

УДК: 616.348-007.61-053.4

## ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ И МЕТОДЫ ХИРУРГИЧЕСКОЙ КОРРЕКЦИИ БОЛЕЗНИ ГИРШПРУНГА У ДЕТЕЙ

Нарбаев Т.Т.

Ташкентский государственный медицинский университет

### ХУЛОСА

**Тадқиқот мақсади.** Болаларда Гиришпруг касаллигини ташиқлаш ва жарроҳлик йўли билан даволаш натижаларини яхшилаш.

**Тадқиқот материаллари ва усуллари.** Ташиқлаш ва даволаш стандартларининг асосий мезонларини аниқлаш учун 2016 йилдан 2025 йилгача Тошкент педиатрия тиббиёт институти клиникасининг болалар жарроҳлиги бўлимида Гиришпруг касаллиги (ГК) билан даволанган 187 нафар болани даволаш натижалари таҳлил қилинди. Барча болаларга оддий ва умумклиник текширув усуллари билан бир қаторда ирригография (скопия), ошқозон-ичак тракти бўйлаб пассаж, дефекография, йўзон ичак биопсияси, биоптатларни бўяш билан морфологик текшириш, бармоқ билан ректал текшириш, аноректал манометрия, тўғри ичак ва сфинктер апаратининг ультратовуш текшируви, кичик тос бўшлигининг МРТ текшируви ўтказилди.

**Натижалар.** Ҳозирги вақтда болаларда ГК фақат жарроҳлик йўли билан даволанишини барча тан олади ва бу фикр келишмовчиликларни келтириб чиқармайди. Асосий радикал жарроҳлик аралашувлари классик Свенсон, Соаве ва Дюамель операциялари ҳисобланади. Бизнинг клиникамизда жарроҳлик даволашининг минимал инвазив усуллари – Де ла Торре-Мандрагон-Ортега трансанал методикаси, Свенсон ва Джорджсон лапароскопик усуллари қўлланилади.

**Хулоса.** Болаларда ГКнинг клиник кечиши, анатомик шакллари, ташиқлаш усуллари ва жарроҳлик даволаш йўллари таҳлил қилиш ушбу касалликни ташиқлаш ва даволаш стандартларининг асосий мезонларини аниқлашга имкон берди, бу эса ягона консенсус яратишга, асоратлар ва қайта операциялар сонини камайтиришга, шунингдек, беморларнинг ҳаёт сифатини яхшилашга ёрдам беради.

**Калит сўзлар:** Гиришпруг касаллиги, ташиқлаш, жарроҳлик даволаш.

### SUMMARY

**The aim of the study.** To determine the main criteria for standards of diagnosis and treatment of children with Hirschsprung's disease.

**Materials and methods.** The determination of the main criteria for standards of diagnosis and treatment was based on the treatment outcomes of 187 children with Hirschsprung's disease treated in the pediatric surgery departments of the clinic of the Tashkent Pediatric Medical Institute during the period from 2016 to 2025. In addition to routine and general clinical examinations, all children underwent irrigography (fluoroscopy), gastrointestinal transit study, defecography, colonic biopsy with histopathological examination and staining of biopsy specimens, digital rectal examination, anorectal manometry, ultrasound of the rectum and sphincter apparatus, and pelvic MRI.

**Results.** According to the current understanding, Hirschsprung's disease in children can be cured only by surgical treatment, which does not cause controversy. The main radical surgical procedures are the classical Swenson, Soave, and Duhamel operations. In our clinic, minimally invasive surgical approaches are used, including the transanal De la Torre-Mondragón-Ortega technique, as well as laparoscopic Swenson and Georgeson procedures.

**Conclusion.** The analysis of the clinical course, anatomical forms, various diagnostic methods, and surgical treatment approaches for Hirschsprung's disease in children made it possible to identify the main criteria for standards of diagnosis and treatment. This will contribute to the development of a unified consensus on this disease, a reduction in complications and reoperations, and an improvement in patients' quality of life.

**Keywords:** Hirschsprung's disease, diagnosis, surgical treatment.

Болезнь Гиршпрунга (БГ) – это врождённое нарушение кишечной подвижности, которое проявляется признаками непроходимости кишечника вследствие наличия в концевом отделе толстой кишки аганглиозного сегмента различной протяжённости. Распространённость БГ составляет 1 на 5000 новорождённых, чаще встречается у мужчин. В редких

случаях БГ проявляется почти сразу после рождения симптомами низкой кишечной непроходимости: нарушение проходимости мекония в первые 48 часов после рождения, боли в животе, запор, прогрессирующее вздутие живота, рвота и иногда понос [18,23].

В большинстве случаев БГ проявляется позже симптомами сильного запора и отставанием в раз-

витии. Пораженный кишечный сегмент сохраняет состояние тонического сокращения, в результате чего развивается функциональная кишечная непроходимость. На основании протяженности аганглиоза выделяют несколько форм БГ. При классической форме (короткий сегмент аганглиоза; 80% всех случаев БГ) аганглиоз ограничивается ректосигмоидальным отделом. Длинный сегмент аганглиоза (15% всех случаев БГ) доходит до сигмовидной кишки, в то время как тотальный толстокишечный аганглиоз (5%) захватывает весь толстый кишечник. Тотальный кишечный аганглиоз является самой тяжелой формой БГ и встречается крайне редко [1].

Частота заболевания в Узбекистане до настоящего времени не уточнена. Ежегодно оперируют около 200 детей с болезнью Гиршпрунга [32]. По данным зарубежной литературы частота порока составляет 1:4,417; 1:5000 живорожденных, у мальчиков в четыре раза чаще, чем у девочек [8,21]. По данным Европейской ассоциации регистров врожденных пороков развития (2011-2015 гг.) частота БГ составляет 404 на 10000 живорожденных [31].

#### ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Улучшение результатов диагностики и хирургического лечения болезни Гиршпрунга у детей.

#### МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

В основу определения основных критериев стандартов диагностики и лечения положены результаты лечения 213 детей с болезнью Гиршпрунга в отделе-

ниях детской хирургии клиники Ташкентского педиатрического медицинского института за период с 2016 по 2025 годы.

На современном этапе рекомендована зарубежная классификация БГ:

- болезнь Гиршпрунга с коротким сегментом (типичная форма) (S- HSCR, 1 тип) - аганглиоз распространяется ниже первой петли сигмовидной кишки;

- болезнь Гиршпрунга с длинным сегментом (L- HSCR, 2 тип) - аганглиоз распространяется выше первой петли сигмовидной кишки;

- болезнь Гиршпрунга, тотальная форма (аганглиоз распространяется на всю толстую кишку, часто с захватом разного по протяженности участка тонкой кишки [8, 9];

- тотальный аганглиоз кишечника - поражение всей толстой и тонкой кишки, при котором пациенты в большинстве случаев нежизнеспособны.

При любой форме БГ в описательной части целесообразно указывать уровень распространения аганглиоза. Существование ультракороткой формы БГ является сомнительным и выделение ее как самостоятельной нозологической единицы в настоящее время нецелесообразно.

Основные жалобы при БГ - задержка отхождения стула и газов, вздутие живота.

Клинические признаки БГ представлены в таблице 1.

Таблица 1

Клинические признаки БГ в зависимости от стадии и течения заболевания

Острое течение (декомпенсация)	Подострое течение (субкомпенсация)	Хроническое течение (компенсация)
развивается у новорожденных детей меконий не отходит в первые 24 часа у доношенных детей меконий не отходит в первые 48 часов – 8 суток у недоношенных детей резкое вздутие живота, газы не отходят рвота с желчью	развивается в детей 3-6 месяцев в анамнезе - меконий не отходил в первые 24 часа у доношенных детей меконий не отходил в первые 48 часов – 8 суток у недоношенных детей периодическое вздутие живота, газы отходят плохо периодически отходит скудный стул необходимо выполнять очистительные клизмы	развивается в детей от 6 месяцев в анамнезе - меконий не отходил в первые 24 часа у доношенных детей меконий не отходил в первые 48 часов – 8 суток у недоношенных детей периодическое вздутие живота необходимо регулярно выполнения клизм отсутствие вторичного недержания кала на фоне длительного запора отставание в развитии формирование каловых камней выше зоны аганглиоза

Обследование пациентов с БГ после операции направлено на решение следующих задач:

- уточнение клинической стадии и течения заболевания;

- уточнение анатомической формы БГ;

- уточнение функциональных и морфологических особенностей кишки.

Объем обследования индивидуален и включает следующие методы:

Всем детям наряду с рутинными и общеклиническими методами обследования проводились ирригография (скопия), пассаж по ЖКТ, дефекография,

биопсия толстой кишки, морфологическое исследование с окраской биоптатов, пальцевое ректальное исследование, аноректальная манометрия, УЗИ прямой кишки и сфинктерного аппарата, МРТ малого таза.

Всем 187 детям с клиническими проявлениями БГ диагноз устанавливался на основании ирригоскопии (ирригографии) и выявления трех признаков: зоны сужения кишки, зоны расширения кишки и переходной зоны в виде воронкообразного расширения, которая расценивается как самый важный признак заболевания. При тотальной форме выявить данные

признаки не всегда возможно [5]. Одним из достоверных рентгенологических признаков является разница в диаметре восходящего отдела ободочной кишки и

сигмовидной кишки 1:2 (рис. 1).

БГ с коротким аганглионарным сегментом. Больной Б.У. и/б № 372.

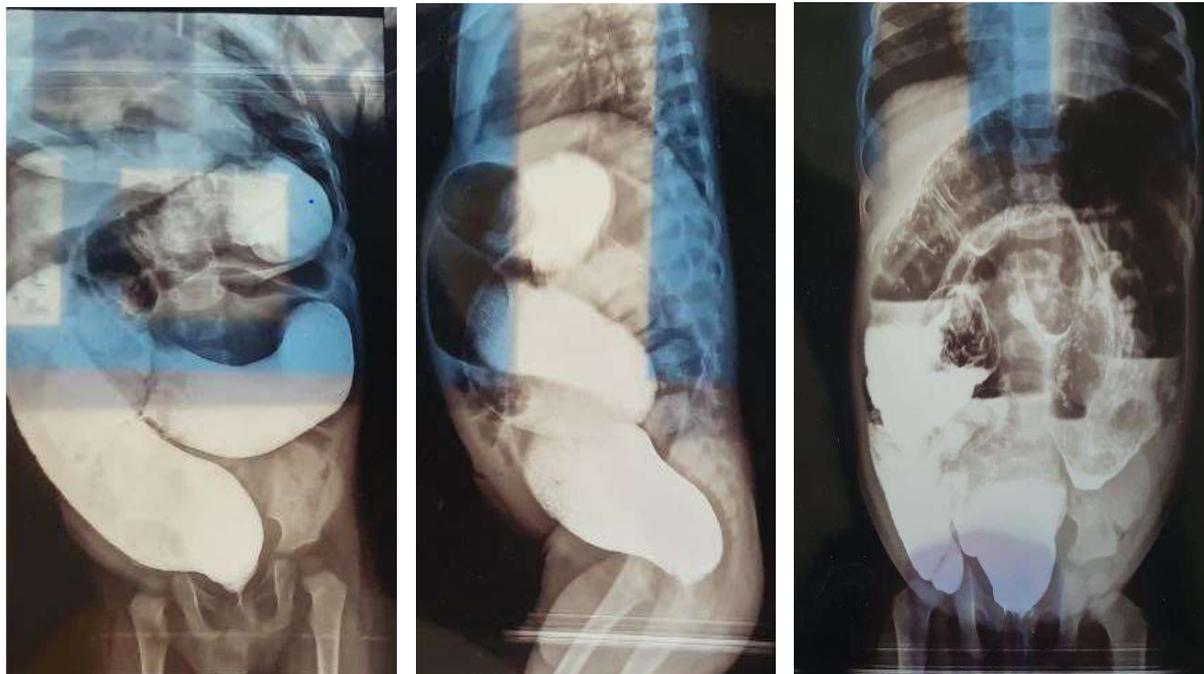


Рис. 1. Ирриграфия.

При рентгенологическом подозрении на БГ детям проведена биопсия толстой кишки. Характерно для БГ - отсутствие ганглиев в нервных сплетениях межмышечного и подслизистого слоев кишки.

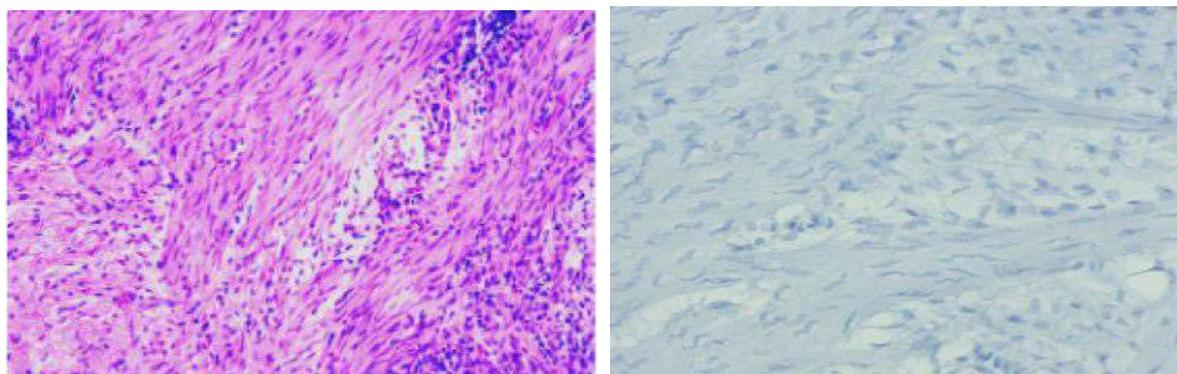
Использовались следующие варианты биопсии:

- полнослойная биопсия по О. Свенсону;
- полнослойная биопсия при лапаротомии или лапароскопии;
- серозно-мышечная биопсия при лапаротомии или лапароскопии;

- щипковая и аспирационная биопсия слизистой оболочки кишки с захватом подслизистой оболочки.

Морфологическое исследование биоптатов толстой кишки является «золотым стандартом» диагностики БГ. Варианты гистологического исследования при подозрении на БГ включают: классическое морфологическое исследование с окраской биоптатов гематоксилин-эозином (парафиновые блоки) (рис. 2).

Биоптат №159671. Окраска Гематоксилин-эозином. Больной Б.У. и/б № 372.



Г.Э.×40. В подслизистом и межмышечных слоях ганглионарные клетки отсутствуют. Ганглионарные клетки не выявлены. Аганглиоз Мейснеровых сплетений

Рис. 2. Картина биопсии при болезни Гиршпрунга.

#### РЕЗУЛЬТАТЫ И ОБСУЖДЕНИЕ

Необходимость хирургического лечения детей с БГ не вызывает разногласий. Хирургическое лече-

ние детей с БГ с первой операции экстраректальной ректосигмоидэктомии с первичным анастомозом О. Swenson претерпело изменения [7,25]. Основными

радикальными оперативными вмешательствами являются классические операции Свенсона, Соаве и Дюамеля, суть которых состоит в резекции аганглионарного участка кишки с лапаротомией и восстановлении непрерывности кишки. Возможно формирование колоректального анастомоза отсрочено (методика А.И. Ленюшкина). В настоящее время используют миниинвазивные варианты хирургического лечения – трансанальную методику Де ла Торре-Мандрагон-Ортега, лапароскопические методы Свенсона и Джорджсона [13, 20]. В нашей клинике выполняются все методики операций, но при этом выбирается метод индивидуально для каждого ребенка.

Так, показаниями для наложения превентивной кишечной стомы явились: - тяжелое состояние ребенка, декомпенсация функции ЖКТ;

- невозможность точно определить «переходную» зону;

- невозможность адекватно подготовить кишечник для радикальной операции;

- перед повторными операциями. Используют технику петлевой или раздельной колостомии (энтеростомии) с обязательным выведением дистального сегмента кишки.

Принципы основных видов операций при БГ:

1. Операция Свенсона – Хиатта – Исакова. Первый этап, абдоминальный. Лапаротомия, мобилизация аганглионарного сегмента и части здоровой кишки, экстраректальная диссекция прямой кишки дистально до расстояния 1,5-2 см от ануса сзади и сбоку и 3-5 см спереди.

Второй этап, промежностный. После дивульсии ануса трансанально эвагинируют кишку до уровня предполагаемой резекции. Ректосигмоидэктомию завершают прямым межкишечным анастомозом чаще двумя рядами узловых швов. Операция Свенсона может быть выполнена трансанально.

2. Операция Соаве – Ленюшкина [9].

Два этапа первой операции:

Первый этап, абдоминальный. Лапаротомия, мобилизация аганглионарного сегмента до расстояния 4-5 см от переходной складки брюшины, демукозация ректосигмоида дистально - до расстояния 2,5 - 3 см от ануса.

Второй этап, промежностный. После дивульсии ануса трансанально низводят мобилизованную кишку, формируя культю, состоящую из двух цилиндров (наружный - слизистая прямой кишки, внутренний - низводимая кишка). На культю накладывают раздавливающие зажимы или швы.

Второй прием - на 12-14 день отмечается формирование межкишечного анастомоза, избыточную культю отсекают.

3. Операция Дюамеля–Баирова (Дюамеля-Мартина).

Первый этап, абдоминальный. Лапаротомия, мобилизация аганглионарного сегмента и части здоровой кишки, резекция аганглионарного сегмента.

Тупым путем проделывают тоннель пресакрально по задней поверхности прямой кишки.

Второй этап, промежностный. После дивульсии ануса по задней полуокружности ануса на 1,5-2 см выше производят демукозацию, а затем выходят экстраректально и выводят в отверстие низводимую кишку через пресакральный тоннель. На образованную «шпору» между прямой кишкой и низведенной ободочной накладывают раздавливающий зажим или сшивающие аппараты. Полное устранение «шпоры» описано как операция Дюамеля-Мартина.

4. Операция Свенсона с лапароскопически ассистированным эндоректальным низведением.

Первый этап, абдоминальный. Лапароскопия, мобилизация аганглионарного сегмента до «мышечного комплекса» леваторов и сфинктера прямой кишки.

Второй этап, промежностный. Выполняется субмукозная диссекция прямой кишки до соединения с брюшной полостью. Мышечная манжета рассекается (иссекается частично) в продольном направлении. Аганглионарный сегмент удаляется, накладывается колоректальный анастомоз.

5. Операция Де Ла Торре-Мандрагон и Ортега - трансанальное эндоректальное низведение. Операция может быть выполнена при расположении аганглионарной зоны на уровне ректосигмоидного отдела. Со стороны промежности выполняется субмукозная диссекция на расстоянии 5-6 см, затем экстраректально последовательно мобилизуют всю аганглионарную зону до расширенной здоровой кишки. Кишку низводят. После резекции аганглионарной зоны накладывают прямой анастомоз.

Рекомендовано трансанальное эндоректальное низведение (с экстраректальным или субмукозным выделением кишки) без абдоминального этапа у детей с типичной формой БГ, при невозможности полного выделения кишки трансанально - с лапароскопической ассистенцией или лапаротомией.

При операциях по поводу субтотальных (высоких форм) болезни Гиршпрунга могут возникнуть трудности при низведении правых отделов ободочной кишки. В таких случаях можно использовать метод ее поворота (разворота) на 180 градусов и низведения справа (слева) с последующим формированием анастомоза одним из методов.

Анастомоз при радикальной операции накладывают на расстоянии 1 - 1,5 см выше зубчатой линии во избежание послеоперационной анальной недостаточности. После анастомозирования оставляли «ректальную» трубку на 5-7 дней для декомпрессии кишки и профилактики обструкции.

## ВЫВОДЫ

Анализ клинического течения, анатомических форм, различных методов диагностики и способов хирургического лечения БГ у детей позволил определить основные критерии стандартов диагностики и лечения детей с болезнью Гиршпрунга, что приведет к созданию единого консенсуса в отношении данного

заболевания, уменьшению осложнений, реопераций и улучшению качества жизни пациентов.

#### ЛИТЕРАТУРА

1. Ахпаров Н.Н., Калабаева М.М., Хаиров К.Э. Улучшение результатов хирургического лечения болезни Гиршпрунга у детей // Педиатрия и детская хирургия. 2019; 2:42.
2. Баиров Г. А. Хирургия пороков развития у детей // Л.: Медицина. – 1968. – С. 116-132.
3. Бураев Г.Б., Лозовой В.М., Шарипова Д.Р., Сулейменов Ж.Б., Бураева К.Б. Определение эффективности разгрузочных кишечных стом при лечении Гиршпрунг-ассоциированного энтероколита у детей // Детская хирургия 25 (S1), 26-26, 2021.
4. Гераськин А.В., Дронов А.Ф., Смирнов А.Н. Детская колопроктология: Руководство для врачей // Москва: Контэнт. – 2012.
5. Говорухина О.А., Прокопья Н.С., Сухарев С.А., Паталета О.А., Хомич В.М. Анализ поздней диагностики и лечения болезни Гиршпрунга у детей старше 5 лет // Медицинский журнал, 56-61, 2021.
6. Джорджсон, К., Мюнстерер, О., Козлов, Ю. А. (2016). Болезнь Гиршпрунга-лапароскопическое эндоректальное низведение // Детская хирургия, 20(6).
7. Дронов, А. Ф., Смирнов, А. Н., Холостова, В. В., Залихин, Д. В., Маннанов, А. Г. (2016). Операция Соаве при болезни Гиршпрунга у детей-50-летний опыт применения // Детская хирургия, 20(6).
8. Здравоохранение в России, 2015: статистический сборник. М: Статистика России, 2015. 174 с.
9. Ионов, А. Л., Гогина, А. А., Сулавко, Я. П. (2017). Повторные операции после хирургического лечения болезни Гиршпрунга у детей // Детская хирургия, 21(1), 42-46.
10. Исаков Ю. Ф., Ленюшкин А. И., Долецкий С. Я. Хирургия пороков развития толстой кишки у детей // М.: Медицина. – 1972
11. Исаков, Ю.Ф. Болезнь Гиршпрунга у детей: дис. докт.мед.наук: 14.00.35 // Юрий Федорович Исаков ; 2-й Моск.гос.мед.ин-т ; -М.,1963.-273 л.
12. Ленюшкин А.И. Детская колопроктология. М, - 1990. 352 с.
13. Мирзоев Д.С., Ибодов Х., Яхшибекова Ш.Д., Рофиев Р.Р., Икромов Т.Ш., Латипов Ш.Э. Лечение болезни Гиршпрунга у детей раннего возраста // Здравоохранение Таджикистана. 2023;(3):57-61.
14. Морозов, Д. А., Пименова, Е. С., Филиппов, Ю. В., Гончарь, В. Ф., Айрапетян, М. И., Аршинова, М. А., Чудинов, Д. С. (2016). Операция О. Swenson-базовая технология хирургии болезни Гиршпрунга // Детская хирургия, 20(4).
15. Нарбаев Т.Т., Алиев М.М., Тилавов У.Х. и др. Результаты хирургического лечения болезни Гиршпрунга у детей // Педиатрия 2017; 2:42.
16. Нарбаев Т.Т., Тураева Н.Н. и др. Реабилитация детей после лапароскопической трансанальной операции по типу Свенсона при болезни Гиршпрунга у детей // Новый день в медицине 10(60) 192-199, 2023.
17. Никифоров А.Н. Болезнь Гиршпрунга у детей: Автореф. дис. д-ра мед. наук-Минск, 1995.-38 с.
18. Разумовский А.Ю., Дронова А.Ф., Смирнова А.Н., Холостовой В.В. Москва Болезнь Гиршпрунга у детей. Руководство для врачей. Под редакцией. «ГЭОТАР-Медиа». 2019:368 (In Russian);
19. Сварич В.Г., Киргизов И.В. (2016). Наш опыт лечения болезни Гиршпрунга у детей // Детская хирургия, 20(5).
20. Тен Ю.В., Юров А.П., Тен К.Ю., Каширин С.Д., & Елькова Д.А. Хирургические аспекты лечения болезни Гиршпрунга у детей (2022) // Scientist, (S4 (22)), 44-45.
21. Холостова В. В. Болезнь Гиршпрунга у детей (диагностика, лечение, реабилитация) // Автореф. Дисс. докт. мед. наук. Москва. – 2016.
22. Eurocat Association: [Электронный ресурс] – Режим доступа: <http://www.eurocat-network.eu>
23. Hirschsprung Disease and Related Disorders John R. Goldblum in Rosai and Ackerman’s Surgical Pathology. Elsevier Inc. 2018. 648-87;
24. Holschneider A. M., Puri P. (ed.). Hirschsprung’s disease and allied disorders. – Springer Science & Business Media, 2007.
25. Knowles CH, De Giorgio R, Kapur RP, et al. The London Classification of gastrointestinal neuromuscular pathology: report on behalf of the Gastro 2009 // International Working Group. Gut 2010; 59:882–887.
26. Kobayashi H. et al. Rectal biopsy: what is the optimal procedure? // Pediatric surgery international. – 2002. – Т. 18. – №. 8. – С. 753-756.
27. Langer J. C. et al. Guidelines for the management of postoperative obstructive symptoms in children with Hirschsprung disease // Pediatric surgery international. – 2017. – Т. 33. – №. 5. – С. 523-526.
28. Langer J. C. Hirschsprung disease // Fundamentals of pediatric surgery. – Springer// New York, NY, 2011. – С. 475-484.
29. Passarge E. Gastrointestinal tract and hepatobiliary duct system // Emery and Rimoin’s Principles and Practice of Medical Genetics. – 2013. С. 1-17.
30. Peña A., Bischoff A. Surgical treatment of colorectal problems in children. – Springer, 2015
31. Schäppi M. G. et al. A practical guide for the diagnosis of primary enteric nervous system disorders // Journal of pediatric gastroenterology and nutrition. – 2013. – Т. 57. – №. 5. – С. 677-686
32. W. Peranteau, P. Mattei Hirschsprung’s Disease in Pediatric // Gastrointestinal and Liver Disease, Ch 54, 622-630.e4.
33. Wyllie R., Hyams J. S., Kay M. Pediatric gastrointestinal and liver disease. – Elsevier Inc., 2006.