute crestate mai

întunecate, papilomatoase, cu puncte maro-întunecate, ca rezultat al focusării melaninei în joncțiunea dermo-epidermică, fiind confirmată la microscopie. Concomitent sunt prezente mici chisturi de tip "milia", albicioase, ca rezultat al prezenței chisturilor intraepidermice de cheratină în papilomatoză, hipercheratoză și acantozei anastomozante atestate histologic de tip nigricans, non-displazic în lipsa melanocitelor și a componentei nev-celulare (fig.3)



Fig.1 Aspectul morfologic macroscopic și regiunea anatomică

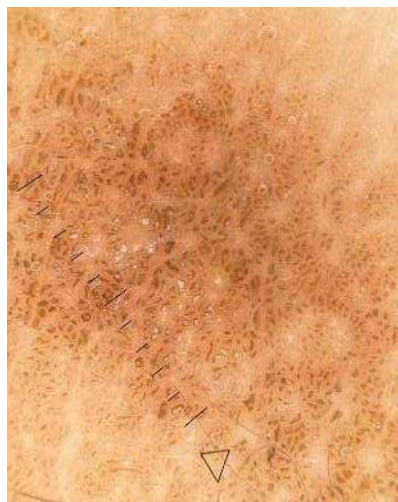


Fig.2 Aspectul macroscopic și regiunea anatomică

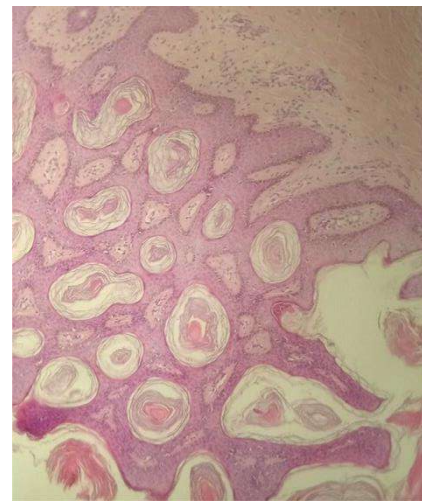


Fig.3 Acantoză anastomozata de tip nigricans, non-displazică Test H&E, 200x

În zona cu senzații dureroase și descumative ale AN, este prezentă o infiltrație limfocitară discretă subepidermală apreciată, ca modificare reactivă la leziune, Marginile chirurgicale laterale și în profunzime sunt intacte.

Discuții. Acest studiu a scos în evidență unele aspecte ale frecvenței AN examinat la vârsta copilului în R. Moldova, în lipsa unei incidențe exacte, conturând unele date privind anamnezul evolutiv clinic și dermatologic, particularitățile evolutive macroscopice, dermatoscopice și histologie.

Estimările recente în literatura de specialitate relevă o creștere a AN la copii, fiind de 10,4% între 2-5ani, de 15,3% între 6-11 ani și de circa 15,5% la vârsta între 12-19ani [5]; S-a constatat că AN poate fi un marker al multor tulburări somatice, inclusiv fiind asociat cu nevi Besker, etc., în funcție de care s-au propus diverse tipuri de clasificări, dar cea mai utilizată, fiind clasificarea Schwartz, care a divizat entitatea nosologică a AN după tipul etiopatogenetic în: a) benign; b) malign, c) acral, d) unilateral, e) asociat cu obezitate, f) sindromic, g) medicamentos și h) mixt[1]. Odată cu o creștere a prevalenței obezității și diabetului zaharat în ultimele decenii, prevalența AN a arătat și ea o creștere semnificativă.

AN benign conform unor studii este cauzată de factori, care induc proliferarea cheratinocitelor epidermice și a fibroblastelor din joncțiunea dermic-epidermică. Unele studii afirmă, că insulina traversează joncțiunea dermic-epidermica, si poate avea efect de stimulare proliferativa prin legare de receptorii factorului de creștere asemănător insulinei de tip 1 (IGFR) de pe suprafața keratinocitelor [1;5].

Luând în considerație datele literaturii in cadrul cazului clinic prezentat, am putea afirma prezenta AN benign de tip sindromal, ce totuși sugerează o maladie endocrina, dismetabolica preexistenta, cu o simptomatcă minimă, în aspect de sindrom dolo abdominal, cu care copilul s-a adresat la medic, manifestările cutanate în cazul dat nu au fost cu localizare clasica în zonele de flexie, respectiv putem conchide, ca AN prezinta localizări diverse, fapt care impune efectuarea unui diagnostic diferențiat al fiecărui caz de aberație cutanată pigmentată.

Concluzie Acantoză neagră unilaterală la copii este o aberație pigmentată rarisimă brună-negrie, cu localizare și formă variată, are o evoluție lentă, uneori cu prurit, fiind asociată cu diverse tulburări benigne somatice, metabolice sau ereditare, pentru care aceasta poate servi drept un marker cutanat predictiv.

Rezultatele acestui articol relevă incidența și profilul dermatologic, particularitățile dermatoscopiei și macro-microscopice ale AN unilateral la copii. Apariția AN este un marker cu semnificație importantă privind riscul unei game largi de patologii somatice și ereditare preexistente la divers stadiu evolutiv, inclusiv prodormal.

Bibliografie

1. Anupam Das, Priyankar Misra, Saumya Panda. Childhood Acanthosis Nigricans. In: Indian Journal of Pediatric Dermatology. 2019, Volume 20-issue3,p.199-294
2. David, V; Petrovici, V.; Sinițina, L., Samciuc, Șt., Carpenco, E. Peculiarities of morphopatological diagnosis of skin mucinosis in children. In Moldovian Journal of pediatric Surgery. Nr 1-2(5),2021,p.23-26.
3. Dipti Das, Anupam Das, Dhiraj Kumar, Ramesh C. Gharami Benign acanthosis nigricans, generalized type, infant. In Indian Dermatol Online Journal. 2014, p1-5
4. Maguolo Alice, Maffeis Claudio Acanthosis nigricans in childhood: A cutaneous marker that should not be underestimated, especially in obese children . In Acta Paediatrica. 2019,p 1-7

TRATAMENTUL FORMELOR SEVERE A HIPOSPADIASULUI LA COPII. REVIUL LITERATURII DE SPECIALITATE

Curajos B.^{1,3}, Bernic J.^{1,3}, Roller V.^{1,2,3}, Celac V.^{3,4}, Revenco A.^{3,4}, Sofroni V.^{1,3}

Catedra de chirurgie, ortopedie și anesteziologie pediatrică „Natalia Gheorghiu”, USMF „Nicolae Testemițanu”¹,
Laboratorul Infecții Chirurgicale la copii, USMF „Nicolae Testemițanu”², Centrul Național Științifico-Practic de
Chirurgie Pediatrică „acad. Natalia Gheorghiu”³, Institutul Mamei și Copilului⁴

Rezumat Hipospadiasul este o malformație care se caracterizează prin deschiderea uretrei pe partea anterioară a penisului. Este relativ frecvent întâlnită (1-1,5 % de nou-născuți). Incidența hipospadiasului este cuprinsă între 1:200, 1:300 de nou-născuți de sex masculin. În anomalie sunt implicați factorii genetici. Hipospadiasul se manifestă la 15 % din frați și 10 % din urmași. În cazul operațiilor pentru hipospadiasul primar (neoperat anterior), riscul de apariție a fistulei uretrale este cuprins între 2% și 3% pentru hipospadiasul distal și în jur de 10% pentru cel proximal. În cazul operațiilor pentru hipospadias recidivat și complicat după multiple operații anterioare riscul de apariție a fistulei uretrale poate ajunge în jur de 20%. Rezolvarea fistulei se poate face fie prin desființarea traiectului fistulos, fie printr-o într-o nouă uretrotomie, în funcție de mărime, localizarea sau o eventuală asociere cu o strictură uretrală situată distal. Atitudinea terapeutică în hipospadias este diferențiată, individualizată de la caz la caz, fapt ce permite atingerea celor 3 scopuri de bază ortoplastia, ureteroplastia, glandoplastia.

Cuvinte cheie: hipospadias, copii, intervenție chirurgicală, complicații.

TREATMENT OF SEVERE FORMS OF HYPOSPADIAS IN CHILDREN. REVIEW OF SPECIALIZED LITERATURE

Summary. Hypospadias is a malformation characterized by the opening of the urethra on the anterior part of the penis. It is relatively common (1-1.5% of newborns). The incidence of hypospadias is between 1:200, 1:300 male newborns. Genetic factors are involved in the anomaly. Hypospadias occurs in 15% of siblings and 10% of offspring. In the case of operations for primary hypospadias (previously unoperated), the risk of urethral fistula is between 2% and 3% for distal hypospadias and around 10% for proximal hypospadias. In the case of surgeries for recurrent and complicated hypospadias after multiple previous surgeries, the risk of urethral fistula occurrence can reach around 20%. The resolution of the fistula can be done either by abolishing the fistulous tract, or by a new urethroplasty, depending on the size, location or possible association with a urethral stricture located distally. The therapeutic attitude in hypospadias is differentiated, individualized from case to case, which allows the achievement of the 3 basic goals: orthoplasty, ureteroplasty, glandoplasty.

Key words: hypospadias, children, surgery, complications.

Hipospadiasul este cel mai răspândit proces patologic al sistemului genito-urinar. Frevența acestei malformații congenitale o constituie de la 0,8 până la 8,2 la 1000 nou-născuți [1]. Mai frecvent hipospadia este o patologie unică la un copil [2], cu toate că se întâlnește și ca proces patologic asociat unei criptorhidii în 10 % din cazuri [3]. Un rol important le revine pacienților cu forme grave de hipospadie asociată cu testiculele palpabile bilaterale, și în special în glan penis și scrot nedezvoltate [4]. La acești copii în 30 % din cazuri se determină modificări în diferențierea sexuală după 46 XY [5], sau agenezii renale unilaterale. Factorii de risc în dezvoltarea hipospadiei sunt cei genetici, placentari și/sau condiționați de factorii ecologici: riscul de dezvoltare a hipospadiei este mai mare la copiii cu masă corporală mică, de la mame de vârstă înaintată. Riscul dezvoltării hipospadiei crește în ultimii 20 ani ce indică la rolul factorilor de mediu (preparate hormonale, pesticide). Utilizarea preparatelor hormonale în timpul sarcinii poate conduce la un risc sporit de dezvoltare a hipospadiei la urmași.

Hipospadiasul se caracterizează prin dereglarea urodinamicii, care este cauzată de deformarea uretrei, cât și de complicațiile în urma corecției chirurgicale la formarea neouretrei. Hipospadia este deseori asociată de malformații congenitale reno-urinare. Hipospadiasul este corectabil numai prin intervenții chirurgicale, care restabilesc structura funcțională și estetică a glandului penian [6]. Ea preîntâmpină dezvoltarea la acești bolnavi a problemelor psihoemoționale și sexuale în perioada de adolescență și ulterior la adult [7, 8, 9]. În literatura de specialitate există mai mult de 300 de metode de intervenție chirurgicală în hipospadias. Se consideră, că cea mai eficientă este intervenția chirurgicală, pe care o cunoaște cel mai bine chirurgul. Chirurgul trebuie să cunoască mai multe spectre de intervenții chirurgicale, ca mai adecvat să se apropie de intervenția chirurgicală și cu bine s-o termine. Nu mai perioada postoperatorie se poate de efectuat intervenția chirurgicală adecvată [10]. În chirurgia hipospadiasului este principial important de a atrage atenție nu numai tehnicii intervenției chirurgicale, dar și îngrijirii postoperatorii și cicatrizării plăgii [11].

Hipospadiasul este o malformație congenitală frecvent întâlnită și care afectează 1:125-200 băieți. Astfel, malformația se caracterizează prin deschiderea anormală a uretrei anterioare la diferite nivele și înlocuirea ei cu țesut conjunctiv dur [12]. Internarea și evaluarea intervenției chirurgicale va fi realizată prealabil în intervalul de vârstă 3-18 luni [13], dar în unice cazuri influențează viața adultului în următorii 70 de ani [14].

Etiologia hipospadiasului nu exclude rolul embriogenezei defectuoase. Atunci, când se intervine chirurgicală în luarea deciziei terapeutice trebuie avut în vedere pe de o parte recomandările formulate în Ghidurile de practică medicală evaluate de Asociația Europeană de Urologie și pe de altă parte preferința formelor dificile, distale.

Indiferent de sexul determinat genetic, până la 8 săptămâni de dezvoltare intrauterină, organele genitale externe ale fătului sunt identice sub forma tuberculului genital și al creștelor uretrale. Ulterior la sexul masculin la 8 -14 săptămâni intrauterin, organele genitale externe, inclusiv uretra, sub influența testosteronului secretat de testicule se dezvoltă conform sexului determinat genetic [15].

Secreția insuficientă de testosterone, reducerea acțiunii lui asupra organelor genitale externe, dar și datorită interferenței cu alte substanțe care au efect estrogenic, cât și a afectării receptorilor locali la testosteron, are loc stoparea din dezvoltare și închidere a uretrei de la perineu spre vârful penisului și ca urmare rezultă un meat uretral extern situat între perineu și gland. Dar totodată are loc și oprirea în dezvoltare și a țesuturilor de pe fața ventrală a penisului (piele, țesuturi conjunctive din jurul platoului uretral, platoul uretral, albuginea corpilor cavernoși) rezultând, în mare parte dintre cazuri, încurbarea ventrală a penisului. Datorită aceluiași proces de oprire în dezvoltare, prepuțul rămâne dezvoltat doar pe fața dorsală a penisului, acoperind glandul ca un acoperiș, iar în unele cazuri cu hipospadias penoscrotal și întotdeauna în cele cu hipospadias scrotal sau hipospadias perineal, scrotul prezintă la mijloc un șanț vertical (bifiditate scrotală). În unele dintre aceste cazuri cele două jumătăți ale scrotului sunt fixate și lateral de baza penisului sau chiar deasupra acestuia (transpoziție scrotală [16].

În ciuda studiilor recente cauzele care afectează producerea de testosteron și/sau receptivitatea țesuturilor organelor genitouretrale la acest hormon nu sunt complet studiate.

În funcție de locul distopiei meatului uretral, hipospadiasul poate fi:

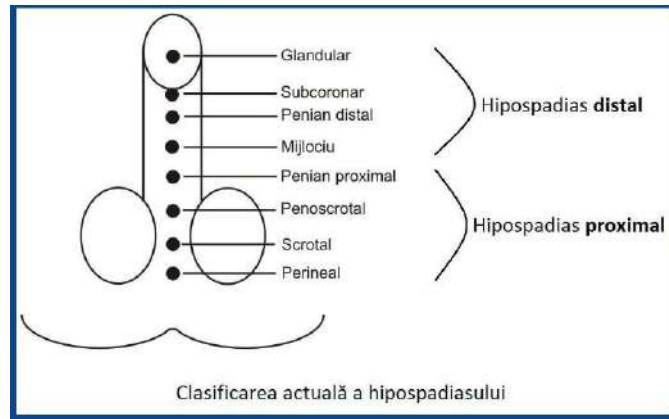
Hipospadis distal constituie 80%, iar cel proximal 20% (schema nr.1).

Astfel, anomaliile penisului sunt generate de embriogeneza imperfectă în segmentul său distal. Prin urmare hipospadiasul se va asocia în procente variabile cu următoarele situații patoogice. Glandul nu are aspect conic: acesta este aplatizat cu aripile separate. Prepuțul nu este fuzionat ventral, având aspect de „glugă” situată dorsal. Excepție fac cazurile de hipospadias cu megameat și prepuțiu intact, în care prepuțul are aspect normal și anomalia este de multe ori descoperită cu ocazia unei circumcizii. Curbura ventrală a penisului prezintă în 15 % din cazuri și generată de dezvoltarea insuficientă a țesuturilor și structurilor de pe fața ventrală a penisului. Stenoza de meat uretral extern. Astfel deosebim hipospadiasul glandular sau de Gradul I-orificiul extern al uretrei se situează pe partea dorsală a glans penis sau la nivelul sulcusului balanic. Prepuțul ventral lipsește, dorsal prezentându-se ca un șort. Curbura peniană lipsește. Neavând stenoză meatală micțiunile nu sunt afectate (fig.1) [17].

Hipospadiasul penian-meatul uretral este situat pe trunchiul penisului la diferite nivele de la sulcul balanic pînă la scrot. Dacă deschiderea se află în jumătatea exterioară a penisului, acesta este considerat un grad moderat sau Gradul II (fig.2). Dacă deschiderea se află în jumătatea interioară a penisului, acesta este hipospadias proximal sau Gradul III (fig.3).

Hipospadiasul scrotal - meatul uretral este situat pe linia medie a scrotului separate în două părți, ca labile mari la fetețe. Se poate asocia criptorhidia, penis micșorat în dimensiuni (fig. 4, 5).

Hipospadiasul perineal- manifestat prin deschiderea uretrei în periineu, penisul clitoriform, micțiile de tip feminin. Hipospadiasul scrotal și perineal este Gradul IV (fig.6).



Schema 1 Clasificarea hipospadiasului

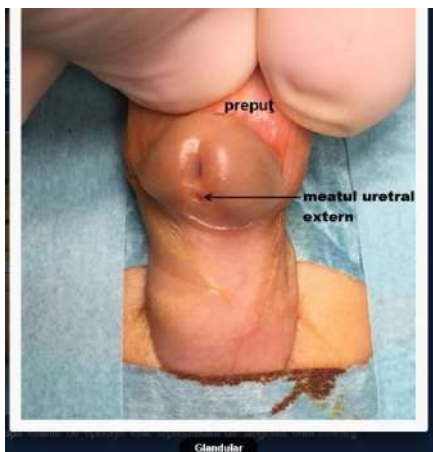


Fig. 1. Hipospadias glandular



Fig. 2 Hipospadias subcoronarian

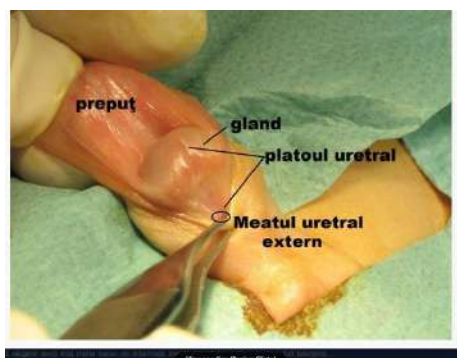


Fig. 3. Hipospadias penian distal

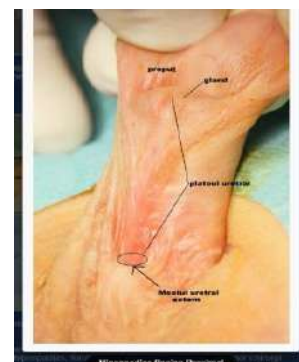


Fig. 4. Hipospadias penian proximal

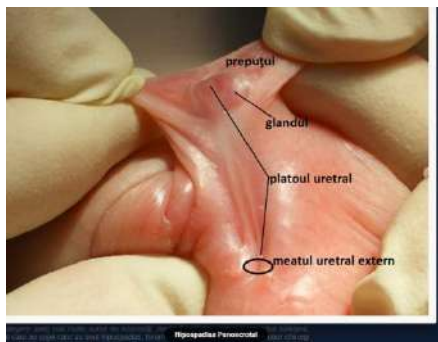


Fig. 5. Hipospadias penoscrotal

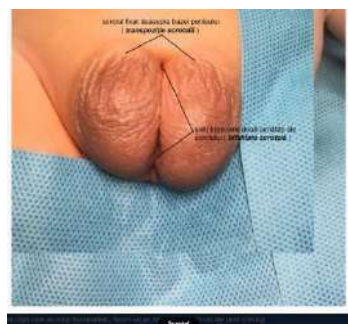


Fig. 6. Hipospadias scrotal

Hipospadiasul proximal este forma cea mai severă, manifestată prin deschiderea orificiului uretrei la nivelul mijlocului feței ventrale a penisului, anus sau perineu.

În grupa hipospadiasului proximal sunt următoarele tipuri de hipospadias:

- Hipospadias penian proximal
- Hipospadias penoscrotal
- Hipospadias scrotal
- Hipospadias perineal

Tipurile de hipospadias cuprinse în această grupă reprezintă 20% din totalul cazurilor de hipospadias. Sunt considerate forme grave asociind frecvent încurbare peniană severă, penis mic, bifiditate și transpoziție scrotală. Hipospadiasul proximal, dacă este asociat cu criptorhidia uni sau bilaterală, produce dereglări de diferențiere sexuală având o incidență de 17-29% [18]. Prezența malformațiilor crește complexitatea tratamentului chirurgical, care de cele mai multe ori necesită două intervenții chirurgicale, și implicit riscul crescut de complicații.

Hipospadiasul proximal fără chordee este prezent aproximativ în 10% din totalul cazurilor de hipospadias. Prezența sau absența chordeei profunde poate fi confirmată numai intraoperator.

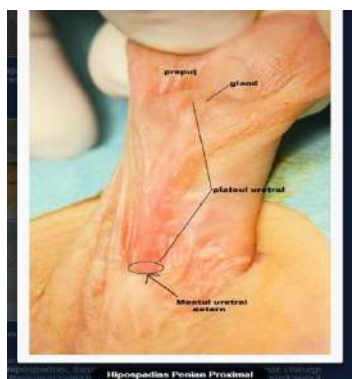


Fig. 7. Hipospadias penian proximal

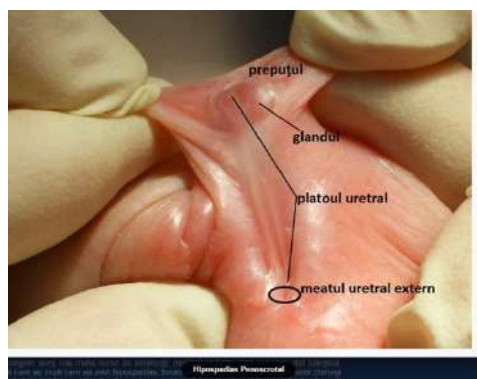


Fig. 8. Hipospadias penoscrotal

Hipospadiasul cu chordee severă reprezintă 10% din cazurile de hipospadias.



Fig. 9-10. Hipospadie proximală (scrotală) cu chordee.

Hipospadiasul distal nu este asociat de obicei cu alte anomalii și nu necesită investigații suplimentare. Variantele proximale (penoscrotale, scrotale sau periniale) obligă la examenul scrotului, deoarece criptorhidia e asociată în 7-9 %, cu hernia inghinală în 12 %. Studiile au demonstrat, că cea mai importantă asociere patologică este între hipospadiasul de orice grad și criptorhidia: 27 % dintre acești pacienți au diverse grade de intersexualitate. Deci, băieții cu hipospadias sever, asociat cu criptorhidie trebuie să fie investigați prin testul Barr [19].

Singura modalitate de rezolvare a hipospadiasului proximal este tratamentul chirurgical, care are ca scop restabilirea anatomiei și funcției normale a penisului și uretrei. Vârsta optimă pentru operație este cuprinsă între 3 luni și 18 luni. În acest interval băieții suportă cel mai bine intervenția operatorie pe care nu o conștientizează și deci nu vor rămâne sechele psihoafective legate de existența acestei malformații, și de rezolvarea ei chirurgicală. Tot la această vârstă capacitatea de vindecare a țesuturilor este mai bună și băiețelul este mai ușor de îngrijit în perioada postoperatorie. Intervenția chirurgicală corectoare trebuie să atingă mai multe scopuri: ortoplastie – corecția curburii peniene acolo unde acest fenomen se impune. Ureteroplastia – crearea unei neourete de la nivelul meatului hipospad și până la extremitatea glandoplastia – obținerea unui gland de aspect cosmetic. Ortoplastia se realizează prin plicatura albugineei dorsale în manevra Heinker – Miculiez, Nesbit sau mai recent Boskin și Ducklett. Uroplastia în hipospadias penian presupune înocuirea unui segment uretral relativ lung (tehnica Duckett) dar în ultimii ani câștigă teren și uretroplastia Snodgrass. Frenuloplastia presupune suturarea aripilor glandului pe linia mediană în vedea obținerii aspectului conic cu meatu uretral la nivelul extremității sale [20].

Obiectivele tratamentului sunt corecția tulburărilor de micțiune, crearea neouretei, asigurarea funcției sexuale în viața de adult.

Etapele intervenției chirurgicale a hipospadiasului presupun îndreptarea penisului prin deflectare sau corporoplastie, reconstrucția uretrei (uretroplastie), asigurarea unei acoperiri vascularizate pentru uretroplastie, reconstrucția glandului (glansplastie) și, în final, o acoperire cosmetică a pielii pentru a crea un aspect al penisului circumcis. Decizia tehnicii adecvate fiecărui copil depinde de locația meatului, de gradul de curbură al penisului (chordee), de rotație și de calitatea țesuturilor de pe suprafața penisului. Rezultatul intervenției chirurgicale va influența viața copilului în următorii 70 de ani [21].

În hipospadiasul proximal fără chordee se utilizează tehnica LABO (Lateral based Onlay flap) (fig.7), rata de succes 10%, iar dacă apar complicații se operează la 6 luni după prima intervenție chirurgicală [22].

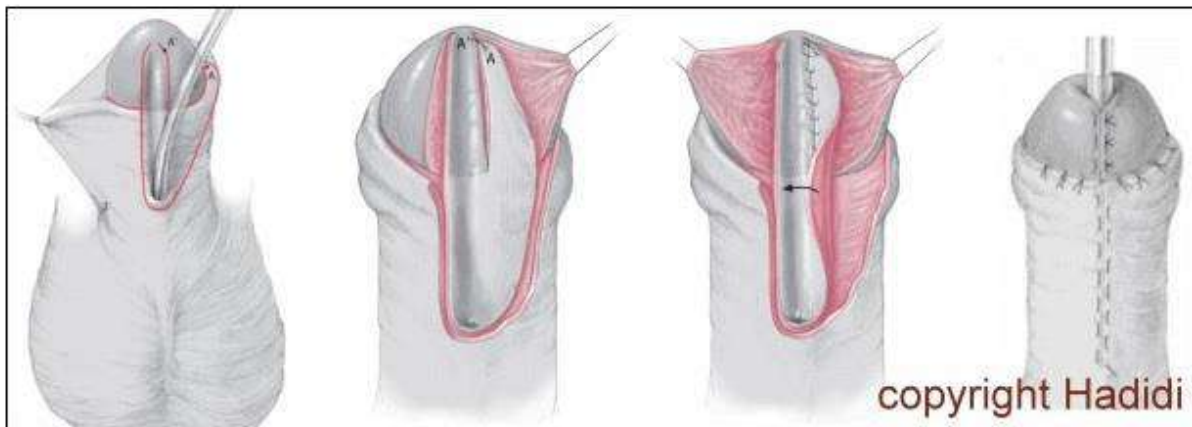


Fig. 11. Tehnica LABO în hipospadia proximală fără chordee (1)

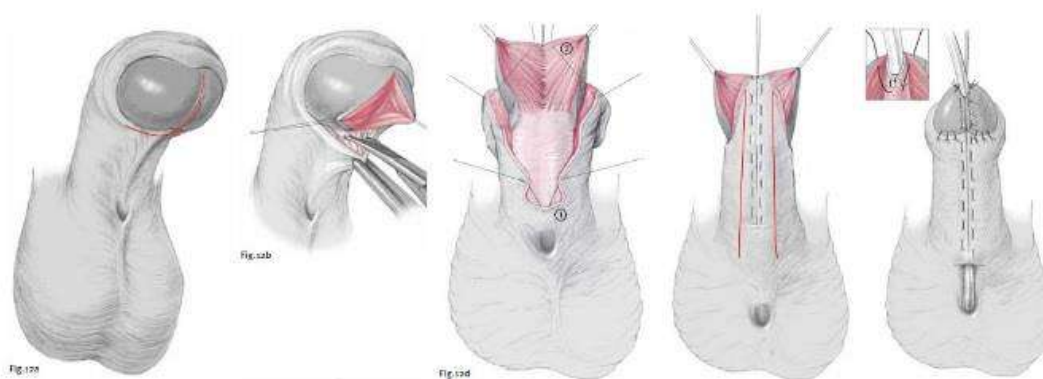


Fig. 12. Excizia chordeei și uretroplastia distală sau CEDU(1).

Deflectarea. Constă în completarea deficitului de piele de pe fața ventrală a penisului prin mobilizarea pielii de pe fața dorsală, atunci când acest deficit determină încurbarea ventrală a penisului. Deflectarea penisului încurbat o fac în cadrul operației pentru rezolvarea hipospadiasului și nu ca o operație separată. Această procedură chirurgicală nu afectează lungimea penisului [23].

Corporoplastia. Este necesară atunci când încurbarea penisului este datorată dezvoltării insuficiente a albugineei care formează fața ventrală a corpilor cavernoși. Prin corporoplastie se egalizează lungimea celor două fețe ale corpilor cavernoși ceea ce face ca penisul să fie drept în timpul erecției. Când încurbarea penisului este mai mică de 30 grade, diferența de lungime între cele două fețe este mică, astfel că egalizarea lor prin plicaturarea albugineei fețelor dorsale a corpilor cavernoși (fig.1a), rezultă o scurtare nesemnificativă a penisului. Plicaturarea albugineei se face în cadrul operației pentru rezolvarea hipospadiasului. Atunci când încurbarea penisului este mai mare de 30 de grade, diferența dintre fețele ventrale și cele dorsale ale corpilor cavernoși este mare, astfel că plicaturarea albugineei este contraindicată, deoarece ar scurta semnificativ penisul. În aceste situații se lungesc fețele ventrale a corpilor cavernoși până la lungimea fețelor dorsale [24]. Acest lucru se realizează fie prin incizii transversale superficiale la nivelul albugineei fețelor ventrale a corpilor cavernoși (fig.1b) fie, atunci când primul procedeu nu este suficient, printr-o incizie transversală completă a albugineei la acest nivel și fixarea în spațiul creat a unui fragment de țesut (grefă) situat sub suprafața pielii (derm) (fig.1c) din regiunea inghinală a copilului. Cele două tipuri de corporoplastii, cu incizii transversale superficiale sau cu grefă din derm, le fac în cadrul primului timp al uretroplastiei, la copiii cu hipospadias proximal, aceste tipuri de hipospadias fiind de regulă însoțite de încurbări ale penisului mai mari de 30 grade.

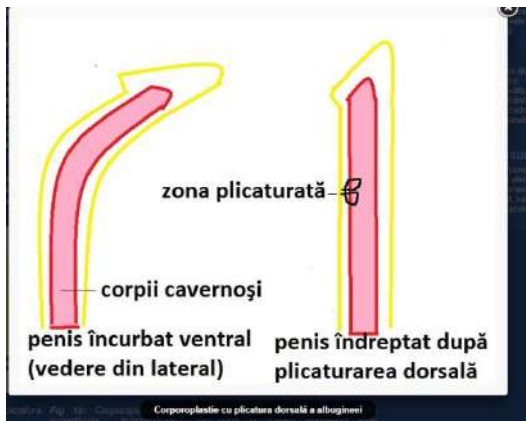


Fig. 13a

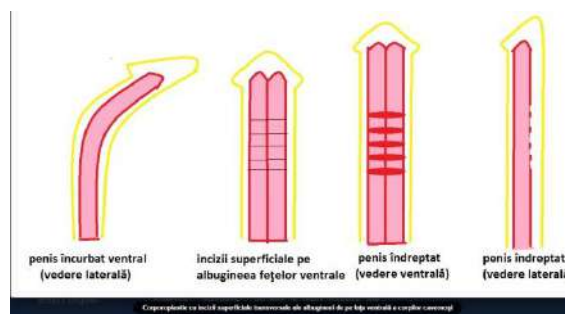


Fig. 13b

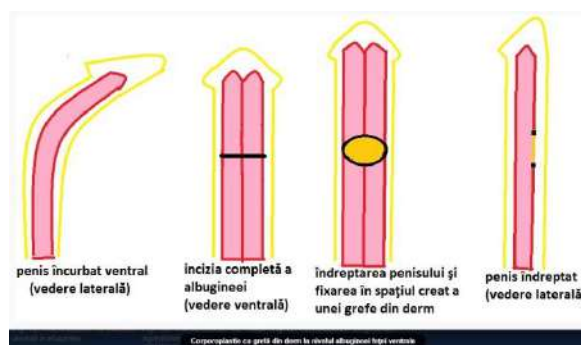


Fig. 13c

Complicațiile postoperatorii

Complicațiile postoperatorii sunt deseori inevitabile, deoarece rezultatul operației depinde, pe lângă măiestria chirurgului, și de capacitatea de vindecare a țesuturilor implicate în procesul de reconstrucție chirurgicală. Această capacitate de vindecare a țesuturilor este mai mare la vârste mici, de aici reiese importanța alegerii momentului operator la aceste vârste, și tot odată este redusă la copiii cu hipospadias proximal și la cei cu multiple operații anterioare eșuate pentru hipospadias, ceea ce face ca, în aceste situații, riscul de apariție a complicațiilor să fie mai ridicat. Revista complicațiilor în ordinea frecvenței lor: tenesme vezicale postoperatorii, nu se exclude că au la bază iritația vezicală produsă de cateterele aplicate cu scop de drenaj vezical. Sunt foarte greu tolerate de copii, în special cei de vârstă mică. Ereția postoperatorie pune în pericol suturile chirurgicale și provoacă dureri imense [25].

- Fistula uretro-cutanată care apare ca urmare a unei suturi uretrale imperfecte sau a necrozei parțiale a lamboului prepușial, utilizat pentru ureteroplastie.
- Dehiscenta glandului
- Stenoza noului meat uretral care necesită dilatații meatale sau meatoplastie.
- Strictura ureterală la nivelul anastomozei neouretrei cu vechiul meat uretral impune ureterotomie optică internă.
- Fimoza
- Dehiscenta prepușului
- Diverticulul uretral
- Persistența încurbării penisului
- Aspect inestetic

Fistula uretrală. Constă în apariția unei comunicări între uretra construită (neouetra) și exterior. De obicei apare imediat sau la scurt timp după scoaterea sondei, și se poate recunoaște prin evacuarea urinei și prin alt loc decât prin neomeatul uretral extern situat la vârful penisului. Mărimea comunicării variază de la un orificiu punctiform până la un orificiu mare prin care se poate vedea uretra. În cazul operațiilor pentru

hipospadiasul primar (neoperat anterior), riscul de apariție a fistulei uretrale este cuprins între 2% și 3% pentru hipospadiasul distal și în jur de 10% pentru cel proximal. În cazul operațiilor pentru hipospadias recidivat și complicat după multiple operații anterioare riscul de apariție a fistulei uretrale poate ajunge în jur de 20%. Rezolvarea fistulei se poate face fie prin desființarea traiectului fistulos, fie printr-o într-o nouă uretroplastie, în funcție de mărime, localizarea sau o eventuală asociere cu o strictură uretrală situată distal [26].

Dehiscenta glandului. Reprezintă revenirea glandului la aspectul preoperator, datorită lipsei de cicatrizare la nivelul suturilor care se fac în timpul glandoplastiei. Totodată se desface și neouretra în porțiunea care a fost înfășurată de gland, astfel că neomeatul uretral extern se află sub glandulul dehiscent. Rata de apariție a acestei complicații este în jur de 1%, iar rezolvarea ei constă într-o nouă uretroplastie.

Strictura uretrală. Constă în îngustarea parțială sau a întregii neouretre. Această complicație apare în timp, după scoaterea sondei și se recunoaște prin reducerea progresivă a grosimii jetului urinar. Strictura uretrală se poate stabiliza spontan sau se poate accentua până la urinatul cu picătura și semne de urinat cu efort din partea copilului. Diagnosticul se confirmă prin verificarea calibrului neouretrei cu o sondiță, după introducerea unui gel anestezic. În cazurile ușoare sondița poate dilata zona stenoată. În cazul în care stenoza reappare sau în cazul stricturilor severe (în care nu se poate depăși cu sondița zona stenoată), este necesară o intervenție operatorie în care se incizează ventral zona stenoată, urmând ca ulterior să se facă o nouă uretroplastie. Riscul de apariție a stricturii la nivelul neouretrei este cuprins între 1% și 2% [27].

Fimoza. Ulterior prepuțoplastiei din cadrul operației pentru hipospadias, în procesul de vindecare a prepuțului, se poate produce o contractare cicatricială a acestuia peste gland care nu permite decalotarea (retragerea prepuțului sub gland). Este o complicație rară (sub 1%) care se poate rezolva prin aplicarea unui unguent pe bază de cortizon sau, în caz de eșec, printr-o intervenție chirurgicală.

Dehiscenta prepuțului. După prepuțoplastie se poate produce desfacerea parțială sau completă a zonei cusute la nivelul prepuțului. În aceste situații prepuțul prezintă un orificiu sau respectiv revenirea la aspectul dinainte de operație. Este de asemenea o complicație rară (sub 1%) care impune o intervenție chirurgicală (o nouă prepuțoplastie sau circumcizie).

Diverticulul uretral. Este dilatația unei porțiuni din neouretră. Apare în timp, după scoaterea sondei, și se manifestă prin dilatarea porțiunii respective în timpul urinării. Dilatația persistă după urinare, până când segmental uretral dilatat se golește de urină, spontan sau prin apăsare de la exterior. Riscul de apariție este de sub 1% și singura soluție de rezolvare este o intervenție chirurgicală constând în rezecția diverticulului sau o nouă uretroplastie dacă există concomitent o strictură uretrală distală [28].

Persistența încurbării penisului. În cazul în care înainte de operație a existat o încurbare ventrală a penisului, care a necesitat corporoplastie în cadrul operației pentru hipospadias, este posibil ca după operație să persiste un grad de încurbare care să necesite o nouă corporoplastie. Rata acestui tip de complicație este de sub 1% [29].

Aspectul inestetic. Obiectivele operației pentru hipospadias sunt construirea unei uretre de calibr normal până la nivelul vârfului penisului dar și obținerea unui aspect estetic al penisului cât mai apropiat de aspectul unui penis normal. Din acest motiv nerealizarea acestui din urmă obiectiv se consideră complicație postoperatorie care poate fi rezolvată tot chirurgical [30].

Toate reintervențiile pentru rezolvarea complicațiilor apărute după operația pentru hipospadias se pot efectua după 6 luni de la ultima operație.

Concluzii

1. Atitudinea terapeutică în hipospadias este diferențiată, individualizată de la caz la caz, fapt ce permite atingerea celor 3 scopuri de bază ortoplastia, ureteroplastia, glandoplastia.

2. Sutura în dublu strat (strat intern mucos și strat extern cutanat) și în plan diferit (intern transversal, extern longitudinal) cât și utilizarea gelului Tyrosur sau Baneocin pe plaga operatorie cu meșe de tifon diminuează disconfortul și evită complicațiile.

Bibliografie

1. Leung A.K., Robson W.I. Hypospadias: an update, *Asian J. Androl.* Jan.; 9(1):16-22. Doi:10.1111/j.1745-7262.2007.00243.x.
2. Kaifa N., Gaspari I., Olivier M., Philibert P., Bergougnoux A., Paris F., Sultan C. Molecular genetics of hypospadias and cryptorchidism recent developments. *Cin. Genet.* 2019, Jan;95(1); 122-31. Doi: 10.1111/cge.13432.
3. Friedman T., Shalom A., Hoshen G., Brodovsky S., Tieder M., Westreich M. Detection and incidence of anomalies associated with hypospadias. *Pediatr. Nephrol.* 2008, Oct.; 23(10):1809-16. Doi:10.007/s00467-008-0992-2.
4. Wu WH, Chuang JH, Ting YC, Lee SY, Hsieh CS. Developmental Anomalies and Disabilities Associated With Hypospadias. *J Urol.* 2002 Jul;168(Is 1):229-32. [https://doi.org/10.1016/S0022-5347\(05\)64898-2](https://doi.org/10.1016/S0022-5347(05)64898-2).
5. Bouty A, Ayers KL, Pask A, Heloury Y, Sinclair AH. The genetic and environmental factors underlying hypospadias. *Sex Dev.* 2015;9(5):239-59. doi: 10.1159/00044198.
6. Winship B.B., Rusthon H.G., Pohi H.G. In pursuit of the perfect penis: Hypospadias repair outcomes. *J. Pediatr. Urol.* 2017, Jun. 13(3):285-288. Doi: 10.1016/j.jpuro.2-017.01.023.
7. Mureau M.A., Slijper F.M., Slob A.K., Verhulst F.C. Psychosocial functioning of children, adolescents, and adults following hypospadias surgery: a comparative study. *J. Pediatr. Psychol.* 1997. Jun. 22(3):371-87. Doi: 10.1093/jpepsy/22.3.371.
8. Duarsa G.W.K., Pratwi D.A., Tirtayasa P.W., Yadiana W., Santosa K.B., Oka A.A.G., Wahyuni S. Mahadewa T.G. B. Functional and cosmetic urethroplasty outcome, emotional stress after genital examination, post-traumatic stress disorder, and ages at the time of urethroplasty as potential risk factors causing psychosocial disorder of hypospadias children. *Open Access Maced. J. Med. Sci.* 2019 May;13;7(9):1452-55. Doi:10.3889/oamjms.2019.227. eCollection.
9. Tingting J., Weizhou W., Maoei Sh., Haiya F., Ya W., Shixiong L., Xin. Li., Shankun Z. Hypospadias and increased risk for Psychiatric Symptoms in Both Childhood and Adolescence: A literature Review. *Psychiatry*, 23 February 2022. *Sec. Child and Adolescent Psychiatry* <https://doi.org/10.3389/fpsy.2022.7.99335>.
10. Andrich D.E., Mundy A.R. What is the best technique for urethroplasty? *Eur. Urol.* 2008, Nov., Apr.;24(2):241-48. doi:10.4103/0970-1591.40622.
11. Bhat A., Mandal A.K. Acute postoperative complications of hypospadias repair. *Indian J.Urol.* 2008. Apr; 24(2):241-48. doi:10.4103/970-1591.40622.
12. Наконечный, Р.А., Наконечный А.И. Оптимизация ухода за хирургической раной после уретропластики у детей с гипоспадией. *Детская хирургия.* doi: 10.18484/2305-0047.2022.1.46.
13. Maru G., Birhan A., Kirubel Abebe. Clinical profiles and surgical outcome of hypospadias repair at a Teaching Hospital in Ethiopia. *Ethiopia J. Health Sci.* 2022, 32(3): 613-622. doi: 10.4314/ejhs.v32i3.18. PMID: PMC9214746/PMID: 35813675.
14. Ceccarelli P.L., Lucaccioni L., Francesca P., Bianchini A., Biondini D., Iughetti L., Predieri B. Hypospadias: clinical approach, surgical technique and long-term outcome. *BMC Pediatrics* 21, 523, 2021.
15. Arslan A.C., Karkin E.B., Tokar B. An atypical complication after hypospadias repair: a combined dorsal and lateral subcoronal urethrocutaneous fistulas. *Andrologia*, 2021 e14276. Doi:10.1111/and.14276.
16. Mirsa D., Amin A.M., Vareli A., Lee L., McIntosh M., Friedmacher F. Urethral fistulae following surgery for scrotal or perineal hypospadias: a 20-year review. *J. Pediatr. Urol.* 16:441-7. doi:10.1016/j.jpuro.2020.
17. Springer A., van den Heijkant M., Baumann S. Worldwide prevalence of hypospadias. *J. Pediatr. Urol.* 2016, 12:15 1-2. Doi:10.1016/j.jpuro.2015.12.002.
18. Kaefer M., Hypospadias – nature and nurture. *J. Urol.* 2018. 200:714-5. Doi:10.1016/j.juro.2018.07.038.
19. Springer A., Baskin L.S. Timing of hypospadias repair in patients with disorders of sex development. *Endocr. Dev.* 2014. 27:197-202. Doi:10.1159/000363662.
20. Kaefer M. Hypospadias – nature and nurture. *J. Urol.* 2018. 200:714-5. Doi:10.1016/j.juro.2018.07.038.
21. Mohammed M., Bright F., Mteta A., Mbwambo J., Ngowi B.N., Mbwambo O. et al. Long-term complications of hypospadias repair: a ten-year experience from northern zone of Tanzania. *Res. Rep. Urol.* 2020 12:463-9. doi:10.2147/RRU.S270248.
22. Peerally R., Shenoy M., Fraser N., King H. Reducing the psychological impact of hypospadias repair surgery. *Paediatr. Anesth.* 2019. 29:774-5. Doi:10.1111/pan.13676.
23. Snodgrass P., Snodgrass W., Bush N. Parental concerns of boys with hypospadias. *Res. Rep. Urol.* 2021. 13:73-7. Fdoi: 10.2147/RRU.S285626.
24. Andersson M., Sjöström S., Wangqvist M., Örtqvist L., Nordenskjöld A., Holmadhl G. Psychosocial and sexual outcomes in adolescents following surgery for proximal hypospadias in childhood. *J. Urol.* 2018, 200:1362-70. Doi:10.1016/j.juro.2018.06.032.
25. Berg R., Berg G., Svensson J. Penile malformation and mental health. A controlled psychiatric study of men operated for hypospadias in childhood. *Acta Psychiatr. Scand.* 1982. 66:398-416. Doi: 10.1111/j.1600-0447.1982.tb06721.
26. Cakmak M., Gollu G., Ates U., Ergun E., Khanmammadov F., Sozduyar S., et al. Hypospadias and the use of the ages and strages questionnaire to evaluate neurodevelopmental status of boys with hypospadias. *Eur. J. Pediatr. Surg.* 2021. Doi:10.1055/s-0041-1723993.

27. Duarsa G., Pratwi D.A., Tirtayasa P.W., Yadiana W., Santosa K.B., Oka A. et al. Functiona and cosmetic urethroplasty outcome, emotional stress disorder, and ages at the time of urethroplasty as potential risk factor causing psychsocial disorder of hypospadias childen. *Open. Access. Maced. J. med. sci.* 2019.7:1452-5. Doi: 10.3889/oamjms.2019.227.
28. Ortqvist L., Engberg H., Strandqvist A., Nordenstrom A., Nordenskjold A., at al. Psychiatruc symptoms in men with hypospadias – preliminary results of a cross – sectional cohort study. *Acta. Paediatr.* 2019. 108:1156-62.doi:10.1111/apa.14658.
29. Turk E., Guven A., Karaca F., Edirne Y., Karaca I. Using the parents' video camera for the follow-up of children who have undergone hypospadias surgery decreases hospital anxiety of chidren. *J. Pediatr. Surg.* 2013. 48:2332-5. Doi:10.1016/j.jpedsurg.2013.04.012.
30. Assadi A., Alzubaidi A.N., Cline J.K., Sharadin C., Travis A.J. et al. Nonstented Tubularized incised plate dista hypospadias repair:a single center 5 years experience. *Urology.* 2020 146:207-10.doi: 10.1016/j/urology.2020.08.014.

ASOCIERI MALFORMATIVE RARE. SPLIT NOTOCHORD SINDROM (SNS)

^{1,2} *Olesea UTCHINA*, cercetător științific
^{1,2} *Veaceslav BOIAN*, dr. șt. med., șef laborator
² *Andrei DRAGANEL*, asistent universitar

¹ IMSP Institutul Mamei și Copilului, Laboratorul științific de corecție chirurgicală a viciilor congenitale la copii
² Universitatea de Stat de Medicină și Farmacie „Nicolae Testemițanu”
e-mail: utchinaolesea@mail.ru

Proiectul ”Optimizarea conduitei diagnostic-co-curative în dizabilitățile funcționale perineale la copiii operați pentru malformații colo-recto-anale, perineale și a axului neural spinal”

Abstract: Anorectal malformations are the most severe congenital malformations of the gastrointestinal tract from the point of view of surgical correction and anatomic-functional long-term results. The association of this pathology with malformations of other systems and organs aggravates the topical diagnosis and their treatment, especially when anorectal malformations are a component of rare syndromes. In this article, the authors present a clinical case of a patient with a combination of such rare congenital malformations as: Anorectal atresia with recto-vestibular fistula and Split notochord syndrome.

Key-words: Congenital anomalies, Anorectal malformation, Split notochord syndrome.

Abstract: Malformațiile anorectale sunt cele mai grave malformații congenitale ale tractului gastrointestinal din punct de vedere a corecției chirurgicale și rezultatelor anatomico-funcționale la distanță. Asocierea acestei patologii cu malformații ale altor sisteme și organe agravează atât diagnosticul topic, cât și tratamentul acestora, mai ales când malformațiile anorectale sunt un component al sindroamelor rare. În acest articol, autorii prezintă caz clinic al unei pacienet cu o combinație de malformații congenitale rare precum: Atrezie anorectală cu fistulă recto-vestibulară și Split notochord sindrom.

Cuvinte-cheie: Malformații congenitale, Malformația ano-rectală, Split notochord sindrom.

Introducere. Malformațiile ano-rectale (MAR) – sunt anomalii congenitale, care includ abnormalitățile anusului și rectului. MAR la copii până în prezent constituie un vast capitol al coloproctologiei pediatrice de o importanță practico-științifică deosebită, datorită particularităților anatomice, reflexogene și funcționale ale segmentului digestiv distal. Soluționarea acestei probleme rămâne o provocare pentru chirurgul pediatru, dificultățile fiind determinate de mai mulți factori, printre care un loc de frunte ocupă asociațiile malformative, care până la 60% cazuri însoțesc MAR. Viciile concomitente pot afecta practic orice sistem de organe (genito-urinar, cardio-vascular, axul neuronal spinal, gastro-intestinal), periodic formând asocieri malformative așa ca: VACTERL asociere, sndr. Currarino, Townes Brock sindrom, sindromul Johanson-Blizzard, sindromul Bardet Biedl, sindromul Pallister-Hall. Uneori se întâlnesc asocieri foarte rare, cum ar fi MAR în asociere cu Split Notochord sindrom (SNS).

Caz clinic: Pacienta de sex feminin, născută în anul 2010 cu multiple anomalii congenitale, inclusiv și atrezia ano-rectală cu fistula recto-vestibulară, care nu a fost diagnosticată imediat după naștere, primar copilul a fost internat la vârsta de 7 luni în IMSP IM și C cu acuze la dereglări de tranzit și evacuare colonică.

La inspecția perianală copilului s-a apreciat fosa anală atreziată, iar la nivelul vestibulului vaginului s-a determinat deschiderea fistulei recto-vestibulare, care asigura evacuare colonică, mai ales în prima perioada a vieții, până la inițierea diversificării.

După o examinare multimodală interdisciplinară, s-a diagnosticat următoarea asociere malformativă:

1. Atrezia anorectală (AAR) cu fistula recto-vestibulară:



Fig.1. AAR cu fistula recto-vestibulară.

2. Malformații multiple a sistemului osteo-muscular:



Fig.2. A - Picior strâmb congenital equinovarus; B - Displazia de șold; C - Scolioza.

3. Split Notochord Sindrom



Fig. 3. Aspect computer-tomografic a coloanei vertebrale și a organelor interne .

Luând în considerație adresarea tardivă, în stare generală gravă a copilului, pe fondal de colostază decompensată, cu formare de fecalom masiv ce nu putea fi fragmentat și evacuat prin fistula recto-vestibulară, s-a decis aplicarea sigmostomei terminale. Postoperator tranzitul intestinal s-a reluat, sigmostoma funcțională. Pacientul s-a externat la domiciliu cu recomandări de prezentare peste 3 luni pentru operația radicală de corecție a MAR. Contrar recomandărilor primite, copilul a dispărut din vizorul nostru pe parcurs a 8 ani. Din relatările părinților, ei au fost plecați peste hotare.

Deci, în anul 2018 copilul s-a prezentat repetat în IMSP IM și C. După o pregătire preoperatorie s-a efectuat proctoplastie perineală.



Fig.4. Etapele proctoplastiei perineale.

Peste 6 luni, în octombrie 2018 s-a efectuat închiderea colostomei cu refacerea continuității colonice.



Fig.5. Etapele închiderei colostomei.

După examen histomorfologic speciimentelor tisulare prelevate de la nivelul colonului intraoperator s-a relevat - Displazie neuronală intestinală.

În prezent copilul se spitalizează în mod programat pentru tratament de recuperare funcțională de 2 ori pe an, orientat spre combaterea dizabilităților funcționale pelviene.

Discuții. SNS - reprezintă o formă foarte rară și pleomorfă al disrafismului spinal, caracterizat prin comunicarea persistentă între endodermă și ectodermă, ce este rezultatul al descipării sau devierii al notochordului (în a 2-3 săpt. de gestație), ducând la dereglări de divizare între măduva spinării cu coloana vertebrală la nivel lombar, sau ocazional toracic. La moment în literatură sunt raportate aproximativ 40 cazuri de SNS. În forma sa de bază, în aproximativ 50% din cazuri, constă dintr-un defect de tub neural cu o fistula endo-ectodermală cu deschidere în aspect dorsal, variind ca localizare de la ileonul distal la alte segmente ale colonului. În 1/3 din cazuri SNS este deasemenea asociat cu MAR, în special anus imperforat. Au fost raportate mai multe variante de asociere a SNS cu abnormalități ale tractului gastro-intestinal, urogenital și sistemului nervos central (SNC), cum ar fi: fistula enterică dorsală, diverticol, duplicație de colon, extrofia vezicii urinare, meningocel, chisturi neuroenterice, coloana vertebrală duplicată sau ageneza sacrococcigiană.

Astfel, în cazul nostru, malformația axului neuronal spinal s-a combinat cu atrezie anorectală cu fistulă recto-vestibulară. Adresarea tardivă, complicațiile asociate și complexitatea viciilor concomitente a impus necesitatea aplicării colostomei terminale, ce a asigurat restabilirea tranzitului intestinal. Ulterior, etapizat a fost lichidată fistula neuroenterică și efectuată anorectoplastia. Selectarea conduite curative în așa anomalii este dificilă din motivul rarității patologiei și polimorfismului asociațiilor malformative, ce împiedică unificarea strategiilor manageriale. Trebuie de ținut cont și de faptul că, cazul nu poate fi soluționat doar prin acțiuni chirurgicale. Acești copii necesită tratament de recuperare funcțională etapizată, de lungă durată, care are scopul final- reintegrarea socială a acestor copii și ameliorarea calității vieții. Pentru asigurarea acestui scop este necesară o colaborare interdisciplinară cu implicarea chirurgului pediatru, neurochirurgului, traumatolog-ortopedului, fizioterapeutului, psihologului.

Bibliografie

1. ¹Levitt, M.A., Peña, A. Anorectal malformations. *Orphanet J Rare Dis* **2**, 33 (2007). <https://doi.org/10.1186/1750-1172-2-33>
2. Holschneider A, Hutson J, Peña A, Beket E, Chatterjee S, Coran A, Davies M, Georgeson K, Grosfeld J, Gupta D, Iwai N, Kluth D, Martucciello G, Moore S, Rintala R, Smith ED, Sripathi DV, Stephens D, Sen S, Ure B, Grasshoff S, Boemers T, Murphy F, Söylet Y, Dübbers M, Kunst M. Preliminary report on the International Conference for the Development of Standards for the Treatment of Anorectal Malformations. *J Pediatr Surg*. 2005 Oct;40(10):1521-6. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2005.08.002. PMID: 16226976.
3. Solomon BD. The etiology of VACTERL association: Current knowledge and hypotheses. *Am J Med Genet C Semin Med Genet*. 2018 Dec;178(4):440-446. doi: 10.1002/ajmg.c.31664. PMID: 30580478.
4. Pariza PC, Stavarache I, Dumitru VA, Munteanu O, Georgescu TA, Varlas V, Gheorghe CM, Bohiltea RE. VACTERL association in a fetus with multiple congenital malformations - Case report. *J Med Life*. 2021 Nov-Dec;14(6):862-867. doi: 10.25122/jml-2021-0346. PMID: 35126759; PMCID: PMC8811671.
5. Dworschak GC, Reutter HM, Ludwig M. Currarino syndrome: a comprehensive genetic review of a rare congenital disorder. *Orphanet J Rare Dis*. 2021 Apr 9;16(1):167. doi: 10.1186/s13023-021-01799-0. PMID: 33836786; PMCID: PMC8034116.
6. Jasiewicz B, Stachura M, Potaczek T, Duda S, Michno P, Kwiatkowski S. Spine duplication or split notochord syndrome - case report and literature review. *J Spinal Cord Med*. 2020 Jul;43(4):544-547. doi: 10.1080/10790268.2018.1547531. Epub 2018 Nov 26. PMID: 30475155; PMCID: PMC7480489.
7. Janet L. Meller, Deborah S. Loeff, Hernan M. Reyes, A variant of the split notochord syndrome, *Journal of Pediatric Surgery*, Volume 24, Issue 8, 1989, Pages 733-735, ISSN 0022-3468, [https://doi.org/10.1016/S0022-3468\(89\)80526-3](https://doi.org/10.1016/S0022-3468(89)80526-3).
8. Faris JC, Crowe JE. The split notochord syndrome. *J Pediatr Surg*. 1975; 10:467-472.
9. BENTLEY JF, SMITH JR. Developmental posterior enteric remnants and spinal malformations: the split notochord syndrome. *Arch Dis Child*. 1960 Feb;35(179):76-86. doi: 10.1136/adc.35.179.76. PMID: 13799033; PMCID: PMC2012504.
10. Jasiewicz B., Stachura M., Potaczek T., Duda S., Michno P., Kwiatkowski S. Spine duplication or split notochord syndrome—Case report and literature review. *J. Spinal Cord Med*. 2018;43:544–547. doi: 10.1080/10790268.2018.1547531.
11. van Ramshorst GH, Lequin MH, Mancini GM, van de Ven CP. A case of split notochord syndrome: a child with a neuroenteric fistula presenting with meningitis. *J Pediatr Surg*. 2006 Dec;41(12):e19-23. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2006.09.070. PMID: 17161173.
12. Tortori-Donati P, Rossi A, Cama A. Spinal dysraphism: a review of neuroradiological features with embryological correlations and proposal for a new classification. *Neuroradiology*. 2000 Jul;42(7):471-91. doi: 10.1007/s002340000325. PMID: 10952179.
13. Dhawan V, Kapoor K, Singh B, Kochhar S, Sehgal A, Dada R. Split Notochord Syndrome: A Rare Variant. *J Pediatr Neurosci*. 2017 Apr-Jun;12(2):177-179. doi: 10.4103/jpn.JPN_120_16. PMID: 28904581; PMCID: PMC5588648.
14. Barbara Jasiewicz, Magdalena Stachura, Tomasz Potaczek, Slawomir Duda, Piotr Michno & Stanislaw Kwiatkowski (2020) Spine duplication or split notochord syndrome – case report and literature review, *The Journal of Spinal Cord Medicine*, 43:4, 544-547, DOI: 10.1080/10790268.2018.1547531
15. Mathkour M, Scullen T, Huang B, Werner C, Gouveia EE, Abou-Al-Shaar H, Maulucci CM, Steiner RB, St Hilaire H, Bui CJ. Multistage surgical repair for split notochord syndrome with neuroenteric fistula: case report. *J Neurosurg Pediatr*. 2020 Dec 4;27(2):151-159. doi: 10.3171/2020.7.PEDS20441. PMID: 33276328.

REZULTATELE LA DISTANȚA IN REFLUXUL VEZICO-URETERAL LA COPIL. DISCUȚIA PE MARGINEA UNUI CAZ CLINIC

Revenco Adrian

Întroducere. Refluxul vezico-ureteral este considerat boala cea mai severă a sistemului urinar la copii, care apare latent și provoacă pielonefrită, rezistentă la terapia cu antibiotice, adesea având o evoluție cronică [1]. Refluxul conduce la o diminuare a mărimii rinichiului, la o creștere a bazinetului și la o atrofie treptată a parenchimului cu dezvoltarea Bolii Cronice Renale. Anomaliile de dezvoltare a sistemului urinar cu complicațiile pe care le produc prin asocierea infecției urinare permanent constituie un obiect de studiu pentru cercetători. Astfel, uropatiile obstructive și reflux nefropatia constituie 20-30% dintre cauzele dezvoltării Bolii Renale Cronice la copii care se află în centrele de dializă [2].

Screening-ul prin ultrasonografia sistemului urinar permit depistarea malformațiilor de dezvoltare a sistemului urinar precoce, ce a trezit interesul cercetătorilor pe patologia dată. Cu toate acestea prezintă o dilemă hotărârea considerării patologiei prin hidronefroză, reflux vezico-ureteral, ureterohidronefroză. Rămâne o problemă, când copilul necesită examinare prin examen radiologic, examen scintigrafic [3].

Material și metode. Studiul a cuprins analiza unui caz clinic a unui pacient din mediu urban în vârstă de 2 ani, sex - masculin, f/o 1823037, internat în Centrul Național Științifico-Practic de Chirurgie Pediatrică „Natalia Gheorghiu”, secția urologie, la data de 10/09/2018 cu acuze la dureri periodice în abdomen, febră acuzală (38,5 grade C), fără semne catarale, leucociturie recidivantă.

Rezultatele investigațiilor. La examen ecografic efectuat la locul de trai pentru dureri abdominale s-a depistat rinichiul stâng micșorat în dimensiuni. Pacientul a fost îndreptat la consultul medicului specialist urolog din cadrul Departamentul Consultativ Specializat Integrat pentru copii. Ulterior a fost recomandată spitalizarea în mod programat în secția de urologie, IMSP Institutul Mamei și Copilului, Centrul Național Științifico-Practic de Chirurgie pediatrică “Natalia Gheorghiu” pentru examinări urologice suplimentare. Din anamneză: copilul de la I sarcină, născut la termen cu masa corporală de 3500g. Examenul clinic obiectiv la internare, starea generală a copilului de gravitate medie, subfebril 37,5⁰C, periodic nelinistit, conștient. Tegumentele palide, curate, țesutul celular subcutanat dezvoltat conform vârstei (m=14500g). Istmul faringian intact, FR – 26 respirații pe min. Auscultativ în plămâni murmur vezicular bilateral. Tonurile cardiace tahicardice, atenuate, sufluri nu se percep. Abdomenul moale, moderat sensibil în epigastru. Palparea bimanuală a rinichilor indoloră. Organele genitale externe dezvoltate conform vârstei și sexului. Semnul Giordani negativ bilateral. Examenul paraclinic: hemoleucograma din 10.09.2018 Hb -112 g/l, i.c. -0,92, Er - 3,6 x10⁶/uL, Leu -7,7x10⁹ /l, tromb. 296,0 x10⁹ /l, n/s- 9%, s/e- 31%, limf. -52%, mon.- 2%, eoz.-6%, VSH- 7mm/h. Markerii biochimici din 10.09.2018 Proteina totală – 74,8 g/l, ureea serică – 6,2 mcmol/l, creatinina serică – 56 mcmol/l, bilirubina totală – 12,0 mcmol/l, AlAT- 15,7 U/L, ASAT- 28,3 U/L, potasiu– 4,98 mmol/l, sodiu – 149 mmol/l. Analiza sumară a urinei: 10.09.2018: culoarea — galbenă, reacția neutră, densitatea relativă – 1020, epiteliu plat – 2-4 c/v, leucocite – 8-9 c/v, eritrocite – 2-4 c/v, bacterii ++, proteine - negative; ECG 19.09.2018 concluzie: Ritm sinusal, regulat. Fcc-93/min. AE-normală. Aritmie. Ecografia sistemului reno-urinar 11.09.2018 (Fig.1) Rinichiul drept 92x37 mm, parenchimul – 12 mm, bazinetul 2 mm. Rinichiul stâng 72x31 mm, parenchimul – 7 mm, bazinetul – 26 mm, calicele superioare 21mm, mijlocii și inferioare 11mm. Vezica urinară plină, pereții pâna la 5mm. Ureterele nu se vizualizează. Concluzie ecografică: Hidronefroză pe stânga.



Fig.1. Ecografia sistemului urinar. Hidronefroză pe stânga.

Urografia intravenoasă 11.09.2018, (Fig. 2) la 6-15min, după introducerea substanței de contrast la 6 min bilateral, pe dreapta la nivelul L1 – L2, pe stânga la nivelul Th11-L1 se vizualizează sistemele pielo-caliceale. Pe stânga sistemul pielo-caliceal micșorat în volum, funcția de concentrare și evacuare este scazută, ”psoas” simptom pozitiv. Concluzie urografică: Hipoplazia rinichiului drept. Pielonefrită.



Fig.2. Urografia i/v. Funcția de concentrare și evacuare a rinichiului stâng este scazută

Cistografia micțională 17.09.2018 (Fig.3) vezica urinară cu contur clar, bine contrastată, forma neregulată. Se depistează reflux vesico-ureteral bilateral, mixt: pe dreapta gr.III, pe stînga gr.IV. Uretra fără schimbări patologice.



Fig.3. Cistografia micțională. Reflux vezico-ureteral bilateral mixt, gr. III pe dreapta, gr. IV pe stânga.

Renoscintigrafia dinamică 20.09.2018 (Fig.4). **Concluzie:** Examinarea efectuată în poziție orizontală. Rinichiul stâng se vizualizează în locul tipic, contururile clare, în dimensiuni normale. Repartizarea PRF neregulat, nivelul de acumulare scăzut moderat. Procesul filtrării glomerulare și evacuării PRF încetinit. Reținerea îndelungată a PRF în bazinet și 1/3 inferioară a ureterului. Funcția relativă a RS constituie 34,9%. Rinichiul drept se vizualizează în locul tipic, contururile clare, mărit în dimensiuni. Repartizarea PRF (radiofarmaceutului) neregulat, nivelul de acumulare normal. Reținerea îndelungată a PRF în calice și bazinet.

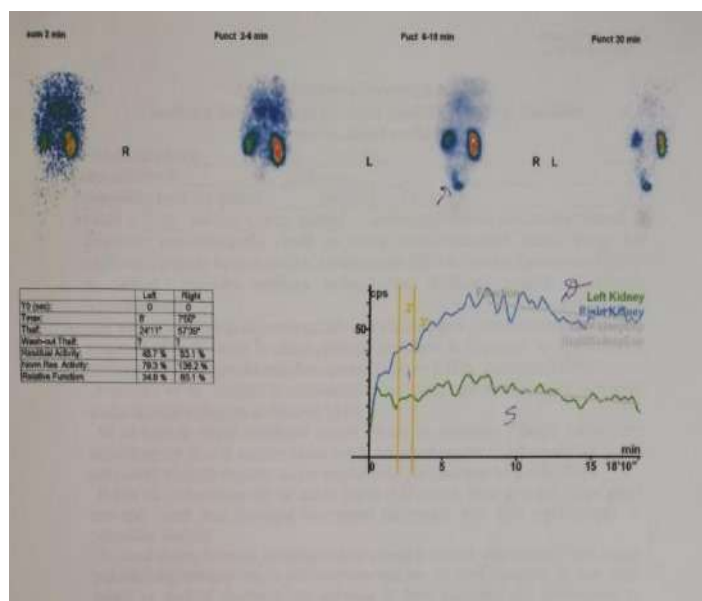


Fig.4. Renoscintigrafia dinamică.

Diagnosticul clinic: Anomalie congenitală de dezvoltare a sistemului reno-urinar. Reflux vezico-ureteral bilateral mixt: pe dreapta gr.III, pe stânga gr.IV. Hipoplazia renală pe stânga. (Nefroscleroză?). Pielonefrită cronică secundară, evoluție recidivantă. Pe parcursul examinărilor clinico-paraclinice, copilul a urmat tratament cu preparate uroseptice (Furagin 50mg cite ½ past. x 4 ori/zi per/os). După o pregătire preoperatorie, sub anestezie generală s-a efectuat intervenția chirurgicală: Prin abord supravezical pe stânga, s-a efectuat plastia antireflux procedeul "Lich". (Fig.5-6). Postoperator se continuă tratamentul antibacterian (Cefatoxim 500 mg x 2 ori/zi i/v), reechilibrare hidro-electrolitică și metabolică, Metoclopramid 2 mg x 2 ori/zi, probiotice, analgetice. etc. Evoluția postoperatorie favorabilă fără complicații, cu externarea pacientului la a 7-a zi postoperator la domiciliu. Pacientul a fost monitorizat prin ecografie și analize de laborator la fiecare 3 luni.

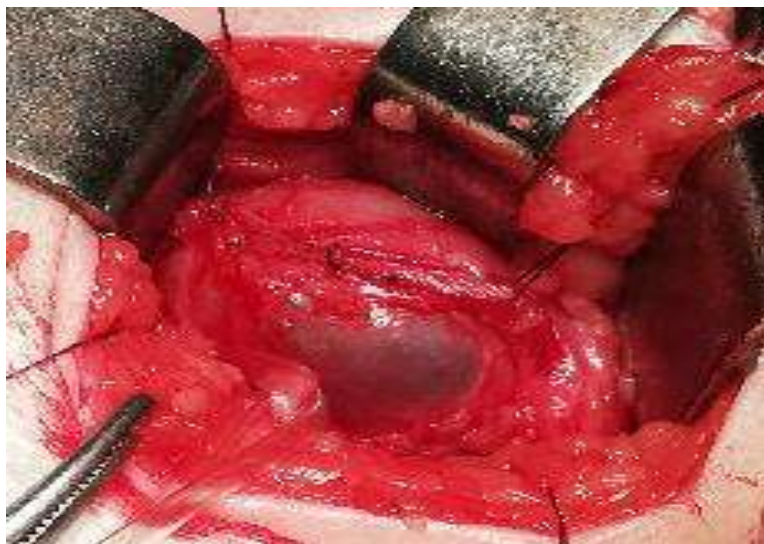


Fig.5. Aspect intraoperator. Aplicarea ancorelor de reper pe detrusorul vezicii urinare secționat. Prolabarea mucoasei vezicii urinare.



Fig.6. Aspect intraoperator. Sutura mușchilor detrusorului vezicii urinare deasupra ureterului. Plastia antireflux procedeu "Lich".

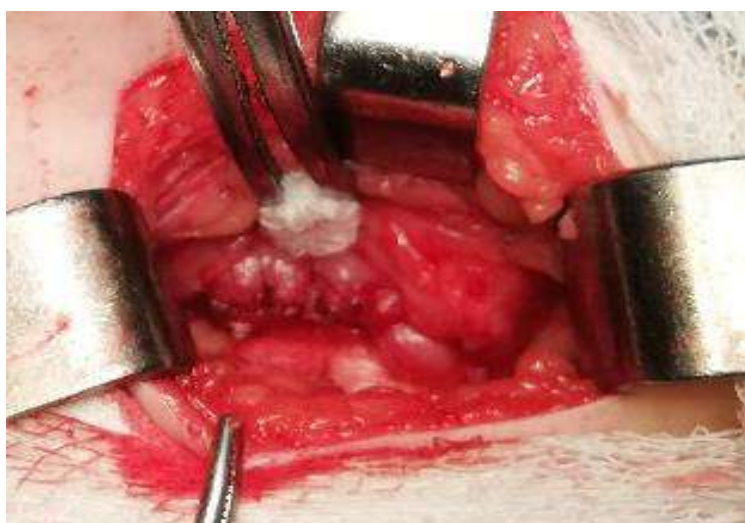


Fig.7. Aspect intraoperator. Sfârșitul plastiei.

La data de 23.09.2019 pacientul în vârstă de 3 ani, f/o 1932740 este reinternat pentru intervenția chirurgicală analitică pe partea dreaptă. Analizele de laborator fără devieri semnificative. După o pregătire preoperatorie, sub anestezie generală pe 03.10.2019, s-a efectuat intervenția chirurgicală: Prin abord supravezical pe dreapta, s-a efectuat plastia antireflux procedeu "Lich". Postoperator se continuă tratamentul antibacterian (Ceftriaxon 500 mg x 2 ori/zi i/v), reiechilibrare hidro-electrolitică și metabolică, Metoclopramid 3 mg x 2 ori/zi, probiotice, analgetice, tratament simptomatic. Evoluția postoperatorie favorabilă fără complicații, cu externarea pacientului la a 7-a zi postoperator. Pacientul a fost monitorizat prin analize de laborator la fiecare 3 luni și ecografia renală la fiecare 6 luni.

Peste 3 ani de la I intervenție chirurgicală și peste 2 ani și 6 luni de la II intervenție chirurgicală pacientul a fost spitalizat repetat în Centrul Național Științifico-practic de Chirurgie Pediatrică „Natalia Gheorghiu”, secția de urologie pentru examen urologic postoperator, la data de 17/05/2021 cu lipsa acuzelor. Examenul clinic general la internare, starea generală a copilului satisfacatoare, afebril, conștient. Tegumentele roz palide, curate, țesutul celular subcutan normal dezvoltat (m=18100g). Istmul faringian intact, FR – 24 pe min, în plămâni auscultativ murmur vezicular bilateral. Tonurile cardiace ritmice, clare, sufluri nu se percep. Palparea bimanuală a rinichilor indoloreabilă. Organele genitale externe dezvoltate conform vârstei și sexului. Semnul Giordani negativ bilateral. Examenul paraclinic: Hemoleucograma 17.05.2021 Hb -123 g/l, i.c. -1,0, Er – $4,0 \times 10^6$ /uL, Leuc - $8,3 \times 10^9$ /l, tromb. $208,0 \times 10^9$ /l, n/s- 7%, s/e- 43%, limf. -42%, mon.- 4%, eoz.-4%, VSH- 6mm/h. Biochimie 17.05.2021 Proteina totală – 71,5 g/l, ureea serică – 5,7 mmol/l, creatinina serică – 55 mmol/l, potasiu– 4,78 mmol/l, sodiu – 141 mmol/l, Ca-2,47. Analiza sumară a urinei: 19.05.2021: culoarea – galbenă, reacția acidă, densitatea relativă – 1011, epiteliu plat – 0-2 c/v, leucocite – 1-2 c/v, proteine – negativ. Ecografia sistemului reno-urinar 18.05.2021 (Fig.7) Rinichiul drept 96x33 mm, parenchimul – 10 mm, bazinetul – 2 mm. Rinichiul stâng 68x29 mm, parenchimul – 8 mm, bazinetul – 14 mm, calicele 2-3. Vezica urinară nu-i plină maximal.



Fig.7. Ecografia sistemului urinar.

Urografia intravenoasă 24.05.2021, (Fig.8) la 7-14-25min + proba ortostatică+tardivă: la 6 min bilateral paravertebral, pe dreapta la nivelul L1 – L3, pe stânga la nivelul Th11-L2 se vizualizează sistemele pielo-caliceale. Pe stânga bazinetul mărit, deformat, aplatizat, calicele sunt micșorate, spazmate, tijele caliceale îngustate. “Psoas” simptom pozitiv pe stânga. Ureterele sunt dilatate și ondulate bilateral. Funcția de concentrare pe stânga este diminuată. Proba ortostatică negativă.



Fig.8. Urografia intravenoasă. Rinichiul stâng micșorat în dimensiuni. Funcția de concentrare pe stânga este diminuată.

Cistografia ascendentă 18.05.2021 (Fig.9) vezica urinară bine contrastată, de formă ovală cu contur clar. Reflux vezico-ureteral nu se determină.



Fig.9. Cistografia micțională. Reflux vezico-ureteral nu se înregistrează. Uretra contrastată, fără elemente de obstrucție.

Renoscintigrafia dinamică 20.05.2021 (Fig.10) **Concluzie:** Examinarea efectuată în poziție orizontală. Rinichiul drept se vizualizează în locul tipic, cu contur clar, mărit în dimensiuni. Repartizarea preparatului radiofarmaceutic (PRF) neregulat, nivelul de acumulare normal. Procesul filtrării glomerulare încetinit moderat. Evacuarea PRF în limetele normei. Reținerea îndelungată a PRF de-a lungul ureterului, preponderent în 1/3 superioară. Rinichiul stâng se vizualizează în locul tipic, conturile clare, micșorat în dimensiuni. Repartizarea PRF neregulat. Nivelul de acumulare scăzut. Procesul filtrării glomerulare și evacuării RF-ului brusc încetinit-tip obstructiv. Reținerea îndelungată a PRF în calice și bazinet. Funcția relativă a RS constituie 23,5%. Diagnosticul clinic: Anomalie de dezvoltare a sistemului reno-urinar. Nefroscleroză pe stânga. Stare după plastia antireflux bilateral. Pielonefrită cronică secundară în remisie.

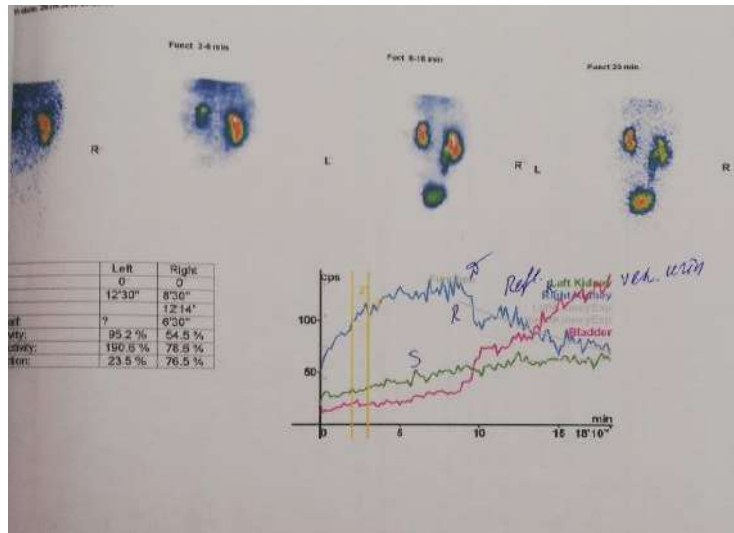


Fig.10. Renoscintigrafia dinamică.

Analizând datele clinico-paraclinice preoperator și postoperator la distanță peste 3 ani, constatăm o evoluție nefavorabilă cu rezultat nesatisfăcător a indicilor morfo-funcționali și biomorali a rinichiului pe stânga. În pofida intervenției chirurgicale efectuate, procesul de nefroscleroză pe stânga a continuat, ceea ce ne indică că refluxul vezico-ureteral este o malformație congenitală gravă, manifestată prin dezvoltarea cicatricelor renale, care apar în urma infecțiilor urinare, care pot provoca la unii pacienți instalarea progresivă a hipertensiunii arteriale, a Bolii Renale Cronice.

Discuții. În cazul prezentat, am constatat, că copilul a suportat o infecție recidivantă de durată a călor urinare, care a fost stabilită foarte tardiv, abia atunci, când s-a asociat infecția (febra acuzală, leucocituria, rinichi micșorat în dimensiuni determinat la ecografia sistemului urinar), care a menținut și a afectat mecanismul antireflux al segmentului ureterovezical, conducând la scleroza, atrofia acestei regiuni transformând porțiunea intramurală a ureterului beantă, rigidă. Astfel, etiologia apariției refluxului vezico-ureteral este polimorfă și ocupă un loc important în fiecare caz în parte, necesitând concretizarea apariției ei.

Concluzii. Examenul ecografic a sistemului urinar este important în stabilirea diagnosticului de reflux vezico-ureteral la copii. Cu toate acestea dimensiunile rinichilor, grosimea parenchimului renal se modifică numai în stadiul tardiv al bolii, în diagnosticul de reflux vezico-ureteral de gr. IV- V. Lichidarea infecției nu exclude acțiunea negativă a refluxului vezico-ureteral asupra funcției renale în condițiile așa numitei urini "sterile".

Bibliografie

1. Jei-Wen Chang, Chin –Su Liu, Hish-Lin Tsai. Vesicoureteral reflux in children with urinary tract infections in the inpatient Setting in Taiwan. Clin Epidemiol. 2022, 14:299-307. Publ. online 2022, Mar. 12. Doi:10.2147/CLEP.S346645. 1
2. Edwards A., Peters C. Managing vesicoureteral reflux in children: making sense of all the data. F. 1000 Res. 8: F1000 Faculty Rev. 29. Published online Jan. 8. 2019, doi: 10.12688/f1000 research. 16534.1.
3. Capzza N., Gulia C., Heidari B.Z. Vesicoureteral reflux in infants: what do we know about the gender prevalence by age? Eur. Rev. Med pharmacl. Sci. 21(23):5321-9.10.26355/eurrev_2017_12_13916, 2017. Pub Med.

DIZRAFIILE SPINALE. OPTIMIZAREA ALGORITMULUI DE DIAGNOSTIC SI TRATAMENT

Vadim Scutaru ^{1,2}, Anatol Litovcenco ¹, Ala Bajurea², Rodica Scutaru ^{1,2}, Tatiana Zabun ¹

¹ IMSP Institutul Mamei și Copilului
CNȘP de CP "Natalia Gheorghiu"
² USMF "Nicolae. Testemițanu"

e-mail: scutaruvadim@mail.ru

Rezumat. Un complex de anomalii ale axului neural spinal sunt dizrafiile spinale: malformații congenitale cauzate de dezvoltarea incompletă a tubului neural în timpul embriogenezei fătului (aproximativ la a 20 zi). Studiul nostru este îndreptat spre evaluarea multidisciplinară a particularităților clinico-paraclinice în dizrafiile spinale, cu elaborarea algoritmului de diagnostic și tratament individual adaptat, cu aplicarea electro-mio- și neurografiei pre-, intra- și postoperatorii în scopul sporirii calității tratamentului chirurgical și a rezultatelor postoperatorii precoce și la distanță.

Concluzii:

1. Managementul corect în diagnosticul și tratamentul malformațiilor congenitale, oferă posibilitatea copiilor cu aceste anomalii, de a reduce parțial deficitul neurologic și estetic.
2. Studiul profundă a etiopatogeniei ne va permite implementarea criteriilor de prevenire și scăderea ratei apariției acestei anomalii.
3. Aplicarea electroneurografiei intraoperatorii va permite diferențierea aderențelor din sacul hernial, de rădăcinile nervoase, ceea ce ne va permite ocrotirea și păstrarea maximală a acestora.
4. Utilizarea metodei de electromiografie și electroneurografiei postoperatorii, ne va permite analiza precoce și la distanță a ameliorării deficitului neurologic și îmbunătățirea calității vieții.

Summary. A complex of abnormalities of the spinal neural axis are spinal dysraphisms: congenital malformations caused by the incomplete development of the neural tube during embryogenesis of the fetus (around the 20th day).

This study is aimed at the multidisciplinary evaluation of clinical and paraclinical features in spinal dysraphisms, the development of the individually adapted diagnostic and treatment algorithm and the application of pre-, intra- and postoperative electro-my- and neurography in order to increase the quality of surgical treatment and early and late postoperative results.

Conclusions.

1. The correct management in the diagnosis and treatment of congenital malformations offers the possibility to partially reduce the neurological and aesthetic deficiency.
2. The study of the etiopathogenesis of this anomaly will allow us to establish the criteria for prevention and, respectively, decrease its rate.
3. The intraoperative application of electroneurography ensures the differentiation of adhesions from the nerve roots, which allows their maximum protection and preservation.
4. The use of the post-operative electromyography and electroneurography, allows us to analyze early and late improvements of the neurological deficiency and to improve the life quality.

Dizrafia spinală - malformație ce este asociată cu închiderea incompletă a țesuturilor mesodermal și ectodermal de-a lungul suturii mediane (din greaca Rhaps - sutură) – linia mediană a coloanei vertebrale. Dizrafiile la nivelul coloanei vertebrale sunt manifestate prin divizarea arcurilor vertebrale (spina bifida) și țesuturilor moi situate sagital, precum și dezvoltarea diferitor forme de hernii spinale, chisturi dermoide, lipome, sindrom de fir terminal "dur".

Etiologia acestei anomalii are o cauzalitate multifactorială, fiind provocată atât de factori genetici cât și de perturbări în timpul embriogenezei. Expunerea viitoarei mame și fătului în perioada intrauterină la factori nocivi ai mediului, infecțiile intrauterine, măresc riscul apariției și dezvoltării acestei anomalii. Studiile recente au subliniat importanța nutriției mamei și suplimentarea acesteia cu acid folic, administrarea căruia contribuie la reducerea apariției dizrafiilor.

Disrafia spinala este una din cele mai des întâlnite anomalii congenitale ale sistemului nervos și structurilor adiacente (țesutului osos, muscular și conjunctiv) care ca de obicei are o evoluție progresivă și necesită o atitudine complexă în tratamentul și reabilitarea disrafiilor. În rezolvarea problemei disrafiilor spinale este nevoie de o conlucrare între mai multe discipline: neurochirurgia, chirurgia pediatrică, neurologia, urologia, ortopedia ș.a. Din an în an se observă o sporire complexității cazurilor copiilor cu anomalii congenitale, inclusiv și dizrafii spinale, în Republica Moldova, această anomalie asociindu-se cu alte malformații din ce în ce mai severe, creând în final complexe de anomalii foarte grave, deseori – incompatibile cu viața. Pentru prevenirea nașterii copiilor cu asemenea anomalii grave este nevoie de o depistare la stadii cât mai precoce a sarcinii.

Scopul studiului

Evaluarea multidisciplinară a particularităților clinico-paraclinice în dizrafiile spinale, cu elaborarea algoritmului de diagnostic și tratament individual adaptat, cu aplicarea electro-mio- și neurografiei pre-, intra- și postoperatorii în scopul sporirii calității tratamentului chirurgical și a rezultatelor postoperatorii precoce și la distanță.

Sarcinile studiului

1. Elaborarea unor criterii clinic-paraclinice obiective, individual-adaptate de diagnostic pre-, intra- și post-operator.
2. Elaborarea tacticii de tratament chirurgical classic, minimal-invaziv, microscopic.
3. Determinarea termenului optim de efectuare a intervenției chirurgicale.
4. Optimizarea algoritmului de diagnostic și tratament în dizrafiile spinale.

Toate aceste criterii fiind orientate spre optimizarea eficienței curative în tratamentul copiilor cu dizrafii spinale.

Metodologia cercetării

Metodologia cercetării include analiza multidisciplinară a particularităților clinico-paraclinice la copilașii născuți cu diferite forme de dizrafii spinale. Se efectuează analiza statistică a tuturor copilașilor născuți în Republica Moldova în perioada anilor 2012 – 2022, unde se analizează forma fiecărei dizrafii, etiopatogenia, metodele utilizate de diagnostic și tratament, rezultatele precoce și la distanță.

Se studiază un lot de pacienți, care sunt examinați prin metoda electromiografiei și electroneurografiei pre-, intra- și postoperatorii. Acești pacienți sunt operați prin metode minimal-invazive. Comparăm rezultatele obținute între pacienții cu utilizarea acestor metode și fara utilizarea lor.

Se analizează timpul optim pentru efectuarea tratamentului chirurgical în dependență de forma și gravitatea dizrafiei.

Importanța și relevanța temei

Anomaliile congenitale ale axului neural spinal și anume dizrafiile spinale, pun în prezent un șir de probleme ce necesită rezolvare, în privința: diagnosticului precoce a acestei malformații; elaborarea criteriilor obiective pentru argumentarea intervențiilor chirurgicale clasice; tacticile minimal-invazive microscopice asistate și de diagnostic neuro-funcțional pre-, intra- și post-operator; determinarea termenului optim pentru intervenția chirurgicală, reeșind din multiple criterii: masa, anomalii asociate, gravitatea dizrafizmului spinal și asocierea cu hidrocefaliile; prezența infecției intrauterine.

Rezultate scontate:

I. Noutatea și originalitatea științifică

1. Implimentarea metodei electromiografiei și electroneurografiei pre-, intra- și postoperatorii, în scopul îmbunătățirii rezultatului tratamentului.
2. Determinarea perioadei optime pentru efectuarea intervenției chirurgicale în dependență de forma și gravitatea dizrafiei.
3. Elaborarea unor criterii clinic-paraclinice obiective, individual-adaptate de diagnostic pre-, intra- și postoperator.
4. Elaborarea tacticii de tratament chirurgical classic, minimal-invaziv, microscopic.
5. Optimizarea algoritmului de diagnostic și tratament în dizrafiile spinale.

Rezultate

Implementarea tuturor acestor metode de diagnostic și tratament sunt orientate spre optimizarea eficienței curative în tratamentul copiilor cu dizrafii spinale.

Studierea profundă a etiopatogenei ne permite implimentarea criteriilor de prevenire și scăderea ratei apariției acestei anomalii.

Aplicarea electroneurografiei intraoperatorii permite diferențierea aderențelor din sacul hernial, de rădăcinile nervoase, ceea ce ne permite ocrotirea și păstrarea maximală a acestora.

Implimentind metoda electro-mio și electro-neurografiei pre-, intra- și postoperatorii precoce, și la distanță, determinăm o creștere a amplitudinei M-raspunsului și diminuăm latența, distală cu până la 20 %.

Studiind această maladie concluzionăm că tactica de diagnostic și tratament trebuie să fie individual-adaptată pentru fiecare caz în parte, în dependență de forma anomaliei, asocierea cu alte anomalii sau maladii concomitente, masa corporală și viabilitatea pacientului.

Tratamentul este neapărat chirurgical, microscopic-asistat cu utilizarea la necesitate a electromiografiei și electroneurografiei intraoperatorii. Perioada optimă pentru efectuarea intervenției neurochirurgicale este până la 24 ore de viață, în cazul dizrafiilor spinale cu sac deschis și eliminări lichidiene; sau până la 2 luni, în caz de dizrafie spinală cu sac hernial integru, fără eliminări lichidiene și fără pericol de rupere a sacului.

Utilizarea metodei de electromiografie și electroneurografie postoperatorii, ne permite analiza precoce și la distanță a ameliorării deficitului neurologic și îmbunătățirea calității vieții.

Concluzii:

- ⊙ Dizrafiile spinale prezintă una din cele mai grave anomalii congenitale.
- ⊙ Tactica de diagnostic este individual-adaptată pentru fiecare caz în parte, în dependență de forma anomaliei, asocierea cu alte anomalii sau maladii concomitente, masa corporală și viabilitatea pacientului.
- ⊙ Tratamentul este neapărat chirurgical, microscopic-asistat.
- ⊙ Electromiografia și electroneurografia pre-, intra- și postoperatorie imediată, și la distanță, este o metodă de examinare obligatorie a pacienților cu dizrafii spinale.
- ⊙ Pentru sporirea diagnosticului prenatal și rezolvarea prenatală a acestei malformații, este indicată efectuarea IRM neonatal și implimentarea neurochirurgiei fetale.
- ⊙ Pentru prevenirea dezvoltării în perioada intrauterină a copiilor cu dizrafii spinale sunt indicate măsuri de profilaxie a femeilor însărcinate și screeningul USG la a 17 săptămână de gestație.

Bibliografie

1. Memet M., Cinalli G., Maixner. W.- Spina bifida. Management and Outcome. 2008
2. Хачатрян В.А., Орлов Ю.А, Осипов И.Б., Еликбаев Г.М.- Спинальные дизрафии. 2009.
3. Schneider JF. Case series: Fetal* MR imaging of the brain at 3T. Clinical fetal imaging. MAGNETOM Flash. 2011 [consultado 15 Jun 2016].
4. ACR-SPR. ACR-SPR practice parameter for the safe and optimal performance of fetal magnetic resonance imaging (MRI). 2015 (resolution 11). [consultado 20 Jun 2016].
5. CC BY-NC-ND 4.0 · Arq Bras Neurocir 2018; 37(02): 140-144
6. Li S, Luo G, Norwitz ER, Wang C, Ouyang S, Wen H, et al. Prenatal diagnosis of diastematomyelia: A case report and review of the literature. J Clin Ultrasound. 2012;40:301-5.
7. Copp AJ, Greene NDE. Neural tube defects-disorders of neurulation and related embryonic processes. Wiley Interdiscip Rev Dev Biol. 2013;2(2):213-27.
8. Dias M, Partington M, Section on Neurologic Surgery. Congenital brain and spinal cord malformations and their associated cutaneous markers. Pediatrics 2015;136:e1105–19.
9. Sewell MJ, Chiu YE, Drolet BA. Neural tube dysraphism: review of cutaneous markers and imaging. Pediatr Dermatol 2015;32:161–70.
10. Meyers AB, Chandra T, Epelman M. Sonographic spinal imaging of normal anatomy, pathology and magnetic growing rods in children. Pediatr Radiol 2017;47:1046–57.
11. Ben-Sira L, Ponger P, Constantini S. Evaluation of dorsal midline discolorations with physical examination and ultrasound. J Pediatr 2017;190:246–50.
12. Memet Ozek M., Giuseppe Cinalli, Wirginia J. Maixner. Spina Bifida. Management and Outcome. Springer. 2008. 253 p.

DEREGLĂRI ALE INERVAȚIEI COLONICE LA COPII

^{1,2}Sinițina L., ^{1,2}Petrovici V., ^{1,2}David V., ^{1,2}Boian V.

¹ IMSP Institutul Mamei și Copilului: Laboratorul științific de Morfopatologie, Serviciul Anatomie patologică, Laboratorul științific "Corecția viciilor congenitale", CNȘP de Chirurgie Pediatrică "Acad. Natalia Gheorghiu"

²Universitatea de Stat de Medicină și Farmacie "N. Testemițanu", Laboratorul Morfologie

e-mail: sinitinalilia@gmail.com

DEREGLĂRI ALE INERVAȚIEI COLONICE LA COPII DISORDERS OF THE COLONIC INERVATION IN CHILDREN

Rezumat

Actualitatea. Disglanglionozele intestinale reprezintă un grup de patologii severe la copii, reprezentate de afectarea congenitală a aparatului nervos enteral, ce condiționează un tranzit intestinal extrem de lent, fiind manifestate clinic prin constipații severe – problemă actuală și în RMoldova.

Material și metode. În calitate de material de studiu au servit probele tisulare prelevate intraoperator la diferite nivele: ampula rectală, porțiunile distală, medie și proximală ale colonului sigmoid, uneori ale colonului descendent și transvers și probe tisulare native prelevate prin biopsie de diagnostic și biopsie intraoperatorie. Evoluția metodologiei de cercetare a debutat în perioada anilor 1990-1991 prin utilizarea următoarelor metode de cercetare așa ca metoda clasică cu hematoxilină - eozină, colorația după van Gieson cu picrofuscină, metoda HCh prin impregnare argentică după Bielshowskey – Gross, microscopia electronică. Pe parcurs s-a perfectat metodologia de cercetare prin implementarea noilor metode cu privire la diagnosticul morfologic al disglanglionozelor intestinale la copii, fiind implementate metodele imunohistochimică (IHCh) și histochimice (HCh) după Masson și identificarea activității NADH-diaforazei.

Rezultate. Ca rezultat al investigației prin metodele menționate s-au detectat diverse disglanglionoze intestinale, așa ca aganglionoză, displazie neuronală intestinală B, hipoganglionoză și diverse tulburări morfo-funcționale neuronale. Un rol deosebit l-a avut detectarea acestor forme de patologii neuronale în biopsiile de diagnostic primar și intraoperatoriu, prin aprecierea activității NADPH- diaforazei.

Concluzii. În perioada de lucrare a Serviciului morfopatologic de profil pediatric și Laboratorul științific "Corecția viciilor congenitale" în contextul evoluției și dezvoltării chirurgiei pediatrice autohtone s-au obținut rezultate importante ce au permis detectarea, clasificarea și stabilirea aspectului morfo-funcțional al particularităților vicioase în disglanglionozele intestinale la copii, având un impact major în diagnosticul și tratamentul acestei categorii de pacienți.

Cuvinte cheie. Disglanglionoze intestinale, metodă imunohistochimică, histochimică, hipoganglionoză, hiperganglionoză, imaturitate.

Summary

Background. Intestinal dysganglionoses represent a group of severe pathologies in children, represented by congenital damage to the enteric nervous system, which conditions an extremely slow intestinal transit, being clinically manifested by severe constipation – a current problem in Moldova as well.

Material and methods. The tissue samples taken intraoperatively at different levels served as study material from: the rectal ampulla, the distal, middle and proximal portions of the sigmoid colon, sometimes of the descending and transverse colon, and native tissue samples taken by diagnostic biopsy and intraoperative biopsy. The evolution of the research methodology started in the period of 1990-1991 by using the following research methods, such as the classical method with hematoxylin-eosin, van Gieson staining with picrofuscin, HCh method by silver impregnation according to Bielshowskey-Gross, electron microscopy. Along the way, the research methodology was perfected by implementing new methods regarding the morphological diagnosis

of intestinal dysganglionosis in children, the immunohistochemical (IHCh) and histochemical (HCh) methods according to Masson and the identification of NADH-diaphorase activity being implemented.

Results. As a result of the investigation by the mentioned methods, various intestinal dysganglionoses were detected, such as aganglionosis, intestinal neuronal dysplasia B, hypoganglionosis and various neuronal morpho-functional disorders. A special role was played by the detection of these forms of neuronal pathologies in the primary diagnostic and intraoperative biopsies, by assessing NADPH-diaphorase activity.

Conclusions. During the period of clinical-morphological collaboration within the IMSP Mother and Child Institute in the context of the evolution and development of pediatric surgeries, important results were obtained that allowed the detection, classification and establishment of the morpho-functional aspect of the vicious features in intestinal dysganglionosis in children, having a major impact in the diagnosis and treatment of this category of patients.

Keywords. Intestinal dysganglionosis, immunohistochemical, histochemical method, hypoganglionosis, hyperganglionosis, immaturity

Introducere. Disganglionozele intestinale reprezintă un grup de patologii severe la copii, reprezentate de afectarea congenitală a aparatului nervos enteral, ce condiționează un tranzit intestinal extrem de lent, fiind manifestate clinic prin constipații severe – problemă actuală și în RMoldova [1, 2, 3, 6, 12]. Există o gamă destul de variată de dereglări structurale ale rețelei nervoase, care în majoritate implică structurile ganglion-neuronale responsabile de motorica intestinală manifestându-se prin absența ganglionilor nervoși, *hipoplazia* sau *hiperplazia* acestora, devieri ale numărului de neuroni etc. [4, 5]. La problema abordată pe parcursul anilor au fost efectuate numeroase studii prin conlucrare dintre Laboratoarele științifice ”Corecția viciilor congenitale” și ”Morfofpatologie” ale IMSP Institutul Mamei și Copilului la compartimentul disganglionozelor intestinale la copii [7, 8, 9, 10, 11].

În acest context, stabilirea diagnosticului și rezolvarea obstrucției intestinale, necesită în continuare metode informative, rapide și calitative de diagnostic morfofpatologic.

Scopul studiului vizează metodele de investigație morfofpatologică utilizate pe parcursul anilor pentru stabilirea particularităților morfofpatologice ale inervației colonice la copii cu tulburări ale tranzitului intestinal.

Material și metode. În calitate de material de studiu au servit probele tisulare prelevate intraoperator la diferite nivele: ampula rectală, porțiunile distală, medie și proximală ale colonului sigmoid, uneori ale colonului descendent și transvers și probe tisulare native prelevate prin biopsie de diagnostic și biopsie intraoperatorie.

Evoluția metodologiei de cercetare a debutat în perioada anilor 1990-1991 prin utilizarea următoarelor metode de cercetare: metoda clasică cu hematoxilină-eozină, colorația după van Gieson cu picrofuschină, metoda HCh prin impregnare argentică după Bielshowsky – Gross, microscopia electronică.

Pe parcurs s-a perfectat metodologia de cercetare prin implementarea noilor metode cu privire la diagnosticul morfofpatologic al disganglionozelor intestinale la copii.

Astfel, în anul 2009 a fost lărgită gama de metode de investigație a materialului prelevat din colon prin implementarea metodei moderne de cercetare în morfofpatologie – metoda imunohistochimică (IHCh), cu utilizarea anticorpilor primari monoclonali *Neuron Specific Enolase (NSE)*, *Neurofilament Protein (NFP)*, *Synaptophysin (SYP)*, *Smooth Muscle Actin (SMA)*, *Bax și BCL2* și policlonal *Chromogranin A (CGA)*, gata de utilizare (Dako). Pentru identificarea colagenului în țesutul conjunctiv fibros în anul 2015 s-a implementat metoda HCh Masson. Accelerarea diagnosticului preoperator și intraoperator histopatologic la această categorie de pacienți, a devenit posibilă în anul 2016, odată cu implementarea metodei histochemice (HCh) pentru identificarea NADH-diaforazei (Biooptica).

Rezultate. Ca rezultat al investigației prin metodele menționate s-au detectat diverse disganglionoze intestinale, așa ca aganglionoză, displazie neuronală intestinală B, hipoganglionoză și diverse tulburări morfo-funcționale neuronale.

Investigația morfologică complexă a stabilit lipsa totală a structurilor ganglio-neuronale în submucoasă și tunica musculară, cu accentuarea fibrelor conjunctive, în special în submucoasă în segmentul intestinal spasmat, fiind stabilit diagnosticul de aganglionoză (Boala Hirschsprung).

O altă particularitate detectată în cadrul cercetărilor este devierea numerică a structurilor ganglio-neuronare, ce s-a manifestat în cercetările noastre prin hipoganglionoză, manifestându-se prin atestarea, în limita biopatului, a unor plexuri ganglio-neuronale solitare, rudimentare. De regulă, hipoganglionoză era însoțită de reducerea numărului de celule neurale (în normă 7-8 neuroni) sau puteau fi întâlnite plexuri nervoase de dimensiuni normale cu o reducere considerabilă a numărului de neuroni, aceștea fiind detectați solitar sau în grupuri. Un număr sporit de celule neurale (hiperneierie), atestându-se uneori în număr de 17-19. De regulă, hiperneieria era prezentă în structurile ganglio-neuronale gigante, care fiind atestate în submucoasă se interpretau ca și DNI. De rând cu aceste modificări s-au detectat particularități histopatologice caracteristice pentru displazii tisulare ganglio-neuronale care, însă, nu se includeau în clasificarea unităților nosologice definite. Nu în ultimul rând, erau prezente particularități ale dismaturității tisulare, ce s-au relevat prin prezența elementelor neurale imature, retardate, care la aplicarea anticorpului monoclonal neurotrop *NSE* a stabilit expresie redusă, ca rezultat al tulburărilor morfo-funcționale a neuronilor. Aplicarea anticorpului *Bcl-2* responsabil pentru detectarea celulelor imature a relevat expresie pozitivă, ceea ce pledează pentru rolul imaturității elementelor neurocelulare în tulburări de tranzit intestinal. Identificarea NADH-diaforazei (fig. 1, 2), a făcut posibilă vizualizarea rapidă, calitativă și informativă a tuturor elementelor neurocelulare ganglionare localizate în plexurile nervoase submucose și intermusculare ale peretelui intestinal.

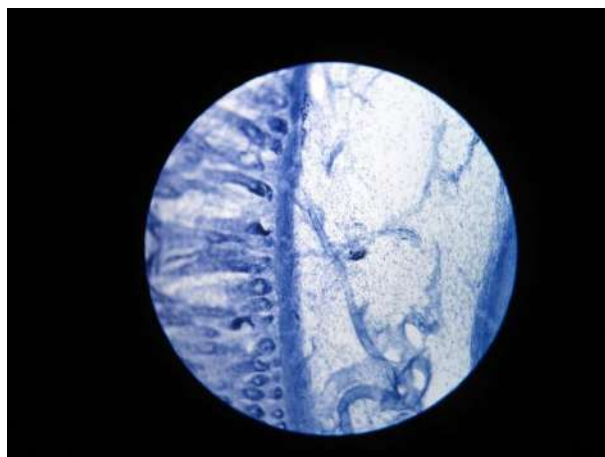


Fig. 1. Tulburări ale inervației colonice-hipoganglionoză. ←Ganglion nervos submucos superficial Meissner solitar la nivelul segmentului distal rectocolonic. Biopsie preoperatorie. Reacție HCh pentru identificarea NADH diaforazei. ×50

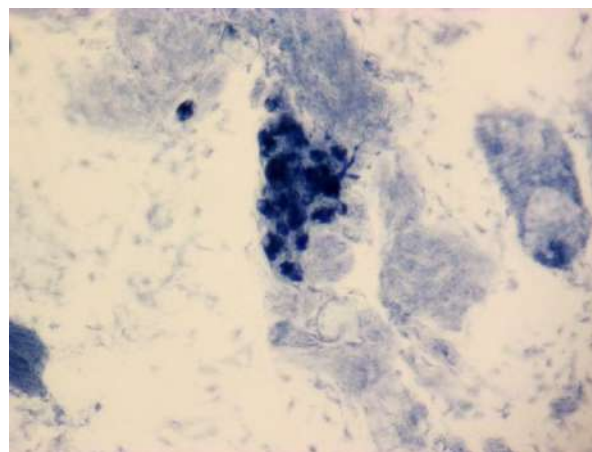


Fig. 2. Ganglion gigant cu hiperneierie (aproximativ 17). Biopsie preoperatorie. Reacție histochimică pentru identificarea NADH diaforazei. ×50

Printre modificările morfopatologice adiționale, care se atestau în biopate se înscriu modificările distrofice de diversă intensitate, adesea extrem de pronunțată, neoformarea țesutului fibroziv, procesul inflamatoriu, depleția limfocitară foliculară, adesea cu reducerea foliculilor limfatici și tulburări circulatorii acute.

Discuții. Rezultatele obținute prezintă un aport aplicativ în dezvoltarea diagnosticului și tratamentului patologiei pediatrice în cadrul conlucrării interdisciplinare cu implementare științifico-practică pentru un diagnostic cert în chirurgia pediatrică. Un rol deosebit l-a avut detectarea diferitelor forme de patologii neuronale în biopsiile de diagnostic primar și intraoperator, prin aprecierea activității NADPH - diaforazei, aceasta fiind considerată drept marker topochemic pentru neuronii recto-colonici.

Concluzii. În perioada de conlucrare clinico-morfologică în cadrul IMSP Institutul Mamei și Copilului în contextul evoluției și dezvoltării chirurgiei pediatrice autohtone s-au obținut rezultate importante ce au permis detectarea, clasificarea și stabilirea aspectului morfo-funcțional al particularităților vicioase în disganglionoză intestinală la copii, având un impact major în diagnosticul și tratamentul acestei categorii de pacienți.

Bibliografie

1. Meier-Ruge W. A., Ammann K., Bruder E. et al Updated results on intestinal neuronal dysplasia (IND B). In: *Eur J Pediatr Surg*. 2004, 14(6), 384-91.
2. Montedonico S., Caceres P., Munoz N., et al. In: Histochemical staining for intestinal dysganglionosis: over 30 years experience with more than 1,500 biopsies. *Pediatr Surg Int*. 2011, 27 (5), 479-86.
3. Boian G., Fuior I., Macari V. et al. Leziunile ultrastructurale de colon și valoarea lor informativ-diagnostică în sindromul de colostază cronică la copii. În: *Buletinul Academiei de Științe a Moldovei. Științe medicale*. 2006, 3, 167-175. ISSN 1857-0011.
4. Boian G., Fuior I., Boian V. Paralele clinico-morfologice în sindromul de colostază la copii. În: *Buletin de perinatologie*. 2006, 1, 45-48. ISSN 1810-5289.
5. Boian G., Fuior I., Boian V., Bacalim M. Displazia neuronală intestinală (DNI) adițional la alte malformații congenitale (MC)-opțiuni de diagnostic și tratament la nou-născuți. În: *Buletin de perinatologie*. 2007, 1, 19-23. ISSN 1810-5289.
6. Krammer H. J., Zhang, Kuhnel W. Distribution of NADPH-diaphorase positive neurons in the enteric nervous system of the human colon. *Ann Anat*. 1994, 176(2):137-41.
7. Синицына Л. А., Давид В. Б., Боян Г. М. и др. Роль иммуногистохимического метода в определении нарушений иннервации толстого кишечника у детей с хроническим колостазом. Сб.: *Актуальные вопросы экспериментальной и клинической морфологии*. Волгоград, 2010, с. 317-321.
8. Синицына Л. А., Давид В. Б., Боян Г. М. Использование иммуногистохимического метода в определении нарушений иннервации толстого кишечника у детей. Сб.: *Морфология XXI столетия*. Киев, 2010, с. 214-218.
9. Синицына Л.А.; Давид В.Б.; Боян Г.М.; Боян В.Г.; Вахромеев А.В. Определение нарушений иннервации толстой кишки у детей с хроническим колостазом. В: *Клінічна анатомія та оперативна хірургія*. Чернівці, 2010, том 9, 3(33), с. 55-57. ISSN 1727-0847. ISSN 1993-5897.
10. Синицына Л.А., Давид В.Б., Боян Г.М., Боян В.Г., Вахромеев, А.В. Морфопатологическое исследование иннервации толстого кишечника у детей с мегаколон. В: *Материалы международной конференции «Морфология на рубеже тысячелетий»*, посвященной 110-летию со дня рождения академика В.Г.Касьяненко, 17-18 ноября 2011. Науковий вісник Національного університету біоресурсів і природокористування України. Київ, 2011. Вып. 167, ч. 2, с. 173-178.
11. Sinițina L., David V., Petrovici V., Samciuc Șt., Boian G., Boian V. Actualități în evaluarea particularităților structural-funcționale ale sistemului nervos enteral la copii. În: *Buletin de perinatologie*, 2017, 4(76), 14-18. ISSN 1810-5289.
12. Terra Simona A., Lourencao Pedro L., Silvia Marcia G. Et al. A critical appraisal of the morphological criteria for diagnosing intestinal neuronal dysplasia type B. *Modern pathology*. 2017, 30, 978-985.

MEGAURETEROHIDRONEFROZĂ OBSTRUCTIVĂ PE STÂNGA GR. IV-V CAZ CLINIC

Revenco Adrian

Întroducere. Megaureterohidronefroza la copil este o malformație congenitală reno-urinară, caracterizată prin dilatarea ureterului, sistemului cavitărilor renale ca rezultat al obstacolului în porțiunea distală a ureterului [1]. Megaureterohidronefroza este una din cele mai răspândite cauze din uropatiile obstruative și constituie 25-30 % din totalul malformațiilor congenitale reno-urinare la copii. Procesul bilateral se înregistrează în 20-25 % din pacienți, afectarea pe stânga se determină în 2,5 cazuri mai frecvent decât pe dreapta. Are o prevalență la sexul masculin cu un raport de 3:1, față de cel feminin. Diagnosticul este stabilit începând cu a 26 săptămână din perioada intrauterină.

Material și metode. Prezentăm cazul clinic al pacientului din mediul rural în vârstă de 6 luni, sex - feminin, f/o 1828410, internat în Centrul Național Științifico-Practic de Chirurgie Pediatrică „Natalia Gheorghiu”, secția urologie, la data de 22/10/2018 cu acuze la subfebrilitate (37-37,5 °C), periodic la neliniște preponderent noaptea, modificări în analiza generală a urinei (proteinurie, leucociturie). Din anamneză, intrauterin la 24 -25 săptămâni de gestație, la ecografie, s-a depistat dilatarea arborelui pielo-caliceal pe stânga, iar la ecografia postnatală, efectuată la vârsta de 1 și respectiv 3 luni s-a confirmat dilatarea arborelui pielo-caliceal pe stânga și a ureterului pe tot parcursul. La vârsta de 5 luni a fost consultat de medicul specialist urolog din cadrul DCSI pentru copii, recomandat spitalizare în mod programat în secția urologie pentru examinări suplimentare și tratament specializat. Din anamneză, copilul de la I sarcină, care a decurs cu gestoză în I trimestru, născut la termen, cu masa de 3300g.

Rezultatele investigațiilor. Examenul clinic general la internare, starea generală a copilului de gravitate medie, subfebril, conștient. Tegumentele palide, curate, țesutul celular subcutan normal dezvoltat (m=7900g). Istmul faringian intact, FR – 35 pe min, în plămâni auscultativ murmur vezicular bilateral. Tonurile cardiace tahicardice, atenuate, sufluri nu se percep. Palparea bimanuală a rinichilor sensibilă pe stânga. Organele genitale externe dezvoltate conform vârstei și sexului. Semnul Giordani slab pozitiv pe stânga. Examenul paraclinic: Hemoleucograma 22.10.2018 Hb -106 g/l, i.c. -0,92, Er - 3,5 x10⁶/uL, Leu - 5,6x10⁹/l, tromb. 316,0 x10⁹/l, n/s- 7%, s/e- 33%, limf. -54%, mon.- 3%, eoz.-3%, VSH- 9mm/h. Biochimie 22.10.2018 Proteina totală – 66,1 g/l, ureea serică – 3,4 mcmol/l, creatinina serică – 38 mcmol/l, bilirubina totală – 8,3 mcmol/l, AlAT- 19,5 U/L, AsAT- 29,1 U/L, potasiu– 5,68 mmol/l, sodiu – 144 mmol/l. Examenul sumar al urinei: 22.10.2018: culoarea —galbenă, reacția acidă, densitatea relativă – 1013, epiteliu plat – 18-20 c/v, leucocite – 28-30 c/v, eritrocite – 0-1 c/v, bacterii +, proteine 0,12g/l; ECG 26.10.2018 concluzie: Ritm sinusal, neregulat. Fcc-174/min. AE-verticală. Bloc parțial prin ramura dreaptă a fascicolului His. Majorarea potențialului electric a VD. Ecografia sistemului reno-urinar 23.10.2018 (Fig.1). Rinichiul drept 59x26 mm, parenchimul – 8 mm, bazinetul – 2 mm. Rinichiul stâng 95x50 mm, parenchimul – 5-6 mm, bazinetul – 25 mm, calicele superioare 28mm, mijlocii și inferioare 13mm. Vezica urinară relativ plină, pereții până la 2mm. Segmentul distal a ureterului pe stânga 18mm.

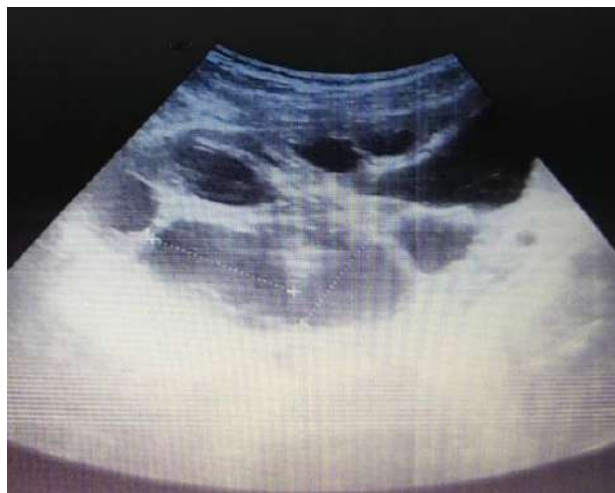


Fig.1. Ecografia sistemului urinar. Megaureterohidronefroză pe stânga.

Urografia intravenoasă 24.10.2018. (Fig.2-3) la 7-14-25min +proba ortostatică+tardivă, după introducerea substanței de contrast pe dreapta la nivelul L1 – L3 - sistemul calice-bazinet al rinichiului drept mărit în volum neânsemnat, simptom "Frolley" pozitiv. Ureterul drept s-a contrastat pe tot traiectul, ondulat, de calibrul obisnuit. Pe stânga la nivelul Th 12-L3 bazinetul dilatat enorm, cu contur bombat. Tijele caliceale dilatate, calicele rotungite. Ureterul stâng dilatat enorm pe tot parcursul. Funcția de concentrare și evacuare este scăzută. Proba ortostatică este pozitivă la 1h. Peste 1h și 45min ortostatic se apreciază dilatarea enormă a sistemului calice bazinetar a rinichiului stâng și dilatarea vădită a ureterului care formează curburi pe tot parcursul, cu reținerea îndelungată a substanței de contrast.

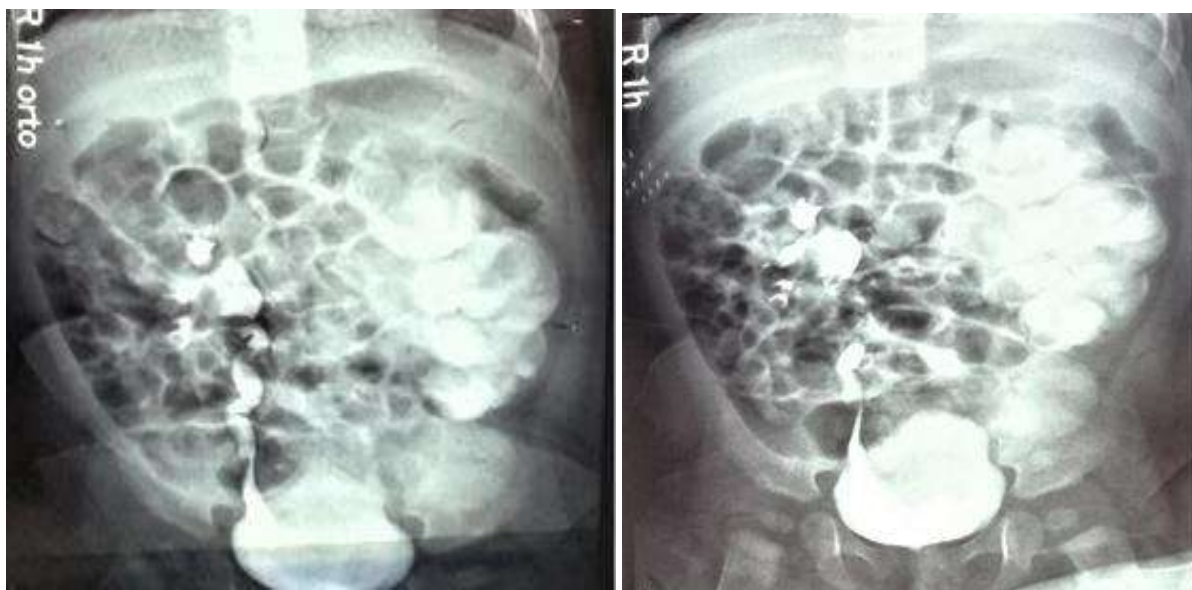


Fig.2. Megaureterohidronefroză obstructivă pe stânga, gr. IV-V. Pe dreapta sistem pielo-caliceal contrastat, ureter hipoton pe dreapta.



Fig.3. Urografia intravenoasă. Megaureterohidronefroză obstructivă pe stânga, gr. IV- V. Funcția normală a rinichiului pe dreapta.

Renoscintigrafia dinamică 30.10.2018. (Fig.4) Rezumat: Examinarea efectuată în poziție orizontală. Rinichiul drept se vizualizează în locul tipic, cu contur clare, dimensiuni normale. Repartizarea preparatului radiofarmaceutic (PRF) neregulat. Indicii de timp și cantitativi a filtrării glomerulare și evacuării RF-ului încetiniți. Reținerea îndelungată a PRF în calice și bazinet. Rinichiul stâng se vizualizează în loc tipic, cu conture neclare, mărit în dimensiuni. Repartizarea PRF neregulat. Acumularea preparatului scazută. Indicii de timp și cantitativi a filtrării glomerulare și evacuării RF-ului brusc încetinit. Reținerea îndelungată a PRF în calice și bazinet. Curba renală de tip obstructiv.

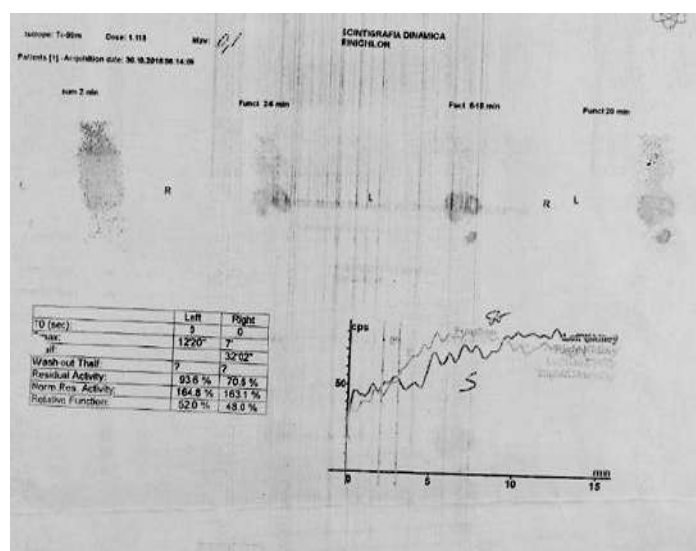


Fig.4. Renoscintigrafia dinamică.

Diagnosticul clinic: Anomalie de dezvoltare a sistemului reno-urinar. Megaureterohidronefroză obstructivă pe stânga gr.IV-V. Pielonefrită cronică secundară obstructivă. Pe parcursul examinărilor clinico-paraclinice, copilul a fost sub protecția antibioterapiei (Biseptol 2,5 ml x 2 ori/zi per/os). După o pregătire preoperatorie, sub anestezie generală pe 01.11.2018, (Fig.5-6) s-a efectuat intervenția chirurgicală, prin abord supravezical pe stânga. Rezecția segmentului stenozat a ureterului stâng juxtavezical. Ureterocistoneoanastomoză procedeu antireflux "Lich-Gregoir".

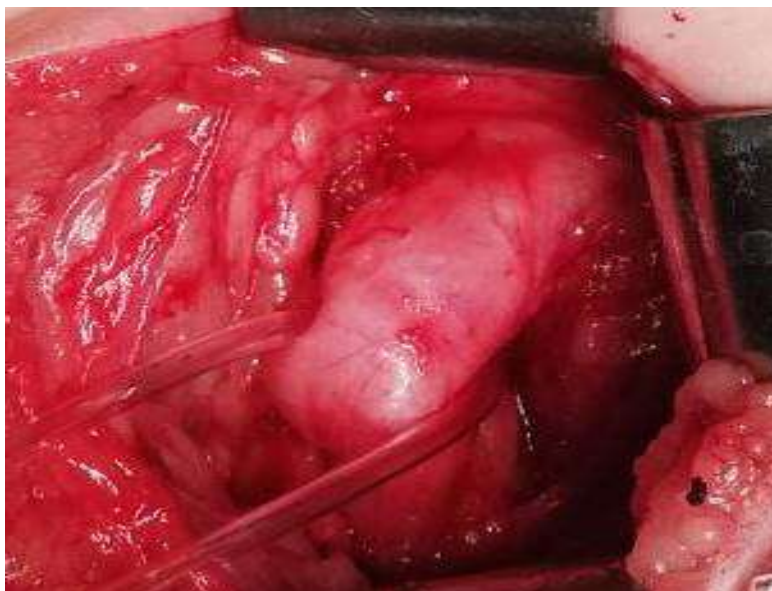


Fig.5. Aspect intraoperator. Megaureterohidronefroză obstructivă pe stânga, gr. IV-V. Ureter enorm dilatat.

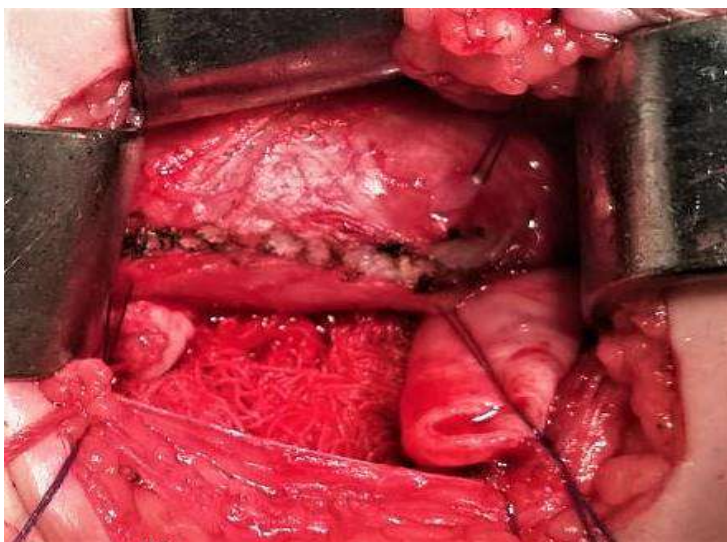


Fig.6. Aspect intraoperator. Rezecția ureterului juxtaveical



Fig.7. Aspect intraoperator. Detruzorul vezicii urinare secționat pînă la prolabarea mucoasei.

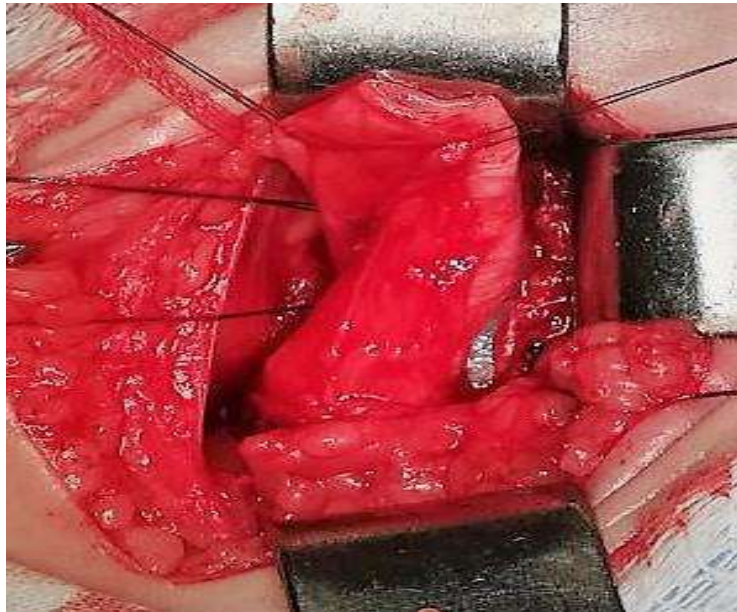


Fig.8. Aspect intraoperator. Așezarea ureterului pe mucoasa detruzorului vezicii urinare.



Fig.9. Aspect intraoperator. Sutura mușchilor detruzorului vezicii urinare deasupra ureterului

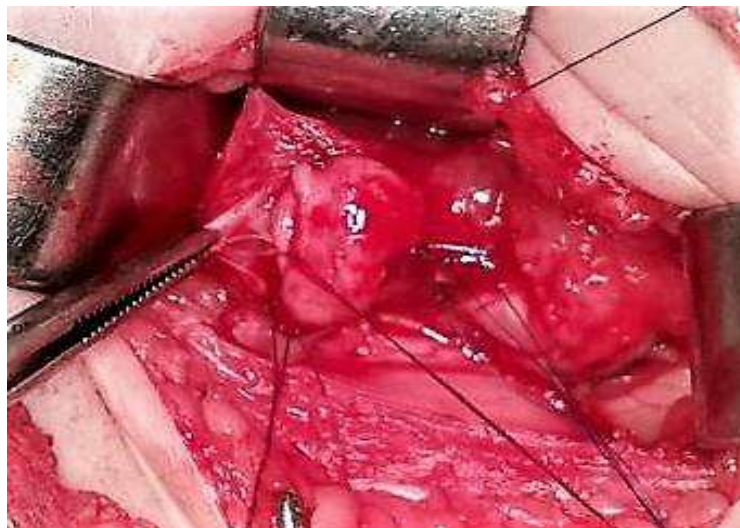


Fig.10. Aspect intraoperator. Ureterocistoneoanastomoza (anastomoza dintre ureter și mucoasa vezicii urinare cu procedul antireflux Lich-Gregoir)

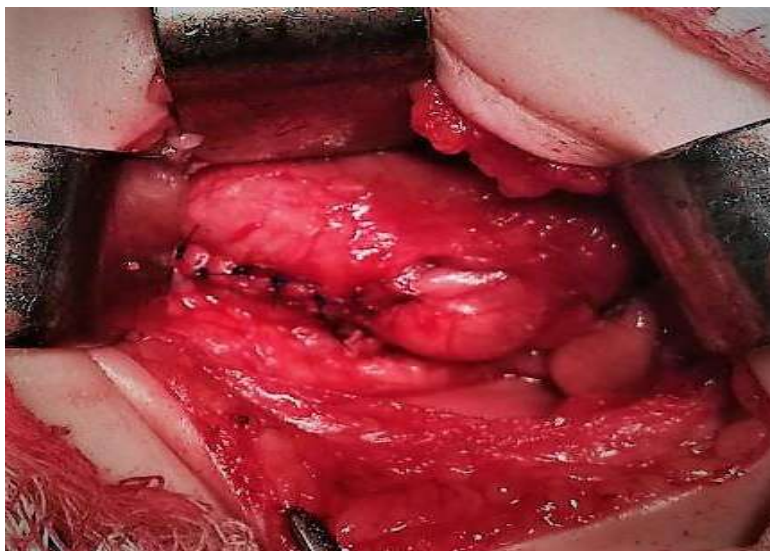


Fig.11. Aspect intraoperator. Sfirșitul plastiei.

Postoperator se continuă tratamentul antibacterian (Cefuroxim 375 mg), reiechilibrare hidro-electrolitică și metabolică, Metoclopramid 1mg x 2 ori/zi, probiotice, antialgice, etc. Evoluția postoperatorie favorabilă, cu externarea pacientului la a 8-a zi postoperator la domiciliu. Pacientul a fost monitorizat prin ecografie și analize de laborator peste 3, 6 și 12 luni ambulator cu dinamică postoperatorie satisfăcătoare. Peste 12 luni de la intervenția chirurgicală, pacientul a fost spitalizat repetat în Centrul Național Științifico-practic de Chirurgie Pediatrică „Natalia Gheorghiu”, secția de urologie pentru examen urologic postoperator, la data de 07/10/2019, în lipsa acuzelor. Examenul clinic general la internare, starea generală a copilului satisfăcătoare, afebril, conștient. Tegumentele roz palide, curate, țesutul celular subcutan normal dezvoltat (m=11200g). Istmul faringian intact, FR – 26 pe min, în plămâni auscultativ murmur vezicular bilateral. Tonurile cardiace ritmice, clare, sufluri nu se percep. Palparea bimanuală a rinichilor indoloră. Organele genitale externe dezvoltate conform vârstei și sexului. Semnul Giordani negativ bilateral. Examenul paraclinic: Hemoleucograma 07.10.2019 Hb -95 g/l, i.c. -0,92, Er - 3,0 x10⁶/uL, Leu -8,2 x10⁹ /l, n/s- 9%, s/e- 31%, limf. -52%, mon.-4%, eoz.-4%, VSH- 9mm/h. Biochimie 07.10.2019 Proteina totală – 77,7 g/l, ureea serică – 4,6 mcmol/l, creatinina serică – 41 mcmol/l, AlAT- 31,8 U/L, AsAT- 42,3 U/L, potasiu- 5,29 mmol/l, sodiu – 150 mmol/l. Analiza sumară a urinei: 07.10.2019: culoarea —galbenă, transparentă, reacția acidă, densitatea relativă – 1015, epiteliu plat – 1-2 c/v, leucocite – 2-4 c/v, eritrocite – 0-1 c/v, bacterii 0, protein - negativ. Ecografia sistemului reno-urinar 08.10.2019 (Fig.7) Rinichiul drept 76x29 mm, parenchimul – 9 mm, bazinetul – 2 mm. Rinichiul stâng 73x31 mm, parenchimul – 9 mm, bazinetul – 4-5 mm, calicele 2-3mm. Vezica urinară nu-i plină.



Fig.7. Ecografia sisemului urinar postoperator. Dinamica pozitivă.

Urografia intravenoasă 08.10.2019. (Fig.8) la 7-14-25min +proba ortostatică+tardivă, după introducerea substanței de contrast pe dreapta la nivelul L1 – L3 - sistemul calice-bazinet al rinichiului drept mărit în volum neânsemnat, symptom "Frolley" pozitiv. Ureterul drept s-a contrastat pe tot traiectul, ondulat, de calibru obișnuit. Pe stînga la nivelul Th 12-L4 bazinetul moderat dilatat. Tijele caliceale dilatate neânsemnat, calicele rotunjite. Ureterul stîng s-a contrastat pe tot traiectul, ondulat, de calibru obișnuit. Funcția de concentrare și evacuare este în limetele normei. Proba ortostatică – negativă.



Fig.8. Urografia intravenoasă. Funcția satisfăcătoare a rinichilor.

Renoscintigrafia dinamică din 14.10.2019 (Fig.9). Rezumat: Examinarea efectuată în poziție orizontală. Rinichiul drept se vizualizează în locul tipic, cu contur clare, mărit în dimensiuni. Repartizarea PRF (radiofarmpreparatului) neregulat. Nivelul de acumulare normal. Procesul filtrării glomerulare și evacuării PRF în limetele normei. Rinichiul stîng se vizualizează în locul tipic, contururile clare, mărit în dimensiuni. Repartizarea PRF neregulat. Nivelul de acumulare scăzut- 44,7%, mai mult în polul inferior. Procesul filtrării glomerulare încetinit. Evacuarea PRF în limetele normei.

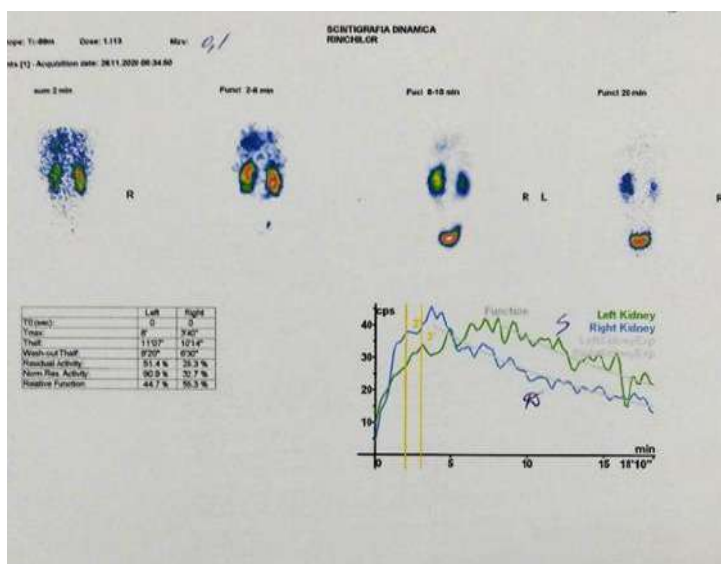


Fig.9. Renoscintigrafia dinamică.

Diagnosticul clinic: Anomalie de dezvoltare a sistemului reno-urinar. Ureterohidronefroză pe stînga gr.II-III. Statut postoperator. Pielonefrită cronică secundară în remisie.

Concluzie: Analizând datele clinico-paraclinice preoperator și postoperator la distanță peste 1 an, constatăm o evoluție favorabilă cu rezultat satisfăcător a indicilor morfo-funcționali și bioumorali a tractului urinar superior pe stânga.

Discuții. Megaureterohidrinefroza obstructivă este o stenoză în porțiunea distală a ureterului. Cele mai răspândite metode în corecția chirurgicală a megaureterului sunt propuse de Hendren W.H. (1969), Cohen S.J.(1975), Калицински 3 (1987) dar și multiple modifi cații (А.Е.Соловьев, 1988; Г. А Баиров, и соавт., 1991; Б.М. Крендель, и соавт.,1998; Н.А. Лопаткин, и соавт.,1998; К.Д. Паникратов, и соавт.,1998; А.Л. Ческис , 1998). Procesul de corecție chirurgicală a megaureterului sunt îndreptate la lichidarea obstrucției, crearea pasajului normal al urinei și profilaxia RVR.

Rezultatele tratamentului chirurgical al megaureterului obstructiv la ora actuală rămân încă destul de nesatisfăcătoare. După unii autori rezultatele satisfăcătoare sunt între 23-85% [2]. În cazul prezentat de noi, tratamentul chirurgical efectuat a avut rezultat pozitiv, cu ameliorarea funcției renale. Deci tratamentul conservator preoperator, completat cu tratamentul chirurgical au normalizat starea generală a copilului. Megaureterohidrinefroza obstructivă se caracterizează prin dilatarea sistemului cavitatar renal, hipertrofia, scăderea diferențierii parenchimului renal, afectarea hemodinamicii intrarenale [3,4]. Afectarea semnificativă a peretelui ureterului, manifestându-se prin dilatarea, dereglarea peristalticii lui. Dereglarea urodinamicii căilor urinare superioare depinde nu numai de severitatea patologiei în porțiunea distală a ureterului, dar și de adaptabilitatea vezicii urinare, hipertensiunii intravezicale, în timpul acumulării urinei, ce împiedică fluxului normal al urinei prin ureter [5,6].

Concluzii. Megaureterohidronefroza obstructivă depistată la copil în perioada antenatală s-a menținut și a progresat postnatal fiind confirmate prin ecografia sistemului urinar, urografia intravenoasă, scintigrafia renală, ceea ce a necesitat intervenție chirurgicală în mod programat, după o pregătire preoperatorie. Corecția chirurgicală efectuată la timp a ameliorat starea generală a copilului. A permis de a stopa progresia procesului patologic. Este dovedit, cu cât mai precoce este efectuată corecția chirurgicală, cu atât mai favorabile vor fi rezultatele la distanță și pronosticul pacienților. Anume diagnosticul prenatal în megaureterul obstructiv reprezintă una din direcțiile cu perspective importante.

Bibliografie

1. Hamid R., Bhat N., Baba A., Mufti G., Khursheed A. Primary obstructive megaureter in children, 10 years experience from a tertiary care center. Urol. Ann. 14(3) p. 252-258. Published online 2022, doi: 10.4103/UA. UA 77-20.
2. Нуров Р. М.1999., Ческис А. Л., Аль-кади К. М., Виноградов В. И., Леонова Л. В., Бычков В. А.2004., Осипов И. Б., Федоткина А. А., Лебедев Д. А., Агзамходжаев С. Т.2013., Сабирзянова З. Р.2004., Меновщикова Л. Б., Левитская М. В., Гуревич А. И., Скл ярова Т. А., Шумихин В. С., Бетанов З. В.2015., Liu H. Y., Dhillon H. K., Yeung C. K., Diamond D. A., Duffy P. G., Ransley P. G.1994.
3. Gimpel, C., Masioniene, L., Djakovic, N. et al. Complications and long-term outcome of primary obstructive megaureter in childhood. Center for child and adolescent medicine, Freiburg, Germany. In: *Pediatr. Nephrol.* 2010, 25 (9), 1679-86.
4. Godbole, P., Mushtaq, I., Wilcox, D. T., Duffy, P. G. J. *Pediatr. Urol.* 2006. Vol. 2. P. 285–289.
5. Goto, H., Kanematsu, A., Yoshimura, K. et al. Preoperative diagnosis of congenital segmental giant megaureter presenting as a fetal abdominal mass. In: *J. Pediatr. Surg.* Department Of Urology, Kyoto University, Kyoto, Japan. 2010, 45 (1), 269-71.
6. Hamid R, Bhat NA, Baba AA, Mufti GN, Sheikh KA, Bashir MI Primary obstructive megaureter in children; 10 years' experience from a tertiary care center. .Urol Ann. 2022 Jul-Sep;14(3):252-258. doi:10.4103/UA.UA_77_20. Epub 2022 Jul 18.PMID: 36117794.