

УДК 616.348-007.61-053.2-089-079.7  
 МРНТИ 76.29.29,76,29,39  
 DOI: 10.24412/2707-6180-2021-63-11-18

## РЕЗУЛЬТАТЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ БОЛЕЗНИ ГИРШПРУНГА У ДЕТЕЙ: РЕТРОСПЕКТИВНОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ

Б.К. ДЖЕНАЛАЕВ<sup>1</sup>, В.И. КОТЛОБОВСКИЙ<sup>2</sup>, С.П. ДОСМАГАМБЕТОВ<sup>1</sup>  
 А.Б.ТУСУПКАЛИЕВ<sup>1</sup>, Р.А. КЕНЖАЛИНА<sup>1</sup>, А.Е. ЕРГАЛИЕВ<sup>2</sup>, Ж.Т. БАУБЕКОВ<sup>1</sup>,  
 Б.Н. БИСАЛИЕВ<sup>1</sup>, К.Ж. САТЫБАЛДИЕВ<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Западно-Казахстанский медицинский университет имени Марата Оспанова, Актобе, Казахстан

<sup>2</sup>Актюбинский медицинский центр, Актобе, Казахстан

Дженалаев Б.К. – <https://orcid.org/0000-0001-7494-5072>  
 Котлобовский В.И. – <https://orcid.org/0000-0003-4460-4132>  
 Досмагамбетов С.П. – <https://orcid.org/0000-0002-6525-8438>  
 Тусупкалиев А.Б. – <https://orcid.org/0000-0003-2386-2984>  
 Кенжеалина Р.А. – <https://orcid.org/0000-0002-6525-8438>  
 Ергалиев А.Е. – <https://orcid.org/0000-0001-8732-4427>  
 Баубек Ж.Т. – <https://orcid.org/0000-0001-7274-7478>  
 Бисалиев Б.Н. – <https://orcid.org/0000-0001-7274-7478>  
 Сатыбалдиев К.Ж. – <https://orcid.org/0000-0002-5782-2975>

### Citation/

библиографиялық сілтеме/  
 библиографическая ссылка:

Dzhenalayeв ВК, Kotlobovsky VI, Dosmagambetov SP, Tussupkaliev AB, Kenzhalina RA, Ergaliev AE, Baubekov ZhT, Bisaliev BN, Satybaldiev KZh. Results Of Hirschsprung's Disease Surgical Treatment In Children: Retrospective Research. West Kazakhstan Medical Journal. 2021;63(1):11-18. doi: 10.24412/2707-6180-2021-63-11-18

Дженалаев БК, Котлобовский ВИ, Досмагамбетов СП, Тусупкалиев АБ, Кенжалина РА, Ергалиев АЕ, Баубек ЖТ, Бисалиев БН. Балалардағы гиршпрунг ауруын хирургиялық емдеу нәтижелері: ретроспективті зерттеу. West Kazakhstan Medical Journal. 2021;63(1):11-18. doi: 10.24412/2707-6180-2021-63-11-18

Дженалаев БК, Котлобовский ВИ, Досмагамбетов СП, Тусупкалиев АБ, Кенжалина РА, Ергалиев АЕ, Баубек ЖТ, Бисалиев БН. Результаты хирургического лечения болезни гиршпрунга у детей: ретроспективное исследование. West Kazakhstan Medical Journal. 2021;63(1):11-18. doi: 10.24412/2707-6180-2021-63-11-18

### Results Of Hirschsprung's Disease Surgical Treatment In Children: Retrospective Research

B.K. Dzhenalayeв<sup>1</sup>, V.I. Kotlobovsky<sup>2</sup>, S.P. Dosmagambetov<sup>1</sup>, A.B. Tussupkaliev<sup>1</sup>, R.A. Kenzhalina<sup>1</sup>, A.E. Ergaliev<sup>2</sup>, Zh.T. Baubekov<sup>1</sup>, B.N. Bisaliev<sup>1</sup>, K.Zh. Satybaldiev<sup>1</sup>  
<sup>1</sup>West Kazakhstan Marat Ospanov Medical University, Aktobe, Kazakhstan  
<sup>2</sup>Aktobe Medical Center, Aktobe, Kazakhstan

The paper presents the experience of diagnostics, clinical examination and surgical treatment of 125 children with Hirschsprung's disease.

**Purpose:** to conduct a retrospective analysis of the results of Hirschsprung's disease surgical treatment of in children.

**Methods.** The age of children is from 5 months to 5 years, among them 105 boys and 20 girls. For the purpose of diagnosis, contrast irrigoscopy with irrigography, ultrasound, and MRI were used. The rectal form of Hirschsprung's disease was established in 27 patients, rectosigmoid form - in 88, subtotal form - in 8, total form - in 2. Children operated on according to Soave-Lenyushkin has excellent results 65%, good results - in 25%, satisfactory results - in 6%, unsatisfactory - in 4%. The indicators of surgical intervention according to Georgeson are as follows: excellent - in 63%, good - in 24%, satisfactory - 6%, unsatisfactory - in 7%. A slight increase (3%) in unsatisfactory indicators is associated with the period of mastering the technique. There was no significant difference in the results of the operation between Soave-Lenyushkin and Georgeson.

**Conclusions.** We associate unsatisfactory results after surgery with low mobilization of the rectum, preservation of the hypo-aganglionsis zone, impaired blood circulation in the lowered intestine, which led to prolonged encopresis (2 patients); intercutaneous abscess (2), cicatricial stenosis (1), rectovaginal fistula (2), recto-perineal fistula (1), long-term Hirschsprung-associated enterocolitis (5). It should be noted that the complications that took place in a number of cases were of a combined nature. Residual functional abnormalities are found in one third of the operated patients in both groups. The urgent need for rehabilitation measures has been proven.

**Keywords:** Hirschsprung's disease, children, clinical course, surgical treatment, rehabilitation, results.

### Балалардағы гиршпрунг ауруын хирургиялық емдеу нәтижелері: ретроспективті зерттеу

Б.К.Дженалаев<sup>1</sup>, В.И. Котлобовский<sup>2</sup>, С.П. Досмагамбетов<sup>1</sup>, А.Б.Тусупкалиев<sup>1</sup>, Р.А.Кенжалина<sup>1</sup>, А.Е. Ергалиев<sup>2</sup>, Ж.Т. Баубек<sup>1</sup>, Б.Н. Бисалиев<sup>1</sup>, К.Ж. Сатыбалдиев<sup>1</sup>



Дженалаев Б.К.  
 e-mail: Dzhenalaeв@mai.ru

Received/  
 Келіп түсті/  
 Поступила:  
 26.11.2019.

Accepted/  
 Басылымға қабылданды/  
 Принята к публикации:  
 16.03.2021

ISSN 2707-6180 (Print)  
 © 2020 The Authors  
 Published by West Kazakhstan Marat Ospanov  
 Medical University

<sup>1</sup>Марат Оспанов атындағы Батыс Қазақстан медицина университеті, Ақтөбе, Қазақстан

<sup>2</sup>Ақтөбе медицина орталығы, Ақтөбе, Қазақстан

Зерттеу жұмысында Гиршпрунг ауруы бар 125 баланы диагностикалау, клиникалық тексеру және хирургиялық емдеу тәжірибесі ұсынылған.

**Мақсаты.** Балалардағы Гиршпрунг ауруын хирургиялық емдеудің нәтижелеріне ретроспективті талдау жүргізу.

**Әдістер.** Балалардың жасы 5 айдан 5 жасқа дейін, соның ішінде ер балалар-105, қыз балалар-20. Диагностика мақсатында контрасты ирригоскопиямен ирригография, УДЗ, МРТ, КТ қолданылды. Соаве-Ленюшкин операциясы 105 науқасқа жасалды, соңғы жылдары көпшілік балалар хирургтарының «Алтын стандарты» ретінде қарастырылған Джордсон операциясы 20 балаға жасалды. Операциядан кейінгі қысқа және ұзақ мерзімді 6 айдан 15 жасқа дейінгі аралықтағы пациенттерді катамнестикалық тексеру жүргізілді.

**Нәтижелер.** Қазіргі кезде науқастардың клиникалық ағымы «жеңіл» өткенімен, аурудың тік ішектік түрі көбейіп, жиі Гиршпрунг ауруына энтероколиттің қосарлануы кездеседі. Соаве-Ленюшкин бойынша жасалған операциялардың нәтижесінде науқастардың 65% - өте жақсы, 25% - жақсы нәтиже, 6% - қанағаттанарлық, 4% - қанағаттанарлықсыз анықталды. Джордсон операциясынан кейінгі көрсеткіштер: өте жақсы - 63%, жақсы - 24%, қанағаттанарлық - 6%, қанағаттанарлықсыз - 7% науқаста анықталды. Соаве-Ленюшкин мен Джордсон операцияларының нәтижесі бойынша дәлелді айырмашылық анықталған жоқ.

**Қорытынды.** Резидуальді функционалды ауытқулар екі топтың үштен бірінде кездесті. Операциядан кейінгі оңалту шараларының қажеттілігі дәлелденді. Операциядан кейінгі қанағаттанарлықсыз нәтижелерді біз тік ішектің төмен мобилизациясымен, гипо-аганглиоз аймағын сақтаумен, төмен ішек қан айналымының бұзылуымен байланыстырамыз, бұл ұзақ энкопрезге (2 науқас) әкелді; фульгаралық абсцесс (2), тыртықты тарылу (1), ректовагиналды жыланкөз (2), ректоаралық жыланкөз (1), ұзақ ағымды Гиршпрунг - ассоциацияланған энтероколит (5). Бір қатар жағдайларда асқинулар орын алған жағдайда ұштасқан сипатқа ие болғанын байқаған жөн. Резидуальді функционалды ауытқулар екі топтың 3/1 кездесті. Операциядан кейінгі оңалту шараларының қажеттілігі дәлелденді.

**Негізгі сөздер:** Гиршпрунг ауруы, балалар, клиникалық ағымы, хирургиялық емдеу, оңалту, нәтижелер.

#### **Результаты хирургического лечения болезни гиршпрунга у детей: ретроспективное исследование**

Б.К. Дженалаев<sup>1</sup>, В.И. Котлобовский<sup>2</sup>, С.П. Досмагамбетов<sup>1</sup>, А.Б. Тусупкалиев<sup>1</sup>, Р.А. Кенжалина<sup>1</sup>, А.Е. Ергалиев<sup>2</sup>, Ж.Т. Баубек<sup>1</sup>, Б.Н. Бисалиев<sup>1</sup>, К.Ж. Сатыбалдиев<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Западно-Казахстанский медицинский университет имени Марата Оспанова, Ақтөбе, Казахстан

<sup>2</sup>Актюбинский медицинский центр, Ақтөбе, Казахстан

В работе представлен опыт диагностики, клинического обследования и оперативного лечения 125 детей с болезнью Гиршпрунга.

**Цель:** провести ретроспективный анализ результатов хирургического лечения болезни Гиршпрунга у детей.

**Методы:** Возраст детей от 5 месяцев до 5 лет, мальчиков было 105, девочек - 20. С целью диагностики применялись контрастная ирригоскопия с ирригографией, УЗИ, МРТ. КТ. Ректальная форма болезни Гиршпрунга установлена у 27 больных, ректосигмоидальная - у 88, субтотальная - у 8, тотальная - у 2. Операция Соаве-Ленюшкина выполнена 105 больным, 20 проведена рассматриваемая в последние годы большинством детских хирургов как «золотой стандарт» операция Джорджсона. В ближайшем и отдаленном послеоперационном периодах в сроки от 6 месяцев до 15 лет проведено катамнестическое обследование пациентов.

**Результаты:** Установлено более «мягкое» клиническое течение заболевания, увеличение ректальной формы болезни, частым присоединением Гиршпрунг-ассоциированного энтероколита. У детей оперированных по Соаве-Ленюшкину отличные результаты получены в 65%, хорошие - в 25%, удовлетворительные - в 6%, неудовлетворительные в 4%. Показатели оперативного вмешательства по Джорджсону следующие: отличные - в 63%, хорошие в 24% удовлетворительные - 6%, неудовлетворительные - в 7%. Незначительное увеличение (3%)

неудовлетворительных показателей связано с периодом освоения методики. Достоверной разницы в результатах операции Соаве-Ленюшкина и Джорджсона не отмечено.

**Выводы:** Неудовлетворительные результаты после операции мы связываем с низкой мобилизацией прямой кишки, сохранением зоны гипо-аганглиоза, нарушением кровообращения в низведенной кишке, что привело к длительному энкопрезу (2 пациентов); межфулярный абсцесс (2), рубцовый стеноз (1), ректовагинальный свищ (2), ректопромежностный свищ (1), длительно протекавший Гиршпрунг-ассоциированный энтероколит (5). Следует заметить, что имевшие место осложнения в ряде случаев носили сочетанный характер. Резидуальные функциональные отклонения встречаются у одной трети оперированных в обеих группах. Доказана насущная необходимость реабилитационных мероприятий.

**Ключевые слова:** болезнь Гиршпрунга, дети, клиническое течение, хирургическое лечение, реабилитация, результаты.

## Введение

Вопросы хирургического лечения болезни Гиршпрунга у детей остаются актуальными в детской хирургии, о чем свидетельствуют многочисленные публикации, дискуссии, съезды, симпозиумы, посвященные разработке новых методов диагностики, пересмотру классификации, способов оперативного лечения, оценке результатов хирургической коррекции этого тяжелого порока развития толстой кишки [1-3]. Российский симпозиум детских хирургов с международным участием (г.Москва, 2019г.) открыто отметил существующие различия в диагностике, хирургической тактике, оценке результатов и качестве жизни пациентов. Научная дискуссия ведущих детских колопроктологов России, дальнего и ближнего зарубежья, ведущих специалистов, обладающих значительным опытом лечения болезни Гиршпрунга у детей выявила существующие различия в хирургической коррекции данного заболевания. Оперативные приемы, их спектр представлен традиционными методиками: Свенсона, Соаве, Дюамеля [4-7]. Среди операций, внедренных в хирургическую практику, используются лапароскопическое эндоректальное низведение толстой кишки (операция Джорджсона) и трансанальное эндоректальное низведение толстой кишки (операция де ла Торре-Мандрангона) с различными вариантами диссекции прямой кишки. Анализ, осмысление всех вышеперечисленных операций и их модификаций, приводит к следующему выводу: основной принцип их заключается в полном удалении дефективных отделов толстой кишки. Все авторы публикаций, соглашаясь с данной аксиомой, имеют различные точки зрения на сроках проведения оперативных вмешательств, выборе методов операции, сроках и методах реабилитационных мероприятий, времени определения ближайших и отдаленных результатов. Принимая во внимание выше отмеченное, Российский симпозиум с международным участием «Болезнь Гиршпрунга и нейроинтестинальная дисплазия у детей» принял следующее решение: учитывая многообразие гистологических вариантов болезни, различие диагностических и хирургических методик, применяемых профессиональным сообществом детских хирургов, сложность реабилитации, а также необходимость

стандартизации функциональной диагностики до и после операции, требуется создание федеральных клинических рекомендаций по болезни Гиршпрунга у детей. С этой точки зрения работы, проводимые в этом плане, являются актуальными. За последнее десятилетие ряд коллективов перешел на современные методики диагностики заболевания: лапароскопическую поэтажную биопсию, иммуногистохимические исследования биоптатов на ацетилхолинэстеразу и кальретинин, аноректальную манометрию, определение ректоанального ингибиторного рефлекса [8-10]. Компьютерная томография (КТ), компьютерная томография в сосудистом режиме, успешно применяемая в детской практике, в диагностике болезни Гиршпрунга имеет вспомогательное значение, ее использование целесообразно только в трудных случаях дифференциальной диагностики ряда состояний, сопровождающихся тяжелыми запорами, а также при осложнениях послеоперационного периода. Значительное число неинвазивных и инвазивных методов диагностики болезни Гиршпрунга у детей в до и послеоперационных периодах свидетельствуют об их несовершенстве. Развитие и совершенствование методов диагностики и повышенная настороженность врачей первичного звена привели к увеличению выявляемости органической патологии толстой кишки у детей. Болезнь Гиршпрунга, несмотря на широкую известность среди детских хирургов, остается до настоящего времени пороком развития, обуславливающим высокую частоту осложнений, рецидивов и смертности [11,12]. Операция, оставаясь единственным методом лечения болезни Гиршпрунга у детей, без полноценной предоперационной подготовки и послеоперационной реабилитации не позволяет добиться успехов в коррекции сложного порока развития независимо от типа и успешности проведенной операции, что создает в различной степени ограничения жизнедеятельности ребенка и качества жизни. [13,14].

Однако до настоящего времени недостаточно осущены реабилитационные мероприятия, проводимые в ближайшем и отдаленном послеоперационном периодах, и их роль для последующей полноценной медицинской и социальной адаптации в современном обществе, что позволило бы снизить уровень детской

инвалидности [15,16]. Создание программы и комплексный подход позволил бы получить устойчивый положительный эффект реабилитационной терапии и перевести подавляющее число пациентов из категории «ребенок-инвалид» в группу диспансерного наблюдения [18-20].

#### **Цель исследования**

Провести ретроспективный анализ результатов хирургического лечения болезни Гиршпрунга у детей.

#### **Задачи исследования**

Изучить клиническое течение болезни Гиршпрунга в современных условиях, оценить применяющиеся методы диагностики, провести сравнение традиционных и инновационных методов хирургического лечения в ближайшем и отдаленном послеоперационном периодах. Дать оценку временного фактора и роли реабилитационных мероприятий в восстановлении здоровья пациентов.

#### **Материал и методы исследования**

Обследовано до оперативной коррекции болезни Гиршпрунга, в ближайшем и отдаленном послеоперационном периодах 125 детей в возрасте от 5 месяцев до 5 лет (лиц мужского пола 105, женского – 20).

При обследовании уделяли внимание физическому статусу, состоянию психоэмоциональной сферы, пальцевому исследованию прямой кишки обследуемых, характеру и частоте стула. Проводились антропометрические измерения, сфинктерометрия, УЗИ, МРТ, КТ, рентгенологические и гистоморфологические исследования желудочно-кишечного тракта до и после операции, что позволило точно определиться в диагнозе и изучить эвакуаторную функцию и участие оставшихся отделов толстой кишки в процессах адаптации, компенсации.

Больных с ректальной формой заболевания было 27, ректосигмоидальной – 88, субтотальной – 8, тотальной – 2. Двухэтапная операция Соаве-Ленюшкина, предложенная авторами в 60-х годах прошлого столетия и успешно применяемая до настоящего времени, заключающаяся в подслизистой диссекции аганглионарного сегмента с сохранением мышечного футляра различной протяженности, через который низводится здоровая кишка и создается анастомоз [21-23], использована у 105 больных. С 2013 года 20 пациентам выполнена одноэтапная операция К. Джорджсона, предложенная автором в 1999 году, считающаяся некоторыми авторами «золотым стандартом». Данная операция заключается в лапароскопической серомускулярной биопсии для определения транзитной зоны, лапароскопической мобилизации дистального отдела толстой кишки и промежностной подслизистой циркулярной диссекции с последующим низведением кишки и анастомозом иннервированной, здоровой кишки с анусом [24,25]. Возраст оперированных по первой методике от 1,5 до 5 лет. Операция Джорджсона проводилась детям от 6 месяцев и старше.

Степень достоверности полученных результатов определяется достаточным количеством обследованных, оперированных и получивших реабилитацию пациентов (125), формированием основных групп больных, адекватными, современными методами обследования. Основанием для включения больных в ту или иную группу служили клинические диагнозы, выставленные соответственно МКБ-10, подтвержденные сертифицированными методами инструментальной и морфологической диагностики.

#### **Результаты**

За последнее десятилетие клиническая картина болезни Гиршпрунга претерпела изменения, стала более мягкой, наряду с основными симптомами болезни запорами, метеоризмом, вздутием живота стала чаще встречаться диарея, которая отмечалась как до операции, так и после оперативного вмешательства.

Изменились в определенной мере и сроки появления первого раннего основного признака болезни – отсутствие мекониеального, задержка переходного и желтого кашицеобразного стула. После рождения, в первые дни и недели задержка стула отмечалась у 85-90% новорожденных, в возрасте от 1 месяца до полугода у 3-7%, от 6 до 12 месяцев – в 2% и после года в 1%.

Проведенные нами исследования свидетельствуют, что неизменно остаются два признака болезни – хронический запор и метеоризм, причем эти симптомы не всегда бывают сразу после рождения. Реже стали встречаться изменения конфигурации в виде «лягушачьего живота», определяемой на глаз «валов» толстой кишки. Вторичные изменения: анемия, гипотрофия, развернутый реберный угол, каловые камни, боли в животе, связанные с ним беспокойство и рвота, стали менее выраженными, легче корректируемые консервативными мероприятиями. Эти благоприятные изменения мы связываем с улучшением ранней диагностики, а также с увеличением частоты встречаемости ректальной (короткой и ультракороткой) зон аганглиоза, что облегчает консервативные мероприятия до оперативной коррекции. Однако следует отметить, что не всегда клиническая картина болезни Гиршпрунга целиком и полностью зависит от распространенности аганглионарной зоны. Наши наблюдения свидетельствуют, что в ряде случаев больные с длинной аганглионарной зоной поступали в клинику в сравнительно удовлетворительном состоянии т.е. в стадии компенсации и, наоборот, тяжелые субкомпенсированные и декомпенсированные стадии наблюдались при ректальной форме и ультракоротком сегменте.

На сегодняшний день диагностика болезни Гиршпрунга в большинстве своем нетрудна: ретроградное контрастирование толстой кишки бариевой взвесью и рентгенография позволяют поставить диагноз. Наличие суженной зоны, расширение вышележащего отдела в виде воронкообразного перехода являются достоверными, патогномичными признаками име-

ющейся болезни. Затруднения возникают при ректальной форме болезни и особенно при ее ультракоротком сегменте. В данных случаях возникает необходимость в дополнительных исследованиях: УЗИ, МРТ, КТ и биопсии слизистой с определением тканевой ацетилхолинэстеразы, определении ганглионарных клеток парасимпатического сплетения. Эти методы успешно внедрены в практику специализированных детских стационаров и становятся рутинными. Обилие дополнительных методов, проводимые колодинамические, электромиографические исследования не гарантируют 100% достоверности. Возможна гипер- и гиподиагностика болезни. Достоверности можно добиться только при тщательном изучении анамнеза, клинического наблюдения и сопоставления всех имеющихся рентгенологических, ультразвуковых, функциональных и гистохимических исследований. Многолетняя концентрация колопроктологических больных в одном стационаре, приобретение опыта работы персонала, появление новых инновационных технологий предопределили значительный прогресс в улучшении результатов лечения.

Принимая во внимание имеющиеся классификации: острая, подострая, хроническая формы, мы в своей практике больше придерживаемся стадийности болезни, выделяя компенсированную, субкомпенсированную, декомпенсированную.

В наших наблюдениях 80% пациентов находились в стадии компенсации, 15% - в состоянии субкомпенсации и лишь 5% - в декомпенсированной стадии. Дети с декомпенсированной и некоторые с субкомпенсированной стадией болезни Гиршпрунга поступали чаще всего из родильного дома, после выписки из роддома или из отдаленных районов региона, где консервативные мероприятия не проводились в полной мере или вообще не проводились. Общее их количество - 20. Всем им накладывалась временная колостома. Последняя сформировывалась в переходной зоне в виде одностольной, толстокишечной или раздельной по Пенья. Соотношение их составило 8:12. Вопрос о радикальной операции, методах ее, сроках проведения на сегодняшний день стоит на повестке дня. Анализ литературы и наш собственный опыт свидетельствует, что имеется тенденция смещения нижней границы возраста проведения операции от периода новорожденности до 1 года. При комплексном исследовании результаты лечения оценивали по четырехбалльной системе: отличные, хорошие, удовлетворительные и неудовлетворительные. Отличными считали результаты у лиц, не предъявляющих жалоб, хорошо удерживающих газы и кал, имеющих самостоятельный регулярный стул, ничем не отличающихся от сверстников и ведущих образ жизни, соответствующий возрасту (среди них имеются спортсмены-разрядники); хорошими - в тех случаях, когда на фоне общего хорошего развития и регулярного самостоятельного стула эпизодически 2-3 раза в год, появлялся запор или отмечалось непроизвольное отхождение

небольших порций кала, учащение стула до 3-4 раз в сутки; удовлетворительными - при более или менее постоянном недержании кала и газов, учащении стула до 5-6 раз в сутки; неудовлетворительные результаты - рецидив болезни, полное недержание кала и газов, формирование свищей (ректопромежностный, ректовагинальный, ректовестибулярный), длительно сохраняющийся Гиршпрунг-ассоциированный энтероколит.

Среди обследованных нами пациентов, оперированных по методу Соаве-Ленюшкина, отличные результаты отмечены у 67 (65%), хорошие результаты - у 27 (25%), удовлетворительные - у 6 (6%), неудовлетворительные - 5 (4%). После операции К. Джорджсона отличные результаты получены у 10 больных, хорошие - в 5, удовлетворительные - в 2, неудовлетворительные - в 3 случаях.

### Обсуждение результатов

Проведенные исследования показали, что причин неудовлетворительных исходов после радикального лечения болезни Гиршпрунга может быть несколько. Неудовлетворительные результаты после операции мы, как и другие авторы [26,27], связываем с низкой мобилизацией прямой кишки, сохранением зоны гипоганглиоза, нарушением кровообращения в низведенной кишке, что привело к длительному энкопрозу (2 пациентов); межфутлярный абсцесс (2), рубцовый стеноз (1), ректовагинальный свищ (2), ректопромежностный свищ (1), длительно протекавший Гиршпрунг-ассоциированный энтероколит (5). Следует заметить, что имевшие место осложнения в ряде случаев носили сочетанный характер. Кроме этого следует заметить, что более или менее выраженные функциональные расстройства дефекации отмечались у 1/3 оперированных как по методу Соаве-Ленюшкина, так и по К.Джорджсона. Проведенные наблюдения показали, что причин функциональных отклонений после радикального лечения болезни Гиршпрунга может быть несколько. Эпизодический запор, недержание кала могут быть связаны с адаптацией вновь сформированной прямой кишки, недостаточной резекцией супрастенотически расширенной кишки, возможным гипоганглиозом этих отделов, что подтверждено рентгенологическими и инструментальными исследованиями: отсутствием гаустрации и снижением перистальтики в нижних отделах низведенной кишки, отсутствие полного опорожнения вновь сформированной прямой кишки. У ряда больных эпизодическое недержание кала и газов можно связать с возрастом, в котором выполнено оперативное вмешательство. Как показали наши наблюдения, среди оперированных в раннем возрасте (до 1 года), особенно при наложении превентивного противоестественного заднего прохода, контроль удержания кала вырабатывается труднее. При осмотре таких пациентов, как правило, анальное отверстие бывает сомкнутым, при пальцевом исследовании прямой кишки и ирригографии выявляется нормальная ампула, так что нет оснований связывать

недержание кала после операции с недостаточной емкостью ампулы. Больные не чувствуют позыва к дефекации; он отсутствовал у них еще до операции. Выработка его носит временной характер и зависит также от реабилитационных мероприятий.

Удельный вес отличных, хороших, удовлетворительных результатов и уменьшение функциональных, резидуальных расстройств повышается со временем продолжительности наблюдения и проводимыми целенаправленными реабилитационными мероприятиями, что отражено в таблицах № 1 и № 2.

У ряда больных оперированных по первой и второй методике с отличными и хорошими результатами четкой зависимости функциональных отклонений от метода операции и возраста установить не удалось. В большей степени это относится к группе обследованных с удовлетворительными результатами. Комплексные обследования показали, что эта группа в физическом и психическом развитии не отличается от сверстников. Пальцевое исследование у них не позволили выявить у них слабости сфинктера или резидуального стеноза, с чем предположительно связывают причину запора или длительного недержания кала и газов. Однако рентгенологически толстая кишка остается несколько расширенной, гипотоничной, гаустрация как при заполнении, так и при опорожнении от бариевой взвеси выражена слабо, опорожнение неполное. Исходя из клинико - рентгенологических данных, можно считать, что причина длительных функциональных расстройств у детей этой группы заключается в замедленном развитии компенсаторных процессов, обусловленном функциональной неполноценностью оставшихся отделов толстой кишки. В связи с этим большое значение приобретает вопрос о восстановительном периоде после радикальных корректирующих операций при болезни Гиршпрунга. Продолжительность его зависит от ряда факторов: возраста оперируемого, полученных им навыков опорожнения кишечника, формы заболевания, распространенно-

сти аганглиоза- и гипоганглиоза. Точно установить рамки восстановительного периода не представляется возможным. Если минимальный срок после операции можно назвать более менее точно - 6 месяцев – 1 год, то максимальный варьирует в широких пределах вплоть до взрослого состояния. К.Джорджсон, [14], автор лапароскопического эндоректального низведения кишки при болезни Гиршпрунга у детей, на основании своего многолетнего опыта утверждает: « Приблизительно у 10% пациентов сохраняются явления энтероколита после операции вне зависимости от техники ее проведения. Некоторые пациенты страдают запорами и требуют дополнительного лечения. Несмотря на это, основная масса пациентов имеют хорошие послеоперационные результаты особенно после достижения половой зрелости».

Изменения консистенции и частоты стула считается одним из основных критериев, используемых большинством исследователей для суждения о состоянии кишечника и даже степени компенсации после обширных резекции. Среди обследованных нами пациентов в первый месяц после операции практически у всех больных отмечалось либо учащение стула до 5-10 раз в сутки, либо эпизодические запоры, что особенно выражено у лиц перенесших обширную резекцию толстой кишки в возрасте до 3 лет. Затем частота стула в пределах 3-5 раз в сутки держалась до 4-6 месяцев, а в дальнейшем нормализация деятельности кишечника наступала в разные сроки. Диарея как правило не наблюдалась. Данное обстоятельство, мы связываем с тем, что мы в ходе подготовки к операции и послеоперационном периоде большое внимание уделяли состоянию кишечной флоры, т.е. проводили предоперационную профилактику и лечение Гиршпрунг-ассоциированного энтероколита. Постепенная нормализация стула, по нашему мнению, отражает компенсаторные механизмы оставшихся отделов толстой кишки. Чем больший срок прошел после операции, тем лучше результаты.

Таблица 1.

Результаты хирургического лечения болезни Гиршпрунга у детей в зависимости от сроков наблюдения.

Срок после операции, годы	Всего обследованных	Результаты			
		Отличный	Хороший	Удовлетворит.	Неудовлетв.
До 1 года	32	5	16	9	2
1-3 года	43	19	10	10	4
3-7 лет	25	15	8	1	1
Свыше 7 лет	25	17	5	3	-
<b>ИТОГО</b>	<b>125</b>	<b>56</b>	<b>39</b>	<b>23</b>	<b>7</b>

Таблица 2.

Результаты хирургического лечения болезни Гиршпрунга у детей в зависимости от проводимых реабилитационных мероприятий.

Частота реабилитационных мероприятий	Всего обследованных	Результаты			
		Отличные	Хорошие	Удовлетв.	Неудовлетв.
Регулярно	47	25	15	6	1
Не регулярно	58	31	14	7	6
Однократно или не проводилось	20	3	3	8	6
<b>Итого</b>	<b>125</b>	<b>59</b>	<b>32</b>	<b>21</b>	<b>13</b>

Ретроспективный анализ свидетельствует, что примерно лишь половину оперированных можно считать полностью здоровыми к концу 2 года после операции. В остальных наблюдениях адаптационно-компенсаторные процессы развиваются более медленно. Это подтверждает, в частности, рентгенологическое исследование: нормализация диаметра толстой кишки и ее тонуса, формирование ампулы прямой кишки происходит постепенно в течение нескольких лет.

Реабилитационные мероприятия, направленные на быструю нормализацию функции пищеварительного тракта, были строго индивидуализированными и включали психотерапию, диетотерапию, ЛФК, тренировочные клизмы, бужирование колоанального анастомоза, электростимуляцию кишечника и мышц промежности.

Среди обследованных нами пациентов реабилитационные мероприятия проводились у 47, нерегулярно и не в полной мере – у 58, вообще не проводились у 20 детей. При этом четко прослеживается закономерность: у больных, которым эти мероприятия проводились, нормализация функции кишечника клинически наступала в более короткие сроки.

### Выводы

В клинической картине болезни Гиршпрунга у детей произошли изменения: увеличился процент ректальной формы заболевания, соответственно проявления болезни стали «мягче», чаще стал встречаться

Гиршпрунг-ассоциированный энтероколит.

2. Неудовлетворительные результаты после оперативного лечения связаны с низкой мобилизацией прямой кишки, сохранением зоны гипо-аганглиоза, нарушением кровоснабжения низводимой кишки, что приводит к длительному энкопрозу, возобновлению запоров, межфулярным, ректопромежностным абсцессам, Гиршпрунг-ассоциированному энтерокоlitу.

3. В ближайшем и отдаленном периодах после оперативного лечения болезни Гиршпрунга у детей, вне зависимости от метода операции, имеются резидуальные функциональные расстройства деятельности кишечника, которые связаны с отсутствием дооперационного навыка опорожнения кишечника и замедленным развитием адаптационно-компенсаторных процессов на фоне функциональной неполноценности оставшихся после резекции отделов толстой кишки.

4. Послеоперационный восстановительный период длится от 5-6 месяцев до нескольких лет. Для ускорения нормализации деятельности кишечника необходимо проводить программные реабилитационные мероприятия.

5. Реабилитационные мероприятия, направленные на быструю нормализацию функции пищеварительного тракта, должны быть строго индивидуализированными и включать психотерапию, диетотерапию, ЛФК, тренировочные клизмы, бужирование колоанального анастомоза, электростимуляцию кишечника и мышц промежности.

### Список литературы:

1. Болезнь Гиршпрунга и нейроинтестинальная дисплазия у детей. Материалы симпозиума детских хирургов. Москва. 2018;65 *Bolezn Giršprunga i neurointestinalnaja displazija u detei. Materialy simpoziuma detskih hirurgov. Moskva. 2018;65. (In Russian)*
2. Разумовского АЮ, Дронова АФ, Смирнова АН, Холостовой ВВ. Москва Болезнь Гиршпрунга у детей. Руководство для врачей. Под редакцией. «ГЭОТАР-Медиа». 2019:368 *Razumovskogo AYu, Dronova AF, Smirnova AN, Holostovoi VV. Moskva Bolezn Giršprunga u detei. Rukovodstvo dla vrachei. Pod redakciej. «GEOTAR-Media». 2019:368. (In Russian)*
3. Джорджесон К, Мюнстерер О, Мокрушина ОГ. Болезнь Гиршпрунга. Непроходимость желудочно-кишечного тракта у детей. Национальное руководство. Под редакцией Козлова ЮА, Подкаменева ВВ, Новожилова ВА. Москва. «ГЭОТАР - Медиа». 2017:446-464. *Djordžeson K, Mnsterer O, Mokruxina OG. Bolezn Giršprunga. Neprohodimost jeludочно-kišechnogo trakta u detei. Nacionalnoe rukovodstvo. Pod redakciej Kozlova A, Podkameneva VV, Novojilova VA. Moskva. «GEOTAR - Media». 2017:446-464. (In Russian)*
4. Дронов АФ, Смирнов АН, Холостова ВВ, Залихин ДВ, Маннанов АГ. Операция Соаве при болезни Гиршпрунга у детей – 50 летний опыт применения. Детская хирургия им. Ю.Ф. Исакова. 2016;6:303-309 *Dronov AF, Smirnov AN, Holostova VV, Zalihin DV, Mannanov AG. Operacija Soave pri bolezni Giršprunga u detei – 50 letnij opyt primeneniya. Detskaja hirurgija im. .F Isakova. 2016;6:303-309. (In Russian)*
5. Ахпаров НН, Калабаева ММ, Хаиров КЭ. Улучшение результатов хирургического лечения болезни Гиршпрунга у детей. Педиатрия и детская хирургия. 2019;2:42. *Ahparov NN, Kalabaeva MM, Hairov KE. Uluchšenie rezultatov hirurgičeskogo lečeniya bolezni Giršprunga u detei. Pediatrija i detskaja hirurgija. 2019;2:42. (In Russian)*
6. Kapur RP, Reed RC, Finn LS, Patterson K, Johanson J, Rutledge JC. Calretinin immunohistochemistry versus acetylcholinesterase histochemistry in the evaluation of suction rectal biopsies of Hirschsprung Disease. *Pediatr Dev. Pathol. 2009;12:6-15.*
7. Морозов ДА, Пименова ЕС, Филипов ЮВ, Гончар ВФ, Айрапетян МИ, Аршинова МА. Операция О. Swenson – базовая технология хирургии болезни Гиршпрунга. Детская хирургия. 2016;4:203-210. *Morozov DA, Pimenova ES, Fillipov V, Gonchar. VF, Airapetyan MI, Aršinoва MA. Operacija O. Swenson – bazovaja tehnologija hirurgii bolezni Giršprunga. Detskaja hirurgija. 2016;4:203-210. (In Russian)*
8. De la Torre-Mondragon L, Ortega-Salgado J. Transanal endorectal pull-through for Hirschsprung's disease. *J. Pediatr. Surg. 1998;33(8):1283-1286.*
9. Аубакирова МТ, Дюсембаев АА, Санбаев МС, Масалимов ЕО, Туктиева НА. Сравнительный анализ методов лечения ректосигмоидальной формы болезни Гиршпрунга у детей. Наука и здравоохранение. 2014;5:67-71 *Aubakirova MT, Dseмбаev AA, Sanbaev MS, Masalimov EO, Tuktieva NA. Sravnitelnyj analiz metodov lečeniya rektosigmoidalnoj formy bolezni Giršprunga u detei. Nauka i zdravoohranenie. 2014;5:67-71. (In Russian)*
10. Сытыков ВВ. Оптимизация периоперационного периода ведения детей с аганглиозом толстой кишки. Автореф. дисс...канд. мед. наук. Москва. 2018;21. *Sytykov VV. Optimizacija perioperacionnogo perioda vedenija detej s agangliozom tolstoj kiški. Avtoref. diss...kand. med. nauk. Moskva. 2018;21. (In Russian)*
11. Pini Prato A, Rossi V, Mosconi M, Holm C, Lantieri F, Griseri PA prospectiveobservational study of associated anomalies in Hirschsprung's disease. *Orphanet. J. Rane. Dis. 2013;(4):8:184.*
12. Zakaria OM. Bowel function and faecal continence after Soave Pull-Through. *Updates Surg.2012;2:(64):113-118.*

13. Джорджсон К, Мюнстерер О, Козлов ЮА., Болезнь Гиршпрунга-эндоректальное низведение. Детская хирургия им. Ю.Ф. Исакова. 2016;6(20):309–314.  
*Djordjson K, Mnsterer O, Kozlov A., Bolezn Giršprunga- endorektalnoe nizvedenie. Detskaja hirurgija im. .F. Isakova. 2016;6(20):309–314. (In Russian)*
14. Сварич ВГ, Абрамова ТА, Сварич ВА. Послеоперационная реабилитация детей - инвалидов с болезнью Гиршпрунга. Медико-социальная экспертиза и реабилитация. 2008;3:15–18.  
*Svarich VG, Abramova TA, Svarich VA. Posleoperacionnaja reabilitacija detei - invalidov s bolezn Giršprunga. Mediko-sosialnaja ekspertiza i reabilitacija. 2008;3:15–18. (In Russian)*
15. Тараканов ВА, Нестерова ИВ, Стрюковский АЕ. Современные подходы к обследованию, лечению и реабилитации детей с различными формами аноректальных аномалии. Детская хирургия. 2009;1:19–21  
*Tarakanov VA, Nesterova IV, Strkovskii AE. Sovremennye podhody k obsledovani, lecheni i reabilitacii detei s razlichnymi formami anorektalnyh anomalii. Detskaja hirurgija. 2009;1:19–21. (In Russian)*
16. Сварич ВГ, Киргизов ИВ. Наш опыт лечения болезни Гиршпрунга у детей. Детская хирургия. 2016;5:264–268.  
*Svarich VG, Kirgizov IV. Naš opyt lechenia bolezni Giršprunga u detei. Detskaja hirurgija. 2016;5:264–268. (In Russian)*
17. Холостова ВВ. Болезнь Гиршпрунга у детей. Диагностика, лечение, реабилитация. Автореф. дис. докт. мед. наук. Москва. 2016;25.  
*Holostova VV. Bolezn Giršprunga u detei. Diagnostika, lechenie, reabilitacija. Avtoref. dis. dokt. med. nauk. Moskva. 2016;25.(In Russian)*
18. Coe A, Collins MH, Lawal T, Loudon E, Levitt MA, Pena A. Reoperation for Hirschprung disease pathology of the resected problematic distal pull-through . *Pediatr Dev. Pathol.* 2012;15:30–38.
19. Frykman PK, Short SS. Hirschprung-associated enterocolitis prevention and therapy. *Semin. Pediatr Surg.* 2012;21:328–335.
20. Дронов АФ, Холостова ВВ. Эволюция методов диагностики и лечения болезни Гиршпрунга у детей. Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. 2013;2:16–20.  
*Dronov AF, Holostova VV. Evolsia metodov diagnostiki i lechenia bolezni Giršprunga u detei. Rossiiskii vestnik detskoj hirurgii, anestezologii i reanimatologii. 2013;2:16–20. (In Russian)*
21. Soave F. Hirschprung's disease: Technique and results of Soave's operation. *Br. J. Surg.* 1966;53:1023–1027.
22. Langer JC, Durrant FC, de La Tore L, Tittelbaum DH. Opstage transanal Soave pullthrough for Hirschsprungs disease: A multicenter experience with 141 children. *Ann. Surg.* 2003;(4)238:569–576.
23. Georgeson KE, Cohen RD, Hebra A. et al. Primaru laparoscopic – assisendendorektal colon pull-through for Hirschsprungs disease a new gold standard. *Ann. Surg.* . 1999;229:678–68.
24. Muensterer OJ, Chong A, Hansen EN, Georgeson K.E Single-incision laparoscopic endorectal pull-through (SILEP) for Hirschprung disease. *J. Gastrointest Surg.* 2010;14: 1950–1954.
25. Levitt M, Martin CA, Olesevich M. et al. Hirschsprung disease and fecal incontinence: diagnostic and managment strategies. *J. Pediatr. Surg.* 2009;(44)1:271–277.
26. Coe A, Collins MH, Lawal T, Loudon E, Levitt MA, Pena A. Reoperation for Hirschprung disease pathology of the resected problematic distal pull-through . *Pediatr. Dev. Pathol.* 2012;15.
27. Menezes M, Corbally M, Puri P. Long-term results of bowel function after treatment for Hirschsprung s disease: a 29- year review. *Pediatr.Surg. Int.* 2006;22: 987–90.