



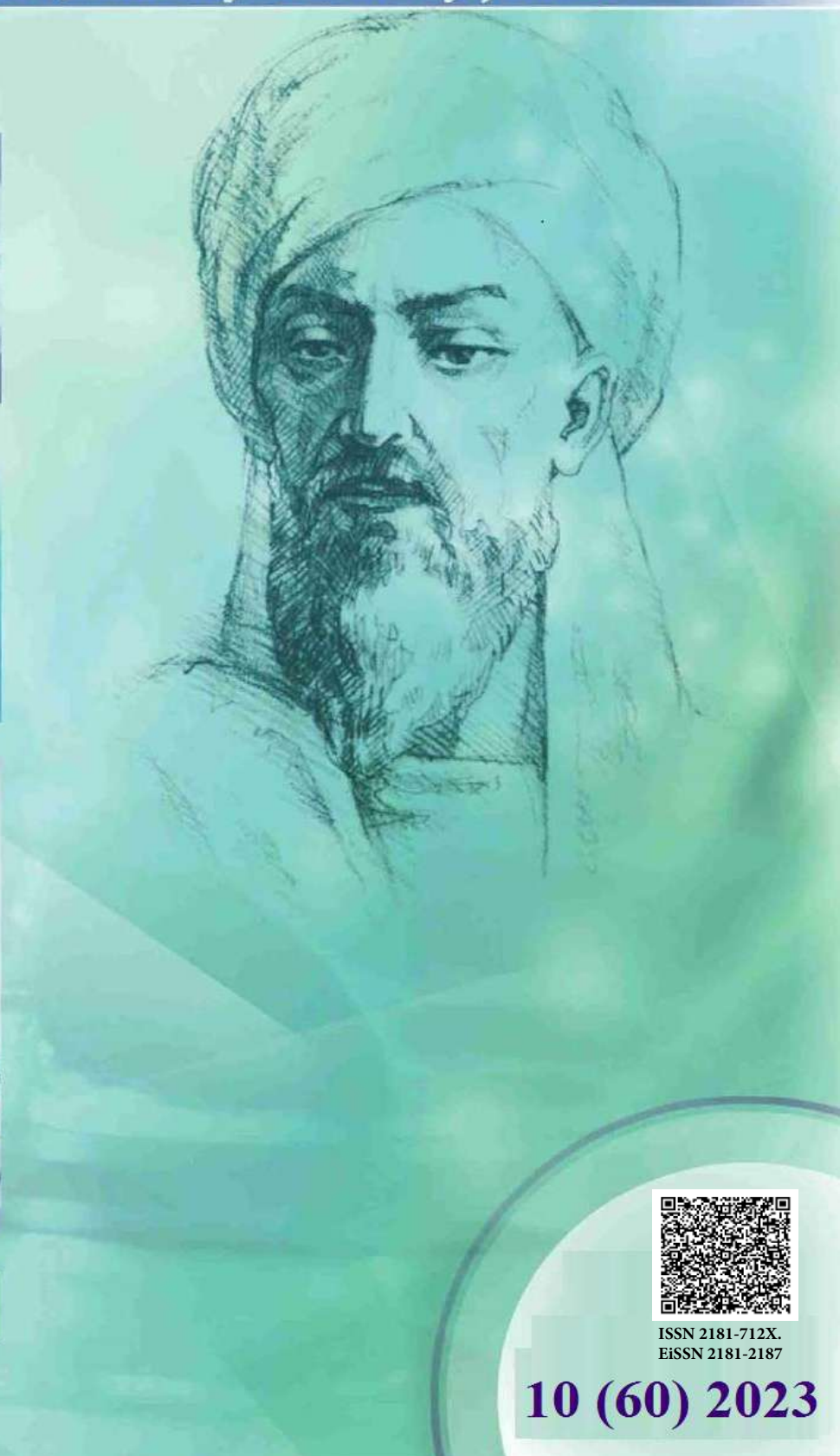
New Day in Medicine
Новый День в Медицине

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

УДК 347.161

ПРОБЛЕМЫ И ПУТИ РЕШЕНИЯ ПО МЕТОДАМ СОАВЕ ПРИ БОЛЕЗНИ ГИРШПРУНГА У ГРУДНЫХ ДЕТЕЙ

Хамроев У.А. Email: XamroevU@mail.ru

Хамраев А.Ж. <http://orcid.org/0000-0002-8816-6608>

Эргашев Б.Б. Email: ErgashevB@mail.ru

Ташкентский педиатрический медицинский институт, 100140, Узбекистан Ташкент, ул. Богишамол, 223, тел: 8 71 260 36 58 E.mail: interdep@tashpmi.uz

✓ Резюме

В данной статье представлены результаты лечения болезни Гиршпрунга (БГ) у 98 детей грудного возраста. В рамках исследования были изучены отдаленные результаты лечения у детей с БГ, которые были прооперированы с использованием методов модификации Соаве. Целью данного исследования является улучшение результатов хирургического лечения БГ в грудном возрасте, путем выбора более эффективных методов Соаве, морфологического обоснования уровня резекции и анализа отдаленных результатов лечения. В исследовании авторы провели сравнительный анализ эффективности применения традиционного метода Соаве-Болей и Ленюшкина с малоинвазивными методами, такими как трансанальное эндоректальное низведение толстой кишки (ТЭНТК) и метод Жорджесона, который основан по технологии Соаве и считается приоритетным в детской хирургии.

При сравнительный анализ отдаленных результатов лечения БГ у 31 оперированного ребенка (контрольная группа) к методом Соаве-Болей и Ленюшкина получены отличные и хорошие результаты у 19 (61,3%) больных, удовлетворительные у 10 (32,2%) и неудовлетворительные у 2 (6,5%) больных. Относительно по методами ТЭНТК были получены отличные и хорошие результаты у 55 (96,4%) больных, удовлетворительные у 2 (3,5%) больных. Среди 10 оперированных больных с проксимальными формами болезни по методу Жорджесона во всех случаях получены отличные и хорошие результаты. авторы считают метод ТЭНТК при дистальных формах БГ является, приоритетным методом выбора в грудном возрасте. Авторы при этом утверждают возможные проблемы в ранней диагностике и хирургическом лечении болезни, их пути решения.

Ключевые слова: Болезнь Гиршпрунга, аганглиоз, дизганглиоз, трансанальное эндоректальное низведение толстой кишки (ТЭНТК)

PROBLEMS AND SOLUTIONS IN HIRSCHSPRUNG'S DISEASE IN INFANTS USING SOAVE MODIFICATIONS

Khamroev U.A. Email: XamroevU@mail.ru

Khamraev A.J. <http://orcid.org/0000-0002-8816-6608>

Ergashev B.B. Email: ErgashevB@mail.ru

Tashkent Pediatric Medical Institute, Uzbekistan 100140, Tashkent, 223 Bogishamol St, tel: 8 71 260 36 58 E.mail: interdep@tashpmi.uz

✓ Resume

This article presents the results of treating Hirschsprung's disease (HD) in 98 infants. The study focuses on assessing the long-term outcomes of treatment for children with HD who underwent surgery using Soave modification methods. The aim of this research is to improve the surgical treatment outcomes of HD in infants. This is achieved through morphological analysis of treatment outcomes, as well as the selection of more effective Soave modification methods. In this study, the authors conducted a comparative analysis of the effectiveness of traditional Soave-Boley and

Lenyushkin methods with minimally invasive techniques such as transanal endorectal pull-through (TEPT) and the Georgeson method, which is based on the Soave surgical technique and is considered a priority in pediatric surgery. The authors compared the long-term treatment outcomes of HD in 31 children who underwent surgery using the Soave-Boley and Lenyushkin methods and obtained the following results: Excellent and good results were observed in 19 (61.3%) patients; Results were satisfactory in 10 (32.2%) patients; Unsatisfactory results were found in 2 (6.5%) patients.

Among the children operated on for distal forms of HD using the TEPT method, the following results were obtained: Excellent and good results in 55 (96.4%) patients; Results were satisfactory in 2 (3.5%) patients; Among the 10 operated patients with proximal forms of the disease using the Georgeson method, excellent and good results were achieved in all cases.

The authors consider the TEPT method to be the preferred choice for distal forms of HD in infants and highlight possible diagnostic and surgical challenges as well as their solutions in the diagnosis and treatment of this condition.

Ключевые слова: Hirschsprung's disease, agangliosis, dizgangliosis, transanal endorectal pull-through (TEPT) method .

CHAQAQLARDA GIRSPPRUNG KASALLIGINI SOAVE USULLARIDAN FOYDALANISH ORQAI DAVOLASHDAGI MUAMMOLAR VA ECHIMI

Xamroev U.A. Email: XamroevU@mail.ru

Xamraev A.J., <http://orcid.org/0000-0002-8816-6608>

Ergashev B.B. Email: ErgashevB@mail.ru

Toshkent pediatriya tibbiyot instituti, O'zbekiston 100140, Toshkent, ko'chasi. Bog'ishamol, 223, tel: 8 71 260 36 58 E.mail: interdep@tashpmi.uz

✓ Rezyume

Ushbu maqolada 98 chaqaloqdagi Hirshsprung kasalligini (HD) davolash natijalari keltirilgan. Tadqiqot Soave modifikatsiyalash usullaridan foydalangan holda operatsiya qilingan HD bilan og'rigan bolalarda uzoq muddatli davolanish natijalarini o'rganib chiqdi. Ushbu tadqiqotning maqsadi yanada samarali Soave usullarini tanlash, rezeksiya darajasini morfologik asoslash va uzoq muddatli davolash natijalarini tahlil qilish orqali chaqaloqlik davrida HDni jarrohlik davolash natijalarini yaxshilashdir.

Tadqiqotda mualliflar an'anaviy Soave-Boley va Lenyushkin usuli samaradorligini minimal invaziv usullar bilan, masalan, transanal endorektal yo'g'on ichakni o'g'irlash (TENC) va Soave texnologiyasiga asoslangan Jorjson usuli bilan qiyosiy tahlil qildilar. bolalar jarrohligida ustuvor yo'nalish hisoblanadi. Operatsiya qilingan 31 bolada (nazorat guruhi) Soave-Boley va Lenyushkin usulidan foydalangan holda HDni uzoq muddatli davolash natijalarining qiyosiy tahlili 19 (61,3%) bemorda a'lo va yaxshi natijalarga erishildi, 10 (32,2%) qoniqarli va qoniqarsiz. 2 (6,5%) bemorda. TENTK usullariga kelsak, 55 (96,4%) bemorda a'lo va yaxshi natijalarga erishildi, 2 (3,5%) bemorda qoniqarli. Jorjson usulida operatsiya qilingan kasallikning proksimal shakllari bo'lgan 10 nafar bemor orasida barcha holatlarda a'lo va yaxshi natijalarga erishildi. Mualliflar HD ning distal shakllari uchun TENTK usulini chaqaloqlik davrida tanlashning ustuvor usuli deb hisoblashadi. Mualliflar kasallikni erta tashxislash va jarrohlik yo'li bilan davolashda yuzaga kelishi mumkin bo'lgan muammolarni va ularni hal qilish yo'llarini bayon qiladilar.

Kalit so'zlar: Xirshsprung kasalligi, aganglionoz, disganglioz, yo'g'on ichakning transanal endorektal olib tashlanishi (TENC)

Актуальность

На протяжении более 20 лет авторы рекомендуют эффективную одноэтапную раннюю радикальную коррекцию БГ с использованием методов ТЭНТК. Однако возникают определенные проблемы, связанные с недостоверностью методов ранней диагностики (рентгенологических, морфологических и гистохимических), а также отсутствием современных нейрорегистохимических экспресс-методов. На интра операционном этапе ТЭНТК, визуальное

определение проксимальных уровней резекции супрастенотической зоны аганглиоза представляет собой особую трудности. Поскольку, при хорошо подготовленного кишечника ребенка или компенсированной стадии болезни, внешние характерные признаки БГ практически отсутствуют, и хирург часто теряет ориентир оптимальной уровни резекции в проксимальной части низводимой кишки. В этом контексте, необходимы точные рекомендации по решению этих проблемы, во избежание рецидивов болезни у грудных детей.

Как известно, при достоверности диагноза при БГ у детей, взятие биопсии из слизистой прямой кишки считается "золотым стандартом" для морфологической верификации. Однако в литературе существует много разногласий и дискуссионных вопросов относительно, достоверности биопсии у маленьких детей с БГ. Многие авторы утверждают, что к моменту рождения интрамуральные ганглионарные клетки еще не достигли полной морфологической зрелости, особенно в каудальной части толстой кишки, включая подслизистый слой. Эта незрелость является физиологической, и окончательное созревание происходит постепенно, до 2-3 лет. Поэтому в раннем возрасте биопсия прямой кишки считается менее достоверной. Если не учитывать данную концепцию и проводить биопсию при подозрении на БГ, то диагноз будет ставиться часто и необоснованно, особенно у недоношенных детей [1,3,6,8,22,23]. Другие авторы считают, что отсутствие предварительной морфологической диагностики и сохранение проксимального (расширенного) дизганглионарного сегмента толстой кишки в ходе радикального оперативного лечения приводит к неудовлетворительным результатам [5].

В настоящее время авторы подтверждает показаниями для лапароскопической биопсии толстой кишки в случаи, когда ирригография не выявляет четких признаков БГ [4,9,10,21]. Также, имеющиеся гистохимические и морфогистохимические методы исследования для определения активности тканевой АХЭ при БГ проводятся. Однако, имеется информация о том, что в 50% случаев у детей, тканевой АХЭ позволяет предположить диагноз БГ, в остальных случаях она только затрудняет постановку окончательного диагноза. Современный нейрогистохимический экспресс-метод, проводимый в течение короткого времени, дает информацию с высокой достоверностью (97-99%). Однако для его применения требуются высококвалифицированные специалисты, дорогостоящее оборудование и реактивы, которые не всегда доступны [2,11,18,22].

На сегодняшний день включение в программу обследования детей с БГ в грудном возрасте, страдающих хроническими запорами (ХЗ) для выявления БГ с помощью морфогистохимического метода, не всегда является достоверным. Более того, применяемые клинические, рентгенологические и функциональные методы не всегда позволяют поставить правильный диагноз [11,14,16,19,20,21,23,24,25]. Таким образом, разносторонние и дискуссионные вопросы, связанные с определением локализации взятия биопсийного материала из слизистой прямой кишки или лапароскопическим путем из всех мышечно-подслизистых слоев толстой кишки и низкой морфологической достоверностью биопсийного материала при диагностике БГ, остаются открытыми.

Интраоперационно проблем связанной по профилактики послеоперационных рецидивов болезни в грудном возрасте, при применении методы ТЭНТК по Делаторре-Мандрагона, Ортего-Салгадо и Свенсон-Лайт, при достаточной подготовке кишки, требуют решения технических вопросов по определению уровня зоны резекции низведенной кишки, которое представляет собой актуальности.

Цель исследования: Улучшение результатов хирургического лечения БГ у детей грудного возраста по методу ТЭНТК, путем морфологического обоснования оптимального уровня резекции низводимой кишки.

Материал и методы

В период с 2010 по 2023 годы, мы изучили ближайшие и отдаленные результаты хирургического лечения БГ у 98 детей грудного возраста. Возрастные группы пациентов распределились следующим образом: до 3 месяцев – 12 (12,2%); 3-6 месяцев – 29 (29,5%); 6-9 месяцев – 33 (33,7%); 9-12 месяцев – 26 (26,5%). По формам заболевания: ректальная - 17 (17,3%); ректосигмоидальная - 75 (76,5%); субтотальная - 6 (6,1%), тотальная - 1 (1%). По клиническому течению: компенсированные – 19 (19,3%); субкомпенсированные – 63 (64,4%); декомпенсированные – 16 (16,3%). Встречались врожденные сопутствующие патологии:

болезнь Дауна – 2, аплазия и гипоплазия почек – 4, агенезия копчика – 5. Мальчиков – 66 (67,3%), девочек – 32 (32,7%). Всем проводили общезыкальные, лабораторные, инструментальные (обзорная рентгенография, полипозиционная ирригография (ППИ), УЗИ) и морфологические (биопат и макропрепарат удаленной зоны аганглиоза толстой кишки) исследования. Больные распределялись на 2 группы: Первая группа (контрольная) – 31 (31,6%) оперированных больных брюшно-промежностная проктопластика (БППП) по методу Соаве-Боля или Лёнюшкина с одновременной ликвидацией колостомы; Вторая группа (основная) – 67 (68,3%) оперированных больных, из которых 57 (58,1%) по методу ТЭНТК (Делаторре-Мандрагона – 51 и Свенсон-Лайт – 6), и 10 (10,2%) по методу Жорджесона. Была изучена эффективность каждого метода путем оценки в баллах по данным анкетирования 67 оперированных больных в отдаленном периоде сроком давности от 1 до 4 лет.

Результат и обсуждения

Ранняя диагностика болезни Гиршпрунга (БГ) у детей грудного возраста имеет свои специфические клинические особенности, которые зависят от степени зрелости ребенка, наличия сопутствующей патологии, энтероколита, а также длины аганглионарной зоны и степени расширения супрастенотической зоны, и других факторов. По результатам наших наблюдений, в период раннего грудного возраста (до 3 месяцев) было выявлено 11 (11,2%) больных, которые поступили с клиникой острой низкой кишечной непроходимости (КН). У этих больных в анамнезе отмечались: диарея, вздутие живота, повышение температуры тела, беспокойство, спастические боли в животе, интоксикация, гиповолемия и жидкий стул с примесью крови. При этом, первоочередной задачей было исключить ассоциированный энтероколит Гиршпрунга (ГЭК). После проведения обзорной рентгенографии брюшной полости были выполнены ирригографии. На ирригограммах четко видны аганглионарные зоны в дистальных отделах толстой кишки, а также переходная зона в виде воронкообразного расширения над пораженным участком у 9 больных с субтотальной формой БГ и у 2 больных с дистальной зоной ректосигмоидной формой БГ и признаками ГЭК. При ГЭК кишка раздражена и спазмируется, что создает ложное впечатление патологического сужения. Это означает, что в период новорожденности и раннего грудного возраста риск ложноположительных и ложноотрицательных результатов ирригографии увеличивается почти в 3 раза. У 6 гипотрофичных, функционально незрелых детей с энтероколитом грудного возраста первичная ранняя диагностика БГ, включая полнослойную и ректальную биопсию на воспаленной слизистой и истонченной стенке кишки, была невозможной. Также не всегда удавалось точно соотнести рентгенологические зоны сужения с зоной, где была взята биопсия, и аганглиозом. Поэтому в почти всех случаях из-за недостоверности, доступности и иногда невозможности взятия биопсии иммуногистохимические, морфогистохимические и нейрогистохимические экспресс-методы не применялись. У 19 больных, старше 3 месяцев, длинной аганглионарной зоной, наблюдалась более выраженная картина зона сужения и супрастенотическим расширением толстой кишки, включая левостороннюю субтотальную и длинную ректосигмоидальную форму (см. рис. а, б).



Рис. 1. Рентгенологические признаки: а) левосторонняя субтотальная форма; б) ректосигмоидальная форма с длинной аганглионарной зоной.

При короткой аганглионарной зоне с компенсаторными течениями БГ (в 19 случаях), не всегда наблюдались классическая картина, характеризующаяся узкой переходной зоной и супрастенотическими воронкообразными расширениями толстой кишки. В этом контексте чувствительность и специфичность ирригографии у новорожденных и детей раннего возраста были значительно снижены из-за частых микроклизм и естественного кормления. По мере перехода к искусственному и смешанному кормлению у больных с ХЗ наблюдался рост клинических проявлений. В этом контексте использование ППИ существенно расширило диагностические возможности при ректосигмоидальной форме с коротким сегментом БГ у грудных детей.

Несмотря на ограничения и иногда сложности применения морфогистологических и других методов диагностики БГ у грудных детей, мы считаем ППИ и лапароскопическую полнослойную биопсию наиболее оптимальными и надежными методами диагностики. У 6 пациентов, у которых сомневались в диагнозе БГ и длине аганглионарной зоны, мы провели лапароскопическую полнослойную биопсию.

До недавнего времени, несмотря на определенные ограничения, оптимальными и более физиологичными методами хирургического лечения болезни Гиршпрунга у детей считались проктосигмоидопластика по методу Соаве-Болея и метод Ленюшкина. Эти операции проводились у больных первой группы (31 случай) и выполнялись в два этапа. В ходе брюшного этапа, в глубине таза при демуккозации стенки прямой кишки, максимально приближенной к анусу, часто наблюдалось повреждение внутренних анальных сфинктеров и перфорация, которая часто становилась причиной тазового перитонита, межфутлярного абсцесса и стеноза прямой кишки. Более того, избыточная слепая демуккозация кишки и тупая травма инструментами могут привести к нарушению кровоснабжения и лимфатического дренажа соседних органов малого таза, таких как сфинктерные мышцы, яичники, предстательная железа и уретра. В отдаленном периоде это часто приводит к недержанию кала и мочи, а также может стать причиной развития заболеваний репродуктивных органов у мальчиков и девочек.

Однако на современном уровне развития медицины с использованием новых миниинвазивных и высокотехнологических методов, таких как трансанальная эндоскопическая ТЭНТК с видеоассистированием на брюшном этапе, такие как метод Жорджесона, мы имеем возможность оперировать детей с БГ в период новорожденности и грудного возраста. С накоплением опыта были разработаны различные тактические подходы к выбору методов операции и оптимизации показаний в зависимости от анатомической формы, степени компенсации и характера БГ.

При субтотальных и проксимальных левосторонних длинных формах БГ (с зоной аганглиоза свыше 30 см) в основной группе больных (6 случаев) для уменьшения внутрибрюшных осложнений метод Соаве-Болея был заменен лапароскопическими диагностикой и мобилизацией толстой кишки. Промежуточный этап включал встречную трансанальную демуккозацию "снизу-вверх" с низведением мобилизованной кишки. После резекции зоны аганглиоза создавался первичный колоректальный анастомоз (операция Жорджесона), результаты которой характеризовались благоприятными исходами.

При ректальных и ректосигмоидальных формах бессеменного ганглиоза (БГ) в грудном возрасте, длина зоны аганглиоза в прямой и сигмовидной кишке составляет до 30 см. Для лечения этого состояния была проведена трансанальная экстенд-процедура (ТЭНТК) по методам Делаторре-Мандрагона и Ортего-Малгадо. Демуккозацию выполняли трансанально с низведением толстой кишки эндоректально. После резекции зоны аганглиоза производится трансанальное наложение первичного колоректального анастомоза (см. рисунок 3). Метод ТЭНТК был применен в грудном возрасте у 51 (58,1%) больных по методу Делаторре-Мандрагона и у 6 (10,5%) - по методу Свенсон-Лайт при ректальной и ректосигмоидальной формах БГ. Важно отметить, что все операции были выполнены без предварительного наложения колостомы.

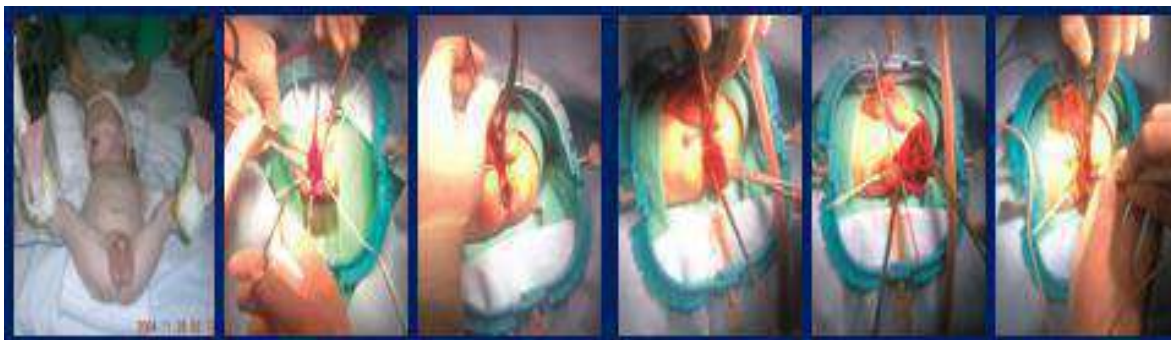


Рис.2. ТЭНТК - Делаторре-мандрагона, Ортего-Малгадо

При выполнении ТЭНТК следует обратить внимание на возможность определения оптимального уровня резекции кишки с целью профилактики рецидивов болезни. Особенно это важно у больных с младшим возрастом, суженная зона и супрастенотическая расширенная часть кишки не всегда четко выявляются. Это особенно характерно для компенсаторных (ректальная и ректосигмоидальная с короткой зоной аганглиоза) форм и атипичных клинических проявлений ГАЭК. У которых ранняя диагностика и определение уровня резекции могут быть затруднительными. Для этой цели интраоперационное определение оптимального уровня резекции является важным аспектом, обеспечивающим радикальность методов ТЭНТК. В этом контексте нами проведен морфологическое исследование у 9 (15,7%) больных БГ, которым выполнялась широкая резекция толстой кишки, включая тех, у кого были дополнительные петли при долихосигме. Макропрепараты включали в себя начальную, среднюю и верхнюю части супрастенотической расширенной зоны толстой кишки, и мы изучили состояние гистоструктуры нервных сплетений, узлов клеток и волокон кишки (рис. 3).



Рис.3. Макропрепарат полученной широкой резекцией толстой кишки

При этом, в начальном отделе расширенной части кишки на расстояние до 3 см. от переходной зоны, отмечались участки дисганглиоза, характеризующиеся местами отсутствия, атрофией, деструкцией, гипертрофией и гиперплазией сохранившихся узлов нервных сплетений. Далее, при изучении слизистой средней супрастенотической расширенной части кишки, на расстоянии до 5 см. от переходной зоны, отмечалась их атрофичность,

выражающаяся в широких просветах в криптах, диффузном отеке, разрыхлении собственной соединительной тканной пластинки с очагами воспалительного инфильтрата и склероза. Имеются относительно гипертрофированные и гиперплазированные нервные узлы за счет набухания нервных клеток, волокон и гиперплазии Шванновских клеток (рис. 4а).

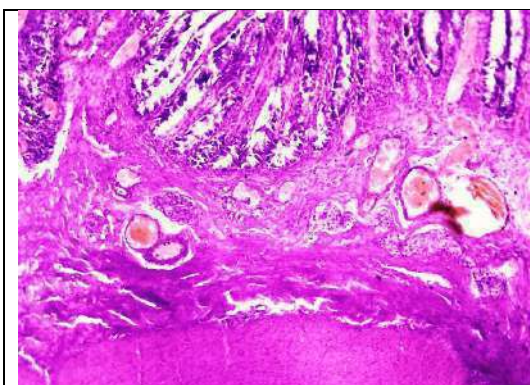


Рис 4а. Подслизистый слой супрастенической части кишки длиной до 3-5см. при БГ у грудного ребенка. Гипертрофия и гиперплазия нервных сплетений на фоне хронического воспаления. Окр: Г-Э. Ув: 10х20.

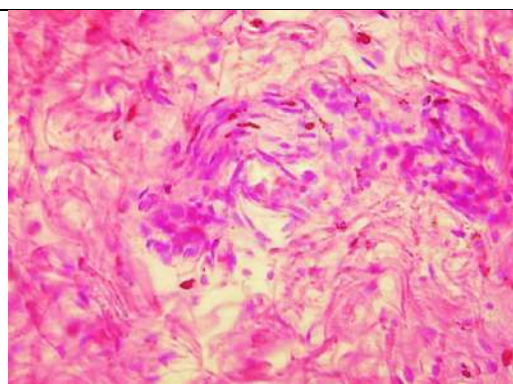


Рис 4б. Подслизистый слой супрастенической части кишки длиной до 3-5см. при БГ у грудного ребенка. Гипертрофия и гиперхроматизация Мейснеровских нервных узлов с гиперплазией шванновских клеток. Окр: Г-Э. Ув: 10х40.

Нервные клетки расположены в одном полюсе узла с признаками гипертрофии и гиперхроматизации, в другом имеются нервные волокна из гиперплазированных Шванновских клеток (рисунок 4б). В подслизистом слое средней расширенной части кишки на расстоянии до 5 см от переходной зоны отмечается наличие разнообразных по размеру и составу нервных узлов. В этих нервных узлах нервные волокна и глиальные клетки встречаются в малом количестве и расположены по периферии.

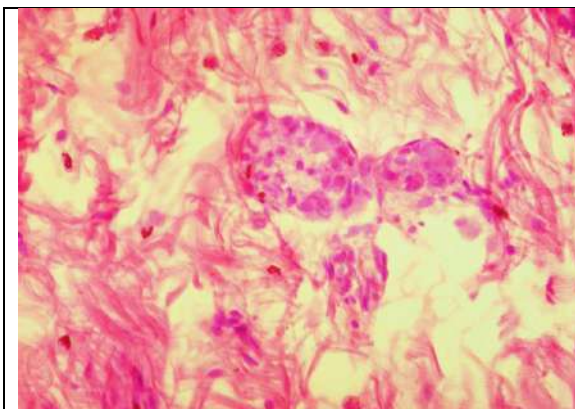


Рис 5а. Подслизистый слой расширенной части кишки длиной до 3-5см. при БГ у грудного ребенка. Мейснеровские нервные узлы с большим числом нервных клеток и тонкой миелиновой оболочкой. Ув: 10х40.

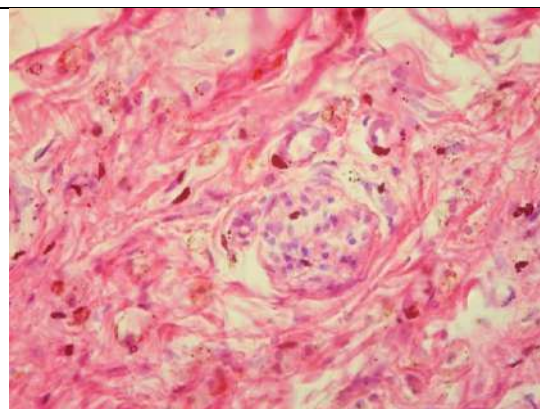
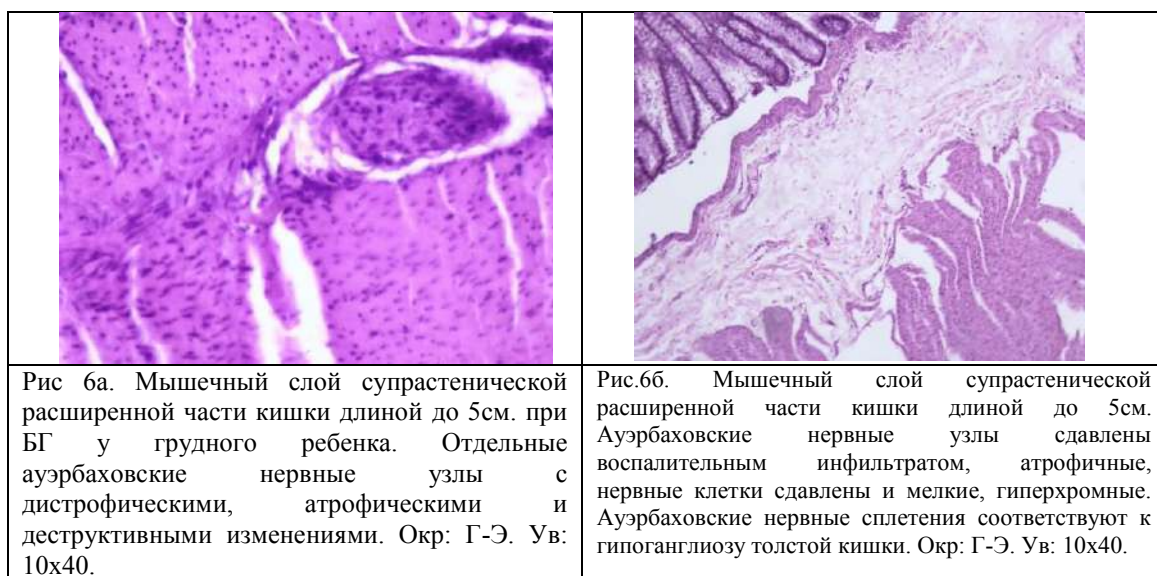


Рис 5б. Подслизистый слой расширенной части кишки длиной до 3-5см. при БГ у грудного ребенка. Мейснеровские нервные узлы с малым числом нервных клеток, большим количеством нервных волокон. Окр: Г-Э. Ув: 10х40.

Мейснеровские нервные узлы округлой формы с малым количеством нервных клеток (рис 5а), где наоборот больше нервные волокна и в окружности шванновские клетки формируют тонкую оболочку (рис.5б) в которое охватывает в зависимости по степени декомпенсации. Эти

вторичные морфологические изменения на уровне менее выраженной дилатированной «нормальной» части кишки, идет к нормализации строения нервных узлов в слизистом и подслизистом слое до 5 см от переходной зоны, в зависимости от степени компенсации супрастенотического расширения толстой кишки. В межмышечном слое расширенной части стенки кишки, отмечается отдельные ауэрбаховские нервные узлы с дистрофическими, атрофическими и деструктивными изменениями длиной до 5 см (рис.6а). При этом, дистрофическим изменениям подвергнуты в основном нервные клетки, глиальные клетки и нервные волокна, а атрофическим изменениям подвергнуты швановские оболочки. Микроскопического исследования в стенке промежуточной части расширения толстой кишки отмечается картина пролиферативно воспалительной форме хронического колита. Мышечный слой утолщен за счет гипертрофии гладкомышечных клеток и наличия интерстициального лимфогистиоцитарного инфильтрата с атрофией и деструкцией нервных ганглиев. Ауэрбаховские нервные узлы сдавлены воспалительным инфильтратом, атрофичные, нервные клетки сдавлены и мелкие, гиперхромные. Патоморфологические изменения нервного аппарата толстой кишки соответствуют к гипоганглиозу (рис.6б).



Более того, в различных топографических отделах стенок расширенной части кишки Ауэрбаховские нервные сплетения по гистоархитектонике и размерам отличаются друг от друга. В первом участке, где прикреплена брыжейка и проходят нервно-сосудистые пучки и нервные узлы, более крупные, многоклеточные и расположены редко. В одном объективе микроскопа насчитывается всего один узел. Чем дальше участок стенки кишки от зоны прикрепления брыжейки, Ауэрбаховские нервные сплетения расположены гуще, и в одном объективе микроскопа насчитывается 2-3 узла. В них мало нервных клеток, нервные волокна расположены рыхло, а в окружности миелиновые оболочки толстые за счет гиперплазии Шванновских клеток. Таким образом, на уровне супрастенотической расширенной зоны на расстоянии до 5 см были выявлены признаки необратимого склероза и фиброзного перерождения мышечного слоя, дегенеративно-воспалительные изменения слизистой оболочки, дисганглионарные "неполноценные" участки нервных сплетений, которые в дальнейшем могут служить источником развития гипоперистальтики и причиной хирургических заболеваний в отдаленном периоде после операции. На основе данных гистоморфологии можно делать вывод, что определение оптимальной верхней границы уровня резекции в ректальной и ректосигмоидной формах БГ, даже при незначительной дилатации супрастенотической зоны, имеет разной степени дисганглионарные и "неполноценные" участки нервных сплетений. Поэтому мы рекомендуем широкую резекцию на расстояние, минимум, выше 5 см от расширенной зоны. Считаем, что оптимальной зоной резекции является обеспечение исключения рецидивов заболевания.

Такая интраоперационная тактика определения уровня широкой резекции у мобилизованной части кишки была применена у 57 пациентов при операции ТЭНТК. В отдаленном периоде у этих пациентов были получены отличные и хорошие результаты почти у всех, без признаков ХЗ. Для изучения отдаленных результатов проводилось анкетирование 3 месяца после радикальной операции у 67 пациентов с БГ у детей в возрасте 1-3 лет с использованием бальной шкалы. Перечень вопросов для анкетирования представлен в таблице №1, где клинические нарушения акта дефекации оценивались как: хорошая, удовлетворительная или неудовлетворительная.

При этом, если балл составляет от 45 до 60, то оценивается как "хорошо"; от 30 до 45 баллов – как "удовлетворительно"; ниже 30 баллов – как "неудовлетворительно". В наших исследованиях отдаленные результаты хирургического лечения Болезни Гиршпрунга в целом таковы: "отличные" – 57,3%, "хорошие" – 27,9%, "удовлетворительные" – 11,5%, "неудовлетворительные" – 3,2%.

При сравнительном анализе отдаленных результатов лечения Болезни Гиршпрунга у грудных детей видно, что из 31 оперированного методом Соаве – Болей и Ленюшкина, "отличные" и "хорошие" результаты получили 19 (61,3%) пациентов, "удовлетворительные" – 10 (32,2%), и "неудовлетворительные" – 2 (6,5%). Среди 57 оперированных пациентов с дистальными формами Болезни Гиршпрунга, применяя метод ТЭНТК, "отличные" и "хорошие" результаты получили 55 (96,4%), а "удовлетворительное" – 2 (3,5%). У 10 оперированных пациентов с проксимальными формами болезни методом Жорджесона во всех случаях были достигнуты "отличные" и "хорошие" результаты, не было "удовлетворительных" и "неудовлетворительных" результатов. Стоит отметить, что из 12 оперированных пациентов с Болезнью Гиршпрунга типа БППП по методу Соаве-Болей и Ленюшкина, 12 пациентам была наложена колостома в период новорожденности.

Таблица №1

Вопросы анкетирования для оценки отдаленных результатов хирургического лечения болезни Гиршпрунга.

Симптомы	Отдаленные результаты					
	Хорошие	балл	Удовлетворительное	балл	Не удовлетворительное	Балл
1.Вздутие живота	Нет	10	Часто	5	Постоянно	0
2.Затруднение акта дефекации	Нет	10	Через 3 дней с трудом, но самостоятельно	5	Через 4-6 дней, не самостоятельно, после клизмы	0
3.Незавершенная дефекация	Нет	10	Частично	5	Есть	0
4.Уменьшению диаметра стула	Нет	10	Частично уменьшено	5	Резко уменьшено	0
5.Отсутствие самостоятельного стула и чувства позыва к дефекации	Нет	10	Частично	5	Есть	0
6.Каломазание с отсутствием позыву к дефекации	Нет	10	Частично	5	Да	0

Таким образом, анализ отдаленных результатов хирургического лечения первой группы пациентов, проведенного по методу Соаве-Болей и Ленюшкина, показал, что в позднем периоде наблюдались стенозы в зоне анастомоза с нарушением акта дефекации типа ХЗ с полным и

частичным отсутствием чувства к позыву. Для детей с удовлетворительными и неудовлетворительными результатами предлагалось стационарное обследование с проведением необходимых процедур, таких как ППИ, УЗИ живота и промежности, анализы кала на копрологию и дисбактериоз кишечника, бужирование прямой кишки, ЭСМ и комплекс реабилитационного лечения до полного исчезновения признаков осложнений в течение 1-2 лет.

У второй группы больных, оперированных по методу ТЭНТК в отдаленном периоде после операции, хирургические осложнения были в начальной стадии после операции и имели функциональный характер. Недержание мочи не наблюдалось. Недержание кала отмечалось только при наличии жидкого стула. После получения ЭСМ и комплексного реабилитационного лечения, эти осложнения постепенно исчезли в течение 1-3 месяцев после операции. Анализ результатов хирургического лечения детей с БГ в грудном возрасте, показывает, что относительное применение малоинвазивных технологий по методу ТЭНТК и метода Жорджесона дает лучшие результаты. Следовательно, радикальное одноэтапное оперативное лечение дистальных форм БГ методом ТЭНТК при грудном возрасте считается приоритетным, которое позволяет снизить осложнения до минимума и улучшить функциональные результаты.

Выводы

При хирургическом лечении дистальных форм БГ у детей грудного возраста метод ТЭНТК является методом выбора, и при этом колостомы не показана.

2. При проксимальных и декомпенсированных формах БГ при наличии колостомы, оптимальным выбором метода радикальной операции является БППП по методу Соаве (Болей или Ленюшкина) с одновременной ликвидацией колостомы.

3. При осложненной, острой течением субтотальной форме БГ в период новорожденности первично экстренное наложение колостомы спасает жизни ребенка и способствует лечению ГАЭК.

4. Для определения оптимальной верхней границы уровня резекции в ректальной и ректосигмоидной формах БГ при ТЭНТК, даже при незначительной дилатации супрастенитической зоны, имеет разной степени дизганглионарные и "неполноценные" участки нервных сплетений. Поэтому широкую резекцию на расстояние, минимум, выше 5 см от расширенной зоны, обеспечивает профилактики рецидивов заболевания и послеоперационного ХЗ.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ:

1. Говорухина О.А. Диагностика и лечения болезни Гиршпрунга у детей на современном этапе // Новости хирургии. 2017;25(5):510–517.
2. Дронов А.Ф., Смирнов А.Н. и др. Операция Соаве при болезни Гиршпрунга у детей – 50 летний опыт применения // Детская хирургия им. Ю.Ф.Исакова. 2016;20(6):303–309.
3. Джорджсон К., Мюнстерер О. и др. Болезнь Гиршпрунга – лапароскопическое эндоректальное низведение // Детская хирургия им. Ю.Ф.Исакова. 2016;20(6):309–314.
4. Ионов А.Л., Гогица А.А. и др. Поэтапная биопсия толстой кишки в диагностике болезни Гиршпрунга у детей // Детская хирургия. 2017;21(6):291–294.
5. Каган А.В., Котин А.Н., и др. Проблемы диагностики болезни Гиршпрунга у новорожденных: клинические примеры // Педиатр. 2020;11(1):83–90.
6. Комиссаров И.А., Колесникова Н.Г. и др. Повторные операции лечения болезни Гиршпрунга у детей. // Педиатр. 2017;8(8):161.
7. Линник А.В. Хирургическое лечение и оценка качества жизни детей с болезнью Гиршпрунга / Автореф. дисс. к.м.н. Москва, 2016;25.
8. Морозов Д.А., Пименова Е.С. и др. Операция О. Swenson - базовая технология хирургии болезни Гиршпрунга // Детская хирургия. 2016;20(4):203–210.
9. Поддубный И.В., Исаев А.А. и др. Лапароскопические операции при болезни Гиршпрунга у детей // Колопроктология. 2016;1(15):13–16.
10. Разумовского А.Ю., Дронова А.Ф., и др. / Болезнь Гиршпрунга у детей. М., 2019;368.
11. Смирнов А.Н., и др. Повторные операции при болезни Гиршпрунга у детей // Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. 2013;III(4):42–49.

12. Сварич В.Г. Оптимизация диагностики и хирургического лечения болезни Гиршпрунга у детей /Автореф. дисс. к.м.н. Ростов-на-Дону. 2016;25.
13. Хамраев А.Ж., Эргашев Б.Б. и др. Особенности клиники, диагностика и хирургического лечения болезни Гиршпрунга у новорожденных и грудных детей // Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. 2013;3(4):59–62.
14. Хамраев А.Ж., Эргашев Б.Б. Трансанальное эндоректальное низведение толстой кишки при лечении болезни Гиршпрунга у детей до трёх лет // Бюлетень ассоц-я врачей Узбекистана. 2018;3:100–104.
15. Хамраев А.Ж. Хирургия толстой кишки у детей // Учебное пособие. Издательство. «Ноширлик ёгдуси». Ташкент. 2020;671.
16. Хамраев А.Ж., Хамроев У.А. Болезнь Гиршпрунга детского возраста / Ташкент. 2023;351.
17. Холостова В.В. Болезнь Гиршпрунга у детей (диагностика, лечение, реабилитация) / Автореф. дис. док.мед. наук. Москва. 2016;28.
18. Эргашев Н.Ш., Хуррамов Ф.М. и др. Диагностика и лечение болезни Гиршпрунга у детей до одного года // Современные тенденции науки и практики в детской хирургии. 2018;253-254,
19. Bjorn N, Rasmussen L, et al. Full-thickness rectal biopsy in children suspicious for Hirschsprung's disease is safe and yields a low number of insufficient biopsies // J Pediatr Surg. 2018;53(10):1942-1944.
20. Bischoff A., Frischer J., at al. Damaged anal canal as a cause of fecal incontinence after surgical repair for Hirschsprung disease – a preventable and under-reported complication // J Pediatr Surg. 2017;52(4):549–553.
21. Cheng L.S, Schwartz D.M, Hotta R, et al. Bowel dysfunction following pullthrough surgery is associated with an overabundance of nitrergic neurons in Hirschsprung disease // J Pediatr Surg. 2016;51(11):834–1838.
22. De La Torre L., Wehrli L.A. Error traps and culture of safety in Hirschsprung disease // Semin Pediatr Surg. 2019;28(3):151-159.
23. Fosby M.V., Stensrud K.J., Bjørnland K. Bowel function after transanal endorectal pull-through for Hirschsprung disease - does outcome improve over time? // J Pediatr Surg. 2020;55(11):2375-2378.
24. Kastenber Z.J., Taylor M. A., Durham M, M. et al. Perioperative and long-term functional outcomes of neonatal versus delayed primary endorectal pull-through for children with Hirschsprung disease: A pediatric colorectal and pelvic learning consortium study // J.Pediatr Surg 2021;56(8):1465-1469.
25. [Krois, W.](#), Reck, C.A.,et al. A technique to reconstruct the anal sphincters following iatrogenic stretching related to a pull-through for Hirschsprung disease // J Pediatr Surg. 2021;56(6):1242–1246

Поступила 10.09.2023