



New Day in Medicine
Новый День в Медицине

NDM



TIBBIOVIYOTDA YANGI KUN

Ilmiy referativ, marifiy-ma'naviy jurnal



AVICENNA-MED.UZ



ISSN 2181-712X.
EiSSN 2181-2187

10 (60) 2023

**Сопредседатели редакционной
коллегии:**

**Ш. Ж. ТЕШАЕВ,
А. Ш. РЕВИШВИЛИ**

Ред. коллегия:

М.И. АБДУЛЛАЕВ
А.А. АБДУМАЖИДОВ
А.Ш. АБДУМАЖИДОВ
Р.Б. АБДУЛЛАЕВ
Л.М. АБДУЛЛАЕВА
М.М. АКБАРОВ
Х.А. АКИЛОВ
М.М. АЛИЕВ
С.Ж. АМИНОВ
Ш.Э. АМОНОВ
Ш.М. АХМЕДОВ
Ю.М. АХМЕДОВ
Т.А. АСКАРОВ
М.А. АРТИКОВА
Ж.Б. БЕКНАЗАРОВ (главный редактор)
Е.А. БЕРДИЕВ
Б.Т. БУЗРУКОВ
Р.К. ДАДАБАЕВА
М.Н. ДАМИНОВА
К.А. ДЕХКОНОВ
Э.С. ДЖУМАБАЕВ
Н.Н. ЗОЛотова
А.Ш. ИНОЯТОВ
С. ИНДАМИНОВ
А.И. ИСКАНДАРОВ
Э.Э. КОБИЛОВ
Д.М. МУСАЕВА
Т.С. МУСАЕВ
Ф.Г. НАЗИРОВ
Н.А. НУРАЛИЕВА
Б.Т. РАХИМОВ
Х.А. РАСУЛОВ
Ш.И. РУЗИЕВ
С.А. РУЗИБОВЕВ
С.А. ГАФФОРОВ
С.Т. ШАТМАНОВ (Кыргызстан)
Ж.Б. САТТАРОВ
Б.Б. САФОВЕВ (отв. редактор)
И.А. САТИВАЛДИЕВА
Д.И. ТУКСАНОВА
М.М. ТАДЖИЕВ
А.Ж. ХАМРАЕВ
А.М. ШАМСИЕВ
А.К. ШАДМАНОВ
Н.Ж. ЭРМАТОВ
Б.Б. ЕРГАШЕВ
Н.Ш. ЕРГАШЕВ
И.Р. ЮЛДАШЕВ
Д.Х. ЮЛДАШЕВА
А.С. ЮСУПОВ
М.Ш. ХАКИМОВ
Д.О. ИВАНОВ (Россия)
К.А. ЕГЕЗАРЯН (Россия)
DONG JINCHENG (Китай)
КУЗАКОВ В.Е. (Россия)
Я. МЕЙЕРНИК (Словакия)
В.А. МИТИШ (Россия)
В.И. ПРИМАКОВ (Беларусь)
О.В. ПЕШИКОВ (Россия)
А.А. ПОТАПОВ (Россия)
А.А. ТЕПЛОВ (Россия)
Т.Ш. ШАРМАНОВ (Казахстан)
А.А. ЩЕГОЛОВ (Россия)
Prof. Dr. KURBANHAN MUSLUMOV (Azerbaijan)
Prof. Dr. DENIZ UYAK (Germany)

www.bsmi.uz

<https://newdaymedicine.com>

E: ndmuz@mail.ru

Тел: +99890 8061882

**ТИББИЁТДА ЯНГИ КУН
НОВЫЙ ДЕНЬ В МЕДИЦИНЕ
NEW DAY IN MEDICINE**

Илмий-рефератив, маънавий-маърифий журнал

Научно-реферативный,

духовно-просветительский журнал

УЧРЕДИТЕЛИ:

**БУХАРСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ
МЕДИЦИНСКИЙ ИНСТИТУТ
ООО «ТИББИЁТДА ЯНГИ КУН»**

Национальный медицинский
исследовательский центр хирургии имени
А.В. Вишневского является генеральным
научно-практическим
консультантом редакции

Журнал был включен в список журнальных
изданий, рецензируемых Высшей
Аттестационной Комиссией
Республики Узбекистан
(Протокол № 201/03 от 30.12.2013 г.)

РЕДАКЦИОННЫЙ СОВЕТ:

М.М. АБДУРАХМАНОВ (Бухара)
Г.Ж. ЖАРЫЛКАСЫНОВА (Бухара)
А.Ш. ИНОЯТОВ (Ташкент)
Г.А. ИХТИЁРОВА (Бухара)
Ш.И. КАРИМОВ (Ташкент)
У.К. КАЮМОВ (Тошкент)
Ш.И. НАВРУЗОВА (Бухара)
А.А. НОСИРОВ (Ташкент)
А.Р. ОБЛОКУЛОВ (Бухара)
Б.Т. ОДИЛОВА (Ташкент)
Ш.Т. УРАКОВ (Бухара)

10 (60)

2023

октябрь

ОСОБЕННОСТИ КЛИНИКИ, ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ БОЛЕЗНИ ГИРШПРУНГА У ДЕТЕЙ ПУБЕРТАТНОГО ВОЗРАСТА

Горбатюк О.М. Email: O.Gorbatyuk@mail.ru

Национальный университет здравоохранения Украины имени П.Л.Шупика
Украина, Киев, Шупика, ВУЗ, Дорогожицкая ул., 9, Киев Email: nuozu.edu.ua/

✓ Резюме

Цель работы. На основании собственного опыта лечения детей пубертатного возраста с БГ изучить клинические проявления заболевания и определить адекватную диагностическую и лечебную тактику в этой возрастной группе.

Материал и методы. Настоящая работа основана на анализе результатов обследования и лечения 26 детей с болезнью Гиршпрунга, у которых заболевание впервые было диагностировано в возрасте 12 лет и старше. Мальчиков было 19 (73,08%), девочек – 7 (26,92%). Для диагностики были применены: рентгенологическое обследование толстой кишки, УЗИ органов брюшной полости и толстой кишки, ректороманоскопия, морфологическое исследование клинического биопсийного материала, иммуногистологическое исследование на ацетилхолинэстеразу (АХЭ). Использованы непараметрические статистические методы ввиду малочисленности выборки и преобладания анализа качественных, а не количественных признаков.

Результаты и обсуждение. В соответствии с анатомической классификацией у 6 (23,08%) детей была диагностирована наданальная (короткая) зона аганглиоза, у 15 (57,69%) – ректальная форма БГ, у 5 (19,23%) – ректосигмоидная форма БГ. В клинической картине преобладали запоры, которые у 76,92% наших пациентов возникли в раннем детском возрасте. Особенностью течения патологии у детей старшего возраста были наличие длительных периодов относительной компенсации функции кишечника и отсутствие диареи. Диагностика БГ у детей старшего возраста включает: изучение семейного анамнеза, анамнеза заболевания, наследственной предрасположенности, изучение особенностей клинической картины и течения заболевания с исключением соматической, психо-неврологической и эндокринной патологии, оценку характера и эффективности консервативных мероприятий, лабораторное обследование, ректороманоскопию, ирригоскопию, колоноскопию, полнослойную биопсию прямой кишки по Свенсону, АХЭ- тест в биоптате слизистой оболочки прямой кишки. Наиболее частой формой БГ у подростков является ректальная форма с мегаректумом – 17,69% пациентов. Все дети были прооперированы по поводу БГ в субкомпенсированном или декомпенсированном состоянии. Произведено одноэтапное трансанальное эндоректальное низведение толстой кишки с диссекцией прямой кишки по методике Свенсона либо Соаве-Боля с лапароскопической видеоассистенцией у 7 (26,92%) пациентов. У 6 детей с наданальной формой БГ была произведена сфинктермиэктомия по Луну. У 4 (15,38%) детей первым этапом хирургического вмешательства была колостомия, показанием к которой были тяжелое состояние пациента, декомпенсация желудочно-кишечного тракта и невозможность адекватной подготовки кишечника к радикальному вмешательству. Послеоперационных хирургических осложнений не было. В отдаленном периоде (через 1 год после операции) наблюдалось каломазание в 5 (19,23%) случаях и стеноз анастомоза у 1 пациента. Курсы консервативных мероприятий оказали положительный эффект. Все дети выздоровели.

Выводы.

1. Болезнь Гиршпрунга у детей пубертатного возраста имеет латентное течение с длительными периодами компенсации кишечной функции. Преобладает ректальная форма патологии (57,69%)

2. Основными методами диагностики являются анамнез, особенности клинического течения патологии, ирригоскопия, морфологическое исследование полнослойных биоптатов прямой кишки и иммуногистохимическое исследование слизистой прямой кишки на АХЭ.

3.84,62% детей подросткового возраста перенесли one-stage surgery без послеоперационных осложнений. 15,38% пациентов имели показания к наложению колостомы.

Ключевые слова: болезнь Гиршпрунга, пубертатный период, диагностика, лечение.

HIRSCHSPRUNG'S DISEASE IN CHILDREN OF PUBERTAT TIMING

Gorbatyuk O.M. Email: O.Gorbatyuk@mail.ru

National University of Health of Ukraine named after P.L. Shupik Ukraine, Kyiv, Shupika, University, Dorohozhitska st., 9, Kyiv Email: nuozu.edu.ua/

✓ Resume

Aim. Based on the clinical experience of monitoring and treatment children of pubertat timing with Hirschsprung's disease (HD), to study clinical aspects of the disease in older children and to establish an adequate diagnostic and treatment policy.

Materials and methods. The paper is based on the analysis of the results of examination and treatment of 26 children with Hirschsprung's disease, who were first diagnosed with the disease at the age of 10 years and older. There were 19 (73.08%) boys and 7 (26.92%) girls. The following diagnostic methods were used: X-ray examination of the large intestine, ultrasonography of the abdominal organs and the large intestine, rectosigmoidoscopy, morphological examination of biopsy material, immunohistological examination for acetylcholinesterase (AChE). Nonparametric statistical methods were used due to the small sample and the prevalence of the analysis of qualitative rather than quantitative criteria.

Results and discussion. According to anatomical classification, 6 (23.08%) children were diagnosed with the supraanal (short) zone of agangliosis, 15 (57.69%) – with the rectal form of HD, and 5 (19.23%) – with the rectosigmoid form of HD. The clinical picture was dominated by constipation, which occurred in early childhood in 76.92% of patients. Older children had long periods of relative compensation of bowel function and the absence of diarrhea. Diagnosis of HD in older children included: the study of family history, medical history, hereditary predisposition, study of the features of the clinical picture and the course of the disease with the exception of somatic, psycho-neurological and endocrine pathology, assessment of the nature and effectiveness of conservative measures, laboratory examination, sigmoidoscopy, irrigoscopy, colonoscopy, full-thickness rectal biopsy by Swenson, AChE test in the biopsy material of the rectal mucosa. The most common form of HD in teenagers is the rectal form with megarectum – 17.69% of patients. All children underwent surgery for HD in a subcompensated or decompensated state. A one-stage transanal endorectal pull-through with rectal dissection according to the Swenson or Soave technique with laparoscopic videoassistance was performed in 15 (57.69%) patients. Lynn sphincterectomy was performed in 6 children with supraanal HD. In 4 (15.38%) children, the first stage of surgical intervention was colostomy, the indication for which was the patient's critical condition, decompensation of the gastrointestinal tract and the inability to adequately prepare the intestine for radical surgery. No postoperative complications were registered. In the long-term period (1 year after the surgery), there was rectal incontinence in 5 (19,23%) cases and anastomotic stenosis in 1 patient. The conservative measures have had a positive effect. All children have recovered.

Conclusions.

1. Hirschsprung's disease in older children has a latent course with long periods of functional compensation. The rectal form of pathology predominates (57.69%).

2. The main diagnostic methods are anamnesis, features of the clinical course of the pathology, irrigoscopy, morphological examination of full-thickness rectal biopsies and immunohistochemical examination of the rectal mucosa for AChE.

3. 84,62% of teenagers underwent one-stage surgery without postoperative complications; 15,38% of patients had indications for colostomy.

Key words: Hirschsprung's disease, pubertat timing , diagnostics, treatment.

BAJLIYAT BOLALARDA HIRSHPRUNG KASALLIGINING KLINIKA, DIGINOZI VA DAVOLASI XUSUSIYATLARI

Gorbatyuk O.M. Email: O.Gorbatyuk@mail.ru

P.L. Shupik nomidagi Ukraina Milliy sog'liqni saqlash universiteti
Ukraina, Kiyev, Shupika, Universitet, Dorohojitska ko'chasi, 9, Kiyev Elektron pochta manzili:
nuozu.edu.ua/

✓ Rezyume

Maqsad: HD bilan balog'atga etmagan bolalarni davolash bo'yicha o'z tajribamizga asoslanib, kasallikning klinik ko'rinishini o'rganish va ushbu yosh guruhida adekvat diagnostika va davolash taktikasini aniqlash.

Materiallar va usullar. Ushbu ish birinchi marta 12 yosh va undan katta yoshdagi Xirshsprung kasalligiga chalingan 26 nafar bolalarni tekshirish va davolash natijalari tahliliga asoslangan. 19 nafar o'g'il (73,08 %), qizlar – 7 nafar (26,92 %). Tashxis qo'yish uchun quyidagilar qo'llaniladi: yo'g'on ichakning rentgenologik tekshiruvi, qorin bo'shlig'i va yo'g'on ichakning ultratovush tekshiruvi, sigmoidoskopiya, klinik biopsiya materialining morfologik tekshiruvi, asetilkolinesteraza (AChE) uchun immunohistologik tekshiruv. Tanlanmaning kichikligi va miqdoriy emas, balki sifat ko'rsatkichlari tahlilining ustunligi tufayli parametrik bo'lmagan statistik usullar qo'llanildi.

Natijalar va muhokama. Anatomik tasnifga ko'ra, 6 (23,08%) bolada aganglionozning supranal (qisqa) zonasi, 15 (57,69%) - HD ning rektal shakli, 5 (19,23%) - HD ning rektosigmoid shakli tashxisi qo'yilgan. Klinik ko'rinishda ich qotishi ustunlik qildi, bu bizning bemorlarning 76,92 foizida erta bolalik davrida sodir bo'lgan. Katta yoshdagi bolalarda patologiya kursining o'ziga xos xususiyati uzoq vaqt davomida ichak funksiyasining nisbiy kompensatsiyasi va diareya yo'qligi edi.

Katta yoshdagi bolalarda HD diagnostikasi quyidagilarni o'z ichiga oladi: oila tarixini, kasallik tarixini, irsiy moyillikni o'rganish, somatik, psixo-nevrologik va endokrin patologiyalar bundan mustasno, kasallikning klinik ko'rinishi va kechishini o'rganish; konservativ chora-tadbirlarning tabiati va samaradorligini baholash, laboratoriya tekshiruvi, sigmoidoskopiya, irrigoskopiya, kolonoskopiya, Svenson bo'yicha to'g'ri ichakning to'liq qatlamli biopsiyasi, to'g'ri ichak shilliq qavati biopsiyasida AChE-testi. O'smirlarda GD ning eng keng tarqalgan shakli hisoblanadi. megarektum bilan rektal shakl - bemorlarning 17,69%. Barcha bolalar subkompensatsiyalangan yoki dekompensatsiyalangan holatda GD uchun operatsiya qilingan. Svenson yoki Soave-Boley texnikasi bo'yicha 7 (26,92%) bemorda laparoskopik video-yordam bilan yo'g'on ichakning bir bosqichli transanal endorektal relegatsiyasi to'g'ri ichak diseksiyasi bilan amalga oshirildi. Supranal GD bo'lgan 6 bolada Lynnga ko'ra sfinktermektomiya o'tkazildi. 4 (15,38%) bolada jarrohlik aralashuvning birinchi bosqichi kolostoma bo'lib, uning ko'rsatmasi bemorning og'ir ahvoli, oshqozon-ichak traktining dekompensatsiyasi va ichakni radikal aralashuvga etarli darajada tayyorlay olmaslik edi. Operatsiyadan keyingi jarrohlik asoratlari yo'q edi. Uzoq muddatli davrda (operatsiyadan 1 yil o'tgach) 5 (19,23%) holatda kalomaziya va 1 bemorda anastomoz stenozi kuzatildi. Konservativ choralar kurslari ijobiy ta'sir ko'rsatdi. Barcha bolalar tuzalib ketishdi.

Xulosa: 1. Balog'at yoshidagi bolalarda Xirshsprung kasalligi uzoq vaqt davomida ichak funksiyasi kompensatsiyasi bilan yashirin kursga ega. Patologiyaning rektal shakli ustunlik qiladi (57,69%).

2. Asosiy diagnostika usullari anamnez, patologiyaning klinik kechish xususiyatlari, irrigoskopiya, to'g'ri ichakning to'liq qalinlikdagi biopsiyalarini morfologik tekshirish va to'g'ri ichak shilliq qavatini AChE uchun immunogistokimyoviy tekshirish. O'smirlarning 3,84,62 foizi operatsiyadan keyingi asoratlarsiz bir bosqichli jarrohlik amaliyotini o'tkazdilar. Bemorlarning 15,38 foizida kolostoma uchun ko'rsatmalar mavjud edi.

Kalit so'zlar: Xirshsprung kasalligi, balog'atga etish, tashxis, davolash.

Актуальность

Болезнь Гиршпрунга (БГ) характеризуется отсутствием ганглионарных клеток в дистальном отделе кишечника, что связано с нарушением миграции клеток нервного гребня, и проявляется запорами [1]. Это врожденная патология, которая характеризуется отсутствием ганглиев в межмышечном и подслизистом нервных сплетениях (аганглиозом) толстой кишки, что приводит к обструкции кишечника [2, 3]. В большинстве случаев БГ выявляется в первые месяцы и годы жизни ребенка. На сегодняшний день общепринятым является представление о том, что в 80 – 90% случаев БГ проявляется клинически и диагностируется в период новорожденности. У взрослых и детей пубертатного возраста БГ является редкой патологией. В литературе описаны единичные случаи заболевания у подростков и у взрослых пациентов. Этот клинический вариант врожденной патологии, при котором запоры появляются в подростковом возрасте и постепенно прогрессируют, представляется как «латентный вариант болезни Гиршпрунга у взрослых» и мало известен детским хирургам [4]. Не смотря на то, что в понимании этиопатогенеза и лечении болезни Гиршпрунга достигнуты значительные успехи, сегодня остается актуальным вопрос диагностики и лечения детей старшего возраста с этой патологией. Нарушения дефекации у детей этой возрастной группы представляют собой одну из актуальных, спорных и мало изученных проблем педиатрии и детской хирургии.

Обычно термин “adult Hirschsprung’s disease» применяется в случаях БГ у пациентов старше 10 лет [5]. Другие авторы используют этот термин применительно к пациентам старше 18 лет [6]. А первый задокументированный случай БГ у взрослого описан J.D.Rosin в 1950 году у 54-летнего мужчины с коротким аганглионарным сегментом [7].

M.Miyamoto et al. провели мета - анализ англоязычной литературы за период с 1950 по 2000 годы и описали 229 случаев БГ у взрослых. Среди них мужчин было в 3 раза больше, чем женщин. Возраст варьировал от 10 до 73 лет, средний возраст составил 24,1 лет. Основным симптомом были длительные запоры, которые начались еще в детском возрасте. Другими симптомами были боли, ассоциируемые с пальпируемыми каловыми массами. Частота дефекации от 1 раза в неделю до 2 раз в месяц. Все пациенты регулярно применяли слабительные средства и клизмы. У 20% пациентов ирригоскопия выявила короткие и ультракороткие формы БГ (меньше 5см) [4].

Другой мета - анализ, который охватывал период с 1950 по 2009 годы, включал 490 случаев БГ у взрослых. Из них 341 мужчина (69,5%), 129 женщин (26,4%) и 20 пациентов, пол которых не был обозначен (4,1%). У 390 (79,6%) больных имела место ректальная локализация аганглиоза, у 60 (12,3%) – ректосигмоидная, у 2 (0,4%) – субтотальная, у 2 (0,4%) – тотальное поражение толстой кишки [8].

Именно не изученность проблемы БГ у детей пубертатного возраста обусловила необходимость более углубленного изучения этого вопроса на основе анализа собственных результатов их обследования и лечения. Пубертатный период (лат.pubertas – возмужалость, половая зрелость) - это временной отрезок от 12 до 16 лет у девочек и с 13 до 17-18 лет у мальчиков [9].

Цель работы. На основании собственного опыта лечения детей пубертатного возраста с БГ изучить клинические проявления заболевания и определить адекватную диагностическую и лечебную тактику в этой возрастной группе.

Материал и методы

В группу исследуемых нами детей вошли 26 пациентов с болезнью Гиршпрунга, у которых заболевание впервые было диагностировано в пубертатном возрасте - в 12 лет и старше. В исследуемой нами группе детей разделение по возрасту выглядит следующим образом: 12- 14 лет – 17 (65,39%) пациентов, 15 – 17 лет – 9 (34,61%) пациентов. Мальчиков было 19 (73,08%), девочек – 7 (26,92%).

Диагностика БГ основывается на анамнестических данных, клинической картине заболевания и его течении, данных рентгенологических методов исследования, гистологическом исследовании ректального биоптата. Для диагностики также были применены: УЗИ органов брюшной полости и толстой кишки, ректороманоскопия, иммуногистологическое исследование слизистой прямой кишки на ацетилхолинэстеразу (АХЭ).

В статистической обработке клинического материала использованы непараметрические статистические методы ввиду малочисленности выборки и преобладания анализа качественных, а не количественных признаков. Цифровые данные представлены в абсолютных величинах (n) и процентном соотношении (%).

Результат и обсуждение

Тщательно собранный анамнез совершенно не оценим в выявлении симптомов БГ у детей пубертатного возраста. Клинические проявления заболевания обусловлены отсутствием перистальтики в зоне поражения и изменениями в выше расположенных отделах толстой кишки. В клинической картине преобладали запоры, которые у 76,92% (n =20) наших пациентов возникли в раннем детском возрасте. Метеоризм, боли в животе, интоксикация, наличие фекалом, увеличение живота объясняются задержкой каловых масс в кишке. Все дети применяли консервативные методы лечения запоров – слабительные препараты и/или клизмы, однако запоры были стойкими. Особенностью течения патологии у детей старшего возраста были наличие длительных периодов относительной компенсации функции кишечника и отсутствие диареи. У подростков длительность запоров зависела от объема и регулярности консервативных лечебных мероприятий. Обычно (при компенсированных состояниях) запоры продолжаются 3-4 дня, длительные задержки опорожнений бывают все реже из-за того, что родители применяют необходимые мероприятия, однако самостоятельный стул бывает редко. У части детей консервативное лечение не всегда способствует полному очищению кишечника, часть каловых масс задерживается. Постепенно они образуют каловые камни.

Основными клиническими проявлениями болезни Гиршпрунга у исследуемых нами детей пубертатного возраста были: стойкие хронические запоры – 26 (100%) пациентов, увеличение живота – 19 (73,08%) детей, метеоризм – 22 (84,62%) пациентов, фекаломы – 6 (23,08%) детей. Подростки с хроническими длительными запорами поступали в стационар в субкомпенсированном или декомпенсированном состоянии. Субкомпенсированное течение заболевания (n=21; 80,77% пациентов) обычно наблюдается при короткой зоне БГ. Самостоятельный стул у этих детей отсутствовал 5-6 дней, применение слабительных средств и клизм было неэффективным, состояние пациентов требовало проведения интенсивных мероприятий по опорожнению кишечника. 5 (19,23%) детей поступили в стационар в декомпенсированном состоянии функции толстой кишки – отсутствие самостоятельного стула в течение 7 и более дней, интоксикация, асимметрия живота за счет заполнения кишки каловыми массами и камнями, видимая перистальтика, неэффективность консервативной терапии (фото 1).

Диагностика БГ у детей пубертатного возраста является сложной задачей, эти пациенты требуют более тщательного и полного обследования, которое включает: изучение семейного анамнеза, анамнеза заболевания, наследственной предрасположенности; изучение особенностей клинической картины и течения заболевания с исключением соматической, психо-неврологической и эндокринной патологии; оценку характера и эффективности консервативных мероприятий; лабораторное обследование; ректороманоскопию; ирригоскопию; колоноскопию; полнослойную биопсию прямой кишки по Свенсону с морфологической верификацией диагноза; АХЭ- тест в биоптате слизистой оболочки прямой кишки.



Фото 1. Асимметрия живота при каловом завале у пациентки 3., 18лет.

При изучении анамнестических данных было выявлено, что у 2 мальчиков с ректальной формой БГ аналогичное заболевание было у матерей, которые были прооперированы по поводу БГ, а у 1 девочки БГ также имеется у старшего брата.

Отставание в физическом развитии имелось у более, чем половины детей старшего возраста с БГ – у 15 пациентов, что составило 57,69%. У 50% (n=13) исследуемых детей имелаась анемия, у 38,46% (n=10) детей – глистная инвазия, у 26,93% (n=7) – аномалии развития мочевыделительной системы. 2 наблюдаемых детей имели синдром Дауна.

Обзорная рентгенография у всех пациентов выявила высокое стояние куполов диафрагмы, раздутые газом петли толстой кишки, у 6 детей – каловые камни в прямой и сигмовидной кишке. «Симптом трубы» - гиперпневматизированная негаустрированная толстая кишка с гипоперистальтикой – выявлен у 15 (57,69%) обследуемых детей.

Основным диагностическим мероприятием при хронических запорах у детей старшего возраста остается контрастная ирригоскопия. Ирригоскопия является общепризнанным стандартным методом диагностики хронических запоров у пациентов старшего возраста [2, 10]. Она дает возможность оценить длину пораженного сегмента, транзитной зоны, степень расширения выше расположенных отделов толстой кишки. Ирригоскопия также позволяет определить тонус и толщину стенки толстой кишки, степень и протяженность мегаколона.

Контрастную смесь подавали в кишку небольшими порциями, заполняя все ее отделы постепенно. Кишка исследовалась в различных проекциях. Аганглионарная зона легче выявлялась в боковой и полубоковой проекциях. Оценивали степень заполнения кишки, локализацию зоны сужения и ее протяженность, степень расширения и длину толстой кишки, наличие других патологий (опухоль, стриктуры). Короткие формы аганглиоза лучше выявляются с помощью прицельного полипозиционного рентгенологического исследования прямой кишки, при котором выявляется плавный переход нормальной по размерам прямой кишки в расширенную сигмовидную. При рентгенологическом обследовании определяли также величину ретроректального пространства, которое у всех детей было розширено больше 1,5см (в норме его величина составляет 0,1-0,5см) и ректосигмоидное отношение, которое у всех обследуемых было меньше 1, что характерно для болезни Гиршпрунга.



Фото 2 . Копролиты при болезни Гиршпрунга.

При УЗИ прямой кишки выявлялся суженный ее просвет и утолщенная ригидная стенка. При ректороманоскопии складки прямой и сигмовидной кишки сглажены, встречаются фекаломи.

Ирригография подтвердила диагноз болезни Гиршпрунга у всех обследуемых пациентов наличием аганглионарной зоны с супрастенотическим расширением. Наиболее частой формой БГ у подростков является ректальная форма – 17,69% пациентов с мегаректумом (таблицы 1, 2). Контуры суженного отдела ровные, четкие, прослеживаются на всем протяжении, ригидные. Форма аганглионарного сегмента обычно цилиндрическая с воронкообразным расширением проксимально. Она лучше определяется после опорожнения кишки. Расширенная зона не имеет гаустр, атоничная, плохо опорожняется, имеет утолщенные складки слизистой и расширенные межскладочные промежутки (фото 3).

Таблица 1 Локализация аганглионарной зоны

Форма болезни Гиршпрунга	Количество пациентов (n)	Частота (%)
Наданальная	6	23,08
Ректальная	15	57,69
Ректосигмовидная	5	19,23
Всего	26	100

Таблица 2 Протяженность расширенных отделов толстой кишки

Вид расширения	Количество пациентов (n)	Частота (%)
Мегаректум	14	53,85
Левосторонний мегаколон	10	38,46
Субтотальный мегаколон	2	7,69
Всего	26	100

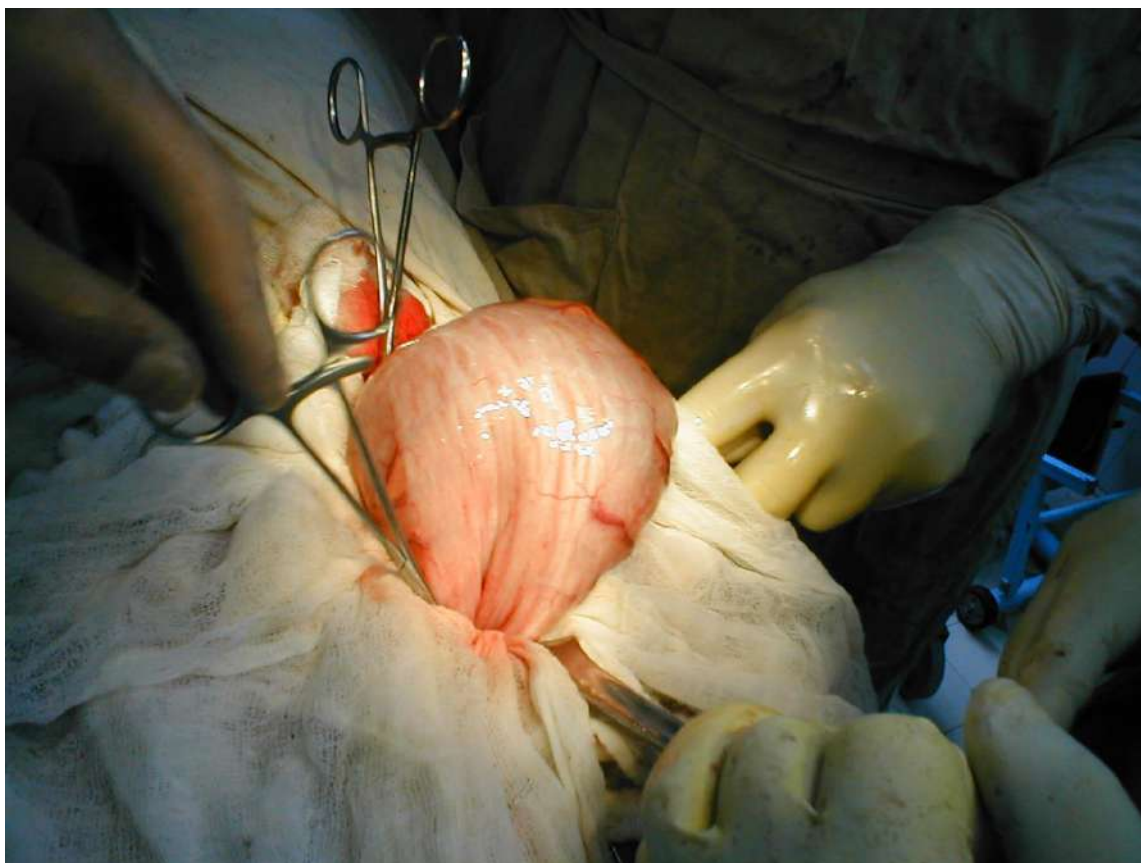


Фото 3. Макроскопические изменения толстой кишки при болезни Гиршпрунга.

Для улучшения идентификации БГ использовали ректо-сигмоидный индекс, предложенный L.Pochaczewsky в 1975 году, – отношение наибольшего диаметра прямой кишки к наибольшему диаметру сигмовидной кишки [16]. При БГ он значительно меньше 1 [11] (таблица 3).

Таблица 3 Рентгенометрические показатели у пациентов с БГ

Форма болезни Гиршпрунга	Наибольший диаметр rectum (см)	Наибольший диаметр сигмы (см)	Ректосигмоидный индекс
Наданальная (n=2)	8,5 + 0,82	9,34+2,0	0,91+0,18
Ректальная (n=5)	8,45+2,21	11,35+1,65	0,74+0,24
Ректосигмоидная (n=6)	8,63+3,11	12,45+1,95	0,69+0,22

Классическое морфологическое исследование клинического материала (полнослойные биоптаты прямой кишки), являющееся световой микроскопией с окраской биоптатов гематоксилин-эозином, выявило отсутствие ганглиев в нервных сплетениях подслизистого и межмышечного слоев кишечной стенки у всех исследуемых детей.

Аганглиоз кишки имеет характерное повышение активности АХЭ в парасимпатических волокнах собственной пластинки слизистой оболочки. Недостатком гистохимического исследования биоптатов слизистой оболочки прямой кишки на АХЭ является качественный характер исследования, что обуславливает субъективность оценки. Поэтому только резко позитивные или резко негативные результаты имеют диагностическую ценность [12]. Участки слизистой оболочки брали на уровне 5 и 10см от анального отверстия. Уровень АХЭ у всех обследуемых нами пациентов был повышенный, что подтверждает диагноз болезни Гиршпрунга.

Наблюдаемые нами подростки проходили курсы консервативной терапии: электростимуляции кишечника, общий массаж передней брюшной стенки и поясничного отдела, ежедневные клизмы, диетотерапию (употребление в достаточном

количестве воды и богатой клетчаткой пищи), комплекс витаминов, однако положительный эффект консервативной терапии был временным.

Все дети были прооперированы по поводу БГ в субкомпенсированном или декомпенсированном состоянии. Произведено одноэтапное трансанальное эндоректальное низведение толстой кишки (ТЕРТ) с диссекцией прямой кишки по методике Свенсона либо Соаве-Болея с лапароскопической видеоассистенцией у 7 (26,92%) пациентов. У 9 (34,62%) детей операция проводилась открытым методом по методике Соаве-Болея. У 6 (23,08%) детей с наданальной формой БГ была произведена сфинктермиэктомия по Лунп. У 4 (15,38%) детей первым этапом хирургического вмешательства была колостомия. Показанием к выведению двухствольной разделительной колостомы были тяжелое состояние пациента, декомпенсация желудочно-кишечного тракта и невозможность адекватной подготовки кишечника к радикальному вмешательству.

Послеоперационных хирургических осложнений не было. В отдаленном периоде (через 1 год после операции) наблюдалось каломазание в 5 (19,23%) случаях и стеноз анастомоза у 2 пациентов. Курсы послеоперационных консервативных мероприятий оказали положительный эффект. Все дети выздоровели.

Выводы

1. Болезнь Гиршпрунга у детей пубертатного возраста имеет латентное течение с длительными периодами компенсации кишечной функции. Преобладает ректальная форма патологии (57,69%).
2. Основными методами диагностики являются анамнез, оценка особенностей клинического течения патологии, ирригоскопия, морфологическое исследование полнослойных биоптатов прямой кишки и иммуногистохимическое исследование слизистой прямой кишки на АХЭ.
3. 84,62% детей подросткового возраста перенесли one-stage surgery без послеоперационных осложнений. 15,38% пациентов имели показания к наложению колостомы.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ:

1. Rolle U., Nemeth L., Puri P. Nitrgergic innervation of the normal gut and it motility disorders in childhood. //J. Pediatr Surg. 2002; 37:551-567.
2. Holschneider A.M., Puri P. Hirschsprung's Disease and Allied Disorders. 3rd.ed.New York, NY: Springer 2008;414.
3. Langer J.C. Hirschsprung Disease. Curr Opin Pediatr. 2013 Jun; 25(3):368-374.
4. Болезнь Гиршпрунга у детей и взрослых (под общ.ред. проф. А.В.Воробья). Минск, //«СтройМедиаПроект». 2016;249.
5. Воробьев Г.И., Ачкасов С.И. Болезнь Гиршпрунга у взрослых: практическое руководство. Литтера, 2009;256.
6. Anuras S., Hade J.E., Soffer E., Lu C.C. et al. Natural history of adult Hirschsprung's disease. J.of Clin. Gastroenterol. 1984 Jun; 6(3):205-210.
7. Rosin J.D., Bargen J.A., Waugh J.M. Congenital megacolon of a man 54 years of age: report of case. //Proc. Staff Meet Mayo Clin. 1950 Dec;25(26):710-715.
8. Doodnath R., Puri P. A systematic review and meta-analysis of Hirschsprung's Disease presenting after childhood. //Ped.Surg. Int. 2010 Nov.; 26(11): 1107-1110.
9. Gluckmen P.D., Hanson M.A. Evoluation, development and timing of puberty. Trends in endocrinology and metabolism. 2006;17(1):7-12. Doi: 10.1016/j.tem.2005.11.006.
10. Langer J.C. Hirschsprung Disease. Curr Opin Pediatr. 2013 Jun; 25(3):368-374.
11. Pochaczewsky R., Leonidas J.C. The «recto-sigmoid index». A measurement for the early diagnosis of Hirschsprung's disease. Am.J. Roentgenol,Radium Ther Nucl Med. 1975 Apr; 123(4):770-777.
12. De Arruda Lourencao P.L., Takegawa B.K., Ortolan E.V. et al. A useful panel for the diagnosis of Hirschsprung Disease in rectal biopsies:calretinin immunostaining and acetylcholinesterase histichemistry. //Ann. Diagn. Pathol. 2013 May14;(13):26 -29.

Поступила 20.08.2023