



**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)

**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*

[www.bsmi.uz](http://www.bsmi.uz)

<https://newdaymedicine.com>

E: [ndmuz@mail.ru](mailto:ndmuz@mail.ru)

Тел: +99890 8061882

Received: 10.09.2023, Accepted: 20.09.2023, Published: 10.10.2023.

УДК 616.348-007.61-053.2-089-079.7

## БОЛЕЗНЬ ГИРШПРУНГА, ЭВОЛЮЦИЯ ХИРУРГИЧЕСКОЙ ТАКТИКИ

Смирнов А.Н., Холостова В.В., Аль-Машат Н.А., Ярустовский П.М., Дехконбоев А.А.,  
Ахмаджонов А.М.

ФГБОУ РНИМУ им.Н.И.Пирогова  
ФГБУЗ ДГКБ №13 им.Н.Ф.Филатова

Республиканский специализированный научно-практический медицинский центр  
педиатрии, Узбекистан г. Ташкент, улица 2-й Чимбай, проезд Талант, 3. E-mail:  
nipediat@uzsci.nct

### ✓ Резюме

*Статья посвящена хирургическим аспектам лечения болезни Гиршпрунга у детей. В ней дан краткий обзор распространенности в мире различных методик хирургического лечения, представлена эволюция лечения данного заболевания. Подведены итоги применения современных малоинвазивных способов хирургической коррекции, выявлены их достоинства и недостатки. Впервые читателям предлагается классификация наиболее грозного и самого распространенного осложнения одноэтапного хирургического лечения болезни Гиршпрунга. Статья основана на собственном опыте лечения данного заболевания, а также анализе литературных данных.*

**Ключевые слова:** болезнь Гиршпрунга, осложнения, коло-ректальный анастомоз

## GISHPRUNG KASALASI, JARROHLIK TAKTIKASINI EVOLUTSIYASI

Smirnov A.N., Xolostova V.V., Al-Mashat N.A., Yarustovskiy P.M.,  
Dexkonboev A.A., Axmadjonov A.M.

Federal davlat byudjeti ta'lim muassasasi N.I. Pirogov nomidagi Rossiya milliy tadqiqot tibbiyot  
Universiteti

Federal davlat byudjet muassasasi N.F.Filatov nomidagi 13-sonli bolalar klinik shifoxonasi  
Respublika ixtisoslashtirilgan pediatriya ilmiy-amaliy tibbiyot markazi, O'zbekiston, Toshkent, 2-  
chimboy ko'chasi, Talant yo'lagi, 3. Email: [nipediat@uzsci.nct](mailto:nipediat@uzsci.nct)

### ✓ Rezyume

*Maqola bolalarda Hirshsprung kasalligini davolashning jarrohlik jihatlariga bag'ishlangan. Bu dunyoda turli xil jarrohlik davolash usullarining tarqalishi haqida qisqacha ma'lumot beradi va ushbu kasallikni davolashning evolyutsiyasini taqdim etadi. Jarrohlik tuzatishning zamonaviy minimal invaziv usullarini qo'llash natijalari umumlashtiriladi, ularning afzalliklari va kamchiliklari aniqlanadi. Birinchi marta o'quvchilarga Hirshsprung kasalligini bir bosqichli jarrohlik davolashning eng jiddiy va eng keng tarqalgan asoratlari tasnifi taklif etiladi. Maqola ushbu kasallikni davolash bo'yicha o'z tajribamizga, shuningdek, adabiyot ma'lumotlarini tahlil qilishga asoslangan.*

**Kalit so'zlar:** Xirshsprung kasalligi, asoratlari, kolorektal anastomoz

## HIRSPRUNG'S DISEASE, EVOLUTION OF SURGICAL TACTICS

Smirnov A.N., Kholostova V.V., Al-Mashat N.A., Yarustovsky P.M., Dekhkonboev A.A.,  
Akhmadzhonov A.M.

Federal State Budgetary Educational Institution Russian National Research Medical University  
named after N.I. Pirogov

Federal State Budgetary Institution Children's Clinical Hospital No. 13 named after N.F. Filatov  
Republican Specialized Scientific and Practical Medical Center of Pediatrics, Uzbekistan,  
Tashkent, 2nd Chimbay street, Talant passage, 3. E-mail: [nipediat@uzsci.nct](mailto:nipediat@uzsci.nct)

## ✓ Resume

*The article is devoted to the surgical aspects of the treatment of Hirschsprung's disease in children. It provides a brief overview of the prevalence of various surgical treatment methods in the world and presents the evolution of treatment for this disease. The results of the use of modern minimally invasive methods of surgical correction are summed up, their advantages and disadvantages are identified. For the first time, readers are offered a classification of the most serious and most common complication of one-stage surgical treatment of Hirschsprung's disease. The article is based on our own experience in treating this disease, as well as analysis of literature data.*

**Key words:** *Hirschsprung's disease, complications, colorectal anastomosis*

## Актуальность

Хирургическое лечение болезни Гиршпрунга (БГ) у детей началось в середине прошлого века, когда американский хирург О.Свенсон (1948) первым выполнил патогенетически обоснованную операцию, которая обеспечивала радикальное удаление патологически развитого аганглионарного участка толстой кишки. Основные принципы вмешательства - двухмоментная, или отсроченная, резекция толстой кишки и эвагинационный механизм с выведением резецируемой кишки через просвет прямой кишки - были заимствованы из общей хирургии и предложены гениальным русским хирургом Иваном Ивановичем Грековым еще в 1909 г. Нельзя не отметить, что И.И.Греков уже в 1911 году с успехом применил разработанную им методику у 14-летнего мальчика с болезнью Гиршпрунга. Несомненно, что развитие анестезиологии и реанимации детского возраста в те годы не позволяло широко применять подобные операции у детей. Поэтому годом начала хирургического лечения БГ в России считается 1955 г., когда проф.С.Я.Долецкий, работавший в то время в Филатовской детской больнице г.Москвы, совместно с проф. Э.А.Степановым первым выполнил операцию по методике Свенсона у ребенка с БГ. В последующем количество выполненных операций увеличивалось с каждым годом, появились союзные центры, где концентрировались пациенты с этим заболеванием.

Начиная с середины 50-х гг. были освоены и применялись все методики **хирургического** лечения БГ – операция Свенсона, Соавэ, Дюамеля. Сравнительный анализ результатов лечения детей показал отсутствие значимых преимуществ какой-либо одной методики, хотя с течением времени накопленный опыт в большинстве клиник позволил отдать предпочтение операции Соавэ с формированием серозно-мышечного цилиндра, позволяющего полностью изолировать структуры малого таза от хирургического воздействия во время операции и снизить риск распространения воспалительного процесса на них в послеоперационном периоде.

Немаловажным являлось то, что пациенты с БГ концентрировались в крупных центральных клиниках, операции традиционно относились к высокоспецифичным и выполнялись наиболее опытными специалистами, имеющими большой опыт в данной области.

Согласно принятой в СССР тактике, популяризированной проф. А.И.Ленюшкиным, введено понятие об «оптимальном» возрасте для радикальной коррекции БГ. Таким возрастом считалось второе полугодие жизни при декомпенсированной и субкомпенсированной формам БГ и более старший возраст – для компенсированной. Подобная тактика позволяла макроскопически с высокой степенью достоверности определять границы поражения толстой кишки и, тем самым, избегать случаев нерадикального лечения БГ.

Принципиально важным было то, что детям, страдающим острой формой БГ или имеющим признаки декомпенсированных запоров на первом полугодии жизни, общепринятой была тактика наложения кишечной стомы на переходную зону толстой кишки. Это обеспечивало нормальное развитие ребенка и выполнение операции у соматически «здоровых» детей в возрасте 1 года и старше, что обеспечивало хорошую переносимость вмешательства.

Важно - вне зависимости от используемой методики, главным принципом операции являлось наложение отсроченного или, так называемого «безшовного», коло-ректального анастомоза в два этапа с интервалом в 10-14 дней. Это условие обеспечивало естественное и надежное сращение низведенной и прямой кишок, что значительно снижало риск развития несостоятельности и воспалительных явлений в области анастомоза;

Предполагается, что рубцевание и спайкообразование – процессы, во многом определяющиеся степенью выраженности воспалительного процесса в зоне вмешательства. Бесшовный отсроченный анастомоз формируется в течение 10-14 дней, поэтому к моменту отсечения избытка кишки и формальному наложению анастомоза, воспалительный процесс в большинстве случаев купируется. Пациенты не испытывают потребности в назначении антибактериальных препаратов после окончательного формирования анастомоза, могут быть осмотрены на 2-3 сутки после операции и, чаще всего, не нуждаются в его бужировании.

Подытожив все вышеперечисленное, можно сформулировать основные достоинства и недостатки «традиционного» лечения БГ, сформировавшиеся в течение 50 лет - с середины 1950-х до середины 2000-х гг. К достоинствам отнесем: отсутствие у детей при наличии стомы признаков каловой интоксикации и супрастенотического расширения кишки; радикальность операции при наличии четко сформированной макроморфологии толстой кишки (граница сужения и расширения) за счет отсроченного лечения; безопасность бесшовного анастомоза; меньшая потребность в бужировании отсроченного анастомоза; высокое хирургическое мастерство у профессионалов в крупных союзных центрах.

Недостатками традиционных вмешательств вне зависимости от их методики можно считать: развитие спаечных (острая спаечная кишечная непроходимость) и раневых осложнений (эвентрация, нагноение раны, расхождение швов и т.д.), необходимость выполнения второго этапа операции – отсечения кишки через 10-14 дней после первой операции, на протяжении которых ребенок должен находиться в стационаре. Косметический результат после операции не идеален, так как нередко у ребенка имеется несколько послеоперационных рубцов, если он ранее являлся носителем кишечной стомы.

Споры относительно выбора методики низведения толстой кишки при болезни Гиршпрунга делятся уже более 50 лет. Тем не менее, за последние 20 лет сформировалась четкая тенденция к преобладанию методики эндоректального низведения толстой кишки открытым или лапароскопическим способом. Принцип данного способа «защищенного» низведения толстой кишки предложен итальянским хирургом Франко Соавэ. Роль защитного механизма, обеспечивающего изоляцию сформированного коло-ректального анастомоза, а также интактность структур, окружающих прямую кишку, при этой операции играет серозно-мышечный цилиндр прямой кишки.

Из всех предложенных вариантов низведения толстой кишки методика Соавэ является наиболее сложной в техническом исполнении, однако, низкий риск осложнений в послеоперационном периоде снижал ей популярность во всем мире.

Так, проанализировав материалы Европейской ассоциации детских хирургов, которая включает в своих рядах клиники Канады, Великобритании, Финляндии, Италии, Германии, Нидерландов, Сербии, Ирландии, Испании. По сводным данным этой организации количество операций по методу Соавэ составляет 65-70% среди всех операций низведения при типичных формах болезни Гиршпрунга у детей (из 394 наблюдений). При тотальной форме БГ преобладает методика Дюамеля (52%), реже выполняются операции Соавэ (31%) и Свенсона (17%) [1].

Предпочтение методике Соавэ отдается в Японии [2], Австралии (50 больных) [3], Турции (50 больных) [4], Корее (40 больных) [5], Финляндии (79 больных) [6], Канаде (24 пациента) [7].

Операция Дюамеля выполняется в Великобритании (72 пациента), Франции (30 больных). В Бразилии используется как методика Дюамеля, так и Соавэ, опыт составил – 59 пациентов [8,9].

Опубликованы результаты применения задне-сакральной аноректопластики у детей с развившимися после операций низведения осложнениями (Китай – Sun S. [10]., Россия, Москва РДКБ - Ионов А.Л. [11]). Опыт применения подобных вмешательств при первичном хирургическом лечении болезни Гиршпрунга есть и в нашей стране (Чепурной Г.И.– Россия [12]).

Согласно данным литературы в России также наиболее распространенной методикой является методика Соавэ, с 1960-70-х гг. она применяется как единственная во всех клиниках Москвы (Ленюшкин А.И., Киргизов И.В., Окулов Е.А. (Институт Педиатрии), Ионов А.Л. (РДКБ), Степанов Э.А., Исаков Ю.Ф., Смирнов А.Н. (ДГКБ№13 им.Н.Ф.Филатова), Поддубный И.В., Козлов М.А. (Измайловская ДГКБ, Морозовская ДГКБ). В Санкт-Петербурге широко



применялась и применяется до настоящего времени методика Дюамеля (Комиссаров, Немилова Т.К.), подобную технологию применяли в клиниках Дальнего Востока (Ефременко А.Д.), в ряде других городов. В Саратове в клинике Морозова Д.А. традиционно применялась методика Свенсона. Результаты операций неоднократно публиковались в печати. Следует отметить, что значимых различий в результатах применяемых операций авторами представлено не было, для каждой методики были характерны свои специфические осложнения, такие как избыточная «шпора» при операции Дюамеля, расстройства мочеиспускания и определенный риск развития ректо-уретральных и ректо-вагинальных фистул при методике Свенсона и некоторые другие. Для каждого из них были разработаны способы профилактики и лечения, а определяющим в исходе оперативного лечения стала не сама методика, а опыт хирурга [13].

Существенные изменения в хирургическом лечении болезни Гиршпрунга в нашей стране и во всем мире произошли в середине 2000-х гг. и связаны они были с использованием лапароскопии. Эта методика стала универсальной практически во всех клиниках. По сути данное вмешательство занимает промежуточное положение между традиционными операциями Свенсона и Соавэ. Именно поэтому ряд авторов используют термин «техника Соавсон». Большинство хирургов придерживаются техники демукозации прямой кишки, хотя формируемый серозно-мышечный цилиндр при этой технике значительно короче такового при трансабдоминальной методике демукозации прямой кишки. Поэтому в настоящее время на наш взгляд нет резонности в спорах какая методика лучше, принципиальным является то, операция выполняется одноэтапно и именно этот факт объясняет более высокое количество осложнений в послеоперационном периоде в сравнении с 2-х этапными вмешательствами.

Принципиальным является вопрос об отдаленных результатах одноэтапных вмешательств и качестве жизни детей по окончании периода реабилитации. Имеются ли объективные причины для улучшения функциональных результатов после одномоментной коррекции, если принципиальных различий между «открытыми» и лапароскопическими вмешательствами нет? Этот вопрос и ответы на него разных авторов подчас ставят в тупик. Так совершенно не понятно, почему при однотипном вмешательстве, выполненном из разных доступов (открыто или лапароскопически) частота запоров и недержания кала так сильно разнятся? Может ли вероятность анальной ретенции или инконтиненции зависеть от размера послеоперационного рубца? Напрашивается ответ - конечно же нет, не может.

До 2012 года в литературе нам не встретилось ни одного рандомизированного исследования сравнительных результатов открытого и лапароскопического методов хирургического лечения. В 2012 г. Gosemann JH et all. провели анализ опубликованных в литературе разными авторами результатов подобных вмешательств. На основании данного сравнения ими выявлено, что частота запоров и недержания кала после лапароскопических операций существенно ниже, чем после открытых. Однако, различий в частоте энтероколитов и стриктур анастомозов не обнаружено [14].

Аналогичные результаты получены Сварич В.Г. и Киргизовым И.В. и соавторами, которым при лапароскопических операциях в 100% случаев удалось достигнуть хороший результат, тогда как при открытых - только в 54,9% [15].

Stensrud K.J. et all. провели сравнение между детьми, оперированными методом Соаве и трансанальным способом. Частота неполной континенции составила 75% и 71% ( $p=1.00$ ), частота запоров – 34% и 25% ( $p=0.74$ ), сочетание указанных симптомов встретилось у 14% и 10% соответственно. Эти данные свидетельствуют о том, что функциональные результаты после операции Соаве и трансанального низведения вполне сопоставимы [16]. Подобные результаты получили и мы, проанализировав опыт лечения 154 пациентов [17].

Как видно из таблицы 1, среднее распределение частоты каждого результата соответствует друг другу в 3-х группах больных и статистически достоверных различий между ними выявить, не удалось. В целом, у пациентов после традиционной операции Соаве результаты лечения даже несколько лучше, чем в группах малоинвазивных вмешательств.

Таблица 1

## Отдаленные результаты лечения в зависимости от методики операции

Результаты лечения	Открытая оп. Соаве (n = 65)	Видео-ассист. оп. Соаве-Джорджсона (n = 74)	Трансанальное низведение (n = 15)	Всего	Коэффициент достоверности Стьюдента p
Отличные	44 (67,7%)	40 (54%)	8 (53,3%)	92 (59,7%)	0,5 >p>0,1
Хорошие	14 (21,5%)	25 (33,8%)	6 (40%)	45 (29,2%)	0,5 >p>0,1
Удовлетворительные	4 (6,1%)	7 (9,4%)	1 (6,7%)	12 (7,8%)	0,5 >p>0,1
Не удовлетворительные	1 (1,5%)	2 (2,7%)	-	3 (1,9%)	0,5 >p>0,1
Плохие	2 (3%)	-	-	2 (1,3%)	0,5 >p>0,1
Всего	65 (42,2%)	74 (48%)	15 (9,7%)	154 (100%)	

Наиболее важным и определяющим настоящие тенденции в лечении пациентов с БГ является количество и характер послеоперационных осложнений, у детей перенесших одномоментные оперативные вмешательства в результате которых развились явления воспаления и/или несостоятельности коло-ректального анастомоза. Имея опыт лечения 37 пациентов с подобным осложнением, оперированных как в нашей клинике, так и в других клиниках Москвы и городов России, Киргизии, Азербайджана, Турции, Казахстана, мы разработали классификацию несостоятельности коло-ректального анастомоза по степени выраженности воспалительно-некротического процесса (рис.1):

I степень - явления анастомозита с воспалительными изменениями слизистой оболочки, контур анастомоза, как правило, по нижней полуокружности несостоятелен, однако, кишка фиксирована в канале низведения, отсутствует затек или полость за задней стенкой низведенной кишкой.

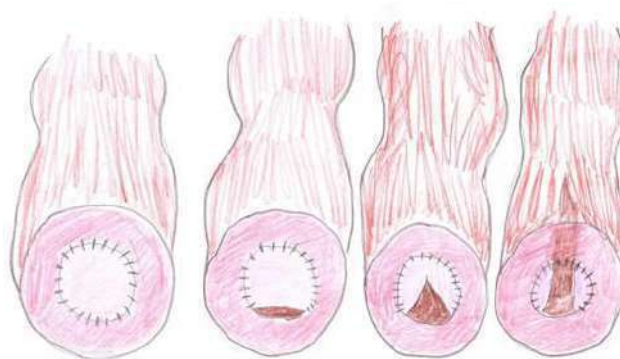


Рис. 1 Несостоятельность коло-ректального анастомоза: а – состоятельный анастомоз, б – I степень несостоятельности, в – 2 степень, г – 3 степень.

Клинические проявления. Подобное состояние сопровождается ухудшением общего состояния ребенка на 2-5 сутки после операции. Повышается температура тела до субфебрильных, реже фебрильных, цифр, отмечается вздутие живота, задержка стула и газов.

Тактика лечения. На фоне инфузионной и рациональной антибактериальной терапии состояние пациента улучшается. Эффективным является длительная (до 7-12 суток) интубация просвета кишки газоотводной трубкой и промывание растворами антисептиков. Как правило, консервативное лечение приводит к выздоровлению, однако, имеется потребность в бужировании в послеоперационном периоде.

II степень - характеризуется несостоятельностью задней стенки коло-ректального анастомоза с затеком в межфутлярное пространство с развитием: межфутлярного абсцесса, параректального свища, кровотечения из прямой кишки (Рис. 2,3).

Помимо вышеуказанных состояний, данное осложнение имеет всегда выраженные системные проявления - высокую лихорадку, ухудшение общего состояния, интоксикацию, явления пареза кишечника.



Рис.2. Фистулография при наличии параректального свища, развившегося в ранние сроки после операции.



Рис.3. КТ-картина межфутлярного абсцесса.

Усиление антибактериальной терапии и любые другие методы консервативного лечения как правило, не приносят эффекта, либо имеют недолговременный и неполный эффект. Наиболее целесообразным методом лечения является наложение илеостомы, с продленной системной и местной терапией, рекомендуется проведение физиотерапии и ГБО.

III степень - протяженный некроз стенки прямой кишки, может локализоваться по задней стенке низведенной кишки или циркулярно охватывать кишку на разном ее протяжении.

Клинические проявления характеризуются картиной тазового или разлитого перитонита с кровотечением из прямой кишки или без него. Системные проявления ярко выражены. Пациенты с подобными осложнениями требуют экстренного оперативного вмешательства, которое заключается в ревизии малого таза (лапароскопическим способом или традиционным), отключении толстой кишки путем наложения илеостомы и дренировании малого таза и/или локальном дренировании полости абсцесса (Рис.4).

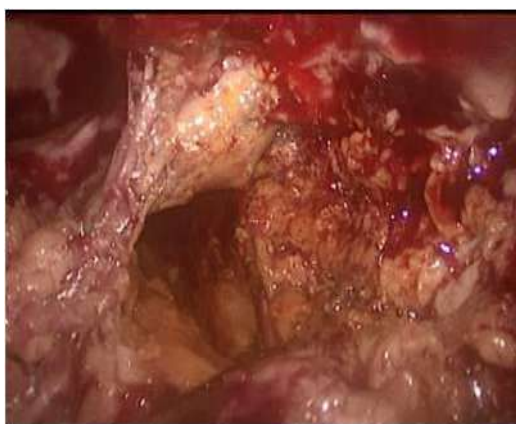


Рис.4 Лапароскопическая картина тазового перитонита при насостоятельности коло-ректального анастомоза на фоне полного некроза задней стенки низведенной кишки



При любой степени несостоятельности коло-ректального анастомоза определяющими для последующего прогноза жизни и здоровья ребенка играет своевременность диагностических и лечебных мероприятий. В своей практике мы считаем постулатом выполнение УЗИ малого таза и низведенной кишки при гладком течении послеоперационного периода на 4-5 сутки, при наличии лихорадки, вздутия живота, рвоты, кровянистых выделений из ануса и других тревожных симптомах - безотлагательно. Промедление в лечении, а тем более, попытки длительного консервативного лечения могут приводить к катастрофическим последствиям.

В качестве демонстрации приведем клиническое наблюдение.

*Девочка Т., 2 года 3 мес, переведена в отделение реанимации в очень тяжелом состоянии с диагнозом - Сепсис, тяжелое течение. Лапаростома с эвагинацией петель кишечника, множественными кишечными свищами на тощей и подвздошной кишке), абсцесс малого таза с дефектом задней стенки влагалища, тотальный некроз низведенной кишки, носитель илеостомы, носитель еюностомы, кахексия.*

*Из анамнеза известно, что ребенок за 3 месяца до поступления оперирован по месту жительства по поводу ректо-сигмоидной формы болезни Гирипрунга. Была выполнена лапаротомия, операция Соавэ в один этап с одномоментным наложением коло-ректального анастомоза. Ранний послеоперационный период протекал относительно гладко, хотя мать указывает на наличие у ребенка субфебрилитета. Выписана из стационара на 12 сутки после операции. В дальнейшем у ребенка отмечалась постоянная фебрильная лихорадка, слабость, вялость, вздутие живота. Получала антибактериальное лечение в амбулаторных условиях. Данные о проведенных осмотрах прямой кишки в документации отсутствуют. Через месяц после выписки у ребенка начались гноевидные, а затем и каловые выделения из влагалища, острая задержка мочи. Госпитализирована повторно, оперирована по экстренным показаниям. Ребенку выполнена релапаротомия, при которой выявлен тяжелый спаечный инфильтративный процесс в брюшной полости и абсцесс малого таза. Была наложена илеостома. Однако, в послеоперационном периоде отмечались множественные перфорации тонкой кишки, перитонит. Повторное вмешательство завершено наложением высокой еюностомы, дренированием брюшной полости. На 10 сутки после третьего вмешательства у ребенка развилась эвентрация кишечника, открылись множественные кишечные свищи. Лечение не приносило эффекта в связи с чем ребенок переведен в ДГКБ№13 им.Н.Ф.Филатова (рис.5а, б).*

*В клинике ребенок был оперирован по стабилизации состояния по жизненным показаниям ввиду наличия высокого кишечного свища (10 см от связки Трейца). В ходе ревизии брюшной полости выявлено, что малый таз представляет полость абсцесса, в которую открывается просвет нисходящей ободочной кишки. Низведенная кишка в малом тазу не определяется, тонкая кишка деформирована грубыми сращениями и множественными (до 5) свищевыми дефектами. В ходе операции произведена резекция нежизнеспособных участков тонкой кишки (длина оставшейся кишки составила 70 см), выведена терминальная десцендостома. Брюшная полость ушита наглухо (рис.5в).*

*На 6 сутки послеоперационного периода у ребенка отмечалось расхождение швов в нижнем углу раны, открылся каловый свищ в нижнем углу раны, а также кишечный свищ, открывающийся в полость малого таза (рис.5г).*

*В течение 2-х месяцев на фоне консервативного лечения удалось добиться закрытия свищевого хода в полость малого таза и существенного заживления раны на передней брюшной стенке (рис.5д). На этом фоне восстановился стул по колостоме, начата энтеральная нагрузка в сочетании с продленным паэнтеральным питанием через постоянный венозный доступ в соотношении 1:1. В соответствии с прогнозами лечения данного пациента закрытие кишечного свища на брюшной стенке потребует не менее 2-3 месяцев. И даже при этом условии ребенок останется постоянным стоманосителем, будет нуждаться в длительном парэнтеральном питании. Прогноз в плане скорого закрытия тазово-вагинального свища остается сомнительным.*



*Рис.5. Осложнения после одноэтапного хирургического лечения болезни Гишпрунга у ребенка 2-х лет: а – на момент госпитализации, б – по окончании операции, в- расхождение краев раны, кишечный свищ, г – эпителизация ран, сформированные кишечные свищи*

Подытожив результаты дискуссии о хирургическом лечении БГ у детей можно сделать следующие выводы.

Болезнь Гишпрунга остается одним из наиболее тяжелых хирургических заболеваний в детской хирургии, в среде которых нередко случаи летальных исходов и тяжелых инвалидизирующих осложнений.

В прогнозе результатов лечения БГ важна ранняя диагностика, однако, хирургическое лечение целесообразно выполнять у детей старше 4-5 месяцев, особенно, при отсутствии возможности выполнить интраоперационную экспресс-биопсию низводимой кишки.

У детей с декомпенсированным течением БГ и выраженным супрастенотическим расширением толстой кишки вне зависимости от возраста ребенка целесообразно накладывать кишечную стому. Уровень наложения стомы может быть дискуссионным, допустимо наложение колостомы на переходном отделе толстой кишки, однако, как показывает практика, у ребенка с клиникой кишечной непроходимости определить уровень переходной зоны может быть весьма затруднительно. Поэтому мы в своей практике все больше склоняемся к выбору илеостомы у детей с декомпенсированной формой БГ и острыми проявлениями обтурационной кишечной непроходимости.

Радикальное хирургическое лечение детей с БГ целесообразно осуществлять в специализированных хирургических центрах, имеющих большой опыт в лечении данной патологии. Если имеется необходимость в повторной операции низведения, а также у детей с уже развившимися осложнениями хирургического лечения - это правило должно быть непреложным.

Лапароскопическая одноэтапная радикальная коррекция является методом выбора у первично оперируемых пациентов. Освоение этой методики лечения целесообразно только в учреждениях, имеющих опыт выполнения традиционных хирургических вмешательств при БГ.

Споры относительно выбора методики хирургического лечения - с формированием серозно-мышечного цилиндра или без него - остаются открытыми. В настоящее время не представлено достаточно веских преимуществ той или другой методики. Поэтому нет достаточных оснований для смены уже отработанной в конкретной клинике методики на другую. Тем более, что при малоинвазивных трансректальных способах низведения толстой кишки хирург, как правило, выполняет промежуточный вариант операции (методика «Соавсон»).

Необходимо соблюдение всех правил ведения послеоперационного периода, плановые УЗИ и осмотры прямой кишки в декретированные сроки для исключения возможных осложнений.

В случае развития явлений несостоятельности коло-ректального анастомоза в максимально сжатые сроки необходимо решение вопроса об отключении толстой кишки путем наложения кишечной стомы. Предпочтение в подобных ситуациях следует отдавать илеостоме. Важно, что стома должна быть терминальной, а не подвесной, для полного исключения заброса кишечного содержимого в просвет низведенной кишки. При развитии несостоятельности коло-ректального анастомоза вмешательства в области прямой кишки в остром периоде нецелесообразны.

Согласно данным литературы и результатам собственных исследований, в настоящее время нет убедительных данных о преимуществах, открытых или лапароскопических вмешательствах в получении хороших и отличных функциональных результатов в отдаленные сроки после хирургической коррекции.

### Заключение

В данной части дискуссии нам не удалось рассмотреть все спорные вопросы диагностики и лечения БГ у детей. Большой интерес представляет рациональная оценка результатов лечения и ведение послеоперационного периода, отдаленные и редкие осложнения хирургического лечения - псевдомембранозный колит, ректо-уретральные и ректо-вагинальные и параректальные свищи, так как до настоящего времени во всем мире не разработана единая и эффективная программа лечения этих и других тяжелых осложнений. В связи с развитием морфологической диагностики заболеваний толстой кишки представляет интерес опыт применения иммуногистохимических методов исследования - имеют ли они преимущества перед традиционными или нет. Эти вопросы представляют большой интерес, так как практически не освещены в литературе. Предлагаем авторам, имеющих материалы для публикации по этим темам принять участие в данной дискуссии.

### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ:

1. Zani A., Eaton S., Morini F., Puri P., Rintala R., Van Heurn E. ... EUPSA Network Office (2016). European Paediatric Surgeons' Association Survey on the Management of Hirschsprung Disease. // European Journal of Pediatric Surgery. 2012; 1:96-101.
2. Onishi S., Nakame K., Yamada K. et al. Long-term outcome of bowel function for 110 consecutive cases of Hirschsprung's disease: Comparison of the abdominal approach with transanal approach more than 30 years in a single institution - is the transanal approach truly beneficial for bowel function? // J Pediatr Surg. 2016; 12:2010-4.
3. Ghosh DN, Liu Y, Cass DT, Soundappan SS Transition zone pull-through in Hirschsprung's disease: a tertiary hospital experience. // ANZ J Surg. 2016; 8:31-5.
4. Adıgüzel Ü, Ağengin K, Kırıštoğlu I, Doğruyol H Transanal endorectal pull-through for Hirschsprung's disease: experience with 50 patients. // Irish Journal of Medical Science. 2016; 2:433-7.
5. Oh C., Lee S., Lee S.K., Seo J.M. Difference of Postoperative Stool Frequency in Hirschsprung Disease According to Anastomosis Level in a Single-Stage, Laparoscopy-Assisted Transanal Endorectal Pull-Through Procedure. Medicine. 2020; 14:3092.
6. Neuvonen M.I., Kyrklund K., Lindahl H.G., Koivusalo A.I., Rintala R.J., Pakarinen M.P.. A population-based, complete follow-up of 146 consecutive patients after transanal mucosectomy for Hirschsprung disease. // J Pediatr Surg. 2015; 10:1653-8.
7. Guerra J, Wayne C, Musambe T, Nasr A. Laparoscopic-assisted transanal pull-through (LATP) versus complete transanal pull-through (CTP) in the surgical management of Hirschsprung's disease. // J Pediatr Surg. 2016; 5:770-4.
8. Thakkar H.S., Bassett C., Hsu A., Manuele R., Kufeji D., Richards C.A., Agrawal M., Keshtgar A.S. Functional outcomes in Hirschsprung disease: A single institution's 12-year experience. // J Pediatr Surg. 2017; 2:277-80.
9. Muller C.O., Rossignol G., Montalva L., Viala J., Martinez-Vinson C., Mosca A., Berrebi D., Bonnard A. Long-Term Outcome of Laparoscopic Duhamel Procedure for Extended Hirschsprung's Disease. // J Laparoendosc Adv Surg Tech A. 2016; 12:1032-5.
10. Sun S, Chen G, Zheng S, Dong K, Xiao X. Usefulness of posterior sagittal anorectoplasty for redo pull-through in complicated and recurrent Hirschsprung disease: Experience with a single surgical group. // J Pediatr Surg. 2017; 3:458-62.
11. Ионов А.Л., Гогина А.А., Сулавко Я.П. Повторные операции после хирургического лечения болезни Гишпрунга у детей. // Детская хирургия, 2017; 21(1):44-8.
12. Чепурной Г.И., Кивва А.Н. Сравнительная оценка различных способов оперативной коррекции болезни Гишпрунга. // Вестник хирургии. 2001; 4:62-5.
13. Морозов Д.А., Пименова Е.С., Филиппов Ю.В., Гончарь В.Ф., Айрапетян М.И., Аршинова М.А., Чудинов Д.С. Операция O.Swenson – базовая технология хирургии болезни Гишпрунга. // Детская хирургия. 2016; 4: 203-11.
14. Gosemann J.H., Friedmacher F., Ure B., Lacher M. Open versus transanal pull-through for hirschsprung disease: a systematic review of long-term outcome. // Eur J Pediatr Surg. 2013; 2:94 - 102.
15. Сварич В.Г., Киргизов И.В. Наш опыт лечения болезни Гишпрунга у детей. // Детская хирургия. 2016; 5:264-9.
16. Stensrud KJ, Emblem R, Bjørnland K. Functional outcome after operation for Hirschsprung disease--transanal vs transabdominal approach. // J Pediatr Surg. 2010; 8:1640-4.
17. Дронов А.Ф., Смирнов А.Н., Холостова В.В., Залихин Д.В., Маннанов А.Г. Операция Соавэ при болезни Гишпрунга у детей – 50-летний опыт применения. // Детская хирургия 2016; 6:25-31.

Поступила 10.09.2023