

ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ  
УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ «СЕВЕРО-ЗАПАДНЫЙ  
ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ ИМЕНИ  
И.И. МЕЧНИКОВА»  
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

на правах рукописи

КЕСАЕВА

ТАМАРА ВЛАДИМИРОВНА

ТРАНСАНАЛЬНЫЕ ЭНДОРЕКТАЛЬНЫЕ ОПЕРАЦИИ У ДЕТЕЙ С БОЛЕЗНЬЮ  
ГИРШПРУНГА. ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ ПОСЛЕОПЕРАЦИОННОГО  
ПЕРИОДА, РЕАБИЛИТАЦИЯ, ОТДАЛЕННЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ

3.1.11. Детская хирургия

Диссертация

на соискание ученой степени

кандидата медицинских наук

Научный руководитель:

доктор медицинских наук, доцент

Светлана Александровна Караваева

Санкт-Петербург - 2024

## СОДЕРЖАНИЕ

	Стр
ВВЕДЕНИЕ.....	4
ГЛАВА 1 .....	12
СОВРЕМЕННЫЕ ПРЕДСТАВЛЕНИЯ О ДИАГНОСТИКЕ И ЛЕЧЕНИИ ДЕТЕЙ С БОЛЕЗНЬЮ ГИРШПРУНГА (ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ).....	12
1.1 История .....	12
1.2 Диагностика .....	17
1.3 Хирургическое лечение - от истоков до наших дней .....	20
1.4 Прогноз.....	24
1.5 Отдалённые результаты лечения .....	25
1.6. Методы оценки отдаленных результатов .....	29
ГЛАВА 2 .....	33
МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ .....	33
2.1 Общая характеристика пациентов .....	35
2.2. Хирургическое лечение .....	39
2.2.1 Операция Соаве .....	41
2.2.2 Операция «Соавсон» .....	41
2.2.3 Операция Свенсона .....	42
2.3 Формирование групп сравнения .....	42
2.4 Интраоперационные особенности и осложнения .....	45
2.4.1 Послеоперационное течение .....	45
2.4.2 Послеоперационное амбулаторное наблюдение .....	46
2.4.3 Ранние послеоперационные осложнения.....	47
2.4.4 Поздние послеоперационные осложнения .....	47
2.5 Общая характеристика диагностических исследований на амбулаторном этапе после радикального хирургического лечения и стационарном обследовании детей через 1 год после проведенного хирургического лечения.....	48
2.5.1 Клинический осмотр .....	48
2.5.2 Обзорная рентгенограмма брюшной полости .....	49
2.5.3 Ирригография .....	49
2.5.4 Эндо-УЗИ анального канала .....	50
2.5.5 Осмотр промежности под наркозом.....	51
2.5.6 Ректальная биопсия.....	52
2.5.7 Дополнительные методы исследования.....	53
2.6 Анкетирование.....	53
2.7 Реабилитация .....	55

2.7.1 Послеоперационный энтероколит .....	56
2.7.2 Запор .....	56
2.7.3 Недержание .....	57
2.8 Статистическая обработка данных .....	58
ГЛАВА 3 .....	60
РЕЗУЛЬТАТЫ СОБСТВЕННЫХ КЛИНИЧЕСКИХ .....	60
НАБЛЮДЕНИЙ .....	60
3.1 Частота возникновения гиршпрунг-ассоциированного энтероколита в дооперационном периоде .....	60
3.1 Интраоперационные особенности и осложнения .....	64
3.2 Послеоперационное течение .....	72
Послеоперационное течение оценено у всех 102 пациентов. ....	72
3.2.1 Длительность нахождения ребенка в отделении реанимации .....	72
3.2.2 Появление первого стула .....	77
3.2.3 Начало энтерального питания .....	80
3.2.4 Перевод из реанимационного отделения .....	83
3.2.5 Длительность госпитализации .....	89
3.3 Осложнения и особенности течения послеоперационного .....	95
периода .....	95
3.4 Сравнительный анализ послеоперационного энтероколита .....	99
Временное прекращение отхождения самостоятельного стула .....	104
3.5 Оценка отдаленных результатов .....	108
<i>Клинический случай 1</i> .....	111
<i>Клинический случай 2</i> .....	117
3.4.1 Каломазание и недержание стула .....	126
3.4.2 Обследование пациентов с недержанием и каломазанием. Осмотр промежности под наркозом .....	128
3.4.3 Обследование пациентов с недержанием и каломазанием - Эндо-УЗИ анального канала .....	129
3.4.5 Запоры .....	132
3.4.6. Ирригография .....	134
<i>Клинический случай 3</i> .....	136
<i>Клинический случай 4</i> .....	139
ГЛАВА 4 .....	144
ОБСУЖДЕНИЕ ПОЛУЧЕННЫХ РЕЗУЛЬТАТОВ .....	144
ВЫВОДЫ .....	153
ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ .....	154
ПЕРСПЕКТИВЫ ДАЛЬНЕЙШЕЙ РАЗРАБОТКИ ТЕМЫ .....	156
СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ .....	158

## **ВВЕДЕНИЕ**

### **Актуальность работы**

Болезнь Гиршпрунга (БГ) известна уже более 130 лет и занимает важное место среди врожденных пороков развития желудочно-кишечного тракта у детей (Q43.1). По данным многочисленных исследований частота этого заболевания варьирует от 1:2000 до 1:12000 новорожденных, несколько различаясь в этнических группах [99]. К настоящему времени достигнуты значительные успехи в понимании этиологии и патогенеза болезни, молекулярно-генетических механизмах развития аганглиоза толстой кишки, а также предложены различные методы хирургического лечения.

Несмотря на многолетнюю историю и достижения в развитии детской хирургии, лечение детей с болезнью Гиршпрунга остается сложной и не до конца решенной проблемой. Доказательством этого служит существование разных способов оперативного лечения, достаточно большое число послеоперационных осложнений (7-35%), сохраняющаяся летальность и не всегда удовлетворительные функциональные результаты. До сих пор существует проблема того, что диагностика БГ нередко запаздывает, и это неизменно приводит к ухудшению результатов лечения [7,16,19].

В настоящее время существует несколько общеупотребимых методов хирургического лечения БГ – это операции Свенсона, Соаве, Дюамеля и другие. Оригинальная операция Свенсона, предложенная автором в 1948 году для радикального лечения пациентов с болезнью Гиршпрунга, со временем претерпела значительные изменения [149]. Наряду с ней были разработаны и другие варианты хирургического лечения, направленные на уменьшение количества послеоперационных осложнений и улучшение отдаленных результатов [44,66,110,116]. Внедрение в практику лапароскопического метода, как этапа подготовки толстой кишки для низведения и взятия поэтажной биопсии, привело к определенному перевороту в технике хирургического лечения БГ,

ставшего основой для широкого использования трансанальных вмешательств. В настоящее время эти технологии стали своего рода «золотым стандартом» и широко используются в лечении болезни Гиршпрунга у детей [2].

Вместе с тем, среди хирургов нет единого мнения о выборе наиболее оптимальной оперативной техники трансанального эндоректального низведения толстой кишки, способов профилактики и лечения осложнений, возникших в послеоперационном периоде. Особого внимания заслуживает проблема неудовлетворительных отдаленных функциональных результатов, которые встречаются по литературным данным в 15-50% случаев [2, 14, 44, 45]. При этом на практике отсутствует единый подход к реабилитации пациентов в послеоперационном периоде, что приводит к противоречивой оценке как самих результатов лечения, так и затрудняет социальную адаптацию детей [108, 110, 144].

Активное внедрение в повседневную практику лечения болезни Гиршпрунга у детей трансанальных эндоректальных вмешательств, отсутствие единого подхода к выбору техники их проведения, недостаточное знание причин осложнений, способов их профилактики и лечения, а также влияние этих осложнений на отдаленный функциональный результат, подтверждают актуальность проблемы и являются основой для продолжения научных исследований.

### **Степень разработанности темы исследования**

В настоящее время нет четких критериев, на которые могут ориентироваться хирурги при выборе тактики ведения пациентов с болезнью Гиршпрунга в дооперационном периоде. Данные литературы не содержат однозначного указания на оптимальный возраст пациента для выполнения радикального оперативного вмешательства. Так, например, в клиниках США придерживаются тактики раннего хирургического лечения, как правило, в первые 2 недели жизни. Другие авторы утверждают, что более рационально проведение оперативного вмешательства в диапазоне 1-3 месяцев жизни. До сих пор в ряде стран

применяется этапное хирургическое лечение. Выбор способа хирургической коррекции порока остается дискуссионным. Одинаковой популярностью пользуются такие методики, как операции Дюамеля, Свенсона, Соаве, Джорджсона, эндоректальное низведение толстой кишки без лапароскопической ассистенции. В отечественной и зарубежной литературе мало исследований, в которых бы сравнивались разные варианты эндоректальных операций у детей с болезнью Гиршпрунга. Отсутствует единый подход к ведению пациентов в послеоперационном периоде. В последние годы проблеме оценки отдаленных результатов лечения детей с БГ уделяется значительное внимание, что косвенно подтверждает существование у них после операции функциональных проблем [8,14,31,41,57,138]. Остаются нерешенными вопросы профилактики и лечения гиршпрунг-ассоциированного энтероколита, который является главной причиной смертности детей с данной патологией [21,71].

В нашем исследовании представлена сравнительная характеристика и анализ результатов лечения детей разного возраста с болезнью Гиршпрунга после радикальной операции, выполненной трансанальным эндоректальным способом с лапароскопической ассистенцией либо открыто и использованием трех вариантов диссекции прямой кишки.

### **Цель исследования**

Улучшение результатов лечения детей с болезнью Гиршпрунга на основе определения оптимального возраста ребенка и способа хирургического лечения.

### **Задачи исследования**

1. Изучить течение послеоперационного периода и отдаленные функциональные результаты у детей с болезнью Гиршпрунга, оперированных на базе Детского городского многопрофильного клинического специализированного центра высоких медицинских технологий Санкт-Петербурга методом трансанального эндоректального низведения кишки с использованием различных способов диссекции прямой кишки (принципы операций Соаве, «Соавсон», Свенсон).

2. Определить влияние возраста ребенка, гиршпрунг-ассоциированного энтероколита на течение послеоперационного периода и отдаленный результат лечения болезни Гиршпрунга.
3. Выявить особенности течения и возможные осложнения послеоперационного периода у детей после трансанального эндоректального низведения кишки.
4. Определить оптимальный метод эндоректальной диссекции при проведении трансанального низведения кишки у детей с болезнью Гиршпрунга.

### **Научная новизна**

Впервые выполнен сравнительный анализ течения послеоперационного периода и оценка отдаленных функциональных результатов у детей с болезнью Гиршпрунга после трансанальных эндоректальных операций с различными видами диссекции прямой кишки.

Доказано, что методика диссекции прямой кишки, возраст на момент проведения радикального хирургического вмешательства не оказывают существенного влияния на течение раннего послеоперационного периода и отдаленный функциональный результат.

У части детей с короткой зоной аганглиоза (22%) выявлена особенность послеоперационного течения, проявляющаяся во временном прекращении отхождения самостоятельного стула в разные сроки на протяжении 1 года после операции, расцененная нами как период адаптации и стабилизации функции низведенной кишки. Проводимая консервативная терапия привела к восстановлению акта дефекации у всех пациентов данной группы.

Установлено, что наличие энтероколита у пациентов с болезнью Гиршпрунга до операции является фактором риска его развития и в послеоперационном периоде, что значительно ухудшает функциональный прогноз.

### **Практическая значимость**

На основе полученных в процессе диссертационного исследования результатов сделан вывод о целесообразности радикального оперативного

лечения болезни Гиршпрунга у детей любого возраста методом трансанального эндоректального низведения ганглионарной части толстой кишки с лапароскопической ассистенцией. Проведение диссекции прямой кишки на основе принципа оригинальной операции Свенсона позволяет минимизировать развитие послеоперационных осложнений (гиршпрунг-ассоциированный энтероколит, стеноз зоны анастомоза, недержание кала, запор) и улучшить отдаленные функциональные результаты.

Пациентов с дооперационным энтероколитом рекомендовано рассматривать как группу высокого риска развития инфекционного поражения толстой кишки в послеоперационном периоде.

Предложенные принципы ведения детей после радикальной операции, направленные на профилактику и своевременное выявление особенностей течения послеоперационного периода, позволяют консервативными мерами добиваться нормализации акта дефекации у большинства пациентов.

Итогом диссертационного исследования стало написание методического пособия по диагностике и лечению болезни Гиршпрунга у детей раннего возраста, включающих в себя принципы обследования и ведения в дооперационном периоде, обоснование срока и метода хирургической коррекции, реабилитацию и оценку функционального результата.

Предложенные практические рекомендации по диагностике и лечению детей с болезнью Гиршпрунга могут быть использованы в работе амбулаторных и стационарных медицинских учреждений Российской Федерации.

### **Внедрение результатов исследования в практику**

Полученные в ходе исследования результаты внедрены в практическую деятельность отделения реанимации новорожденных, отделения патологии новорожденных, отделения хирургии Детского городского многопрофильного клинического специализированного центра высоких медицинских технологий г. Санкт-Петербурга.



Материалы диссертационного исследования используются в учебном процессе кафедры детской хирургии Федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования «Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет имени академика И. П. Павлова» Министерства здравоохранения Российской Федерации и Северо-Западного государственного медицинского университета имени И. И. Мечникова.

### **Методология и методы исследования**

Исследование основано на изучении ретроспективных и проспективных данных лечения 102 детей разного возраста с болезнью Гиршпрунга, исключая больных с тотальным аганглиозом толстой кишки, за период с 2008 по 2022 год. У всех пациентов было проведено радикальное оперативное лечение – трансанальное эндоректальное низведение ганглионарной части толстой кишки после резекции зоны аганглиоза.

В 77 наблюдениях оно выполнено с лапароскопической ассистенцией, 25 детей лечились этапно: первоначально накладывалась кишечная стома, а затем проводилась лапаротомия с последующим низведением кишки на промежность. Диссекция прямой кишки выполнялась с использованием разной техники, основанной на принципах операций, предложенных Соаве (Soave) и Свенсоном (Swenson).

В процессе исследования были сформированы группы сравнения в зависимости от формы заболевания, возраста на момент проведения радикальной операции, способа эндоректальной диссекции.

Отдаленные результаты оценены в сроки от 2 до 14 лет с применением методик описания, учета клинико-anamnestических данных, современных статистических методов.

### **Основные положения, выносимые на защиту**

1. Трансанальные эндоректальные операции являются эффективным способом лечения болезни Гиршпрунга у детей.

2. Возраст ребенка при проведении радикальной операции не влияет на течение послеоперационного периода и отдаленный функциональный результат.
3. Способ диссекции прямой кишки при операции эндоректального трансанального низведения толстой кишки у детей с болезнью Гиршпрунга достоверно не влияет на частоту послеоперационных осложнений, течение послеоперационного периода и отдаленный функциональный результат.

### **Степень достоверности и апробация работы**

Достоверность диссертационной работы доказана репрезентативностью выборки пациентов и статистически-достоверным анализом ретроспективных и проспективных данных.

Выводы, научные положения, рекомендации, сформулированные в диссертации, аргументированы и подкреплены данными системного анализа, обоснованы статистическими материалами, мониторингом и длительным характером исследования, который позволил провести тщательный анализ полученных данных.

Материалы диссертационного исследования были доложены и обсуждены на конференции «Актуальные вопросы детской хирургии», г. Петрозаводск, 12-13.12.2019; 92-ой Всероссийской научно-практической конференции с международным участием «Мечниковские чтения — 2019»; 5-м Форуме Детских хирургов России, 1-м Российско-Китайском конгрессе детских хирургов, УФА, 3 - 5 сентября 2019.

По теме диссертации опубликовано 5 печатных работ, из них 3 статьи в рецензируемых журналах, рекомендованных ВАК при Министерстве науки и высшего образования РФ, выпущено учебное пособие «Болезнь Гиршпрунга у новорожденных — диагностика и лечение».

### **Личный вклад автора**

Автором сформулированы цели исследования, задачи, критерии включения и исключения в исследование. Выполнена работа на всех этапах подготовки

диссертации – анализ современной литературы, сбор ретроспективных и проспективных данных, статистическая обработка результатов и анализ полученных данных. Автор участвовал в процессе ведения больных, операциях, обследовал пациентов в отдаленном периоде, сформулировал выводы и разработал практические рекомендации по лечению детей с болезнью Гиршпрунга. Текст диссертации, автореферат, научные статьи и тезисы написаны лично автором, который также принимал участие в научно-практических конференциях, посвященных теме диссертационного исследования.

### **Объем и структура диссертации**

Диссертационная работа изложена на 176 страницах машинописного текста. Состоит из оглавления, введения, литературного обзора, главы, посвященной материалам и методам, главы с описанием собственных результатов исследований, главы обсуждения, выводов и практических рекомендаций. Список литературы включает 173 источника литературы, из них – 149 работ зарубежных авторов. Работа иллюстрирована 46 таблицами, 84 рисунками и диаграммами, содержит 4 клинических примера.

## ГЛАВА 1

# СОВРЕМЕННЫЕ ПРЕДСТАВЛЕНИЯ О ДИАГНОСТИКЕ И ЛЕЧЕНИИ ДЕТЕЙ С БОЛЕЗНЬЮ ГИРШПРУНГА (ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ)

### 1.1 История

Болезнь Гиршпрунга – редкое врожденное заболевание нервно-мышечного аппарата толстой кишки, проявляющееся, как правило, с рождения симптомами кишечной непроходимости. Причиной ее является некоординированный спазм аганглионарного участка кишки, приводящий к стойкому нарушению проходимости кишечных масс в этой зоне.

Одно из первых описаний заболевания, имеющего типичную для болезни Гиршпрунга клинику, принадлежит анатому из Амстердама Fredericus Ruysch и датировано 1691 годом [56,99]. В его записях присутствовало описание случая умершей пятилетней девочки, страдавшей на протяжении всей жизни от выраженных болей в животе, не поддающихся обычному для того времени лечению. По данным аутопсии, кроме выраженного расширения толстой кишки, какой-либо другой патологии выявлено не было. Domenico Battini (1800), Ebers (1836), Jacobi (1869), Gee (1884) в различные годы описали детей разного возраста с тяжелыми запорами с рождения и погибших от связанных с ними осложнений [77, 85, 108].

Широкую известность заболевание получило благодаря датскому педиатру немецкого происхождения Harald Hirschsprung, который в марте 1886 года выступил на обществе немецких педиатров в Берлине и сделал подробное сообщение о двух младенцах, умерших от кишечной непроходимости [142]. В обоих случаях на вскрытии было выявлено значимое расширение толстой кишки, в одном из них отмечено и сопутствующее сужение прямой кишки. До 1888 года, когда Гиршпрунг опубликовал свои наблюдения, в литературе имелось всего около 20 описаний подобных пациентов [84]. Н. Hirschsprung считал, что причиной тяжелых запоров было выраженное расширение толстой кишки, которое, по его мнению, носило врожденный характер. Именно поэтому он предложил назвать это заболевание врожденным расширением толстой кишки -

Congenital colon dilation. В последующем он описал еще 10 пациентов со схожей клинической картиной [141]. Современное название - болезнь Гиршпрунга, заболевание официально получило в 1893 году [170].

В эти годы все попытки объяснить патогенез болезни Гиршпрунга фокусировались преимущественно на расширенном и гипертрофированном дистальном участке толстой кишки. Микроскопическое исследование этого отдела не привело к каким-либо положительным результатам. Только в 1898 году Treves предположил, что возможной причиной расширения и гипертрофии толстой кишки является сужение в дистальном ее отделе [99]. Годом ранее им была выполнена успешная операция у ребенка с кишечной непроходимостью (предположительно с болезнью Гиршпрунга), которому он удалил суженную прямую и расширенную сигмовидную кишку и создал новый анус, низведя нерасширенную нисходящую кишку на промежность [168].

В 1901 году Tittel опубликовал случай полугодовалой девочки, страдавшей практически с рождения вздутием живота и отсутствием самостоятельного стула до 11 дней [162]. На грудном вскармливании состояние ребенка было стабильным. Однако после перевода его на другую диету, включающую обычную пищу и коровье молоко, состояние ребенка резко ухудшилось, и девочка вскоре погибла от кишечной непроходимости. При гистологическом исследовании в толстой кишке обнаружено отсутствие нервных ганглиев, тогда как гистологическое строение тонкой кишки оказалось нормальным. Treves предположил, что возможной причиной патологической перистальтики толстой кишки является нарушение ее интрамуральной иннервации [168].

Таким образом, в начале 20 века существовало три основных концепции патогенеза болезни Гиршпрунга [142]. Первая группа авторов (Hirschsprung, Neugebauer, Genersich, Mya) продвигала теорию врожденного мегаколона. Вторая (Fenwick, Fitz, Chenisse, Wilms, Trevers) - отвергала теорию врожденного заболевания и предполагала механическую причину кишечной непроходимости, аналогичную таковой, как при гипертрофическом пилоростенозе. Третьи (Marfan,

Perthes, Jacobi, Concetti, Griffith) считали, что основная проблема у пациентов с болезнью Гиршпрунга связана с избыточной длиной сигмовидной кишки, которая, образуя дополнительные изгибы и складываясь, вызывает нарушение прохождения кишечных масс по кишке.

В 1920 году Dalla Valla пролил свет на патогенез болезни Гиршпрунга, сообщив о двух пациентах с подобным заболеванием, у которых выявил отсутствие нервных ганглиев в ректосигмоидном отделе толстой кишки и нормально сформированные нервные сплетения в вышележащих отделах. Его теорию аганглиоза, как причины развития расширения и гипертрофии вышележащих отделов толстой кишки, в последующие годы подтвердили другие исследователи (Ishikawa, 1923 и Cameron, 1928) [37,55].

Параллельно с развитием учения о патогенезе заболевания и поиском возможных его причин, появлялись работы, посвященные различным вариантам хирургического лечения болезни Гиршпрунга (колопексия, разные виды обходных анастомозов, колостомия, колэктомия) [142]. Хотя, по-прежнему, сохранялись сторонники консервативного лечения (слабительные, клизмы, продленное грудное вскармливание), хирургические методы лечения постепенно доказывали свою эффективность. Это привело к снижению летальности в этой группе пациентов примерно на 1/3 в сравнении с теми детьми, которые лечились консервативно [84]. И если колостомия на тот момент была операцией спасения жизни больного, то различные варианты хирургического лечения, предлагаемые в эти годы, позволяли не только спасать пациентов, но и значительно улучшать качество их жизни.

Хирургическое лечение болезни Гиршпрунга в начале 20-го века было направлено на удаление расширенного участка толстой кишки и соединение кишки нормального диаметра с узкой прямой кишкой. В некоторых случаях выполнялась пликация расширенной кишки для лучшей адаптации при наложении колоректального анастомоза [142]. Как правило, накладывалась защитная цекостома или илеостома. Несмотря на некоторые успехи в хирургическом лечении болезни Гиршпрунга, летальность оставалась очень

высокой. Это было связано не только со сложностью диагностики, но и не всегда адекватным объемом лечения. Одной из причин этого было отсутствие четкого понимания патогенеза заболевания.

Теории патогенеза, о которых шла речь выше, были популярны до начала 40-х годов 20-го века [96]. К этому времени понимание патофизиологии болезни Гиршпрунга начало медленно меняться. В 1938 году Robertson и Kernohan описали роль Ауэрбахова сплетения для регуляции моторики толстой кишки [140]. Tiffin с соавторами обнаружили нормальные ганглионарные клетки в расширенной толстой кишке и отсутствие таковых в Ауэрбаховом сплетении прямой кишки [161]. Подобные наблюдения подтвердили Zuelzer и Wilson в 1948 году [173]. В 1946 году вышла фундаментальная работа Ehrenpreis, посвященная истории, клинической картине и обследованию детей с болезнью Гиршпрунга [78]. На основании изучения результатов контрастного исследования толстой кишки (ирригография) у здоровых детей и пациентов с болезнью Гиршпрунга, он доказал, что причиной основных проблем при этом заболевании служит нефункционирующая узкая прямая кишка и дистальный расширенный участок толстой кишки.

Переломным событием в понимании патогенеза и принципов лечения болезни Гиршпрунга стала статья Ovar Swenson, опубликованная в 1948 году [149,151]. Именно он увязал воедино все предыдущие концепции, доказав, что мегаколон у пациентов с болезнью Гиршпрунга является вторичным на фоне существования аганглиоза в узкой дистальной части толстой кишки. Помимо этого, Swenson предложил способ хирургического лечения болезни, который заключался в максимально низком выделении прямой кишки с сохранением сфинктерного аппарата, удалении всего пораженного участка кишки вместе с расширенной частью и наложении экстракорпорального колоректального анастомоза. Свои заключения Swenson обосновал на сравнении клинической картины пациентов с болезнью Гиршпрунга, результатов рентгенконтрастного исследования толстой кишки, исследовании кишечной моторики и наблюдений во время операции и в послеоперационном периоде. На основании этого Swenson

пришел к выводу, что только операция является наиболее оптимальным способом лечения детей с болезнью Гиршпрунга [150]. Прорыв, сделанный Swenson в середине 20-го века, вывел учение о болезни Гиршпрунга на новый уровень.

Наряду с достижениями в понимании сущности заболевания, исследователей, безусловно, интересовали и причины его возникновения. Наиболее популярной стала теория нарушения миграции нервных клеток по кишечной трубке с 6-й по 12-ю неделю внутриутробного развития. Это предположение сделали японские ученые Okamoto и Ueda в 1967 году, исследовав человеческие эмбрионы на разных сроках развития. Они выявили общие закономерности миграции нейробластов на этапах внутриутробного развития [126]. Непосредственной причиной нарушения миграции нейробластов или их гибели может быть воздействие тератогенных факторов во время беременности, внутриутробная ишемия кишки, тяжелая гипоксия или внутриутробная инфекция [36,91,117,153]. Некоторые исследователи указывали на изменения гистологического строения, моторики кишки у пациентов с болезнью Гиршпрунга как в аганглионарном, так и ганглионарном отделе кишечника, что могло способствовать развитию у этих детей кишечной непроходимости [62,69,105,107].

Существенную роль в объяснении происхождения болезни Гиршпрунга сыграло развитие генетики. Вывод о роли наследственности первоначально был сделан на основании высокой частоты семейных случаев заболевания. По данным ряда авторов риск повторных случаев болезни Гиршпрунга в семье достигает 20-30% [100,122]. Bolande в 1973 году предложил термин «нейрокристократия» применительно к синдромам и опухолям, вовлекающим в патологический процесс клетки нервного гребня [48]. Сегрегационный анализ позволил предположить олигогенный тип наследования при изолированных формах болезни Гиршпрунга [29]. Было выявлено 8 специфических генов, вовлеченных в структуру болезни Гиршпрунга, главным из которых считается мутация в системе гена RET, которая также является причиной развития множественной эндокринной неоплазии типа 2. В семейных случаях болезни Гиршпрунга описана более высокая частота сочетанных аномалий, чем в изолированных (39% против 21%) [53]. После



эйфории от нахождения гена RET вскоре стало очевидным, что кодирующие мутации RET составляют всего 40–60% семейных случаев и только 7–25% спорадических случаев [105]. Вместе с тем, интересным оказалось наблюдение Мооре, который указал на возможную связь мутации гена в системе RET с предрасположенностью к развитию гиршпрунг-ассоциированного энтероколита, который в 50% случаев является причиной летальности у этих пациентов [58]. Его предположение может объяснить, почему некоторые пациенты подвержены обострению энтероколита (66% пациентов с указанной мутацией), тогда как другие не страдают энтероколитом ни в до-, ни в послеоперационном периоде.

У пациентов с болезнью Гиршпрунга описано значительное количество сочетанных хромосомных аномалий. Наиболее частой из них (2-10% детей) является трисомия по 21-ой хромосоме (синдром Дауна) [47, 53, 88]. В 1994 году была выдвинута гипотеза об экспрессии генов на 21-ой хромосоме, что предрасполагает к возникновению болезни Гиршпрунга [103]. Сопутствующие врожденные аномалии встречаются у пациентов с аганглиозом в 30% случаев [61,81,99,101,104]. Выявлена корреляция между длиной аганглионарного сегмента и частотой возникновения других пороков развития [81,104].

## 1.2 Диагностика

Болезнь Гиршпрунга по-разному проявляется клинически у новорожденных и детей старшего возраста. Особенности клинической картины заболевания в разном возрасте всегда привлекали внимание не только хирургов, но и педиатров, гастроэнтерологов, неонатологов. Болезнь Гиршпрунга чаще встречается у доношенных полновесных детей и проявляется триадой симптомов: увеличением в размерах живота, рвотой с патологическими примесями и задержкой отхождения мекония [78,128,149,150]. В норме у 98% новорожденных меконий отходит в первые 24 часа жизни [99,128]. Изолированным симптомом заболевания у новорожденных может служить энтероколит [43,78]. У детей старшего возраста или взрослых заболевание диагностируется на основании клиники тяжелого запора, приводящего в ряде случаев к развитию кишечной непроходимости,

перфорации толстой кишки, завороту сигмовидной кишки [26,75,152]. Болезнь Гиршпрунга должна подозреваться у всех новорожденных с клиникой низкой кишечной непроходимости, «обструктивного» энтероколита, при наличии стойких запоров в сочетании с вздутием живота. Надо отметить интересный факт, который пока не нашел объяснения, что заболевание крайне редко диагностируется у недоношенных детей [98].

Несмотря на безусловные успехи в понимании патофизиологии болезни Гиршпрунга, вопросы диагностики этого заболевания, до настоящего времени остаются актуальными. Не вызывает сомнения, что базовым обследованием у детей с подозрением на болезнь Гиршпрунга является рентгеноконтрастное исследование толстой кишки (ирригография). Специфичность и чувствительность ирригографии достигает соответственно 70 и 80 % [154,160]. У новорожденных детей обследование начинают с обзорной рентгенографии брюшной полости в 2-х проекциях, а ирриграфию выполняют не только для подтверждения диагноза, но и для дифференциальной диагностики с другими состояниями и заболеваниями, проявляющимися клиникой кишечной непроходимости с рождения (синдром «мекониальной пробки», мекониальный илеус, атрезия тонкой и толстой кишки), которые могут потребовать срочного хирургического лечения. Однако не во всех случаях на основании ирригографии можно подтвердить или опровергнуть диагноз болезни Гиршпрунга [120,154]. По данным отечественной литературы диагностика в периоде новорожденности затруднена, у 35-65% новорожденных детей рентгенологические признаки болезни Гиршпрунга развиваются в течение первых нескольких недель жизни, а информативность у новорожденных достигает лишь 25 % [23]. По данным современных исследователей из России болезнь Гиршпрунга с 0 до 3-х лет диагностируется лишь в 24-31% случаев, в возрасте 4-7 лет – в 11-32%, в 7-18 лет – примерно в 7-20 % [7,16,18,21,23]. Такой разброс в данных может говорить как о несовершенстве методов диагностики заболевания, отсутствии единого подхода к методике обследования детей с подозрением на болезнь Гиршпрунга, так и в

целом, об отсутствии соответствующих знаний у неонатологов, педиатров и хирургов [23].

Предложенные функциональные методы диагностики носят преимущественно вспомогательный характер и используются на этапе скрининга больных. Среди них важное место принадлежит ректальной манометрии, на основании которой у детей с болезнью Гиршпрунга определяется отсутствие ректоанального ингибиторного рефлекса, который в норме существует у здоровых людей [39,80]. Данный метод диагностики ограничен возрастом ребенка [80,120]. Информативность метода у новорожденных не превышает 75%, а по некоторым данным, проведение этого обследования вообще не имеет смысла до 14 суток жизни [118,155].

Рентгенологические и функциональные методы обследования не могут обеспечить адекватную диагностику заболевания в 100% случаев. Наиболее достоверным способом дооперационной диагностики болезни Гиршпрунга является ректальная биопсия, которая может выполняться в любом возрасте и не имеет каких-либо ограничений и противопоказаний [52]. Было разработано два основных метода ректальной биопсии – полнослойная, предложенная Swenson в 1955 году, и аспирационная, описанная Campbell и Noblett в 1969 году [27,72,109,125,157]. Необходимым условием их информативности является получение адекватного количества гистологического материала с целью изучения имеющихся нервных структур в стенке прямой кишки [27]. Критерием правильности выполнения биопсии считается забор слизистой и более 50% подслизистого слоя, а также оценка более ста срезов в одном биоптате [27]. Достоверно подтвержденным диагнозом болезни Гиршпрунга считается в том случае, когда в препарате помимо отсутствия нервных ганглиев определяются гипертрофированные (более 40 наномикрон) нервные стволы [146]. Единого мнения о том, какой вид биопсии лучше, до сих пор нет. Аспирационная биопсия может выполняться без седации, однако существует риск слишком поверхностного забора материала. При проведении полнослойной биопсии требуется общая анестезия, выше риск осложнений (кровотечение, нагноение).

Тем не менее, по мнению многих авторов, аспирационная биопсия обладает высокой степенью достоверности, достигающей по некоторым данным 99% [38,42,109,133]. Однако если полнослойная биопсия может выполняться в любом возрасте, то аспирационная биопсия имеет возрастные ограничения. Некоторые авторы считают, что аспирационная биопсия достоверна лишь у детей до шести месяцев жизни, а по другим данным до шести лет [89,133]. В дополнение к гистологическому исследованию с окраской гематоксилин-эозином, для повышения диагностической значимости биопсии применяются и другие методики, такие как определение уровня ацетилхолинэстеразы и кальренина [35,74,99]. Повышение уровня ацетилхолинэстеразы является патогномоничным для болезни Гиршпрунга, однако для новорожденных этот способ диагностики не подходит, так как не во всех слоях биоптата может определяться повышенный уровень этого фермента [35,63,86]. Также определение активности ацетилхолинэстеразы является не самой доступной методикой, требующей дорогостоящей технологии, свежзамороженных биоптатов и опытного морфолога [74]. В 2004 году Varshak продемонстрировал отсутствие белка кальренина при иммуногистохимическом исследовании биоптата аганглионарной кишки [156]. Согласно многим исследованиям, чувствительность и специфичность этого метода достигает 99.1% и 100% соответственно [32,33,54,74,60,83,156].

### **1.3 Хирургическое лечение - от истоков до наших дней**

Начало эры патогенетического хирургического лечения болезни Гиршпрунга, несомненно, связано с именем О. Swenson. Предложенный им принцип операции до настоящего времени является наиболее радикальным. Вместе с тем, при низком выделении прямой кишки существует риск повреждения мочевыводящих путей и крестцовых нервов, что неизбежно должно приводить к появлению недержания мочи и кала, сексуальным дисфункциям в старшем возрасте. Этот довод был важным стимулом для поиска новых способов эндоректальной диссекции [130,147]. В разные годы были разработаны модификации операции

Swenson, а также предложены оригинальные способы оперативных вмешательств (Soave, Duhamel) [112]. Каждая из процедур имела свои преимущества и недостатки.

Bernard Duhamel в 1956 году описал ретроректальное трансанальное низведение толстой кишки с оставлением аганглионарного участка прямой кишки по передней полуокружности, что гарантировало сохранение иннервации мочевого пузыря [99]. Однако это вмешательство часто приводило к частичному недержанию кала, связанному с повреждением сфинктерного аппарата из-за достаточно низкого анастомозирования низведенной кишки с прямой кишкой, а также вследствие стаза кишечного содержимого в расширяющемся со временем резервуаре аганглионарной прямой кишки [58,87,139,121]. Но были и другие авторы, которые утверждали, что операция Duhamel характеризуется, наоборот, меньшей степенью недержания в послеоперационном периоде в сравнении с другими вариантами хирургического лечения [121].

Операция Soave, предложенная в 1964 году, напротив, позволяла избежать как проблем, характерных для «резервуарных» методик, так и «обезопасить» мочевыводящие пути при проведении эндоректальной диссекции [99].

В нашей стране первая операция у ребенка с болезнью Гиршпрунга по методике Swenson выполнена С.Я. Долецким в 1955 году [23]. В последующие годы стали появляться различные модификации известных методик. В 1963 году Ю.Ф. Исаков предложил при операции Swenson выполнять мобилизацию прямой кишки в косом направлении, с целью уменьшения возможности повреждения семенных пузырьков и семявыносящих протоков [1,24]. В 1965 году Г.А. Баиров предложил при операции Дюамеля накладывать на сформированную «шпору» специальный раздавливающий зажим [5]. В 1970 году А.И. Лёнюшкин модифицировал операцию Soave, предложив выворачивать кишку по типу манжеты, увеличивая тем самым плотность соединения стенок кишки [1].

С 50-х годов до 2000-х годов наиболее популярными для лечения болезни Гиршпрунга у детей в России были 2-х или 3-х этапная операция Соаве-Лёнюшкина с наложением бесшовного анастомоза, а также операции Свенсона–

Хиатта–Исакова и Дюамеля–Баирова [4]. К минусам методик можно было отнести не лучшие косметические результаты [23]. По данным А.И. Ленюшкина за 1984 год – у каждого третьего ребенка, оперированного по поводу болезни Гиршпрунга, возникали ближайшие или отдаленные хирургические осложнения, а каждый второй ребенок с осложнениями – погибал [10]. В дальнейшем удалось значительно снизить летальность, однако проблемы в диагностике и лечении детей с болезнью Гиршпрунга оставались [23].

С конца 90-х годов 20 века лидирующие позиции в детской хирургии стала завоевывать малоинвазивная хирургия, направленная на минимизацию операционной травмы и улучшение косметических результатов [102,113,165]. Если изначально операция по методике Soave выполнялась открыто через абдоминальный доступ, то позже была описана модификация с лапароскопической ассистенцией, разработанная Georgeson в 1995 году [132], а затем чисто трансанальная методика операции исключительно через эндоректальный доступ, описанная De la Torre-Mondragon и Ortega-Salgado [67]. Однако со временем стали появляться неоднозначные послеоперационные результаты, свидетельствовавшие о различных проблемах в отдаленном послеоперационном периоде, которые были связаны с оставлением длинного аганглионарного мышечного футляра [110,148,158]. В результате стали появляться модификации операции Soave, направленные на уменьшение воздействия оставленной аганглионарной части на проходимость дистального отдела толстой кишки. Выделение слизистой не по окружности, а косо с демукозацией задней стенки прямой кишки на 0.5-1.0 см выше зубчатой линии, а передней стенки на расстоянии 2.5-3.0 см от края зубчатой линии позволяло сформировать «косой» анастомоз, исключая циркулярный спазм мышечного футляра [30]. Позже появился гибрид операции Soave и Swenson («Soavson»), который заключался в оставлении лишь 2-3 см мышечного футляра, а далее кишка выделялась полнослойно [158]. Это позволило снизить процент возникновения энтероколита и запоров в ближайшем послеоперационном периоде практически до нуля [158]. Вопрос о выборе наиболее оптимального метода

диссекции прямой кишки при эндоректальном вмешательстве до конца не решен [79].

Описанное трансанальное низведение толстой кишки без вмешательства на брюшной полости стало широко использоваться с 1998 года [67,166]. Техника выделения кишки была идентичная как при операции Soave или Swenson, однако мобилизация и удаление толстой кишки происходило исключительно через трансанальный доступ. Метод имеет свои ограничения, связанные с невозможностью мобилизации длинного участка кишки через этот доступ, а также трудностью выполнения данной процедуры у детей старшего возраста с чрезмерно расширенной толстой кишкой [159,164].

Лапароскопические варианты операции при болезни Гиршпрунга в России стали широко применяться с 2005 года [8,18]. На сегодняшний день операция Soave-Georgeson является одной из самых популярных в России [1]. Обоснованность широкого применения одноэтапных методов лечения болезни Гиршпрунга у детей связана с большим количеством проблем, так или иначе являющихся следствием наложения противоестественного заднего прохода [17]. В России эндоректальное низведение толстой кишки также использовалось при лечении детей с ультракороткой и короткой формой болезни Гиршпрунга, наряду с частичной сфинктеротомией [3].

Несмотря на длительную историю хирургического лечения, до конца так и не решен вопрос о наиболее оптимальном возрасте выполнения радикального вмешательства у детей с подтвержденным диагнозом болезни Гиршпрунга. Ряд авторов считают лучшим срок для хирургического лечения - до 1 месяца [45,114,127,164]. Другие придерживаются тактики консервативного ведения пациентов до 2-3 месячного возраста, предпочитая хирургическое лечение выполнять по достижении определенной массы тела [99,125]. В тоже время в литературе имеются указания на определенные трудности выполнения первично-радикальных операций у детей старшего возраста, прежде всего связанные с техническими особенностями выделения чрезмерно расширенной толстой кишки, а также при несоответствии диаметра низводимой кишки с той частью прямой

кишки, с которой накладывается анастомоз [94,113]. Помимо этого, в этой группе больных чаще отмечены проблемы, связанные с закручиванием кишки при низведении и несостоятельностью анастомоза [113].

По данным отечественной литературы возраст выполнения радикальных операций у детей также является дискуссионным. А.И. Ленюшкин предложил оптимальный возраст для хирургического лечения детей с болезнью Гиршпрунга – 6-12 месяцев [9,23]. Более старший возраст ребенка позволял более точно макроскопически определить границы резекции, уменьшить возможность нерадикальности хирургического лечения, особенно при отсутствии возможности выполнять интраоперационную экспресс-биопсию [18,23]. При декомпенсированной форме предварительно накладывалась колостома, а радикальное лечение выполнялось в возрасте после 1 года [9,23]. Предполагалось, что дети после 1 года легче переносят радикальную операцию [23]. Другие авторы предпочитают осуществлять радикальное хирургическое лечение преимущественно в периоде новорожденности [8, 12].

#### 1.4 Прогноз

В настоящее время летальность среди детей с болезнью Гиршпрунга является крайне низкой. Вместе с тем, у значительного числа оперированных детей имеются серьезные ограничения для жизни как в ближайшем, так и отдаленном послеоперационном периоде, которые сказываются на их социализации не только в детстве, но и во взрослой жизни.

Главной проблемой оперированных детей с болезнью Гиршпрунга является запор, характерный по некоторым данным для 15-30% пациентов [41,99,138], а по данным отечественных авторов частота хронических запоров у детей с этой патологией варьирует от 2 до 35 % [2,9,11,14,18]. Нарушение моторики кишечника сохраняется у 10-30% пациентов, а частичным недержанием кала страдают до 30-50% оперированных детей даже в отдаленные сроки после операции [14,18,21,138]. Некоторые авторы указывают в своих работах на еще более высокий уровень недержания кала, достигающий 56% [14,41,45,57,79].



Такой большой разброс в результатах хирургического лечения пациентов с болезнью Гиршпрунга связан не столько с особенностями техники выполнения операций, наличием достаточного опыта у тех или иных хирургов, сколько с отсутствием единого подхода к оценке послеоперационных результатов, что характерно и для отечественных авторов. Разброс в оценке результатов лечения является очень существенным. Хорошие и отличные результаты трактуются в 50-100% случаев после операции, что при знании особенностей данной патологии не может не вызывать сомнения [14,16,19].

Таким образом, результаты лечения пациентов с болезнью Гиршпрунга нельзя назвать однозначными. Существует мнение, что результаты лечения улучшаются с возрастом. Это связано с более осознанным поведением человека. С другой стороны, есть данные, свидетельствующие об отсутствии улучшения функции кишечника в более старшем возрасте, что объясняется особенностями техники выполнения оперативного вмешательства (потеря ректального резервуара, укорочение периода позыва на дефекацию) [50].

### **1.5 Отдалённые результаты лечения**

Относительно хорошие ранние послеоперационные результаты описаны в серии наблюдений после одноэтапных трансанальных операций с лапароскопической ассистенцией или без нее [65,66,127,163]. По данным других исследователей – полученные результаты достаточно противоречивы [45,65,137]. Существует мнение, что сравнивать методики трансанального низведения с лапароскопической ассистенцией и без нее нецелесообразно, так как сроки послеоперационного наблюдения в этих группах пациентов различные [28,144]. Вместе с тем в литературе есть указание на то, что после трансанальных вмешательств без абдоминального доступа функциональные результаты в отдаленные сроки ухудшаются [28]. По данным анализа статей, опубликованных в российских журналах, за последние годы не представлено преимуществ ни одной из трех операций у детей с болезнью Гиршпрунга (Swenson, Soave, Duhamel), не выявлено разницы в результатах хирургического лечения между

открытыми и лапароскопическими методиками [23]. В противоположность этому есть работа, сравнивающая группы пациентов, оперированных открыто и лапароскопически, в которой показано, что результаты лечения в ближайшем и отдаленном послеоперационном периоде у детей после малоинвазивных методик лучше [19]. В группе открытых операций хороший результат отмечен в 54.9% наблюдений, после малоинвазивных – в 100 % [19]. Положительная динамика у детей при использовании лапароскопии в отдаленном периоде отмечалась в более короткие сроки [19]. Есть мнение, что после эндоректальных вмешательств может происходить восстановление ректоанального ингибиторного рефлекса в среднем от 1 до 6 месяцев после операции у 75% пациентов, а от 6 до 12 месяцев - у 22% [14].

Важной проблемой, значимо снижающей качество жизни пациентов с болезнью Гиршпрунга, является недержание кала [20,44,57,79]. Доказано, что основная причина послеоперационного недержания - повреждение внутреннего анального сфинктера, которое чаще всего связано со слишком низкой диссекцией прямой кишки при ее выделении [44,64]. При эндоректальной диссекции кишки на расстоянии менее 1 см от проксимального края зубчатой линии процент недержания кала у пациентов увеличивается в три раза [44]. Данное осложнение встречается одинаково часто как после операции Swenson, так и после операции Soave [64]. Важно, что у пациентов с поврежденной зубчатой линией и недержанием кала практически никогда не бывает обострений энтероколита в послеоперационном периоде, что объясняют отсутствием обструкции в зоне сфинктера и полным опорожнением толстой кишки [116]. После повторных операций процент повреждения сфинктера и недержания кала еще больше [2,24].

Не всегда причиной недержания кала после операции является нарушение анатомии, связанное с повреждением сфинктерного аппарата [44,45,57,64]. По некоторым данным они диагностированы лишь у 63% пациентов с недержанием кала, а у 37 % - расценены как функциональные [31,76]. У ¼ оперированных детей с неповрежденным сфинктером недержание кала присутствует в той или иной степени [64,116]. Усиленная кишечная моторика у пациентов с болезнью

Гиршпрунга, нарушение чувствительности в зоне анального канала – это факторы, которые могут теоретически оказывать влияние на появление недержания после операции [62,107,116].

По данным функциональных исследований анального канала и толстой кишки в отдаленные сроки после операции выявлена разница в давлении в прямой кишке у детей как после чисто трансанальных низведений, так и после операций с лапароскопическим или открытым этапом [144]. Ряд авторов подтверждают это клиническими наблюдениями, делая вывод о том, что разницы в частоте послеоперационного недержания кала при использовании этих методик нет [41,79,145]. Часть исследователей, сравнивавших результаты эндоректальных вмешательств с лапароскопической ассистенцией и без нее, показали, что в группе детей, которым выполнялось только трансанальное низведение, процент недержания больше [79,116,144,145], что можно объяснить чрезмерным растяжением сфинктера при мобилизации толстой кишки исключительно через трансанальный доступ, где требуется лучшая визуализация. Кроме того, сфинктер растягивается на более длительное время, чем при операции с лапароскопической ассистенцией, где мобилизация кишки производится со стороны брюшной полости [144].

Гиршпрунг-ассоциированный энтероколит развивается в послеоперационном периоде в 25-37% наблюдений и является одной из главных причин летальных исходов [21,71,143]. Этиология его до сих пор не ясна. Существуют определенные факторы, способствующие его возникновению и связанные, прежде всего, с нарушением опорожнения толстой кишки. Они могут быть механическими и функциональными [143]. К возможным причинам в послеоперационном периоде можно отнести остаточную зону аганглиоза, низведение переходной зоны, стриктуру зоны анастомоза, мышечный «футляр» после операции Soave [155]. С гистологической точки зрения, энтероколит представляет собой криптит, заключающийся в выраженном воспалении и нейтрофильной инфильтрации крипт слизистой толстой кишки [97]. На легкой стадии гиршпрунг-ассоциированного энтероколита в крипте происходит скопление слизи. На более

поздней стадии наблюдается микроскопическое прогрессирование воспаления с образованием абсцессов в криптах, скоплением фибринозно-гнойных остатков, изъязвлением слизистой оболочки с последующим прогрессированием воспаления до трансмурального некроза кишечной стенки и перфорации [97]. Предрасполагающим фактором для развития энтероколита у детей болезнью Гиршпрунга является трисомия по 21-ой хромосоме, длинная зона аганглиоза, стеноз зоны анастомоза, а также повреждение интестинального барьера, несовершенство иммунной функции муцина, дисбиоз кишечника [90,99,143]. Диагноз гиршпрунг-ассоциированного энтероколита ставится на основании клинической картины и симптомов, которые не всегда специфичны, что делает постановку данного диагноза в некоторых случаях трудным. Это подтверждается вариабельностью данных о наличии гиршпрунг-ассоциированного энтероколита у пациентов в различных сериях наблюдений [92]. Основной причиной осложнений после эндоректальных вмешательств является нарушение оригинальной хирургической техники, заключающееся в недостаточной мобилизации толстой кишки с развитием ее ишемии после низведения [13]. Причиной стеноза колоанального анастомоза как после операции Soave, так и Swenson чаще всего является его несостоятельность [1,22]. Успех в лечении длительно сохраняющихся после операции симптомов обструкции и рецидивирующего энтероколита зависит от верификации возможных причин, а также исключения, прежде всего, механических проблем, таких как стриктура анастомоза, остаточный межмышечный футляр после низведения по методике Soave, перекрут низведенной кишки, наличие длинной перегородки после операции Duhamel [92,93,143]. По данным отечественных авторов у 10% пациентов в послеоперационном периоде возникает энтероколит вне зависимости от варианта выбранной методики операции [2]. В России повторные вмешательства выполняются у 3-13% оперированных детей с сохраняющимися обструктивными симптомами [7,12,15,18].

Предложены различные способы, направленные на ликвидацию обструктивных симптомов и снижение частоты послеоперационного

энтероколита. Так у ряда пациентов использовали хирургическое лечение, направленное на снижение тонуса внутреннего сфинктера (ахалазия) путем рассечения или иссечения части сфинктера (миотомия, миэктомия), что приводило к уменьшению обструктивных симптомов в 79% случаев и снижало частоту рецидива энтероколита в послеоперационном периоде на 80% [34,46,110,131]. По другим данным, использование такого простого способа, как ежедневное промывание низведенной кишки в течение одного месяца после операции, снижало частоту обострений энтероколита на 75% [134,135]. Рутинное бужирование зоны анастомоза, даже при отсутствии стеноза, уменьшало количество обострений энтероколита на 19% [40,172].

В последнее время популярность приобрел метод инъекций ботулотоксина у детей с болезнью Гиршпрунга после эндоректальных вмешательств. Одно из первых описаний этого способа лечения принадлежит Langer и Birnbaum, которые в 1997 году доказали рациональность применения этого способа на примере серии пациентов [115]. Суть действия ботулотоксина состоит в расслаблении спазмированного внутреннего анального сфинктера, что связано с отсутствием у детей с болезнью Гиршпрунга ректоанального ингибиторного рефлекса. Патогенез этого феномена до конца не ясен, однако существуют наблюдения, доказывающие, что с ростом ребенка гипертонус сфинктера спонтанно проходит [115]. Введение ботулотоксина через месяц после эндоректальной операции при болезни Гиршпрунга позволяет снизить вероятность раннего послеоперационного энтероколита на 77.3%, а при повторных введениях – на 43% в отдаленные сроки наблюдения [49,59,87,106,111,114,129,171].

### **1.6. Методы оценки отдаленных результатов**

Vjornland с соавторами пришла к выводу, что причинами неоднозначной оценки функциональных результатов оперативного лечения может быть отсутствие единого определения термина послеоперационного недержания и запора [51]. По данным авторов из одного и того же стационара 2010 и 1995 года процент недержания кала у пациентов с болезнью Гиршпрунга, оперированных в

раннем возрасте, отличался практически в 5 раз и достигал 9 и 48% соответственно [50,95]. Важным является и вопрос о том, кем должны оцениваться результаты оперированных пациентов - лечащими хирургами или независимыми экспертами [31].

Разработаны разные системы оценки функции кишечника после операций на толстой кишке [28,41,70,169,131]. Они основаны чаще всего на клинической [153] и манометрической [140] оценке функции держания кала. Rintala в 1995 году предложил использовать для достоверного анализа послеоперационных результатов единую балльную систему оценки – bowel function score questionnaire [31,50,82,137]. Она включает в себя такие показатели как возможность к удержанию стула, наличие позыва к дефекации, частоту самостоятельного стула, количество эпизодов каломазания, частоту запоров и необходимость в очистительных клизмах, слабительных. Опрос также включает такие сведения как демографическая принадлежность оперируемого, вариант хирургического лечения, оперативная техника и детали операции, длина аганглионарного участка толстой кишки, гистологическое заключение удаленного сегмента.

Для определения качества жизни пациентов был предложен Gastrointestinal quality of life index [50,137], включающий оценку 4 аспектов: 1) гастроинтестинальных симптомов (тошнота, рвота, вздутие живота, боли в животе и т.д), 2) функции кишечника, 3) психоэмоционального состояния больного, 4) социальной адаптации пациента. Самостоятельную оценку качества жизни оперированных детей родителями и самими пациентами авторы считали необъективной, зависящей лишь от характерологических особенностей индивидуума.

Ряд исследований показал, что возраст выполнения радикальной операции у пациентов с болезнью Гиршпрунга никак не влияет на частоту отхождения стула в послеоперационном периоде. Рядом исследователей показано, что функция толстой кишки улучшается с возрастом, и соответственно, уменьшается количество эпизодов недержания кала [50,82]. Это, прежде всего, объясняется тем, что осознанный позыв к дефекации формируется даже у здоровых детей

лишь после 3-4-х лет [82]. В некоторых работах и результаты лечения взрослых пациентов с болезнью Гиршпрунга были оценены как хорошие и отличные [31,76], а функция толстой кишки имела тенденцию к улучшению с увеличением времени, прошедшего после операции [41,57]. По данным Sherman нормальная функция толстой кишки наблюдалась у 90% пациентов после операции Swenson более чем за 15-летний период наблюдения, исключая пациентов с хромосомными аномалиями (болезнь Дауна) и детей с особенностями мышления, у которых результаты были значительно хуже [25]. По данным отечественных авторов процент каломазания снижается в зависимости от срока, прошедшего с момента операции с 35% через 3 месяца до 7% через 2 года [14,18]. У большинства пациентов результаты лечения улучшаются к периоду пубертата [2]. В противоположность этому существует мнение, что функция кишки и качество жизни взрослых пациентов, перенесших в детстве хирургическое вмешательство по поводу болезни Гиршпрунга, может ухудшаться [51,82].

Несмотря на богатую историю учения о болезни Гиршпрунга, значительные успехи в изучении этиологии и патогенеза, генетики заболевания, до сегодняшнего дня сохраняются значительные проблемы, касающиеся диагностики и лечения аганглиоза толстой кишки. Анализ отечественной и зарубежной литературы показал, что не всегда заболевание диагностируется в периоде новорожденности. Это приводит к тому, что расширяются показания к этапному хирургическому лечению. Ни один из существующих на сегодняшний день методов дооперационной диагностики не может со 100% вероятностью дать ответ, есть ли у пациента болезнь Гиршпрунга или нет. Обязательным для диагностики болезни Гиршпрунга является рентгеноконтрастное исследование толстой кишки и выполнение биопсии кишечной стенки. Применение дополнительных методов обследования (аноректальная манометрия, определение уровня ацетилхолинэстеразы, кальренина) обеспечивает более точную диагностику заболевания.

Неоднозначным остается выбор варианта хирургического лечения. Болезнь Гиршпрунга – уникальное заболевание, в основе которого лежат функциональные

нарушения, поддающиеся лишь хирургической коррекции. Множество существующих на сегодняшний день методик говорит о том, что идеального варианта хирургического вмешательства не существует. Наличие послеоперационных осложнений, неоднозначные отдаленные результаты стимулируют хирургов совершенствовать технику радикальной операции. Тенденция к выполнению одноэтапных малоинвазивных вмешательств в настоящее время является основополагающей. Однако накопление опыта в лечении пациентов с болезнью Гиршпрунга выявило и множество проблем в отдаленные сроки после операции. Отсутствие единого подхода к оценке результатов хирургического лечения в отдаленном периоде затрудняет сравнение эффективности того или иного вида оперативного вмешательства. Все это позволяет говорить об актуальности продолжения исследований, направленных на выработку наиболее рационального способа хирургического лечения болезни Гиршпрунга у детей, методов профилактики возможных осложнений, эффективной реабилитации.



## **ГЛАВА 2**

### **МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ**

Работа основана на ретроспективном и проспективном анализе историй болезни 102 пациентов с болезнью Гиршпрунга, находившихся на лечении в Детском городском многопрофильном клиническом специализированном центре высоких медицинских технологий города Санкт-Петербург с 2008 по 2022 год. Исследование выполнено в аспирантуре по специальности 3.1.11. Детская хирургия - в соответствии с приказом Министерства науки и высшего образования Российской Федерации № 118 от 24 февраля 2021г. и письмом Министерства науки и высшего образования Российской Федерации №МН-3/4439 от 3 июня 2021г.) в ФГБОУ ВО «Северо-Западный государственный медицинский университет имени И.И. Мечникова» Минздрава России.

#### **Дизайн исследования**

Проведено когортное исследование, соответствующее всем требуемым при этом критериям. Все пациенты лечились в условиях одного лечебного учреждения - Детского городского многопрофильного клинического специализированного центра высоких медицинских технологий Санкт-Петербурга, одной хирургической бригадой. Для подбора больных был выбран метод сплошного набора в период с 2008 по 2022 годы.

Критериями включения в исследование являлись пациенты с болезнью Гиршпрунга с короткой (ректальная и ректосигмоидная форма) и длинной зоной аганглиоза, которым было выполнено трансанальное эндоректальное низведение толстой кишки с лапароскопической ассистенцией или открыто.

В критерии исключения вошли больные с тотальным аганглиозом толстой кишки.

В качестве источников информации использовалась первичная медицинская документация — истории болезни пациентов, протоколы оперативных вмешательств, специализированные анкеты для опроса родителей в отдаленные сроки после операции.

Были сформированы группы сравнения в зависимости от вариантов эндоректальной диссекции – 1-я группа 63 пациента (61.8%), прооперированные по методике Соаве и гибриднему методу «Соавсон», 2-я группа - дети после операции Свенсона – 39 (38.2%).

Исследование состояло из следующих этапов:

1. Ретроспективный анализ историй болезни пациентов с различными формами болезни Гиршпрунга, оперированных на базе СПбГБУЗ ДГМ КСЦ ВМТ;
2. Сбор катамнеза и комплексное обследование пациентов в отдаленные сроки после оперативного лечения;
3. Проспективное исследование пациентов с болезнью Гиршпрунга, сравнительное изучение данных предоперационного обследования;
4. Разработка тактики дооперационного ведения и выбора метода оперативного лечения пациентов;
5. Разработка алгоритма реабилитационной помощи оперированным детям.

Для постановки диагноза были использованы клинические данные, методы лучевой диагностики, результаты интраоперационного гистологического заключения и морфологическое исследование удаленного участка толстой кишки.

Для оценки эффективности разных способов диссекции прямой кишки при радикальном оперативном лечении болезни Гиршпрунга было проведено многокомпонентное сравнительное клиническое исследование у пациентов разных возрастных групп.

Были изучены следующие параметры:

1. Наличие гиршпрунг-ассоциированного энтероколита в до- и послеоперационном периоде;
2. Продолжительность радикального оперативного вмешательства;
3. Необходимость в проведении гемотрансфузии;
4. Длительность пребывания в отделении интенсивной терапии;
5. Срок восстановления пассажа по кишечнику;
6. Длительность госпитального этапа после хирургического лечения;
7. Особенности течения послеоперационного периода;

## 8. Отдаленные результаты лечения.

Проанализированы ранние и поздние послеоперационные осложнения. Исследована функция толстой кишки в отдаленные сроки (1 – 14 лет) после операции.

### 2.1 Общая характеристика пациентов

В период с января 2008 года по сентябрь 2022 года были прооперированы 102 ребенка с разными формами болезни Гиршпрунга:

- короткая зона аганглиоза - 81 ребенок (5 детей с ректальной и 76 с ректосигмоидной формой);
- длинная зона аганглиоза - 21 ребенок: 13 детей имели протяженность зоны аганглиоза толстой кишки до селезеночного угла, 4 пациента - до середины поперечно-ободочной кишки, в 4 случаях аганглиоз распространялся до печеночного угла и выше.

В исследуемой группе детей преобладали мальчики в соотношении М:Д = 4.1:1.

Дети впервые поступили в хирургический стационар в возрасте от 1-х суток жизни до 3-х лет. У большинства пациентов с первых дней жизни появлялась клиника кишечной непроходимости, представленная триадой симптомов – вздутие живота, срыгивания с патологическими примесями и задержка отхождения мекония. У 80 новорожденных диагноз был установлен вскоре после рождения. В 22 случаях возникли трудности с постановкой диагноза. Следует отметить, что у 12 из 22 (54%) детей меконий отошел в первые сутки жизни. У 8 больных симптомы кишечной непроходимости были неяркими и купировались после постановки газоотводной трубки, что привело к ошибке, и дети были выписаны из родильного дома без хирургического диагноза. Все они в течение первого месяца жизни были госпитализированы в стационар с рецидивом клиники кишечной непроходимости или тяжелой кишечной инфекции. С подозрением на хирургическую патологию 4 ребенка были переведены из родильного дома в профильное отделение больницы. Дети были обследованы рентгенологически (обзорная рентгенограмма брюшной полости) - у 3 пациентов хирургическая

патология была исключена. Один ребенок был прооперирован на 6-е сутки жизни по поводу кишечной непроходимости. При ревизии брюшной полости анатомическая причина не обнаружена, и через 10 дней после операции пациент был выписан домой. К концу 1-го месяца жизни вновь возникла клиника кишечной непроходимости, ребенок госпитализирован в другой хирургический стационар, где была заподозрена болезнь Гиршпрунга. Вторым пациент повторно поступил через 3 недели после выписки из больницы с жалобами на вздутие живота и отсутствие самостоятельного стула. 2-х других детей прооперировали по поводу кишечной непроходимости в возрасте 7 и 10 месяцев. В 2 случаях у пациентов с синдромом Дауна с рождения не было симптомов кишечной непроходимости, кроме отсутствия самостоятельного стула, что первоначально трактовалось как состояние, обусловленное незрелостью детей и их генетическим заболеванием. В дальнейшем была заподозрена болезнь Гиршпрунга и подтверждена после обследования. У 8 из 22 детей основной жалобой были запоры (36 %), которые расценивались, как функциональные. Это привело к тому, что хирургический диагноз был установлен в более старшем возрасте (от 2 месяцев до 3 лет). Сопутствующая патология выявлена у 8 детей (7,8%): синдром Дауна (4), врожденный порок сердца (2) (1 ребенок был с коарктацией аорты, 1 - с ДМЖП), атрезия толстой кишки (1), синдром хронической кишечной псевдообструкции (1).

Этапное хирургическое лечение выполнено 25 пациентам. Показанием к первичному наложению кишечной стомы было:

- отсутствие эффекта от консервативной терапии на этапе подготовки к радикальной операции;
- клиника некупирующегося «обструктивного» энтероколита;
- невозможность проведения эффективных высоких промываний толстой кишки у детей с длинной зоной аганглиоза.

У детей с ректосигмоидной формой болезни Гиршпрунга колостома была наложена только в 6 случаях - у одного ребенка на фоне рецидивирующей кишечной непроходимости, 2 детям - в другом стационаре, где не было опыта

проведения радикальных операций, трое детей страдали запорами с рождения и поступили в хирургический стационар в возрасте 8, 10, 18 месяцев с клиникой кишечной непроходимости. Из 21 ребенка с длинной зоной аганглиоза кишечная стома была наложена 19 (90%): 18 - в периоде новорожденности, 1-му – в 6 месяцев. При этом в 14 наблюдениях была наложена колостома, а одному пациенту – илеостома (в связи с невозможностью точного определения границы зоны аганглиоза).

Всем детям (102) радикальная операция выполнена в возрасте от 16 суток жизни до 3 лет. Распределение пациентов по виду хирургической коррекции представлено на рисунке 2.1.

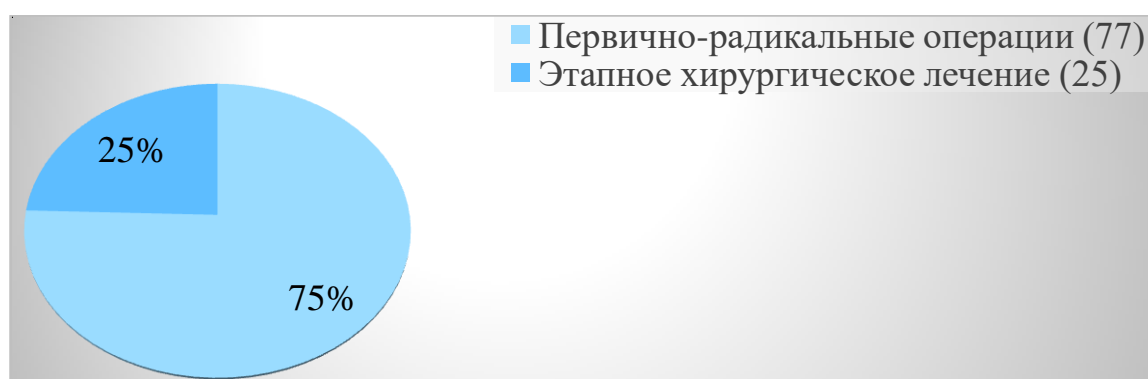


Рисунок 2.1 – Распределение пациентов по виду хирургического лечения

Первично радикальное лечение было выполнено у 75% детей с болезнью Гиршпрунга, в 25 % случаев оно было этапным.

До операции всем пациентам определялась активность гиршпрунг-ассоциированного энтероколита по шкале, предложенной Langer в 2009 году. Оценивались следующие факторы:

- **данные анамнеза:**

- диарея с отхождением стула под давлением;
- диарея со зловонным стулом;
- отхождение стула с примесью крови;
- энтероколит в анамнезе.

- **данные клинического осмотра:**

- отхождение стула и газов под давлением при ректальном осмотре;

- вздутие живота;
- снижение периферического кровотока;
- летаргия;
- лихорадка.

**- результаты рентгенологического исследования:**

- множественные уровни жидкости;
- раздутые газом кишечные петли;
- контур кишечной стенки в виде «зубьев пилы»;
- отсутствие газа в нижних отделах толстой кишки, пневматоз.

**- лабораторные показатели:**

- лейкоцитоз;
- сдвиг лейкоцитарной формулы влево (таблица 2.1).

Таблица 2.1 Шкала Langer оценки активности гишпрунг-ассоциированного энтероколита

		Баллы
<b>Анамнез</b>	Диарея с отхождением стула под давлением	2
	Диарея со зловонным стулом	2
	Стул с примесью крови	1
	Энтероколит в анамнезе	1
<b>Осмотр</b>	Отхождение стула и газов под давлением при ректальном осмотре	2
	Вздутие живота	2
	Снижение периферического кровотока	1
	Лихорадка	1
	Летаргия	1

Продолжение таблицы 2.1

		Баллы
<b>Рентгенологическая картина</b>	Раздутые газом кишечные петли	1
	Множественные уровни жидкости	1
	Контур кишечной стенки в виде «зубьев пилы»	1
	Пневматоз	1
	Отсутствие газа в нижних отделах толстой кишки	1
<b>Лабораторные данные</b>	Лейкоцитоз	1
	Сдвиг формулы влево	1
<b>Энтероколит</b>		> 10

Каждому из показателей присваивалось определенное количество баллов. Энтероколит диагностировали тогда, когда общая сумма баллов превышала 10.

## 2.2. Хирургическое лечение

Принципом радикального хирургического лечения пациентов с болезнью Гиршпрунга является удаление аганглионарного сегмента толстой кишки и низведение ганглионарной кишки на промежность. Важным техническим моментом операции на прямой кишке было сохранение зубчатой линии, являющейся маркером зоны внутреннего анального сфинктера, с целью профилактики нарушения функции опорожнения.

Все первично радикальные операции выполнены с лапароскопической ассистенцией, во время которой проводилась визуальная оценка протяженности

аганглионарной кишки и переходной зоны. Обязательным компонентом вмешательства была экспресс-биопсия стенки толстой кишки для подтверждения диагноза и определения границы резекции. До 2018 года мы выполняли поверхностную биопсию (забор серозно-мышечного слоя), с 2018 года – полнослойную. Технически полнослойная биопсия осуществлялась через расширенный троакарный доступ над пупком, в который выводили исследуемую часть толстой кишки (Рисунок 2.2).

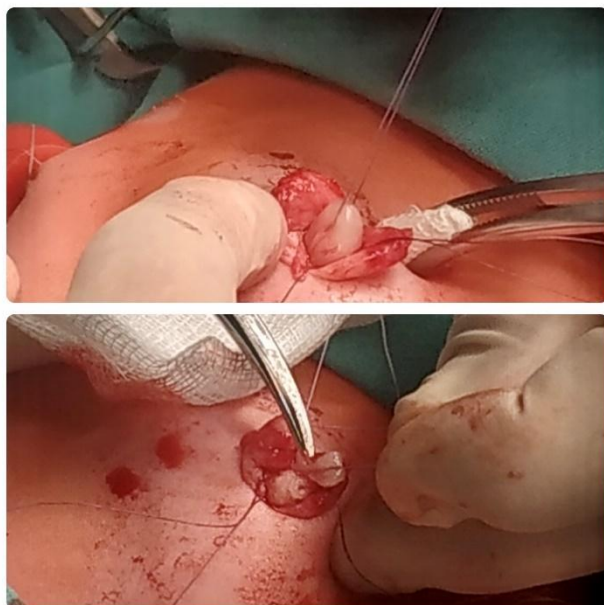


Рисунок 2.2 – Взятие полнослойной экспресс-биопсии через троакарный доступ

Следующим этапом оперативного лечения (после определения границы резекции) была подготовка к низведению части толстой кишки от уровня предполагаемой резекции до границы, определяемой на 1-1.5 см ниже переходной складки брюшины. Визуально оценивалась ее жизнеспособность и возможность низведения на промежность без натяжения. При необходимости выполнялась дополнительная мобилизация селезеночного угла. У детей с предварительно наложенной кишечной стомой экспресс-биопсия и подготовка кишки для низведения выполнялись открыто.

Вторая часть операции проводилась с промежности и заключалась в выделении прямой кишки выше анального канала, низведении мобилизованной



части толстой кишки, резекции патологической части (зона аганглиоза, переходная зона и часть расширенной кишки) и формировании колоанального анастомоза на расстоянии 0.5 - 1.0 см выше зубчатой линии. Особенностью этого этапа являлась разная техника выделения прямой кишки, которая первоначально была основана на принципе операции Соаве, а затем постепенно трансформировалась в операцию Свенсона.

Целью нашего исследования явилось изучение особенностей послеоперационного периода, осложнений и отдаленных результатов лечения болезни Гиршпрунга у детей после радикальной операции в зависимости от использованного способа эндоректальной диссекции.

### **2.2.1 Операция Соаве**

С 2008 по 2013 год пациентам выполнялась эндоректальная диссекция прямой кишки по методике Соаве. После расширения ануса с помощью отдельных лигатур, которые накладывались на слизистую прямой кишки на уровне зубчатой линии и кожу, выполнялся циркулярный разрез слизистой на 0.5-1.0 см выше зубчатой линии. Слизистая прямой кишки выделялась в проксимальном направлении примерно на 5-7 см в зависимости от длины анального канала. Далее на уровне переходной складки брюшины, производилось полнослойное выделение кишки с последующим низведением на промежность.

### **2.2.2 Операция «Соавсон»**

С 2013 по 2017 год в стационаре стали использовать новую «гибридную» методику диссекции прямой кишки, объединяющую принципы операций Соаве и Свенсона. Начало мобилизации не отличалось от таковой, как при операции Соаве. Однако выделение слизистой производилось лишь на протяжении 1-3 см. Таким образом, длина оставленного аганглионарного мышечного фуляра прямой кишки сокращалась с 7-8 до 2-4 см.

### **2.2.3 Операция Свенсона**

С 2017 года мы отказались от «футлярных» методик и перешли на эндоректальную мобилизацию, основанную на принципе операции Свенсона. Помимо полнослойного выделения прямой кишки сразу после выполнения циркулярного разреза слизистой на 1 см выше зубчатой линии, использовали ретрактор (Lone Star Retractor) и крючки для расширения ануса. Это обеспечивало хорошую визуализацию зоны операции и позволяло начинать диссекцию на безопасном расстоянии от зубчатой линии.

## **2.3 Формирование групп сравнения**

В процессе исследования были сформированы следующие группы сравнения:

### **1. Группы по вариантам радикального хирургического лечения:**

**I. Операция Соаве + операция «Соавсон»;**

**II. Операция Свенсона.**

### **2. Группы пациентов, сходных по возрасту на момент проведения радикальной операции:**

- а) до 1 месяца;
- б) от 1 до 3 месяцев;
- в) от 3 до 6 месяцев;
- г) старше 6 месяцев.

### **3. Группы детей после:**

- а) этапных вмешательств;
- б) первично-радикальных операций;

### **4. Группы пациентов, различающиеся по форме заболевания:**

- 1. Короткая зона аганглиоза (ректальная и ректосигмоидная форма);
- 2. Длинная зона аганглиоза.

Таблица 2.2 Описательная статистика категориальных переменных

Показатели	Категории	Абс.	%	95% ДИ
пол	мужской	82	80,4	71,4 – 87,6
	женский	20	19,6	12,4 – 28,6
По форме	ректо- сигмоидная	81	79,4	70,3 – 86,8
	длинная	21	20,6	13,2 – 29,7
Энтероколит до операции	энтероколит д/о нет	32	31,4	22,5 – 41,3
	энтероколит д/о да	70	68,6	58,7 – 77,5
стома	стома нет	77	75,5	66,0 – 83,5
	стома да	25	24,5	16,5 – 34,0
возраст на момент радикальной операции	до 1 месяца	26	25,5	17,4 – 35,1
	1-3 месяца	38	37,3	27,9 – 47,4
	3-6 месяцев	10	9,8	4,8 – 17,3
	старше 6 месяцев	28	27,5	19,1 – 37,2
Вариант эндоректаль- ной диссекции	операция Соаве+Соав- сон	63	61,8	51,6 – 71,2
	операция Свенсона	39	38,2	28,8 – 48,4

По методике Соаве и «Соавсон» прооперированы 63 (61.8%) ребенка, по Свенсону – 39 (38.2%), что связано с относительно непродолжительным временем использования последнего вида эндоректальной диссекции в стационаре.

Большую часть оперированных пациентов составили дети раннего возраста (до 3-х месяцев) – 63%.

Анализ возраста на момент выполнения радикального вмешательства и использованного варианта эндоректальной диссекции представлен в таблице 2.3.

Таблица 2.3 Выполнение эндоректальных операций в разных возрастных группах

Показатель	Категории	Вариант эндоректальной диссекции		Р
		операция Соаве+Соавсон	операция Свенсона	
возраст на момент радикальной операции	до 1 месяца	20 (31,7)	6 (15,4)	0,025*
	1-3 месяца	21 (33,3)	17 (43,6)	
	3-6 месяцев	9 (14,3)	1 (2,6)	
	старше 6 месяцев	13 (20,6)	15 (38,5)	

\* – различия показателей статистически значимы ( $p < 0,05$ )

Согласно полученным результатам при сравнении этих показателей, были установлены статистически значимые различия ( $p = 0,025$ ) (используемый метод: *Хи-квадрат Пирсона*), которые представлены на рисунке 2.3.

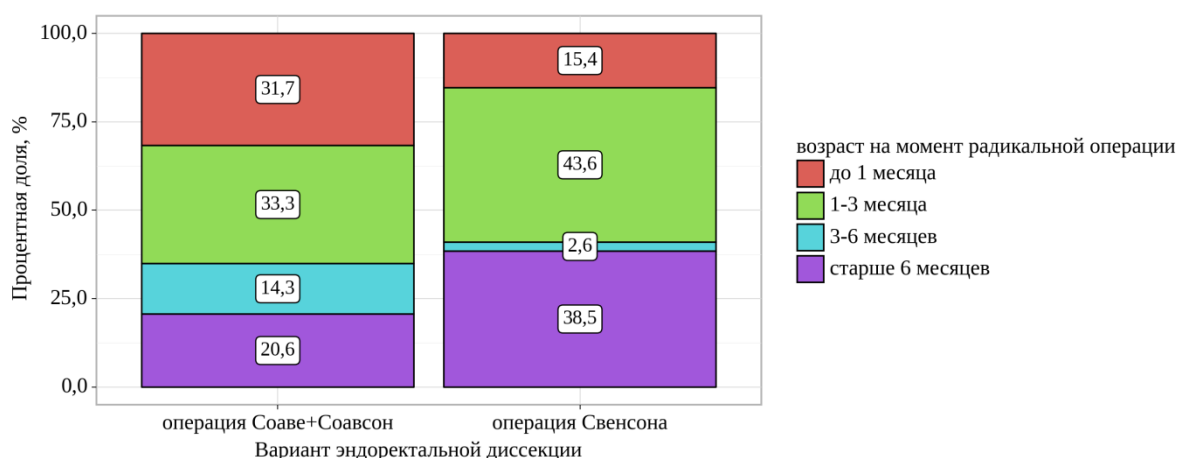


Рисунок 2.3 – Варианты эндоректальных диссекций в разных возрастных группах

В первой группе распределение детей по возрасту было в процентном соотношении достаточно равномерным, большую часть составили дети, оперированные до 3 месяцев жизни (65%). Пациенты этого возраста преобладали и во второй группе (59%), но количество детей, оперированных в возрасте старше 6 месяцев, стало существенно выше (38.5% против 20.6%). Выявленные различия не являются закономерностью в плане выбора срока проведения радикальной операции, а связаны с тем, что в последние 2 года исследования на лечении в стационаре преобладали дети старше 6 месяцев, у которых ранее была наложена кишечная стома или поздно установлен диагноз болезни Гиршпрунга. Большая часть этих пациентов вошла в группу детей, оперированных по методике Свенсона.

## **2.4 Интраоперационные особенности и осложнения**

При анализе интраоперационных особенностей учитывался способ диссекции прямой кишки (Соаве и «Соавсон», Свенсон), вариант хирургического вмешательства (первично радикальная операция, этапное лечение), интраоперационное время, включающее в себя не только время непосредственно хирургического вмешательства, но и время, необходимое для выполнения экспресс-биопсии, анализировались возможные осложнения, необходимость в проведении гемотрансфузии.

### **2.4.1 Послеоперационное течение**

При анализе особенностей течения послеоперационного периода в разных группах сравнения оценивались:

- сроки нахождения ребенка в отделении реанимации;
- время экстубации;
- начало отхождения стула;
- начало энтерального питания;

- осложнения;
- время перевода ребенка из реанимации в хирургическое отделение;
- сроки нахождения в стационаре в послеоперационном периоде (койко-день).

#### **2.4.2 Послеоперационное амбулаторное наблюдение**

После выписки из стационара дети регулярно наблюдались амбулаторно. На 12-14-е сутки после операции всем пациентам выполнялось калибровочное бужирование ануса бужом возрастного размера для проверки проходимости зоны анастомоза. В случае обнаружения тенденции к сужению зоны анастомоза родители обучались проведению бужирования и проводили его самостоятельно. В течение первого месяца после выписки все дети осматривались лечащим хирургом 1 раз в неделю. В течение последующих 6 месяцев – 1 раз в месяц или при появлении каких-либо жалоб (вздутие живота, рвота, разжиженный стул, лихорадка). Обязательный осмотр производился через 1 год после операции. Далее дети наблюдались с периодичностью 1 раз в 6-12 месяцев. С 2017 года все оперированные дети обследовались рентгенологически через 1-1.5 года после проведения радикальной операции.

С 2018 года в послеоперационном периоде всем детям раннего возраста (до 1 года) назначались регулярные промывания толстой кишки. Родители обучались данной манипуляции и выполняли ее самостоятельно 1-2 раза в неделю, а также при отсутствии самостоятельного стула более суток. Методика промывания низведенной кишки заключалась в следующем: через анус в просвет толстой кишки заводилась газоотводная трубка на глубину 3-7 см, либо катетер Фолея диаметром от 16 до 28 Fr в зависимости от возраста ребенка, через шприц вводилось 25-50 мл воды комнатной температуры (либо отвара ромашки). Вода вместе с каловыми массами самотеком выходила через трубку. При необходимости манипуляцию повторяли несколько раз до полного очищения просвета кишки. Объем вводимой жидкости не превышал 100 мл у детей до 3-х

месяцев и 200 мл – от 3 до 12 месяцев. Детям старше года выполнялись стандартные очистительные клизмы в объеме 200-300 мл.

### **2.4.3 Ранние послеоперационные осложнения**

Ранними послеоперационными осложнениями считали те, которые возникали в течение первого месяца от момента проведения радикальной операции. К ним относятся:

- Нагноение послеоперационной раны;
- Несостоятельность анастомоза;
- Мацерация перианальной области;
- Стеноз зоны анастомоза;
- Гиршпрунг-ассоциированный энтероколит.

Для сбора информации использовали ретроспективный анализ историй болезни, опрос родителей во время амбулаторных приемов, наблюдение за течением послеоперационного периода у новых больных. Оценка активности гиршпрунг-ассоциированного энтероколита проводилась по балльной системе Langer, использованной ранее у детей в дооперационном периоде.

### **2.4.4 Поздние послеоперационные осложнения**

К поздним послеоперационным осложнениям относили те, которые возникали после 4 недель с момента проведения радикальной операции.

В эту группу включены:

- Стеноз зоны анастомоза;
- Гиршпрунг-ассоциированный энтероколит;
- Запор;
- Недержание кала;
- Оставление остаточной зоны аганглиоза.

## **2.5 Общая характеристика диагностических исследований на амбулаторном этапе после радикального хирургического лечения и стационарном обследовании детей через 1 год после проведенного хирургического лечения**

Амбулаторное наблюдение за пациентами после радикальной операции включало в себя периодический осмотр и беседу с родителями на предмет жалоб и их субъективной оценки динамики изменения состояния ребенка. Обязательным компонентом осмотра являлось пальцевое исследование прямой кишки, которое всегда выполняли без седации. При необходимости осуществлялись лабораторные исследования - клинический анализ крови, биохимический анализ крови для определения уровня С-реактивного белка, копрограмма. Посев кала на патогенную и сапрофитную группы проводили только у пациентов с клиническими проявлениями энтероколита (вздутие живота, жидкий стул, рвота и лихорадка). Во время стационарного обследования выполняли ирригографию (-скопию), эндо-УЗИ анального канала, осмотр промежности и зоны анастомоза, который проводили под наркозом.

### **2.5.1 Клинический осмотр**

Осмотр всегда проводили в присутствии родителей. Пациент укладывался на кушетку в положении на спине. При клиническом обследовании обращали внимание на наличие вздутия живота, контурирование толстой кишки через переднюю брюшную стенку. Далее проводили пальпацию живота для выявления и оценки степени расширения толстой кишки, а также наличия скопления плотных каловых масс. Оценивали послеоперационные рубцы на передней брюшной стенке – цвет, объем рубцовой ткани, дискомфорт или болезненность при пальпации, наличие грыжевых выпячиваний. После этого осматривали область промежности и проводили ректальное исследование. Положение ребенка на кушетке не менялось. Ноги ребенка сгибали в тазобедренных и коленных суставах и приводили к животу. При осмотре детей младшего возраста пользовались помощью родителей, которые помогали в проведении обследования. Осматривали промежность, кожу вокруг ануса (наличие



мацерации), оценивали степень смыкания анального отверстия, наличие воспалительных инфильтратов, патологических образований. Ректальный осмотр проводили в латексной перчатке вторым пальцем у детей старше 1 года и пятым пальцем у детей младше года. Оценивали состояние стенки кишки, наличие воспалительных изменений и патологических образований, определяли состояние сфинктера прямой кишки (гипертонус, гипотонус), пальпировали зону анастомоза, оценивали ее форму (циркулярная, косая) и структуру послеоперационного рубца – эластичность, плотность, а также наличие стеноза. Пальпаторно определяли содержимое в просвете кишки (плотные, либо жидкие каловые массы, или их отсутствие), обращали внимание на отхождение под давлением газов и кишечного содержимого. Детям до 3 месяцев пальцевое ректальное исследование не выполняли. Проводили калибровочное бужирование ануса расширителями Гегара возрастного размера. При выявлении стриктуры зоны анастомоза начинали постепенное бужирование бужами возрастающего диаметра пока не достигали возрастной нормы.

### **2.5.2 Обзорная рентгенограмма брюшной полости**

Рентгенографию брюшной полости в послеоперационном периоде выполняли при наличии рецидива клиники кишечной непроходимости, обусловленной, как правило, обострением энтероколита (вздутие живота, рвота с примесью желчи, задержка отхождения стула). Рентгенограммы выполнялись в вертикальном положении в 2-х проекциях. Оценивали равномерность распределения газа по кишечнику, наличие уровней жидкости. Исследование выполняли с помощью следующих аппаратов: аппарат рентгеновский цифровой «АРЦ-МАКСИМА», комплекс рентгеновский телеуправляемый «КРТ-МАКСИМА», рентгенодиагностический аппарат «Sirescope CX».

### **2.5.3 Ирригография**

Всем детям для оценки состояния толстой кишки после низведения контрольное рентгеноконтрастное исследование толстой кишки выполнялось не

ранее чем через 1 год после операции. Исследование производилось в условиях стационара. Для подготовки к исследованию назначались очистительные клизмы, которые выполнялись в течение 2-3 дней перед обследованием. В случае обнаружения в просвете толстой кишки большого количества каловых масс ребенку выполнялись высокие промывания толстой кишки специальным раствором (Sol.NaCl 0.9% + раствор глицерина) ежедневно до полного ее очищения.

В день обследования режим ребенка ничем не отличался от обычного дня. Утром выполнялась очистительная клизма объемом 200-300 мл 1% раствора NaCl. Далее ребенок в сопровождении одного из родителей направлялся в рентгенологический кабинет. С детьми старше 3-х лет проводилась предварительная беседа о предстоящих манипуляциях. Обследование выполнялось рентген-лаборантом и врачом рентгенологом. Ребенок укладывался в положение на спине с согнутыми в коленных и тазобедренных суставах ногами. В анальное отверстие вводился стерильный пластиковый наконечник, присоединенный системой трубок к емкости с жидким барием. Манипуляция начиналась с медленного нагнетания раствора бария под давлением в просвет толстой кишки. Объем вводимого контраста определялся в зависимости от возраста ребенка и длины оставшейся после резекции толстой кишки. После тугого заполнения толстой кишки контрастом, выполнялась рентгенограмма брюшной полости в прямой и боковой проекции. Повторная рентгенограмма в 2-х проекциях выполнялась уже после опорожнения толстой кишки. Оценивалось расположение толстой кишки, ее длина, степень расширения, наличие гаустрации. Особое внимание уделялось самому дистальному отделу толстой кишки для исключения остаточной зоны аганглиоза. В функциональном плане наиболее важной являлась оценка рентгенограмм после опорожнения кишечника.

#### **2.5.4 Эндо-УЗИ анального канала**

Данное исследование стали выполнять в клинике с 2017 года. Обследование проводилось в эндоскопическом кабинете без седации. Предварительно ребенку

выполнялась очистительная клизма. Обследование проходило в присутствии одного из родителей. Пациент укладывался на правый бок с приведенными к животу бедрами. В анальный канал через шприц с резиновой канюлей вводили 5-10 мл геля, необходимого для проведения ультразвукового исследования. После этого в анальный канал на глубину 1-3 см устанавливали датчик аппарата УЗИ Olympus EU-ME1. Обследование занимало, как правило, 5-7 минут. В ходе него оценивалось состояние анального канала, равномерность мышечного слоя на расстоянии 2-3 см от кожного края, его толщина. В некоторых случаях визуализировали зону зубчатой линии.

### **2.5.5 Осмотр промежности под наркозом**

С 2018 года обязательной процедурой при контрольном стационарном обследовании пациента стал осмотр промежности и анального канала под наркозом. Целью этого осмотра была оценка состояния зоны анастомоза и зубчатой линии. Первые такие обследования выполняли по показаниям у детей с жалобами на недержание кала или рецидивирующие запоры (обструктивные симптомы). В дальнейшем, подобные осмотры начали проводить систематически у всех пациентов, перенесших радикальное хирургическое лечение. Для получения соответствующего согласия на исследование с родителями предварительно проводилась беседа о его необходимости. На самой процедуре родственники пациента не присутствовали. Осмотр под наркозом выполнялся в манипуляционном кабинете хирургического отделения под общим обезболиванием. Ребенок укладывался в положение на спине с согнутыми в тазобедренных и коленных суставах ногами. Анальное отверстие расширяли при помощи крючков и ретрактора (Lone Star Retractor). Для осмотра использовали от 4 до 8 крючков, которые накладывались на границе перехода кожи и слизистой. Вначале осматривалась зубчатая линия – ее сохранность по окружности, равномерность распределения тканей, оценивалась степень утраты в процентах. За 100% принималась вся окружность анального канала. Далее осматривалась зона анастомоза, регистрировалось наличие или отсутствие признаков стеноза. На

этом осмотр промежности и зоны оперативного вмешательства заканчивался. Крючки и ретрактор удаляли. При подкравливании слизистой на область ануса на несколько часов накладывали салфетку с защитной мазью («Левомеколь», фурацилиновая мазь).

### **2.5.6 Ректальная биопсия**

В ряде случаев у детей с сохраняющимися запорами в послеоперационном периоде и неэффективностью консервативной терапии, а также у тех больных, у которых при рентгеноконтрастном исследовании имелись подозрения на остаточную зону аганглиоза, выполнялась ректальная биопсия. Процедуру проводили в операционной под наркозом. В качестве предварительной подготовки утром ребенку выполнялась очистительная клизма. Непосредственно перед осмотром, когда ребенок находился под наркозом, производилась обработка промежности раствором антисептика. Операционное поле ограничивали стерильным бельем. После осмотра зубчатой линии и зоны анастомоза, производилась обработка слизистой толстой кишки стерильным раствором фурацилина. Крючки, находящиеся на границе кожно-слизистого перехода, перемещались вглубь просвета кишки таким образом, чтобы захватить и скрыть зубчатую линию. На расстоянии около 2-3-х см от проксимального края зубчатой линии по задней стенке кишки накладывали первый шов-держалку. Проксимальнее него на 0.5-1.0 см формировали и завязывали второй шов. Подтягивая за первый шов-держалку выполняли забор участка стенки кишки при помощи остроконечных ножниц (слизистая, подслизистый слой, мышечный слой). Биоптат маркировали и помещали в емкость с раствором формалина. Образовавшийся дефект задней стенки кишки осматривался, проводился гемостаз, после чего выполнялось его ушивание непрерывным атравматическим однорядным швом викриловой нитью. После контроля гемостаза манипуляция заканчивалась.

Во время этой процедуры (ректальной биопсии) для обеспечения необходимого обзора создавалось умеренно выраженное растяжение сфинктера

по типу девульсии ануса. Это способствовало расслаблению мышц, снижению гипертонуса сфинктера и облегчало опорожнение кишки в ближайшем послеоперационном периоде.

Оценка результатов ректальной биопсии производилась после получения заключения морфолога. Результат трактовался как достоверный в случае адекватного забора материала (слизистый, подслизистый и мышечный слой).

### **2.5.7 Дополнительные методы исследования**

Всем оперированным детям рутинно выполнялось УЗИ брюшной полости для оценки состояния внутренних органов, наличия увеличенных мезентериальных лимфоузлов, свободной жидкости в брюшной полости, определения характера каловых масс в просвете толстой кишки.

## **2.6 Анкетирование**

Для оценки отдаленных послеоперационных результатов проводили анкетирование пациентов и их родителей (таблица 2.4). Анкета включала 7 вопросов, отражающих:

- способность к удержанию стула;
- наличие позыва к дефекации;
- частоту дефекации;
- частоту каломазания;
- частоту эпизодов недержания кала;
- наличие запоров;
- наличие социальных проблем.

Таблица 2.4 Анкета для оценки отдаленных результатов

<b>1. Способность удерживать стул:</b> Всегда Проблемы реже 1 раза в неделю Еженедельные проблемы Полное отсутствие контроля дефекации	3 2 1 0
<b>2. Позыв к дефекации:</b> Всегда В большинстве случаев Иногда Отсутствует	3 2 1 0
<b>3. Частота дефекации:</b> 1-2 раза в день Реже 1 раза в 2 дня Чаше 2 раз в день	2 1 1
<b>4. Каломазание (небольшим объемом):</b> Никогда Реже 1 раза в неделю Несколько раз в неделю (требуется частая смена нижнего белья) Ежедневно	3 2 1 0
<b>5. Эпизоды недержания кала (большим объемом):</b> Никогда Реже 1 раза в неделю Несколько раз в неделю (требуется использование памперсов, прокладок) Ежедневно (использование памперсов в течение дня и ночи)	3 2 1 0

Продолжение таблицы 2.4

<b>6. Запоры:</b> Нет задержек стула Регулирование диетой Применение слабительных Применение очистительных клизм	3 2 1 0
<b>7. Социальные проблемы:</b> Нет проблем Иногда Часто, ограничение активной жизни Тяжелые социально-психологические проблемы	3 2 1 0

На поставленный вопрос имелось несколько вариантов ответа, каждый из которых оценивался определенным количеством баллов. По общей сумме баллов делалось заключение о послеоперационном результате.

При сумме баллов 17-20 результат оценивался как «отличный», 13-16 – «хороший», 10-12 баллов – «удовлетворительный», менее 9 баллов – «неудовлетворительный».

## 2.7 Реабилитация

Необходимость реабилитационного лечения определялась в зависимости от наличия жалоб у ребенка или его родителей. В случае гладкого послеоперационного течения и отсутствия эпизодов энтероколита, каломазания, задержек стула – реабилитационное лечение не требовалось. Такие дети обследовались рентгенологически 1 раз в 2 года с целью контроля состояния толстой кишки и оценки ее функции.

Дети, имевшие какие-либо проблемы в послеоперационном периоде, в зависимости от их характера были разделены на группы – пациенты с запором, недержанием, энтероколитом.

### **2.7.1 Послеоперационный энтероколит**

В эту группу вошли дети с доказанным по шкале Langer энтероколитом, требовавшие, как правило, госпитализации и стационарного лечения, а также включены пациенты с эпизодами вздутия живота, рвоты, жидкого стула, которые по критериям не подходили для диагноза «гиршпрунг-ассоциированный» энтероколит.

Все они нуждались в проведении профилактических мероприятий и, при необходимости, медикаментозном лечении, которое заключалось в назначении метронидазола либо энтерофурила в возрастной дозировке на 5-10 дней. Длительность терапии определялась тяжестью клинической картины. Одним из главных условий эффективности лечения было обеспечение своевременного опорожнения толстой кишки путем ее высокого промывания физиологическим раствором. В условиях стационара манипуляцию выполнял лечащий хирург, дома – один из родителей. В период ремиссии промывание толстой кишки проводили 2 раза в неделю в течение первого месяца после обострения, далее 1 раз в неделю в течение последующих 3 месяцев.

### **2.7.2 Запор**

Под запором понималась замедленная или затрудненная дефекация, отсутствие позыва на дефекацию.

В эту группу были включены дети с тенденцией к задержке стула, нерегулярным стулом, либо с полным отсутствием самостоятельного стула. Тактика ведения таких пациентов зависела от срока возникновения нарушения опорожнения толстой кишки и возраста ребенка. Сформированы две основные группы детей. В первую вошли те пациенты, у которых самостоятельный стул исчезал в ближайшие сроки после операции - от 14 дней до 2 месяцев. Эту группу составили дети раннего возраста, у которых операция была выполнена в первые 3 месяца жизни. Во вторую группу были включены пациенты, у которых задержка стула после проведения радикальной операции возникла в сроки от 2 месяцев до 2



лет. В эту группу вошли, как дети, оперированные в раннем, так и в более старшем возрасте.

Задержка стула у детей первой группы трактовалась, как период стабилизации и адаптации пациентов после проведенной радикальной операции. Основой реабилитации детей данной группы было обеспечение своевременного опорожнения толстой кишки при помощи ее высоких промываний. При обеспечении ежедневного стула и адекватного опорожнения кишечника обострений энтероколита не наблюдалось. Дети развивались в соответствии с возрастом, не требовали медикаментозной терапии и стационарного лечения. Запор у них проходил через 1-6 месяцев на фоне проводимых реабилитационных процедур.

У детей второй группы задержки стула могли начинаться спустя длительное время после операции – через 3-6 месяцев и даже 2-3 года. После рентгеноконтрастного обследования им назначалось реабилитационное лечение, включающее в себя подбор режима очистительных клизм, физиотерапевтического лечения, занятий лечебной физкультурой, курсы массажа. Кроме того, назначалась медикаментозная терапия с использованием слабительных средств, пищевых волокон, а при рецидивирующем течении энтероколита пациенты получали антибактериальную терапию. Курсы реабилитационного лечения повторяли не менее двух раз в год с рентгенологическим контролем эффективности через 1 год. В случае неэффективности консервативного лечения и длительно сохраняющихся запоров, ставились показания к проведению ректальной биопсии.

### **2.7.3 Недержание**

Под недержанием стула понимали неспособность контроля акта дефекации, приводящую к непроизвольному опорожнению толстой кишки. Недержание кала могло варьировать от полной невозможности удержания стула, до периодических эпизодов каломазания. В зависимости от степени недержания пациенты были разделены на две группы:

- полное недержание - ежедневные эпизоды непроизвольной дефекации;
- неполное недержание - эпизоды недержания непостоянные, каломазание.

Способность к удержанию стула оценивали у детей старше 2-х лет. До этого времени судить о проблемах недержания считали нецелесообразным. Дети с полным или частичным недержанием нуждались в периодических или ежедневных очистительных клизмах, целью которых являлось обеспечение адекватного опорожнения толстой кишки и поддержание «чистоты» в течение суток. Помимо обеспечения опрятности, клизмы являлись элементом подготовки детей к социальной адаптации. Клизма выполнялась в одно и то же время в объеме 250-300 мл. Основной задачей ребенка являлось понимание необходимости удержать воду внутри кишки как можно дольше. Время удержания («тренировки») начиналось с нескольких секунд или минут в зависимости от возможностей ребенка. Со временем, продолжительность удержания клизмы увеличивалась, доходя до 15-20 минут. Способность к удержанию кишечного содержимого в течение этого времени обеспечивало ребенку возможность чувствовать и произвольно опорожнять кишечник.

У детей с длинной зоной аганглиоза в послеоперационном периоде появлялся частый разжиженный стул, обусловленный обширной резекцией толстой кишки. Если это состояние не было связано с течением энтероколита, то назначалась медикаментозная терапия с использованием пищевых волокон и таких препаратов, как имодиум, способствующих замедлению кишечной моторики.

## **2.8 Статистическая обработка данных**

Статистический анализ проводился с использованием программы StatTech v. 3.1.6 (разработчик - ООО "Статтех", Россия).

Категориальные данные описывались с указанием абсолютных значений и процентных долей. Сравнение процентных долей при анализе многопольных таблиц сопряженности выполнялось с помощью критерия хи-квадрат Пирсона. Количественные показатели оценивались на предмет соответствия нормальному распределению с помощью критерия Шапиро-Уилка (при числе исследуемых

менее 50) или критерия Колмогорова-Смирнова (при числе исследуемых более 50). В случае отсутствия нормального распределения количественные данные описывались с помощью медианы (Me) и нижнего и верхнего квартилей (Q1 – Q3). Сравнение двух групп по количественному показателю, распределение которого отличалось от нормального, выполнялось с помощью U-критерия Манна-Уитни. Сравнение трех и более групп по количественному показателю, распределение которого отличалось от нормального, выполнялось с помощью критерия Краскела-Уоллиса, апостериорные сравнения – с помощью критерия Данна с поправкой Холма. Для оценки диагностической значимости количественных признаков при прогнозировании определенного исхода, применялся метод анализа ROC-кривых. Разделяющее значение количественного признака в точке cut-off определялось по наивысшему значению индекса Юдена.

### ГЛАВА 3

## РЕЗУЛЬТАТЫ СОБСТВЕННЫХ КЛИНИЧЕСКИХ НАБЛЮДЕНИЙ

### 3.1 Частота возникновения гиршпрунг-ассоциированного энтероколита в дооперационном периоде

Одним из наиболее грозных осложнений болезни Гиршпрунга у детей как в до-, так и в послеоперационном периодах, является гиршпрунг-ассоциированный энтероколит. Именно он определяет особенности клинических проявлений заболевания и может приводить к летальному исходу. Наличие гиршпрунг-ассоциированного энтероколита влияло на выбор хирургической тактики и отягощало течение послеоперационного периода. ГАЭК в дооперационном периоде был диагностирован у 62 больных (60,7%). Наблюдения показали, что существует определенная зависимость возникновения этого осложнения от возраста ребенка. Частота выявления энтероколита в дооперационном периоде в различных возрастных группах представлена в таблице 3.1.

Таблица 3.1 Анализ показателя «возраст на момент радикальной операции» в зависимости от показателя «энтероколит до операции»

Показатель	Категории	Энтероколит до операции		p
		нет (%)	да (%)	
возраст на момент радикальной операции	до 1 месяца	2 (5,0)	24 (38,7)	< 0,001*
	1-3 месяца	7 (17,5)	31 (50,0)	
	3-6 месяцев	9 (22,5)	1 (1,6)	
	старше 6 месяцев	22 (55,0)	6 (9,7)	

\* – различия показателей статистически значимы ( $p < 0,05$ )

Исходя из полученных данных при сравнении этих двух показателей, нами были установлены статистически значимые различия ( $p < 0,001$ ) (используемый метод: *Хи-квадрат Пирсона*), представленные на рисунке 3.1.

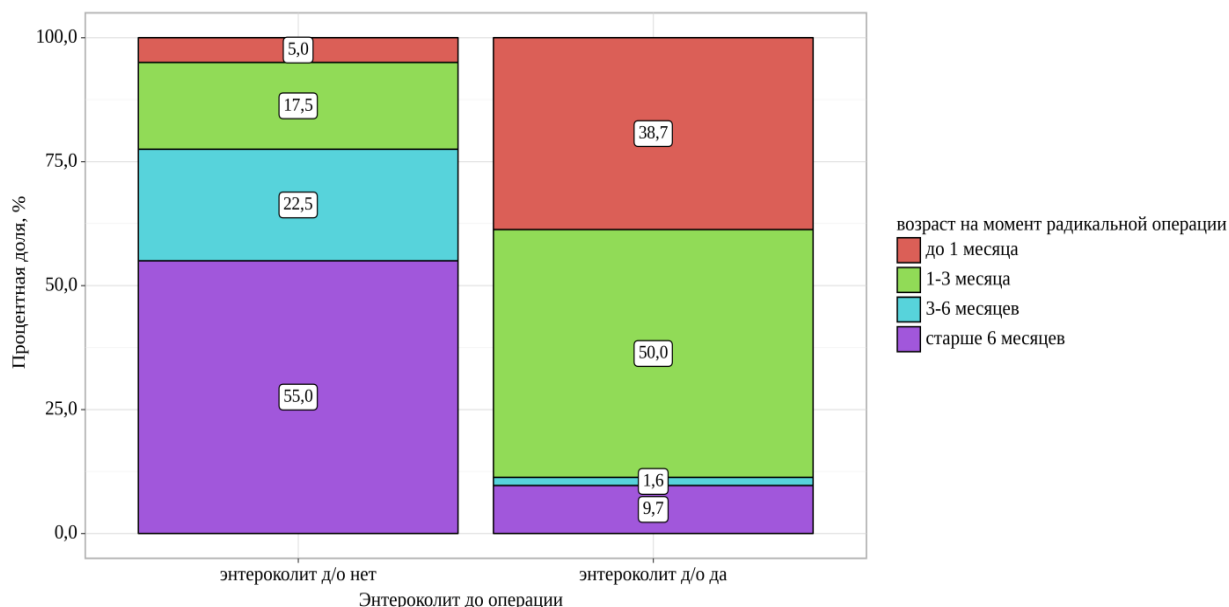


Рисунок 3.1 – Анализ показателя «возраст на момент радикальной операции» в зависимости от показателя «энтероколит до операции»

Анализ приведенных показателей позволил установить, что энтероколит в дооперационном периоде диагностировался у всех детей с болезнью Гиршпрунга во всех возрастных группах. Однако в группе детей, оперированных радикально до 3-х месяцев жизни, он возникал статистически достоверно чаще, чем в более старшем возрасте (у 55 детей в возрасте до 3-х месяцев жизни и только у 7 пациентов старше 3-х месяцев). Дети старше 6 месяцев демонстрировали большую устойчивость к развитию гиршпрунг-ассоциированного энтероколита, что очевидно объясняется тем, что в этой возрастной группе преобладали пациенты с короткой зоной аганглиоза и/или с ранее наложенными кишечными стомами.

У 24 из 25 детей (96%), находившихся на этапном лечении, показанием для наложения кишечной стомы являлось тяжелое течение энтероколита и неэффективность консервативной терапии, что требовало незамедлительной

разгрузки толстой кишки. Непосредственно перед проведением радикальной операции энтероколит был диагностирован только у 6 из 25 стомированных пациентов (24%). Напротив, в группе детей, оперированных первично радикально, дооперационный энтероколит наблюдался в 56 из 77 наблюдений (72,7%), что оказалось статистически значимым показателем. Данные анализа представлены в таблице 3.2.

Таблица 3.2 Анализ влияния стомы на течение энтероколита

Показатель	Категории	стома		p
		стома нет	стома да	
Энтероколит до радикальной операции	энтероколит д/о нет	21 (27,3)	19 (76,0)	< 0,001*
	энтероколит д/о да	56 (72,7)	6 (24,0)	

\* – различия показателей статистически значимы ( $p < 0,05$ )

В результате изучения влияния наложения разгрузочной кишечной стомы на возникновение и течение гиршпрунг-ассоциированного энтероколита были выявлены статистически значимые различия ( $p < 0,001$ ) (*используемый метод: Хи-квадрат Пирсона*).

Таким образом, проведение декомпрессии толстой кишки путем наложения колостомы не только способствовало ликвидации симптомов энтероколита, но и существенно снижало риск его повторного возникновения, что можно объяснить более легким и полным опорожнением толстой кишки через стому в сравнении с высоким промыванием кишки в группе детей, оперированных первично радикально.

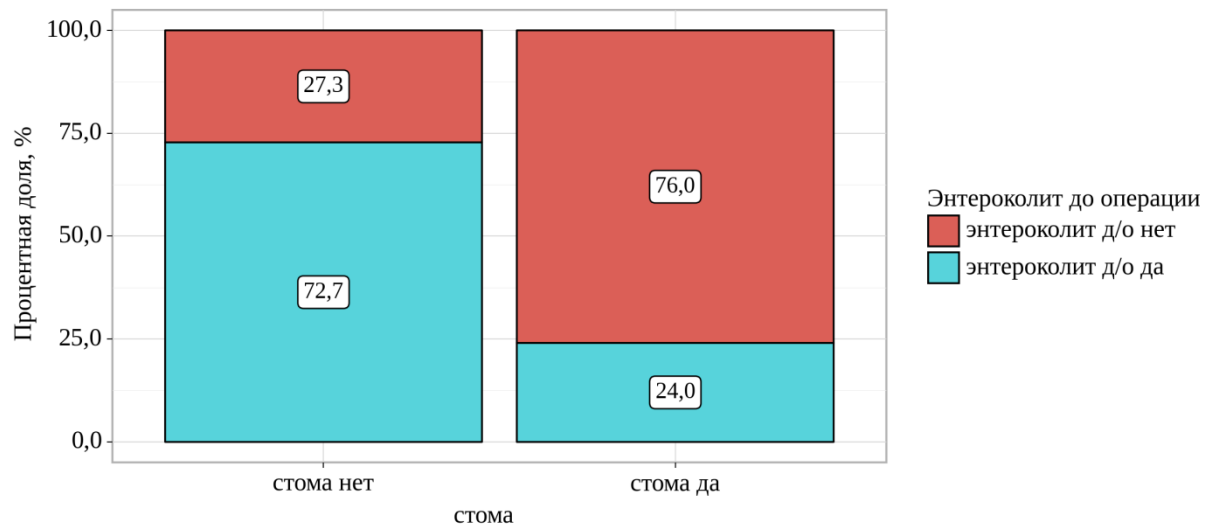


Рисунок 3.2 – Анализ показателя «дооперационный энтероколит» в зависимости от показателя «стома»

Из диаграммы (рисунок 3.2) наглядно видно, что наложение кишечной стомы в 8,444 раз снижало в последующем риск возникновения энтероколита (ОШ = 0,118; 95% ДИ: 0,042 – 0,337). Показательно, что у 6 детей, у которых даже после хирургической декомпрессии кишки наблюдались эпизоды обострения энтероколита, были найдены анатомические причины, затрудняющие опорожнение и обусловленные техническими погрешностями наложения стомы. В трех случаях произошла ретракция слизистой кишки с формированием стеноза, в трех других наблюдениях кишечный свищ был наложен на аганглионарную кишку, что потребовало реколостомии. Детям со стенозом стомы проводилось регулярное бужирование и ежедневное промывание приводящей кишки с хорошим эффектом, что позволило купировать течение энтероколита и подготовить детей к радикальной операции без реконструкции стомы.

Анализ полученных данных показал, что гиршпруг-ассоциированный энтероколит чаще всего осложнял течение болезни Гиршпрунга у детей раннего возраста, особенно при наличии длинной зоны аганглиоза. Тяжелое течение энтероколита, некупирующееся консервативными мерами, являлось показанием к оперативной декомпрессии кишечника. Стомирование детей в этих случаях оказалось эффективной мерой для прерывания прогрессирующего инфекционного

процесса в кишечнике. Благодаря этому, непосредственно перед радикальной операцией инфекционный фон у таких детей был более благоприятный. Отсутствие ожидаемого клинического эффекта от колостомии оказалось косвенным признаком неправильного выбора места наложения кишечной стомы (зона аганглиоза или переходная зона) или техники ее формирования. Само по себе наличие кишечной стомы в последующем не исключало рецидива гиршпрунг-ассоциированного энтероколита. Однако наличие энтероколита не являлось обязательным показанием к этапному оперативному лечению. Использование эффективного высокого промывания толстой кишки в большинстве случаев позволяло подготовить пациентов к радикальной операции и без наложения стомы. Об этом свидетельствует тот факт, что более 70% детей, перенесших гиршпрунг-ассоциированный энтероколит в дооперационном периоде, удалось прооперировать первично радикально.

Количество эпизодов энтероколита уменьшалось обратно пропорционально возрасту пациента. Это можно объяснить, как большим количеством «стомированных» больных в старшей возрастной группе, так и тем, что более поздняя манифестация болезни Гиршпрунга характерна для детей с короткой зоной аганглиоза.

Таким образом, наличие гиршпрунг-ассоциированного энтероколита влияло на тактику хирургического лечения детей с болезнью Гиршпрунга и требовало адекватной консервативной терапии и своевременной хирургической помощи.

### **3.1 Интраоперационные особенности и осложнения**

Длительность радикальной операции трансанального низведения толстой кишки с лапароскопической ассистенцией или открыто с использованием разных способов диссекции прямой кишки составила в среднем 164 минуты. Примерно 30% времени занимала обязательная процедура проведения интраоперационной биопсии и ожидание заключения морфолога. Результаты сравнения времени оперативного вмешательства у детей с разными формами болезни Гиршпрунга представлены в таблице 3.3.



Таблица 3.3 Анализ показателя «время операции в минутах» в зависимости от показателя «форма заболевания»

Показатель	Категории	время мин			p
		Me	$Q_1 - Q_3$	n	
По форме	ректо-сигмоидная	144	130 – 175	81	< 0,001*
	длинная	185	150 – 240	21	

\* – различия показателей статистически значимы ( $p < 0,05$ )

Согласно представленной таблице при анализе этих двух показателей, нами были установлены статистически значимые различия ( $p < 0,001$ ) (*используемый метод: U-критерий Манна-Уитни*), которые отражены на рисунке 3.3.

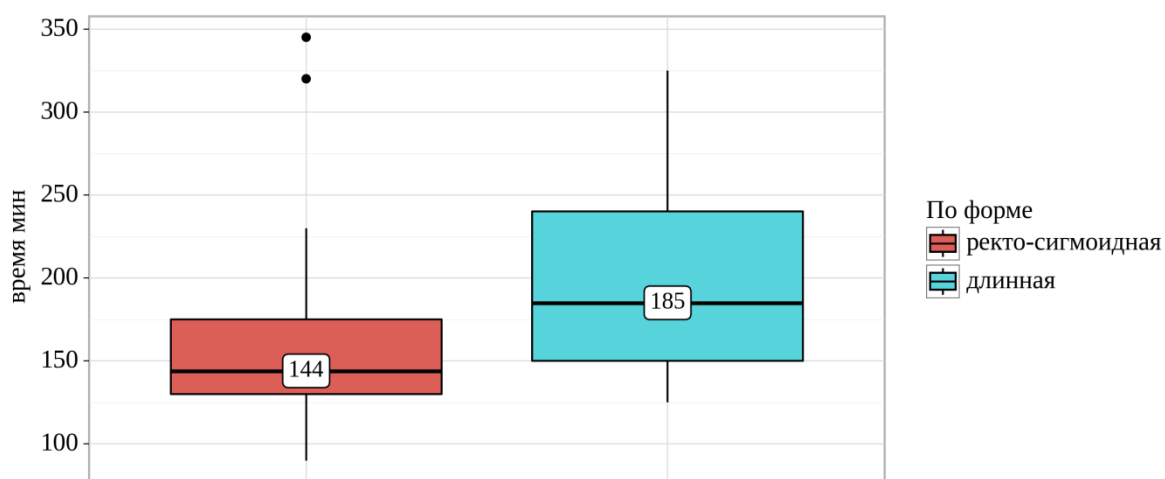


Рисунок 3.3 – Анализ показателя «время операции в минутах» в зависимости от показателя «форма заболевания»

Длительность операции у детей с длинной зоной аганглиоза оказалась существенно больше, чем с короткой, что можно объяснить необходимостью более обширной мобилизации кишки.

Результаты сравнительного анализа времени выполнения радикальной операции у детей с кишечной стомой и без нее представлены в таблице 3.4 и на рисунке 3.4.

Таблица 3.4 Анализ показателя «время операции в минутах» в зависимости от показателя «стома»

Показатель	Категории	время мин			p
		Me	$Q_1 - Q_3$	n	
стома	стома нет	150	130 – 180	77	0,292
	стома да	150	130 – 210	25	

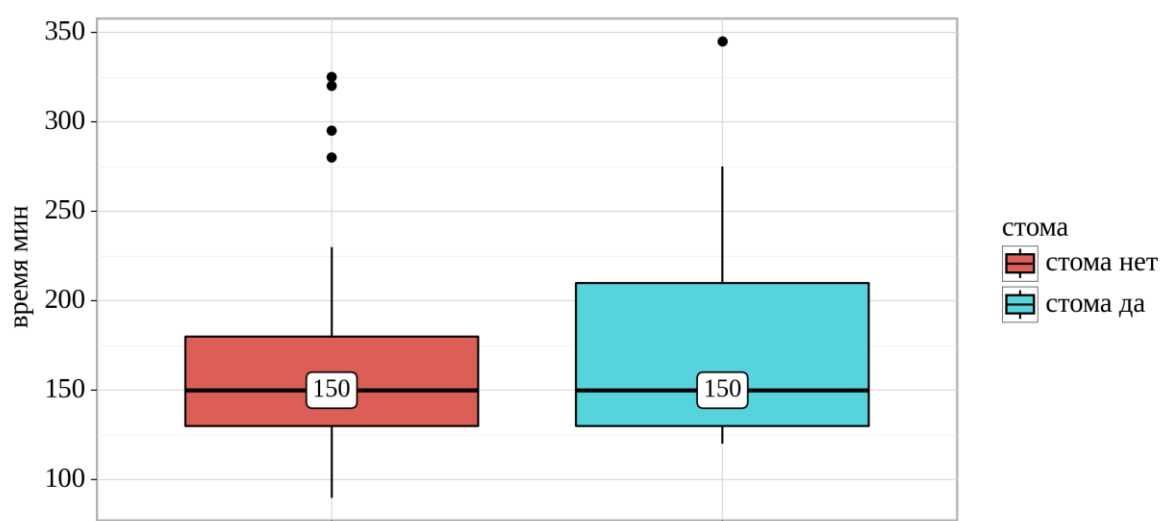


Рисунок 3.4 – Анализ показателя «время операции в минутах» в зависимости от показателя «стома»

При сопоставлении этих двух показателей, нам не удалось установить статистически значимых различий ( $p = 0,292$ ) (используемый метод: *U-критерий Манна–Уитни*). Значимых различий при сравнении продолжительности операции у детей, оперированных первично радикально или с колостомой, выявлено не было.

Результаты изучения продолжительности радикальной операции в зависимости от возраста пациента представлены в таблице 3.5 и на рисунке 3.5.

Таблица 3.5 Анализ показателя «время операции в минутах» в зависимости от показателя «форма заболевания»

Показатель	Категории	время мин			p
		Me	$Q_1 - Q_3$	n	
возраст на момент радикальной операции	до 1 месяца	145	131 – 175	26	0,575
	1-3 месяца	144	130 – 174	38	
	3-6 месяцев	148	132 – 184	10	
	старше 6 месяцев	155	130 – 206	28	

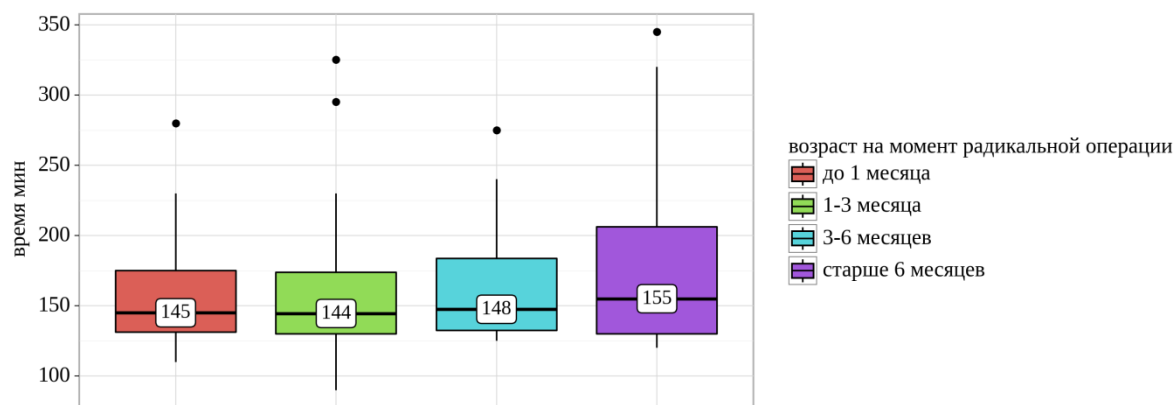


Рисунок 3.5 – Анализ показателя «время операции в минутах» в зависимости от показателя «возраст на момент радикальной операции»

Сравнительный анализ показал, что возраст пациента практически не влияет на длительность радикальной операции, однако у детей старше 6 месяцев время операции несколько удлинялось. Вероятнее всего, это связано с более обширной мобилизацией и объемом резекции толстой кишки.

При анализе продолжительности радикальной операции в зависимости от вида эндоректальной диссекции была выявлена определенная зависимость, представленная в таблице 3.6.

Таблица 3.6 Анализ показателя «время операции в минутах» в зависимости от показателя «вариант эндоректальной диссекции»

Показатель	Категории	время мин			p
		Me	Q <sub>1</sub> – Q <sub>3</sub>	n	
Вариант эндоректальной диссекции	операция Соаве+Соавсон	140	130 – 168	63	0,017*
	операция Свенсона	175	136 – 202	39	

\* – различия показателей статистически значимы ( $p < 0,05$ )

Согласно полученным данным при сопоставлении этих двух показателей, нами были выявлены статистически значимые различия ( $p = 0,017$ ) (используемый метод: *U-критерий Манна-Уитни*). Данные представлены на рисунке 3.6.

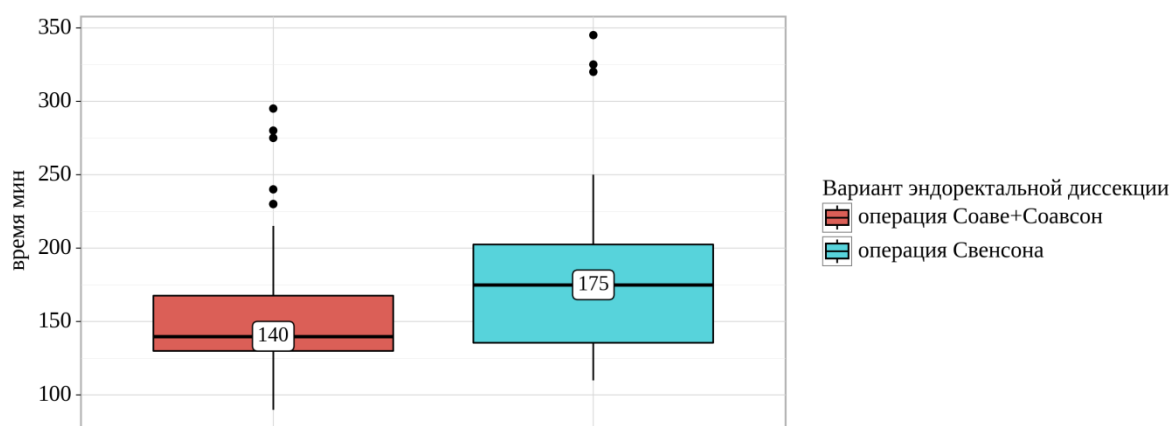


Рисунок 3.6 – Анализ показателя «время операции в минутах» в зависимости от показателя «вариант эндоректальной диссекции»

Оказалось, что диссекция прямой кишки по методу Свенсона требовала больше времени. Единственным объяснением этого является тот факт, что одновременно с переходом на данный способ оперативного лечения, мы стали делать интраоперационную полнослойную биопсию. В отличие от серозно-мышечной биопсии, ранее выполняемой в процессе лапароскопии, полнослойная биопсия была открытой и требовала расширения пупочного доступа после удаления центрального троакара, а также ушивания дефекта кишки, образовавшегося после взятия биоптата, двухрядным атравматическим швом.

Интраоперационных осложнений, обусловленных повреждением магистральных сосудов, кровотечением, развитием ишемии низведенной кишки не было. В 28 случаях (28.5%) пациентам потребовалось переливание эритроцитарной массы. Был проведен анализ необходимости проведения гемотрансфузии в зависимости от формы заболевания. Данные представлены в таблице 3.7.

Таблица 3.7 Анализ показателя «переливание крови» в зависимости от показателя «форма заболевания»

Показатель	Категории	переливание крови		Р
		переливание нет	переливание да	
По форме	ректо- сигмоидная	63 (85,1)	18 (64,3)	0,020*
	длинная	11 (14,9)	10 (35,7)	

\* – различия показателей статистически значимы ( $p < 0,05$ )

В результате сопоставления этих двух критериев, были выявлены статистически значимые различия ( $p = 0,020$ ) (*используемый метод: Хи-квадрат Пирсона*) (рисунок 3.7).

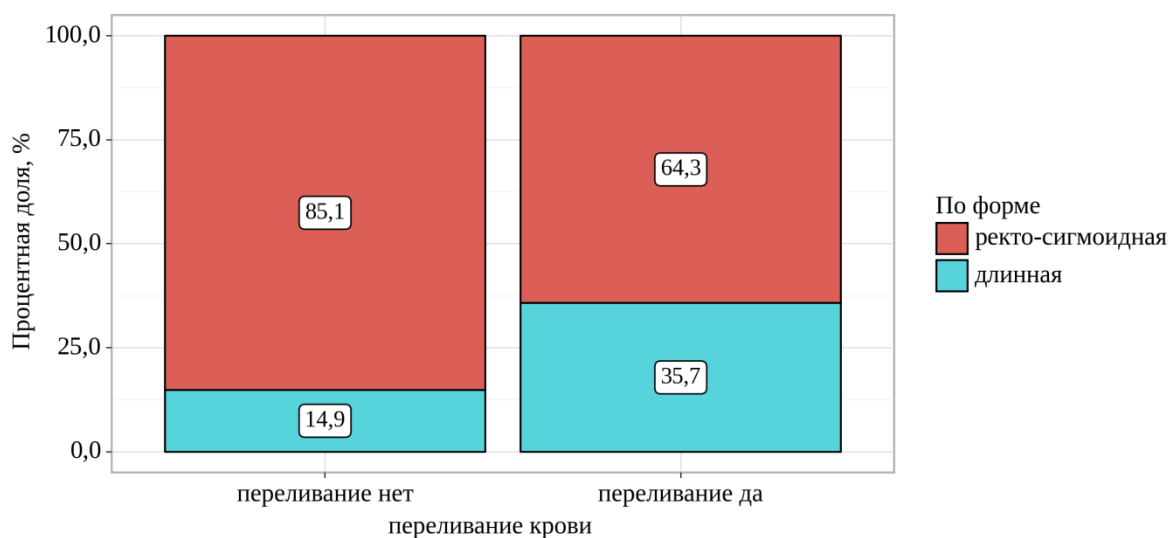


Рисунок 3.7 – Анализ зависимости необходимости переливания крови и формы заболевания

Необходимость в переливании эритроцитарной массы была в 3,182 раза выше у детей с длинной зоной аганглиоза по сравнению с детьми с ректосигмоидной формой, что оказалось статистически значимым показателем (95% ДИ: 1,166 – 8,683).

Существенных различий в необходимости проведения гемотрансфузии в группах сравнения по варианту эндоректальной диссекции, этапности лечения, возрасту выполнения радикальной операции выявлено не было. Результаты анализа представлены в таблицах 3.8, 3.9, 3.10.

Таблица 3.8 Анализ показателя «переливание крови» в зависимости от показателя «возраст на момент радикальной операции»

Показатель	Категории	переливание крови		p
		переливание нет	переливание да	
возраст на момент радикальной операции	до 1 месяца	20 (27,0)	6 (21,4)	0,599
	1-3 месяца	26 (35,1)	12 (42,9)	
	3-6 месяцев	6 (8,1)	4 (14,3)	

Продолжение таблицы 3.8

Показатель	Категории	переливание крови		p
		переливание нет	переливание да	
возраст на момент радикальной операции	старше 6 месяцев	22 (29,7)	6 (21,4)	0,599

Таблица 3.9 Анализ показателя «переливание крови» в зависимости от показателя «возраст на момент радикальной операции» при наличии или отсутствии стомы

Показатель	Категории	переливание крови		p
		переливание нет	переливание да	
стома	стома нет	59 (79,7)	18 (64,3)	0,106
	стома да	15 (20,3)	10 (35,7)	

При сравнении данных показателей, нам не удалось выявить значимых различий ( $p = 0,106$ ) (используемый метод: Хи-квадрат Пирсона), хотя у детей со стомами частота проведения гемотрансфузии была в 2,185 раз выше.

Таблица 3.10 Анализ показателя «переливание крови» в зависимости от показателя «вариант эндоректальной диссекции»

Показатель	Категории	переливание крови		p
		переливание нет	переливание да	
Вариант эндоректальной диссекции	операция Соаве+Соавсон	46 (62,2)	17 (60,7)	0,893
	операция Свенсона	28 (37,8)	11 (39,3)	

При оценке этих показателей, нам не удалось установить статистически значимых различий ( $p = 0,893$ ) (используемый метод: Хи-квадрат Пирсона). Анализ представлен на рисунке 3.8.

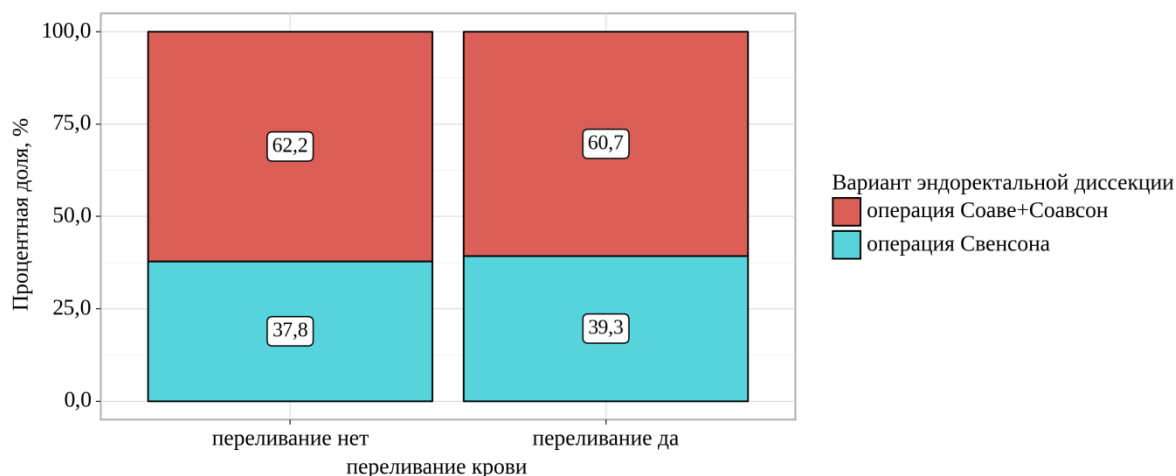


Рисунок 3.8 – Анализ необходимости переливания крови в зависимости от вида эндоректальной диссекции

Таким образом, значимых факторов, влияющих на кровопотерю во время эндоректальных трансанальных вмешательств, кроме формы заболевания, нет. Большая частота гемотрансфузий у детей с длинной зоной аганглиоза объясняется более обширной резекцией во время радикальной операции.

### 3.2 Послеоперационное течение

Послеоперационное течение оценено у всех 102 пациентов.

#### 3.2.1 Длительность нахождения ребенка в отделении реанимации

В раннем послеоперационном периоде все дети находились в отделении реанимации. Перевод с реанимационного отделения в хирургическое зависел от нескольких факторов – общего состояния ребенка, состояния живота (вздутие, болезненность при пальпации), наличия лихорадки, времени отхождения самостоятельного стула и газов. В среднем, дети находились в отделении интенсивной терапии от 1 до 3 дней. У части пациентов в первые несколько дней после операции наблюдалось умеренное вздутие живота, задержка отхождения



газов и отсутствие самостоятельного стула, что требовало более длительной госпитализации в отделении реанимации. В первые сутки после операции экстубированы 92 ребенка, 9 детей – на 2-е сутки и 1 ребенок – на 3-и.

Анализ показателя времени экстубации после операции не показал различий, связанных с формой заболевания. Данные представлены в таблице 3.11.

Таблица 3.11 Анализ показателя «Экстубация/сутки» в зависимости от показателя «форма заболевания»

Показатель	Категории	Экстубация/сутки			p
		Me	$Q_1 - Q_3$	n	
По форме	ректо-сигмоидная	1	1 – 1	81	0,381
	длинная	1	1 – 1	21	

При анализе данных показателей, нам не удалось установить статистически значимых различий ( $p = 0,381$ ) (используемый метод: *U-критерий Манна-Уитни*) (рисунок 3.9).

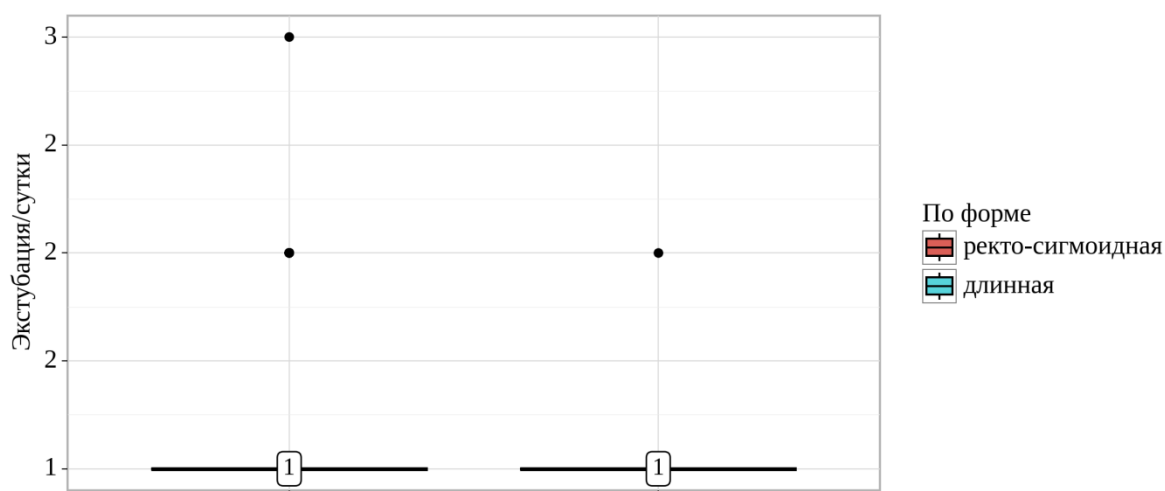


Рисунок 3.9 – Анализ срока экстубации после операции в зависимости от формы заболевания

Взаимосвязь срока экстубации и возраста пациента на момент проведения радикальной операции представлена в таблице 3.12.

Таблица 3.12 Анализ показателя «Экстубация/сутки» в зависимости от показателя «Возраст на момент радикальной операции»

Показатель	Категории	Экстубация/сутки			p
		Me	$Q_1 - Q_3$	n	
возраст на момент радикальной операции	до 1 месяца	1	1 – 1	26	0,129
	1-3 месяца	1	1 – 1	38	
	3-6 месяцев	1	1 – 1	10	
	старше 6 месяцев	1	1 – 1	28	

При оценке показателя «Экстубация/сутки» в зависимости от показателя «возраст на момент радикальной операции», не удалось установить статистически значимых различий ( $p = 0,129$ ) (используемый метод: Критерий Краскела–Уоллиса). Данная зависимость показана на рисунке 3.10.

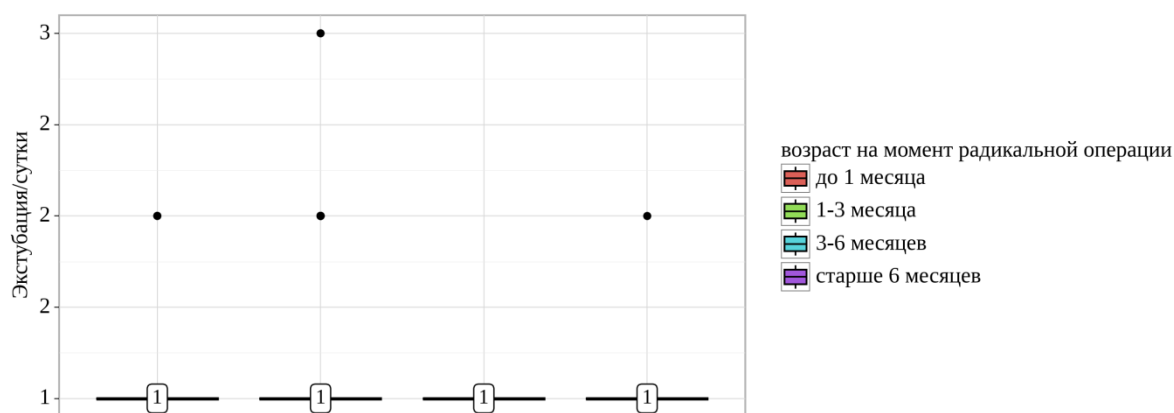


Рисунок 3.10 – Анализ сроков экстубации после операции в зависимости от возраста на момент проведения радикальной операции

При анализе сроков экстубации после радикальной операции в зависимости от наличия или отсутствия стомы, статистически значимых различий выявить не удалось ( $p = 0,059$ ) (используемый метод: *U-критерий Манна–Уитни*). Данные анализа представлены в таблице 3.13 и на рисунке 3.11.

Таблица 3.13 Анализ показателя «Экстубация/сутки» в зависимости от показателя «стома»

Показатель	Категории	Экстубация/сутки			p
		Me	$Q_1 - Q_3$	n	
стома	стома нет	1	1 – 1	77	0,059
	стома да	1	1 – 1	25	

Данные показатели свидетельствуют о том, что срок экстубации не зависел от характера оперативного вмешательства - первично-радикальное или с закрытием колостомы.

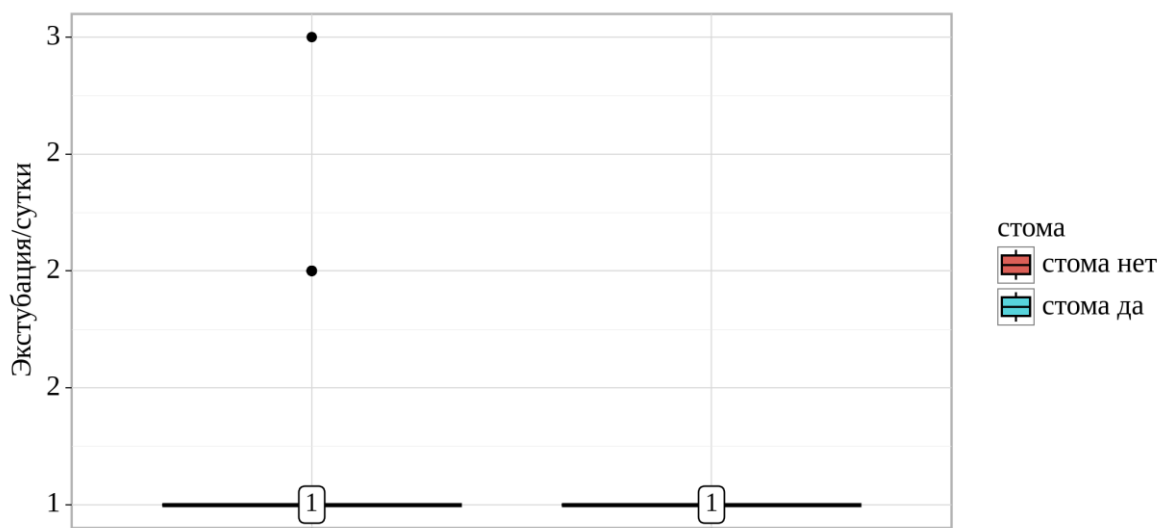


Рисунок 3.11 – Анализ срока экстубации после операции в зависимости от наличия стомы

Результат изучения показателя «Экстубация/сутки» в зависимости от варианта эндоректальной диссекции представлен в таблице 3.14.

Таблица 3.14 Анализ показателя «Экстубация/сутки» в зависимости от показателя «Вариант эндоректальной диссекции»

Показатель	Категории	Экстубация/сутки			p
		Me	$Q_1 - Q_3$	n	
Вариант эндоректальной диссекции	операция Соаве+Соавсон	1	1 – 1	63	0,442
	операция Свенсона	1	1 – 1	39	

При сравнении показателей нам не удалось установить статистически значимых различий ( $p = 0,442$ ) (используемый метод: *U-критерий Манна-Уитни*) (рисунок 3.12).

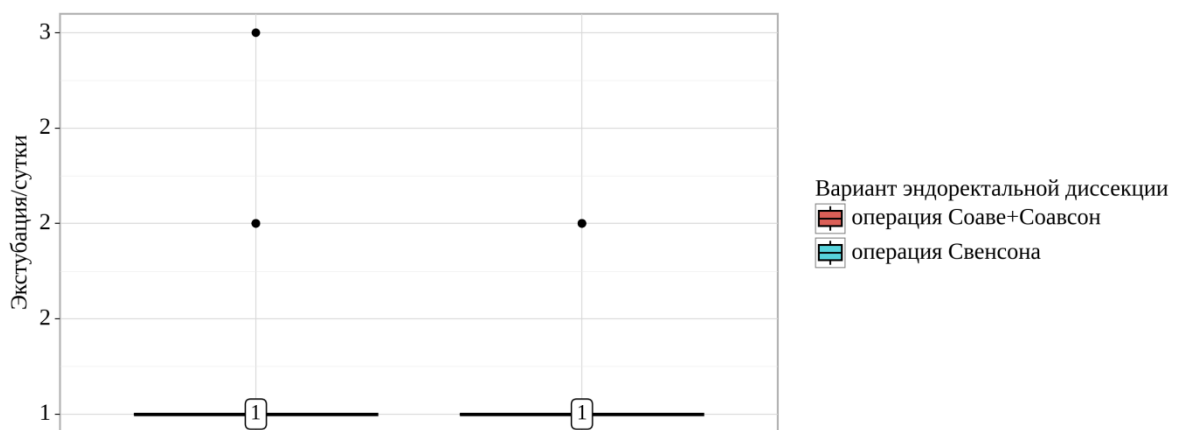


Рисунок 3.12 – Анализ сроков экстубации после операции в зависимости от показателя «Вариант эндоректальной диссекции»

Время экстубации не коррелировало с вариантом эндорекальной диссекции, формой заболевания, длительностью оперативного вмешательства, наличия или отсутствия стомы у пациента, а зависела от соматического статуса больного. Радикальная операция детям с болезнью Гиршпрунга выполнялась в плановом порядке. Все пациенты в предоперационном периоде находились в удовлетворительном состоянии, что позволяло их экстубировать в ранние сроки после операции.

### 3.2.2 Появление первого стула

Стул в большинстве случаев начинал отходить в 1-2-е сутки после операции. Для изучения влияния формы заболевания, возраста пациента, наличия кишечной стомы, способа эндоректальной диссекции на время появления первого стула после радикальной операции было выполнено статистическое исследование, результаты которого представлены в таблице 3.15 и на рисунках 3.12, 3.13, 3.14, 3.15.

Таблица 3.15 Анализ показателя «появление первого стула/сутки» в зависимости от показателя «форма заболевания»

Показатель	Категории	Начало отхождения стула/сутки			p
		Me	$Q_1 - Q_3$	n	
По форме	ректо-сигмоидная	2	1 – 2	81	0,922
	длинная	2	1 – 2	21	

При анализе показателя «появление первого стула/сутки» в зависимости от показателя «форма заболевания», нам не удалось выявить значимых различий ( $p = 0,922$ ) (используемый метод: *U*–критерий Манна–Уитни) (рисунок 3.12).

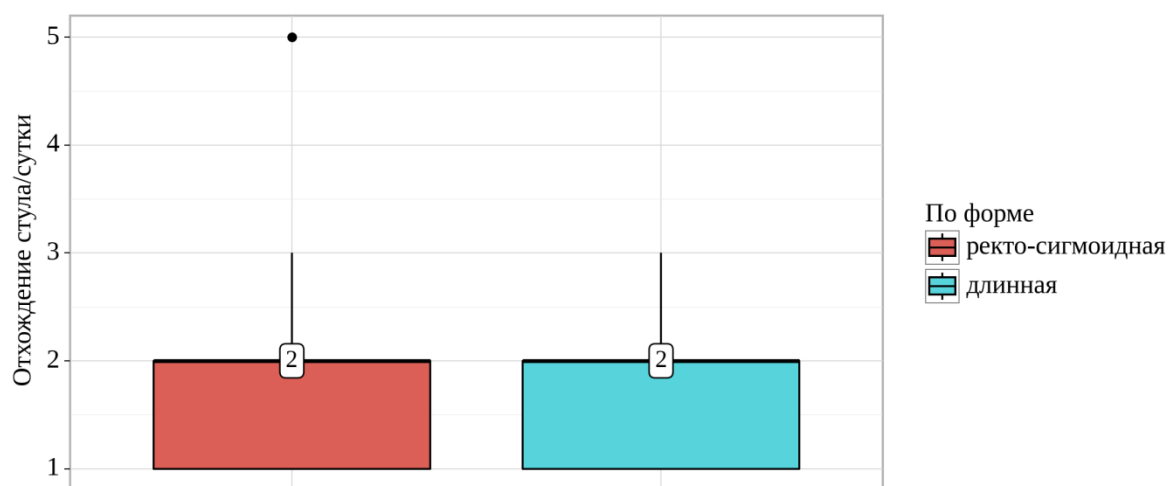


Рисунок 3.12 – Анализ срока начала отхождения стула после операции в зависимости от формы заболевания

Был проведен анализ сроков начала отхождения стула после операции в зависимости от возраста на момент проведения радикальной операции. Данные представлены на рисунке 3.13.

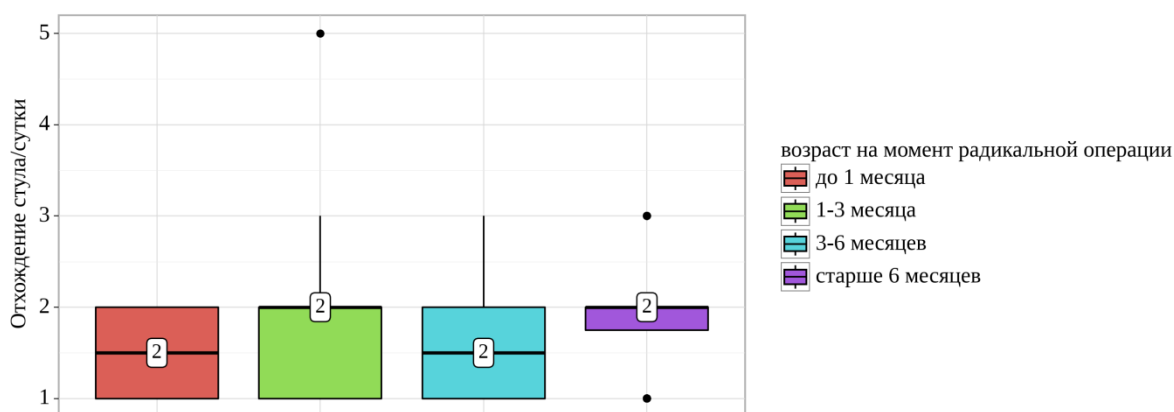


Рисунок 3.13 – Анализ срока отхождения первого стула после операции в зависимости от возраста на момент проведения радикальной операции

При оценке этих показателей, нам не удалось выявить значимых различий ( $p = 0,124$ ) (используемый метод: Критерий Краскела–Уоллиса).

При сравнении сроков появления первого стула после операции у детей со стомами и оперированных первично-радикально, нам также не удалось выявить

значимых различий ( $p = 0,457$ ) (используемый метод: *U–критерий Манна–Уитни*). Данные представлены на рисунке 3.14.

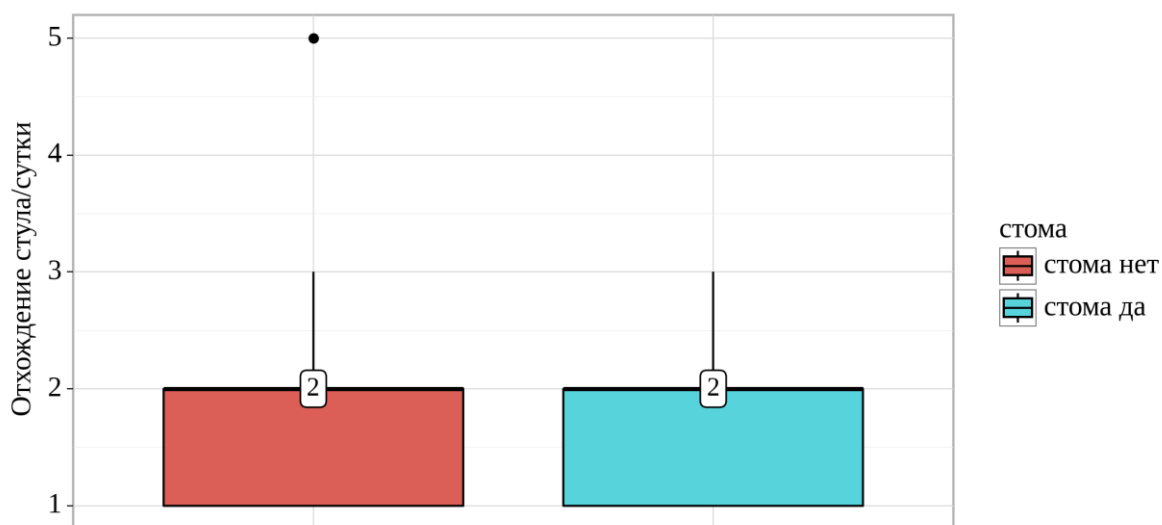


Рисунок 3.14 – Анализ сроков начала отхождения стула после операции в зависимости от наличия или отсутствия стомы

Вариант эндоректальной диссекции не оказывал влияния на сроки появления стула после радикальной операции ( $p = 0,062$ ) (используемый метод: *U–критерий Манна–Уитни*). Данные сравнительного анализа представлены на рисунке 3.15.

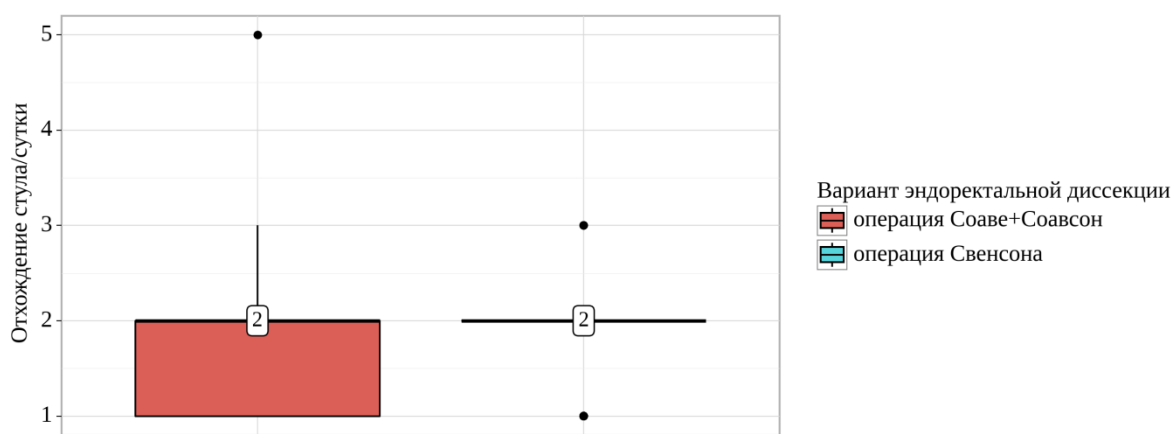


Рисунок 3.15 – Анализ сроков начала отхождения стула после операции в зависимости от варианта эндоректальной диссекции

В группе детей первых трех месяцев жизни стул чаще начинал отходить в первые сутки после операции (53%), а у детей более старшего возраста - со 2-х суток (57%). В группе больных старше 1 года этот показатель достигал 67%. Не было выявлено различий и между сравниваемыми группами детей с короткой и длинной зоной аганглиоза. Возможно, это связано с укорочением толстой кишки и резекцией сигмовидной – главного «депо» кишечного содержимого. Определенную роль в этом играет и деульсия сфинктера во время эндоректального этапа операции, которая в послеоперационном периоде на некоторое время обеспечивает расслабление внутреннего анального сфинктера, а значит, облегчает отхождение стула.

### 3.2.3 Начало энтерального питания

Энтеральное питание начинали сразу после восстановления пассажа по желудочно-кишечному тракту. Как правило, перевод ребенка в хирургическое отделение или отделение патологии новорожденных либо совпадал с началом энтерального питания, либо происходил в ближайшие двое суток после этого. Данные сравнительного анализа по показателю зависимость начала энтерального питания от формы заболевания представлены в таблице 3.16.

Таблица 3.16 Анализ показателя «Начало энтерального питания/сутки» в зависимости от показателя «форма заболевания»

Показатель	Категории	Начало энтерального питания/сутки			p
		Me	$Q_1 - Q_3$	n	
По форме	ректо-сигмовидная	2	2 – 3	81	0,592
	длинная	2	2 – 3	21	



Статистически значимых различий в сроках начала энтерального питания у детей с различными формами заболевания выявить не удалось ( $p = 0,592$ ) (используемый метод: *U-критерий Манна–Уитни*).

Возраст на момент проведения радикальной операции также не влиял на срок начала питания в послеоперационном периоде ( $p = 0,911$ ) (используемый метод: *Критерий Краскела–Уоллиса*). Данные представлены на рисунке 3.16.

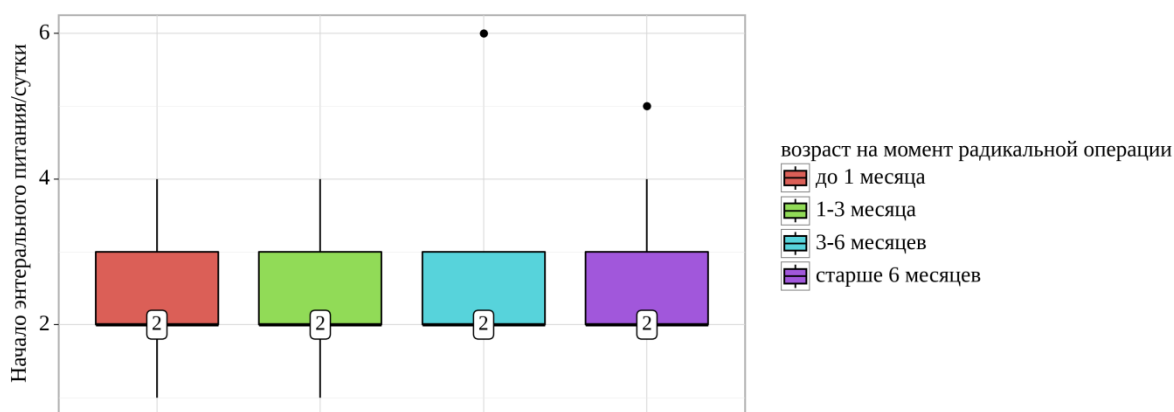


Рисунок 3.16 – Анализ сроков начала энтерального питания после операции в зависимости от возраста на момент проведения радикальной операции

При сравнении срока начала энтерального питания у детей, имевших колостому и оперированных первично-радикально, статистически значимых различий выявить также не удалось ( $p = 0,085$ ) (используемый метод: *U-критерий Манна–Уитни*). Данные представлены на рисунке 3.17.

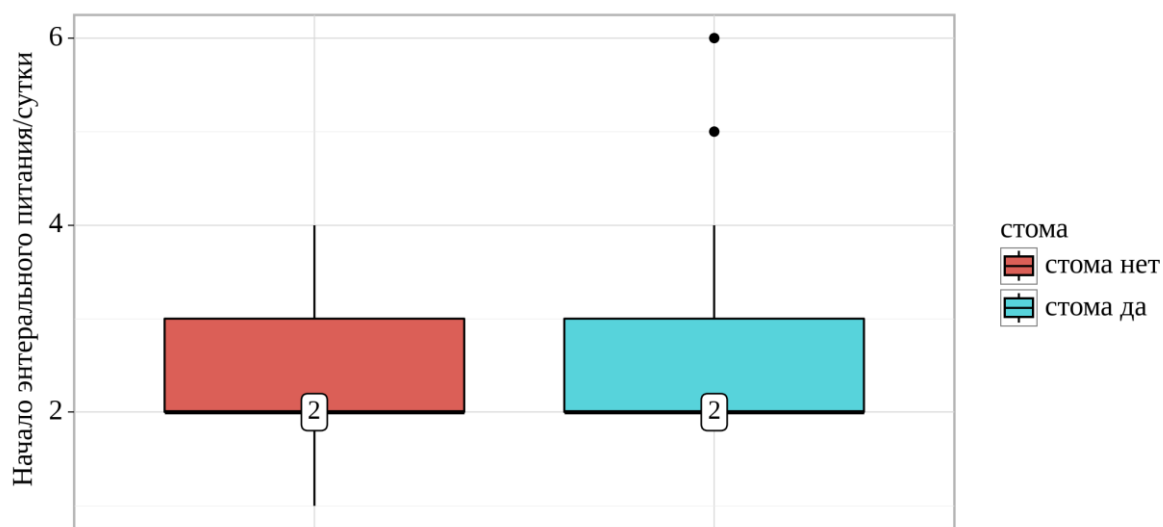


Рисунок 3.17 – Анализ сроков начала энтерального питания при первично-радикальных и этапных вмешательствах

Нами был проведен анализ показателя «Начало энтерального питания/сутки» в зависимости от варианта выполненной эндоректальной диссекции. Данные представлены в таблице 3.17.

Таблица 3.17 Анализ показателя «Начало энтерального питания/сутки» в зависимости от показателя «Вариант эндоректальной диссекции»

Показатель	Категории	Начало энтерального питания/сутки			p
		Me	$Q_1 - Q_3$	n	
Вариант эндоректальной диссекции	операция Соаве+Соавсон	2	2 – 3	63	0,432
	операция Свенсона	2	2 – 3	39	

При сравнении данных показателей, нам не удалось выявить статистически значимых различий ( $p = 0,432$ ) (используемый метод: *U-критерий Манна–Уитни*) (рисунок 3.18).



Рисунок 3.18 – Анализ сроков начала энтерального питания при различных вариантах эндоректальной диссекции

Энтеральное питание более чем в половине случаев начинали на 2-3-и сутки после операции.

Таким образом, исследование показало, что возраст ребенка, наличие кишечной стомы до операции, форма заболевания, вариант эндоректальной диссекции не оказывали статистически значимого влияния на срок начала энтерального питания после радикальной операции.

### 3.2.4 Перевод из реанимационного отделения

Все дети после операции находились в отделении реанимации. Показанием к переводу из реанимационного отделения в хирургическое служило восстановление пассажа по желудочно-кишечному тракту и начало энтерального питания. У 5 пациентов в раннем послеоперационном периоде отмечено выраженное вздутие живота с контурированием толстой кишки, беспокойство, рвота, что потребовало проведения декомпрессии низведенной кишки. Для этого лечащий врач аккуратно вводил газоотводную трубку в анальный канал. Эта процедура способствовала разгрузке кишки от кишечного содержимого и газов и существенно улучшала состояние ребенка.

Нами был проведен анализ показателя «Перевод с реанимации/сутки» в зависимости от показателя «форма заболевания». Данные представлены в таблице 3.18.

Таблица 3.18 Анализ показателя «Перевод с реанимации/сутки» в зависимости от показателя «форма заболевания»

Показатель	Категории	Перевод с реанимации/сутки			p
		Me	$Q_1 - Q_3$	n	
По форме	ректо-сигмоидная	3	2 – 3	81	0,258
	длинная	3	2 – 4	21	

При анализе данных показателей, нам не удалось установить статистически значимых различий ( $p = 0,258$ ) (используемый метод: *U-критерий Манна-Уитни*). Результаты представлены на рисунке 3.19.

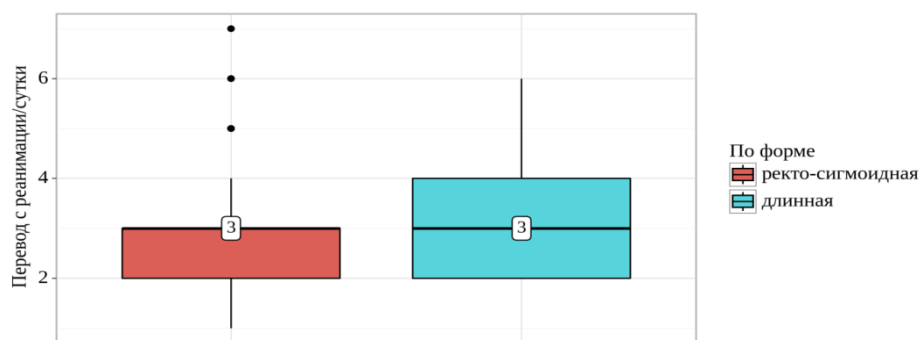


Рисунок 3.19 – Анализ показателя «Перевод с реанимации/сутки» в зависимости от показателя «форма заболевания»

Зависимость срока перевода ребенка с отделения реанимации от возраста на момент проведения радикальной операции представлена в таблице 3.19.

Таблица 3.19 Анализ показателя «Перевод с реанимации/сутки» в зависимости от возраста пациента

Показатель	Категории	Перевод с реанимации/сутки			p
		Me	$Q_1 - Q_3$	n	
возраст на момент радикальной операции	до 1 месяца	2	2 – 3	26	0,065
	1-3 месяца	3	2 – 4	38	
	3-6 месяцев	2	2 – 3	10	
	старше 6 месяцев	3	2 – 4	28	

При оценке показателей, нам не удалось выявить значимых различий ( $p = 0,065$ ) (используемый метод: Критерий Краскела–Уоллиса) (рисунок 3.20).

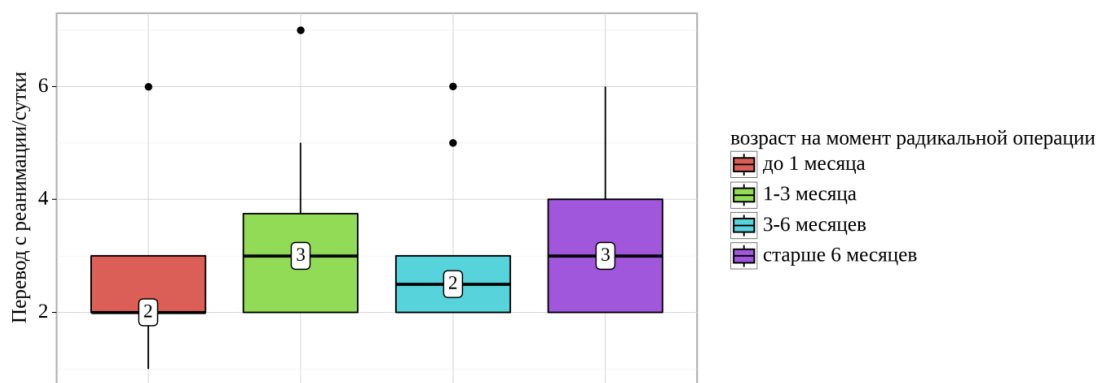


Рисунок 3.20 – Анализ показателя «Перевод с реанимации/сутки» в зависимости от показателя «возраст на момент радикальной операции»

Наряду с этим, был выполнен анализ показателя «Перевод с реанимации/сутки» в зависимости от наличия или отсутствия кишечной стомы на момент выполнения радикальной операции. Данные представлены в таблице 3.20.

Таблица 3.20 Анализ показателя «Перевод с реанимации/сутки» в зависимости от этапности хирургического лечения

Показатель	Категории	Перевод с реанимации/сутки			p
		Me	$Q_1 - Q_3$	n	
стома	стома нет	3	2 – 3	77	0,013*
	стома да	3	2 – 4	25	

\* – различия показателей статистически значимы ( $p < 0,05$ )

Исходя из полученных данных, при сопоставлении этих двух показателей, были выявлены существенные различия ( $p = 0,013$ ) (*используемый метод: U–критерий Манна–Уитни*).

Этот результат можно объяснить характером оперативного вмешательства при наличии кишечной стомы, включавший в себя дополнительный этап лапаротомии, что создавало условие для развития пареза кишечника в послеоперационном периоде и требовало более длительного обезболивания пациента. Результаты представлены на рисунке 3.21.

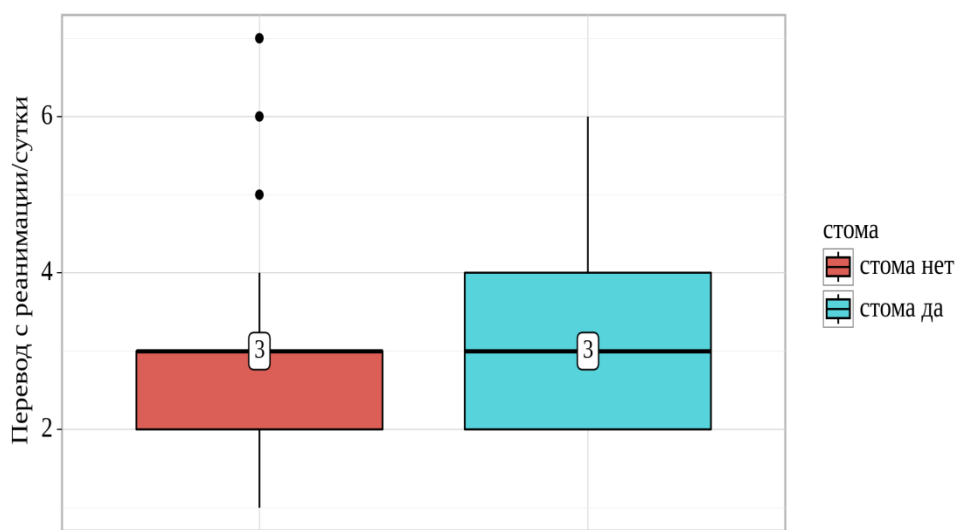


Рисунок 3.21 – Анализ показателя «Перевод с реанимации/сутки» в зависимости от этапности хирургического вмешательства

Был выполнен и анализ сроков перевода с отделения реанимации в зависимости от варианта эндоректальной диссекции. Данные представлены в таблице 3.21.

Таблица 3.21 Анализ показателя «Перевод с реанимации/сутки» в зависимости от показателя «Вариант эндоректальной диссекции»

Показатель	Категории	Перевод с реанимации/сутки			p
		Me	$Q_1 - Q_3$	n	
Вариант эндоректальной диссекции	операция Соаве+Соавсон	3	2 – 4	63	0,818
	операция Свенсона	3	2 – 3	39	

При анализе этих показателей, статистически значимых различий установить не удалось ( $p = 0,818$ ) (используемый метод: *U-критерий Манна–Уитни*). Результаты представлены на рисунке 3.22.

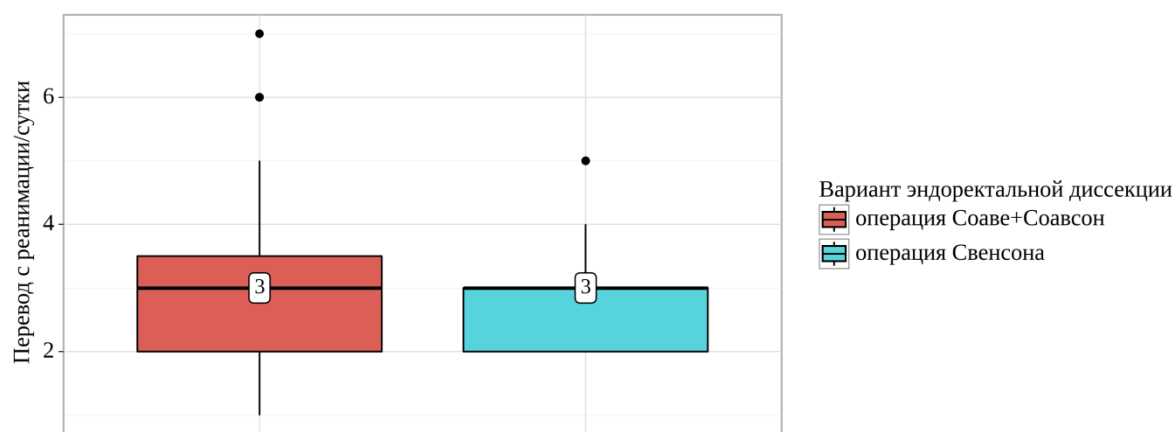


Рисунок 3.22 – Анализ показателя «Перевод с реанимации/сутки» в зависимости от показателя «Вариант эндоректальной диссекции»

Статистической разницы между сроками перевода с отделения реанимации в исследуемых группах не выявлено. Исключение составили дети со стомами, потребовавшими более длительного нахождения после операции в отделении интенсивной терапии. С накоплением опыта ведения таких детей они стали быстрее переводиться в общее отделение. Это можно связать с ранней активизацией пациентов, что эффективно сказывалось на сроке отхождения стула и способствовало быстрому началу энтеральной нагрузки.

Анализ взаимосвязи сроков перевода с отделения реанимации в зависимости от срока появления первого стула после операции представлен в таблице 3.22.

Таблица 3.22 Анализ показателя «Перевод с реанимации/сутки» в зависимости от показателя «Отхождение стула/сутки»

Показатель	Характеристика корреляционной связи		
	$\rho$	Теснота связи по шкале Чеддока	$p$
Перевод с реанимации/сутки – Отхождение стула/сутки	0,667	Заметная	$< 0,001^*$

\* – различия показателей статистически значимы ( $p < 0,05$ )

При оценке связи этих показателей была установлена прямая зависимость, которая описывалась уравнением парной линейной регрессии. При увеличении срока отхождения стула на 0,416 суток следовало ожидать увеличение времени перевода с отделения реанимации на 1 сутки. Результаты представлены на рисунке 3.23.



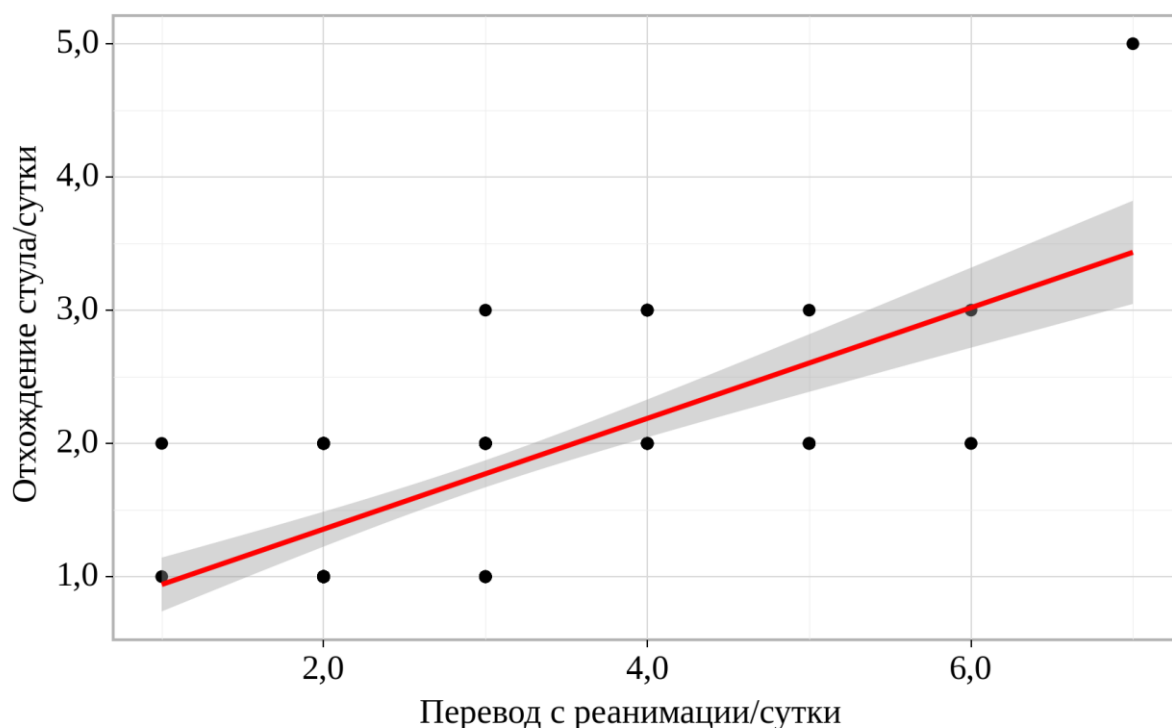


Рисунок 3.23 – График регрессионной функции, характеризующий зависимость показателя «Отхождение стула/сутки» от показателя «Перевод с реанимации/сутки»

Нахождение детей на отделении реанимации в послеоперационном периоде зависело от срока отхождения первого стула и начала энтерального питания. Более длительный период оказался характерен для детей, оперированных с наложенными ранее кишечными стомами.

### 3.2.5 Длительность госпитализации

Длительность госпитализации после операции составила в среднем 14 койко-дней (от 7 до 64 дней). Ребенок с самым длительным периодом пребывания в стационаре страдал сопутствующей соматической патологией – эпилепсией. Появление судорожного синдрома после операции значительно удлинило время его нахождения в больнице. С увеличением возраста ребенка на момент проведения радикальной операции отмечалось уменьшение срока госпитализации, что можно объяснить более быстрой адаптацией детей старшего возраста. Описательная

статистика сроков послеоперационного нахождения пациентов в стационаре представлена в таблице 3.23.

Таблица 3.23 Описательная статистика переменных

Показатель	Me	$Q_1 - Q_3$	n	min	max
Длительность госпитализации п/о/сут	14	13 – 15	102	7	64

Был проведен анализ взаимосвязи длительности госпитализации после операции от формы заболевания, который выявил определенные различия, представленные в таблице 3.24.

Таблица 3.24 Анализ показателя «Длительность госпитализации п/о» в зависимости от показателя «форма заболевания»

Показатель	Категории	Длительность госпитализации п/о/сут			p
		Me	$Q_1 - Q_3$	n	
По форме	ректо-сигмоидная	14	13 – 16	81	0,022*
	длинная	13	11 – 14	21	

\* – различия показателей статистически значимы ( $p < 0,05$ )

При сопоставлении этих показателей, нами были установлены статистически значимые различия ( $p = 0,022$ ) (используемый метод: *U-критерий Манна–Уитни*) (рисунок 3.24).

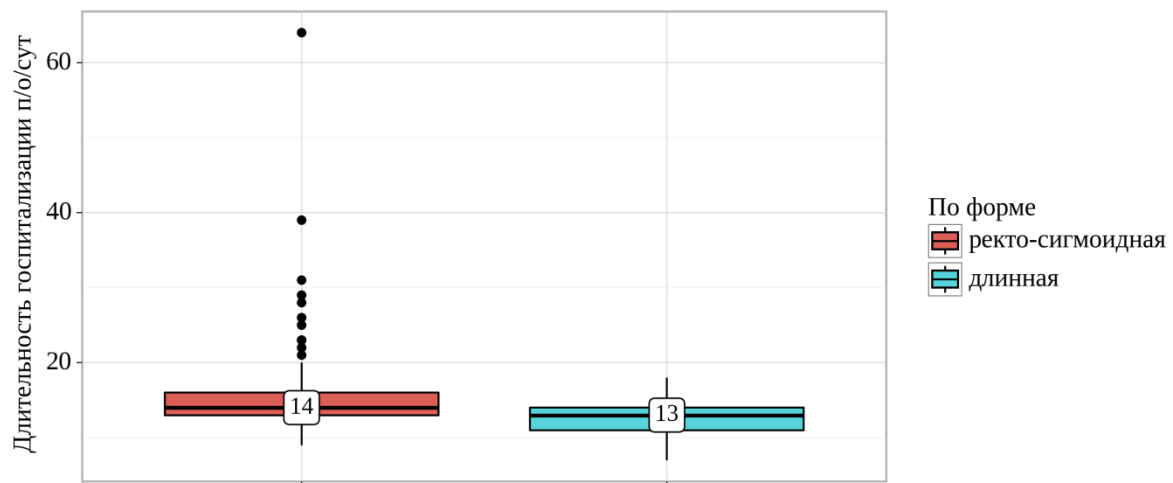


Рисунок 3.24 – Анализ показателя «Длительность госпитализации п/о/сут» в зависимости от показателя «форма заболевания»

Анализ сроков послеоперационного нахождения в стационаре в зависимости от возраста на момент проведения радикальной операции представлен в таблице 3.25.

Таблица 3.25 Анализ показателя «Длительность госпитализации п/о» в зависимости от возраста на момент проведения радикальной операции

Показатель	Категории	Длительность госпитализации п/о/сут			p
		Me	$Q_1 - Q_3$	n	
возраст на момент радикальной операции	до 1 месяца	15	14 – 20	26	$< 0,001^*$ $p_{3-6 \text{ месяцев} - \text{до 1 месяца}} = 0,036$ $p_{\text{старше 6 месяцев} - \text{до 1 месяца}} = 0,001$ $p_{\text{старше 6 месяцев} - 1-3 \text{ месяца}} = 0,036$
	1-3 месяца	14	14 – 15	38	
	3-6 месяцев	13	11 – 14	10	

Продолжение таблицы 3.25

Показатель	Категории	Длительность госпитализации п/о/сут			p
		Me	$Q_1 - Q_3$	n	
	старше 6 месяцев	13	11 – 14	28	$< 0,001^*$ р3-6 месяцев – до 1 месяца = 0,036 рстарше 6 месяцев – до 1 месяца = 0,001 рстарше 6 месяцев – 1-3 месяца = 0,036

\* – различия показателей статистически значимы ( $p < 0,05$ )

В результате сопоставления этих показателей, были установлены существенные различия ( $p < 0,001$ ) (используемый метод: Критерий Краскела–Уоллиса) (рисунок 3.25).

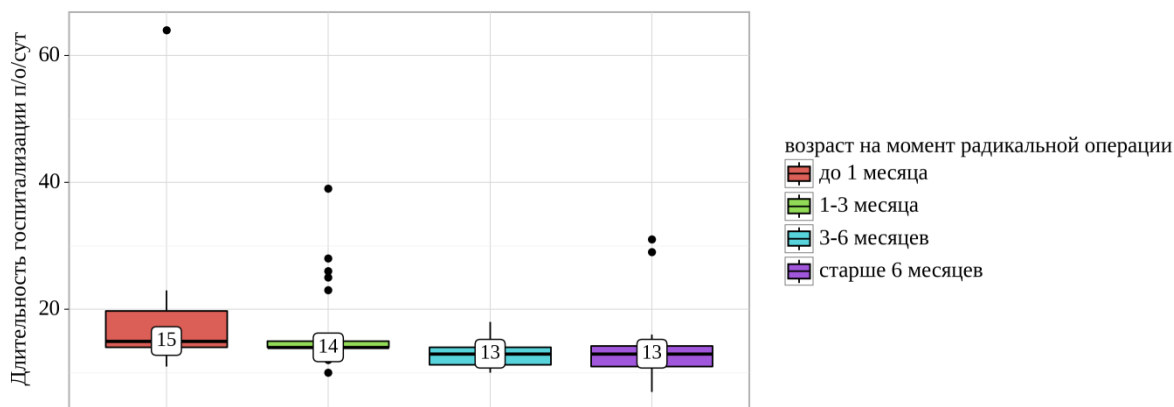


Рисунок 3.25 – Анализ показателя «Длительность госпитализации п/о/сут» в зависимости от показателя «Возраст на момент радикальной операции»

Наличие стомы до радикальной операции существенно влияло на длительность госпитализации после проведенной операции (таблица 3.26).

Таблица 3.26 Анализ показателя «Длительность госпитализации п/о» в зависимости от этапности хирургического лечения

Показатель	Категории	Длительность госпитализации п/о/сут			p
		Me	$Q_1 - Q_3$	n	
стома	стома нет	14	13 – 16	77	0,015*
	стома да	13	12 – 15	25	

\* – различия показателей статистически значимы ( $p < 0,05$ )

Согласно представленной таблице, при анализе перечисленных показателей, были выявлены статистически значимые различия ( $p = 0,015$ ) (используемый метод: *U-критерий Манна–Уитни*). Результаты представлены на рисунке 3.26.

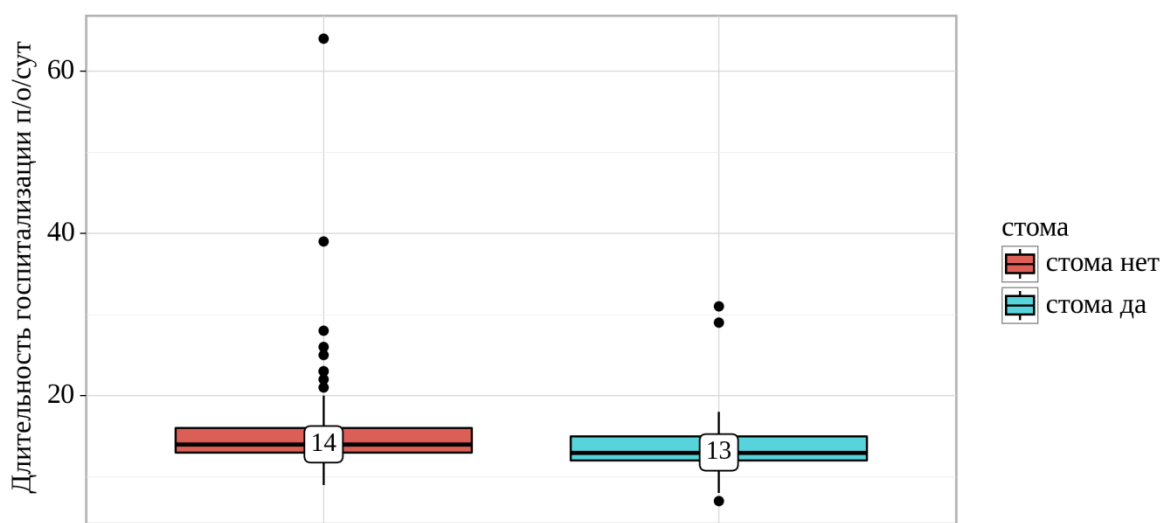


Рисунок 3.26 – Анализ показателя «Длительность госпитализации п/о/сут» в зависимости от показателя «стома да/нет»

Вариант способа эндоректальной диссекции также влиял на послеоперационные сроки нахождения пациента в стационаре. Данные показаны в таблице 3.27.

Таблица 3.27 Анализ показателя «Длительность госпитализации п/о» в зависимости от варианта эндоректальной диссекции

Показатель	Категории	Длительность госпитализации п/о/сут			p
		Me	$Q_1 - Q_3$	n	
Вариант эндоректальной диссекции	операция Соаве+Соавсон	15	14 – 17	63	< 0,001*
	операция Свенсона	13	12 – 14	39	

\* – различия показателей статистически значимы ( $p < 0,05$ )

В результате сравнения показателя сроков госпитализации в послеоперационном периоде в зависимости от варианта эндоректальной диссекции, нами были выявлены статистически значимые различия ( $p < 0,001$ ) (используемый метод: *U-критерий Манна–Уитни*) (рисунок 3.27).

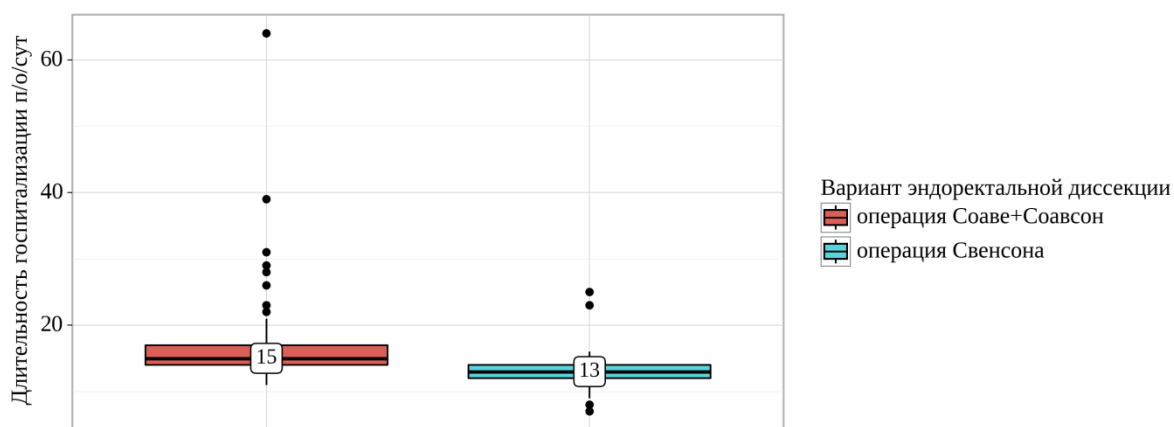


Рисунок 3.27 – Анализ показателя «Длительность госпитализации п/о/сут» в зависимости от показателя «Вариант эндоректальной диссекции»

Более раннюю выписку детей из стационара после операции Свенсона можно объяснить накоплением опыта ведения пациентов с учетом особенностей течения послеоперационного периода. Стабилизация состояния детей, которая

заклучалась в адекватном отхождении стула, отмене антибактериальной и инфузионной терапии, а также введении полной энтеральной нагрузки стали возможны в среднем через 7-10 дней после оперативного вмешательства. Это стало основанием для более ранней выписки на амбулаторное наблюдение. С 2017 года мы стали обучать родителей процедуре высокого промывания толстой кишки в послеоперационном периоде. Они начинали ее выполнять при необходимости с 9-10-х суток после операции, обеспечивая тем самым эффективное опорожнение кишечника. Для обязательного калибровочного бужирования дети приглашались на амбулаторный прием на 14–15-е сутки после операции. Более ранняя выписка детей из стационара не оказывала отрицательного влияния на ближайшие результаты лечения.

### **3.3 Осложнения и особенности течения послеоперационного периода**

Хирургические осложнения после радикальной операции по поводу болезни Гиршпрунга, заключавшейся в резекции аганглионарного участка толстой кишки с переходной зоной и трансанальным эндоректальным низведением ганглионарной кишки с формированием колоанального анастомоза, встретились у 5 детей (5%). У 2 пациентов после операции Соаве была диагностирована раневая инфекция, что составило 9% от общего числа больных, прооперированных по этой методике. В одном случае возникло нагноение послеоперационной раны передней брюшной стенки у ребенка с ранее наложенной колостомой, в другом – формирование пресакрального абсцесса, который дренировался в кишку самостоятельно. В том и другом случае с воспалительным процессом удалось справиться консервативными мерами (антибактериальная терапия, ФТЛ). У детей после операции с диссекцией прямой кишки по принципу «Соавсон» или Свенсона подобные осложнения не встречались.

Стеноз зоны анастомоза выявлен у 3 детей, оперированных в возрасте 1 месяца жизни, причем по 1 случаю как после операции Соаве, так и «Соавсона» и Свенсона. Во всех случаях стеноз был установлен при проведении

калибровочного бужирования зоны анастомоза на 14-е сутки после операции. Это потребовало проведения регулярного бужирования. Процедура выполнялась оперирующим хирургом 1-2 раза в неделю на протяжении 2-3 месяцев с хорошим эффектом. Ни в одном из этих наблюдений не было отмечено особенностей течения раннего послеоперационного периода и клиники несостоятельности анастомоза. Объективной причины возникновения стеноза зоны анастомоза выявить не удалось.

У некоторых пациентов при выполнении калибровочного бужирования отмечалось достаточно трудное заведение бужа через анальный канал, что иногда сопровождалось кровоточивостью и беспокойством ребенка. В то же время, клинически у них не отмечалось нарушения отхождения стула. Данные изменения отмечались нерегулярно, и сеансы бужирования проходили по-разному у одного и того же ребенка в течение некоторого времени. Эти пациенты не требовали регулярных бужирований зоны анастомоза, а лишь проведения «калибровки» 1 раз в 2-3 недели, которая доказывала проходимость этой зоны. Подобные особенности трактовались не как стеноз зоны анастомоза, а как выраженный спазм внутреннего анального сфинктера, характерный для детей с болезнью Гиршпрунга и после радикального оперативного лечения.

Мацерация перинальной области после эндоректальных вмешательств встретила у большей части прооперированных детей (таблица 34). Подобные изменения мы не относили к послеоперационным осложнениям. Такая высокая частота раздражения перианальной области после эндоректальных вмешательств является особенностью послеоперационного периода, характерного для данного вида операций.

Таблица 3.28 Частота появления мацерация после операции у всех оперированных пациентов

Показатель	Категории	Абс.	%	95% ДИ
Мацерация перианальной области	нет	44	43,1	33,4 – 53,3



Продолжение таблицы 3.28

Показатель	Категории	Абс.	%	95% ДИ
Мацерация перианальной области	да	58	56,9	46,7 – 66,6

Зависимость частоты появления мацерации перианальной области в группах вариантов эндоректальной диссекции представлено на рисунке 3.28.

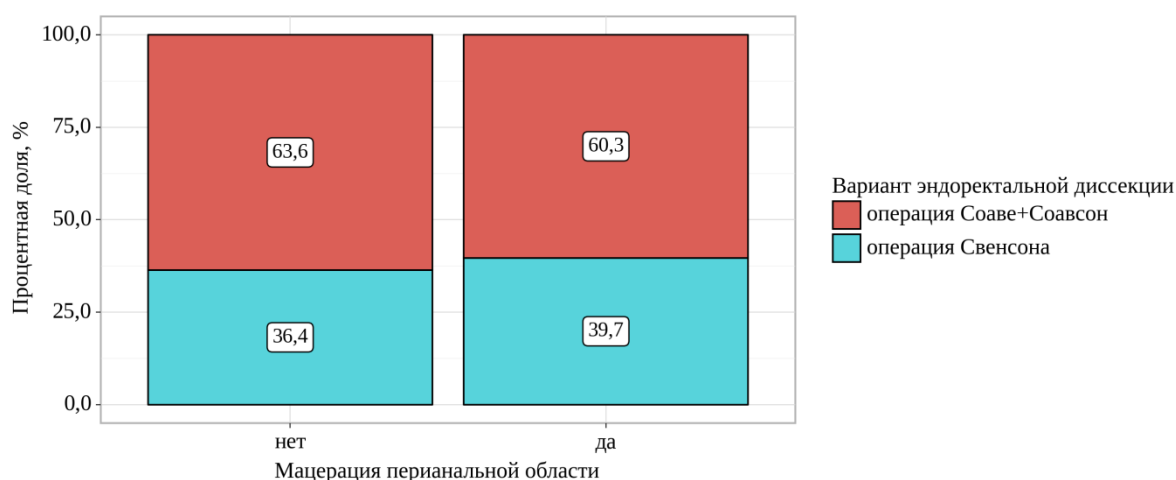


Рисунок 3.28 – Анализ показателя «мацерация перианальной области» в зависимости от варианта эндоректальной диссекции

После операции Соаве и «Соавсон» мацерация встретила в 60.3% случаев, после операции Свенсона - в 39.7%. Какой-либо закономерности в возникновении мацерации мы не заметили. Она одинаково часто встречалась в разных возрастных группах ( $p = 0,448$ ) (используемый метод: Хи-квадрат Пирсона) (рисунок 3.29).

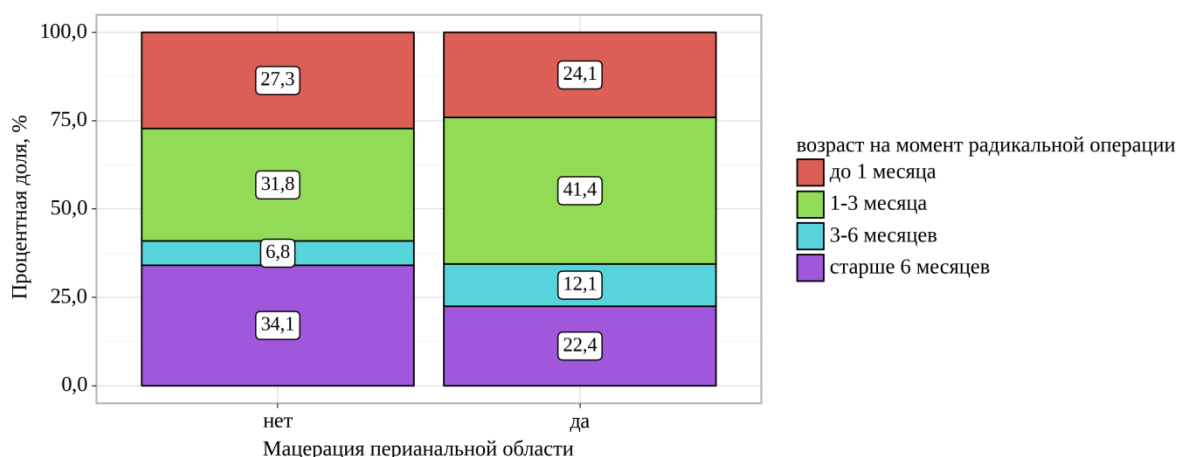


Рисунок 3.29 – Анализ показателя «мацерация перианальной области» в зависимости от возрастных групп

Мацерация после радикальной операции наблюдалась у 15 стомированных больных (n-25) и 43 пациентов в группе первично- радикальных операций (n-77) ( $p = 0,715$ ) (используемый метод: Хи-квадрат Пирсона) (рисунок 3.30).

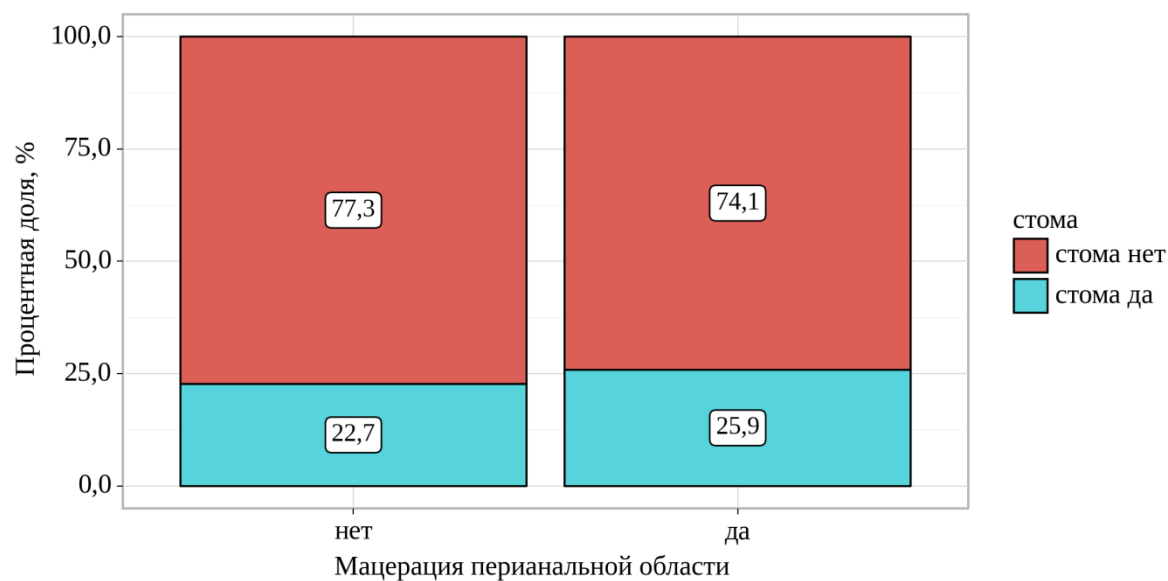


Рисунок 3.30 – Анализ показателя «мацерация перианальной области» в зависимости от этапности оперативного вмешательства

Сходные цифры мы встретили при анализе двух групп пациентов в зависимости от длины аганглионарного сегмента. У детей с короткой зоной аганглиоза мацерация перианальной области отмечена у 45 пациентов (n-81), с

длинной - у 13 (n=21) ( $p = 0,601$ ) (используемый метод: Хи-квадрат Пирсона) (рисунок 3.31).

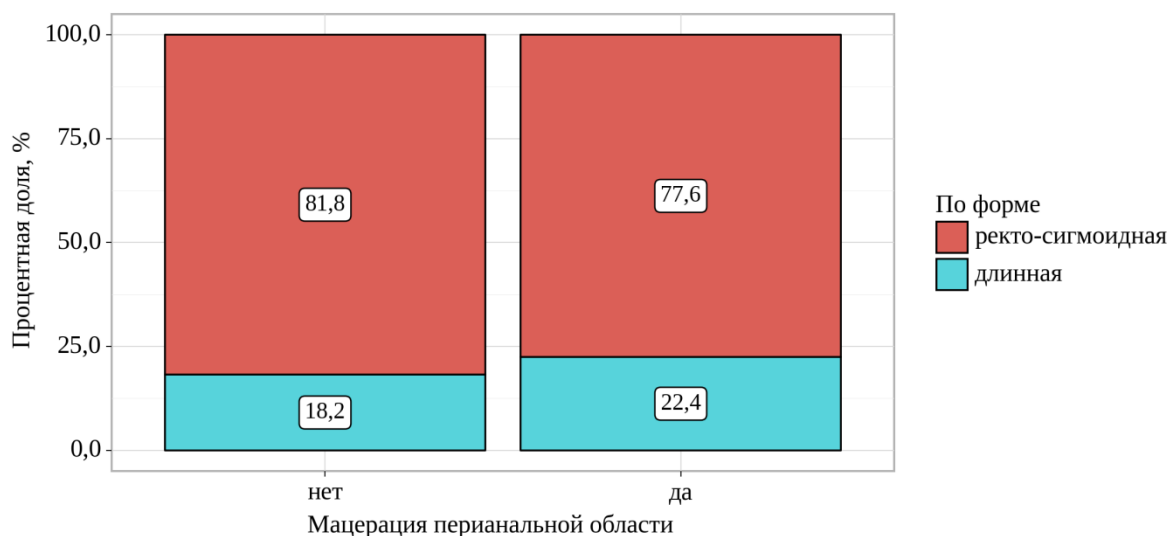


Рисунок 3.31 – Анализ показателя «мацерация перианальной области» в зависимости от формы заболевания

Относительно большой процент возникновения мацерации после радикальной операции у стомированных больных связан с тем, что, как правило, в эту группу входили пациенты с длинной зоной аганглиоза. У таких пациентов во время оперативного вмешательства выполнялась более обширная резекция толстой кишки в сравнении с пациентами с короткой зоной аганглиоза. Это неизбежно приводило к отхождению более частого и разжиженного стула, что способствовало поддержанию раздражения перианальной области в течение всего периода стабилизации и нормализации акта дефекации. При адекватном уходе за промежностью, естественном уменьшении частоты стула, явления мацерации быстро купировались.

### 3.4 Сравнительный анализ послеоперационного энтероколита

После эндоректальных вмешательств энтероколит был диагностирован у 27 детей, что составило 26,4% от общего числа больных (таблица 35). Он возникал в разные сроки после операции. У большинства детей (21) обострение

инфекционного процесса происходило в течение 3 месяцев после операции, в 4 случаях – через 6 месяцев, в 2 – через 1 год.

Таблица 3.29 Частота возникновения послеоперационного энтероколита

Показатели	Категории	Абс.	%	95% ДИ
Энтероколит до операции	энтероколит д/о нет	40	39,2	29,7 – 49,4
	энтероколит д/о да	62	60,8	50,6 – 70,3
Энтероколит п/о	энтероколит п/о нет	75	73,5	63,9 – 81,8
	энтероколит п/о есть	27	26,5	18,2 – 36,1

Статистической разницы в возникновении послеоперационного энтероколита в зависимости от вида эндоректальной диссекции выявлено не было ( $p = 0,755$ ) (используемый метод: *Хи-квадрат Пирсона*) (рисунок 3.32).

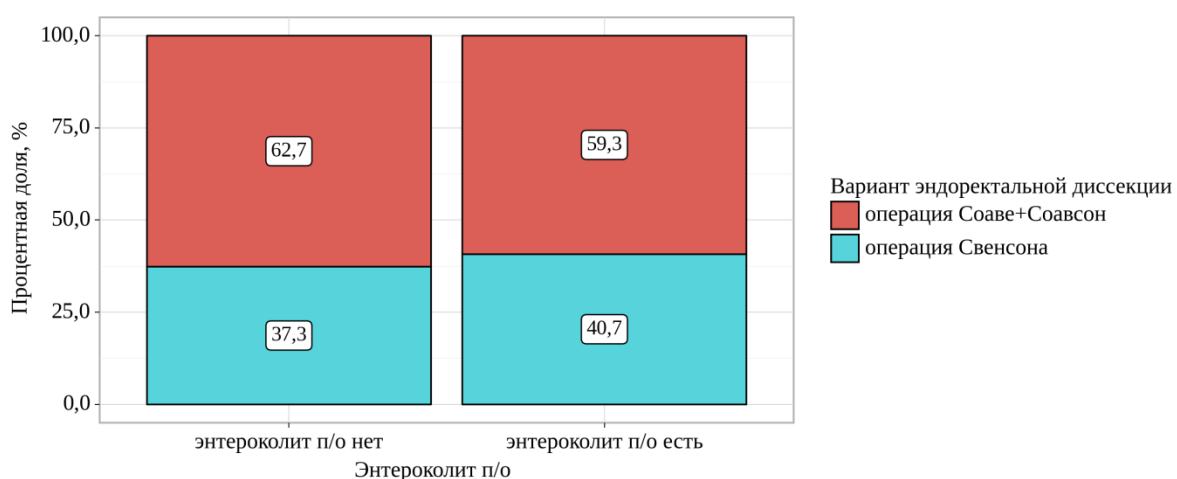


Рисунок 3.32 – Анализ взаимосвязи послеоперационного энтероколита и различных способов эндоректальной диссекции

После операций по методике Соаве и «Соавсон» энтероколит возник у 16 пациентов, что составило 59,3% от общего числа оперированных больных, а после операции Свенсона – у 11 (40,7%). Некоторое снижение частоты энтероколита после операции Свенсона связано с изменением тактики ведения детей в послеоперационном периоде. Выполнение рутинного промывания толстой кишки и использование очистительных клизм улучшало опорожнение кишечника и нивелировало влияние одного из наиболее опасных факторов, предрасполагающих к возникновению гиршпрунг-ассоциированного энтероколита – длительному стазу кишечного содержимого в просвете кишки.

В группе детей, оперированных до 1 месяца, энтероколит был диагностирован в 5 из 26 наблюдений (18,5%), у детей 1-3 месяцев – в 16 из 38 (59,3%), старше 6 месяцев – в 6 из 28 случаев (22,2%), у детей старше 1 года – в 3 из 12 наблюдений (25%). В группе детей 3-6 месяцев обострений энтероколита после операции не было. Данные представлены в таблице 3.30.

Таблица 3.30 Анализ частоты возникновения послеоперационного энтероколита в зависимости от возраста на момент проведения радикальной операции

Показатель	Категории	Энтероколит п/о		p
		энтероколит п/о нет	энтероколит п/о есть	
возраст на момент радикальной операции	до 1 месяца	21 (28,0)	5 (18,5)	0,024*
	1-3 месяца	22 (29,3)	16 (59,3)	
	3-6 месяцев	10 (13,3)	0 (0,0)	
	старше 6 месяцев	22 (29,3)	6 (22,2)	

\* – различия показателей статистически значимы ( $p < 0,05$ )

Согласно полученным данным при анализе этих переменных, нами были выявлены статистически значимые различия ( $p = 0,024$ ) (*используемый метод: Хи-квадрат Пирсона*). Полученные результаты показаны на рисунке 3.33.

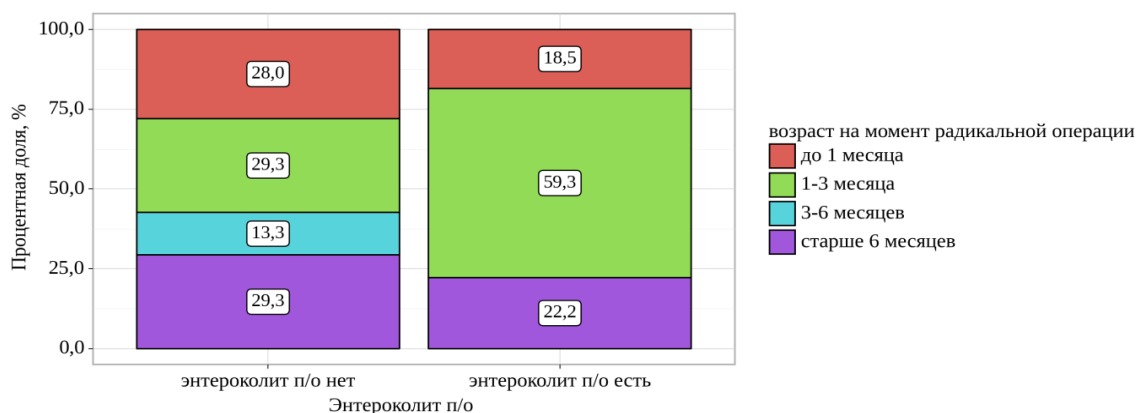


Рисунок 3.33 – Анализ зависимости послеоперационного энтероколита от возраста на момент проведения радикальной операции

У детей с ранее наложенными стомами обострения гиршпрунг-ассоциированного энтероколита после радикальных операций наблюдались несколько реже в сравнении с пациентами, прооперированными первично-радикально: 15 пациентов против 22, ( $p = 0,399$ ) (*используемый метод: Хи-квадрат Пирсона*). Данные представлены в таблице 3.31.

Таблица 3.31 Анализ частоты возникновения послеоперационного энтероколита в зависимости от этапности хирургического лечения

Показатель	Категории	Энтероколит п/о		p
		энтероколит п/о нет	энтероколит п/о есть	
стома	стома нет	55 (73,3)	22 (81,5)	0,399
	стома да	20 (26,7)	5 (18,5)	

Несколько реже энтероколит в послеоперационном периоде возникал у детей с длинной зоной аганглиоза ( $p = 0,387$ ) (*используемый метод: Хи-квадрат*

Пирсона). Это связано с более длительным дооперационным периодом «без энтероколита», так как большинству детей с длинной зоной аганглиоза выполнялась хирургическая декомпрессия толстой кишки – стомирование, что в большинстве случаев позволяло купировать и защитить ребенка от рецидивирующего энтероколита. Данные представлены на рисунке 3.34.

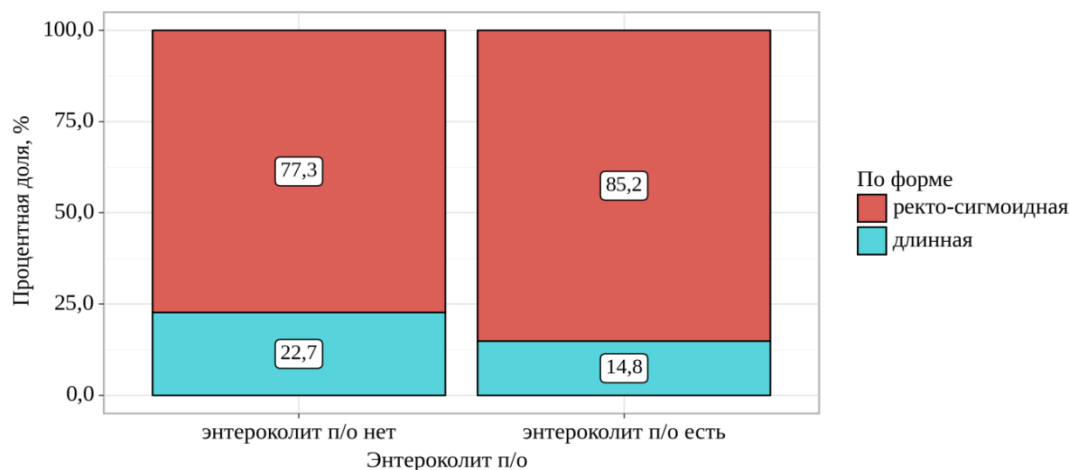


Рисунок 3.34 – Анализ зависимости послеоперационного энтероколита от формы заболевания

Статистически значимым показателем возникновения энтероколита после операции явился дооперационный энтероколит ( $p < 0,001$ ) (используемый метод: Хи-квадрат Пирсона). Из 39 детей, у которых до радикальной операции не было эпизодов гиршпрунг-ассоциированного энтероколита, в 38 случаях не было энтероколита и после операции (97%). В группе детей, перенесших энтероколит до радикальной операции, 26 пациентов из 36 (72%) перенесли обострение колита и после операции. Данные представлены в таблице 3.32.

Таблица 3.32 Анализ зависимости до- и послеоперационного энтероколита

Показатель	Категории	Энтероколит п/о		p
		энтероколит п/о нет	энтероколит п/о есть	
Энтероколит до операции	энтероколит д/о нет	39 (52,0)	1 (3,7)	$< 0,001^*$

Продолжение таблицы 3.32

Показатель	Категории	Энтероколит п/о		p
		энтероколит п/о нет	энтероколит п/о есть	
Энтероколит до операции	энтероколит д/о да	36 (48,0)	26 (96,3)	< 0,001*

\* – различия показателей статистически значимы ( $p < 0,05$ )

Шансы на возникновение энтероколита после радикальной операции были в 28,167 раз выше у детей, которые имели энтероколит в дооперационном периоде. Выявленные различия были статистически значимыми (95% ДИ: 3,633 – 218,365) (рисунок 3.35).

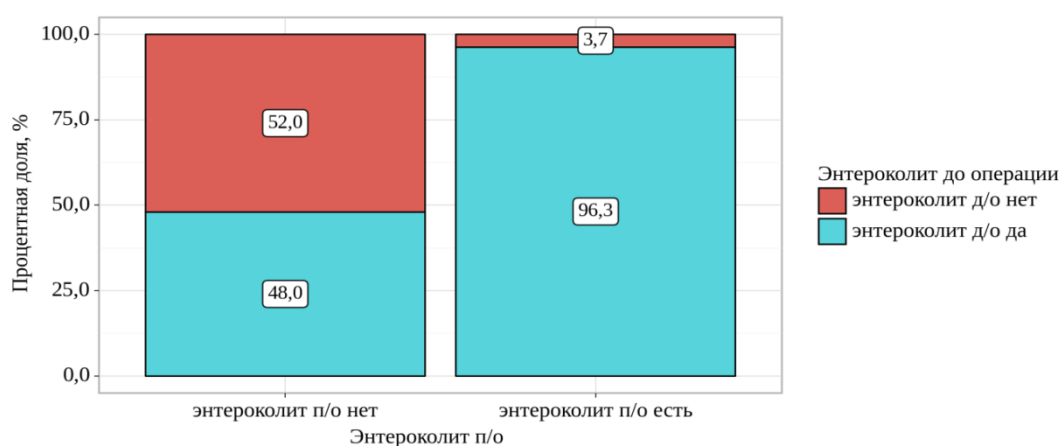


Рисунок 3.35 – Анализ зависимости до- и послеоперационного энтероколита

Таким образом, дооперационный энтероколит является фактором риска возникновения энтероколита и в послеоперационном периоде. Такие пациенты требуют более тщательного наблюдения и контроля инфекционного статуса после радикальных операций, а также применения мер профилактики, направленных на нормализацию микрофлоры толстой кишки и адекватное опорожнение кишечника после операции.

### Временное прекращение отхождения самостоятельного стула

Одной из важных особенностей, наблюдавшейся у части детей с БГ после проведенного хирургического лечения, являлось временное прекращение



отхождения самостоятельного стула. Это отмечено у 22 из 102 пациентов (21,6%) и проявлялось в сроки от 2-х недель до 5-6 месяцев после радикальной операции. Данные сравнительного анализа детей с временным исчезновением стула в зависимости от вида эндоректальной операции представлены в таблице 3.33.

Таблица 3.33 Анализ зависимости временного исчезновения стула и варианта эндоректальной диссекции

Показатель	Категории	Временное исчезновение стула		p
		нет	да	
Вариант эндоректальной диссекции	операция Соаве+Соавсон	45 (56,2)	18 (81,8)	0,029*
	операция Свенсона	35 (43,8)	4 (18,2)	

\* – различия показателей статистически значимы ( $p < 0,05$ )

При анализе зависимости временного исчезновения стула от варианта эндоректальной диссекции были выявлены статистически значимые различия ( $p = 0,029$ ) (используемый метод: *Хи-квадрат Пирсона*) (рисунок 3.36).

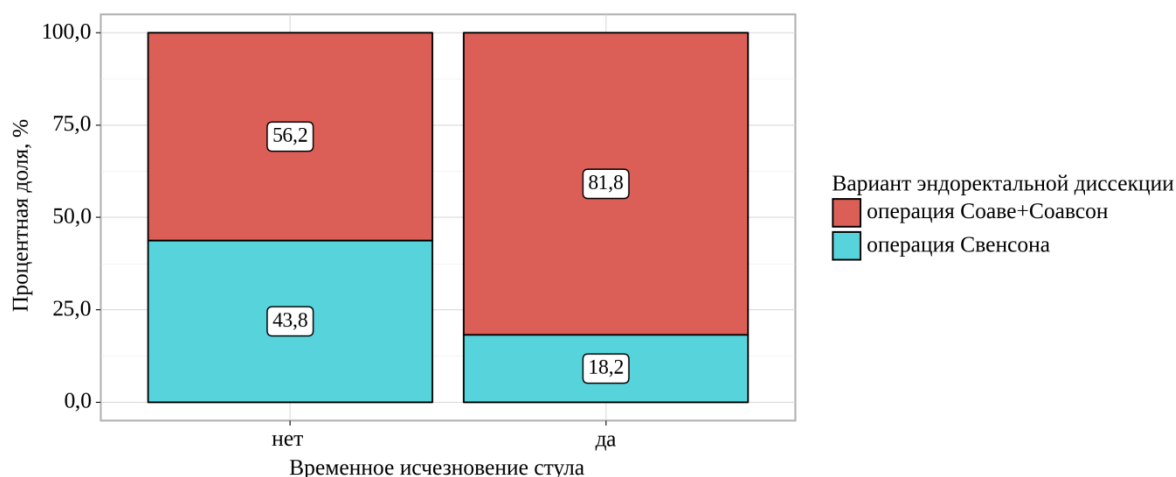


Рисунок 3.36 – Анализ показателя «Вариант эндоректальной диссекции» в зависимости от показателя «Временное исчезновение стула»

Шансы на временное исчезновение стула после операции Свенсона были в 3,5 раза ниже по сравнению с операциями по Соаве и «Соавсон» (различия статистически значимые (ОШ = 0,286; 95% ДИ: 0,089 – 0,921)).

Анализу была подвергнута и зависимость возникновения послеоперационного энтероколита с временной задержкой стула после операции. Данные анализа представлены в таблице 3.34.

Таблица 3.34 Анализ зависимости послеоперационного энтероколита от временного исчезновения стула

Показатель	Категории	Энтероколит п/о		p
		энтероколит п/о нет	энтероколит п/о есть	
Временное исчезновение стула	нет	66 (88,0)	14 (51,9)	< 0,001*
	да	9 (12,0)	13 (48,1)	

\* – различия показателей статистически значимы ( $p < 0,05$ )

При анализе данных показателей, были выявлены статистически значимые различия ( $p < 0,001$ ) (используемый метод: Хи-квадрат Пирсона) (рисунок 3.37).

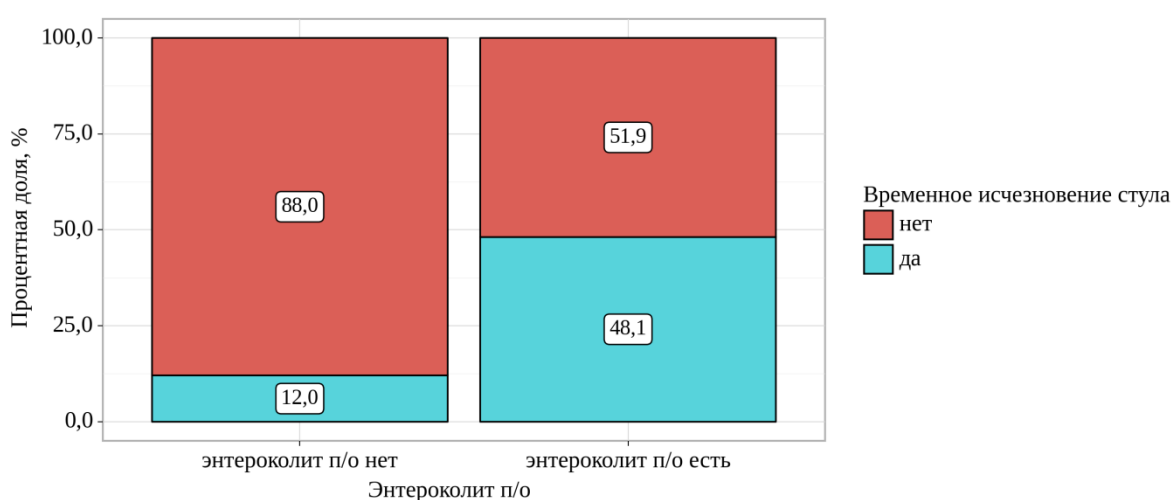


Рисунок 3.37 – Анализ показателя «Послеоперационный энтероколит» в зависимости от показателя «Временное исчезновение стула»

Шансы на возникновение послеоперационного энтероколита оказались в 6,8 раз выше у детей с временной задержкой стула (95% ДИ: 2,438 – 19,019). Интересным можно назвать тот факт, что большая часть детей с временными задержками стула были пациенты с ректосигмоидной формой болезни Гиршпрунга (n=20). Подобная взаимосвязь у детей, которые имели длинную зону аганглиоза (до селезеночного угла), встретилаь только в 2 наблюдениях, и оба раза в сочетании с синдромом Дауна.

В целом, в послеоперационном периоде отсутствие самостоятельного стула у 13 из 22 детей (60%) сопровождалось явлениями энтероколита. Надо отметить, что у всех этих пациентов энтероколит отмечался и до проведения радикальной операции. У детей, не страдавших энтероколитом в дооперационном периоде, он не возникал и на фоне задержки стула после радикальной операции. Зависимость временного исчезновения стула с появлением энтероколита в послеоперационном периоде явилась статистически значимой.

На основании полученных результатов можно сделать вывод, что после эндоректальных операций, независимо от способа диссекции прямой кишки, у детей в послеоперационном периоде временно существуют клинические особенности в виде мацерации перианальной области и задержки отхождения самостоятельного стула вплоть до его полного отсутствия. Данный промежуток времени от момента радикальной операции до начала отхождения регулярного стула можно охарактеризовать как период стабилизации и адаптации к новым условиям опорожнения кишечника. Временное отсутствие самостоятельного стула в сочетании с послеоперационным энтероколитом чаще встречалось после операции Соаве и «Соавсон» и реже после операции Свенсона. Это связано с остающимся после мобилизации слизистой аганглионарным футляром, представленным серозно-мышечным слоем прямой кишки, что в сочетании с гипертонусом анального сфинктера может приводить к задержке опорожнения кишечника.

### 3.5 Оценка отдаленных результатов

Оценка отдаленных результатов произведена у 86 из 102 пациентов (84.3%) в сроки от 1 года до 14 лет. Отличный результат мы наблюдали у 39 пациентов, хороший - у 36, удовлетворительный - у 9, неудовлетворительный - у 2. Данные описаны в таблице 3.35.

Таблица 3.35 Описательная статистика отдаленных результатов

Показатель	Категории	Абс.	%	95% ДИ
отдаленные результаты	Неудовлетворительный	2	2,3	0,3 – 8,1
	Удовлетворительный	9	10,5	4,9 – 18,9
	хороший	36	41,9	31,3 – 53,0
	отличный	39	45,3	34,6 – 56,5

Сравнение отдаленных результатов у детей с различными формами болезни Гиршпрунга представлено в таблице 3.36.

Таблица 3.36 Сравнительный анализ отдаленных результатов у детей с различной протяженностью аганглиоза

Показатель	Категории	Отдаленные результаты				p
		неуд.	уд.	хор.	отл.	
По форме	ректо-сигмоидная	1 (50,0)	8 (88,9)	27 (75,0)	35 (89,7)	0,208
	длинная	1 (50,0)	1 (11,1)	9 (25,0)	4 (10,3)	

При статистическом исследовании оказалось, что форма болезни Гиршпрунга не оказывала достоверного влияния на отдаленный результат ( $p=0,208$ ) (используемый метод: Хи-квадрат Пирсона) (рисунок 3.38).

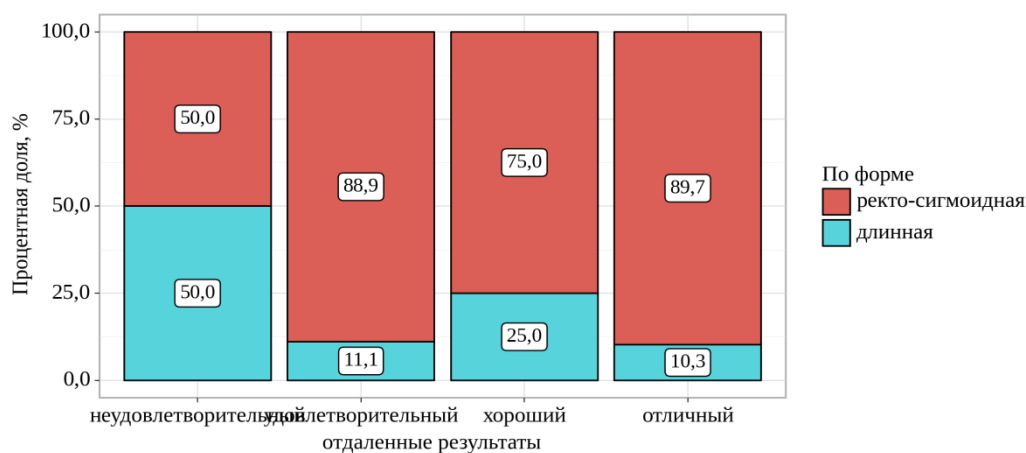


Рисунок 3.38 – Анализ показателя «Отдаленные результаты» в зависимости от показателя «Форма заболевания»

Важным этапом исследования явилось изучение зависимости отдаленного результата лечения от варианта выполненной эндоректальной диссекции. Результаты были оценены у 49 пациентов, оперированных по методике Соаве и «Соавсон» и 37 детей после операции Свенсона. Данные представлены в таблице 3.37.

Таблица 3.37 Сравнительный анализ отдаленных результатов у детей после разных вариантов эндоректальной диссекции

Показатель	Категории	отдаленные результаты				p
		неуд.	уд.	хор.	отл.	
Вариант эндоректальной диссекции	операция Соаве + Соавсон	2 (100,0)	7 (77,8)	20 (55,6)	20 (51,3)	0,303

Продолжение таблицы 3.37

Показатель	Категории	отдаленные результаты				p
		неуд.	уд.	хор.	отл.	
Вариант эндоректальной диссекции	операция Свенсона	0 (0,0)	2 (22,2)	16 (44,4)	19 (48,7)	0,303

В этом случае не было выявлено статистически значимых различий ( $p = 0,303$ ) (*используемый метод: Хи-квадрат Пирсона*). Вместе с тем, изучение отдаленных результатов в группе детей, оперированных по методике Соаве и «Соавсон», показало их неоднородность. В большинстве случаев - у 40 из 49, они были хорошие и отличные (82%). Однако, у 7 пациентов (14%) результат лечения был расценен как удовлетворительный, а в 2 случаях (4%) - как неудовлетворительный.

Лучшие результаты получены у детей после операции Свенсона. Более чем у половины пациентов, оперированных по данной методике, получены отличные результаты (19 детей - 51%), в 16 случаях – хорошие (43,5%). Только у 2 детей (5,5%) отдаленный результат был оценен, как удовлетворительный. Неудовлетворительных результатов в этой группе детей не было. Данные сравнительного анализа отдаленных результатов в зависимости от способа эндоректальной диссекции представлены на рисунке 3.39.

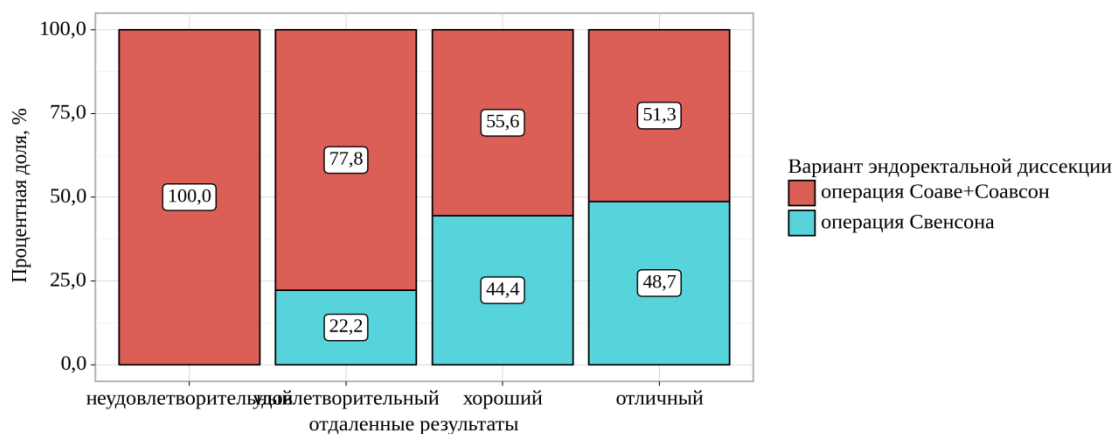


Рисунок 3.39 – Анализ показателя «Отдаленные результаты» в зависимости от показателя «Вариант эндоректальной диссекции»

Хотя мы не выявили статистически подтвержденной разницы в результатах, более высокий процент отличных и хороших исходов, в отличие от операций Соаве и «Соавсон» (82%), получены после операции Свенсона (94,5%), что позволяет сделать вывод о ее более высокой эффективности.

Полученные неудовлетворительные отдаленные результаты у детей, явились предметом тщательного изучения.

### ***Клинический случай 1***

У одного из двух пациентов, оперированных по методу «Соавсон» и попавших в группу с неудовлетворительным отдаленным результатом, основной проблемой была жалоба на стойкие запоры.

Из анамнеза известно, что ребенок родился доношенным на сроке 39 недель. С рождения состояние было расценено как удовлетворительное. Меконий отошел после стимуляции на 2-е сутки жизни. Ребенок был выписан домой. В конце 1-го месяца жизни у него появились периодические задержки стула, которые расценивались педиатром как функциональные. В динамике запоры стали носить стойкий характер, отсутствовал эффект от очистительных клизм и приема слабительных препаратов. В возрасте 7 месяцев ребенок поступил в стационар с клиникой кишечной непроходимости. Клинически и рентгенологически была диагностирована болезнь Гиршпрунга, наложена двойная колостома и выполнена поэтажная биопсия стенки толстой кишки. На основании результатов морфологического исследования была подтверждена ректосигмоидная форма болезни Гиршпрунга. Через 6 месяцев выполнено эндоректальное низведение толстой кишки по методу «Соавсон» с резекцией 27 см ее дистального отдела. При исследовании удаленного фрагмента по краю резекции определялись нормально сформированные ганглии и единичные мелкие стволики. Послеоперационный период протекал без хирургических осложнений. Самостоятельный стул появился на 2-е сутки после операции. В дальнейшем ребенок регулярно наблюдался у оперирующего хирурга. Жалоб и замечаний у родителей не было. Стул был регулярный, самостоятельный. Через 1 год после радикальной операции в возрасте 2-х лет у ребенка появились задержки стула до

2-3 дней. Было рекомендовано проведение очистительных клизм по схеме (2 недели ежедневно, в дальнейшем – через 1-2-3 дня, 1 раз в неделю). Консервативное лечение проводилось по месту жительства (ФТЛ, ЛФК, массаж) и не принесло ожидаемого эффекта. В дальнейшем самостоятельный стул перестал отходить совсем. Ребенок нуждался в ежедневных очистительных клизмах или промывании толстой кишки, которые выполняли родители в домашних условиях. В возрасте 3-х лет было проведено стационарное обследование. По данным ирригографии выявлено выраженное расширение толстой кишки на всем протяжении, больше в левых отделах (максимально до 11.6 см), сглаженная гаустрация. Диаметр максимально расширенной кишки в сравнении с более узкой, расположенной над анальным каналом, был в 3 раза больше. После опорожнения кишка сократилась лишь на 14 %. Ирригограммы представлены на рисунках 3.40, 3.41.



Рисунок 3.40 – Ирригограмма ребенка через 1 год после операции. Заполнение





Рисунок 3.41 – Ирригограмма ребенка через 1 год после операции. Опорожнение

Состояние кишки было расценено как дискинезия по гипомоторному типу. Ребенку несколько раз в год проводилось реабилитационное лечение - подбиралась диета, назначались медикаментозные препараты для улучшения моторики кишечника и разжижения стула. На фоне проводимого лечения самостоятельного стула так и не было. При увеличении дозировки слабительных препаратов появлялось каломазание. Учитывая стойкость запоров при незначительной положительной динамике, мальчику была выполнена ректальная биопсия для исключения недостаточной резекции переходной зоны. По данным гистологического исследования в биоптате обнаружены нервные стволы диаметром до 40-50 микрон и нормально сформированные ганглии.

Ребенок был повторно обследован рентгенологически в возрасте 4-х лет. Выявлена положительная динамика – сокращение максимального диаметра толстой кишки (до 6.6 см), уменьшение разницы максимально расширенного отдела и кишки, расположенной над анальным каналом (в 2 раза), улучшение опорожнения. Ирригограммы представлены на рисунках 3.42, 3.43.



Рисунок 3.42 – Ирригограмма ребенка через 2 года после операции. Заполнение



Рисунок 3.43 – Ирригограмма ребенка через 2 года после операции. Опорожнение

Выявлено отчетливое сокращение диаметра левых отделов толстой кишки до 5-6 см, стала прослеживаться гаустрация. Рентгенологических и клинических признаков энтероколита не было. После опорожнения кишка хорошо сократилась.

До 6 лет состояние ребенка практически не менялось. Самостоятельный стул был эпизодически вне зависимости от каких-либо обстоятельств. С 6 лет у мальчика начал отходить самостоятельный стул – сначала после высаживания его на горшок, а затем появились периодические самостоятельные позывы к дефекации. На сегодняшний день имеется самостоятельный стул 1 раз в 1-2 дня в достаточном количестве. Требуется выполнения очистительной клизмы 1-2 раза в неделю с целью контроля достаточности опорожнения толстой кишки. В 8 лет выполнено повторное рентгеноконтрастное исследование. Ирригограмма представлена на рисунках 3.44, 3.45, 3.46, 3.47.



Рисунок 3.44, 3.45 – Ирригограмма ребенка через 7 лет после операции.

Заполнение



Рисунок 3.46, 3.47 – Ирригограмма ребенка через 7 лет после операции.

#### Опорожнение

Представленный клинический случай интересен в нескольких аспектах. Во-первых, течение послеоперационного периода у детей с болезнью Гиршпрунга может иметь особенности, затрудняющие оценку отдаленного функционального результата. В данном случае стойкие запоры появились через год после проведения радикальной операции. Такая клиническая картина однозначно требовала исключения недостаточной резекции аганглионарной или переходной зоны. Интерпретация полученных на основании ректальной биопсии гистологических данных была затруднена. С одной стороны, обнаружение ганглиев свидетельствовало о низведении функционально полноценной кишки, с другой - наличие «пограничных» по размерам нервных стволиков указывало на вероятность сохранения участка переходной зоны. Рентгенологическое исследование, проведенное через 1 год после операции, выявило серьезное нарушение опорожнения толстой кишки и признаки воспаления кишечной стенки. Вместе с тем, учитывая хорошую реакцию ребенка на клизмы, была выбрана консервативная тактика и динамическое рентгенологическое исследование

позволило объективно оценить появившуюся положительную динамику. Это привело к изменению функционального результата на хороший.

Второй вывод, который можно сделать на основе анализа клинического наблюдения – это улучшение функционального результата по мере роста ребенка и эффективность адекватной консервативной терапии.

В-третьих, результаты морфологического исследования необходимо всегда сопоставлять с клинической картиной и, как в данном наблюдении, с объемом, длительностью и эффективностью консервативной терапии, чтобы избежать неоправданных повторных оперативных вмешательств.

### ***Клинический случай 2***

Доношенный полновесный мальчик поступил в отделение патологии новорожденных на 3-и сутки жизни с клиникой низкой кишечной непроходимости. По клинико-рентгенологическим данным была заподозрена болезнь Гиршпрунга и начата консервативная терапия, направленная на разрешение кишечной непроходимости. Однако, использованные методы (серия высоких промываний толстой кишки, энтеральная пауза, антибактериальная терапия) оказались не эффективными. На 4-е сутки жизни ребенок был прооперирован. На операции обнаружена длинная зона сужения толстой кишки, взята поэтажная биопсия толстой и терминального отдела тонкой кишки и наложена илеостома. При морфологическом исследовании нормально сформированные ганглии обнаружены в толстой кишке только на протяжении 8 см от илеоцекального угла, в нижележащих отделах – аганглиоз. Таким образом, была подтверждена субтотальная форма болезни Гишпрунга. В возрасте 5 месяцев выполнена радикальная операция по методике «Соавсон» одновременно с закрытием илеостомы. В послеоперационном периоде у ребенка отмечался частый стул с большим количеством водной фракции. Это состояние трактовалось, как проявление пострезекционного синдрома. В динамике отхождение частого стула сохранялось. В первые 3 года жизни количество испражнений доходило до 20-30 эпизодов за сутки, длительно сохранялась выраженная мацерация перианальной области. В дальнейшем ребенок



наблюдался нерегулярно. На контрольном обследовании в возрасте 7 лет при осмотре промежности обращает на себя внимание выраженная мацерация в перианальной области, зияние ануса (рисунок 3.48).



Рисунок 3.48 – Вид промежности у ребенка с недержанием кала

Ребенок был осмотрен под наркозом. При осмотре анального канала выявлена полная утрата зубчатой линии (рисунок 3.49).

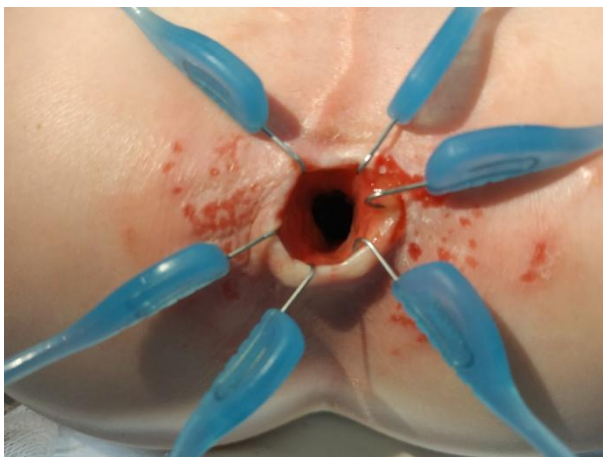


Рисунок 3.49 – Вид анального канала с отсутствующей зубчатой линией

Это свидетельствует о том, что во время радикальной операции колоанальный анастомоз был наложен слишком близко к слизисто-кожному переходу прямой кишки, что повлекло за собой утрату адекватной чувствительности к процессу дефекации.

Рентгеноконтрастное исследование показало, что толстая кишка расположена в правых отделах, укорочена, умеренно расширена, со сглаженной гаустрацией. При опорожнении выявлено ее хорошее сокращение. Ирригография представлена на рисунке 3.50.

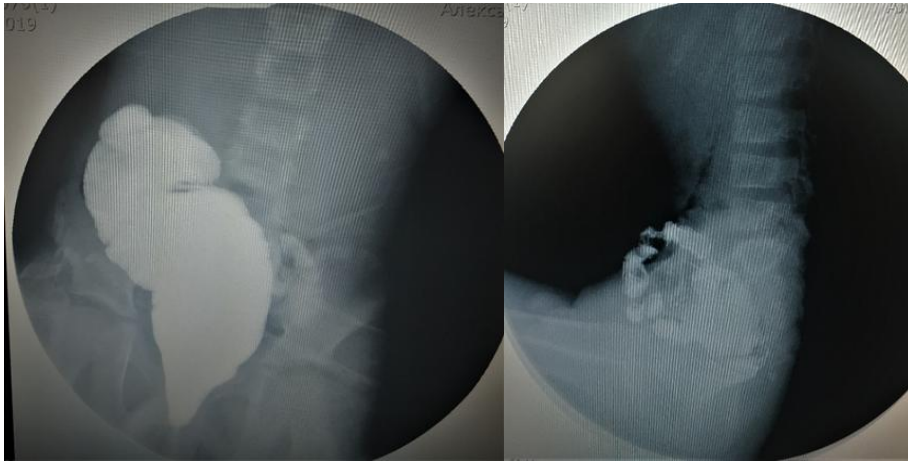


Рисунок 3.50 – Ирригография у пациента с недержанием

Реабилитационное лечение было направлено на уменьшение эпизодов недержания стула, существенно влиявших на социальную адаптацию ребенка. Следует отметить тот факт, что в послеоперационном периоде у ребенка ни разу не наблюдалось обострений энтероколита. Пациенту было рекомендовано выполнение очистительных клизм перед выходом на улицу с предупредительной целью опорожнения кишки и достижения более длительного промежутка времени до следующей дефекации. Кроме того, мальчику было назначено медикаментозное лечение, направленное на замедление моторики кишечника (лоперамид). Все это позволило сократить количество эпизодов дефекаций до 4-6 раз за сутки, что улучшило самочувствие ребенка и привело к уменьшению раздражения кожи в перианальной области.

По данным анкетирования, у ребенка чаще всего преобладает позыв к дефекации по типу императивного, что всегда реализуется отхождением большой порции разжиженного стула. Остальные пункты опроса показали достаточно низкие результаты: слабый контроль за актом дефекации, частые эпизоды каломазания и даже полного недержания стула. При ультразвуковом

исследовании прямой кишки (эндо-УЗИ) обнаружено, что имеется значимое уменьшение толщины мышечного слоя в проекции внутреннего анального сфинктера (до 1 мм), что существенно отличается от нормы и подтверждает недостаточность сфинктерного аппарата, возникшую после радикальной операции.

В данном случае причиной неудовлетворительного отдаленного функционального результата явилось нарушение техники выполнения радикальной операции, заключающееся в повреждении в процессе диссекции прямой кишки зубчатой линии.

Реабилитация таких детей сложна. При неэффективности консервативных мероприятий будет рассмотрена возможность и целесообразность хирургической коррекции сложившейся ситуации - операция «neomalone» или наложение постоянной илеостомы.

На основании изучения отдаленных результатов лечения мы не получили статистически доказанной разницы в зависимости от способа выполненной диссекции прямой кишки.

Результаты изучения влияния возраста проведения радикальной операции на отдаленные результаты лечения отражены в таблице 3.38.

Таблица 3.38 Сравнительный анализ отдаленных результатов у детей в разных возрастных группах

Показатель	Категории	отдаленные результаты				p
		неуд.	уд.	хор.	отл.	
возраст	до 1 месяца	0 (0,0)	3 (33,3)	9 (25,0)	12 (30,8)	0,523



Продолжение таблицы 3.38

Показатель	Категории	отдаленные результаты				p
		неуд.	уд.	хор.	отл.	
возраст	1-3 месяца	0 (0,0)	4 (44,4)	15 (41,7)	14 (35,9)	0,523
	3-6 месяцев	1 (50,0)	0 (0,0)	2 (5,6)	4 (10,3)	
	старше 6 месяцев	1 (50,0)	2 (22,2)	10 (27,8)	9 (23,1)	

При сравнении отдаленных результатов в зависимости от показателя «возраст на момент радикальной операции», нам не удалось выявить значимых различий ( $p = 0,523$ ) (используемый метод: Хи-квадрат Пирсона) (рисунок 3.51).

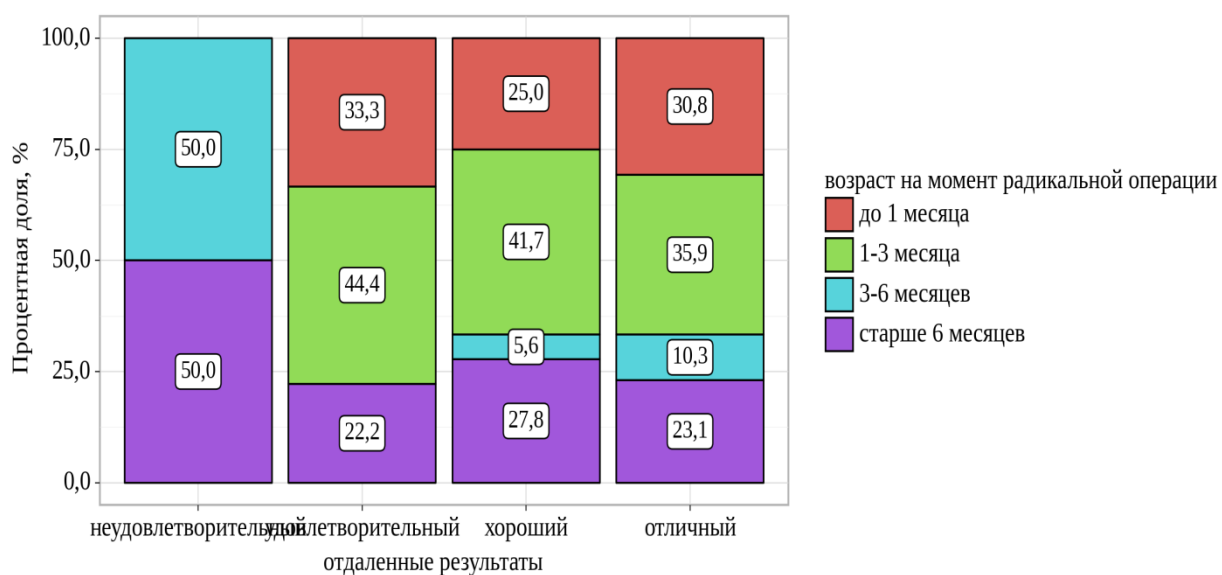


Рисунок 3.51 – Анализ отдаленных результатов в зависимости от показателя «возраст на момент радикальной операции»

При анализ этого показателя обнаружено, что у 19 из 22 опрошенных пациентов, прооперированных в возрасте старше 6 месяцев, были получены хорошие и отличные отдаленные результаты. В группе детей с отличным результатом у 8 из 9 пациентов выполнено первично радикальное вмешательство.

Только 1 пациент был носителем колостомы, наложенной в возрасте 6 месяцев в связи с возникшей клиникой кишечной непроходимости. Обострений энтероколита в период, предшествующий первой операции, у ребенка не было.

У 2-х пациентов, оперированных после 6 месяцев жизни, результаты расценены как неудовлетворительные. Они страдали, прежде всего, недержанием кала с частотой до 3-4 раз в неделю. Оба ребенка были обследованы: у одного из них выявлено повреждение более 50% окружности зубчатой линии, у второго - зубчатая линия оказалась сохранной, но имелся гипертонус анального сфинктера. Последний ребенок имеет генетически подтвержденный синдром Дауна. В обоих случаях детям были назначены очистительные клизмы, которые обеспечивали нормальное опорожнение толстой кишки. На фоне проведения консервативных мероприятий удалось уменьшить количество эпизодов каломазания и недержания стула.

Объяснить различие отдаленных результатов в разных возрастных группах достаточно сложно. Каждый неудовлетворительный и удовлетворительный результат связан с конкретными причинами, приводящими к нарушению опорожнения толстой кишки.

Возраст ребенка на момент проведения радикальной операции не оказывал определяющего влияния на отдаленные результаты лечения пациентов с болезнью Гиршпрунга.

Была проанализирована зависимость отдаленных результатов от наличия или отсутствия стомы к моменту проведения радикальной операции. Данные анализа представлены в таблице 3.39.

Таблица 3.39 Сравнительный анализ отдаленных результатов у детей после первично-радикальных и этапных вмешательств

Показатель	Категории	отдаленные результаты				p
		неуд.	уд.	хор.	отл.	
стома	Без стомы	0 (0,0)	7 (77,8)	28 (77,8)	33 (84,6)	0,040* $P_{\text{неудовлетворительный} - \text{отличный}} = 0,019$
	Со стомой	2 (100,0)	2 (22,2)	8 (22,2)	6 (15,4)	

\* – различия показателей статистически значимы ( $p < 0,05$ )

При оценке отдаленных результатов в зависимости от показателя «стома», нами были установлены статистически значимые различия ( $p = 0,040$ ) (используемый метод: *Хи-квадрат Пирсона*) (рисунок 3.52).

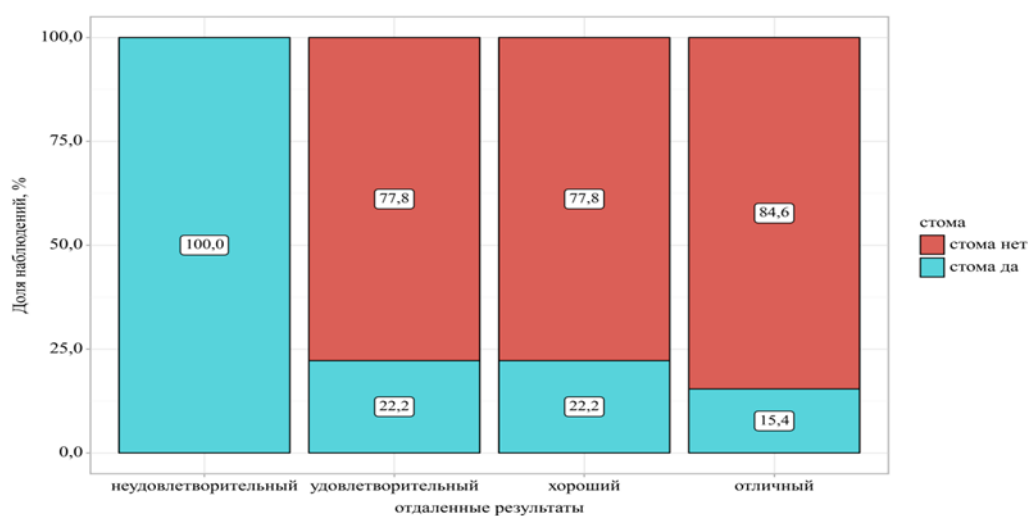


Рисунок 3.52 – Анализ отдаленных результатов в зависимости от этапности хирургического лечения

В группе детей с неудовлетворительными результатами оказались только пациенты после этапного хирургического лечения. Все эти дети имели длинную зону аганглиоза, что требовало обширной резекции толстой кишки в момент проведения радикальной операции.

При исследовании влияния послеоперационного энтероколита на отдаленные результаты лечения, были выявлены следующие закономерности, представленные в таблице 3.40.

Таблица 3.40 Сравнительный анализ влияния послеоперационного энтероколита на отдаленные результаты лечения

Показатель	Категории	отдаленные результаты				p
		неуд.	уд.	хор.	отл.	
Энтероколит п/о	Энтероколит п/о нет	2 (100,0)	1 (11,1)	25 (69,4)	33 (84,6)	$< 0,001^*$ $R_{\text{неудовлетворительный}} - \text{удовлетворительный} = 0,043$ $R_{\text{удовлетворительный}} - \text{хороший} = 0,008$ $R_{\text{удовлетворительный}} - \text{отличный} < 0,001$
	Энтероколит п/о есть	0 (0,0)	8 (88,9)	11 (30,6)	6 (15,4)	

\* – различия показателей статистически значимы ( $p < 0,05$ )

Согласно представленной таблице при сопоставлении показателей были выявлены существенные различия ( $p < 0,001$ ) (*используемый метод: Хи-квадрат Пирсона*).

Послеоперационный энтероколит оказывал значимое влияние на качество жизни после операции. У большинства детей с хорошими и отличными

послеоперационными результатами обострений энтероколита в послеоперационном периоде не было. Данные представлены на рисунке 3.53.

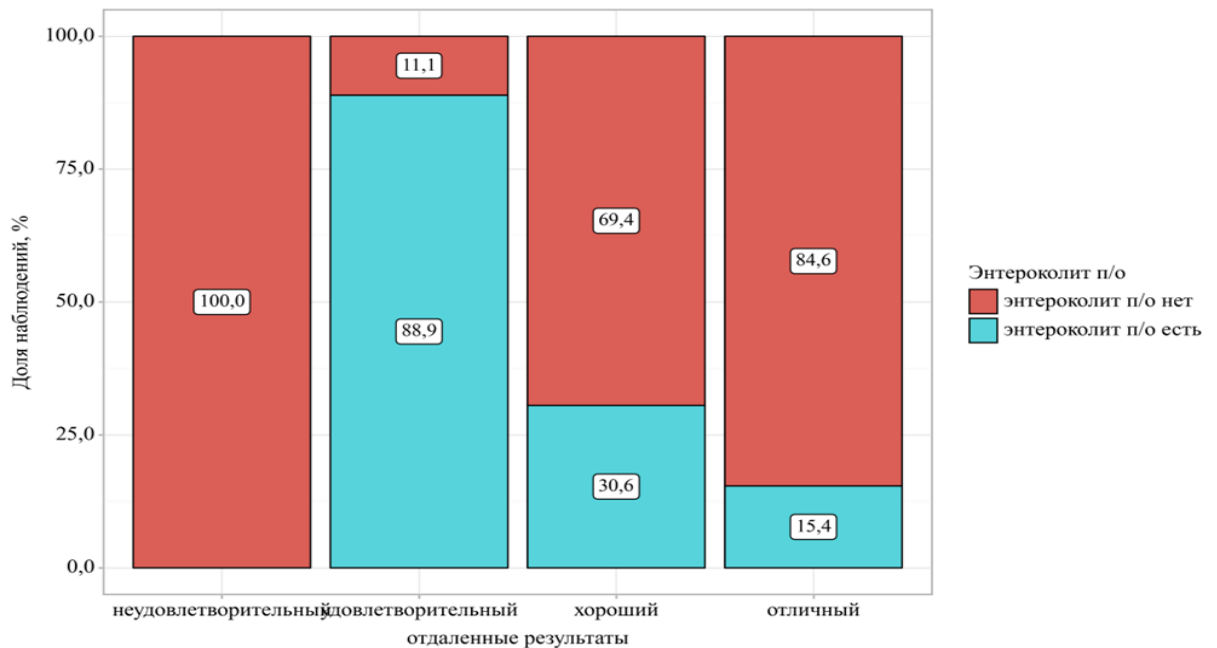


Рисунок 3.53 – Анализ отдаленных результатов в зависимости от наличия обострения энтероколита в послеоперационном периоде

Таким образом, наличие обострений энтероколита в послеоперационном периоде ухудшало прогноз и функциональные результаты лечения.

Временное исчезновение стула на этапе реабилитации больных после радикальной операции не оказывало влияния на отдаленные результаты в целом. Данные представлены в таблице 3.41.

Таблица 3.41 Сравнительный анализ влияния временного исчезновения стула на отдаленные результаты лечения

Показатель	Категории	отдаленные результаты				p
		неуд.	уд.	хор.	отл.	
Временное исчезновение стула	нет	2 (100,0)	4 (44,4)	27 (75,0)	32 (82,1)	0,099

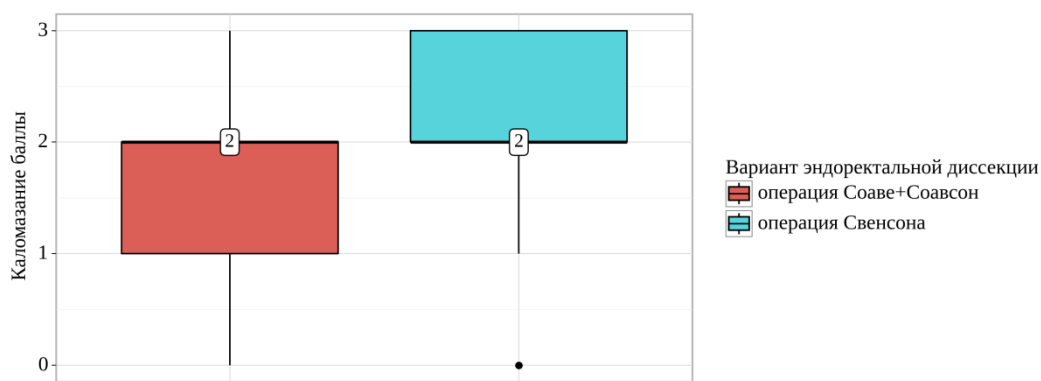
Продолжение таблицы 3.41

Показатель	Категории	отдаленные результаты				p
		неуд.	уд.	хор.	отл.	
Временное исчезновение стула	да	0 (0,0)	5 (55,6)	9 (25,0)	7 (17,9)	0,099

При сопоставлении данных показателей, нам не удалось установить статистически значимых различий ( $p = 0,099$ ) (используемый метод: *Хи-квадрат Пирсона*).

### 3.4.1 Каломазание и недержание стула

Парадоксальным кажется то, что несмотря на большой процент каломазания у оперированных детей, само по себе это явление при частоте 1-2 раза в неделю не оказывало существенного влияния на социальную активность детей и качество их жизни. Эпизоды каломазания в той или иной степени встретились согласно опросу у 64 пациентов (74%), а недержание стула – у 30 (34%). При оценке показателя «Каломазание» в зависимости от вида эндоректальной диссекции использовалась балльная система. Отсутствию подобной жалобы соответствовало максимальное количество баллов – 3. Данные о наличии каломазания в зависимости от вида эндоректальной диссекции представлены на рисунке 3.54.



\* – различия показателей статистически значимы ( $p < 0,05$ )

Рисунок 3.54 – Анализ показателя «Каломазание баллы» в зависимости от показателя «Вариант эндоректальной диссекции»

Согласно представленному рисунку при сравнении показателя «Каломазание в баллах» в зависимости от показателя «Вариант эндоректальной диссекции», были выявлены статистически значимые различия ( $p = 0,039$ ) (используемый метод: *U–критерий Манна–Уитни*).

Выявлено, что наименьший процент каломазания наблюдался в группе детей, оперированных по методу Свенсона. Что касается эпизодов недержания кала, то тут результаты в группах операций Соаве+«Соавсон» и Свенсона оказались практически одинаковыми. После операции Свенсона не было ни одного ребенка с ежедневными проблемами, связанными с недержанием большого объема стула, тогда как после операции Соаве и «Соавсон» в эту группу вошли по одному ребенку. Данные о частоте недержания стула в зависимости от вида эндоректальной диссекции представлены на рисунке 3.55.

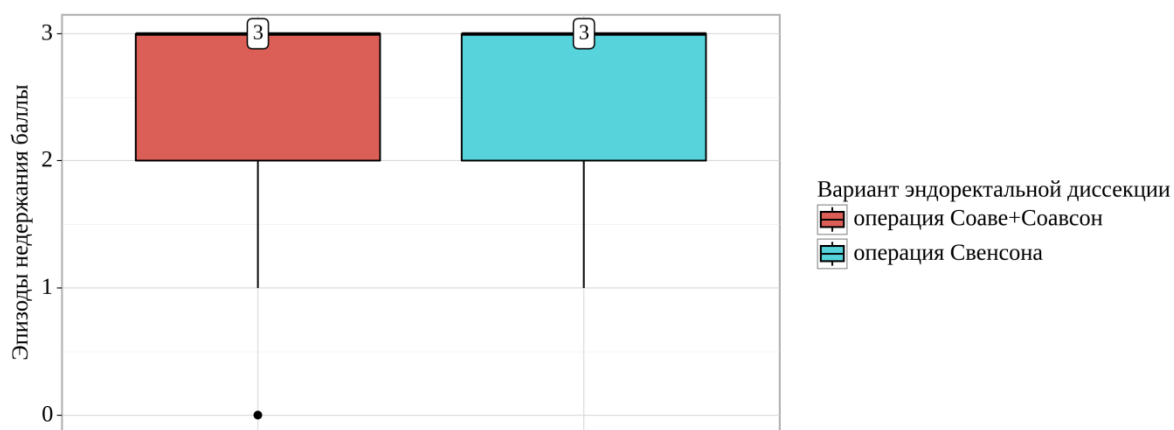


Рисунок 3.55 – Анализ показателя «Недержание» в зависимости от показателя «Вариант эндоректальной диссекции»

При сопоставлении данных показателей, нам не удалось установить статистически значимых различий ( $p = 0,540$ ) (используемый метод: *U–критерий Манна–Уитни*).

Согласно полученным результатам статистической обработки данных доказано, что возраст на момент проведения радикальной операции, вариант эндоректальной диссекции не оказывают существенного влияния на отдаленный

результат лечения детей с БГ. Дети, которым проведено этапное хирургическое лечение, имеют худшие функциональные результаты, чем дети после первично радикальных операций, что объясняется тем, что большинство стомированных детей – это пациенты с длинной зоной аганглиоза, которые имеют склонность к более жидкому стулу и более быстрому опорожнению толстой кишки, что зачастую осложняет этап социализации пациентов.

### **3.4.2 Обследование пациентов с недержанием и каломазанием. Осмотр промежности под наркозом**

С 2018 года при контрольном обследовании в отдаленном периоде после проведения радикальной операции мы начали осматривать детей под наркозом с целью оценки состояния анального канала и зубчатой линии. Осмотр промежности был выполнен 46 детям. У 4 из них (8,7%) выявлено повреждение зубчатой линии более чем на 50% окружности анального канала, у 8 детей (17,5%) - менее 50%. У 34 детей (74%) зубчатая линия была сохранена на всем протяжении. Вид сохраненной и частично утраченной зубчатой линии представлен на рисунках 3.56, 3.57.



Рисунок 3.56 – Интактная зубчатая линия после операции



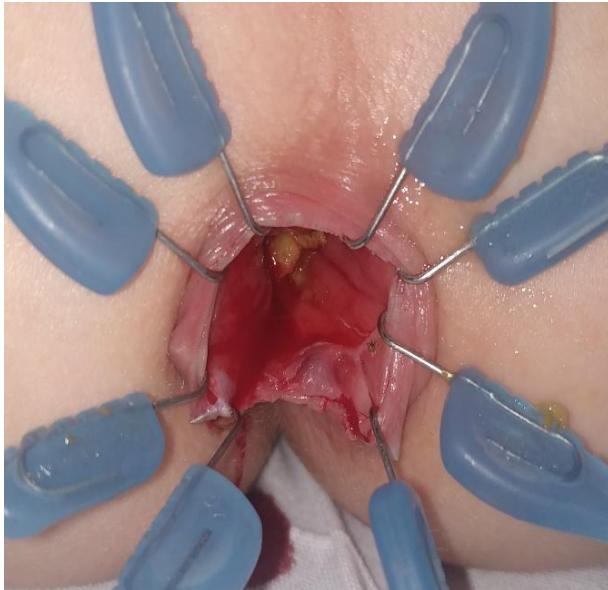


Рисунок 3.57 – Частично сохраненная зубчатая линия (менее 50%)

В зависимости от результатов осмотра под наркозом можно было прогнозировать возможность улучшения удержания стула в более старшем возрасте. При утрате более 50% зубчатой линии прогноз по полному удержанию стула был неблагоприятным. Таким пациентам рекомендовалось проведение регулярных очистительных клизм с целью поддержания опрятности. Все пациенты с частично поврежденной зубчатой линией на фоне периодического проведения очистительных клизм оставались чистыми в течение дня и не имели значимых социальных проблем и ограничения активности. У 4-х детей с утратой зубчатой линии более 50% имелись эпизоды каломазания от нескольких раз в неделю до ежедневного и недержания стула от 1 до нескольких раз в неделю.

### **3.4.3 Обследование пациентов с недержанием и каломазанием -**

#### **Эндо-УЗИ анального канала**

Внутрипросветное ультразвуковое исследование анального канала выполнено 46 пациентам. Была оценена равномерность и толщина мышечного слоя. В 25 случаях визуализирована «переходная» слизистая, соответствующая «зубчатой» линии. Ультразвуковая картина нормальной зубчатой линии представлена на рисунке 3.58.

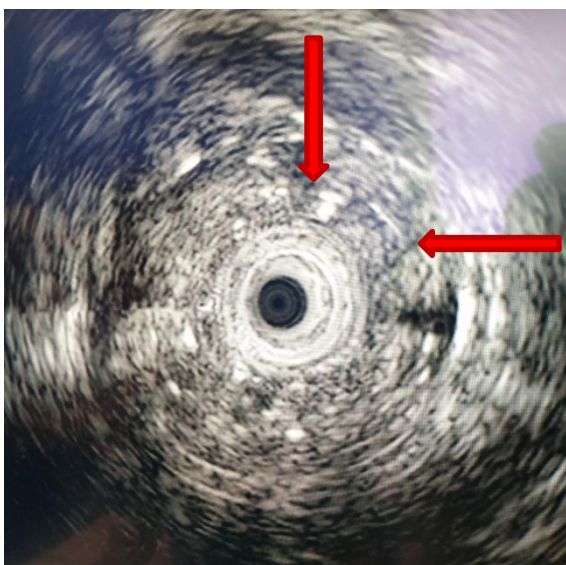


Рисунок 3.58 – Ультразвуковая картина нормальной зоны зубчатой линии

У 20 пациентов толщина мышечного слоя (проекция внутреннего анального сфинктера) соответствовала норме - 0.5-0.6 см (норма 0.3-1.5 см). Мышечный слой у всех этих пациентов был равномерным. Визуализация мышечного слоя представлена на рисунке 3.59.

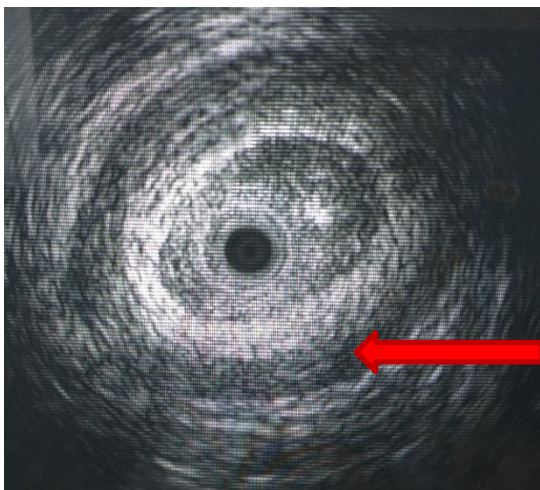


Рисунок 3.59 – Равномерное мышечное кольцо, толщина внутреннего анального сфинктера 0.5-0.6 см

У 4 детей был неравномерный мышечный слой толщиной 0.1-0.3 см. Все 4 ребенка с изменениями по УЗИ осмотрены под наркозом. Эндоскопическая картина соответствовала находкам во время ультразвукового исследования (у 3 –

утрата более 50% зубчатой линии, у 1 – около 50%). Картина неравномерного истонченного мышечного кольца представлена на рисунке 3.60.

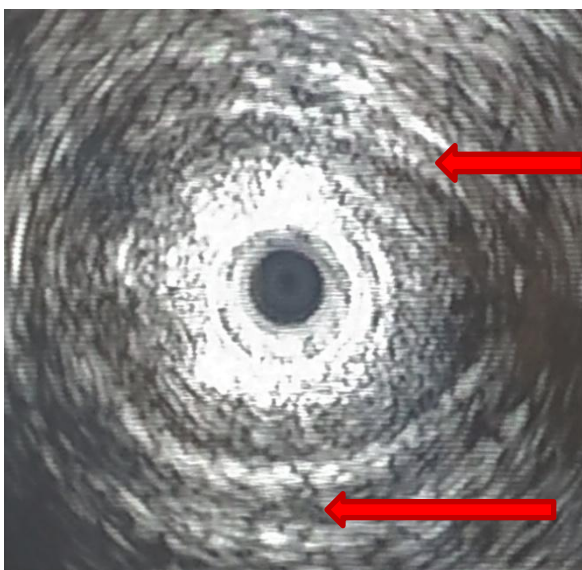
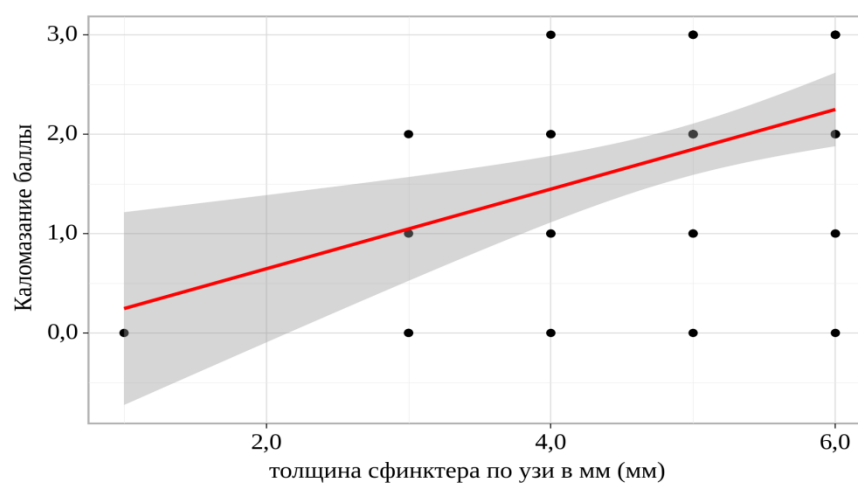


Рисунок 3.60 – Неравномерное мышечное кольцо. Толщина внутреннего  
анального сфинктера 0.1-0.3 см

На основе полученных результатов был выполнен корреляционный анализ взаимосвязи толщины сфинктера по УЗИ в мм и показателя «Каломазание в баллах». Была установлена умеренной тесноты прямая связь ( $p=0,014$ ). Данные представлены на рисунке 3.61.



\* – различия показателей статистически значимы ( $p < 0,05$ )

Рисунок 3.61 – График регрессионной функции, характеризующий зависимость показателя «Каломазание в баллах» от показателя «толщина сфинктера по УЗИ в мм»

Выполнена оценка зависимости толщины сфинктера по УЗИ и варианта эндоректальной диссекции. Результаты показаны на рисунке 3.62.

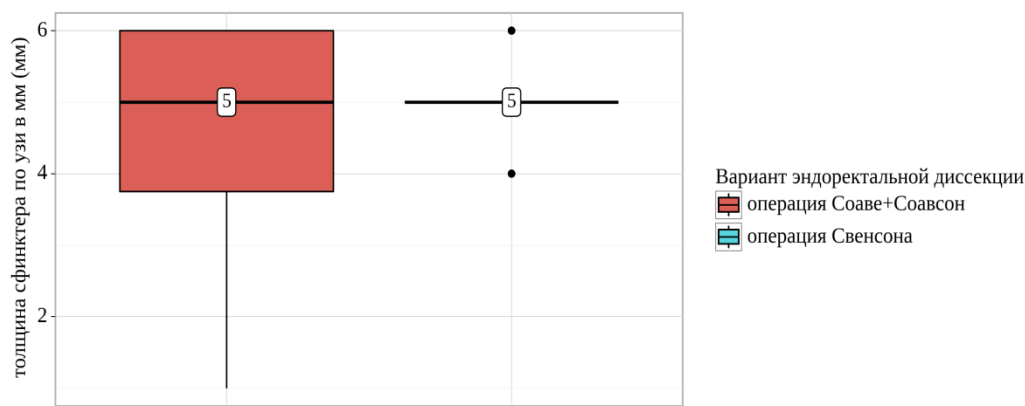


Рисунок 3.62 – Анализ показателя «Толщина сфинктера по УЗИ в мм» в зависимости от варианта эндоректальной диссекции

Статистической разницы в толщине мышечного слоя по УЗИ и вариантом эндоректальной диссекции выявлено не было ( $p = 0,841$ ) (используемый метод: *U-критерий Манна–Уитни*).

Данные ультразвукового исследования сопоставлялись с данными осмотра промежности под наркозом. При визуальном повреждении зубчатой линии около 50% и более, толщина мышечного слоя по УЗИ была менее 3-4 мм. Толщина сфинктера по УЗИ менее 2-3 мм явилась прогностически неблагоприятным фактором, обуславливающим каломазание и недержание стула.

### 3.4.5 Запоры

Был выполнен анализ показателя «Запоры в баллах» в зависимости от вида эндоректального вмешательства, где максимальное количество баллов (3) присваивалось детям, не требовавшим применения очистительных клизм или

слабительных препаратов. Данные сравнительного анализа представлены на рисунке 3.63.

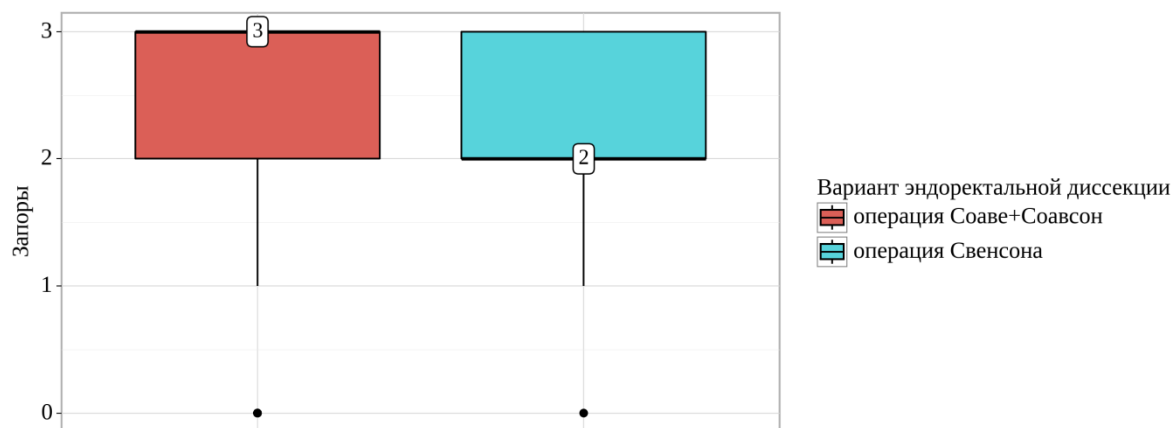


Рисунок 3.63 – Анализ показателя «Запоры в баллах» в зависимости от варианта эндоректальной диссекции

При сравнении данных показателей, нам не удалось установить статистически значимых различий ( $p = 0,305$ ) (используемый метод: *U-критерий Манна–Уитни*).

У 29 из 49 детей (59%), оперированных по методике Соаве и «Соавсон», жалоб на задержки стула не было. После операции Свенсона количество детей без задержек стула составило 14 из 37 (38%). Соблюдение диеты требовалось 9 детям после операции Соаве и «Соавсон» (18%) и 18 детям после операции Свенсон (49%). В применении слабительных препаратов после операции Соаве и «Соавсон» нуждались 3 ребенка (6,5%), и 8 детям регулярно выполнялись очистительные клизмы (16,5%). После операции Свенсона в приеме слабительных препаратов нуждались также 3 ребенка (8%), очистительные клизмы требовались только в 2-х случаях (5%). Данные представлены в таблице 3.42.

Таблица 3.42 Запоры у детей после разных видов эндоректальных вмешательств

Группы сравнения		никогда	диета	слабительные	клизмы
Вариант операции	Операция Соаве+ «Соавсон»	29	9	3	8

Продолжение таблицы 3.42

Группы сравнения		никогда	диета	слабительные	клизмы
Вариант операции	Операция Свенсона	14	18	3	2

Наши исследования показали, что наибольшее количество жалоб на каломазание и недержание стула предъявляли пациенты после операции Соаве и «Соавсон», что может объяснить у них более низкий процент запоров в сравнении с пациентами, оперированными по методике Свенсона.

### 3.4.6. Ирригография

Рентгеноконтрастное исследование толстой кишки в отдаленном периоде после операции было проведено 86 пациентам. В 45 наблюдениях оно было неоднократным в связи с необходимостью динамической оценки состояния низведенной кишки. У 34 из 86 (40%) детей толстая кишка на заполнении выглядела нерасширенной, хорошо сокращалась после опорожнения. В 52 случаях (60%) отмечено умеренное расширение низведенной кишки, сглаженность гаустрации. У 4 детей это расширение было более выраженным, при этом трое из них имели субтотальную форму болезни Гиршпрунга. У этих пациентов задержек стула не наблюдалось. У 49 из 52 детей были выявлены рентгенологические признаки неполного опорожнения толстой кишки, что трактовали как дискинезию толстой кишки по гипомоторному типу.

Пример ирригограмм после операции Соаве в прямой и боковой проекции на этапе заполнения у ребенка с хорошим функциональным результатом представлен на рисунка 3.64, 3.65.

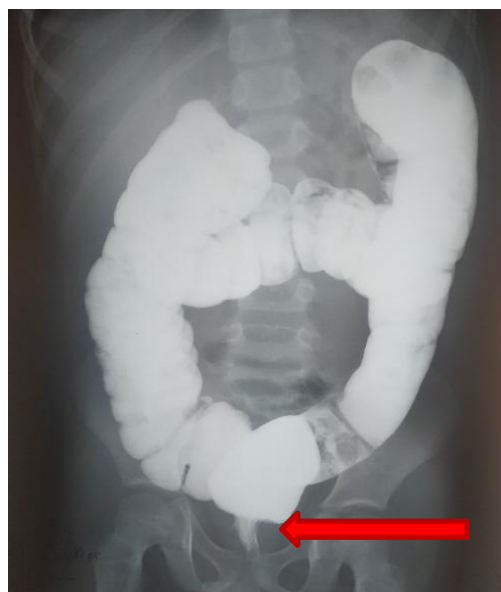


Рисунок 3.64, 3.65 – Ирригография прямая и боковая проекция. Заполнение

По данным ирригографии визуализируется нормально расположенная толстая кишка, равномерного диаметра на всем протяжении, с сохраненной гаустрацией. Имеются рентгенологические признаки «футляра» в проекции малого таза, наличие которого характерно для пациентов после операции Соаве. Однако расширения вышерасположенной части толстой кишки не выявлено. После опорожнения кишка сократилась при сохранении минимального количества контрастного вещества в нижних отделах и в проекции слепой кишки. Гаустрация выражена хорошо. Ирригограммы после опорожнения представлены на рисунках 3.66, 3.67.

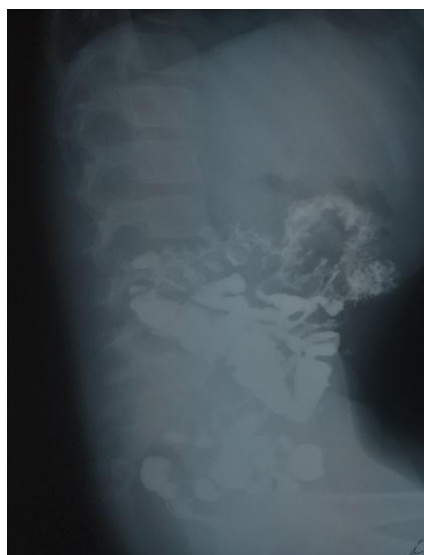


Рисунок 3.66, 3.67 – Ирригография прямая и боковая проекция. Опорожнение



В качестве иллюстрации приводим 2 клинических случая болезни Гиршпрунга, сложных для диагностики и лечения.

### ***Клинический случай 3***

Ребенку, родившемуся с субтотальной формой болезни Гиршпрунга, в периоде новорожденности была наложена двойная колостома над переходной зоной и выполнена поэтажная биопсия толстой кишки, подтвердившая аганглиоз толстой кишки до печеночного угла. В возрасте 5 месяцев выполнено эндоректальное низведение толстой кишки по методу Соаве. В возрасте 3-5 лет появились жалобы на запоры до 3-4 дней, ребенок нуждался в периодических очистительных клизмах, приеме слабительных препаратов. Получал консервативное лечение – массаж, ФТЛ, лечебную физкультуру. После 6 лет задержки стула прекратились, но сохранялось периодическое каломазание до 1-3 раз в неделю, не всегда имелся позыв к дефекации. Обследован рентгенологически в возрасте 7 лет. Ирригограммы в прямой и боковой проекции после заполнения кишки представлены на рисунках 3.68, 3.69.

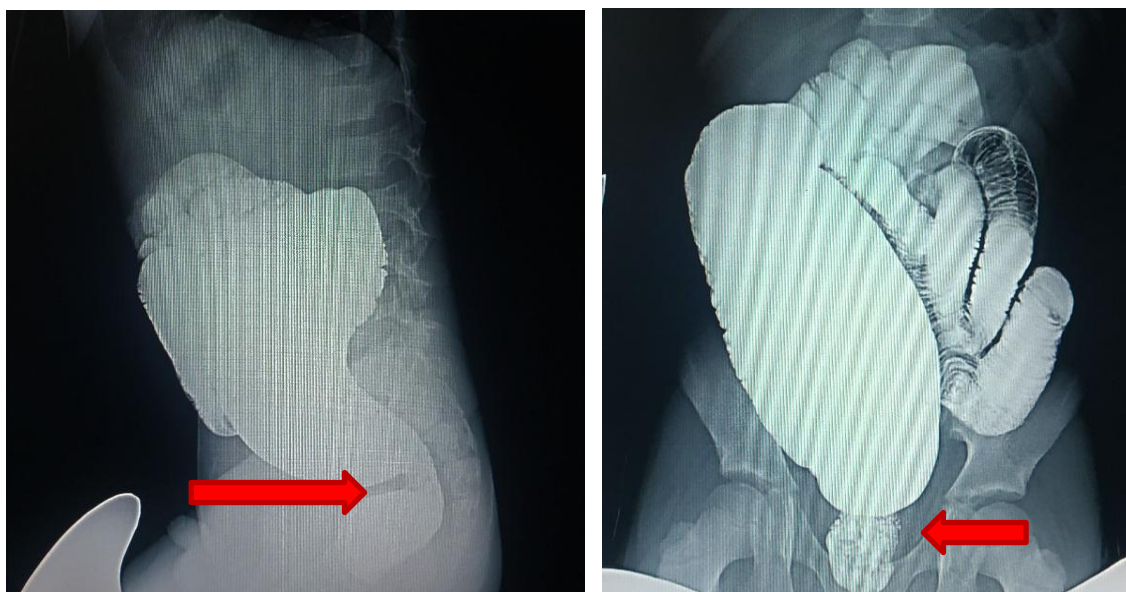


Рисунок 3.68, 3.69 – Ирригограммы в прямой и боковой проекциях. Заполнение

Выявлено выраженное расширение остаточного фрагмента толстой кишки, расположенного в правых отделах. Кишка значительно укорочена, гаустрация сглажена, получен рефлюкс контрастного вещества в тонкую кишку. Имеется



сужение в дистальном отделе, что соответствует месту расположения остаточного футляра после операции Соаве.

Несмотря на это, функция опорожнения толстой кишки оказалась сохранной - после опорожнения кишка хорошо сократилась, появилась гаустрация. Ирригограмма в прямой проекции после опорожнения представлена на рисунке 3.70.

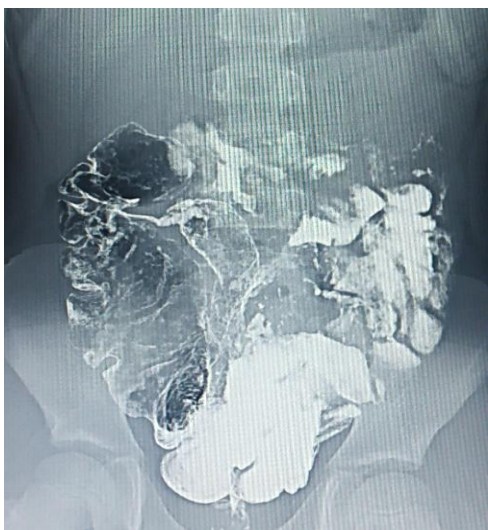


Рисунок 3.70 – Ирригография в прямой проекции. Опорожнение

Ребенок был осмотрен под наркозом. Зубчатая линия выглядела сохранной (рисунок 3.71).

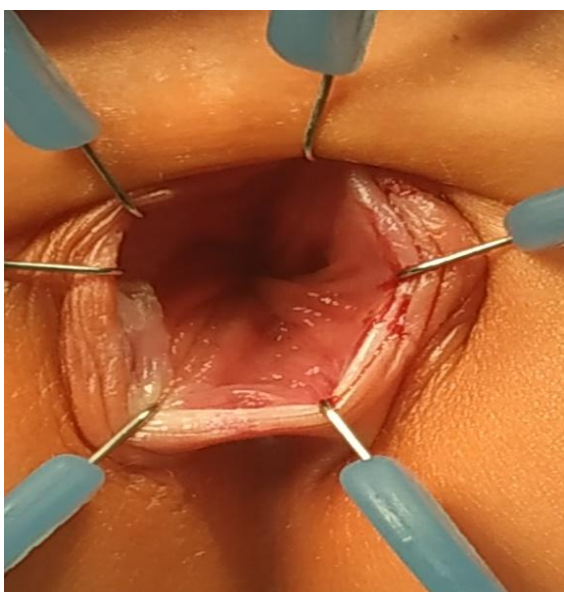


Рисунок 3.71 – Зубчатая линия полностью сохранена

При бужировании анального канала признаков «перекрута» кишки не выявлено. В связи с рентгенологическими находками (расширение толстой кишки, сужения дистального отдела низведенной кишки, запоры в анамнезе) решено выполнить ректальную биопсию (рисунок 3.72, 3.73, 3.74).

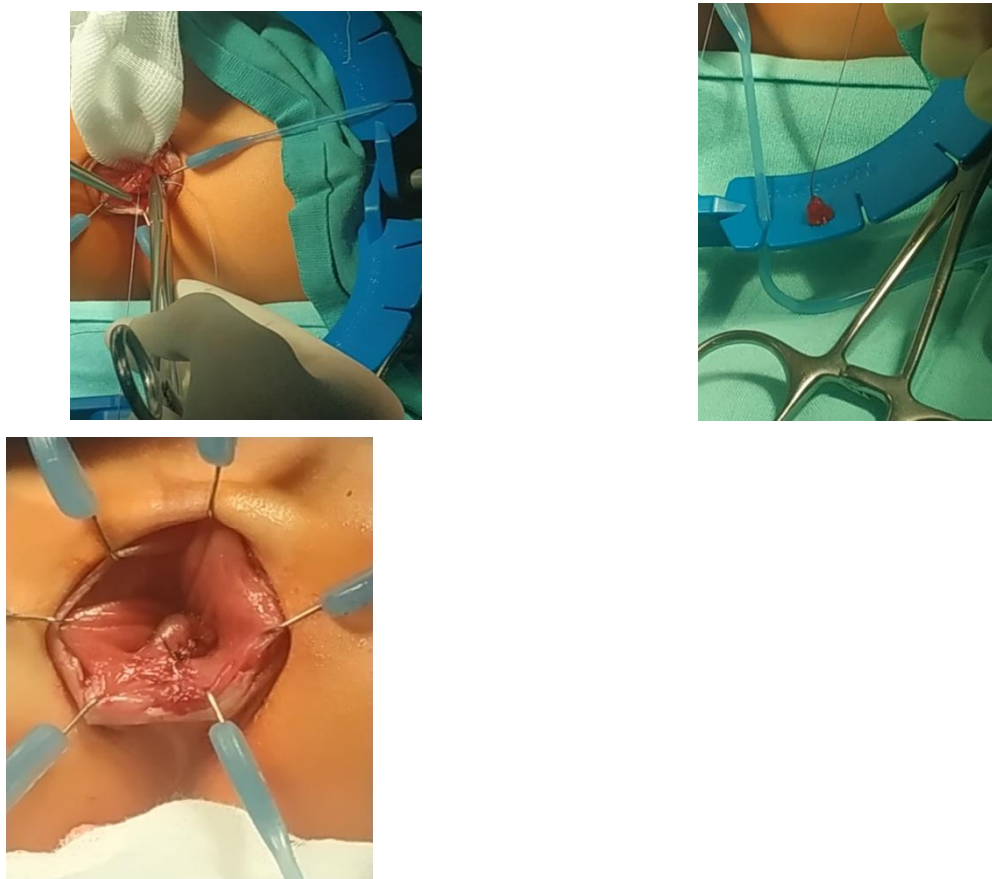


Рисунок 3.72, 3.73, 3.74 – Этапы ректальной биопсии

Из гистологического заключения следует, что в стенке низведенной кишки определяются нормально сформированные ганглии и единичные гипертрофированные нервные стволы до 60-70 микрон, что свидетельствовало о возможном низведении на промежность переходной зоны. Однако, учитывая отсутствие жалоб на запоры, рентгенологические признаки достаточного опорожнения толстой кишки, от повторного оперативного вмешательства было решено воздержаться. На настоящий момент у пациента сохраняются непостоянные жалобы на эпизоды каломазания не чаще 1-2 раз в неделю, задержек стула нет, социализация ребенка не нарушена.

### ***Клинический случай 4***

Мальчик А. родился на 40-ой неделе. При антенатальном УЗИ патологии выявлено не было. Роды срочные, естественным путем. Масса ребенка при рождении 3,4 кг, оценка по шкале Апгар 8/9 баллов. С рождения состояние ребенка было удовлетворительным. Приложен к груди в 1-е сутки жизни. На 2-е сутки появилось вздутие живота, срыгивания с примесью «зелени». Меконий с рождения не отходил. С подозрением на кишечную непроходимость ребенок был переведен в стационар. При поступлении обследован рентгенологически. На обзорных рентгенограммах выявлена неравномерная пневматизация кишечных петель - справа газонаполнение кишки отсутствует, слева - раздутые газом кишечные петли с единичными уровнями жидкости (рисунок 3.75, 3.76).



Рисунок 3.75, 3.76 – Обзорная рентгенограмма брюшной полости вертикально в 2-х проекциях

При проведении ирригографии контраст заполнил только 15 см дистального отдела толстой кишки. Обратило на себя внимание расположение контрастированного отдела толстой кишки – она преимущественно лежала в малом тазу (рисунок 83,84). Дистальные отделы толстой кишки равномерно сужены до 0.5-1.0 см, гаустрация не выражена. Рентгенологическая картина

расценена как микроколон. Ребенок подготовлен к операции с диагнозом: низкая кишечная непроходимость.



Рисунок 3.77, 3.78 – Ирригография

На операции выявлена атрезия толстой кишки на уровне печеночного угла, илеоцекальный угол находится в левой половине живота и переходит в расширенный до 5 см в диаметре участок толстой кишки длиной около 13-15 см, который идет через эпигастрий в правую половину брюшной полости и заканчивается слепо (рисунок 3.79).



Рисунок 3.79 – Интраоперационная картина

Дистальный участок атрезированной толстой кишки длиной около 13 см и диаметром до 0.5 см обнаружен в малом тазу. Правые отделы толстой кишки располагались в общем брюшинном футляре с дистальным отделом подвздошной кишки. После рассечения брюшинных тяжей толстая кишка была переведена в правую половину живота и ротирована на питающем сосуде против часовой стрелки на  $180^\circ$ . Выполнена резекция приблизительно 3 см расширенного и 1 см суженного участка толстой кишки, была сформирована двойная колостома (рисунок 3.80).

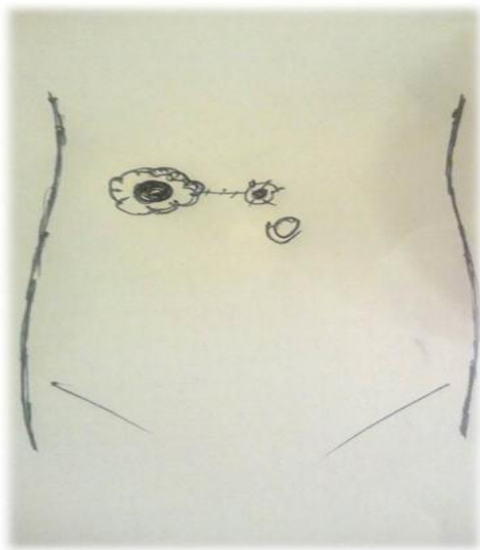


Рисунок 3.80 – Схема выведения двойной колостомы на переднюю брюшную стенку

Резецированный материал был отправлен на гистологическое исследование, которое выявило отсутствие ганглиев в отводящем участке толстой кишки. Нервный аппарат приводящего отдела толстой кишки оказался сформированным правильно. Послеоперационный период протекал без хирургических осложнений. Ребенок выписан домой с хорошо функционирующей колостомой. Масса тела при выписке составляла 3,55 кг.

Через 3 месяца пациент поступил для планового оперативного вмешательства. Выполнено контрастное исследование отключенной кишки через анус. Большая часть этой кишки была расположена преимущественно в центре и

правой половине живота. Длина отводящей кишки не превышала 20 см, просвет ее на всем протяжении был значительно сужен и не имел гаустрации (рисунок 3.81).



Рисунок 3.81 – Ирригография в возрасте 4-х месяцев

Ребенок был подготовлен к радикальной операции. Интраоперационно была выполнена расширенная экспресс-биопсия толстой кишки, которая подтвердила аганглиоз отводящего отдела. В приводящем отделе нервный аппарат сформирован правильно. Аганглионарная кишка мобилизована до переходной складки брюшины и резецирована. Илеоцекальный угол с участком толстой кишки длиной 10 см подготовлен для низведения на промежность. Выполнено трансанальное эндоректальное низведение толстой кишки по методу «Соавсон». Послеоперационный период протекал без особенностей. С 1-х суток стал отходить стул, со 2-х - начато энтеральное питание. На 11-е сутки после операции ребенок был выписан домой. Амбулаторно выполнялось калибровочное бужирование ануса без технических трудностей. В течение 2-х недель сохранялась умеренная мацерация кожи в перианальной области. В возрасте 1 года малыш весил 12 кг, психомоторное развитие соответствовало возрасту. С 2.5 лет ребенок начал посещать детский сад, с 7 лет учится в средней школе. Обследован в 2023 году – кашицеобразный стул отходит ежедневно и не чаще 2



раз. Запоров, эпизодов недержания стула нет. По данным анкетирования отдаленный результат оценен как отличный.

Атрезия толстой кишки является очень редким видом врожденной кишечной непроходимости. Еще более редким вариантом порока представляется случай сочетания атрезии с аганглиозом отводящего отдела толстой кишки. Проведенная биопсия обоих сегментов атрезированной кишки и гистологический анализ биоптатов позволил своевременно диагностировать аганглиоз толстой кишки, предупредить неоправданное наложение первичного кишечного анастомоза, а также развития тяжелых послеоперационных осложнений, связанных с несвоевременной диагностикой болезни Гиршпрунга.

## ГЛАВА 4

### ОБСУЖДЕНИЕ ПОЛУЧЕННЫХ РЕЗУЛЬТАТОВ

Болезнь Гиршпрунга - врожденное заболевание, проявляющееся с рождения симптомами кишечной непроходимости, морфологической основой которого является отсутствие интрамуральных парасимпатических нервных ганглиев (аганглиоз) в подслизистом и межмышечном нервных сплетениях толстой и прямой кишки. Эти изменения приводят к нарушению функции кишечника - стойкому спазму аганглионарного участка, приводящему к частичной непроходимости в этой зоне и вторичному расширению вышележащих отделов с гипертрофией кишечной стенки. До настоящего времени лечение пациентов с болезнью Гиршпрунга остается сложной и до конца нерешенной проблемой. Причиной этого является полиморфизм клинических проявлений, не всегда своевременная диагностика, разные подходы к выбору срока и метода хирургической коррекции, неидеальные функциональные результаты оперативного лечения.

Наше исследование основано на ретроспективном и проспективном анализе результатов лечения детей с болезнью Гиршпрунга, прооперированных радикально в хирургических отделениях ДГМКСЦ ВМТ г. Санкт-Петербурга. С января 2008 года по сентябрь 2022 года на обследовании и лечении находились 102 ребенка разного возраста с различными формами болезни Гиршпрунга, которым выполнено трансанальное эндоректальное низведение толстой кишки с лапароскопической ассистенцией или открытым способом. Критерием отбора в исследование было выполнение радикальной операции. Критерием исключения стали дети с тотальным аганглиозом толстой кишки. Целью исследования было изучение особенностей течения послеоперационного периода и отдаленных результатов после эндоректальных операций, выполненных с использованием разных способов диссекции прямой кишки.



Как правило, дети поступили в стационар в возрасте от первых суток жизни до 3 лет. В зависимости от вида эндоректальной диссекции были сформированы 2 основные группы сравнения:

I) Операция Соаве + операция «Соавсон» - 63 пациента;

II) Операция Свенсона - 39 пациентов.

Для решения поставленных задач также были созданы дополнительные группы сравнения в зависимости возраста на момент проведения радикальной операции:

а) до 1 месяца;

б) от 1 до 3 месяцев;

в) от 3 до 6 месяцев;

г) старше 6 месяцев.

Результаты анализировались как после этапных вмешательств, так и после первично радикальных операций у пациентов, различающихся по форме заболевания (короткая и длинная зона аганглиоза). Исследование показало, что у 80 новорожденных (78 %) диагноз болезни Гиршпрунга был установлен вскоре после рождения, в 22 случаях – в более старшем возрасте. Среди пациентов преобладали мальчики в соотношении 4,1:1. Сопутствующая патология выявлена у 8 детей (7,8%): 4 ребенка – синдром Дауна, 2 – с врожденным пороком сердца, в 1 случае болезнь Гиршпрунга сочеталась с атрезией толстой кишки, в другом - с синдромом хронической кишечной псевдообструкции. Этапное хирургическое лечение выполнено 25 пациентам. Показанием к наложению кишечных стом явилась клиника кишечной непроходимости на фоне некупирующегося консервативными мерами энтероколита и/или невозможность эффективной декомпрессии кишки консервативными методами из-за длинной зоны аганглиоза. Важным этапом работы явилось выделение группы детей с гиршпрунг-ассоциированным энтероколитом с целью изучения его влияния на течение послеоперационного периода и отдаленные результаты. Диагноз гиршпрунг-ассоциированного энтероколита устанавливали на основании специальных критериев, соответствующих шкале Langer [114]. Степень тяжести этого

осложнения была разной. Несмотря на то, что у 56 из 77 (72,7%) пациентов, прооперированных в последующем радикально, ГАЭК был диагностирован в дооперационном периоде, эффективная консервативная терапия позволила справиться с воспалительным процессом в кишке и выполнить первично радикальное хирургическое лечение. В тяжелых случаях течения ГАЭК (n-25), когда комплексная консервативная терапия была безуспешна, наложение кишечной стомы, иногда в экстренном порядке, являлось операцией, спасающей жизнь ребенка.

Таким образом, первично радикальное оперативное вмешательство было выполнено 77 пациентам (75%), 25 детей оперированы этапно с наложением разгрузочной кишечной стомы (25%).

Радикальное хирургическое лечение заключалось в удалении аганглионарного сегмента кишки и низведении здоровой кишки на промежность с использованием эндоректального трансанального способа. При первично радикальных вмешательствах операция проводилась с лапароскопической ассистенцией, при этапных - с лапароскопической ассистенцией или открыто.

Показанием к радикальному хирургическому лечению у детей любого возраста являлся факт установления диагноза болезни Гиршпрунга при условии стабильного соматического статуса ребенка и отсутствия признаков гиршпрунг-ассоциированного энтероколита. В группы исследования вошли пациенты после трех видов эндоректальной диссекции и трансанального низведения толстой кишки, использованные в нашем стационаре в разные периоды времени с 2008 по 2022 год:

- с 2008 по 2013 год – принцип операции Соаве;
- с 2013 по 2017 год – гибридная методика «Соавсон», сочетающая идеологию операций Соаве и Свенсона и заключающаяся в уменьшении длины аганглионарного футляра;
- с 2017 года по настоящее время – операция Свенсона.

Дети, оперированные по методике Соаве и «Соавсон» были объединены в I группу («футлярные» методики, 69 детей), дети, оперированные по методике Свенсона - во II группу (39 детей).

Интраоперационное время в группе детей, оперированных по методике Свенсона оказалось более длительным, чем в группе, оперированных по Соаве и «Соавсон», что мы связали с введением в практику в этот период полнослойной биопсии, требующей больше времени, в отличие от поверхностной, что явилось статистически значимым показателем. Другие показатели сравнения двух групп детей с разными вариантами эндоректальных вмешательств (необходимость интраоперационного переливания эритроцитарной взвеси, сроки восстановления пассажа по желудочно-кишечному тракту, сроки нахождения в отделении реанимации) не выявили статистически значимых различий. Меньшая длительность нахождения детей в стационаре после операции Свенсона (12-14 против 14-17 дней;  $p < 0,001$ ) вероятнее всего связана с накоплением опыта проведения эндоректальных вмешательств и отказом от обязательного проведения калибровочного бужирования анастомоза после операции в условиях стационара. При сравнении перечисленных показателей в группах детей разного возраста на момент радикальной операции с разными формами заболевания статистической разницы не выявлено. Более длительное нахождение пациентов, оперированных радикально при наличии кишечной стомы, как в отделении реанимации, так и в стационаре в целом, явилось статистически значимым показателем ( $p < 0,05$ ).

К ранним послеоперационным осложнениям оперативного лечения болезни Гишпрунга, возникающим в течение 30 дней после проведенной операции, были отнесены такие состояния, как несостоятельность анастомоза, раневая инфекция, стриктура анастомоза, мацерация перианальной области, гишпрунг-ассоциированный энтероколит [99]. По литературным данным несостоятельность анастомоза встречается в 3,9% случаев, стриктура анастомоза - в 7,1%, гишпрунг-ассоциированный энтероколит - в 14,3%, мацерация перианальной области у более 60% пациентов [99]. В нашей серии больных несостоятельность анастомоза не встретилась ни в одном случае. Раневая инфекция, осложнила течение

послеоперационного периода, только у 2-х пациентов, что составило 1.9% от общего числа больных. Стеноз зоны анастомоза выявлен у 3 пациентов (2.9%), что соответствует литературным данным зарубежных авторов [65]. Статистического различия в частоте возникновения ранних послеоперационных осложнений в исследуемых группах не выявлено.

Энтероколит после операции в равной степени возникал в I-ой и II-ой группах сравнения ( $p = 0,755$ ). Статистически значимым ( $p = 0,024$ ) оказалось различие в частоте возникновения гиршпрунг-ассоциированного энтероколита в послеоперационном периоде в разных возрастных группах. Наиболее часто он осложнял течение раннего послеоперационного периода у детей, оперированных до 3-х месяцев жизни, что составило 77,8% от всех детей с послеоперационным энтероколитом. В группе детей, оперированных в более старшем возрасте, энтероколит в послеоперационном периоде был диагностирован только у 6 детей (22,2%). Среди пациентов, перенесших энтероколит до радикальной операции, 26 из 36 перенесли обострение колита и после операции ( $p < 0,001$ ). Выявленная закономерность позволила сделать вывод, что дооперационный энтероколит является существенным фактором риска возникновения энтероколита в послеоперационном периоде, увеличивая шанс появления данного осложнения после операции более чем в 2 раза.

Особенностью течения послеоперационного периода у детей после трансанальных эндоректальных вмешательств оказалось временное исчезновение самостоятельного стула, что рассматривается как период стабилизации в состоянии ребенка [131]. В исследуемой группе оно отмечено у 22 из 102 пациентов (21,6%). В I-ой группе их число составило 28,6% (у 18 из 63), во II-ой - 10% (у 4 из 39), что явилось статистически значимым различием ( $p = 0,029$ ). Возможно, это связано с наличием остатка аганглионарного мышечного футляра [116]. По нашим данным, вероятность временного исчезновения самостоятельного стула у пациентов после операций с использованием «футлярных» методик в 3,5 раза выше, чем после операции Свенсона. Заслуживает внимания и тот факт, что у 13 из 22 пациентов с временным исчезновением стула (59%) было

диагностировано обострение гиршпрунг-ассоциированного энтероколита, тогда как у детей без признаков обструкции, в послеоперационном периоде он встретился только у 14 из 66 (21%), что явилось статистически значимым различием ( $p < 0,001$ ).

Безусловный научный интерес и практическую значимость представляет изучение отдаленных результатов использования методики трансанального эндоректального низведения ганглионарной кишки у детей с болезнью Гиршпрунга. В литературе этот вопрос широко освещается, хотя и нет единого подхода к оценке функциональных результатов после различных видов операций [31]. Наиболее часто, в позднем послеоперационном периоде имеющиеся проблемы носят функциональный характер и выражаются либо в наличии запоров, либо – разных форм недержания кала. В ряде случаев они связаны с особенностями выполнения оперативного вмешательства. Одной из них является неполная резекция зоны аганглиоза [107]. В нашем исследовании в отдаленном периоде послеоперационные результаты изучены у 86 из 102 пациентов (84,3%). Оценка отдаленных результатов проведена на основании анкеты, предложенной Rintala and Lindahl в 1995 году. Помимо анкетирования детям проводилось рентгеноконтрастное исследование толстой кишки (86 пациентов), осмотр промежности под наркозом (46 пациентов), эндо-Узи анального канала (46 пациентов). У пациентов I-ой из сравниваемых групп выявлено 20 отличных (40,8%), 20 хороших (40,8%), 7 удовлетворительных (14,3%) и 2 неудовлетворительных (4,1%) результата. Во II-ой группе получено 19 отличных (51,5%), 16 хороших (43,5%) и 2 удовлетворительных (5%) результата. Статистически достоверной разницы при оценке отдаленных результатов в группах различных вариантов эндоректальной диссекции выявлено не было ( $p = 0,303$ ). Полученные результаты в целом соответствуют данным зарубежной литературы [121, 147]. Более высокий процент отличных и хороших результатов после операции Свенсона (94,5%) по сравнению с результатами после операции Соаве и «Соавсон» (82%) показал, что эволюция техники эндоректальных вмешательств в стационаре, направленная на отказ от выполнения «футлярных»

методик при диссекции прямой кишки, способствовала улучшению функциональных результатов в отдаленном периоде. При сравнении отдаленных результатов оперативного лечения детей в разном возрасте, статистической разницы выявлено не было ( $p = 0,523$ ). Вместе с тем, наблюдения показали, что наличие разгрузочной стомы у ребенка перед радикальной операцией в определенной степени оказывало влияние на отдаленный результат лечения. У детей после первично-радикальных вмешательств было получено 88,2% хороших результатов (60 пациентов из 68), а у детей со стомами – лишь 77,7% (14 из 18-ти) (уровень значимости  $p = 0,040$ ). Возникновение энтероколита в послеоперационном периоде также оказывало влияние на функциональный результат лечения. У 77% детей с хорошими и отличными послеоперационными результатами обострений энтероколита в послеоперационном периоде не было ( $p < 0,001$ ). Схожие результаты получены и в серии зарубежных исследований [92,106,114].

Наибольшее влияние на оценку отдаленного результата лечения оказывает характер и частота недержания стула после эндоректальных вмешательств [45,51,138,155]. По данным анкетирования процент каломазания у пациентов I-ой группы был ниже ( $p = 0,039$ ). Что касается частоты эпизодов недержания кала, то тут результаты в I-ой и II-ой группах оказались практически сходными ( $p = 0,540$ ). Оценка сохранности внутреннего сфинктера прямой кишки, проведенная с помощью эндо-УЗИ, показала, что в норме толщина мышечного комплекса, образующего внутренний сфинктер, должна составлять не менее 3-4 мм. Если этот показатель был более 5-6 мм – эпизодов каломазания не наблюдалось, у пациентов с толщиной сфинктера менее 2-3 мм – каломазание отмечалось ежедневно ( $p=0,014$ ). Статической разницы в толщине мышечного слоя по УЗИ после разных вариантов эндоректальной диссекции выявлено не было ( $p = 0,841$ ).

Осмотр зоны промежности под наркозом в отдаленном периоде показал, что при выявлении повреждения более 50% зубчатой линии дети страдали недержанием кала разной степени выраженности и требовали проведения консервативной терапии.

Полученные данные свидетельствуют о том, что причиной недержания кала у детей после эндоректальных вмешательств является повреждение сфинктерного аппарата и зубчатой линии, что не связано с конкретным способом диссекции прямой кишки. Основой профилактики этого осложнения является соблюдение техники вмешательства.

Прогностически неблагоприятным фактором, влияющим на отдаленный результат лечения, остается гиршпруг-ассоциированный энтероколит, как в до- так и в послеоперационном периоде, что требует обязательного диспансерного наблюдения после операции с проведением регулярных профилактических мероприятий, предотвращающих рецидивы инфекции (высокое промывание низведенной кишки, очистительные и тренировочные клизмы, медикаментозная терапия).

Запоры в отдаленном периоде после оперативного лечения детей с болезнью Гиршпрунга являются частой и до конца нерешенной проблемой. По нашим данным у пациентов I-ой группы запоры отмечены у 29 детей из 49 (59%), во II-ой группе – у 23 из 37 (40%) ( $p = 0,3.05$ ). Ни в одном случае при этом не была выявлена остаточная зона аганглиоза или какая-либо другая анатомическая причина, объясняющая задержки стула. При ректальном исследовании обращал на себя внимание гипертонус сфинктера. Все дети получали консервативное лечение, основу которого составляли очистительные клизмы. С возрастом степень выраженности запоров уменьшалась.

Таким образом, проведенное исследование показало, что применение различных способов диссекции прямой кишки при трансанальных эндоректальных вмешательствах у большинства детей с БГ позволяет получить хорошие и отличные результаты. Основой этого является соблюдение техники операции, исключаяющей недостаточную резекцию аганглионарной кишки и переходной зоны, повреждение наружного сфинктера и зубчатой линии прямой кишки. При этом возраст ребенка на момент проведения радикальной операции не оказывает влияния на конечный результат лечения. У части детей в послеоперационном периоде существует период стабилизации и адаптации низведенной кишки,

проявляющийся тенденцией к временным задержкам или даже отсутствию самостоятельного стула. При условии исключения анатомических причин с возрастом функция опорожнения нормализуется. Вместе с тем, отдаленные результаты после операции по методике Свенсона оказались относительно лучше – 94,5% отличных и хороших результатов после операции Свенсона против 82% – после операции Соаве и «Соавсон», что подтвердило целесообразность изменения техники эндоректальной диссекции в стационаре, позволившая улучшить отдаленные функциональные результаты.



## ВЫВОДЫ

1. Лечение болезни Гиршпрунга у детей методом трансанального эндоректального низведения кишки с лапароскопической ассистенцией позволяет получить хорошие и отличные отдаленные результаты более, чем у 90% пациентов.
2. Возраст, в котором проводится радикальная операция у детей с болезнью Гиршпрунга, не влияет на течение послеоперационного периода и отдаленный функциональный результат.
3. Гиршпрунг-ассоциированный энтероколит, возникающий до операции, является фактором риска развития энтероколита и в послеоперационном периоде ( $p=0.001$ ), что ухудшает отдаленный функциональный результат.
4. У каждого 5 пациента (22%) после трансанальных эндоректальных вмешательств, независимо от способа выполнения диссекции прямой кишки, существует временный период адаптации и стабилизации функции низведенной кишки, для которого характерно отсутствие самостоятельного стула, что требует проведения регулярных консервативных мероприятий до восстановления и стабилизации эвакуаторной функции кишечника.
5. Способ выполнения эндоректальной диссекции прямой кишки при трансанальном вмешательстве не оказывает существенного влияния на течение послеоперационного периода, частоту возникновения и характер осложнений, а также на отдаленный функциональный результат ( $p = 0,303$ ).
6. Статистически достоверная разница при оценке отдаленных результатов в группах различных вариантов эндоректальной диссекции в настоящее время не получена, однако выявлена отчетливая тенденция улучшения этих результатов у детей, прооперированных с диссекцией прямой кишки по Свенсону, у которых процент отличных и хороших результатов составил 94,5% против 82% после операций Соаве и «Соавсон».

## ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

1. Лечение пациентов с болезнью Гиршпрунга рекомендуется выполнять в специализированном детском стационаре, имеющем опыт лечения данной патологии.
2. Все дети, прооперированные по поводу болезни Гиршпрунга, должны длительно (до совершеннолетия) наблюдаться в диспансере детским хирургом, колопроктологом с обязательным периодическим стационарным обследованием пациента, первое из которых необходимо выполнить не позже, чем через 1 год после операции.
3. Определение оптимальных сроков оперативного вмешательства является индивидуальным, должно основываться не на возрасте или массе тела ребенка, а на общем состоянии и степени готовности к оперативному лечению.
4. Выбор способа оперативного вмешательства должен зависеть от опыта оперирующего хирурга. Любой вариант хирургического вмешательства при правильном соблюдении основных этапов операции, сохранении анатомически важных структур, в большинстве случаев обеспечит хорошие функциональные результаты.
5. Индивидуальный подход к ведению пациентов после операции, своевременное выявление особенностей течения послеоперационного периода и осложнений, позволит улучшить отдаленные функциональные результаты.
6. Обязательное рентгеноконтрастное исследование толстой кишки через 1 год после операции позволит своевременно выявить проблемы опорожнения толстой кишки и провести профилактические мероприятия, направленные на улучшение моторики кишечника.
7. Эндо-УЗИ анального канала в послеоперационном периоде, а также осмотр промежности под наркозом позволяют дать объективную оценку состояния анального канала и прогнозировать способность пациента к удержанию кала.
8. При длительно сохраняющихся запорах в послеоперационном периоде, отсутствии эффекта от консервативной терапии (диета, слабительное, клизмы),

показано проведение ректальной биопсии для исключения остаточной зоны аганглиоза и решения вопроса о необходимости повторного оперативного вмешательства.

## **ПЕРСПЕКТИВЫ ДАЛЬНЕЙШЕЙ РАЗРАБОТКИ ТЕМЫ**

С целью улучшения лечения детей разного возраста с болезнью Гиршпрунга, перспективными представляются следующие направления научных исследований:

1. Оптимизация диагностики болезни Гиршпрунга у новорожденных на этапе родильного дома.
2. Дальнейшая разработка мер профилактики возникновения гиршпрунг-ассоциированного энтероколита как фактора риска осложнений в послеоперационном периоде.
3. Дальнейшие исследования, направленные на объективизацию оценки отдаленных результатов у детей в разные сроки после радикальной операции.
4. Разработка моделей прогнозирования отдаленных результатов в зависимости от разных факторов.

**СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ**

ВПР - врожденные пороки развития

ЖКТ - желудочно-кишечный тракт

ИВЛ - искусственная вентиляция легких

МВПР - множественные врожденные пороки развития

ПМР- психомоторное развитие

ПП - послеоперационный период

СРБ - С-реактивный белок

УЗИ - ультразвуковое исследование

ЦНС - центральная нервная система

М – мальчики

Д – девочки

РС – ректосигмоидная форма болезни Гиршпрунга

ДЗ – длинная зона аганглиоза

ГАЭК - гиршпрунг-ассоциированный энтероколит

Д/о - до операции

П/о - после операции

**СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ**

1. Детская колопроктология : Руководство для врачей / под общ. ред. А. В. Гераськина, А. Ф. Дронова, А. Н. Смирнова. – М. : Контэнт, 2012. – 664 с.
2. Джорджсон, К. Болезнь Гиршпрунга – лапароскопическое эндоректальное низведение / К. Джорджсон, О. Мюнстерер, Ю. А. Козлов // Детская хирургия. – 2016. – Т. 20, № 6. – С. 309–314.
3. Диагностика и хирургическое лечение ректальных форм болезни Гиршпрунга у детей / Р. И. Абайханов, И. В. Киргизов, А. В. Шахтарин, М. Н. Апросимов // Медицинский вестник Северного Кавказа. – 2014. – Т. 9, № 1. – С. 16–18.
4. Ионов, А. Л. Повторные операции после хирургического лечения болезни Гиршпрунга у детей / А. Л. Ионов, А. А. Гогина, Я. П. Сулавко // Детская хирургия. – 2017. – Т. 21, № 1. – С. 42–46.
5. Исаков, Ю. Ф. Абдоминальная хирургия у детей : Руководство / Ю. Ф. Исаков, Э. А. Степанов, Т. В. Красовская ; АМН СССР. – М. : Медицина, 1988. – 414 с.
6. Клинико-инструментальные аспекты диагностики болезни Гиршпрунга у детей / Н. Н. Медведева, Г. К. Нуртазина, В. С. Торопеева [и др.] // Клиническая медицина Казахстана. – 2012. – № 4. – С. 70–71.
7. Клинико-статистические параллели у пациентов различных возрастных групп при болезни Гиршпрунга / О. Ю. Карпухин, М. Н. Насыбуллин, Э. Р. Хасанов, Б. Ш. Бикбов // Практическая медицина. – 2016. – № 4-1. – С. 97–101.
8. Лапароскопические операции при болезни Гиршпрунга у детей / И. В. Поддубный, А. А. Исаев, Э. И. Алиева [и др.] // Новые технологии в хирургии : Материалы Международного хирургического конгресса (Ростов-на-Дону, 5-7 окт. 2005 г.). – Ростов н/Д. : Тип. «Синтез технологий», 2005. – С. 57.
9. Ленюшкин, А. И. Педиатрическая колопроктология : Руководство для врачей / А. И. Ленюшкин, И. А. Комиссаров. – СПб. : СПбГПМА, 2008. – 448 с.

10. Лёнюшкин, А. И. Повторные операции на толстой кишке и промежности у детей / А. И. Лёнюшкин, Т. А. Атагельдыев. – М. : Медицина, 1984. – 175 с.
11. Мельникова, И. Ю. Запоры у детей : Руководство / И. Ю. Мельникова, В. П. Новикова, Н. Б. Думова. – 2-е изд., перераб. и доп. – М. : ГЭОТАР-Медиа, 2015. – 160 с.
12. Операция О. Swenson – базовая технология хирургии болезни Гиршпрунга / Д. А. Морозов, Е. С. Пименова, Ю. В. Филиппов [и др.] // Детская хирургия. – 2016. – Т. 20, № 4. – С. 203–210.
13. Операция Orvar Swenson – альтернатива или метод выбора? / Д. А. Морозов, Ю. В. Филиппов, В. Л. Леонов [и др.] // Колопроктология. – 2006. – № 4. – С. 25–26.
14. Операция Соаве при болезни Гиршпрунга у детей – 50-летний опыт применения / А. Ф. Дронов, А. Н. Смирнов, В. В. Холостова [и др.] // Детская хирургия. – 2016. – Т. 20, № 6. – С. 303–309.
15. Опыт трансанального эндоректального низведения толстой кишки при болезни Гиршпрунга у детей / В. А. Дегтярь, А. П. Гладкий, А. М. Барсук [и др.] // Ученые записки Орловского государственного университета. Серия: Естественные, технические и медицинские науки. – 2014. – Т. 2, № 7. – С. 81–82.
16. Отдаленные результаты открытых и лапароскопических операций при болезни Гиршпрунга / И. В. Киргизов, И. В. Винярская, А. В. Линник [и др.] // Детская хирургия. – 2013. – № 1. – С. 31–34.
17. Повторные лапароскопические операции при болезни Гиршпрунга у детей / И. В. Поддубный, М. Ю. Козлов, В. О. Трунов [и др.] // Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. – 2014. – Т. 4, № 2. – С. 94–98.
18. Поддубный, И. В. Лапароскопические операции при аганглиозе толстой кишки у детей / И. В. Поддубный, Д. А. Морозов // Клиническая и экспериментальная хирургия. – 2014. – № 3. – С. 84–89.
19. Сварич, В. Г. Наш опыт лечения болезни Гиршпрунга у детей / В. Г. Сварич, И. В. Киргизов // Детская хирургия. – 2016. – Т. 20, № 5. – С. 264–268.

20. Сварич, В. Г. Оптимизация диагностики и хирургического лечения болезни Гиршпрунга у детей : специальность 14.01.19 «Детская хирургия» : дис. ... д-ра мед. наук / Сварич Вячеслав Гаврилович. – Киров, 2017. – 305 с. – Место защиты: ФГБОУ ВО Ростовский гос. мед. ун-т М-ва здравоохранения Рос. Федерации.
21. Сравнительный анализ методов лечения ректо-сигмоидальной формы болезни Гиршпрунга у детей / М. Т. Аубакиров, А. А. Дюсембаев, М. С. Санбаев [и др.] // Наука и здравоохранение. – 2014. – № 5. – С. 67–71.
22. Структура послеоперационных осложнений у детей с пороками развития толстой кишки и аноректальной области / А. Л. Ионов, О. В. Щербакова, В. А. Лука [и др.] // Детская больница. – 2010. – № 2. – С. 19–27.
23. Хирургическое лечение болезни Гиршпрунга у детей. 10 лет «на новых рельсах»: итоги / А. Н. Смирнов, А. Ф. Дронов, В. В. Холостова [и др.] // Детская хирургия. – 2017. – Т. 21, № 6. – С. 310–315.
24. Холостова, В. В. Эндохирургическое лечение хронических запоров органического происхождения у детей / В. В. Холостова, Е. Ю. Ермоленко // Детская хирургия. – 2013. – № 6. – С. 44–48.
25. A 40-year multinational retrospective study of 880 Swenson procedures / J. O. Sherman, M. E. Snyder, J. J. Weitzman [et al.] // Journal of pediatric surgery. – 1989. – Vol. 24, № 8. – P. 833–838.
26. A case of Hirschsprung's disease underwent surgery in adulthood / R. Nakatake, Y. Hamada, H. Miki [et al.] // Journal of pediatric surgery case reports. – 2016. – Vol. 13. – P. 1–5.
27. A comparison of suction and full-thickness rectal biopsy in children / E. D. Muise, S. Hardee, R. A. Morotti, R. A. Cowles // The Journal of surgical research. – 2016. – Vol. 201, № 1. – P. 149–155.
28. A decade of experience with the primary pull-through for hirschsprung disease in the newborn period: a multicenter analysis of outcomes / D. N. Teitelbaum, R. E. Cilley, N. J. Sherman [et al.] // Annals of surgery. – 2000. – Vol. 232, № 3. – P. 372–380.



29. A genetic study of Hirschsprung's disease / J. A. Badner, W. K. Sieber, K. L. Garver, A. Chakravarti // American journal of human genetics. – 1990. – Vol. 46, № 3. – P. 568–580.
30. A new modification of transanal Soave pull-through procedure for Hirschsprung's disease / A. W. Li, W. T. Zhang, F. T. Li [et al.] // Chinese medical journal. – 2006. – Vol. 119, № 1. – P. 37–42.
31. A Nordic multicenter survey of long-term bowel function after transanal endorectal pull-through in 200 patients with rectosigmoid Hirschsprung disease / K. Bjørnland, M. P. Pakarinen, P. Stenstrøm [et al.] // Journal of pediatric surgery. – 2017. – Vol. 52, № 9. – P. 1458–1464.
32. A useful panel for the diagnosis of Hirschsprung disease in rectal biopsies: calretinin immunostaining and acetylcholinesterase histochemistry / P. L. T. de Arruda Lourenção, B. K. Takegawa, E. V. P. Ortolan [et al.] // Annals of diagnostic pathology. – 2013. – Vol. 17, № 4. – P. 352–356.
33. A variant pattern of calretinin immunohistochemistry on rectal suction-biopsies is fully specific of short-segment Hirschsprung's disease / V. Guinard-Samuel, A. Bonnard, M. Peuchmaur, D. Berrebi // Pediatric surgery international. – 2014. – Vol. 30, № 8. – P. 803–808.
34. Abbas Banani, S. Role of anorectal myectomy after failed endorectal pull-through in Hirschsprung's disease / S. Abbas Banani, H. Forootan // Journal of pediatric surgery. – 1994. – Vol. 29, № 10. – P. 1307–1309.
35. Acetylcholinesterase activity in suction biopsies of the rectum in the diagnosis of Hirschsprung's disease / W. Meier-Ruge, P. M. Lutterbeck, B. Herzog [et al.] // Journal of pediatric surgery. – 1972. – Vol. 7, № 1. – P. 11–17.
36. Acquired aganglionosis / B. H. Towne, J. T. Stocker, H. E. Thomson, J. H. Chang // Journal of pediatric surgery. – 1979. – Vol. 14, № 6. – P. 688–690.
37. Adamson, W. A. D. Megacolon: evidence in favor of a neurogenic origin / W. A. D. Adamson, I. Aird // Journal of British Surgery. – 1932. – Vol. 20, № 78. – P. 220–233.

38. Andrassy, R. J. Rectal suction biopsy for the diagnosis of Hirschsprung's disease / R. J. Andrassy, H. Isaacs, J. J. Weitzman // *Annals of surgery*. – 1981. – Vol. 193, № 4. – P. 419–424.
39. Anorectal manometry with reference to operative rectal biopsy for the diagnosis/exclusion of Hirschsprung's disease in children under 1 year of age / K. Jarvi, A. Koivusalo, R. J. Rintala, M. P. Pakarinen // *International journal of colorectal disease*. – 2009. – Vol. 24, № 4. – P. 451–454.
40. Are routine dilatations necessary post pull-through surgery for Hirschsprung disease? / O. Aworanti, J. Hung, D. McDowell [et al.] // *European journal of pediatric surgery*. – 2013. – Vol. 23, № 5. – P. 383–388.
41. Are the long-term results of the transanal pull-through equal to those of the transabdominal pull-through? A comparison of the 2 approaches for Hirschsprung disease / M. I. El-Sawaf, R. A. Drongowski, J. N. Chamberlain [et al.] // *Journal of pediatric surgery*. – 2007. – Vol. 42, № 1. – P. 41–47.
42. At what age is a suction rectal biopsy less likely to provide adequate tissue for identification of ganglion cells? / J. M. Croffie, M. M. Davis, P. R. Faught [et al.] // *Journal of pediatric gastroenterology and nutrition*. – 2007. – Vol. 44, № 2. – P. 198–202.
43. Bhan, M. K. Intractable diarrhea in infancy / M. K. Bhan, N. K. Arora, O. P. Ghai // *Indian journal of pediatrics*. – 1980. – Vol. 47, № 387. – P. 329–337.
44. Bischoff, A. Critical analysis of fecal incontinence scores / A. Bischoff, J. Bealer, A. Peña // *Pediatric surgery international*. – 2016. – Vol. 32, № 8. – P. 737–741.
45. Bjornland, K. Long-term functional, manometric, and endosonographic evaluation of patients operated upon with the Duhamel technique / K. Bjornland, T. H. Diseth, R. Emblem // *Pediatric surgery international*. – 1998. – Vol. 13, № 1. – P. 24–28.
46. Blair, G. K. Internal sphincterotomy in post-pull-through Hirschsprung's disease / G. K. Blair, J. J. Murphy, G. C. Fraser // *Journal of pediatric surgery*. – 1996. – Vol. 31, № 6. – P. 843–845.
47. Bodian, M. A family study of Hirschsprung's disease / M. Bodian, O. O. Carter // *Annals of human genetics*. – 1963. – Vol. 26, № 3. – P. 261–277.

48. Bolande, R. P. The neurocristopathies: A unifying concept of disease arising in neural crest maldevelopment / R. P. Bolande // *Human pathology*. – 1973. – Vol. 5, № 4. – P. 409–429.
49. Botulinum toxin use in paediatric colorectal surgery / S. Basson, P. Charlesworth, C. Healy [et al.] // *Pediatric surgery international*. – 2014. – Vol. 30, № 8. – P. 833–838.
50. Bowel function and gastrointestinal quality of life among adults operated for Hirschsprung disease during childhood: a population-based study / K. Jarvi, E. M. Laitakari, A. Koivusalo [et al.] // *Annals of surgery*. – 2010. – Vol. 252, № 6. – P. 977–981.
51. Bowel function, mental health, and psychosocial function in adolescents with Hirschsprung's disease / T. H. Diseth, K. Bjørnland, T. S. Nøvik, R. Emblem // *Archives of disease in childhood*. – 1997. – Vol. 76, № 2. – P. 100–106.
52. Bradnock, T. J. Evolution in the management of Hirschsprung's disease in the UK and Ireland: a national survey of practice revisited / T. J. Bradnock, G. M. Walker // *Annals of the Royal College of Surgeons of England*. – 2011. – Vol. 93, № 1. – P. 34–38.
53. Brooks, A. S. Spectrum of phenotypes associated with Hirschsprung disease: an evaluation of 239 patients from a single institution / A. S. Brooks, M. H. Breuning, C. Meijers // *The third international meeting: Hirschsprung disease and related neurocristopathies*. – France : Evian, 1998. – Chapter 98.
54. Calretinin immunohistochemistry: A new cost-effective and easy method for diagnosis of Hirschsprung's disease / L. Kannaiyan, S. Madabhushi, R. Malleboyina [et al.] // *Journal of Indian Association of Pediatric Surgeons*. – 2013. – Vol. 18, № 2. – P. 66–68.
55. Cameron, J. A. M. On the etiology of Hirschsprung's disease / J. A. M. Cameron // *Archives of Disease in Childhood*. – 1928. – Vol. 3. – P. 210–211.
56. Cass, D. Hirschsprung's disease: an historical review / D. Cass // *Progress in pediatric surgery*. – 1986. – Vol. 20. – P. 199–214.

57. Catto-Smith, A. G. Long-term continence after surgery for Hirschsprung's disease / A. G. Catto-Smith, M. Trajanovska, R. G. Taylor // *Journal of gastroenterology and hepatology*. – 2007. – Vol. 22, № 12. – P. 2273–2282.
58. Chumpitazi, B. P. Defecation disorders in children after surgery for Hirschsprung disease / B. P. Chumpitazi, S. Nurko // *Journal of pediatric gastroenterology and nutrition*. – 2011. – Vol. 53, № 1. – P. 75–79.
59. Chumpitazi, B. P. Long-term clinical outcome after botulinum toxin injection in children with nonrelaxing internal anal sphincter / B. P. Chumpitazi, S. J. Fishman, S. Nurko // *The American journal of gastroenterology*. – 2009. – Vol. 104, № 4. – P. 976–983.
60. Cinel, L. Calretinin immunohistochemistry for the diagnosis of Hirschsprung disease in rectal biopsies / L. Cinel, B. Ceyran, B. Güçlüer // *Pathology, research and practice*. – 2015. – Vol. 211, № 1. – P. 50–54.
61. Clinical features of Hirschsprung's disease associated with Down syndrome: a 30-year retrospective nationwide survey in Japan / S. Ieiri, M. Higashi, R. Teshiba [et al.] // *Journal of pediatric surgery*. – 2009. – Vol. 44, № 12. – P. 2347–2351.
62. Colonic hyperactivity results in frequent fecal soiling in a subset of children after surgery for Hirschsprung disease / A. Kaul, J. M. Garza, F. L. Connor [et al.] // *Journal of pediatric gastroenterology and nutrition*. – 2011. – Vol. 52, № 4. – P. 433–436.
63. Controversies concerning diagnostic guidelines for anomalies of the enteric nervous system: a report from the fourth International Symposium on Hirschsprung's disease and related neurocristopathies / G. Martucciello, A. Pini Prato, P. Puri [et al.] // *Journal of pediatric surgery*. – 2005. – Vol. 40, № 10. – P. 1527–1531.
64. Damaged anal canal as a cause of fecal incontinence after surgical repair for Hirschsprung disease – a preventable and under-reported complication / A. Bischoff, J. Frischer, J. L. Knod [et al.] // *Journal of pediatric surgery*. – 2017. – Vol. 52, № 4. – P. 549–553.
65. De la Torre, L. Transanal endorectal pull-through for Hirschsprung disease: technique, controversies, pearls, pitfalls, and an organized approach to the management

of postoperative obstructive symptoms / L. De la Torre, J. C. Langer // *Seminars in pediatric surgery*. – 2010. – Vol. 19, № 2. – P. 96–106.

66. De la Torre, L. Transanal versus open endorectal pull-through for Hirschsprung's disease / L. De la Torre, A. Ortega // *Journal of pediatric surgery*. – 2000. – Vol. 35, № 11. – P. 1630–1632.

67. De la Torre-Mondragon, L. Transanal endorectal pull-through for Hirschsprung's disease / L. De la Torre-Mondragon, J. A. Ortega-Salgado // *Journal of pediatric surgery*. – 1998. – Vol. 33, № 8. – P. 1283–1286.

68. De Lorijn, F. Symptomatology, pathophysiology, diagnostic work-up, and treatment of Hirschsprung disease in infancy and childhood / F. de Lorijn, G. E. Boeckxstaens, M. A. Benninga // *Current gastroenterology reports*. – 2007. – Vol. 9, № 3. – P. 245–253.

69. Demirbag, S. Importance of anorectal manometry after definitive surgery for Hirschsprung's disease in children / S. Demirbag, T. Tiryaki, T. Purtuloglu // *African journal of paediatric surgery*. – 2013. – Vol. 10, № 1. – P. 1–4.

70. Development of a new scoring system for the evaluation of incontinence and constipation in children / S. Fichtner-Feigl, M. Sailer, B. Höcht, A. Thiede // *Coloproctology*. – 2003. – Vol. 25. – P. 10–15.

71. Development of a standardized definition for Hirschsprung's-associated enterocolitis: a Delphi analysis / A. C. Pastor, F. Osman, D. H. Teitelbaum [et al.] // *Journal of pediatric surgery*. – 2009. – Vol. 44, № 1. – P. 251–256.

72. Diagnosing Hirschsprung's disease: increasing the odds of a positive rectal biopsy result / N. A. Lewis, M. A. Levitt, G. S. Zallen [et al.] // *Journal of pediatric surgery*. – 2003. – Vol. 38, № 3. – P. 412–416.

73. Diagnostic tests in Hirschsprung disease: a systematic review / F. de Lorijn, L. C. M. Kremer, J. B. Reitsma, M. A. Benninga // *Journal of pediatric gastroenterology and nutrition*. – 2006. – Vol. 42, № 5. – P. 496–505.

74. Diagnostic value of rectal suction biopsies using calretinin immunohistochemical staining in Hirschsprung's disease / V. Q. Tran, K. T. Lam, D. Q. Truong [et al.] // *Journal of pediatric surgery*. – 2016. – Vol. 51, № 12. – P. 2005–2009.

75. Doodnath, R. A systematic review and meta-analysis of Hirschsprung's disease presenting after childhood / R. Doodnath, P. Puri // *Pediatric surgery international*. – 2010. – Vol. 26, № 11. – P. 1107–1110.
76. Duhamel operation 40 years after: a multicentric study / D. Bourdelat, P. Vransky, R. Pages, B. Duhamel // *European journal of pediatric surgery*. – 1997. – Vol. 7, № 2. – P. 70–76.
77. Ehrenpreis, T. Hirschsprung's disease / T. Ehrenpreis. – Chicago : Year Book Medical Publ., 1970. – 175 p.
78. Ehrenpreis, T. Megacolon in the newborn: a clinical and roentgenological study with special regard to the pathogenesis / T. Ehrenpreis // *Acta Chemica Scandinavica*. – 1946. – Vol. 94. – P. 12–87.
79. Endorectal pull-through for Hirschsprung's disease – a multicenter, long-term comparison of results: transanal vs transabdominal approach / A. C. Kim, J. C. Langer, A. C. Pastor [et al.] // *Journal of pediatric surgery*. – 2010. – Vol. 45, № 6. – P. 1213–1220.
80. Endosonography of the anal sphincters: normal anatomy and comparison with manometry / A. H. Sultan, M. A. Kamm, C. N. Hudson [et al.] // *Clinical radiology*. – 1994. – Vol. 49, № 6. – P. 368–374.
81. Epidemiology of Hirschsprung's disease in taiwanese children: a 13-year nationwide population-based study / S. T. Chia, S. C. Chen, C. L. Lu [et al.] // *Pediatrics and neonatology*. – 2016. – Vol. 57, № 3. – P. 201–206.
82. Evaluation of bowel function and fecal continence in 594 Finnish individuals aged 4 to 26 years / K. Kyrklund, A. Koivusalo, R. J. Rintala, M. P. Pakarinen // *Diseases of the colon and rectum*. – 2012. – Vol. 55, № 6. – P. 671–676.
83. Evaluation of calretinin immunohistochemistry as an additional tool in confirming the diagnosis of Hirschsprung disease / J. Maldyk, J. Rybczynska, D. Piotrowski, R. Kozielski // *Polish journal of pathology*. – 2014. – Vol. 65, № 1. – P. 34–39.
84. Finney, M. T. Congenital idiopathic dilatation of the colon / M. T. Finney // *Surgery, gynecology and obstetrics*. – 1908. – Vol. 6. – P. 624–643.

85. Fiori, M. G. Domenico Battini and his description of congenital megacolon: a detailed case report one century before Hirschsprung / M. G. Fiori // Journal of the peripheral nervous. – 1998. – Vol. 3, № 3. – P. 197–206.
86. Fourteen-year experience of acetylcholinesterase staining for rectal mucosal biopsy in neonatal Hirschsprung's disease / M. Nakao, S. Suita, T. Taguchi [et al.] // Journal of pediatric surgery. – 2001. – Vol. 36, № 9. – P. 1357–1363.
87. Functional outcomes in Hirschsprung disease: A single institution's 12-year experience / H. S. Thakkar, C. Bassett, A. Hsu [et al.] // Journal of pediatric surgery. – 2017. – Vol. 52, № 2. – P. 277–280.
88. Garver, K. L. Hirschsprung disease: a genetic study / K. L. Garver, J. C. Law, B. Garver // Clinical genetics. – 1985. – Vol. 28, № 6. – P. 503–508.
89. Ghosh, A. Rectal biopsy in the investigation of constipation / A. Ghosh, D. M. Griffiths // Archives of disease in childhood. – 1998. – Vol. 79, № 3. – P. 266–268.
90. Gosain, A. Hirschsprung's associated enterocolitis / A. Gosain, A. S. Brinkman // Current opinion in pediatrics. – 2015. – Vol. 27, № 3. – P. 364–369.
91. Gross, R. E. The surgery of infancy and childhood: its principles and techniques // R. E. Gross. – Philadelphia ; London : W. B. Saunders Company, 1953. – 1000 p.
92. Guidelines for the diagnosis and management of Hirschsprung-associated enterocolitis / A. Gosain, P. K. Frykman, R. A. Cowles [et al.] // Pediatric surgery international. – 2017. – Vol. 33, № 5. – P. 517–521.
93. Guidelines for the management of postoperative obstructive symptoms in children with Hirschsprung disease / J. C. Langer, M. D. Rollins, M. Levitt [et al.] // Pediatric surgery international. – 2017. – Vol. 33, № 5. – P. 523–526.
94. Hadidi, A. Transanal endorectal pull-through for Hirschsprung's disease: experience with 68 patients / A. Hadidi // Journal of pediatric surgery. – 2003. – Vol. 38, № 9. – P. 1337–1340.
95. Heikkinen, M. Bowel function and quality of life in adult patients with operated Hirschsprung's disease / M. Heikkinen, R. J. Rintala, I. Louhimo // Pediatric Surgery International. – 1995. – Vol. 10, № 5-6. – P. 342–344.

96. Hiatt, R. B. The pathologic physiology of congenital megacolon / R. B. Hiatt // *Annals of surgery*. – 1951. – Vol. 133, № 3. – P. 313–320.
97. Hirschsprung associated enterocolitis / V. Rossi, S. Avanzini, M. Rossi [et al.] // *Journal of gastrointestinal and digestive system*. – 2014. – Vol. 4, № 1. – Article 1000170.
98. Hirschsprung disease in the premature newborn: a population based study and 40-year single center experience / E. C. Downey, E. Hughes, A. R. Putnam [et al.] // *Journal of pediatric surgery*. – 2015. – Vol. 50, № 1. – P. 123–125.
99. Hirschsprung's disease and allied disorders / eds.: A. M. Holschneider, P. Puri. – 3rd ed. – Heidelberg : Springer-Verlag, 2008. – 414 p.
100. Hirschsprung's disease in the newborn / M. D. Klein, A. G. Coran, J. R. Wesley, R. A. Drongowski // *Journal of pediatric surgery*. – 1984. – Vol. 19, № 4. – P. 370–374.
101. Hirschsprung's disease: associated abnormalities and demography / E. T. Ryan, J. L. Ecker, N. A. Christakis, J. Folkman // *Journal of pediatric surgery*. – 1992. – Vol. 27, № 1. – P. 76–81.
102. Huang, Y. A follow-up study on postoperative function after a transanal Soave 1-stage endorectal pull-through procedure for Hirschsprung's disease / Y. Huang, S. Zheng, X. A. Xiao // *Journal of pediatric surgery*. – 2008. – Vol. 43, № 9. – P. 1691–1695.
103. Identity-by-descent and association mapping of a recessive gene for Hirschsprung disease on human chromosome 13q22 / E. G. Puffenberger, E. R. Kauffman, S. Bolk [et al.] // *Human molecular genetics*. – 1994. – Vol. 3, № 8. – P. 1217–1225.
104. Ikeda, K. Additional anomalies in Hirschsprung's disease: an analysis based on the nationwide survey in Japan / K. Ikeda, S. Goto // *Zeitschrift für Kinderchirurgie*. – 1986. – Vol. 41, № 5. – P. 279–281.
105. Incidence of RET mutations in patients with Hirschsprung's disease / M. Sancandi, I. Ceccherini, M. Costa [et al.] // *Journal of pediatric surgery*. – 2000. – Vol. 35, № 1. – P. 139–143.
106. Intrasphincteric botulinum toxin decreases the rate of hospitalization for postoperative obstructive symptoms in children with Hirschsprung disease / B. Patrus,



- A. Nasr, J. C. Langer, J. T. Gerstle // *Journal of pediatric surgery*. – 2011. – Vol. 46, № 1. – P. 184–187.
107. Investigations for incontinence and constipation after surgery for Hirschsprung's disease in children / A. S. Keshtgar, H. C. Ward, G. S. Clayden, N. M. de Sousa // *Pediatric surgery international*. – 2003. – Vol. 19, № 1-2. – P. 4–8.
108. Jacobi, A. On some important causes of constipation in infants / A. Jacobi // *The American journal of obstetrics and disease*. – 1869. – Vol. 2, № 1. – P. 96–113.
109. Khan, A. R. The constipated child: how likely is Hirschsprung's disease? / A. R. Khan, G. M. Vujanic, S. Huddart // *Pediatric surgery international*. – 2003. – Vol. 19, № 6. – P. 439–442.
110. Kimura, K. Posterior sagittal rectal myectomy for persistent rectal achalasia after the Soave procedure for Hirschsprung's disease / K. Kimura, Y. Inomata, R. T. Soper // *Journal of pediatric surgery*. – 1993. – Vol. 28, № 9. – P. 1200–1201.
111. Koivusalo, A. I. Botox injection treatment for anal outlet obstruction in patients with internal anal sphincter achalasia and Hirschsprung's disease / A. I. Koivusalo, M. P. Pakarinen, R. J. Rintala // *Pediatric surgery international*. – 2009. – Vol. 25, № 10. – P. 873–876.
112. Koop, C. E. The choice of surgical procedures in Hirschsprung's disease / C. E. Koop // *Journal of pediatric surgery*. – 1966. – Vol. 1, № 6. – P. 523–525.
113. Langer, J. C. One-stage Soave pull-through for Hirschsprung's disease: a comparison of the transanal and open approaches / J. C. Langer, M. Seifert, R. K. Minkes // *Journal of pediatric surgery*. – 2000. – Vol. 35, № 6. – P. 820–822.
114. Langer, J. C. Persistent obstructive symptoms after surgery for Hirschsprung's disease: development of a diagnostic and therapeutic algorithm / J. C. Langer // *Journal of pediatric surgery*. – 2004. – Vol. 39, № 10. – P. 1458–1462.
115. Langer, J. C. Preliminary experience with intrasphincteric botulinum toxin for persistent constipation after pull-through for Hirschsprung's disease / J. C. Langer, E. Birnbaum // *Journal of pediatric surgery*. – 1997. – Vol. 32, № 7. – P. 1059–1061.

116. Levitt, M. A. The Hirschsprungs patient who is soiling after what was considered a “successful” pull-through / M. A. Levitt, B. Dickie, A. Pena // *Seminars in pediatric surgery*. – 2012. – Vol. 21, № 4. – P. 344–353.
117. Lipson, A. Hirschsprung’s disease in the offspring of mothers exposed to hypothermia during pregnancy / A. Lipson // *American journal of medical genetics*. – 1988. – Vol. 29, № 1. – P. 117–124.
118. Loening-Baucke, V. Anorectal manometry for the exclusion of Hirschsprung's disease in neonates / V. Loening-Baucke, K. C. Pringle, E. E. Ekwo // *Journal of pediatric gastroenterology and nutrition*. – 1985. – Vol. 4, № 4. – P. 596–603.
119. 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? / S. Onishi, K. Nakame, K. Yamada [et al.] // *Journal of pediatric surgery*. – 2016. – Vol. 51, № 12. – P. 2010–2014.
120. Maerzheuser, S. Hirschsprung disease in the older child: diagnostic strategies / S. Maerzheuser, C. Bassir, K. Rothe // *Clinical pediatrics*. – 2012. – Vol. 51, № 11. – P. 1087–1090.
121. Mao, Y. Z. Duhamel operation vs. transanal endorectal pull-through procedure for Hirschsprung disease: A systematic review and meta-analysis / Y. Z. Mao, S. T. Tang, S. Li // *Journal of pediatric surgery*. – 2018. – Vol. 53, № 9. – P. 1710–1715.
122. Martin, L.W. Hirschsprung’s disease / L. W. Martin, A. M. Torres // *The Surgical clinics of North America*. – 1985. – Vol. 65, № 5. – P. 1171–1180.
123. Minkes, R. K. A prospective study of botulinum toxin for internal anal sphincter hypertonicity in children with Hirschsprung's disease / R. K. Minkes, J. C. Langer // *Journal of pediatric surgery*. – 2000. – Vol. 35, № 12. – P. 1733–1736.
124. Moore, S. W. Genetic impact on the treatment and management of Hirschsprung disease / S. W. Moore // *Journal of pediatric surgery*. – 2017. – Vol. 52, № 2. – P. 218–222.

125. Noblett, H. R. A rectal suction biopsy tube for use in the diagnosis of Hirschsprung's disease / H. R. Noblett // *Journal of pediatric surgery*. – 1969. – Vol. 4, № 4. – P. 406–409.
126. Okamoto, E. Embryogenesis of intramural ganglia of the gut and its relation to Hirschsprung's disease / E. Okamoto, T. Ueda // *Journal of pediatric surgery*. – 1967. – Vol. 2, № 5. – P. 437–443.
127. One-stage transanal Soave pullthrough for Hirschsprung disease: a multicenter experience with 141 children / J. C. Langer, A. C. Durrant, L. De la Torre [et al.] // *Annals of surgery*. – 2003. – Vol. 238, № 4. – P. 569–583.
128. Orr, J. D. Presentation and incidence of Hirschsprung's disease / J. D. Orr, W. G. Scobie // *British medical journal*. – 1983. – Vol. 287, № 6406. – P. 1671.
129. Outcome after anal intrasphincteric Botox injection in children with surgically treated Hirschsprung disease / I. J. M. Han-Geurts, V. C. Hendrix, I. de Blaauw [et al.] // *Journal of pediatric gastroenterology and nutrition*. – 2014. – Vol. 59, № 5. – P. 604–607.
130. Polley, T. Z. A ten-year experience with ninety-two cases of Hirschsprung's disease. Including sixty-seven consecutive endorectal pull-through procedures / T. Z. Polley, A. G. Coran, J. R. Wesley // *Annals of surgery*. – 1985. – Vol. 202, № 3 – P. 349–355.
131. Posterior myotomy/myectomy for persistent stooling problems in Hirschsprung's disease / B. E. Wildhaber, M. Pakarinen, R. J. Rintala [et al.] // *Journal of pediatric surgery*. – 2004. – Vol. 39, № 6. – P. 920–926.
132. Primary laparoscopic-assisted endorectal colon pull-through for Hirschsprung's disease: a new gold standard / K. E. Georgeson, R. D. Cohen, A. Hebra [et al.] // *Annals of surgery*. – 1999. – Vol. 229, № 5. – P. 678–683.
133. Rectal biopsy for Hirschsprung's disease: what is the optimum method? / N. K. Alizai, G. Batcup, M. F. Dixon, M. D. Stringer // *Pediatric surgery international*. – 1998. – Vol. 13, № 2-3. – P. 121–124.

134. Rectal irrigation and bowel decontamination for the prevention of postoperative enterocolitis in Hirschsprung's disease / R. Nunez, A. Torres, E. Agulla [et al.] // *Cirugía pediátrica*. – 2007. – Vol. 20, № 2. – P. 96–100.
135. Rectal irrigations for the prevention of postoperative enterocolitis in Hirschsprung's disease / T. L. Marty, T. Seo, J. J. Sullivan [et al.] // *Journal of pediatric surgery*. – 1995. – Vol. 30, № 5. – P. 652–654.
136. Rintala, R. J. Do children with repaired low anorectal malformations have normal bowel function? / R. J. Rintala, H. G. Lindahl, M. Rasanen // *Journal of pediatric surgery*. – 1997. – Vol. 32, № 6. – P. 823–826.
137. Rintala, R. J. Is normal bowel function possible after repair of intermediate and high anorectal malformations? / R. J. Rintala, H. Lindahl // *Journal of pediatric surgery*. – 1995. – Vol. 30, № 3. – P. 491–494.
138. Rintala, R. J. Long-term outcomes of Hirschsprung's disease / R. J. Rintala, M. P. Pakarinen // *Seminars in pediatric surgery*. – 2012. – Vol. 21, № 4. – P. 336–343.
139. Rintala, R. J. Outcome of anorectal malformations and Hirschsprung's disease beyond childhood / R. J. Rintala, M. P. Pakarinen // *Seminars in pediatric surgery*. – 2010. – Vol. 19, № 2. – P. 160–167.
140. Robertson, H. E. The myenteric plexus in congenital megacolon / H. E. Robertson, J. W. Kernohan // *Proceedings of the staff meetings. Mayo Clinic*. – 1938. – Vol. 13. – P. 123–125.
141. Roed-Peterson, K. The Danish pediatrician Harald Hirschsprung / K. Roed-Peterson, G. Erichsen // *Surgery, gynecology and obstetrics*. – 1988. – Vol. 166, № 2. – P. 181–185.
142. Skaba, R. Historic milestones of Hirschsprung's disease (commemorating the 90th anniversary of Professor Harald Hirschsprung's death) / R. Skaba // *Journal of pediatric surgery*. – 2007. – Vol. 42, № 1. – P. 249–251.
143. Soh, H. J. Prevention and management of recurrent postoperative Hirschsprung's disease obstructive symptoms and enterocolitis: Systematic review and meta-analysis / H. J. Soh, R. M. Nataraja, M. Pacilli // *Journal of pediatric surgery*. – 2018. – Vol. 53, № 12. – P. 2423–2429.

144. Stensrud, K. J. Anal endosonography and bowel function in patients undergoing different types of endorectal pull-through procedures for Hirschsprung disease / K. J. Stensrud, R. Emblem, K. Bjørnland // *Journal of pediatric surgery*. – 2015. – Vol. 50, № 8. – P. 1341–1346.
145. Stensrud, K. J. Functional outcome after operation for Hirschsprung disease – transanal vs transabdominal approach / K. J. Stensrud, R. Emblem, K. Bjørnland // *Journal of pediatric surgery*. – 2010. – Vol. 45, № 8. – P. 1640–1644.
146. Suction rectal biopsy is accurate in late preterm infants with suspected Hirschsprung disease / D. R. Halleran, H. Ahmad, H. Lehmkuhl [et al.] // *Journal of pediatric surgery*. – 2020. – Vol. 55, № 1. – P. 67–70.
147. Swenson and Soave-Boley procedure in the management of Hirschsprung's disease / A. L. H. Chowdhury, S. Karim, M. Begum [et al.] // *Journal of medicine*. – 2008. – Vol. 9, № 1. – P. 16–19.
148. Swenson, O. Hirschsprung's disease – a complicated therapeutic problem: some thoughts and solutions based on data and personal experience over 56 years / O. Swenson // *Journal of pediatric surgery*. – 2004. – Vol. 39, № 10. – P. 1449–1453.
149. Swenson, O. Hirschsprung's disease; a new concept of the etiology; operative results in 34 patients / O. Swenson, H. F. Rheinlander, L. Diamond // *The New England journal of medicine*. – 1949. – Vol. 241, № 15. – P. 551–556.
150. Swenson, O. My early experience with Hirschsprung's disease / O. Swenson // *Journal of pediatric surgery*. – 1989. – Vol. 24, № 8. – P. 839–844.
151. Swenson, O. Resection of rectum and rectosigmoid with preservation of the sphincter for benign spastic lesions producing megacolon; an experimental study / O. Swenson, A. H. Jr. Bill // *Surgery*. – 1948. – Vol. 24, № 2. – P. 212–220.
152. Swenson's pull-through in older children and adults: peculiar peri-operative challenges of surgery / A. O. Ademuyiwa, C. O. Bode, O. A. Lawal, J. Seyi-Olajide // *International journal of surgery*. – 2011. – Vol. 9, № 8. – P. 652–654.
153. Taguchi, T. Fibromuscular dysplasia of arteries in Hirschsprung's disease / T. Taguchi, K. Tanaka, K. Ikeda // *Gastroenterology*. – 1985. – Vol. 88, № 5, Pt. 1. – P. 1099–1103.

154. The contrast enema for Hirschsprung disease: predictors of a false-positive result / I. R. Diamond, G. Casadiego, J. Traubici [et al.] // Journal of pediatric surgery. – 2007. – Vol. 42, № 5. – P. 792–795.
155. The development of anorectal continence and its significance in the diagnosis of Hirschsprung's disease / A. M. Holschneider, E. Kellner, P. Streibl, W. G. Sippell // Journal of pediatric surgery. – 1976. – Vol. 11, № 2. – P. 151–156.
156. The loss of calretinin expression indicates aganglionosis in Hirschsprung's disease / I. Barshack, E. Fridman, I. Goldberg [et al.] // Journal of clinical pathology. – 2004. – Vol. 57, № 7. – P. 712–716.
157. The prevalence of Hirschsprung disease in premature infants after suction rectal biopsy / N. E. Sharp, J. Pettiford-Cunningham, S. R. Shah [et al.] // The Journal of surgical research. – 2013. – Vol. 184, № 1. – P. 374–377.
158. The problematic Soave cuff in Hirschsprung disease: manifestations and treatment / B. H. Dickie, K. M. Webb, B. Eradi, M. A. Levitt // Journal of pediatric surgery. – 2014. – Vol. 49, № 1. – P. 77–80.
159. The role of transanal endorectal pull-through in the treatment of Hirschsprung's disease – a multicenter experience / M. E. Höllwarth, M. Rivosecchi, J. Schleeff [et al.] // Pediatric surgery international. – 2002. – Vol. 18, № 5-6. – P. 344–348.
160. The utility of the contrast enema in neonates with suspected Hirschsprung disease / L. R. Putnam, S. D. John, S. A. Greenfield [et al.] // Journal of pediatric surgery. – 2015. – Vol. 50, № 6. – P. 963–966.
161. Tiffin, M. E. Localized absence of the ganglion cells of the myenteric plexus in congenital megacolon / M. E. Tiffin, L. R. Chandler, H. K. Faber // American journal of diseases of children. – 1940. – Vol. 59, № 5. – P. 1071–1082.
162. Tittel, K. Über eine angeborene Missbildung des Dickdarmes / K. Tittel // Wien Klin Wochenschr. – 1901. – Vol. 14. – P. 903–907.
163. Transanal mucosectomy for endorectal pull-through in Hirschsprung's disease: comparison of abdominal, extraanal and transanal approaches / N. Ishikawa, A. Kubota, H. Kawahara [et al.] // Pediatric surgery international. – 2008. – Vol. 24, № 10. – P. 1127–1129.

164. Transanal one-stage endorectal pull-through for Hirschsprung's disease: a multicenter study / E. A. Elhalaby, A. Hashish, M. M. Elbarbary [et al.] // *Journal of pediatric surgery*. – 2004. – Vol. 39, № 3. – P. 345–351.
165. Transanal one-stage endorectal pull-through for Hirschsprung's disease: a comparison with the staged procedures / S. Aslanabadi, A. Ghalehgolab-Behbahan, S. Zarrintan [et al.] // *Pediatric surgery international*. – 2008. – Vol. 24, № 8. – P. 925–929.
166. Transanal one-stage Soave procedure for infants with Hirschsprung's disease / J. C. Langer, R. K. Minkes, M. V. Mazziotti [et al.] // *Journal of pediatric surgery*. – 1999. – Vol. 34, № 1. – P. 148–151.
167. Transanal, full-thickness, Swenson-like approach for Hirschsprung disease / M. A. Levitt, M. C. Hamrick, B. Eradi [et al.] // *Journal of pediatric surgery*. – 2013. – Vol. 48, № 11. – P. 2289–2295.
168. Treves, F. Idiopathic dilatation of the colon / F. Treves // *The Lancet*. – 1898. – Vol. 151, № 3883. – P. 276–279.
169. Ure, B. M. Scoring postoperative results / B. M. Ure, R. J. Rintala, A. M. Holschneider // *Anorectal malformations children. Embryology, diagnosis, surgical treatment, follow-up* / eds.: A. M. Holschneider, J. M. Hutson. – Heidelberg : Springer, 2006. – P. 351–359.
170. Walker, T. J. Congenital(?) dilatation and hypertrophy of the colon fatal at age of 11 years / T. J. Walker // *British medical journal*. – 1893. – Vol. 2, № 1700. – P. 230–231.
171. Wester, T. Botulinum toxin is efficient to treat obstructive symptoms in children with Hirschsprung disease / T. Wester, A. L. Granstrom // *Pediatric surgery international*. – 2015. – Vol. 31, № 3. – P. 255–259.
172. What is the most common complication after one-stage transanal pull-through in infants with Hirschsprung's disease? / M. Rouzrokh, A. T. Khaleghnejad, L. Mohejerzadeh [et al.] // *Pediatric surgery international*. – 2010. – Vol. 26, № 10. – P. 967–970.

173. Zuelzer, W. W. Functional intestinal obstruction on a congenital neurogenic basis in infancy / W. W. Zuelzer, J. L. Wilson // American journal of diseases of children. – 1948. – Vol. 75, № 1. – P. 40–64.