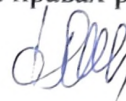


НОУ «МЕДИКО – СОЦИАЛЬНЫЙ ИНСТИТУТ ТАДЖИКИСТАНА»

УДК: 616.346-007. 271-053.2

На правах рукописи



Мирзоев Довуд Саидназарович

**БОЛЕЗНЬ ГИРШПРУНГА У ДЕТЕЙ
(ДИАГНОСТИКА, ЛЕЧЕНИЕ, РЕАБИЛИТАЦИЯ И УЛУЧШЕНИЕ
КАЧЕСТВА ЖИЗНИ)**

Диссертация
на соискание ученой степени
доктора медицинского наука по специальности
3.1.19 – Детская хирургия

Научный консультант:

д.м.н., профессор

Ибодзода Х.И.

Душанбе – 2026

ОГЛАВЛЕНИЕ

Перечень сокращений, условных обозначений.....	5
ВВЕДЕНИЕ	6
Общая характеристика работы.....	11
ГЛАВА 1. СОВРЕМЕННЫЕ ПРЕДСТАВЛЕНИЯ О БОЛЕЗНИ	
ГИРШПРУНГА У ДЕТЕЙ (ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ).....	20
1.1. Исторический аспект изучения болезни Гиршпрунга	20
1.2. Этиология и патогенез заболевания	21
1.3. Классификация форм болезни Гиршпрунга.....	22
1.4. Клинические проявления и осложнения	24
1.5. Современные методы диагностики	27
1.6. Современные методы лечения болезни Гиршпрунга	29
1.7. Функциональная реабилитация	31
1.8. Качество жизни детей с болезнью Гиршпрунга в послеоперационном периоде	42
ГЛАВА 2. МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ	533
2.1. Материал исследования	533
2.2. Методы исследования	566
2.3. Статистическая обработка материалов исследования.....	822
ГЛАВА 3. РЕЗУЛЬТАТЫ СОБСТВЕННЫХ ИССЛЕДОВАНИЙ	833
3.1. Клиническое течение болезни Гиршпрунга у детей.....	833
3.2. Сопутствующие патологии у детей с болезнью Гиршпрунга	1022
3.3. Лабораторные исследования у детей с болезнью Гиршпрунга.....	1044
3.4. Ультразвуковой метод исследования	1199
3.5. Рентгенологическое исследование в диагностике болезни Гиршпрунга ...	1333
3.6. Компьютерная томография и ангиография	1655

3.7. Колоноскопия	1688
3.8. Аноректальная манометрия	1733
3.9. Морфологический метод исследования при болезни Гиршпрунга	1788
3.8. Алгоритм диагностики болезни Гиршпрунга	1933
ГЛАВА 4. ЛЕЧЕНИЕ БОЛЕЗНИ ГИРШПРУНГА У ДЕТЕЙ	1977
4.1. Консервативное лечение болезни Гиршпрунга: возможности и ограничения	1988
4.2. Предоперационная подготовка	1999
4.3. Гиперволемическая гемодилюция и озонотерапия в предоперационной подготовке детей с болезнью Гиршпрунга	2111
4.4. Современные подходы к хирургическому лечению болезни Гиршпрунга: сравнительный анализ методов	2133
4.5. Особенности ведения послеоперационного периода у детей с болезнью Гиршпрунга	2433
ГЛАВА 5. РЕАБИЛИТАЦИЯ ПОСЛЕ ХИРУРГИЧЕСКОГО ВМЕШАТЕЛЬСТВА: КЛЮЧЕВЫЕ АСПЕКТЫ И ЭТАПЫ У ДЕТЕЙ С БОЛЕЗНЬЮ ГИРШПРУНГА.....	26060
5.1. Комплексные подходы к восстановлению пациентов: лечебное питание, ферментная и бактериальная терапия	2622
5.2. Реабилитация дистального отдела кишечника после операции: ключевые аспекты и методики.....	2644
5.3. Оптимизация сроков диспансерного наблюдения в зависимости от формы, осложнений и тяжести болезни Гиршпрунга	28080
5.4. Реабилитация и социальная адаптация детей с аноректальными пороками и болезнью Гиршпрунга.....	2822
ГЛАВА 6. ОЦЕНКА КАЧЕСТВА ЖИЗНИ ДЕТЕЙ С БОЛЕЗНЬЮ ГИРШПРУНГА.....	2866
6.1. Социальная адаптация и взаимодействие с окружающими.....	29090

6.2. Анализ качества жизни у детей с болезнью Гиршпрунга до и после оперативного лечения	2955
6.3. Динамика показателей качества жизни у пациентов в отдаленном послеоперационном периоде	3066
ГЛАВА 7. ОБСУЖДЕНИЕ РЕЗУЛЬТАТОВ ЛЕЧЕНИЯ	3144
ВЫВОДЫ.....	34040
Рекомендации по практическому использованию результатов исследования	34242
Список литературы.....	3455
Публикации по теме диссертации.....	38080

ПЕРЕЧЕНЬ СОКРАЩЕНИЙ, УСЛОВНЫХ ОБОЗНАЧЕНИЙ

АБР – абдоминальная рентгенография

АЧЕ -ацетилхолинэстераза (тест)

БГ -болезнь Гиршпрунга

ДТМ -методика Dela Torre-Mondragón

ИГХ - иммуногистохимия

КАФ (КЖ) -качество жизни

КТ - компьютерная томография

НИД - нейроинтестинальная дисплазия

ОИП -осложнение в и послеоперационном периоде

ПЭРП - трансанальный эндоректальный пулл-черн (pull-through)

РЧП - ретроректальное пространство

СЛ - операция Соаве-Ленюшкина

СВЛ - операция Swenson-Like

ТЭРВ -трансанальное эндоректальное вмешательство

УЗИ -ультразвуковое исследование

ХАЭК - post-pull-through Hirschsprung-associated enterocolitis (постпулл-черн энтероколит)

ХЭИ - хроническая эндогенная интоксикация

ЭХО-КГ- эхокардиография

HAQL - Hirschsprung's Disease and anorectal Malformations Quality of Life (опросник качества жизни)

PedsQL - Pediatric Quality of Life Inventory

QoL -Quality of Life (качество жизни)

ВВЕДЕНИЕ

Актуальность предмета исследования. Болезнь Гиршпрунга впервые была описана еще в 1886 году. Как отмечают К. Джорджсон и соавт.: «Harald Hirschsprung - педиатр из Копенгагена был первым, кто описал болезнь Гиршпрунга. Тогда он использовал термин «врожденный мегаколон». Потребовалось еще несколько десятилетий, чтобы понять, что проблема кроется не в расширенной проксимальной части кишки, а в небольшом суженном сегменте с аномальным гистологическим строением» [13, 309-314]. В последующих исследованиях было установлено, что: «ключевым звеном патогенеза является нарушение миграции клеток нервного гребня в период внутриутробного развития, что приводит к формированию аганглиоза - отсутствию ганглионарных клеток в отдельных сегментах кишечника [143, с 355-368; 94, с 3137-3147]. Как отмечает К.М. Austin: «аномальная кишечная моторика может вызывать функциональную обструкцию и бактериальный застой» [79, с 319-327].

В большинстве случаев патологический процесс локализуется в ректосигмоидном отделе, что наблюдается примерно у 80% пациентов. По данным литературы: «при тяжёлых формах заболевание может распространяться на всю толстую кишку и вовлекать проксимальные отделы тонкого кишечника» [75, с 517-521]. Диагностика болезни чаще всего осуществляется в неонатальном периоде, однако, как это отмечается в литературе: «при менее выраженных вариантах клиническая симптоматика становится заметной лишь в дошкольном возрасте» [70, с 3797].

Современные исследования свидетельствуют о сложной генетической природе болезни Гиршпрунга. Как отмечают S. Chatterjee и A. Chakravarti: «болезнь ассоциирована как минимум с 24 генами; ключевые — RET и EDNRB [94, с 3137-3147]. Внедрение усовершенствованных диагностических технологий, включая рентгенологические исследования с контрастированием. Как отмечают G. Frongia и

соавт.: «Контрастная клизма является ценным инструментом диагностики, однако её следует выполнять для последующего диагностического и хирургического планирования только после гистологического подтверждения болезни при ректальной биопсии» [106, с 207-214].

Как отмечают E. Athanasakos и соавт.: «аноректальная манометрия используется для оценки функции анального сфинктера и ректальной чувствительности» [70, с 3797], также используют биопсию ректальной слизистой с последующим гистохимическим анализом.

По данным F. Friedmacher и P. Puri: «ректальная аспирационная биопсия с окраской на ацетилхолинэстеразу - «золотой стандарт»» [159, с 821-830], что существенно повысило точность и позволило выявлять заболевание на ранних этапах. Тем не менее, даже при своевременной постановке диагноза остаются нерешёнными вопросы выбора оптимальной хирургической тактики, особенностей послеоперационного ведения и комплексной реабилитации пациентов, что продолжает быть предметом интенсивных научных исследований и клинических дискуссий. Несмотря на значительные успехи детской хирургии и неонатологии, заболеваемость болезнью Гиршпрунга остаётся высокой, а в последние годы отмечается тенденция к увеличению числа зарегистрированных случаев. Одним из ключевых факторов этого является совершенствование диагностических технологий. То есть, это как отмечают авторы: «более широкое внедрение биопсии кишечника, аноректальной манометрии и генетических исследований позволяет выявлять патологию на ранних стадиях, что приводит к росту официально регистрируемой частоты болезни» [70, с 3797; 94, с 3137-3147; 159, с 821-830].

В условиях увеличения числа пациентов с болезнью Гиршпрунга особую актуальность приобретает совершенствование методов диагностики, хирургического лечения и последующей реабилитации. Однако, по данным клинических наблюдений, у 30–40 % пациентов развиваются послеоперационные осложнения, включая хронические запоры, энтероколит и дисфункцию анального

сфинктера [12, с 204; 109, с 1021-1028; 285, с 1460-1466]. При этом важно подчеркнуть, что, как отмечают А. Gosain и соавт.: «энтероколит, ассоциированный с болезнью Гиршпрунга, - ведущая причина серьезной заболеваемости и смерти» [75, с 517-521]. Данные обстоятельства подчёркивают необходимость внедрения инновационных хирургических технологий, разработки индивидуализированных схем ведения больных и формирования эффективных программ послеоперационной реабилитации, направленных на восстановление моторной функции кишечника и улучшение качества жизни пациентов.

Современные хирургические подходы к лечению болезни Гиршпрунга направлены на устранение аганглионарного сегмента кишечника и восстановление его проходимости, при этом стремление к минимальной инвазивности и улучшению функциональных результатов является приоритетом современной детской хирургии [225, с 1513 - 1523]. На сегодняшний день по данным литературы: «применяются различные методы оперативного лечения, включая открытые, лапароскопические и трансанальные вмешательства» [328, с 1451 - 1457; 341, с 256 - 262]. В клинической практике, особенно на ранних этапах ведения, значимым остаётся и вопрос разгрузочных стом: как отмечают Т.Т. Bradnock и соавт.: «стома до радикального вмешательства потребовалась у 36% младенцев» [328, с 1451 - 1457].

В связи с этим, в последние годы трансанальные вмешательства приобретают все большую популярность благодаря их минимальной травматичности. Данный метод показал хорошие функциональные результаты, снижая риск послеоперационных осложнений и ускоряя восстановление пациента [151, с 40 - 48]. Однако, несмотря на эффективность трансанальных операций существует вероятность послеоперационной инконтиненции, что требует дальнейших исследований по оптимизации методики.

Современные стратегии диагностики, включая генетические аспекты заболевания, рассматриваются в исследовании, где подчёркивается необходимость внедрения молекулярно-генетических методов для раннего выявления и прогноза

болезни. При этом, как отмечают S. Chatterjee и соавт.: «энхансерный вариант в RET нарушает связывание SOX10 и повышает риск болезни» [143, с 355 - 368]. Генетические тесты позволяют выявлять предрасположенность к болезни Гиршпрунга ещё в неонатальном периоде, что способствует ранней диагностике и выбору наиболее эффективной тактики лечения. Дополнительно проведённый анализ влияния заболевания на качество жизни пациентов демонстрирует важность комплексного подхода к лечению и реабилитации, способствующего не только улучшению функциональных результатов, но и социальной интеграции пациентов. Как отмечают A.L. Mathias и соавт.: «цель - создать и валидизировать опросники для оценки фекального недержания и связанного качества жизни» [344, с 99 - 105].

Послеоперационная реабилитация имеет ключевое значение для восстановления кишечной функции и повышения качества жизни пациентов, перенесших хирургическое лечение болезни Гиршпрунга. Эффективная программа реабилитации строится на комплексном подходе, включающем коррекцию функции кишечника, мониторинг мочевыделительной системы и психологическая поддержка - дети, перенёвшие хирургическое лечение болезни Гиршпрунга, часто сталкиваются с эмоциональными трудностями и социальными ограничениями. В связи с этим, согласно литературным данным: «необходима помощь психологов и специалистов по медицинской реабилитации, направленная на формирование устойчивых адаптационных механизмов и повышение качества социальной интеграции» [122, с 563 - 569].

Таким образом, болезнь Гиршпрунга остаётся серьёзной проблемой детской хирургии и гастроэнтерологии, требующей дальнейшего изучения механизмов её развития, развития диагностических и терапевтических подходов, а также создания результативных реабилитационных программ, ориентированных на восстановление функций кишечника и повышение уровня жизни пациентов. Решение этих задач будет способствовать совершенствованию подходов к диагностике, лечению и

послеоперационному наблюдению детей с болезнью Гиршпрунга, а также повышению качества их жизни.

Степень научной разработанности изучаемой проблемы.

В последние годы наблюдается увеличение заболеваемости болезнью Гиршпрунга среди детского населения, что сопровождается ростом числа запущенных форм. Такие случаи представляют значительные трудности как на этапе предоперационного ведения, так и в послеоперационном периоде. Дополнительным неблагоприятным фактором является внутриутробное инфицирование детей цитомегаловирусом, вирусом герпеса, токсоплазмозом и другими возбудителями, передающимися от матери, что отрицательно сказывается на течении заболевания и осложняет его лечение.

Вместе с тем, несмотря на достигнутые успехи в диагностике и совершенствовании хирургических подходов, у детей с болезнью Гиршпрунга сохраняется ряд нерешённых проблем. К ним относятся необходимость разработки дифференцированных программ предоперационной подготовки, оптимизация хирургических методик, профилактика послеоперационных осложнений, а также формирование комплексных мер по улучшению качества жизни и реабилитации пациентов. В этой связи поиск более эффективных диагностических и терапевтических стратегий при болезни Гиршпрунга продолжает оставаться одной из актуальных задач современной детской хирургии.

Связь исследования с программами (проектами), научной тематикой.

Настоящее исследование выполнено в рамках научно-исследовательской работы кафедры общей хирургии НОУ «Медико-социальный институт Таджикистана» по теме «Совершенствование диагностики и лечения хирургических заболеваний и критических состояний у взрослых и детей» (срок реализации — 2022–2027 гг.).

ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА РАБОТЫ

Цель исследования. Совершенствование методов диагностики, консервативного и оперативного лечения, разработка мероприятий по реабилитации и повышению качества жизни детей с болезнью Гиршпрунга путём внедрения современных малоинвазивных технологий.

Задачи исследования.

1. Изучить клинико-лабораторные, рентгенологические, инструментальные, иммунологические и гистологические особенности течения болезни Гиршпрунга у детей.
2. Провести сравнительный анализ результатов различных методов хирургического лечения болезни Гиршпрунга у детей, определить перспективы их применения и разработать показания к использованию каждого вида резекции толстой кишки.
3. Оценить целесообразность применения этапного лечения болезни Гиршпрунга у детей, сформулировать показания и противопоказания к наложению кишечных стом при аганглиозе.
4. Исследовать различные клинические формы болезни Гиршпрунга у детей и на их основе разработать алгоритм диагностики и лечения.
5. Определить основные факторы, влияющие на развитие рецидивов нарушений эвакуаторно-транспортной функции толстой кишки после оперативного лечения болезни Гиршпрунга у детей, и на этой основе предложить программу реабилитационной терапии.
6. Изучить отдалённые результаты лечения болезни Гиршпрунга у детей и провести оценку качества жизни пациентов после применения различных методов хирургического вмешательства.

Объект исследования. В настоящую диссертационную работу включены результаты хирургического лечения 143 детей с различными клиническими формами болезни Гиршпрунга.

Предмет исследования. Предметом исследования явились дети с болезнью Гиршпрунга, имеющие различные клинические варианты течения заболевания. В диссертационной работе проведена сравнительная оценка эффективности хирургических методов - брюшинно-промежностной проктопластики и трансанального эндоректального низведения толстой кишки с использованием различных вариантов диссекции прямой кишки. Кроме того, проанализированы ближайшие и отдалённые результаты лечения, что имеет непосредственное значение для оценки качества жизни пациентов.

Научная новизна исследования. Впервые в Таджикистане на достаточно большом клиническом материале проведено комплексное изучение результатов хирургического лечения болезни Гиршпрунга у детей. Научно обоснован и внедрён дифференцированный подход к выбору метода оперативного вмешательства в зависимости от морфофункционального состояния кишечника, что позволило повысить эффективность хирургической тактики. Оценена эффективность различных методик оперативного лечения, разработаны чёткие показания и противопоказания к их применению. Уточнены критерии отбора пациентов для этапного хирургического лечения с наложением временной кишечной стомы при выраженном аганглиозе, особенно в раннем детском возрасте.

Разработан алгоритм диагностики и лечения, обеспечивающий индивидуализацию тактики ведения, повышение эффективности терапии и снижение риска послеоперационных осложнений. Впервые проведён системный анализ факторов риска формирования нарушений эвакуаторной функции кишечника в отдалённые сроки после операции, на основании которого предложена программа профилактики рецидивов. Впервые разработан и внедрён в клиническую практику метод клиновидной резекции мышечного валика при операции Делло

Торре–Мондрагона, направленный на профилактику рубцового сужения зоны колоанального анастомоза.

На основе анализа отдалённых результатов проведена оценка влияния различных методов хирургического лечения на качество жизни пациентов, что позволило определить оптимальную лечебную тактику с учётом долгосрочной эффективности. Впервые разработан и внедрён в клиническую практику метод ретракции ануса при выполнении промежностной проктопластики, что расширило возможности хирургического вмешательства и повысило его результативность. Создана схема реабилитационных мероприятий в послеоперационном периоде, учитывающая форму болезни и выбранный метод операции. Изучено функциональное состояние толстой кишки и отработаны этапы восстановительного лечения, что обеспечило существенное улучшение качества жизни пациентов. Впервые в Таджикистане разработан и внедрён аппарат для сфинктерометрии, позволяющий объективно оценивать сократительную способность мышц анального сфинктера и уровень давления в прямой кишке как до операции, так и в отдалённые сроки после неё. Данный инструмент также используется для проведения функциональной реабилитации, что открывает новые возможности в комплексном лечении больных с болезнью Гиршпрунга.

Теоретическая и научно-практическая значимость исследования.

Оптимизация диагностических мероприятий. Разработка и внедрение современных инновационных технологий в диагностику болезни Гиршпрунга открывают перспективы существенного повышения точности и сокращения сроков постановки диагноза при одновременном снижении числа инвазивных процедур. Применение высокоточного ультразвукового оборудования и усовершенствованных эндоскопических методик позволяет более надёжно определять протяжённость аганглиоза, а также прогнозировать вероятность развития осложнений.

Применение трансанально-эндоректального метода хирургического вмешательства. Применение трансанально-эндоректального подхода при

хирургическом лечении болезни Гиршпрунга обеспечивает минимальную инвазивность вмешательства, снижает степень операционной травматизации тканей и уменьшает риск послеоперационных осложнений. Это способствует более быстрому восстановлению функции кишечника и повышению качества жизни пациентов. Научное обоснование оптимальных показаний и противопоказаний к данной методике, а также разработка стандартизированных схем послеоперационного ведения и диспансерного наблюдения создают условия для повышения эффективности хирургического лечения, сокращения сроков реабилитации и улучшения долгосрочных функциональных результатов.

Оптимизация схем антибактериальной терапии. Рациональный подбор лекарственных препаратов, оптимизация их дозировок и длительности применения в послеоперационном периоде играют ключевую роль в профилактике инфекционно-воспалительных осложнений, ускорении восстановления кишечной микрофлоры и улучшении отдалённых результатов хирургического лечения. Разработка алгоритмов комбинированного применения антибактериальных средств совместно с мероприятиями, направленными на нормализацию микробиоты кишечника, позволит снизить риск развития гиршпрунг-ассоциированного энтероколита, повысить эффективность реабилитационных мероприятий и обеспечить более высокое качество жизни пациентов.

Выявление нарушений моторно-эвакуаторной функции толстого кишечника. Изучение особенностей моторики и эвакуаторной функции кишечника у детей с болезнью Гиршпрунга, а также их взаимосвязи с применяемыми методами хирургического лечения формирует основу для разработки персонализированных схем послеоперационного ведения. Такой подход позволяет не только повысить эффективность реабилитационных мероприятий, но и значительно улучшить функциональные исходы, обеспечивая детям более высокое качество и комфорт жизни в отдалённом периоде после операции.

Комплексный подход в реабилитации. Внедрение многоуровневой программы реабилитации, основанной на индивидуализированных методах восстановления моторно-эвакуаторной функции кишечника, коррекции микробиоты, применении физиотерапевтических процедур и психологической поддержки, позволяет существенно снизить риск послеоперационных осложнений и повысить качество жизни пациентов. Такой комплексный подход способствует более быстрому восстановлению функционального состояния, эффективной социальной адаптации и снижению вероятности развития гиршпрунг-ассоциированного энтероколита в отдалённой перспективе.

Разработка критериев оценки эффективности лечебных и реабилитационных мероприятий. Формирование чётких показателей и критериев оценки эффективности комплексной терапии и реабилитации у детей с болезнью Гиршпрунга имеет важное значение для объективного анализа влияния проводимых мероприятий на качество жизни пациентов. Внедрение данных критериев в клиническую практику позволит осуществлять систематический мониторинг результатов лечения, обеспечит своевременную корректировку лечебно-реабилитационных протоколов и будет способствовать повышению качества медицинской помощи.

Положения, вносимые на защиту:

1. На ранних стадиях болезни Гиршпрунга у детей наиболее информативными и при этом малотравматичными методами диагностики являются ирригография, ультразвуковое исследование и гистохимическое исследование слизистой оболочки прямой кишки. В более сложных случаях уточнению диагноза способствует проведение поэтажной биопсии толстой кишки в сочетании с иммуногистохимическим анализом. В послеоперационном периоде высокую диагностическую ценность имеет метод сфинктерометрии, позволяющий объективно оценить эвакуаторно-транспортную функцию толстой кишки.

2. Разработан клинико-диагностический и лечебный алгоритм, позволяющий повысить точность постановки диагноза и оптимизировать выбор хирургической тактики при болезни Гиршпрунга. Установлено, что у детей раннего возраста при подозрении на тотальную форму аганглиоза целесообразно выполнение наложения временной кишечной стомы. Применение сифонных клизм и слабительных препаратов в предоперационном периоде способствует более полному опорожнению кишечника и уменьшению выраженности клинической симптоматики.

3. У детей с болезнью Гиршпрунга выбор метода хирургического вмешательства должен осуществляться дифференцированно, с обязательным учётом индивидуальных анатомо-функциональных особенностей и факторов риска, способствующих развитию гиршпрунг-ассоциированного энтероколита. Основная цель оперативного лечения заключается в восстановлении эвакуаторно-транспортной функции кишечника.

4. Трансанальные методы низведения толстой кишки по Делаторе–Мондрагон и Свенсон–Лайк с формированием колоректального анастомоза являются радикальными способами хирургического лечения болезни Гиршпрунга у детей. Показано, что данные методики отличаются меньшей операционной травматичностью и более низким риском развития осложнений по сравнению с двухэтапной операцией по методике Соаве–Ленюшкина. В то же время, несмотря на высокую эффективность последней, её применение требует более строгого отбора пациентов и проведения интенсивной программы послеоперационной реабилитации.

5. После выполнения брюшинно-промежностной проктопластики и/или трансанального низведения толстой кишки частота рецидивов болезни Гиршпрунга составляет 5–15 %. Наибольшую уязвимость демонстрируют дети первого года жизни, у которых нередко отсутствуют выраженные клинико-рентгенологические признаки аганглиоза толстой кишки. В связи с этим у данной категории пациентов

проведение хирургического вмешательства обязательно сопровождается интраоперационной биопсией толстой кишки, что позволяет уточнить протяжённость патологического процесса и снизить риск нерадикального лечения.

6. Основные задачи оперативного лечения болезни Гиршпрунга заключаются в обеспечении полноценного транзита кишечного содержимого, предупреждении запоров и недержания кала, исключении патологических потерь жидкости и микроэлементов, а также устранении воспалительных изменений в низведённой кишке. Достижение этих целей возможно при условии своевременной диагностики, дифференцированного выбора метода хирургического вмешательства, эффективной профилактики осложнений и целенаправленного ведения пациентов в отдалённом периоде. После коррекции болезни Гиршпрунга качество жизни во многом определяется сроком, прошедшим с момента операции, а также активным диспансерным наблюдением на протяжении не менее трёх лет с обязательным выполнением мероприятий, направленных на восстановление функциональной активности кишечника.

Степень достоверности результатов. Результаты исследования, положения, выносимые на защиту, а также практические рекомендации основаны на анализе значительного клинического материала, включающего 143 наблюдения. В работе использованы современные методы диагностики и различные хирургические подходы при лечении болезни Гиршпрунга. По материалам исследования опубликованы научные статьи и тезисы в рецензируемых изданиях Российской Федерации и Республики Таджикистан.

Соответствие диссертации паспорту научной специальности.

Избранное исследование соответствует паспорту ВАК при Президенте Республики Таджикистан по специальности 3.1.19 – Детская хирургия, в частности следующим подпунктам: 3.1. Этиология, патогенез, диагностика и лечение врождённых заболеваний толстой кишки (слепой, восходящей, поперечной, нисходящей, сигмовидной и прямой кишки). 3.2. Хронические запоры у детей:

патогенез и методы лечения. 3.4. Предоперационная подготовка, хирургическая тактика, лечение и ведение послеоперационного периода.

Личный вклад соискателя ученой степени в исследовании.

Клиническое исследование, выполнение диагностических процедур, наблюдение за пациентами, непосредственное участие в проведении хирургических вмешательств и лечении, обработка и анализ полученных данных, подготовка текста диссертации, научных публикаций и докладов, а также проведение оперативных вмешательств в 60 % случаев были выполнены лично автором.

Апробация и реализация результатов диссертации.

Основные положения диссертационной работы были доложены на:

- II ежегодной научно-практической конференции НОУ «Медико-социальный институт Таджикистана», посвящённой 30-летию XVI сессии Верховного Совета Республики Таджикистан и 25-летию национального единства, с международным участием на тему «Медико-социальное учение — новое направление в развитии образования, практики и науки (достижения, проблемы и перспективы развития) в Республике Таджикистан» (28–29 октября 2022 г.);
- III ежегодной научно-практической конференции с международным участием на тему «Актуальные проблемы клинической и социальной медицинской науки, пути её развития в Республике Таджикистан» (22–23 сентября 2023 г.);
- Конгрессе Ассоциации детских хирургов Центральной Азии с международным участием «Инновационные технологии в педиатрии и хирургии детского возраста» (2–4 октября 2024 г.);
- IV ежегодной республиканской научно-практической конференции НОУ «Медико-социальный институт Таджикистана» на тему «Стратегия развития медицинской и социальной науки в Республике Таджикистан: опыт, проблемы и пути их решения» (18–19 октября 2024 г.);
- Республиканской апрельской научно-практической конференции молодых учёных и студентов НОУ «Медико-социальный институт Таджикистана» на тему

«Медико-социальное образование: инновационные подходы, опыт, проблемы и пути их решения» (18 апреля 2025 г.);

- I Конгрессе Евразийской конфедерации детских хирургов и международной научно-практической конференции «Инновационные технологии хирургии детского возраста» (Самарканд, Узбекистан, 19–20 сентября 2025 г.).

Публикации по теме диссертации. По теме диссертационной работы опубликовано 17 научных трудов, в том числе 11 статей в рецензируемых научных журналах, рекомендованных ВАК при Президенте Республики Таджикистан; 6 публикаций в материалах конференций и симпозиумов. Получен 1 патент на изобретение - «Устройство для оценки состояния сфинктерного аппарата прямой кишки» (17.04.2023, № ТД 1370). Зарегистрированы 2 рационализаторских предложения: «Способ ретракции анального отверстия при болезни Гиршпрунга у детей» (удостоверение № 000583); «Способ клиновидного иссечения серозно-мышечного футляра при трансанально-эндоректальном низведении по Делло Торре–Мондрагону у детей, страдающих болезнью Гиршпрунга» (удостоверение № 000579).

Структура и объем диссертации. Диссертационная работа изложена на 383 страницах компьютерного текста, содержит 44 таблицы, 66 рисунков и включает: введение, обзор литературы, главу с описанием материалов и методов исследования, 5 глав собственных исследований, выводы, практические рекомендации и список литературы. Библиографический список содержит 356 источников, из них 54 русскоязычных и 302 работы зарубежных авторов.

ГЛАВА 1. СОВРЕМЕННЫЕ ПРЕДСТАВЛЕНИЯ О БОЛЕЗНИ ГИРШПРУНГА У ДЕТЕЙ (ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ)

1.1. Исторический аспект изучения болезни Гиршпрунга

История изучения болезни Гиршпрунга насчитывает более 130 лет научных исследований и начинается с её первого клинического описания. В 1886 году датский педиатр Гаральд Гиршпрунг представил случай двух младенцев с выраженным мегаколоном, обусловленным отсутствием нервных ганглиев в стенке кишечника [15, с 172-174; 57, с 1458-1460; 177, с 112-115]. Это открытие стало отправной точкой для дальнейшего систематического изучения данной патологии.

В первой половине XX века болезнь Гиршпрунга рассматривалась преимущественно как редкая форма хронического запора. В 1948 году американский хирург О. Свенсон предложил первую радикальную хирургическую методику удаления аганглионарного сегмента с формированием анастомоза, что стало революционным прорывом в лечении [30, с 203-206]. В дальнейшем были разработаны альтернативные методики Дюамеля (1956 г.) [308, с 609-612], Соаве (1964 г.) [148, с 151-157] и их модификации, направленные на снижение операционной травматичности и улучшение функциональных результатов.

Во второй половине XX века учёные выявили связь болезни Гиршпрунга с нарушениями миграции нервных клеток во время эмбрионального развития. Генетические исследования позволили установить мутации в гене RET как один из основных факторов риска [281, с 451-456; 298, с 777-780; 327, с 759-763]. Это открытие дало импульс к развитию молекулярно-генетической диагностики заболевания.

В конце XX - начале XXI века хирургическое лечение стало менее инвазивным благодаря внедрению лапароскопических [7, с 5-8; 51, с 310-313; 80, с 299-302; 109, с 1021-1026; 154, с 904] и трансанальных техник. Современные исследования сосредоточены на совершенствовании ранней диагностики,

разработке оптимальных алгоритмов реабилитации и изучении роли кишечной микробиоты в послеоперационном восстановлении.

Сегодня болезнь Гиршпрунга продолжает оставаться предметом научных дискуссий, особенно в аспектах генетической предрасположенности, мультифакторного патогенеза и оптимизации хирургических методик, что делает её изучение актуальным направлением детской хирургии и гастроэнтерологии.

1.2. Этиология и патогенез заболевания

Этиология.

Болезнь Гиршпрунга рассматривается как сложное врождённое мультигенное заболевание, связанное с нарушениями эмбриогенеза и дефектами миграции/дифференцировки клеток нервного гребня, что приводит к неполному формированию энтеральной нервной системы. Как подчёркивают L. Ambartsumyan и соавт., «восприимчивость к болезни Гиршпрунга в первую очередь обусловлена изменениями в нескольких генах, которые ухудшают передачу сигнала через рецептор тирозинкиназы RET» [67, с 8-15]. Соответственно, «ведущая роль в молекулярных механизмах заболевания отводится нарушениям сигнального пути RET; при этом в синдромальных и отдельных семейных формах описаны редкие высокопенетрантные варианты в ряде генов, вовлечённых в развитие энтеральной нервной системы и миграцию нейрокрестовых клеток (RET, GDNF/GFRA1, SOX10, EDNRB/EDN3/ECE1, PNOX2B, ZEB2 и др.)» [67, с 8-21].

Наследование болезни Гиршпрунга может быть: «аутосомно-доминантным или аутосомно-рецессивным, а в ряде случаев встречаются спорадические формы». Часто заболевание наблюдается в сочетании с генетическими синдромами, такими как синдром Дауна, синдром Ваарденбурга и множественные эндокринные неоплазии [28, с 84-88; 32, с 303-307; 85, с 833-836; 136, с 759-763; 271, с 387-390; 328, с 1451 - 1455].

Патогенез

Основной патогенетический механизм болезни Гиршпрунга — аганглиоз, то есть отсутствие ганглионарных клеток в интрамуральных нервных сплетениях кишечника (ауэрбаховом и мейснеровом). Как отмечают С.М. Calkins и соавт. (в переводе): «при болезни Гиршпрунга переменный сегмент ободочной кишки лишён нормальных элементов энтеральной нервной системы» [91, с 51-58]. Это связано с нарушением миграции нейральных гребневых клеток во время эмбрионального развития на 5–12-й неделе гестации [13, с 309-312; 18, с 217-226; 64, с 729-732; 69, с 1550-1553; 102, с 215-221; 109, с 1021-1026].

Как отмечает ряд исследователей: «отсутствие нервных ганглиев приводит к стойкому спазму пораженного участка кишечника, нарушению перистальтики и формированию функциональной кишечной непроходимости. Проксимальные отделы кишечника при этом подвергаются компенсаторному расширению и гипертрофии, что со временем приводит к мегаколону» [16, с 44-47; 61, с 1865-1868; 95, с 89-96].

Кроме моторных нарушений, у пациентов с болезнью Гиршпрунга изменяется микробный состав кишечника, что, по данным литературы: «повышает риск развития гиршпрунг-ассоциированного энтероколита - опасного осложнения, сопровождающегося воспалением, токсическим расширением кишечника и риском перфорации» [26, с 35-40; 46, с 77-80; 67, с 8-20; 76, с 99-101; 222, art. 853217; 263, с 518-522; 306, E79-E80; 348, с 329-334].

Таким образом, болезнь Гиршпрунга -это мультифакторное заболевание, в основе которого лежит генетически обусловленный дефект развития нервных структур кишечника, приводящий к хронической кишечной дисфункции, тяжелым осложнениям и требующий хирургического лечения.

1.3. Классификация форм болезни Гиршпрунга

В современной литературе представлено несколько классификаций болезни Гиршпрунга, основанных на протяжённости аганглионарного участка, клинических

проявлениях и генетических особенностях заболевания. Такими примерами являются следующие: «1. По протяженности поражённого сегмента кишечника:

- Короткосегментарная форма (Short-segment disease) - наиболее частая (75-80 % случаев). Аганглионарный участок ограничен ректосигмоидным отделом кишечника [88, с 157-161].

- Длинносегментарная форма (Long-segment disease) - встречается в 15-20 % случаев, поражает ободочную кишку проксимальнее сигмовидной [52, с 23-25; 88, с 157-161; 144, с 215-218; 270, с 1453-1458; 305, с 867-872].

- Тотальная форма (Total colonic aganglionosis, ТСА) - характеризуется аганглиозом всей толстой кишки и в некоторых случаях дистального отдела тонкого кишечника (5-7 % случаев) [17, с 232-235; 49, с 411-417; 79, с 319-325; 163, с 1649-1653; 208, с 1401-1404; 249, с 1530-1534].

- Сверхдлинный аганглиоз (Zuelzer-Wilson syndrome)- редкая форма, при которой поражается вся толстая кишка и значительная часть тонкого кишечника [148, с 151-156].

2. По клиническому течению:

- Острая (неонатальная) форма - проявляется в первые дни жизни новорожденного упорными запорами, выраженным вздутием живота и симптомами кишечной непроходимости [19, с 38-32; 20, с 109-116; 41, с 83-86; 69, с 1550-1553; 162, с 273-276; 197, с 513-520; 350, с 124-127].

- Подострая (младенческая) форма - дебютирует в первые месяцы жизни, характеризуется периодическими эпизодами задержки стула и увеличением объема живота [31, с 87-89; 42, с 11-16; 132, с 324-328; 260, с 238-241; 316, с 1005-1010].

- Хроническая (поздняя) форма - выявляется в возрасте 2-5 лет, протекает со стойкими запорами, задержкой роста и деформацией кишечника [22, с 86; 190, с 24-28; 225, с 1513-1520; 250, с 104-108].

3. По генетическим и гистологическим особенностям:

Генетические формы обусловлены мутациями в гене RET и других нейротрофических факторах (EDNRB, GDNF, PHOX2B). Эти формы могут быть как изолированными, так и ассоциированными с наследственными синдромами, включая синдром Дауна и синдром Ваарденбурга [28, с 84-89; 81, S156-S167; 85, с 833-835; 125, с 1477-1478].

Гистологически различают:

- Классическую форму - отсутствие ганглионарных клеток в подслизистом и мышечном слоях кишечника [55, с 95-97; 106, с 207-211; 120, art. e0197394; 160, с 200-204; 324, с 2430-2433].
- Смешанную форму - частичная гипоплазия ганглионарных клеток, приводящая к менее выраженной клинической картине («гипоаганглиоз»)» [108, с 696-701; 175, с 742-748; 289, с 427-432; 305, с 867-872].

Таким образом, классификация болезни Гиршпрунга играет важную роль в выборе тактики диагностики и лечения, а также в прогнозировании исходов хирургического вмешательства. Современные исследования продолжают уточнять классификационные критерии, дополняя их новыми молекулярно-генетическими и функциональными характеристиками.

1.4. Клинические проявления и осложнения

Клинические проявления и осложнения болезни Гиршпрунга зависят от протяжённости аганглионарного сегмента, возраста дебюта заболевания и степени компенсации моторно-эвакуаторной функции кишечника. Согласно литературным данным: «основными симптомами являются стойкие запоры, вздутие живота, задержка отхождения мекония у новорождённых, эпизоды кишечной непроходимости, недостаточная прибавка массы тела и выраженный метеоризм» [68, art. 2680; 69, с 1550-1553; 112, с 1177-1180; 200, с 2733-2737; 251, с 83-88]. В тяжёлых случаях развивается прогрессирующее расширение проксимальных отделов кишечника (мегаколон), что приводит к нарушению питания и задержке

физического развития [33, с 45-48; 47, с 195-199; 256, с 113-118; 307, E80-E90]. Клинические проявления могут варьировать от острой кишечной непроходимости в неонатальном периоде до хронического запора у детей старшего возраста, что требует проведения дифференциальной диагностики с другими формами функциональных нарушений кишечника [37, с 10-16; 62, art. 1174; 100, с 523-528; 250, с 104-108].

Авторы отмечают, что: «к числу наиболее серьёзных осложнений относится гиршпруг-ассоциированный энтероколит, развивающийся в 25-35 % случаев и характеризующийся лихорадкой, профузной диареей, интоксикацией, электролитными нарушениями и риском развития перфорации кишечника» [35, с 5-9; 48, с 2-5; 67, с 8-16; 184, с 1509-1513]. В то же время другие авторы утверждают, что: «токсическое расширение кишечника, возникающее на фоне длительной обструкции, может приводить к некрозу стенки кишечника и перитониту» [27, с 103-108; 44, с 264-267; 118, с 96-102; 344, с 99-103]. В послеоперационном периоде, согласно литературным данным: «возможны функциональные расстройства, включая хронические запоры, недержание кала, синдром избыточного бактериального роста и расстройства моторики кишечника» [122, с 563-567; 281, с 451-456]. Частота послеоперационных осложнений по данным разных авторов: «варьирует и зависит от метода хирургического вмешательства, протяжённости аганглиоза и своевременности реабилитационных мероприятий» [41, с 83-86; 43, с 7-12; 186, art. 85; 281, с 451-456].

Таким образом, болезнь Гиршпрунга сопровождается выраженной клинической симптоматикой и высоким риском осложнений, что требует своевременной диагностики, индивидуализированного подхода к хирургическому лечению и эффективных реабилитационных программ для минимизации неблагоприятных последствий.

В работах зарубежных учёных подробно рассмотрены различные аспекты болезни Гиршпрунга, включая диагностику, лечение, послеоперационные

осложнения и качество жизни пациентов. Так, в исследованиях Puri P., Shinkai M. (2019) и Heuckeroth R.O. (2018) освещены: «современные стратегии диагностики, подчёркивается важность молекулярно-генетических методов и необходимость совершенствования хирургических подходов» [129, с 35-40; 168, с 589-592]. В систематических обзорах Neuvonen M.I. et al. (2017) и Veras L.V., Victor J.R. (2020) акцентируется внимание на долгосрочных результатах хирургического лечения, выявляются пробелы в реабилитации и подчёркивается необходимость индивидуального подхода к ведению пациентов [249, с 1530-1534; 319, с 21-24]. В работе Fuchs J.R. et al. (2018) изучено влияние болезни Гиршпрунга на качество жизни пациентов, подчёркивается важность комплексной реабилитации, включающей коррекцию моторных нарушений кишечника и психологическую поддержку [245, с 3499-3506]. Исследования Stensrud K.J. et al. (2017) и Thakkar H.S. et al. (2017) анализируют: «эффективность трансанального эндоректального и лапароскопически ассистированного методов хирургического лечения, демонстрируя их преимущества в снижении травматичности вмешательства и улучшении функциональных исходов» [63, e41-e48; 157, с 2375-2378]. В работе Martucciello G. et al. (2019) подробно рассматриваются генетические аспекты болезни Гиршпрунга, включая мутации в генах RET, EDNRB, RHOX2B и их влияние на развитие заболевания [52, с 28-31; 109, с 1021-1026; 110, art. 23; 125, с 1477-1478]. В исследованиях Goldenberg J.Z. et al. (2017) и Austin K.M. (2012) изучены механизмы развития гиршпрунг-ассоциированного энтероколита, выявлены ключевые предрасполагающие факторы и предложены методы его профилактики, включая применение пробиотиков и антибактериальной терапии [50, с 118-122; 67, с 8-20; 69, с 1050-1054; 240, с 5635-5638].

Таким образом, работы зарубежных учёных подчёркивают актуальность дальнейших исследований в области диагностики, хирургического лечения, профилактики осложнений и комплексной реабилитации пациентов с болезнью Гиршпрунга.

1.5. Современные методы диагностики

На сегодняшний день в международной практике диагностика болезни Гиршпрунга основывается на комплексном подходе, включающем клинические, лабораторные, рентгенологические, вирусологические, иммунологические, генетические и гистохимические методы, позволяющие выявить аганглиоз, определить его протяжённость и исключить другие патологические состояния. Современные исследования направлены на: «совершенствование методов ранней диагностики, что особенно важно в неонатальном периоде, так как своевременное выявление заболевания позволяет избежать развития тяжёлых осложнений. В ряде работ подчёркивается высокая диагностическая значимость ирригографии с водорастворимым контрастом, которая остаётся «золотым стандартом» визуализации зоны перехода от расширенного проксимального отдела кишечника к суженному аганглионарному сегменту» [12, с 204; 77, с 270-274; 91, с 51-57; 160, с 200-204].

За последнее десятилетие ведётся активное изучение молекулярно-генетических аспектов диагностики болезни Гиршпрунга, особое внимание уделяется выявлению мутаций в генах RET, EDNRB, PHOX2B и GDNF, ассоциированных с наследственными формами данной патологии. Международные исследования подчёркивают: «значимость проведения генетического скрининга у детей с обременённым семейным анамнезом, а также у пациентов, имеющих сопутствующие синдромы, такие как синдром Дауна и синдром Ваарденбурга» [11, с 10-13; 74, с 101-106; 81, S156-S169; 94, с 3137-3144; 95, с 89-86; 109, с 1021-1026; 111, с 923-926; 160, с 200-204; 281, с 451-457]. Кроме того, современные научные работы рассматривают иммунологические механизмы развития заболевания, включая возможное влияние воспалительных и аутоиммунных процессов на формирование аганглиоза [69, с 1550-1553; 160, с 200-204; 178, с 722-726; 291, с 859-863].

В международной клинической практике всё большее внимание уделяется: «ректальной биопсии с гистохимическим анализом, которая остаётся основным методом подтверждения диагноза. Биопсийный материал исследуется на наличие ацетилхолинэстеразы, а также проводится иммуногистохимическое окрашивание, что позволяет с высокой точностью определить отсутствие ганглионарных клеток» [160, с 200-204; 173, art. 842365; 229, с 234-238]. Развитие неинвазивных диагностических методов, таких как аноректальная манометрия, также привлекает внимание учёных, поскольку: «данный метод позволяет выявить функциональные нарушения моторики кишечника без необходимости проведения биопсии» [68, art.2680; 115, с 1785-1790; 188, с 740-745; 286, с 1656-1660].

Однако, несмотря на значительный прогресс в области диагностики, остаются нерешённые вопросы, связанные с ложноотрицательными и ложноположительными результатами биопсии, что затрудняет точное установление диагноза у пациентов с пограничными формами болезни. Кроме того: «недостаточная доступность молекулярно-генетических тестов, высокая стоимость исследований и отсутствие стандартных протоколов скрининга затрудняют их широкое применение в клинической практике». Также существует проблема поздней диагностики у пациентов с атипичными формами заболевания, у которых: «симптомы проявляются в более позднем возрасте или имеют стертый характер, что приводит к задержке лечения и повышенному риску осложнений» [34, с 245; 173, art. 842365; 250, с 104-108; 318, с 1160-1162].

Таким образом, в международной медицинской практике продолжается активное совершенствование диагностических подходов к болезни Гиршпрунга, направленных на повышение точности выявления заболевания, раннюю диагностику и индивидуализацию лечения, однако необходимость стандартизации методов, доступности современных генетических исследований и разработки новых, менее инвазивных диагностических подходов остаётся актуальной задачей для современной медицины.

1.6. Современные методы лечения болезни Гиршпрунга

В мировой литературе описаны различные методы лечения болезни Гиршпрунга, которые направлены на устранение аганглиоза, восстановление моторно-эвакуаторной функции кишечника и предотвращение послеоперационных осложнений. Согласно литературным данным: «основным методом лечения остаётся хирургическое вмешательство, включающее как традиционные, так и малоинвазивные техники. В классических операциях, таких как методики Свенсона, Дюамеля и Соаве, выполняется резекция аганглионарного сегмента с формированием колоанального анастомоза» [30, с 203-208; 32, с 303-308; 148, с 151-162; 196, с 557-561; 308, с 609-612]. Однако в последние десятилетия предпочтение отдаётся: «малоинвазивным методикам, в частности лапароскопически-ассистированным и трансанальным эндоректальным операциям, которые демонстрируют меньшую травматичность, более короткий реабилитационный период и снижение риска послеоперационных осложнений» [31, с 87-89; 39, с 375; 96, art. 96; 189, с 321-325; 202, с 006063].

В литературе отмечается, что: «трансанальная эндоректальная резекция (TERPT) становится стандартом хирургического лечения у новорождённых и младенцев, позволяя выполнить вмешательство без необходимости лапаротомии, что значительно сокращает восстановительный период» [39, с 375; 47, с 195-199; 93, с 81-87; 99, с 430-433; 204, с 770-773]. В то же время у пациентов с тотальным аганглиозом кишечника требуется более сложная хирургическая тактика, включающая стадийные операции и возможное наложение временной стомы [49, с 411-416; 117, с 151-158; 249, с 1530-1535; 269, с 1235-1241; 292, с 196-202].

Кроме хирургического вмешательства, в международных исследованиях рассматривается: «роль медикаментозной терапии и антибактериальной профилактики в комплексном лечении болезни Гиршпрунга. Применение антибиотиков показано как в предоперационном периоде, так и в

послеоперационном для предотвращения развития гиршпрунг-ассоциированного энтероколита, который остаётся одним из наиболее серьёзных осложнений заболевания» [2, с 3; 10, с 56-62; 26, с 35-40; 27, с 103-108; 70, e13797; 75, с 517-520; 165, с 655-658; 183, с 1134-1138; 268, с 77-81; 273, с 751-756]. Современные работы также подчёркивают: «важность восстановления кишечной микробиоты, включая использование пробиотиков и пребиотиков для нормализации кишечной флоры после хирургического вмешательства» [15, с 172-178; 92, art. e1009008; 178, с 722-726; 232, с 1029-1032].

Послеоперационная реабилитация занимает важное место в ведении пациентов с болезнью Гиршпрунга. В мировой практике разработаны: «комплексные программы, включающие диетотерапию, физиотерапию, медикаментозную коррекцию моторики кишечника и психологическую поддержку» [35, с 5-8; 219, с 437-442; 284, с 187-190]. Особое внимание уделяется пациентам, у которых после операции сохраняются функциональные нарушения, такие как хронические запоры, недержание кала или синдром избыточного бактериального роста [11, с 71-76; 20, с 109-119; 122, с 563-568; 145, с 3915-3925; 284, с 187-190]. В литературе отмечается, что: «индивидуализированный подход к реабилитации и длительное диспансерное наблюдение способствуют улучшению функциональных исходов и качества жизни пациентов» [40, с 85-88; 60, с 1119-1122; 241, с 1458-1460; 248, с 721-726].

Однако, несмотря на достижения в хирургии и комплексном ведении пациентов с болезнью Гиршпрунга, остаются: «нерешённые вопросы, касающиеся долгосрочных функциональных исходов и риска развития послеоперационных осложнений. В ряде случаев пациенты продолжают испытывать нарушения дефекации, которые могут снижать качество жизни, что требует дальнейшего изучения механизмов послеоперационной дисфункции кишечника» [42, с 11-17; 113, с 708-716; 245, с 3499-3506]. Кроме того, необходима стандартизация послеоперационной реабилитации, так как существующие подходы варьируются в

зависимости от клиники и региона, а их эффективность остаётся недостаточно изученной.

Ещё одной проблемой является: «оптимизация хирургической тактики у пациентов с длинносегментарными и тотальными формами болезни Гиршпрунга, поскольку у данной категории больных высок риск рецидивирующих запоров, нарушений всасывания и задержки физического развития» [34, с 245; 98, с 466-474; 250, с 104-108; 269, с 1235-1240]. Также остаются вопросы, касающиеся использования пробиотиков и антибактериальной терапии, так как в литературе пока нет единого мнения относительно их дозировок, длительности применения и долгосрочного влияния на кишечную флору [33, с 45-49; 101, art. zrab 143; 104, vol.94; 141, с 614-618].

Таким образом, современные исследования подтверждают, что лечение болезни Гиршпрунга должно быть мультидисциплинарным, включая оптимальный выбор хирургического метода, эффективную антибактериальную профилактику и комплексную послеоперационную реабилитацию, однако дальнейшие исследования необходимы для совершенствования методик, снижения частоты послеоперационных осложнений и повышения эффективности долгосрочного ведения пациентов.

1.7. Функциональная реабилитация

Несмотря на постоянное усовершенствование радикальной и реконструктивно-восстановительной операции: «при колопроктологической патологии у детей, особенно при внутрибрюшных резекциях и брюшино-промежностной резекции толстой кишки при болезни Гиршпрунга, как правило в послеоперационный период отмечается задержка стула функционального характера» [43, с 7-13; 53, с 58; 110, art. 23]

Реабилитацией в медицине называется: «комплекс мероприятий, направленных на восстановление утраченных или нарушенных функций организма,

улучшение физического и психоэмоционального состояния пациента, а также его социальную адаптацию после перенесённого заболевания или хирургического вмешательства. Включает в себя медицинскую, физическую, психологическую и социальную реабилитацию, которые в совокупности способствуют повышению качества жизни пациента и его возвращению к активной деятельности» [40, с 85-88; 84, с 1190-1195; 219, с 437-442]

Функциональная реабилитация — это: «комплекс лечебных и восстановительных мероприятий, направленных на восстановление и поддержание утраченных или нарушенных функций организма, улучшение адаптации пациента к повседневной жизни и предотвращение осложнений. Включает медикаментозные, физиотерапевтические, диетические, психологические и физические методы, обеспечивающие коррекцию моторно-эвакуаторных, нейромышечных и других жизненно важных функций. Функциональная реабилитация особенно важна после хирургических вмешательств и при хронических заболеваниях, так как позволяет повысить эффективность лечения, минимизировать последствия патологии и улучшить качество жизни пациента» [150, с 419-424; 248, с 721-726; 249, с 1530-1535].

В мировой литературе функциональная реабилитация пациентов после хирургического лечения болезни Гиршпрунга рассматривается как ключевой этап, направленный на восстановление моторно-эвакуаторной функции кишечника, профилактику послеоперационных осложнений и улучшение качества жизни. Важнейшими направлениями реабилитации являются коррекция кишечной моторики, нормализация микробиоты, восстановление сфинктерного аппарата и социальная адаптация пациентов [83, с 735-741; 230, с 307-311; 233, с 689-694; 321, с 89-96].

Методы функциональной реабилитации включают: «диетотерапию, медикаментозную коррекцию, физиотерапию, лечебную физкультуру (ЛФК), психологическую поддержку и диспансерное наблюдение. В литературе

подчёркивается важность индивидуального подхода, учитывающего протяжённость аганглиоза, метод оперативного лечения и наличие послеоперационных осложнений, таких как хронические запоры, энтероколит, недержание кала и синдром избыточного бактериального роста» [114, с 13-18; 122, с563-566; 284, с 187-190].

В работах зарубежных учёных: «диетотерапия рассматривается как важнейший компонент функциональной реабилитации пациентов после хирургического лечения болезни Гиршпрунга. Особое внимание уделяется рациональному питанию, направленному на улучшение моторики кишечника и предотвращение запоров, что способствует более быстрому восстановлению и повышению качества жизни пациентов» [237, с 45-50; 241, с 1458-1460].

В ряде исследований подчёркивается эффективность питания, богатого пищевыми волокнами, поскольку клетчатка способствует увеличению объёма каловых масс, их размягчению и ускорению кишечного транзита. Указывается, что: «включение в рацион цельнозерновых продуктов, фруктов и овощей помогает восстановить нормальную перистальтику кишечника. Однако отмечается, что у некоторых пациентов чрезмерное потребление клетчатки может вызывать вздутие живота и дискомфорт, поэтому подход к коррекции питания должен быть индивидуальным и адаптированным к особенностям организма» [33, с 45-49; 90, с 258-260; 237, с 45-50; 248, с 721-726].

В литературе также описана роль пробиотиков в восстановлении кишечной микробиоты после операции. Исследования подтверждают, что: «определённые штаммы пробиотиков, такие как *Bifidobacterium animalis* DN-173 010, способствуют улучшению моторики кишечника и снижению частоты запоров. В клинических наблюдениях пробиотические комплексы демонстрируют положительное влияние на состав микрофлоры, снижая риск послеоперационных осложнений, включая гиршпрунг-ассоциированный энтероколит» [128, с 81-87; 178, 722-726; 292, с 196-201].

В работах учёных также подчёркивается: «важность исключения продуктов, способствующих газообразованию, таких как бобовые, некоторые виды капусты, газированные напитки и продукты с высоким содержанием простых сахаров. Рекомендуются индивидуальный подбор диеты, исключая пищу, которая может вызывать вздутие живота и болевой синдром, тем самым снижая дискомфорт в послеоперационном периоде» [141, с 614-618; 267, с 8770-8773; 300, с 911-916].

Важную роль в реабилитации играет поддержание адекватного водного баланса, поскольку обезвоживание может усугублять послеоперационные запоры. В международных рекомендациях отмечается, что достаточное потребление жидкости способствует размягчению каловых масс и улучшает их эвакуацию из кишечника. Особое внимание уделяется контролю водного баланса у детей, так как они более подвержены обезвоживанию [33, с 45-49; 42, с 11-17; 146, с 201-205; 268, с 77-81].

Однако, несмотря на успехи в изучении диетотерапии, в работах зарубежных учёных отмечаются: «нерешённые вопросы, связанные с оптимальными схемами питания в зависимости от возраста пациента, протяжённости резекции и наличия послеоперационных осложнений. Также остаются дискуссионными длительность применения пробиотиков, выбор их оптимального состава и влияние различных типов клетчатки на моторику кишечника» [168, с 589-595; 207, с 1124-1128; 292, с 196-202].

Таким образом, в работах зарубежных учёных диетотерапия рассматривается как неотъемлемая часть комплексной реабилитации пациентов с болезнью Гиршпрунга. Комплексный подход, включающий питание, богатое пищевыми волокнами, использование пробиотиков, исключение газообразующих продуктов и поддержание адекватного водного баланса, способствует улучшению функции кишечника и повышению качества жизни пациентов. Однако дальнейшие исследования необходимы для оптимизации подходов к питанию, особенно в долгосрочной перспективе послеоперационного ведения.

В работах ряда учёных медикаментозная коррекция послеоперационных состояний при болезни Гиршпрунга рассматривается как важный компонент комплексной терапии, направленной на восстановление нормальной функции кишечника и предотвращение осложнений. Особое внимание уделяется применению осмотических слабительных, прокинетики, спазмолитиков, а также пробиотиков и пребиотиков для коррекции кишечной микробиоты [33, с 45-49; 130, с 1210-1215; 176, с 1011-1016; 247, с 13-18; 335, с 321-325].

Прокинетики.

Прокинетики, такие как прукалоприд, используются для стимуляции моторики кишечника, особенно в случаях, когда осмотические слабительные недостаточно эффективны. Прукалоприд, являющийся селективным агонистом 5-HT₄-рецепторов, усиливает перистальтику и ускоряет кишечный транзит. Он одобрен для лечения хронического запора у пациентов, не отвечающих на стандартную терапию. Однако его применение должно быть тщательно контролируемым, учитывая возможные побочные эффекты и противопоказания.

Спазмолитики.

Спазмолитические препараты, такие как дротаверин, применяются для снятия спазмов гладкой мускулатуры кишечника, которые могут возникать после оперативного вмешательства. Их использование помогает уменьшить болевые ощущения и улучшить прохождение кишечного содержимого. Однако длительное применение спазмолитиков требует осторожности из-за возможного влияния на тонус кишечной мускулатуры.

Пробиотики и пребиотики.

Послеоперационные изменения микробиоты кишечника могут приводить к развитию синдрома избыточного бактериального роста (СИБР) и гиршпрунг-ассоциированного энтероколита. Для профилактики и лечения этих состояний в мировой практике широко применяются пробиотики и пребиотики. Пробиотики, содержащие штаммы *Saccharomyces boulardii*, *Lactobacillus* и *Bifidobacterium*,

способствуют восстановлению нормальной микрофлоры и подавлению патогенных микроорганизмов. Мета-анализ 21 рандомизированного клинического исследования показал, что использование *S. boulardii* снижает риск развития антибиотико-ассоциированной диареи у пациентов, получающих антибактериальную терапию. Пребиотики, такие как инулин и фруктоолигосахариды, служат питательной средой для полезных бактерий, способствуя их росту и активности [116, с 112-118; 172, с 523-525; 255, с 200-204].

Комплексный подход.

Важным аспектом медикаментозной коррекции является: «индивидуальный подход к каждому пациенту с учётом его клинического состояния, возраста, объёма хирургического вмешательства и наличия сопутствующих заболеваний. Комбинация осмотических слабительных, прокинетиков, спазмолитиков и пробиотиков позволяет эффективно восстанавливать функцию кишечника, предотвращать развитие осложнений и способствовать повышению качества жизни пациентов после оперативного лечения болезни Гиршпрунга» [85, с 833-836; 196, с 557-561; 273, с 751-756].

Тем не менее, несмотря на достигнутые положительные результаты, остаётся необходимость в проведении дальнейших исследований, направленных на совершенствование терапевтических подходов и их оптимизацию, определения длительности применения препаратов и оценки их долгосрочной эффективности и безопасности [133, с 465-470; 166, с 98-103; 346, с 11-13].

В работах зарубежных учёных физиотерапия и лечебная физкультура (ЛФК) рассматриваются как: «важные компоненты реабилитации пациентов после хирургического лечения болезни Гиршпрунга. Эти методы направлены на восстановление моторно-эвакуаторной функции кишечника, улучшение кровообращения в брюшной полости и нормализацию тонуса мышц тазового дна» [7, с 116-118; 86, с 977-980; 235, с 95; 238, с 435-440; 332, с 81-86].

Электростимуляция тазового дна.

Электростимуляция мышц тазового дна применяется для улучшения их тонуса и координации, что способствует нормализации акта дефекации. Исследования показывают, что: «регулярное использование электростимуляции у пациентов с идиопатическим мегаректумом приводит к значительному улучшению симптоматики, снижению частоты запоров и улучшению качества жизни. Рекомендуются сочетание электростимуляции с методами биологической обратной связи (БОС-терапии) для достижения наилучших результатов» [14, с 184-190; 86, с 977-980; 170, с 114-118; 276, с 289 - 292].

Массаж передней брюшной стенки и дыхательная гимнастика.

Массаж живота и дыхательные упражнения способствуют: «стимуляции перистальтики кишечника и улучшению кровообращения в органах брюшной полости. Эти методы особенно полезны в послеоперационном периоде для предотвращения спаечных процессов и восстановления нормальной моторики кишечника. Регулярное выполнение данных процедур под контролем специалистов способствует ускорению реабилитации и снижению риска развития послеоперационных осложнений» [72, с 1135-1140; 184, с 1504-1514; 257, с 875-881; 341, с 256-260].

Биологическая обратная связь (БОС-терапия).

БОС-терапия направлена на обучение пациентов контролю за функцией мышц тазового дна и анального сфинктера посредством визуальной или аудиальной обратной связи. С помощью специальных датчиков регистрируются физиологические параметры, которые отображаются на экране в реальном времени, позволяя пациенту осознанно управлять процессами дефекации. Исследования показывают, что: «применение БОС-терапии у детей с нарушениями дефекации приводит к значительному улучшению симптоматики и восстановлению нормальной функции кишечника» [231, с 2480-2485; 323, с 851-858; 353, с 85-90].

В одном из исследований, проведённом в России, изучалась эффективность БОС-терапии у детей с нарушениями дефекации. Результаты показали, что после

курса терапии у большинства пациентов наблюдалось значительное улучшение состояния, уменьшение частоты запоров и нормализация акта дефекации [193, с 157-162; 199, с 235-241; 326, art. 33].

В целом: «интеграция физиотерапевтических методов, таких как электростимуляция, массаж, дыхательная гимнастика и БОС-терапия, в программу реабилитации пациентов после хирургического лечения болезни Гиршпрунга способствует ускорению восстановления, улучшению функциональных результатов и повышению качества жизни пациентов» [142, с 303-308; 182, с 251-255; 343, Art. 132].

В работах зарубежных учёных подчёркивается, что: пациенты, перенесшие операцию по поводу болезни Гиршпрунга, часто сталкиваются с психологическими трудностями, такими как тревожные расстройства, социальная дезадаптация и страх перед дефекацией. Эти проблемы особенно выражены у детей с длительной историей кишечной дисфункции, что требует комплексного подхода к реабилитации с обязательным участием детских психологов и специалистов по медицинской реабилитации» [89, с 2325-2329; 120, art. e0197394; 244, с 484-488; 329, с 222-226].

Психологические аспекты послеоперационного периода.

После хирургического вмешательства дети могут испытывать: «страх перед болевыми ощущениями во время дефекации, что приводит к сознательному удержанию стула и усугублению запоров. Кроме того, длительная госпитализация и медицинские процедуры могут вызывать у ребёнка чувство изоляции и тревоги. Исследования показывают, что без надлежащей психологической поддержки эти состояния могут перерасти в хронические поведенческие расстройства» [189, с 321-325; 246, с 3499-3505; 331, с 635-641].

Роль психологической поддержки в реабилитации.

Психологическая поддержка направлена на снижение уровня тревожности, формирование позитивного отношения к лечению и восстановление социальной активности ребёнка. Важными компонентами такой поддержки являются:

- ✓ «Психообразование: объяснение ребёнку и его семье сути заболевания, целей и этапов лечения, что способствует снижению неопределённости и страха.
- ✓ Когнитивно-поведенческая терапия (КПТ): помогает изменить негативные установки и поведенческие паттерны, связанные с дефекацией, обучая ребёнка техникам релаксации и управлению болевыми ощущениями» [245, с 3499-3506; 304, с 125-126]
- ✓ «Игровая терапия: использование игровых методов для выражения эмоций и переживаний, что особенно эффективно у детей младшего возраста.
- ✓ Семейная терапия: поддержка семьи в адаптации к изменениям, обучение родителей навыкам эффективного общения и поддержки ребёнка» [119, с 51-56; 253, art. 109726; 295, с 135-141; 304, с 125-126; 342, e45-e52].

Примеры из зарубежной практики.

В международной практике разработаны специализированные программы реабилитации для детей с болезнью Гиршпрунга, включающие мультидисциплинарные команды (хирурги, гастроэнтерологи, физиотерапевты, психологи) и индивидуальные планы восстановления, что подтверждается исследованиями Neuvonen M.I. et al. (2017), Veras L.V., Victor J.R. (2020) и другими [80, с 299-302; 312, с 522-526]. Например, в некоторых реабилитационных центрах применяются многопрофильные подходы, объединяющие медицинскую и психологическую помощь. Такие программы включают регулярные консультации с психологами, групповые занятия для детей и родителей, а также индивидуальные терапевтические сессии, направленные на преодоление страхов и улучшение качества жизни пациентов [123, art. 89; 269, с 1235-1241; 302, с 275-278].

Таким образом: «интеграция психологической поддержки в программу функциональной реабилитации детей после хирургического лечения болезни Гиршпрунга является критически важной. Комплексный подход, учитывающий как физические, так и эмоциональные потребности пациента, способствует успешному

восстановлению и улучшению общего качества жизни ребёнка» [209, с 499-505; 296, с 315-320; 319, с 21-26].

Диспансерное наблюдение играет решающую роль в долгосрочном ведении пациентов после хирургического лечения болезни Гиршпрунга. Регулярное медицинское сопровождение направлено на оценку моторики кишечника, состояния питания, микробиоты и психоэмоционального состояния пациента, а также на раннее выявление и профилактику возможных осложнений [140, с 1578-1580; 205, с 1323-1330].

Регулярные обследования

В мировой практике рекомендуется: «проводить регулярные осмотры пациентов после выписки из стационара. В первые месяцы после операции осмотры проводятся еженедельно, затем их частота уменьшается до одного раза в три месяца в течение первого года. После первого года контрольные осмотры рекомендуется проводить ежегодно в течение последующих трёх лет. Такая частота наблюдений позволяет своевременно выявлять и корректировать возможные отклонения в состоянии пациента» [40, 85-88; 97, art. 51; 127, с 791-794; 131, с 312-318; 310, 205-210;].

Мониторинг гиршпрунг-ассоциированного энтероколита (ГАЭК)

Особое внимание уделяется мониторингу риска развития гиршпрунг-ассоциированного энтероколита (ГАЭК), который может возникать как до, так и после оперативного лечения. По данным разных авторов: «частота ГАЭК после хирургического вмешательства варьирует от 2% до 35%. Риск развития ГАЭК сохраняется даже в отдалённые сроки после операции, поэтому необходим длительный мониторинг состояния пациента» [8, с 97-104; 10, с 56-62; 26, с 35-40; 27, с 103-108; 54, с 401-408; 134, с 1568-1571; 159, с 821-828; 179, с 1578-1581; 180, с 535-539; 217, с 449-452; 322, с 363-368].

Оценка моторики кишечника и состояния питания

Регулярная оценка моторной функции кишечника включает: «анализ частоты и характера стула, наличие или отсутствие запоров или недержания. Коррекция диеты и, при необходимости, назначение медикаментозной терапии помогают поддерживать нормальную функцию кишечника» [33, с 45-49; 213, art. 67; 226, с 312-317; 339, с 129-134]. Также важно контролировать состояние питания пациента, особенно у детей, чтобы обеспечить их нормальный рост и развитие [147, с 212-218; 252, с 1183-1188; 320, с 1001-1007; 343, art.132].

Психоэмоциональная поддержка

Психоэмоциональное состояние пациента играет важную роль в процессе реабилитации. Пациенты, особенно дети, могут испытывать тревожные расстройства или страх перед дефекацией. В таких случаях рекомендуется привлечение психологов и специалистов по медицинской реабилитации для проведения коррекционной работы и поддержки пациента [6, с 65; 309, с 1145-1151; 311, с 371-375].

Таким образом: «диспансерное наблюдение после операции по поводу болезни Гиршпрунга является ключевым компонентом успешной реабилитации. Комплексный подход, включающий регулярные медицинские осмотры, мониторинг возможных осложнений, анализ физического и психоэмоционального состояния, способствует поддержанию высокого качества жизни пациентов и снижению риска развития серьёзных осложнений» [45, с 237-240; 153, с 1028-1033; 274, с 2-6; 313, с 2423-2428].

Однако, несмотря на значительный прогресс в области реабилитации, всё ещё остаются открытыми вопросы, связанные с выбором наиболее эффективных схем медикаментозной терапии, длительности приёма пробиотиков, эффективности различных физиотерапевтических методик и влияния диеты на функциональное состояние кишечника. Также не до конца изучены долгосрочные результаты реабилитационных программ, особенно у пациентов, перенёсших операции в

раннем детском возрасте [15, с 172-178; 20, с 109-118; 137, с 210-216; 283, с 345-351; 303, с 34-37; 326, art. 33].

Таким образом, функциональная реабилитация является неотъемлемой частью лечения болезни Гиршпрунга, а её эффективность во многом определяется индивидуализированным подходом, включающим медикаментозную терапию, физиотерапию, психологическую поддержку и диспансерное наблюдение, однако дальнейшие исследования необходимы для оптимизации реабилитационных мероприятий и повышения качества жизни пациентов.

1.8. Качество жизни детей с болезнью Гиршпрунга в послеоперационном периоде

Качество жизни (КЖ) детей, перенесших хирургическое лечение болезни Гиршпрунга, является: «ключевым показателем эффективности терапии и успешности реабилитации. Послеоперационный период требует тщательного мониторинга не только физического состояния, но и психоэмоционального благополучия пациентов, что напрямую влияет на их дальнейшую адаптацию и развитие» [21, с 177-184; 210, с 727-731; 220, с 1502-1509; 274, с 2-6; 278, art. 145].

Физическое функционирование

После оперативного вмешательства основное внимание уделяется: «восстановлению нормального моторного режима кишечника. Несмотря на успешное проведение резекции аганглионарного сегмента, у ряда детей в раннем послеоперационном периоде наблюдаются функциональные нарушения, проявляющиеся запорами или, напротив, эпизодами диареи. Эти состояния требуют своевременной медикаментозной корректировки (осмотические слабительные, прокинетики) и адаптации диеты (диета, богатая пищевыми волокнами, достаточный объём жидкости)» [161, с 354-360; 167, с 198-206; 272, с 1756-1760; 275, с 445-448].

Исследования показывают, что применение усовершенствованной методики De La Torre-Ortega при операциях у новорождённых и младенцев обеспечивает более физиологичное восстановление акта дефекации. По данным Varni et al. (2001), дети, прооперированные по этой методике, в отдалённом периоде демонстрируют показатели моторной функции, схожие с показателями здоровых сверстников [276, с 289-292; 279, с 2006-2010; 324, с 2430-2434; 325, art. e14028]. В сравнительном исследовании Мамажанова У.Ш. и Мирзакаримова Б.Х. (2023) показано, что: «у детей, оперированных по методике De La Torre-Ortega, общий балл КЖ достигал $70,4 \pm 6,4$, тогда как в группе Соаве-Ленюшкина показатели были значительно ниже, что свидетельствует о лучшем восстановлении физических функций кишечника и меньшем количестве послеоперационных осложнений».

Эмоциональное и социальное благополучие

Психоземotionalное состояние ребёнка после операции напрямую влияет на: «восприятие болезни и клинических ограничений. Длительная история заболевания, частые медицинские вмешательства и страх перед дефекацией могут привести к развитию тревожных расстройств, снижению самооценки и социальной дезадаптации» [143, с 355-366; 194, с 567-572; 282, с 484-488; 290, с 196-200]. В этой связи психологическая поддержка становится критически важной: регулярные встречи с детскими психологами, групповые психологические занятия, игровая и семейная терапия помогают ребёнку и его семье преодолеть страхи и тревоги, связанные с дефекацией и социальной изоляцией [214, с 431-436; 227, art. 15; 288, с 1208-1212].

Социальное благополучие определяется способностью ребёнка участвовать в школьной жизни, дружеских играх и повседневных активностях моторика кишечника, частые позывы либо недержание кала могут приводить к избеганию общественных мероприятий и снижению активности, что негативно сказывается на социальной адаптации. Индивидуализированные реабилитационные программы, сочетающие физиотерапию, психологическую поддержку и обучение навыкам

самоконтроля, способствуют возвращению ребёнка к полноценной социальной жизни [35, с 5-8; 39, с 375; 243, с 94-100; 271, с 387-391].

Оценка качества жизни

Для систематической оценки КЖ используются валидированные инструменты. В мировой педиатрической практике: «наиболее распространённым является Pediatric Quality of Life Inventory (PedsQL™ 4.0; Varni J. et al., 2001). Этот опросник включает четыре возрастные версии (2–4 года, 5–7 лет, 8–12 лет, 13–18 лет) и содержит параллельные анкеты для родителей, что позволяет получать комплексную информацию о состоянии ребёнка» [21, с 177-184; 204, с 770-773; 223, с 670-675; 224, с 112-119; 280, art. 118; 324, с 2430-2434; 329, с 222-227; 335, с 321-325; 348, с 329-338; 349, с 800-810]. PedsQL™ оценивает четыре основных домена: физическое функционирование, эмоциональное состояние, социальное функционирование и школьную деятельность.

Дополнительно в зарубежной практике применяются Kidscreen Questionnaire и Disabkids, разработанные специально для оценки КЖ у детей с хроническими заболеваниями, что позволяет учитывать особенности детского восприятия качества жизни [174, art. 1134032; 187, с 310-315; 247, с 13-18; 277, с 1650-1658; 299, с 1453-1456]. Все эти инструменты адаптированы для различных культурных и языковых сред, включая русскоязычные версии, что важно для стран постсоветского пространства, в том числе Республики Таджикистан [21, с 177-184; 34, с 245].

Трудности педиатрической оценки КЖ

В педиатрической популяции оценка КЖ сталкивается: с рядом специфических проблем. Во-первых, дети младшего возраста не способны самостоятельно заполнять анкеты, поэтому используется родительская версия. Однако при этом возникает субъективность восприятия, так как родитель может не полностью учитывать эмоциональные переживания ребёнка [38, с 230-233; 223, с 670-675; 265, с 123-128]. Во-вторых, возрастные особенности развития требуют адаптации формулировок вопросов и шкал ответа: дети младше 5 лет нуждаются в

более упрощённых и визуальных методиках, включающих рисунки и игровые элементы [21, с 177-184; 164, с 655-658; 324, с 2430-2434].

В странах СНГ, включая Таджикистан, адаптация PedsQL™ сталкивается с недостаточным количеством лонгитюдных данных и ограниченной практикой применения анкеты в клинических исследованиях, что затрудняет оценку динамики КЖ у детей с болезнью Гиршпрунга.

Результаты исследований КЖ у детей с болезнью Гиршпрунга

Lee S.W. et al. (2019) провели большие популяционные исследования, сформулировав возрастно-половые нормы КЖ для здоровых детей и детей с хроническими заболеваниями. Их данные позволяют сравнивать КЖ пациентов с болезнью Гиршпрунга и общую педиатрическую популяцию [18, с 217-227; 155, с 397-400; 227, art. 15]

Neuvonen M.I. et al. (2017) в своём исследовании показали, что: «дети после трансанальной эндоректальной резекции демонстрируют нормализованную физическую активность, однако эмоциональные и социальные компоненты КЖ остаются сниженными без адекватной психологической поддержки. Авторы подчёркивают, что длительное диспансерное наблюдение с регулярной оценкой КЖ позволяет своевременно выявлять и корректировать эти нарушения» [87, с 622-628; 232, с 1029-1032; 263, с 518-523].

Veras L.V., Victor J.R. (2019) в мета-анализе выявили, что: «комплексные реабилитационные программы, включающие физиотерапию, диетотерапию и психологическую поддержку, приводят к статистически значимому повышению показателей КЖ в 80 % случаев. При этом отмечается, что отсутствие психосоциальных компонентов существенно снижает общий эффект реабилитации» [254, art. 109726; 319, с 21-26].

Fu M., et al. (2020) изучали долгосрочное влияние болезни Гиршпрунга и показали, что: «даже спустя 10 лет после операции около 25 % подростков

сохраняют функциональные нарушения и психологические проблемы, что требует непрерывного мониторинга и вмешательств» [177, с 112-118].

Опыт Республики Таджикистан

В Республике Таджикистан исследования, посвящённые оценке КЖ у детей с болезнью Гиршпрунга, остаются ограниченными. Важным шагом стало внедрение адаптированной русскоязычной версии PedsQL™ 4.0 [283, с 345-351], что позволило проводить пилотные исследования и развивать практику оценки КЖ в педиатрии [53, с 58]. Однако пока нет публикуемых лонгитюдных данных о динамике КЖ у таджикских детей после оперативного лечения болезни Гиршпрунга.

Сравнительный анализ хирургических методик и КЖ

В исследованиях Мамажанова У. Ш. и Мирзакаримова Б. Х. (2023): «проведено сравнительное исследование КЖ у 21 ребёнка (2–18 лет), оперированного по методике De La Torre-Ortega и методике Соаве-Ленюшкина. Оценка проводилась с помощью PedsQL™ 4.0 и включала: Физический компонент: средний балл в группе De La Torre-Ortega составил $72,1 \pm 5,8$, в группе Соаве-Ленюшкина $-64,3 \pm 6,2$ ($p < 0,05$). Эмоциональный компонент: De La Torre-Ortega - $68,5 \pm 7,0$; Соаве-Ленюшкин- $59,2 \pm 8,1$ ($p < 0,05$). Социальный компонент: De La Torre-Ortega - $70,4 \pm 6,4$; Соаве-Ленюшкин - $62,7 \pm 7,3$ ($p < 0,05$). Школьный компонент: De La Torre-Ortega - $69,8 \pm 6,6$; Соаве-Ленюшкин - $60,9 \pm 7,5$ ($p < 0,05$). Общий балл КЖ в группе De La Torre-Ortega ($70,4 \pm 6,4$) практически соответствовал значениям, характерным для здоровых детей, тогда как у детей после Соаве-ленюшкинской методики показатель был достоверно ниже ($63,2 \pm 7,1$; $p < 0,05$). Эти данные подтверждают, что усовершенствованная методика De La Torre-Ortega обеспечивает лучшее восстановление как физической, так и психоэмоциональной сферы [156, с 689-694; 202, с 006063; 294, с 657-662].

Выводы и перспективы

Качество жизни детей после оперативного лечения болезни Гиршпрунга зависит не только от выбора хирургической методики, но и от качества организованной реабилитации, включающей диету, медикаментозную коррекцию, физиотерапию и психологическую поддержку [248, с 721-726; 284, с 187-190]. PedsQL™ 4.0 остаётся наиболее валидированным инструментом для оценки КЖ в педиатрии, однако требует дальнейшей адаптации и валидации в таджикской популяции.

Публикация данных Мамажанова У. Ш. и Мирзакаримова Б. Х. (2023) демонстрирует значительный прогресс в сравнении новых и классических хирургических техник, подтверждая важность долгосрочного мониторинга КЖ [223, с 670-675; 224, с 112-118] и необходимость гармонизации протоколов диспансерного наблюдения, предусматривающая регулярную оценку КЖ, моторики кишечника, питания и психоэмоционального состояния, а также запланированное применение PedsQL™ 4.0 для получения объективных лонгитюдных данных.

Перспективными направлениями исследований остаются: оптимизация методик хирургического лечения с учётом отдалённых показателей КЖ; дальнейшее изучение влияния диетотерапии и медикаментозной коррекции на КЖ в долгосрочном периоде; разработка и внедрение специализированных реабилитационных программ с учётом культурно-гендерных особенностей таджикской педиатрической популяции; создание единого реестра детей с болезнью Гиршпрунга для системного мониторинга КЖ и функциональных исходов.

Таким образом, комплексный подход, сочетающий усовершенствованные хирургические методики и мультидисциплинарные реабилитационные программы, направленные на восстановление физической и психоэмоциональной составляющих КЖ, является залогом успешного послеоперационного периода и повышения качества жизни детей с болезнью Гиршпрунга.

В исследовании, опубликованном в журнале «Доказательная гастроэнтерология» (2015), проведена: «комплексная оценка качества жизни у 104

детей, страдающих различными формами болезни Гиршпрунга. Анализ осуществлялся как до хирургического вмешательства, так и спустя 3 и 12 месяцев после завершения полного курса лечения. Результаты показателей КЖ заметно улучшались уже через 3 месяца после операции, достигая лучших результатов к 12-му месяцу». Это свидетельствует о положительном влиянии хирургического вмешательства на общее состояние и благополучие пациентов [14, с 184-190; 38, с 230-233; 185, с 123-128; 262, с 221-227].

Линника А. В. (2013) использовал стандартизированные опросники для оценки различных аспектов жизни пациентов. Результаты показали, что: «дети, оперированные лапароскопическим методом, имели более высокие показатели физического и эмоционального благополучия, что подчёркивает преимущества малоинвазивных технологий в лечении данной патологии» [13, с 309-313; 47, с 195-200].

Современные исследования подтверждают, что выбор хирургической методики существенно влияет на качество жизни детей после операции по поводу болезни Гиршпрунга. Усовершенствованные и малоинвазивные методы способствуют более быстрому восстановлению и улучшению показателей физического и эмоционального состояния пациентов. Регулярная оценка качества жизни с использованием стандартизированных инструментов позволяет объективно оценивать эффективность проводимого лечения и корректировать реабилитационные мероприятия для достижения оптимальных результатов [96, art. 96].

Зарубежные исследования подтверждают, что: «выбор оптимальной хирургической методики и комплексный подход к послеоперационной реабилитации являются ключевыми факторами, определяющими качество жизни детей с болезнью Гиршпрунга в долгосрочной перспективе. В исследовании Byström и соавторов (2021) оценивались функции кишечника, мочевыделительной системы и качество жизни после трансанального эндоректального низведения у

детей с болезнью Гиршпрунга. Результаты показали, что большинство пациентов достигли хороших функциональных результатов, а их качество жизни было сопоставимо с показателями здоровых сверстников». Это подчёркивает эффективность трансанального подхода в хирургическом лечении данной патологии [96, art. 96; 192, с 988-993; 216, с 497-504].

В другом исследовании, проведённом Jiao и коллегами (2018), изучалась долгосрочная эффективность новой хирургической методики лапароскопически ассистированной операции с формированием анастомоза «в форме сердца». Длительное наблюдение показало, что: «пациенты, оперированные данным методом, имели стабильные функциональные результаты и высокое качество жизни, что свидетельствует о перспективности этой техники в лечении болезни Гиршпрунга» [354, с 423-429].

Кроме того, систематический обзор и мета-анализ, проведённый Veras и Victor (2020), анализировал послеоперационные исходы и качество жизни детей с болезнью Гиршпрунга. Авторы отметили, что: «несмотря на общие положительные результаты, некоторые пациенты продолжают испытывать функциональные нарушения, такие как запоры или недержание кала, что негативно сказывается на их качестве жизни». Это подчёркивает необходимость разработки индивидуализированных реабилитационных программ и длительного наблюдения за пациентами после операции [191, art. dev 200668; 201, vol. 5; 319, с 21-26].

Однако, несмотря на достигнутые успехи в хирургическом лечении и реабилитации детей с болезнью Гиршпрунга, в зарубежных исследованиях отмечается ряд нерешённых вопросов. Одним из основных является высокая частота послеоперационных функциональных нарушений, включая эпизодические запоры, кишечную гипомотильность и эпизоды недержания кала, что снижает качество жизни пациентов. По данным некоторых исследований: «от 20 % до 40 % детей сталкиваются с длительными проблемами с кишечником даже спустя годы после операции». Это указывает на необходимость разработки новых методик

диспансерного наблюдения и реабилитации, направленных на предотвращение поздних осложнений [10, с 56-63; 212, с 445-452; 239, с 1232-1237; 287, с 1358-1362].

Также остаются открытыми вопросы, связанные с индивидуализацией хирургического подхода. Хотя лапароскопические и трансанальные техники продемонстрировали высокую эффективность, у пациентов с длинносегментарным или тотальным аганглиозом результаты могут варьироваться, требуя дополнительных корректирующих вмешательств [36, с 20-26; 259, с 793-797]. Кроме того, не существует единых стандартов по оптимальной послеоперационной медикаментозной поддержке, включая использование пробиотиков, слабительных и иммуномодуляторов, которые могли бы способствовать быстрому восстановлению кишечной функции [44, с 264-267; 314, с 216-220].

Таким образом, КЖ детей после хирургического лечения болезни Гиршпрунга зависит от множества факторов, включая выбор хирургической методики, эффективность реабилитационных мероприятий и уровень психологической поддержки. Интеграция современных хирургических подходов с комплексной реабилитацией и длительным наблюдением позволяет значительно улучшить показатели качества жизни и обеспечить полноценное развитие ребёнка. Однако дальнейшие исследования необходимы для улучшения реабилитационных программ, индивидуализации послеоперационного ведения и оптимизации хирургических техник для снижения частоты поздних осложнений.

На основании всестороннего анализа литературы можно заключить, что проблема болезни Гиршпрунга остается актуальной и требует дальнейших исследований. Современные научные данные подчёркивают: «необходимость детального изучения этиологии, совершенствования методов диагностики, разработки новых хирургических подходов и оптимизации послеоперационной реабилитации для повышения качества жизни пациентов» [14, с 184-190; 285, с 1460-1465].

Вопросы, касающиеся возраста пациентов, этапности хирургического вмешательства и выбора методики оперативного лечения, до сих пор вызывают дискуссии среди специалистов. Согласно обзору литературных источников, единое мнение по поводу оптимального метода радикальной коррекции болезни Гиршпрунга отсутствует. Так, анатомическая форма заболевания и степень расширения кишки над аганглионарной зоной не являются абсолютными критериями для принятия решения о выборе метода вмешательства. В последние годы наблюдается тенденция к отказу от операции Свенсона в пользу метода Соаве, а также активное применение операции Джорджсона с лапароскопической ассистенцией и трансанального эндоректального низведения толстой кишки. Однако, несмотря на развитие этих технологий, универсального подхода к лечению болезни Гиршпрунга пока не сформировано. Различные хирурги отдают предпочтение тем или иным методикам в зависимости от личного опыта и квалификации, что свидетельствует о необходимости дальнейшего совершенствования и стандартизации хирургических подходов [47, с 195-199; 118, с 96-104; 211, с 445-453; 350, с 124-128].

Несмотря на совершенствование хирургических техник, у значительного числа пациентов (более трети случаев) после оперативного вмешательства сохраняются функциональные расстройства, такие как эпизодические запоры и недержание кала. Это подчёркивает важность комплексных реабилитационных мероприятий в послеоперационном периоде. В практике предпочтение отдается повторным хирургическим вмешательствам при возникновении осложнений, однако вопросу адаптационно-восстановительной реабилитации уделяется недостаточное внимание [37, с 10-16; 50, с 118-123; 126, с 192-198].

Актуальные проблемы диагностики, предоперационной подготовки, тактики оперативного лечения, послеоперационной реабилитации и оценки качества жизни пациентов с болезнью Гиршпрунга у детей определили направление данного исследования. Дальнейшие научные разработки в этой области должны быть

направлены на улучшение хирургической тактики, минимизацию осложнений и создание эффективных реабилитационных программ, что, в конечном счёте, позволит повысить уровень медицинской помощи данной категории пациентов.

Выявленные нерешённые проблемы, связанные с диагностикой, предоперационной подготовкой, выбором тактики оперативного лечения, послеоперационной реабилитацией и качеством жизни пациентов с болезнью Гиршпрунга у детей, определили цель и задачи настоящего исследования.

ГЛАВА 2. МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

2.1. Материал исследования

Исследование проводилось на базе кафедры хирургии НОУ «Медико-социальный институт Таджикистана», ГУ КЗ «Истиклол» и Городской клинической детской хирургической больницы г. Душанбе в период с 2014 по 2024 гг. В основу работы легли результаты обследования и лечения 143 детей с диагнозом болезнь Гиршпрунга. Возраст пациентов варьировал от 3 дней до 17 лет. Все дети были распределены по возрастным категориям и полу (рисунок 2.1).

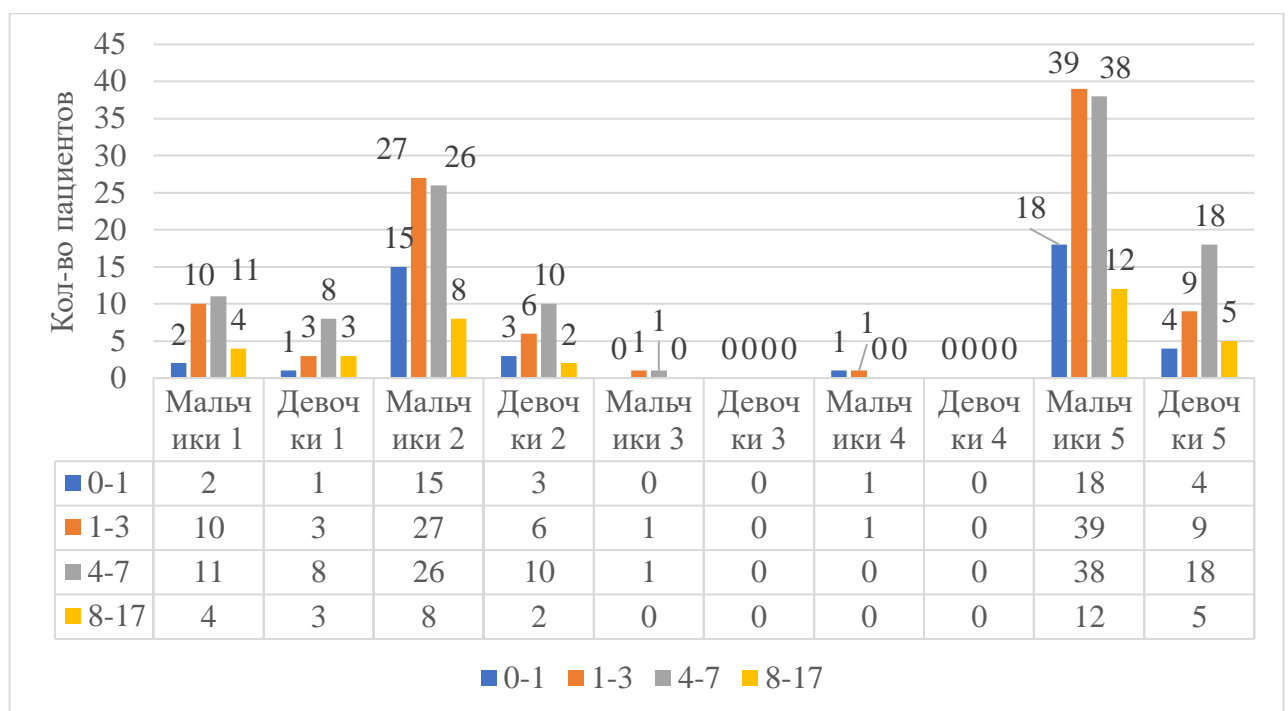


Рисунок 2.1. - Распределение пациентов с болезнью Гиршпрунга по полу

В рамках исследования проведён анализ распределения пациентов с болезнью Гиршпрунга по возрастным группам и полу (рисунок 2.1). В исследуемую выборку вошли 143 ребёнка, среди которых 97 (67,8%) составляли мальчики и 46 (32,2%) — девочки.

Возрастной анализ (рисунок 2.2) показал, что наибольшее число пациентов приходилось на группу 4–7 лет — 56 детей (39,2%). В возрастной категории 1–3 года было зарегистрировано 48 пациентов (33,6%), в группе 0–1 год — 22 ребёнка

(15,4%), а наименьшее количество случаев наблюдалось среди детей 8–17 лет — 17 пациентов (11,8%).

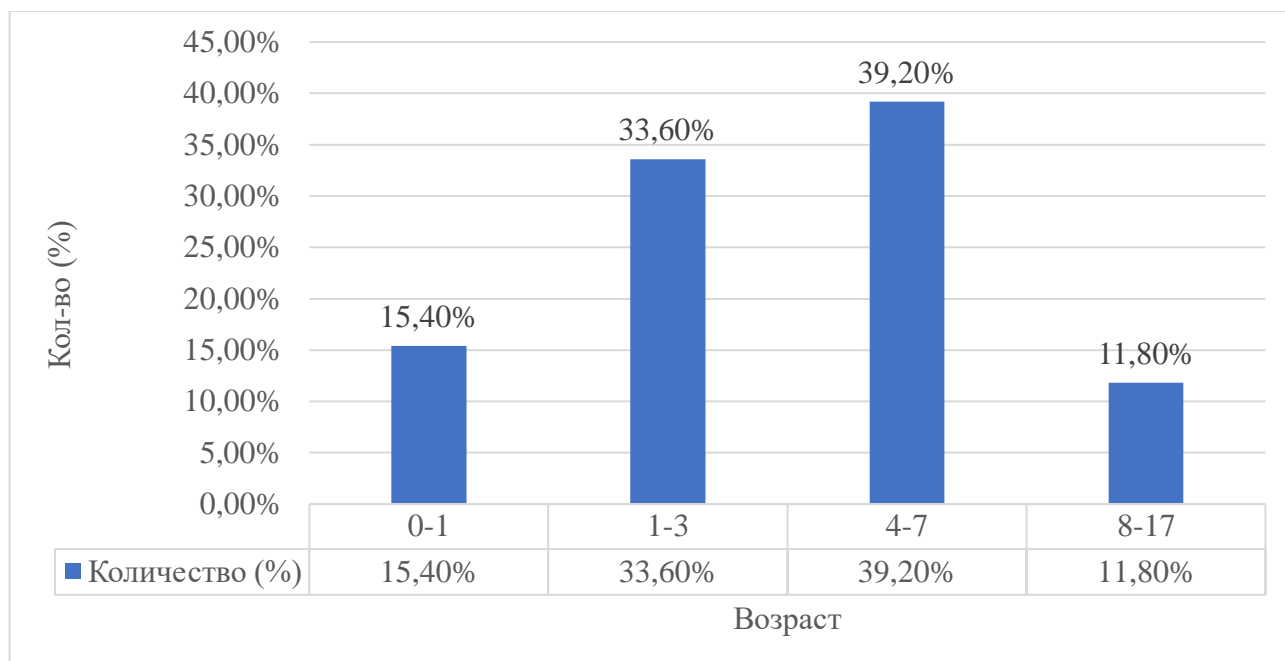


Рисунок 2.2. - Распределение пациентов с болезнью Гиршпрунга по возрастным группам (%)

При оценке распределения по полу установлено, что во всех возрастных категориях преобладали мальчики. Так, в группе 4–7 лет насчитывалось 38 мальчиков (26,6%) и 18 девочек (12,6%); в возрасте 1–3 года — 39 мальчиков (27,3%) и 9 девочек (6,3%); в группе 0–1 год — 18 мальчиков (12,6%) и 4 девочки (2,8%). В старшей категории 8–17 лет зарегистрировано 12 мальчиков (8,4%) и 5 девочек (3,5%).

Таким образом, полученные результаты подтверждают более высокую распространённость болезни Гиршпрунга среди мальчиков, а также указывают, что большинство случаев диагностируется в возрасте от 1 до 7 лет (72,8%), что согласуется с данными мировой литературы о возрастных особенностях данной патологии.

С учётом применённых методов хирургического лечения все пациенты были распределены на четыре группы:

- Первая группа — 43 пациента (30,1%), которым выполнено хирургическое вмешательство открытым методом Соаве–Ленюшкина (ХЛСЛ).
- Вторая группа — 70 пациентов (48,9%), у которых применена модифицированная операция Соаве–Ленюшкина (МОСЛ), разработанная и усовершенствованная в условиях клиники.
- Третья группа — 20 пациентов (14,0%), которым произведено трансанальное эндоректальное низведение по методу Делло Торре–Мондрагон (ТЭДТМ).
- Четвёртая группа — 10 пациентов (7,0%), у которых проведено трансанальное эндоректальное низведение по методу Свенсона–Лайк (ТЭСЛ).

Критерии включения в исследование:

- дети в возрасте от 0 до 17 лет с подтверждённым диагнозом болезни Гиршпрунга (БГ), установленным на основании клинических, инструментальных и гистологических методов исследования;
 - пациенты, перенесшие хирургическое лечение БГ различными методами (как открытые, так и трансанальные операции);
 - наличие в анамнезе хронического запора, метеоризма, эпизодов кишечной непроходимости или энтероколита;
 - пациенты, находившиеся под диспансерным наблюдением после оперативного лечения;
 - наличие письменного информированного согласия родителей (законных представителей) на участие ребёнка в исследовании.

Критерии исключения из исследования:

- дети с неподтверждённым диагнозом болезни Гиршпрунга или при наличии подозрения на другие формы кишечной дисфункции;
- пациенты с врождёнными пороками развития, не связанными с БГ (например, атрезия ануса, синдром короткой кишки);

- дети с тяжёлыми соматическими заболеваниями, делающими невозможным проведение хирургического вмешательства (декомпенсированные пороки сердца, злокачественные новообразования и др.);
- пациенты с острыми инфекционными заболеваниями кишечника на момент обследования;
- отсутствие информированного согласия родителей (законных представителей) на участие ребёнка в исследовании;
- дети, у которых ранее выполнялись лишь паллиативные хирургические вмешательства без проведения радикальной операции.

Обоснование критериев:

Критерии включения в исследование были ориентированы на пациентов с достоверно подтверждённой болезнью Гиршпрунга, получивших хирургическое лечение и находившихся под последующим послеоперационным наблюдением. Из выборки исключались дети с сопутствующими патологиями, способными исказить результаты анализа, а также пациенты, не завершившие курс лечения или не предоставившие достаточный объём данных для объективной оценки.

2.2. Методы исследования

2.2.1. Клинико-лабораторные исследования.

Клинические и лабораторные исследования играют ключевую роль в диагностике и динамическом наблюдении детей с болезнью Гиршпрунга (БГ). В проведённой работе использовался комплексный подход, включавший общий и биохимический анализ крови, клиническое исследование мочи, гемостазиологические тесты, бактериологическую диагностику и иммунологические исследования.

Общий анализ крови выполнялся с применением фотометрического метода для определения уровня гемоглобина, метода Шкляра для расчёта гематокритных показателей и вискозиметра ВК-4 для измерения вязкости крови. Это позволило

оценить степень анемии, выраженность гиповолемии и адаптационные реакции организма в условиях хронической каловой интоксикации. Клиническое исследование мочи включало физико-химический и микроскопический анализ. Определялись удельный вес, наличие белка, сахара, кетоновых тел, билирубина, уровень рН, а также проводилась микроскопия осадка с определением лейкоцитов, эритроцитов, эпителиальных клеток и бактериальной флоры.

Гемостазиологические исследования проводились с целью оценки состояния свёртывающей системы крови у пациентов с болезнью Гиршпрунга. Определялись: время свёртывания крови (метод Ли–Уайта); протромбиновый индекс (тест по Квику); концентрация фибрина и фибриногена (по Рутбергу); тромботест (по Фуэту); активированное время рекальцификации (по Хауэллу). Дополнительно проводилась оценка толерантности плазмы к гепарину по методу Сига и определялся уровень продуктов деградации фибрина по методике Иванова. В качестве вспомогательного показателя применялся метод определения продолжительности жизни парameций (ПЖП) в минутах, что позволяло судить о степени выраженности аутоинтоксикации организма.

В рамках биохимического анализа крови у пациентов с болезнью Гиршпрунга проводилось определение следующих показателей: концентрация глюкозы — ортотолуидиновый метод (ммоль/л); уровень β -липопротеидов — метод Бурштейна и Самаю (усл. ед.); содержание холестерина — методика Илько (мг%); общий белок — биуретовый метод (г/л); фракционный состав белков — по методу Буревича в модификации Коровина (%). Дополнительно исследовалась масса средних молекул (по методике Габриеляна, ед.), что позволило оценить выраженность эндотоксикоза у пациентов.

Для оценки состояния иммунной системы у пациентов с болезнью Гиршпрунга проводилось иммунологическое исследование, включавшее определение абсолютного и относительного количества Т- и В-лимфоцитов. Т-лимфоциты определялись методом спонтанного розеткообразования с

эритроцитами барана (E-РОК) по методике Londal и соавт. Иммунорегуляторные Т-лимфоциты выявлялись методом комплемент-зависимого розеткообразования с использованием эритроцитов быка (по Haldral). Функциональная активность В-лимфоцитов оценивалась по способности синтезировать иммуноглобулины классов А, М и G с применением метода Манчини. Для определения циркулирующих иммунных комплексов (ЦИК) использовался метод преципитации с раствором полиэтиленгликоля, что позволило оценить активность иммунного ответа и вероятность развития иммунопатологических процессов.

Таким образом, проведённый комплекс клинико-лабораторных исследований включал широкий спектр диагностических тестов, что позволило всесторонне оценить общее состояние пациентов с болезнью Гиршпрунга. Данный подход обеспечил выявление метаболических нарушений, степени аутоинтоксикации, признаков дисбиоза и изменений в иммунном статусе. Полученные результаты послужили основой для оптимизации выбора лечебной тактики и разработки мероприятий, направленных на профилактику послеоперационных осложнений.

2.2.2. Ультразвуковое исследование.

В последние годы ультразвуковое исследование (УЗИ) с успехом применяется для диагностики болезни Гиршпрунга (БГ). Ультразвуковое исследование является одним из ключевых диагностических методов, рекомендованных для применения на всех этапах обследования пациентов. Данный метод позволяет снизить необходимость инвазивных процедур и избежать лучевой нагрузки, что особенно актуально для детей. Однако объективность ультразвуковой диагностики во многом зависит от ряда факторов, включая: характеристики используемого оборудования, опыт врача-диагноста, степень подготовки кишечника, тип контрастного раствора, выраженность позыва на дефекацию при наполнении толстой кишки.

Методика исследования

УЗИ толстого кишечника проводилось на аппарате TOSHIBA Hario-200 (Япония) - стационарном ультразвуковом сканере высокого класса. Благодаря использованию конвексных, линейных и микроконвексных датчиков, данный аппарат позволяет детально анализировать абдоминальную патологию. Исследование выполнялось после введения гипертонического раствора 1% натрия хлорида на основе антисептического отвара ромашки, с дозировкой, рассчитанной в зависимости от возраста пациента. Полученные данные сравнивались с нормальными показателями здоровых детей, разработанными Яницкой М.Ю. (1998).

Использовались два метода:

1. Трансабдоминальный УЗ-доступ через переднюю брюшную стенку.
2. Трансперинеальный УЗ-доступ через промежность (применялся у 25 пациентов).

По результатам исследования установлено, что при болезни Гиршпрунга поражается не только толстая кишка, но и аноректальная зона, что позволяет повысить точность диагностики и выявить патологию на более раннем этапе.

Алгоритм выполнения УЗИ

После общеклинического обследования последовательно выполнялись:

1. Трансабдоминальное УЗИ толстой кишки. Исследование проводилось в положении пациента на спине в двух проекциях (продольной и поперечной).

- Основной ориентир - гаустры толстой кишки.

Определялись: выраженность гаустрации, толщина стенки кишки, толщина мышечного и слизистого слоев, аганглионарные зоны (при их выявлении).

- В нисходящем отделе толстой кишки измеряли длину аганглионарной зоны и диаметр ампулы прямой кишки.

2. Трансперинеальное УЗИ аноректальной зоны. Выполнялось в положении пациента на левом боку с согнутыми нижними конечностями.

- Датчик устанавливался в анальную ямку, затем смещался от лона к крестцу.

- Визуализировались: крестец, симфиз, анальный канал.
- Оценивались: состояние дистального отдела ампулы прямой кишки, наличие аганглионарной зоны, хоанатомия анального канала (длина, ширина), сохранность внутреннего и наружного сфинктеров, толщина сфинктеров.

3. Импульсная доплерометрия

- Оценивалась скорость кровотока в ветвях прямокишечных артерий.
- Измерялся аноректальный угол.
- Визуализировалась ветвь пуборектальной петли, оценивалась ее толщина и эхогенность.
- При проведении пробы Вальсальвы (натуживание) фиксировалось изменение толщины пуборектальной петли и аноректального угла.

Критерии ультразвуковой диагностики болезни Гиршпрунга

- Толщина стенки кишки $> 2,5$ мм.
- Мышечный слой $> 0,7$ мм, слизистый слой > 1 мм.
- Отсутствие мышечного слоя в зоне аганглиоза.
- Отсутствие гаустрации.
- Диаметр ампулы прямой кишки > 30 мм.
- Отсутствие дифференцировки и повышенная эхогенность в аганглионарной зоне.
- Изменения в аноректальной зоне:
 - ✓ уменьшение толщины наружного и внутреннего сфинктеров ($< 2,5$ мм),
 - ✓ снижение скорости кровотока в ветвях прямокишечной артерии,
 - ✓ утолщение пуборектальной петли ($> 4,9$ мм) с повышением её эхогенности,
 - ✓ увеличение аноректального угла $< 100^\circ$ в состоянии покоя.

По данным рентгенологического и ультразвукового обследования, можно выявить: гипертрофия мышечного слоя проксимального отдела кишечника до зоны аганглиоза; сама зона аганглиоза; сглаженность гаустрации.

- В предоперационном периоде УЗИ позволяет выявлять сопутствующую патологию органов брюшной полости, забрюшинного пространства и малого таза.
- В послеоперационном периоде методика эффективна для диагностики возможных осложнений.

Таким образом, ультразвуковое исследование является информативным методом диагностики болезни Гиршпрунга, позволяющим изучить анатомические и функциональные особенности толстой кишки. Комплексное применение трансабдоминального и трансперинеального УЗИ дает возможность детально визуализировать аноректальную зону, что повышает точность диагностики. Использование доплерометрии и функциональных проб (проба Вальсальвы) помогает оценить кровоток и динамику аноректального угла, что имеет важное клиническое значение. УЗИ позволяет не только подтвердить наличие аганглиоза, но и оценить сопутствующие изменения в кишечнике и прилегающих структурах, что делает его незаменимым методом предоперационного и послеоперационного мониторинга.

2.2.3. Эндоскопическое исследование

Эндоскопические методы исследования являются важным звеном в диагностике болезни Гиршпрунга (БГ), обеспечивая детальное изучение анатомо-функциональных особенностей пораженного кишечника и подтверждение наличия аганглионарной зоны. Ректальное обследование позволяет проанализировать состояние прямой кишки, ее сфинктерного аппарата, степень рубцового сужения, эластичность колоректального анастомоза и расположение культей кишки.

Одним из ключевых диагностических методов при БГ является ректороманоскопия (РРС), позволяющая визуализировать дистальные отделы кишечника. В ходе исследования применялся ригидный ректороманоскоп «Красногвардеец» с волоконным световодом и набором тубусов №1-3. Подготовка кишечника осуществлялась устранением газообразования (дюфалак эспумизан) с

помощью соответствие диеты, сифонная клизм с 1% раствором натрия хлорида, перед процедурой вводилась газоотводная трубка. Премедикация включала комбинацию атропина, анальгина и димедрола и применялось внутривенное введение оксибутирата натрия в дозировках, соответствующих возрасту или внутривенное наркоз кетаминном 2мг/кг масса тела ребенку.

При проведении РРС выявлялись характерные изменения: затрудненное прохождение тубуса через дистальные отделы прямой кишки из-за выраженной складчатости слизистой, отсутствие содержимого в ампуле даже без специальной подготовки, а также значительное расширение проксимальных отделов кишечника с наличием каловых масс или камней. Визуализация аганглионарной зоны требовала тщательного обследования с изменением положения пациента и контролем осмотра, поскольку участки сужения могли маскироваться гипертрофированными петлями кишечника. В 60% случаев патологические изменения начинались за анальным каналом, распространяясь на 4-18 см, а у 35% пациентов аганглионарная зона начиналась непосредственно с анального канала.

Основные эндоскопические признаки БГ включали выраженную складчатость слизистой, снижение ампулярности прямой кишки, стойкий спазм стенки, не исчезающий при инсуффляции воздуха, а также язвенно-эрозивные изменения с петехиальными кровоизлияниями. РРС позволяла не только оценить состояние слизистой оболочки дистальных отделов толстой кишки, но и определить длину культи прямой кишки, состояние колоректального анастомоза и топографические особенности колоректальной перегородки.

Фиброколоноскопия (ФКС) использовалась как дополнительный метод диагностики, особенно при неясных данных ирригографии и необходимости проведения биопсии из различных отделов кишечника. ФКС выполнялась у 86 пациентов (60,1%) в эндоскопическом отделении КЗ «Истиклол» с применением видеоколоноскопа KARL STORZ Germany 13907PKS CL28, оснащенного инструментальным каналом 3,8 мм и наружным диаметром 9,3 мм. Подготовка

соответствовала стандартам ирригографии, а детям до 12 лет процедура проводилась под общей анестезией, тогда как у старших пациентов - после премедикации.

Эндоскопическая картина при БГ зависела от формы заболевания. В зоне аганглиоза просвет кишечника был сужен, имел звездчатую форму, слизистая утолщена и лишена гиперемии. При инсуффляции воздуха расширение происходило с трудом. За аганглионарным сегментом отмечалась короткая переходная зона, характеризующаяся воронкообразным расширением, за которой следовало выраженное увеличение диаметра проксимальных отделов толстой кишки. В этих отделах отмечались бледность слизистой оболочки, истончение сосудистого рисунка и нормальное расширение просвета при инсуффляции.

Ограничением ФКС при БГ является невозможность полного осмотра всей толстой кишки у некоторых пациентов из-за выраженной дилатации кишечника, препятствующей продвижению аппарата. Также возможны затруднения, обусловленные недостаточным очищением кишечника, несмотря на проведенную подготовку.

Клиническое значение эндоскопических методов:

Ректороманоскопия - ведущий метод диагностики БГ, обеспечивающий анализ анатомических изменений дистальных отделов кишечника и точное определение границ аганглионарной зоны.

Фиброколоноскопия выполняет вспомогательную роль, особенно в случаях необходимости биопсии или уточнения данных других инструментальных исследований.

Эндоскопическая диагностика БГ требует тщательной подготовки пациента, адекватной премедикации и гибкого подхода к осмотру, что снижает риск ложноположительных результатов. Характерные эндоскопические изменения при БГ (гипертрофия складок, отсутствие содержимого в ампуле прямой кишки,

стойкий спазм стенки) могут указывать на тяжесть заболевания и необходимость раннего хирургического вмешательства.

Для более точного определения зоны поражения при БГ необходимо сочетать эндоскопические и рентгенологические методы диагностики.

Таким образом, эндоскопические методы играют важную роль в диагностике болезни Гиршпрунга, позволяя выявить характерные морфологические изменения кишечника, уточнить распространенность аганглионарного сегмента и подтвердить диагноз перед оперативным вмешательством.

2.2.4. Функциональное исследование

Функциональная диагностика играет важнейшую роль в оценке состояния дистального отдела толстой кишки у пациентов с болезнью Гиршпрунга, позволяя детально анализировать сократительную способность сфинктерного аппарата, мышцы тазового дна, а также эвакуаторную и накопительную функции прямой кишки. Данный метод исследования необходим как на этапе первичной диагностики, так и в ходе динамического наблюдения за эффективностью проводимой терапии, что способствует своевременной коррекции лечебных мероприятий и разработке персонализированных реабилитационных программ для оперированных пациентов.

Для оценки функционального состояния аноректальной области использовался диагностический комплекс сфинктерометр «АДИМС-20», предназначенный для измерения параметров сокращения мышц сфинктера. Подготовка пациентов включала проведение очистительных или сифонных клизм. Исследование осуществлялось с помощью анального зонда, покрытого эластичной мембраной, который вводился в анальный канал, после чего в баллончик нагнетался воздух объемом 45-50 мл. Это позволяло фиксировать изменения тонуса сфинктерного аппарата и объективно оценивать его функциональное состояние. Данные передавались в программное обеспечение MS Excel через COM-порт, где

автоматически строился график зависимости давления от времени и проводилась обработка результатов без участия оператора (таблица 2.3).

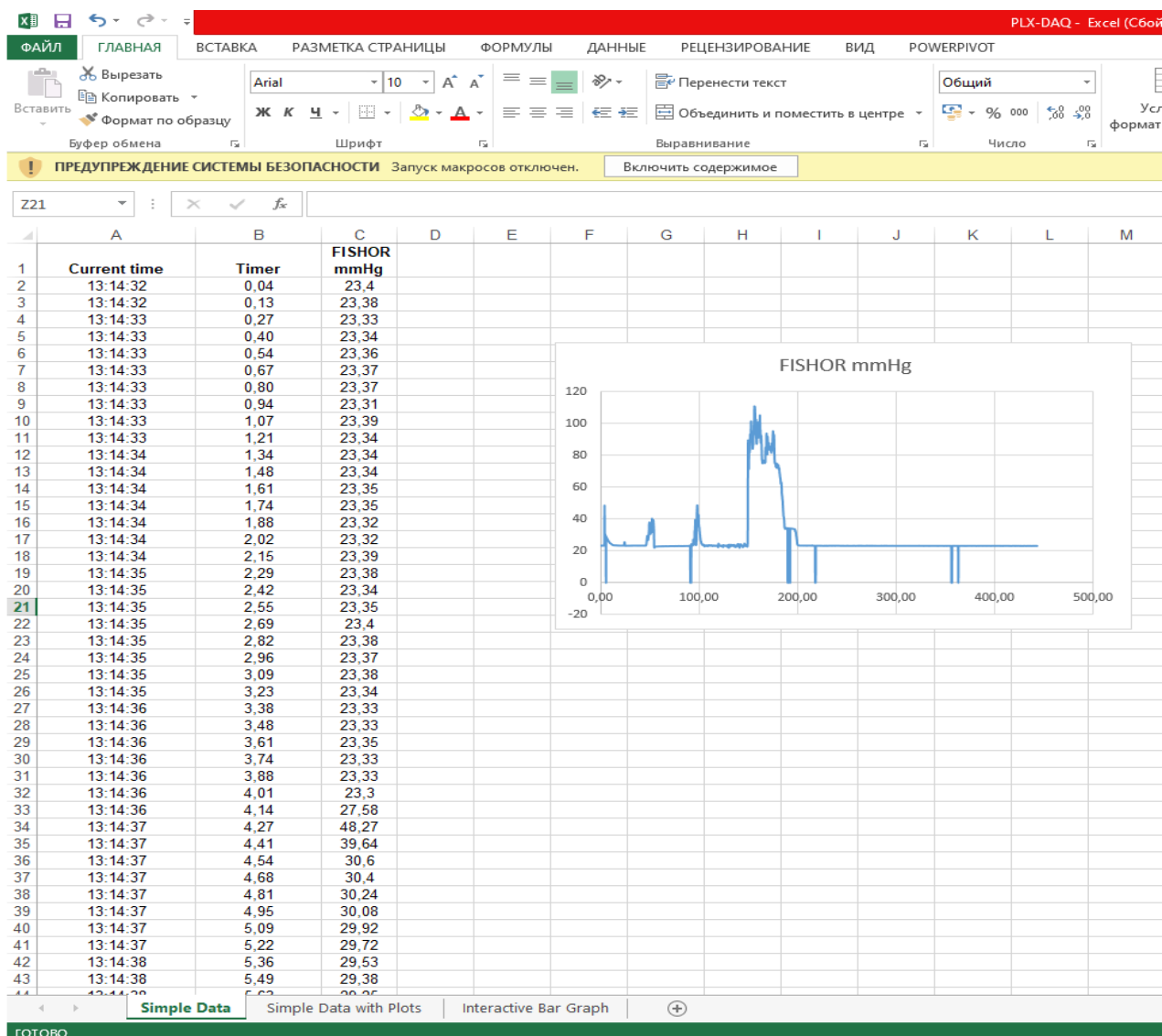


Рисунок 2.3. - Обработка результатов

Прибор обеспечивал анализ трех основных параметров:

- Давление в покое - средний показатель составил $51 \pm 0,21$ мм рт. ст.
- Максимальное давление при сокращении - $105 \pm 0,74$ мм рт. ст.
- Ректоанальный ингибиторный рефлекс (РАИР) - регистрировался при введении $37 \pm 4,5$ мл воздуха в баллончик.

Методы диагностики аноректальной дисфункции включают сфинктерометрию, электромиографию и аноректальную манометрию. Однако

некоторые из этих методик сопряжены с дискомфортом для пациента, необходимостью использования внутрианальных или игольчатых электродов, а также ограниченной воспроизводимостью данных. Для повышения точности и удобства диагностики (колодинамическое исследование) было разработано устройство (патент на изобретение № ТЈ 1370 от 19.11.2020 «Устройство для оценки состояния сфинктерного аппарата прямой кишки»).

Использование нового колодинамического устройства позволило минимизировать дискомфорт при исследовании и повысить точность оценки параметров сфинктерного аппарата. Прибор оснащен интерфейсом на русском и таджикском языках, а его программное обеспечение визуализирует полученные результаты в графическом и табличном виде, обеспечивая сохранение до 30 исследований в базе данных (рисунок 2.4).



Рисунок 2.4. – Сфинктерометр АДИМС -20

Ключевые диагностические критерии при функциональном исследовании:

- Отсутствие значимого повышения давления в покое свидетельствует о гипотонусе сфинктера.

- Недостаточная реакция на введение воздуха в баллончик указывает на нарушение ректоанального ингибиторного рефлекса.
- Снижение максимального давления при сокращении отражает слабость мышц тазового дна.

Выраженное снижение тонуса сфинктеров характерно для пациентов с длительными запорами, приводящими к перерастяжению аноректальной области.

Таким образом, сфинктерометрия с применением комплекса «АДИМС-20» позволила провести объективную оценку функционального состояния аноректального региона у детей с болезнью Гиршпрунга, выявить нарушения сократительной активности сфинктерного аппарата и спрогнозировать ход послеоперационной реабилитации. Использование данного метода способствовало персонализированному подходу к лечению, корректировке хирургической тактики и устранению функциональных нарушений.

В рамках колодинамического исследования после регистрации профиля давления покоя пациенту предлагалось максимально сжать анальный сфинктер и удерживать усилие до момента выхода анального зонда за пределы прямой кишки. Определялись тонус внутреннего сфинктера, волевое усилие наружного сфинктера, длина анального канала в покое и при сжатии, после чего показатели сравнивались с нормативными значениями.

Следующим этапом проводилось измерение параметров ректоанального ингибиторного рефлекса (РАИР). В прямую кишку вводился анальный зонд, состоящий из верхней и нижней части. Нижняя часть размещалась в проекции сфинктера, а верхняя находилась в просвете прямой кишки. После фиксации ректального давления в покое в прямую кишку нагнетался воздух (обычно 20-30 мл), через 5 секунд воздух выпускался. Каждый раздув баллончика вызывал расслабление сфинктера в ответ на расширение прямой кишки, фиксировались необходимые параметры РАИР, включая длительность рефлекса, степень

расслабления внутреннего сфинктера и временные показатели максимального расслабления и восстановления тонуса.

Следующим этапом диагностики у детей старше 3 лет было определение порогов ректальной чувствительности. В просвет прямой кишки нагнетался воздух, а пациент, проинструктированный заранее, сообщал о своих ощущениях. Определялись следующие параметры:

- Порог ректальной чувствительности - минимальное давление, при котором активировался РАИР.
- Порог позыва к дефекации - минимальное давление, вызывающее ощущение необходимости опорожнения кишечника.
- Порог императивного позыва к дефекации – минимальное давление, вызывающее срочное желание дефекации.

Каждый из данных показателей измерялся в миллиметрах ртутного столба, что позволяло количественно оценить степень функциональных нарушений.

Комплексное применение функциональных методов диагностики в сочетании с клиническими и инструментальными исследованиями обеспечило детальный анализ состояния аноректальной области у пациентов с болезнью Гиршпрунга, позволив выявить патологии, требующие хирургической коррекции. Применение объективных методов оценки функциональной активности сфинктерного аппарата и ректальной чувствительности стало важным инструментом при определении тактики лечения и разработке персонализированных программ реабилитации пациентов после хирургического вмешательства.

2.2.5. Рентгено-лучевые методы исследования

Рентгено-лучевые исследования играют ключевую роль в выявлении анатомо-функциональных изменений толстой кишки у детей с болезнью Гиршпрунга (БГ). Эти методы позволяют получить объективные данные о состоянии кишечника, включают обзорную рентгенографию брюшной полости, ирригоскопию с

применением контрастных веществ и контрольную рентгеноскопию после их эвакуации.

Обзорная рентгенография брюшной полости

Данный метод применялся у 13 пациентов с клиническими признаками кишечной непроходимости. В положении стоя на рентгенограммах фиксировались следующие изменения: значительное расширение кишечных петель; уровни жидкости и газа («чаши Клойбера»); выраженный метеоризм, сопровождающийся высоким стоянием купола диафрагмы; горизонтальное положение ребер, указывающее на напряжение передней брюшной стенки; аганглионарная зона, визуализируемая за счет скопления газа.

Рентгенологическое исследование толстой кишки

Исследование проводилось в лаборатории рентгенодиагностики ГУ «Институт гастроэнтерологии Республики Таджикистан» МЗ СЗН РТ ведущим научным сотрудником к.м.н. Шарипов В.Ш. с использованием рентгеновских комплексов Siemens и EDR 750B, оснащенных цифровыми системами обработки изображений CARESTREAM (США). Методика ретроградного контрастирования позволяла подробно изучить анатомические и функциональные особенности толстой кишки. Выбор контрастного вещества осуществлялся с учетом возраста пациента:

- для новорожденных и детей до 3 месяцев применяли 40% раствор урографина или 76% триомбраста;
- для детей старшего возраста использовалась бариевая смесь в соотношении 1:1,5 или 1:2 с кипяченой водой.

Перед процедурой пациентам проводилась стандартная подготовка: очистительные и сифонные клизмы, а также применение дюфалака и эспумизана для уменьшения газообразования.

Ирригоскопия

Методика, основанная на рекомендациях А. И. Ленюшкина (1999), обеспечивала высокую точность в определении зоны аганглиоза и зоны супрастенического расширения. В состав контрастной смеси сульфата бария дополнительно вводился 5% раствор натрия хлорида, способствующий усилению сокращений аганглионарной зоны, что позволяло лучше визуализировать переходную зону.

Этапы выполнения исследования:

1. Пациент укладывался на рентгеновский стол в правом косом положении с приподнятым головным концом на 15°.
2. Контрастное вещество вводилось через газоотводную трубку (3-5 см) с использованием кружки Эсмарха или шприца Жане.
3. Для равномерного распределения контраста выполнялся мягкий ручной массаж брюшной стенки.
4. Рентгеновские снимки проводились в прямой и боковой проекциях.
5. Контрольные снимки после эвакуации контрастного вещества позволяли оценить функциональную активность толстой кишки.

В процессе ирригографии изучались: анатомическая топография толстой кишки; размеры и форма зон расширения; длина анального канала; ректоободочный индекс (отношение диаметра прямой кишки к максимальной ширине нисходящей ободочной кишки); наличие рефлюкса контрастного вещества в незаполненные проксимальные отделы кишки.

Сравнительный анализ с нормальными показателями

Результаты диагностики сопоставлялись с нормативными параметрами, представленными в исследованиях М. Д. Левина (1983). В зависимости от возраста пациента объем контрастного вещества варьировался (таблица 2.1).

Таким образом, рентгено-лучевые методы диагностики обеспечивают высокую информативность в выявлении морфологических и функциональных

изменений кишечника при болезни Гиршпрунга, позволяя своевременно выявлять патологические участки и корректировать тактику лечения.

В зависимости от возраста пациента объем контрастного вещества варьировался (таблица 2.1).

Таблица 2.1. - Объемы контрастного вещества при ирригографии у детей с БГ

Показатель	Возраст больных (год)			
	0 -1	2 – 4	5 – 7	8 – 17
Объем контрастного вещества (мл)	50 – 100	100 – 350	450 – 700	700 – 1000

2.2.6. Гистологическое исследование

Патологоанатомическая диагностика болезни Гиршпрунга

Патологоанатомическое исследование играет важную роль в диагностике болезни Гиршпрунга (БГ) и является одним из ключевых методов подтверждения диагноза. Впервые биопсия прямой кишки как основной диагностический инструмент была предложена О. Свенсоном в 1957 году. Этот метод особенно важен в тех случаях, когда рентгенологические исследования не позволяют однозначно подтвердить наличие кишечного аганглиоза. Отсутствие или значительное снижение количества ганглиев в ауэрбаховом сплетении является основным морфологическим признаком БГ. В соответствии с современными стандартами диагностики, рекомендуется выполнение биопсии пораженного участка толстой кишки для определения зоны аганглиоза.

Виды биопсии при болезни Гиршпрунга

На сегодняшний день применяются различные методы биопсии кишечника, включая:

- Полнослойную биопсию прямой кишки с традиционным морфологическим исследованием;
- Биопсию слизистой оболочки и подслизистого слоя с гистохимическим анализом;

- Иммуногистохимическое исследование с использованием моноклональных антител к кальретинину;
- Поэтажную биопсию толстой кишки на протяжении аганглионарного сегмента.

Наиболее безопасным и наименее травматичным методом признана биопсия слизистой оболочки прямой кишки, выполняемая аспирационным или шипковым методом. Данный способ наиболее информативен у детей старше 6 месяцев, однако определение ацетилхолинэстеразы (АХЭ) в слизистой оболочке возможно только у детей старше трехнедельного возраста. Это объясняется тем, что у новорожденных АХЭ-позитивные волокна в большом количестве локализируются в мышечной пластинке слизистой оболочки. С возрастом они накапливаются в собственной пластинке, поэтому биоптат должен содержать мышечную пластинку слизистой оболочки. Несмотря на высокую информативность, точность данного теста составляет около 82%.

Полнослойная биопсия выполняется в случаях, когда результаты аспирационной биопсии оказываются сомнительными в двух и более биоптатах.

Практические аспекты проведения биопсии

Биопсия для патологоанатомического исследования проводится на расстоянии 3 и 5 см выше зубчатой линии. После забора материала биоптаты немедленно направляются в патологоанатомическую лабораторию. В случае невозможности срочной доставки образцы подготавливаются к транспортировке в специализированных контейнерах-холодильниках, предотвращающих высыхание и аутолиз тканей.

Гистохимическая диагностика

Гистохимическое исследование основано на анализе активности тканевой ацетилхолинэстеразы (АХЭ). Данный метод был разработан в середине XX века и подтвержден в работах Meier-Ruge W и соавт., которые выявили, что активность

АХЭ в дистальном ганглионарном сегменте превышает показатели в проксимальном расширенном отделе кишечника в 2-4 раза.

В отечественной практике методика оценки активности тканевой АХЭ была разработана Ю.Ф. Исаковым и соавт. (1985). В зависимости от выраженности реакции выделяют четыре её варианта:

- Резко положительная - большое количество АХЭ-положительных волокон в мышечной пластинке слизистой оболочки, образующих плотную сеть между железами;
- Положительная - четко различимые АХЭ-положительные волокна, менее плотные по сравнению с резко положительной реакцией;
- Слабо положительная - единичные АХЭ-положительные волокна, расположенные неравномерно в слизистой оболочке;
- Отрицательная - отсутствие АХЭ-положительных волокон в слизистой оболочке толстой кишки.

Иммуногистохимические исследования

Сложности интерпретации результатов гистохимического исследования и технические трудности проведения анализа способствовали внедрению иммуногистохимических методов диагностики. Одним из наиболее точных и воспроизводимых методов является исследование с использованием моноклональных антител к кальретинину. Применение иммуногистохимических тестов демонстрирует высокую диагностическую точность и воспроизводимость результатов, что делает данный метод предпочтительным по сравнению с гистохимическим анализом.

Исследование было выполнено врачом-патологоанатомом Шариповой М. Л. в лаборатории «БИОТЕХНОЛОГИ» Республиканского онкологического национального центра Министерства здравоохранения и социальной защиты населения Республики Таджикистан.

Таким образом, патологоанатомическая диагностика БГ включает комплекс морфологических, гистохимических и иммуногистохимических методов. Биопсия слизистой оболочки является наиболее предпочтительным методом, обеспечивающим минимальную травматичность и высокую диагностическую ценность. В сложных случаях выполняется полнослойная биопсия. Иммуногистохимический анализ с применением антител к кальретинину считается наиболее надежным методом, позволяющим точно определить наличие аганглиоза. Применение комплексного подхода к морфологической диагностике БГ способствует раннему выявлению заболевания и оптимальному выбору тактики лечения.

Полнослойная биопсия стенки прямой кишки

Полнослойная биопсия стенки прямой кишки была выполнена у трех пациентов из-за недостаточной информативности ирригографии. Исследование проводилось в условиях операционной под общим наркозом. Для морфологического анализа использовали стандартные методы окраски, включая гематоксилин-эозин и азотнокислое серебро, являющееся доступным способом визуализации нервных структур. Важным аспектом является уровень забора биопсийного материала, так как на расстоянии до 2 см от зубчатой линии присутствует физиологическая зона аганглиоза, обусловленная эмбриональными особенностями развития анального канала.

Гистологическое исследование

При анализе препаратов, окрашенных гематоксилином и эозином, установлено, что ганглиозные клетки межмышечных сплетений значительно крупнее, чем клетки подслизистых сплетений. Межмышечные нервные сплетения, помимо ганглиозных клеток, содержат немиелинизированные нервные волокна и скопления округлых шванновских клеток. Ганглиозные клетки имеют полигональную форму с выраженной цитоплазмой и эксцентрично расположенным ядром. При болезни Гиршпрунга ганглиозные клетки отсутствуют, но нервные

волокна и шванновские клетки сохраняются, а иногда наблюдается их гипертрофия. Для достоверного выявления аганглиоза необходимо изучение более 45 гистологических срезов, а некоторые исследователи рекомендуют анализировать 50-75 срезов.

После оперативного вмешательства проводилось морфологическое исследование резецированных сегментов прямой и толстой кишки. Основной задачей было изучение количественного, качественного и топографического состояния интрамуральных нервных клеток, а также особенностей удаленной зоны аганглиоза и супрастенического расширенного отдела. В ходе исследования установлено наличие нервных сплетений и ганглионарных клеток в проксимальном участке толстой кишки.

Методы морфологической диагностики

Морфологическое исследование проводилось на образцах резецированных сегментов толстой кишки, взятых из суженного участка и расширенной зоны. Исследование было проведено в отделении потогистологии ГУ МД «Истиклол» потологоанатомом Диловаршой Б. Всего изучено 55 препаратов после брюшино-промежностной проктопластики по методике Соаве-Ленюшкина. В ходе трансанального эндоректального низведения толстой кишки анализировались образцы из трех участков:

- Начальный сегмент прямой кишки;
- Расширенный сегмент сигмовидной кишки;
- Переходная зона толстой кишки.

Гистологическая обработка включала импрегнацию азотнокислым серебром по Бильшовскому-Гроссу, окраску гематоксилин-эозином и гематоксилин-пирофуксином по Ван-Гизону. Анализ гистологических препаратов с использованием окраски Ван-Гизона позволил выявить коллагеновые волокна и соединительнотканые элементы, а окраска по Гомори применялась для оценки агирофильного каркаса.

При исследовании установлено, что в суженном участке толстой кишки отсутствовали ганглиозные клетки ауэрбахова и мейснера сплетений. В этих зонах обнаружены мелкие клетки с хроматиновыми ядрами, однако нейроны отсутствовали. Послеоперационное гистологическое исследование подтвердило диагноз, однако для оценки эффективности хирургического лечения необходим дополнительный морфогистохимический контроль (Никифоров А.Н., 1987; Хамраев А.Ж., 2020).

2.2.7. Бактериологическое исследование кала

Основоположником учения о дисбиозе кишечника является русский ученый И.М. Мечников, впервые указавший на значимость кишечной микрофлоры в жизнедеятельности человека и ее роль в противодействии инфекциям. Он отметил, что симбиоз микробов в кишечнике оказывает влияние не только на физическое, но и на психическое здоровье. По его предположению, модификация состава кишечной микробиоты может способствовать предотвращению инфекций, продлению жизни и улучшению ее качества.

Микробиота кишечника включает разнообразные бактерии, грибы и вирусы, находящиеся в симбиотических взаимоотношениях. Наибольшая плотность микроорганизмов (10^{11} - 10^{12}) отмечается в толстой кишке, тогда как в тонком кишечнике их концентрация значительно ниже (10^5 - 10^9). Эти микроорганизмы играют ключевую роль в поддержании кишечного гомеостаза и иммунных функций организма. Различные патологические процессы могут приводить к изменению состава кишечной флоры, способствуя развитию заболеваний желудочно-кишечного тракта и системных нарушений.

В практической медицине применение современных молекулярно-генетических технологий позволило установить, что микробиоты кишечника человека являются эволюционно - сложившейся совокупностью микроорганизмов, существующей как сбалансированная микрoэкологическая система, в которой

симбионтная микрофлора находится в динамическом равновесии, формирует -и как особый орган относится к важнейшим факторам, влияющим на здоровье человека.

Микробиота человека обладает уникальным составом и рассматривается как генетически детерминированный признак. На сегодняшний день идентифицировано более 5000 видов микроорганизмов, при этом около 90 % из них не поддаются культивированию в лабораторных условиях. У здорового человека суммарная масса бактерий, ассоциированных с желудочно-кишечным трактом, достигает 2,5–3 кг, что составляет примерно 4–5 % от общей массы тела. Кишечник является первым и крупнейшим органом иммунной системы: он содержит до 80 % всех иммуноглобулинов и около 10^6 лимфоцитов в 1 г лимфоидной ткани, что подчёркивает его ключевую роль в поддержании иммунного гомеостаза организма.

Состав и количественное распределение кишечной микробиоты варьирует в зависимости от отдела пищеварительного тракта. Наиболее многочисленной является микробиота толстой кишки, которая составляет около 60 % всей микробиоты организма и включает не менее 17 семейств, 45 родов и более 1000 видов бактерий. Доминирующее положение занимают анаэробные микроорганизмы, их количество достигает 10^{13} – 10^{14} , что соответствует примерно 90 % всех бактерий толстой кишки, тогда как на аэробные формы приходится лишь около 10 %. Аэробные микроорганизмы обеспечивают колонизационную резистентность биотопа, вырабатывают бактериоцины, препятствуют заселению патогенных микробов и сдерживают рост условно-патогенной флоры. Микрофлора толстой кишки подразделяется на пристеночную (мукозную) и просветную. При этом количество микроорганизмов в пристеночной микрофлоре примерно в шесть раз превышает таковое во внутрисветной. По функциональной роли выделяют факультативную микрофлору, представленную аэробными бактериями; и остаточную (транзиторную) микрофлору, к которой относятся стафилококки, клостридии, протей и грибы рода *Candida*.

Несмотря на большое разнообразие кишечной микрофлоры, её основной состав формируют 15–20 видов ассоциаций микроорганизмов, среди которых ключевое значение имеют *Bacteroides*, *Bifidobacterium*, *Eubacterium*, *Fusobacterium*, *Clostridium*, *Lactobacillus*, *Veillonella* и др. Центральное место в микробиоте толстой кишки занимают бифидо- и лактобактерии, обеспечивающие нормальное функционирование кишечника и поддержание микробного равновесия. Взаимодействие между организмом человека и микробиотой осуществляется на основе мутуализма — взаимовыгодных отношений, а также комменсализма, когда микроорганизмы используют благоприятные условия кишечной среды для существования, не причиняя вреда хозяину. Эпителий кишечника постоянно обновляется: вместе с закреплёнными на его поверхности микроколониями бактерий он ежедневно вносит в просвет кишки до 250 г клеточного материала, который выводится с калом и составляет примерно 30–50 % его массы. Полное обновление эпителиального покрова кишечника происходит каждые 3–4 дня, что обеспечивает устойчивость микробного биоценоза и функциональную целостность слизистой оболочки.

Развитие кишечной микробиоты начинается ещё в антенатальном периоде, однако активная колонизация пищеварительного тракта происходит сразу после рождения. В постнатальной жизни в первые дни ребёнок адаптируется к энтеральному питанию, и именно характер вскармливания является ведущим фактором формирования микробиоты кишечника. В современных условиях установлено, что становление микробного сообщества у новорождённых может характеризоваться замедленным заселением бифидобактериями, длительной персистенцией аэробных микроорганизмов (в первую очередь протеобактерий), а также нестабильностью микрофлоры. Эти изменения способны приводить к нарушению иммунной толерантности развивающегося организма. Учитывая структурно-функциональные нарушения толстой кишки и незрелость иммунной

системы у детей с болезнью Гиршпрунга, можно с высокой вероятностью предположить наличие повышенного риска формирования энтероколита.

Для проведения адекватной предоперационной подготовки и рационального ведения послеоперационного периода у детей, страдающих болезнью Гиршпрунга, необходимо исследование состава кишечной микробиоты. Установлено, что при субкомпенсированной стадии болезни наблюдается существенное увеличение объёма патогенной микрофлоры и снижение общего количества кишечной палочки. Кроме того, выявлено значительное присутствие микроорганизмов, коагулирующих плазму, стафилококков и грибов рода *Candida*. При декомпенсированной стадии болезни Гиршпрунга определялось выраженное увеличение числа лактозонегативных энтеробактерий и резкое уменьшение общего количества кишечной палочки. При этом доля гемолизирующей кишечной палочки превышала норму почти в 60 раз, а количество кокковых форм было в 2,6 раза выше, чем у детей с нормальным состоянием кишечника. Объёмное содержание условно-патогенных энтеробактерий у пациентов с декомпенсированной стадией болезни Гиршпрунга также оказалось значительно повышенным.

Во время оперативного вмешательства для изучения состава микробиоты из различных сегментов толстой кишки наиболее целесообразным было забор образцов стула из проксимальных и дистальных отделов. У пациентов с течением гиршпрунг-ассоциированного энтероколита (ГАЭК) выявлялось значительное разнообразие бактериального состава. При этом в данной группе наблюдалось большее видовое разнообразие микрофлоры в проксимальных сегментах толстой кишки по сравнению с дистальными. В то же время у пациентов с болезнью Гиршпрунга без признаков ГАЭК ситуация отличалась: в дистальных сегментах регистрировалось большее количество бактерий, чем в проксимальных.

В авторитетном «Терапевтическом справочнике Вашингтонского университета», выдержавшем более 30 переизданий, отмечается, что применение антибиотиков приводит к угнетению нормальной микрофлоры кишечника и

развитию дисбактериоза, наиболее тяжёлой клинической формой которого является псевдомембранозный колит (ПМК). В этиологии ПМК ведущая роль принадлежит *Clostridium difficile* — спорообразующей бактерии, продуцирующей энтеротоксины А и В. Установлено, что повреждающее действие энтеротоксина А связано с его способностью связываться со специфическими рецепторами щёточной каёмки энтероцитов. Токсин В обладает выраженным цитотоксическим эффектом, сила которого более чем в 1000 раз превышает активность токсина А. Цитотоксическое действие токсина В вызывает апоптоз и деструкцию колоноцитов, индуцирует образование медиаторов воспаления, увеличивает проницаемость клеточного барьера кишечника, что приводит к повреждению слизистой оболочки и развитию кровоизлияний.

Бактериологическое исследование кала проводится по классическому (прямому) методу и применяется для изучения состава кишечной микрофлоры, а также её чувствительности к антибиотикам. Ключевым условием получения достоверных и воспроизводимых результатов является строгое соблюдение методических требований.

Материал необходимо собирать в чистую стеклянную посуду с крышкой и доставлять в бактериологическую лабораторию немедленно, в течение 15–20 минут после забора. Для анализа берут образцы из средней или последней порции кала. Стерильным инструментом отбирают 0,3–1 г фекалий и помещают в стерильную герметично закрывающуюся ёмкость. При исследовании анаэробной микрофлоры образцы помещают в пробирки с притёртыми пробками, заполненные специальной газовой смесью (углекислый газ, пропан, водород, азот), либо используют пробирки со специализированными питательными средами для выращивания анаэробов (например, тиогликолевый буфер). Бактериоскопия проводится с окраской по Граму. Посевы выполняют на селективные питательные среды: желточно-солевой агар, среду Сабуро, 5% кровяной агар, среду Вильсона–Блера и др. Диагностическая чувствительность метода составляет 81–100 %, специфичность — 84–95 %, при

этом результат исследования можно получить не ранее чем через 24–48 часов. Безусловную ценность представляет определение микробного состава толстой кишки методом полимеразной цепной реакции (ПЦР), однако его использование в рутинной клинической практике пока ограничено из-за меньшей доступности.

При хроническом толстокишечном стазе проведено микробиологическое исследование содержимого толстой кишки, которое позволило охарактеризовать микробный пейзаж. Наиболее часто выявлялись следующие микроорганизмы: *E. coli haemolytica*, *Klebsiella*, *Staphylococcus aureus*, *Enterococcus faecalis*. Явления кишечного дисбактериоза были диагностированы у 90,7% обследованных пациентов. Недостаток бифидо- и лактобактерий отмечен у 80,2% больных. В зависимости от выраженности дисбактериоза пациенты (n=143) были распределены по степеням тяжести: I степень — 22 случая (15,4%); II степень — 65 случаев (45,5%); III степень — 56 случаев (39,2%).

Отдельно проведено исследование на носительство *Clostridium difficile* у 23 пациентов. У 8 детей (34,7%) был подтверждён положительный результат. Средний возраст носителей составил 1 год 2 месяца, при этом у двоих из них была сформирована кишечная стома. У пациентов-носителей *C. difficile* применялась консервативная терапия с использованием одного или нескольких препаратов: ванкомицин, метронидазол, энтерол. После каждого курса лечения проводилось повторное бактериологическое исследование кала. В одном случае после трёх последовательных курсов антибактериальной терапии удалось достичь полной эрадикации возбудителя.

Оценивалось функциональное состояние кишечника в зависимости от переваривания растительной клетчатки, мышечных волокон, жиров, слизи, бактерии и активности ферментов кишечника на трипсин (проба Швахмана).

2.3. Статистическая обработка материалов исследования

Статистическая обработка данных выполнялась с использованием программного пакета Statistica 10.0 (StatSoft Inc., США) и SPSS 22.0 (IBM Corp., США). Оценка соответствия данных нормальному распределению проводилась с помощью критериев Шапиро–Уилка и Колмогорова–Смирнова.

Результаты количественных показателей представлялись в виде среднего значения и стандартного отклонения ($M \pm SD$) либо, при ненормальном характере распределения и при анализе показателей качества жизни, в виде медианы и межквартильного размаха – $Me [Q1-Q3]$. Качественные признаки описывались в виде абсолютных чисел и относительных величин (n, %).

Для сравнения двух независимых выборок применялся U-критерий Манна–Уитни, для множественных сопоставлений – критерий Крускала–Уоллиса с последующим апостериорным тестом Данна. При анализе связанных выборок использовался критерий Вилкоксона. Для оценки различий категориальных переменных применялся критерий χ^2 Пирсона (с поправкой Йетса при малых выборках) и точный критерий Фишера.

Критический уровень статистической значимости различий принимался равным $p < 0,05$.

ГЛАВА 3. РЕЗУЛЬТАТЫ СОБСТВЕННЫХ ИССЛЕДОВАНИЙ

3.1. Клиническое течение болезни Гиршпрунга у детей

В период новорожденности первые симптомы болезни Гиршпрунга появились у 109 (76,2%) детей. Однако, у значительной части пациентов диагноз устанавливался с запозданием. У 48,3% детей, страдающих хроническими запорами, по месту жительства ошибочно был поставлен диагноз долихосигма, что затрудняло своевременное хирургическое лечение. В результате только в дошкольном возрасте у каждого четвертого ребенка был окончательно диагностирован болезнь Гиршпрунга.

Первичное обращение пациентов в клинику, не проходивших ранее обследование, было связано с наличием типичных признаков болезни Гиршпрунга. Наиболее часто наблюдались хронические запоры, эпизоды рвоты, выраженное вздутие живота, а также клинические симптомы, характерные для кишечной непроходимости.

В соответствии с классификацией А. И. Ленюшкина (1990), в данной работе пациенты были распределены по форме и стадии заболевания.

Распределение болезни Гиршпрунга по форме течения показано на рис. 3.1. зависимости от распространенности зоны аганглиоза все больные были разделены на четыре группы:

- Ректальная форма - 42 пациента (29,4%)
- Ректосигмоидальная форма - 97 пациентов (67,8%)
- Сегментарная форма - 2 пациента (1,4%)
- Субтотальная форма - 2 пациента (1,4%)

Таким образом, ректосигмоидальная форма встречалась наиболее часто (67,8%), что согласуется с данными мировой литературы, указывающими на преобладание дистальных форм аганглиоза в клинической практике.

Распределение пациентов в зависимости от формы и стадии болезни Гиршпрунга представлено в таблице 3.1.

Таблица 3.1. - Распределение пациентов в зависимости от формы и стадии болезни Гиршпрунга

Зона аганглиоза	Стадия компенсации						Всего
	Компенсированная		Субкомпенсированная		Декомпенсированная		
	I	II	I	II	I	II	
Ректальная	5	-	20	2	7	8	42(29,4%)
Ректосигмоидальная	5	-	46	5	26	15	97(67,8%)
Сегментарная	-	-	-	-	2		2(1,4%)
Субтотальная	-	-	-	-	2		2(1,4%)
Итого:	10	-	66	7	37	23	143
	10(7,0%)		73 (51,0%)		60(42,0%)		(100%)

Анализ анатомических форм болезни Гиршпрунга среди 143 пациентов (таблица 3.1) показал, что наиболее распространенной формой заболевания была ректосигмоидальная форма, которая выявлена у 97 больных (67,8%). Ректальная форма диагностирована у 42 пациентов (29,4%), тогда как сегментарная и субтотальная формы встречались значительно реже – по 2 случая (1,4%) каждая.

При распределении пациентов по стадиям компенсации заболевания установлено, что компенсированная стадия (I) выявлена у 10 пациентов (7,0%), субкомпенсированная стадия (I и II) - у 73 пациентов (51,0%), а декомпенсированная стадия (I и II) - у 60 пациентов (42,0%).

Распределение по формам и стадиям болезни продемонстрировало, что ректальная форма чаще всего протекала в субкомпенсированной стадии, которая была выявлена у 22 пациентов (15,4%). В декомпенсированной стадии ректальная форма встречалась у 15 пациентов (10,5%). Ректосигмоидальная форма также чаще всего протекала в субкомпенсированной стадии, выявленной у 51 пациента (35,7%), а в декомпенсированной стадии - у 41 пациента (28,7%). Сегментарная и

субтотальная формы диагностировались исключительно в декомпенсированной стадии, что подтверждает их наиболее тяжелое течение.

Таким образом, наиболее частыми формами болезни Гиршпрунга в данном исследовании оказались ректосигмоидальная (67,8%) и ректальная (29,4%), при этом субкомпенсированные (51,0%) и декомпенсированные (42,0%) формы заболевания встречались значительно чаще, чем компенсированные (7,0%), что подчеркивает сложность диагностики и необходимость раннего выявления патологии.

Клиническое течение болезни Гиршпрунга может проявляться в острой, подострой и хронической формах. В ходе исследования нами не было выявлено корреляции между длиной зоны аганглиоза и возрастом пациентов, поскольку течение заболевания варьировалось и зависело от индивидуальных особенностей организма.

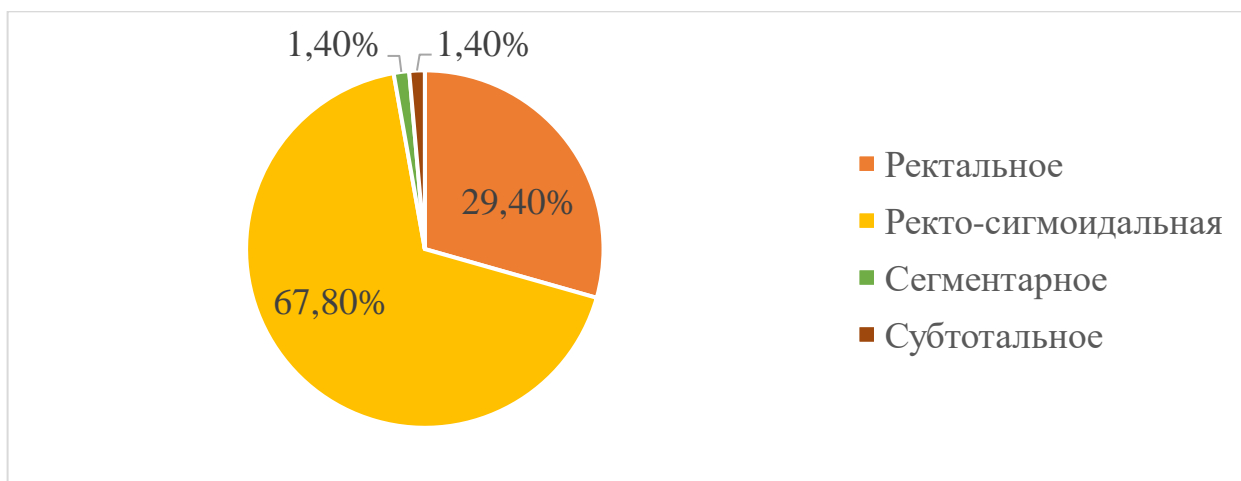


Рисунок 3.1. - Распределение болезни Гиршпрунга по форме течения

По характеру клинического течения болезнь Гиршпрунга была классифицирована на три группы:

- Пациенты с типичным клиническим течением (далее ТКТ) (хронический колостаз)
- Пациенты с парадоксальным поносом и энтероколитом (далее ППЭ)

- Пациенты, поступившие с клиническими проявлениями острой кишечной непроходимости (далее КПОКН)

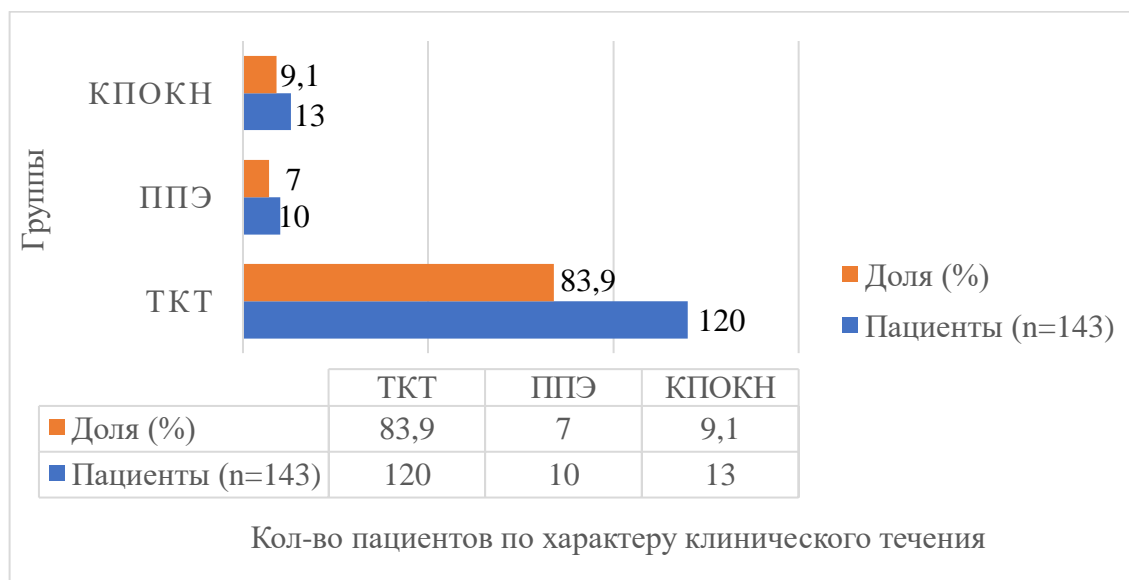


Рисунок 3.2. - Распределение пациентов с болезнью Гиршпрунга по характеру клинического течения

Анализ клинического течения болезни Гиршпрунга среди 143 пациентов (рисунок 3.2) показал, что наиболее распространенным вариантом заболевания было типичное клиническое течение (ТКТ) с хроническим колостазом, выявленное у 120 пациентов (83,9%). Это подтверждает, что основным симптомом болезни является стойкий хронический запор, возникающий с раннего возраста и прогрессирующий без адекватного лечения. Пациенты с парадоксальным поносом и энтероколитом (ППЭ) составили 7,0% (10 пациентов). Этот вариант течения характеризовался чередующимися запорами и эпизодами диареи, что осложняло раннюю диагностику и нередко приводило к постановке ошибочного диагноза инфекционного энтероколита. У 13 пациентов (9,1%) дебют болезни Гиршпрунга проявлялся в виде острой кишечной непроходимости (КПОКН), что обуславливало необходимость срочного хирургического вмешательства. У данной группы отмечались выраженные клинические проявления, включая значительное вздутие

живота, рвоту, задержку отхождения мекония и каловых масс, что соответствовало декомпенсированной стадии патологии.

Таким образом, проведенное исследование подтвердило, что в большинстве случаев (83,9%) болезнь Гиршпрунга развивается в форме хронического колостазы. Однако у 16,1% пациентов заболевание осложняется тяжелыми патологическими состояниями, требующими неотложного медицинского вмешательства. Это подчеркивает необходимость ранней диагностики и комплексного подхода к ведению пациентов с данной патологией.

Основные клинические проявления болезни Гиршпрунга у детей отображены на рисунок 3.3.

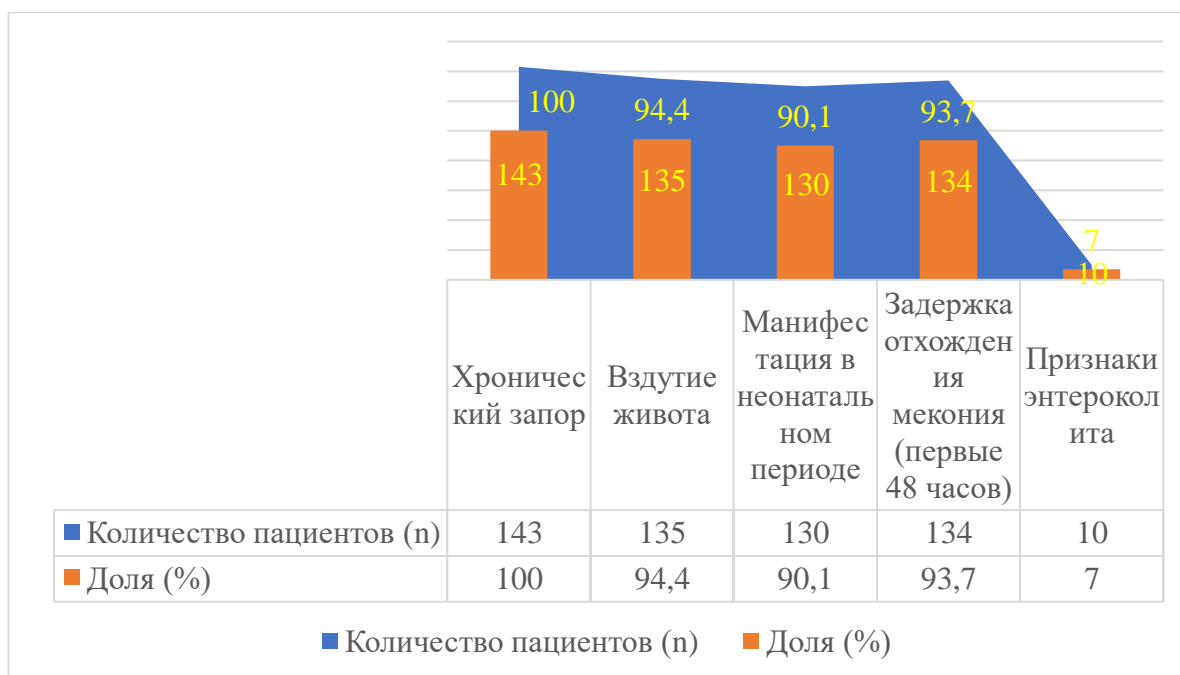


Рисунок 3.3. - Основные клинические проявления болезни Гиршпрунга у детей

Анализ клинических проявлений болезни Гиршпрунга (рисунок 3.3) у 143 пациентов показал, что ведущим симптомом является хронический запор, выявленный у всех больных (100 %). Данный признак подтверждает, что стойкое нарушение моторики кишечника выступает ключевым диагностическим критерием заболевания. На втором месте по частоте отмечалось вздутие живота,

зарегистрированное у 135 детей (94,4 %). Этот симптом обусловлен накоплением каловых масс и нарушением эвакуаторной функции кишечника. У 130 пациентов (90,1 %) болезнь Гиршпрунга проявилась уже в неонатальном периоде, что подтверждает её врождённый характер и подчёркивает необходимость ранней диагностики. Одним из наиболее надёжных диагностических признаков стало отсутствие самостоятельного отхождения мекония в первые 48 часов после рождения, выявленное у 134 пациентов (93,7 %). Данный показатель подтверждает клиническую значимость своевременного выявления нарушений кишечной функции у новорождённых. У 10 детей (7,0 %) были зафиксированы признаки энтероколита, что указывает на высокий риск тяжёлых инфекционно-воспалительных осложнений при болезни Гиршпрунга, особенно в случаях поздней диагностики и отсутствия своевременного хирургического вмешательства.

Таким образом, результаты исследования свидетельствуют, что болезнь Гиршпрунга в большинстве случаев манифестирует уже в неонатальном периоде и характеризуется такими симптомами, как хронический запор, вздутие живота и задержка отхождения мекония. В то же время у 7,0 % пациентов заболевание осложняется развитием энтероколита. Эти данные подчёркивают необходимость раннего выявления патологии и своевременного хирургического вмешательства с целью предотвращения тяжёлых осложнений.

Анализ клинических наблюдений показал, что первые признаки запора у детей с болезнью Гиршпрунга нередко совпадали с моментом введения прикорма и особенно усиливались при переходе с грудного вскармливания на искусственное питание. Подобная клиническая ситуация была зарегистрирована у 30 пациентов (21,0%). Вероятно, это связано с изменением консистенции пищи, снижением перистальтической активности кишечника и отсутствием полноценной физиологической адаптации к перевариванию твёрдой пищи, что делает симптомы заболевания более выраженными.

Характер клинического течения болезни Гиршпрунга напрямую зависит от протяжённости аганглионарного сегмента. При его ограниченной длине задержка отхождения мекония и каловых масс на протяжении 1–2 суток, как правило, поддавалась коррекции с помощью очистительных клизм, что указывало на сохранение частичной компенсаторной способности кишечной моторики. В случаях протяжённого аганглиоза наблюдалась полная кишечная дисфункция с формированием картины острой кишечной непроходимости, требующей неотложного хирургического вмешательства.

Таким образом, ранняя диагностика имеет критическое значение, поскольку появление запоров в младенческом возрасте, особенно в период смены типа питания, может служить первым сигналом для целенаправленного обследования на болезнь Гиршпрунга.

Отдельное значение имеет тип вскармливания: у детей на грудном вскармливании клиническая симптоматика часто выражена слабее, что может отсрочивать постановку диагноза, тогда как при искусственном вскармливании нарушения моторики кишечника становятся более очевидными и выявляются значительно раньше.

Компенсаторные возможности кишечника напрямую зависят от протяжённости аганглионарного участка. При коротком сегменте сохраняется остаточная моторика, частично компенсирующая функциональный дефект. В то же время при протяжённых формах аганглиоза нарушается вся физиологическая деятельность кишечника, что приводит к развитию острых хирургических состояний.

У пациентов с выраженной кишечной дисфункцией необходима ранняя хирургическая коррекция, поскольку отсрочка оперативного вмешательства может вызвать декомпенсацию состояния, развитие энтероколита и токсическую дилатацию кишечника.

Таким образом, запоры у детей раннего возраста, особенно возникающие при смене типа питания, следует рассматривать как важный диагностический критерий, требующий детального обследования с целью исключения болезни Гиршпрунга. Систематическое наблюдение за динамикой симптомов и своевременное проведение хирургического лечения позволяют существенно улучшить прогноз заболевания и качество жизни пациентов.

Анализ клинических данных показал, что хроническая задержка стула у пациентов сопровождается развитием метеоризма, который способствует расширению сигмовидной кишки, а в ряде случаев — и всей ободочной кишки. Уже в первые недели жизни у таких детей отмечается увеличение размеров живота и изменение его формы.

При выраженной дилатации кишечника наблюдается смещение пупка вниз относительно его нормального анатомического положения. Растянутые петли кишечника могут смещаться в разные стороны, вызывая асимметрию живота. При пальпации определяется тестоватая консистенция кишечных петель, переполненных каловыми массами.

Анализ клинических данных показал, что у пациентов с болезнью Гиршпрунга нередко отмечаются выраженные перистальтические нарушения и изменения формы живота, обусловленные нарушением моторики кишечника и активацией его компенсаторных механизмов. Наиболее характерным симптомом оказалось формирование так называемого «лягушачьего» живота, зарегистрированное у 45 пациентов (31,5%). Данный феномен возникает вследствие значительного расширения боковых отделов кишечника, что приводит к изменению конфигурации брюшной полости и является важным клиническим признаком заболевания.

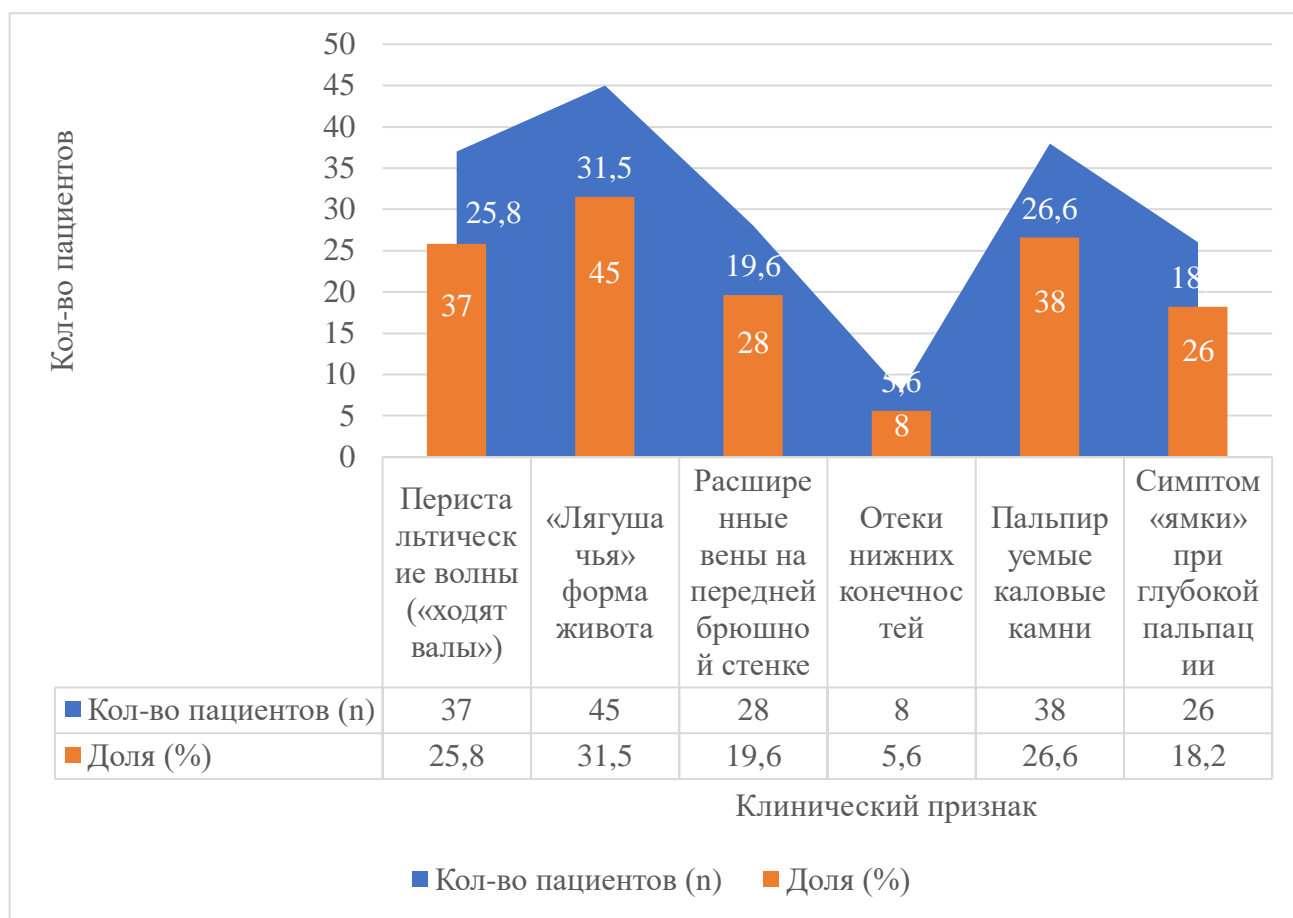


Рисунок 3.4. - Перистальтика и изменения живота у пациентов с болезнью Гиршпрунга

Визуально заметные перистальтические волны («ходят валы») отмечены у 37 пациентов (25,8%). Данный симптом является патогномичным признаком болезни Гиршпрунга и свидетельствует о усиленной моторной активности непораженных сегментов кишечника, пытающихся компенсировать функциональную недостаточность аганглионарных зон. Расширенные вены на передней брюшной стенке наблюдались у 28 пациентов (19,6%). Этот признак указывает на застойные явления в брюшной полости, возникающие вследствие длительной кишечной гипертензии и сдавления нижней полой вены перераздутыми петлями кишечника. Отеки нижних конечностей, как следствие венозного застоя и лимфатического отека, выявлены у 8 пациентов (5,6%). Этот симптом указывает на глубокие метаболические нарушения, возникающие при хронической кишечной

дисфункции. Пальпируемые каловые камни в различных отделах кишечника обнаружены у 38 пациентов (26,6%). Это свидетельствует о стойком нарушении пассаживания кишечного содержимого, что является характерным проявлением продолжительных запоров и копростазы у пациентов с болезнью Гиршпрунга. Симптом «ямки» при глубокой пальпации, наблюдаемый у 26 пациентов (18,2%), характеризуется локальной деформацией кишечной стенки в виде утолщений и участков напряжения. Этот признак также свидетельствует о застойных изменениях в кишечнике.



Рисунок 3.5. - Изменение формы живота (лягушачья форма)

Таким образом, выраженные изменения формы живота (например, «лягушачья» форма) являются ключевым клиническим признаком декомпенсации кишечной моторики, указывая на длительное течение болезни. Перистальтические волны («ходят валы») - один из диагностических критериев болезни Гиршпрунга, особенно при сохраненной моторной активности вышележащих отделов кишечника. Расширенные вены и отеки нижних конечностей являются признаком системных нарушений венозного оттока, что требует комплексной оценки состояния пациентов и коррекции метаболических расстройств.

Наличие каловых камней и симптом «ямки» указывает на выраженный застой каловых масс, что увеличивает риск развития токсического мегаколона и

гиршпрунг-ассоциированного энтероколита, требующего экстренного медицинского вмешательства.



Рисунок 3.6. - Перисталтические волны на животе

Ранняя диагностика и своевременное хирургическое вмешательство являются ключевыми факторами снижения риска тяжелых осложнений, включая хроническую аутоинтоксикацию и декомпенсацию кишечной функции. Анализ представленных данных подтверждает, что болезнь Гиршпрунга сопровождается выраженными морфологическими и функциональными изменениями брюшной полости, что требует комплексного подхода к диагностике и лечению, направленного на восстановление моторики кишечника и предотвращение поздних осложнений.

Форма и размер грудной клетки у пациентов изменялись с возрастом - наблюдалось ее укорочение и расширение. При высоком стоянии купола диафрагмы, возникающем вследствие увеличения объема живота, легкие оказываются поджатыми, что предрасполагает к частым рецидивирующим бронхитам и пневмониям, зарегистрированным у 18 детей (12,6%).

С возрастом и при недостаточном уходе у детей с болезнью Гиршпрунга метаболические нарушения становятся более выраженными, что связано с хроническим застоем кишечного содержимого и прогрессирующей интоксикацией организма. У 88 пациентов (61,5%) (рисунок 3.7) были выявлены анемия, гипотрофия и замедление темпов физического развития, что свидетельствует о недостаточном поступлении питательных веществ и нарушении процессов их всасывания.



Рисунок 3.7. - Ребенок с анемией и гипотрофией на фоне каловой интоксикации

Избыточное скопление каловых масс в толстом кишечнике приводит к усиленному всасыванию токсичных метаболитов, что способствует развитию аутоинтоксикации и возникновению системных осложнений. В результате у 115 пациентов (80,4%) диагностирована хроническая каловая интоксикация, проявляющаяся слабостью, адинамичностью и снижением аппетита, что ухудшает общее состояние и требует комплексных методов коррекции.

Таким образом, нарушения питания (анемия, гипотрофия, задержка физического развития) у детей с болезнью Гиршпрунга обусловлены длительными

нарушениями пищеварения и требуют коррекции рациона, назначения витаминов, микроэлементов и пробиотиков. Каловая интоксикация играет ключевую роль в патогенезе заболевания, угнетая иммунную систему и нарушая обменные процессы, что особенно опасно для детей раннего возраста. Степень выраженности интоксикации и нутритивного дефицита коррелирует с протяженностью аганглионарного сегмента и временем постановки диагноза, что подчеркивает важность раннего выявления и своевременного хирургического лечения.

При тяжелых формах запоров, сопровождающих болезнь Гиршпрунга, консервативные методы лечения не всегда оказываются эффективными. Зстой кишечного содержимого приводит к постепенному уплотнению каловых масс, что способствует формированию каловых камней - плотных конгломератов, расположенных в расширенных отделах толстой кишки. В ряде случаев это осложнение становится причиной низкой кишечной непроходимости, требующей срочного медицинского вмешательства.

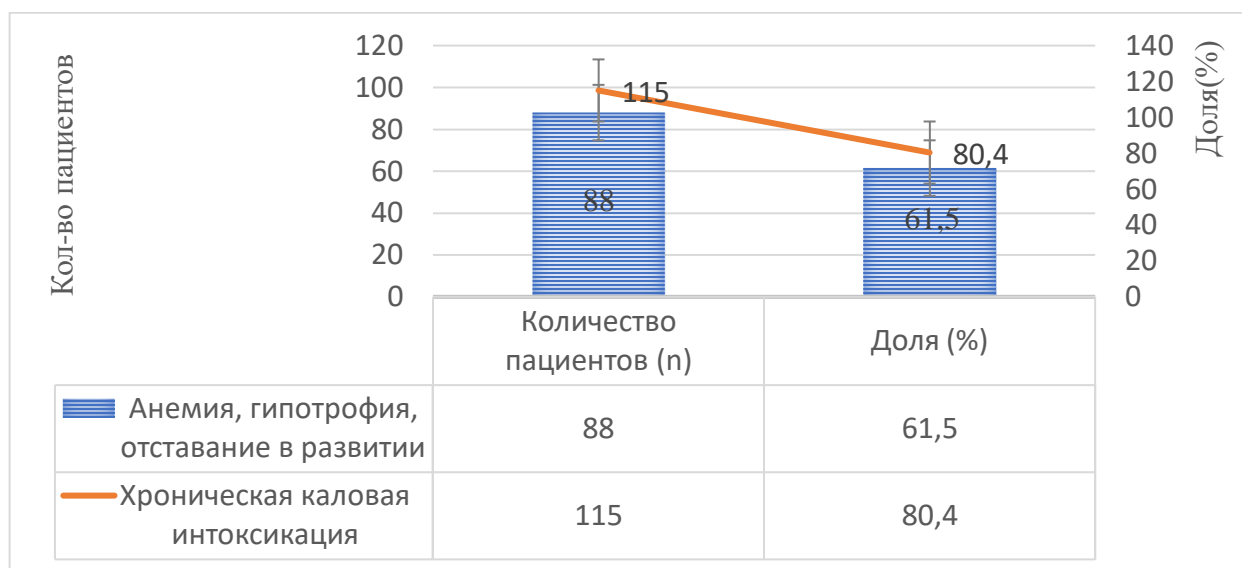


Рисунок 3.8. - Вторичные изменения и хроническая каловая интоксикация у пациентов с болезнью Гиршпрунга

Каловые камни можно определить при пальпации через брюшную стенку, особенно если они достигают значительных размеров. Они имеют округлую форму,

тестоватую консистенцию и иногда ошибочно воспринимаются как опухолевидные образования. Наличие каловых камней - важный диагностический признак грубого нарушения толстокишечного пассажа, так как у детей с функциональными запорами подобные образования не встречаются. Это подтверждает тяжелую стадию кишечной дисфункции и требует комплексного подхода к лечению, включающего не только механическое удаление содержимого, но и оптимизацию хирургической тактики для восстановления нормального пассажирования кишечного содержимого.

Таким образом, формирование каловых камней у пациентов с болезнью Гиршпрунга свидетельствует о выраженном нарушении моторики кишечника, которое невозможно устранить только консервативными методами. Выявление каловых камней при пальпации или визуализации (рентген, УЗИ, КТ) является основанием для более детальной оценки кишечной проходимости и необходимости оперативного вмешательства. Отличие каловых камней от опухолевидных образований играет ключевую роль в дифференциальной диагностике, так как у детей с онкологической патологией и функциональными запорами подобные структуры встречаются крайне редко. Лечение пациентов с каловыми камнями должно включать не только устранение конгломератов, но и коррекцию основного заболевания, чтобы предотвратить рецидивы и развитие более тяжелых осложнений, таких как токсическая дилатация кишечника или энтероколит. Обнаружение каловых камней является важным клиническим маркером декомпенсации заболевания и требует пересмотра тактики ведения пациента в сторону более активного хирургического лечения.

Каловые камни представляют собой одно из распространенных осложнений болезни Гиршпрунга, возникающее вследствие стойкого застоя кишечного содержимого и выраженных нарушений моторики толстой кишки. В ходе исследования у 92 пациентов (64,3%) (рисунок 3.9) были выявлены каловые камни, что свидетельствует о значительном снижении эвакуаторной функции кишечника.

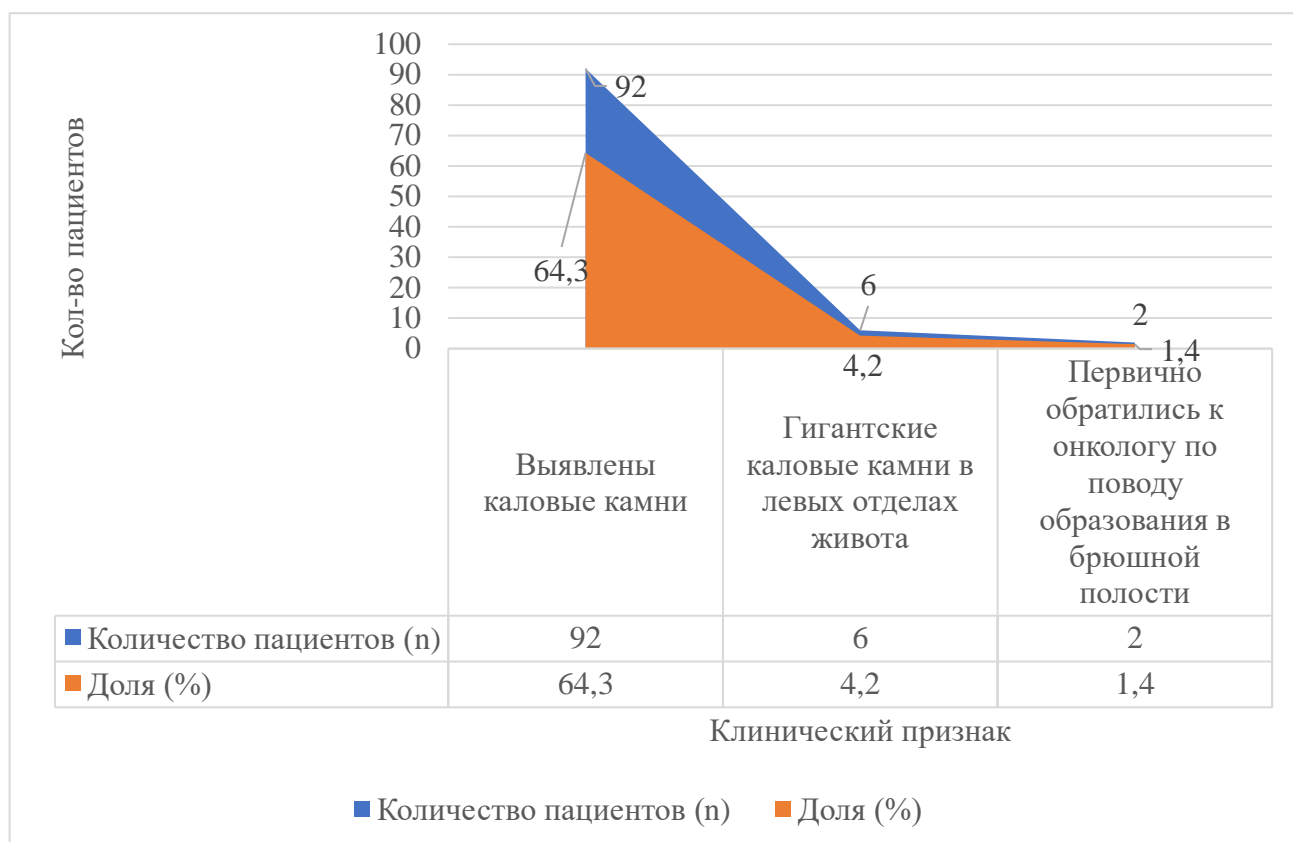


Рисунок 3.9. - Частота выявления каловых камней у пациентов с болезнью Гиршпрунга и их клиническое значение

Длительное накопление плотных каловых масс не только усугубляет общее состояние пациентов, но и повышает риск развития хронической интоксикации, механической кишечной непроходимости и воспалительных осложнений. У 6 пациентов (4,2%) диагностированы гигантские каловые камни, преимущественно локализованные в левых отделах толстой кишки. Их формирование связано с прогрессирующим расширением аганглионарных сегментов, что приводит к утолщению и неподвижности каловых масс. Подобные образования могут имитировать опухолевые процессы, что требует обязательного проведения дифференциальной диагностики с онкологической патологией. Показательно, что у 2 пациентов (1,4%) подозрение на новообразование в брюшной полости стало причиной первичного обращения к онкологу, что подчёркивает необходимость

комплексного клинико-инструментального обследования данной категории больных.

Анализ клинических данных (рисунок 3.10) показал, что энтероколит развился у 10 пациентов (7,0%) и сопровождался частым жидким стулом, повышением температуры тела, рвотой и вздутием живота. Для данного состояния характерно чередование запоров и поносов, так называемые «запорные поносы», что существенно затрудняет диагностику и может маскировать истинную причину заболевания.

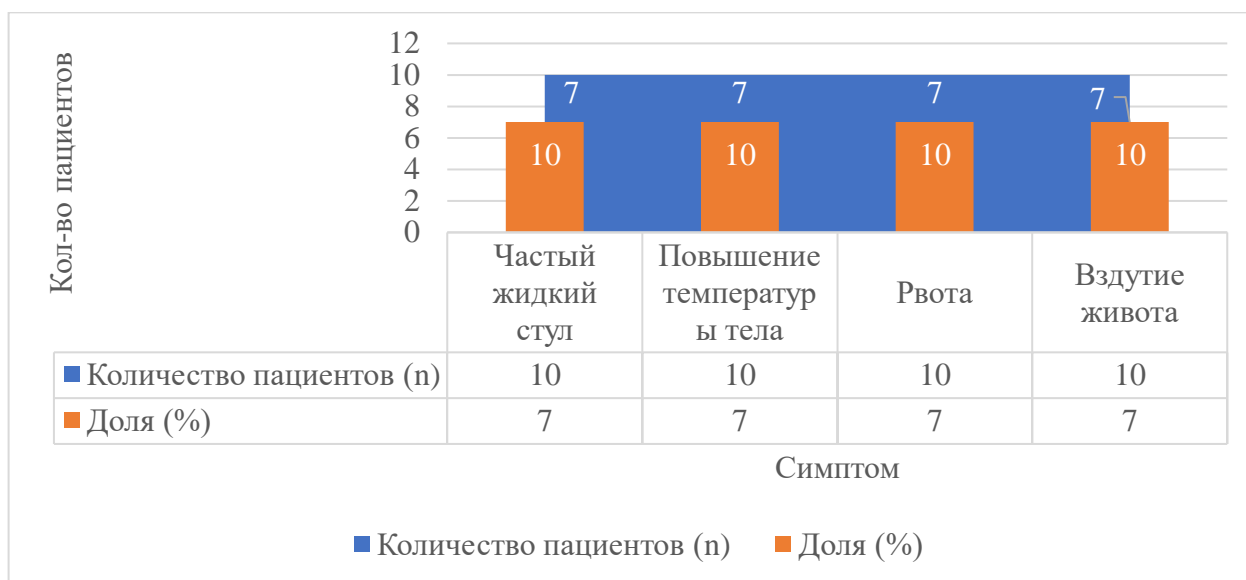


Рисунок 3.10. - Проявления энтероколита у пациентов с болезнью Гиршпрунга

Рвота, также зафиксированная у 10 пациентов (7,0%), не является специфическим симптомом, поскольку чаще встречалась у младенцев и была связана с выраженной кишечной непроходимостью и синдромом интоксикации.

Таким образом, энтероколит -одно из наиболее опасных осложнений болезни Гиршпрунга, которое требует срочной диагностики и немедленного лечения, так как может привести к декомпенсации состояния пациента и развитию токсического мегаколона. Частый жидкий стул в сочетании со вздутием живота и рвотой должен расцениваться как тревожный симптом у детей с болезнью Гиршпрунга, требующий

дополнительного обследования и немедленного медицинского вмешательства. Запорные поносы являются характерным признаком функциональной кишечной непроходимости и должны дифференцироваться от инфекционных заболеваний кишечника. Риск развития энтероколита выше при поздней диагностике болезни Гиршпрунга, поэтому раннее выявление и своевременное хирургическое лечение остаются ключевыми факторами профилактики этого осложнения. Наши исследования показывают, что энтероколит является грозным осложнением болезни Гиршпрунга, требующим внимательного наблюдения, своевременной диагностики и комплексного подхода к лечению, включая антибактериальную терапию, инфузионную коррекцию и контроль кишечной микробиоты.

Острая форма болезни Гиршпрунга (БГ) с развитием кишечной непроходимости (рисунок 3.11) встречалась у 13 пациентов (9,1%) и проявлялась выраженным вздутием живота у всех пациентов (100%), сопровождавшимся рвотой (100%), что свидетельствовало о тяжелом нарушении пассажа кишечного содержимого и интоксикации. Видимая перистальтика на передней брюшной стенке наблюдалась у 10 из 13 пациентов (77,0%) и указывала на компенсаторное усиление моторики вышележащих отделов кишечника. У 9 пациентов (69,2%) отмечалось полное отсутствие стула, что подтверждало наличие полной кишечной непроходимости, а у 5 пациентов (38,4%) регистрировался жидкий стул, который мог свидетельствовать о развитии парадоксальной диареи вследствие частичной обструкции кишечника и вторичного дисбактериоза.

Наиболее часто острые формы заболевания наблюдались в период новорожденности (95,5%), что подчеркивает важность ранней диагностики у детей с задержкой отхождения мекония, выраженным метеоризмом и прогрессирующим вздутием живота, однако в 2 случаях (15,3%) острое течение выявлялось при ректо-сигмоидальной форме заболевания в возрасте 4 месяцев.

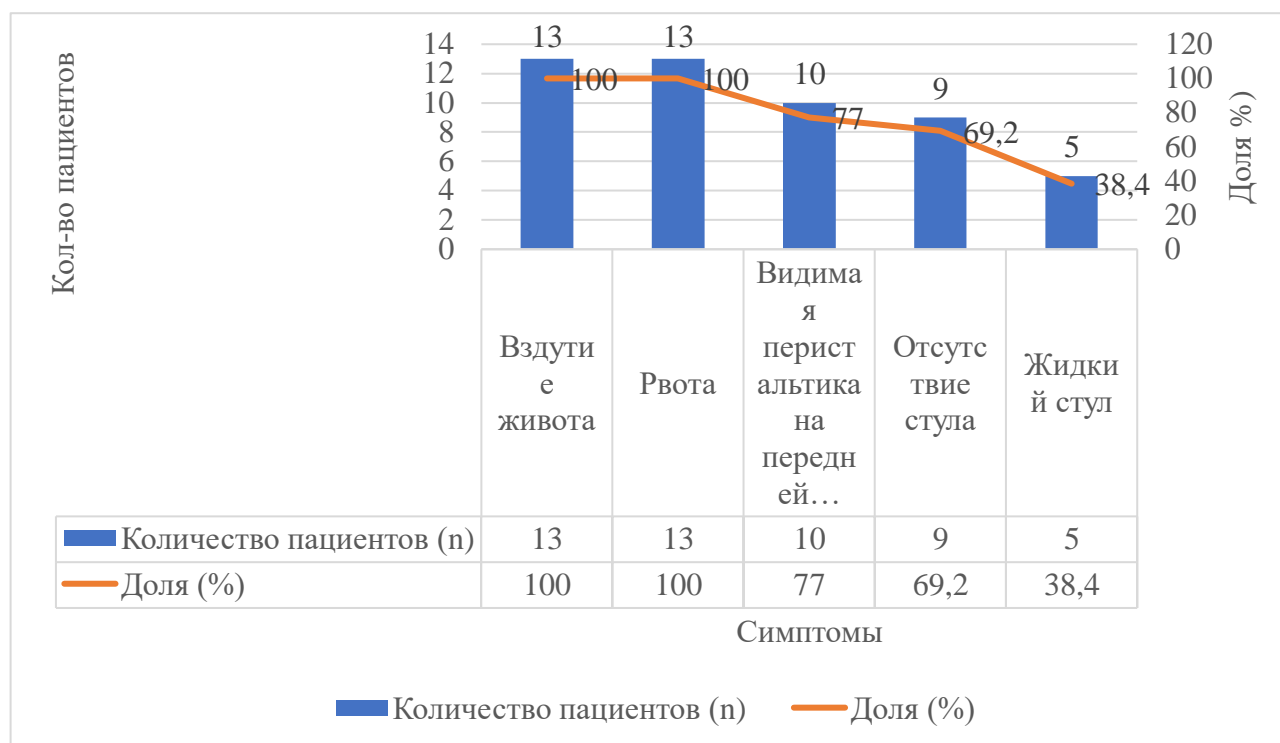


Рисунок 3.11. - Клинические проявления острой формы болезни Гиршпрунга с кишечной непроходимостью

У 9 пациентов (69,2%) острая форма болезни Гиршпрунга была связана с протяженным аганглионарным сегментом, что подтверждает высокий риск декомпенсации при длинных зонах поражения кишечника. Прогрессирование заболевания сопровождалось нарастающей интоксикацией, выраженной кишечной дисфункцией и потребовало экстренного хирургического вмешательства, так как без своевременной операции повышался риск развития токсического мегаколона, перфорации кишечника и полиорганной недостаточности, что делает раннюю диагностику и оперативную коррекцию критически важными для предотвращения летальных осложнений.

У 2 пациентов (1,4%) (рисунок 3.12) заболевание протекало в подострой форме, что потребовало наложения восходящих двухствольных колостом.

Данный подход использовался в случаях значительной кишечной дилатации и невозможности одномоментной радикальной коррекции, позволяя временно

разгрузить кишечник, устранить симптомы непроходимости и подготовить пациента к окончательной реконструктивной операции.

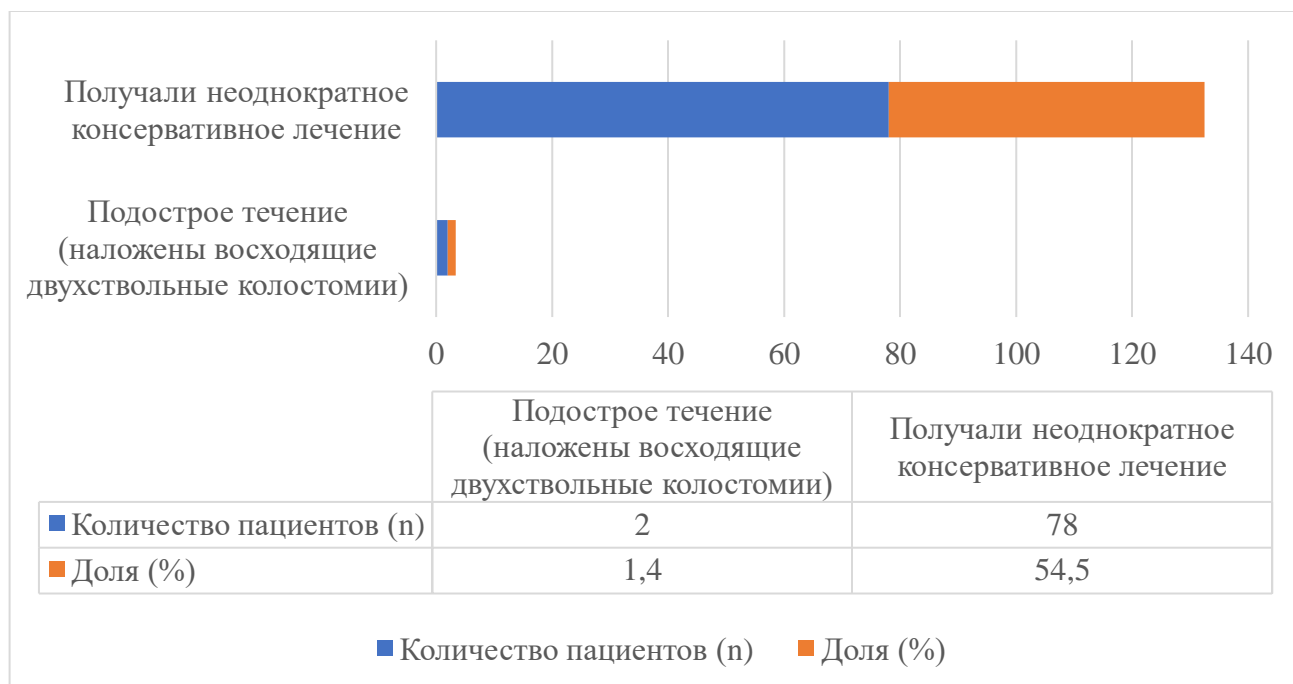


Рисунок 3.12. - Подострое течение болезни Гиршпрунга и частота консервативного лечения

Кроме того, 78 пациентов (54,5%) неоднократно проходили консервативное лечение в амбулаторных и стационарных условиях. Длительная медикаментозная терапия включала использование слабительных средств, клизм, пребиотиков и прокинетиков, однако в большинстве случаев не обеспечивала устойчивого клинического эффекта и требовала перехода к хирургическому лечению.

Таким образом, подострое течение болезни Гиршпрунга наблюдается редко, однако при выраженной дилатации кишечника и рискованности одномоментного радикального вмешательства оправдано первичное наложение колостомы, что позволяет снизить риск осложнений и улучшить отдаленные результаты хирургического лечения. Высокий процент пациентов (54,5%), получавших неоднократное консервативное лечение, указывает на частые диагностические ошибки и позднюю верификацию диагноза, что приводит к отсрочке хирургического вмешательства и ухудшению состояния кишечника.

Неэффективность консервативного лечения при болезни Гиршпрунга подтверждает, что заболевание не может быть полностью скорректировано медикаментозно, а хирургическое вмешательство остается единственным радикальным методом лечения. Пациенты, перенесшие длительное консервативное лечение, чаще поступают с декомпенсированными формами болезни, что требует разработки алгоритмов ранней диагностики и своевременного направления на оперативное лечение.

Таким образом, консервативная терапия может использоваться как вспомогательная мера, но не заменяет хирургического лечения, а своевременное оперативное вмешательство позволяет предотвратить развитие осложнений и улучшить прогноз для пациентов.

3.2. Сопутствующие патологии у детей с болезнью Гиршпрунга

Анализ клинических данных (рисунок 3.13) продемонстрировал, что врожденные аномалии развития и сопутствующие патологии выявлены у 13 пациентов (9,1%) с клиническими проявлениями болезни Гиршпрунга (БГ). Эти данные подтверждают мультисистемный характер заболевания и необходимость комплексного обследования пациентов с БГ. Генетическая предрасположенность к болезни Гиршпрунга выявлена у 4 пациентов (2,8%), что подчеркивает значимость наследственного фактора в патогенезе заболевания. У 2 пациентов была семейная история БГ по отцовской линии, у одного ребенка БГ была диагностирована у сестры, а у другого - у брата, что подтверждает наличие семейных случаев заболевания и необходимость генетического консультирования. Среди наследственных патологий синдром Дауна диагностирован у 2 пациентов (1,4%), что согласуется с данными литературы о высокой частоте сочетания трисомии 21 с болезнью Гиршпрунга. Наиболее частыми сопутствующими патологиями являлись заболевания мочевыделительной системы, включая врожденный гидронефроз и мочекаменную болезнь, которые наблюдались у 4 из 13 пациентов (30,7%). Эти

нарушения могут быть связаны с изменением внутрибрюшного давления, нарушением уродинамики и хронической задержкой стула. Врожденные пороки сердца (ВПС) встречались у 2 пациентов (15,4%), что требует тщательного предоперационного обследования, поскольку такие пациенты относятся к группе высокого риска при проведении анестезии и хирургического лечения. Пахово-мошоночная грыжа была выявлена у 3 пациентов (23,1%), что может быть связано с повышенным внутрибрюшным давлением вследствие хронического запора и метеоризма. Хронические заболевания легких, в частности пневмония, наблюдались у 2 пациентов (15,4%), что, вероятно, связано с высоким стоянием диафрагмы, нарушением вентиляции легких и повышенным риском бронхообструкции вследствие кишечного газообразования (рисунок 3.13).



*Примечание: ВПС – врожденный порок сердца

Рисунок 3.13. - Сопутствующие патологии у детей с болезнью Гиршпрунга

Таким образом, дети с болезнью Гиршпрунга часто имеют сопутствующие заболевания, что требует комплексного обследования, ранней коррекции выявленных патологий и мультидисциплинарного подхода к ведению таких пациентов.

3.3. Лабораторные исследования у детей с болезнью Гиршпрунга

Дети, поступившие в клинику с признаками хронического толстокишечного стаза органического генеза, проходили всестороннее лабораторное обследование. В его рамках проводились клинические анализы крови и мочи, биохимическое исследование крови, копрологический анализ, бактериологический посев материала из зева и ануса (стомы), а также оценка микробного состава толстой кишки. При подтверждении диагноза болезни Гиршпрунга (БГ) дополнительно выполнялся анализ кала на присутствие токсинов *Clostridium difficile* и проводилась детальная оценка иммунного статуса пациентов. Один из ключевых клинических показателей в анализе крови - наличие воспалительного синдрома, выраженного в виде лейкоцитоза и изменений лейкоцитарной формулы. Такие изменения были выявлены у 14 (9,8%) детей, преимущественно у тех, кто ранее перенёс хирургические вмешательства и поступил в клинику с осложнениями воспалительного характера. Эти осложнения носили как локальный, так и системный характер. Хроническая каловая интоксикация, характерная для данной патологии, сопровождалась развитием анемии, которая была диагностирована у 88 (61,5%) пациентов. Средний уровень гемоглобина у детей с анемией составил $86 \pm 12,2$ г/л, а минимальное значение (48 г/л) было зафиксировано у ребёнка 1,5 лет с декомпенсированной формой БГ. Анализ крови пациентов в зависимости от стадии заболевания выявил значительное снижение количества эритроцитов по сравнению с референтной группой на 21,5% - до $3,46 \pm 0,73 \times 10^{12}/л$ ($p < 0,01$). Уровень гемоглобина также был снижен до $102 \pm 12,3$ г/л ($p < 0,01$), а гематокрит уменьшился до $32,0 \pm 0,3\%$ ($p < 0,05$). Кроме того, была отмечена ускоренная скорость оседания эритроцитов (СОЭ), которая составила $11,9 \pm 6,6$ мм/ч, что достоверно превышает показатели референтной группы ($p < 0,001$) (таблица 3.2).

Таким образом, у детей с хроническим толстокишечным стазом и болезнью Гиршпрунга отмечаются выраженные изменения в клиническом анализе крови,

отражающие воспалительный процесс, анемию и хроническую интоксикацию, что требует своевременной коррекции и комплексного подхода к лечению.

Результаты анализа крови у детей с БГ в зависимости от стадии болезни отражены в таблице 3.2.

Таблица 3.2. - Результаты анализа крови у детей с БГ в зависимости от стадии болезни, M±SD

Показатель крови	Референтная группа (n=20)	Компенсированная (n=10)	Субкомпенсированная (n=73)	Декомпенсированная (n=60)	p
Эритроциты, $\times 10^{12}/л$	4,4 ± 1,8	3,46 ± 0,7 p ₁ <0,01	3,20 ± 1,5 p ₁ <0,001 p ₂ >0,05	2,80 ± 0,9 p ₁ <0,001 p ₂ <0,001 p ₃ <0,001	<0,001
Гемоглобин, г/л	118 ± 19,2	102 ± 12,3 p ₁ <0,01	90,6 ± 21,3 p ₁ <0,001 p ₂ <0,01	93 ± 18,6 p ₁ <0,001 p ₂ <0,01 p ₃ >0,05	<0,001
Гематокрит, %	35,5 ± 0,3	32,0 ± 0,2 p ₁ <0,05	29,2 ± 5,9 p ₁ <0,001 p ₂ <0,01	27,8 ± 9,3 p ₁ <0,001 p ₂ <0,01 p ₃ >0,05	<0,001
Лейкоциты, $\times 10^9/л$	6,9 ± 4,9	8,5 ± 1,9 p ₁ <0,05	11,2 ± 6,1 p ₁ <0,001 p ₂ <0,01	12,9 ± 8,3 p ₁ <0,001 p ₂ <0,001 p ₃ >0,05	<0,001
Эозинофилы, %	3,8 ± 0,4	4,3 ± 0,5 p ₁ <0,05	4,4 ± 1,0 p ₁ <0,01 p ₂ >0,05	4,8 ± 2,6 p ₁ <0,01 p ₂ <0,05 p ₃ >0,05	<0,001
СОЭ, мм/ч	4,9 ± 2,0	11,9 ± 6,6 p ₁ <0,001	18,4 ± 6,2 p ₁ <0,001 p ₂ <0,05	25 ± 7,1 p ₁ <0,001 p ₂ <0,001 p ₃ <0,05	<0,001

Примечание: p – статистическая значимость различия показателей между группами (критерий Крускала-Уоллиса), p₁ – при сравнении с референтной группой, p₂ – при сравнении с компенсированной стадией, p₃ - при сравнении с субкомпенсированной стадией (тест Данна с поправкой на множественные сравнения)

Анализ крови у детей с болезнью Гиршпрунга (БГ) выявил значительные изменения гематологических показателей в зависимости от стадии заболевания, что указывает на прогрессирование патологического процесса и его системное влияние на организм.

Анемический синдром.

Одним из ключевых нарушений, характерных для детей с БГ, является анемия, связанная как с хронической каловой интоксикацией, так и с недостаточным всасыванием железа и других микроэлементов. В группе декомпенсированной стадии количество эритроцитов снижалось до $2,8 \pm 0,9 \times 10^{12}/л$, что было ниже, чем в референтной группе ($4,4 \pm 1,8 \times 10^{12}/л$, $p < 0,001$).

В субкомпенсированной стадии этот показатель составлял $3,2 \pm 1,5 \times 10^{12}/л$, а в компенсированной - $3,46 \pm 0,73 \times 10^{12}/л$, что также достоверно ниже нормы. Уровень гемоглобина у пациентов с декомпенсированной стадией составил $93 \pm 18,6$ г/л, а в субкомпенсированной - $90,6 \pm 21,3$ г/л, что существенно ниже референтных значений ($p < 0,001$). Даже в компенсированной стадии уровень гемоглобина оставался ниже референтных значений ($102 \pm 12,3$ г/л против $118 \pm 19,2$ г/л, $p < 0,01$).

Снижение гематокрита отражает степень анемии и нарушение реологических свойств крови. В группе с декомпенсированной стадией БГ его уровень составил $27,8 \pm 9,3\%$ ($p < 0,001$), в субкомпенсированной - $29,2 \pm 5,9\%$, а в компенсированной - $32,0 \pm 0,3\%$, что также достоверно ниже нормы ($35,5 \pm 0,3\%$).

Воспалительный синдром.

Повышение уровня лейкоцитов наблюдалось с увеличением тяжести заболевания. В группе с декомпенсированной стадией их уровень достигал $12,9 \pm 8,3 \times 10^9/л$, что значительно превышает показатели референтной группы ($6,9 \pm 4,2 \times 10^9/л$). В субкомпенсированной стадии показатель составлял $11,2 \pm 6,1 \times 10^9/л$ ($p < 0,01$), а в компенсированной - $8,5 \pm 1,9 \times 10^9/л$, что свидетельствует о наличии хронического воспалительного процесса. Дополнительно у пациентов с более выраженными нарушениями отмечалось повышение уровня эозинофилов, что может быть связано как с иммунным ответом, так и с нарушением кишечной микробиоты. В декомпенсированной стадии этот показатель составлял $4,8 \pm 2,6\%$ ($p < 0,01$), в субкомпенсированной - $4,4 \pm 1,0\%$, а в компенсированной - $4,3 \pm 0,5\%$, тогда как в референтной группе уровень эозинофилов не превышал $3,8 \pm 0,4\%$.

Показатели хронической интоксикации

Скорость оседания эритроцитов (СОЭ) является важным показателем воспалительного ответа и хронической интоксикации. В группе пациентов с декомпенсированной стадией болезни Гиршпрунга данный показатель достигал $25 \pm 7,1$ мм/ч, что в пять раз превышало уровень в референтной группе ($4,9 \pm 2,0$ мм/ч, $p < 0,001$). В субкомпенсированной стадии СОЭ составляла $18,4 \pm 6,2$ мм/ч ($p < 0,001$), а в компенсированной — $11,9 \pm 6,6$ мм/ч ($p < 0,01$), что также превышало нормальные значения.

Таким образом, у пациентов с болезнью Гиршпрунга отмечен анемический синдром, проявляющийся снижением числа эритроцитов, уровня гемоглобина и гематокрита во всех стадиях заболевания, особенно выраженный в декомпенсированной стадии, что свидетельствует о хронической гипоксии и нарушении усвоения железа.

Кроме того, выявлен воспалительный процесс — повышение количества лейкоцитов и эозинофилов у пациентов с тяжёлыми формами болезни указывает на системное воспаление, вероятно связанное с инфекционными осложнениями.

Хроническая интоксикация, подтверждаемая значительным увеличением СОЭ, отражает наличие затяжного воспалительного процесса и эндогенной интоксикации.

Таким образом, изменения, выявленные в клиническом анализе крови, подтверждают прогрессирующее течение болезни Гиршпрунга и подчёркивают необходимость своевременной диагностики и комплексного лечения с учётом стадии патологического процесса.

Частота выявления лейкоцитурии и протеинурии у детей с сопутствующими заболеваниями и пороками развития мочевыделительной системы отражены на рисунке 3.14.

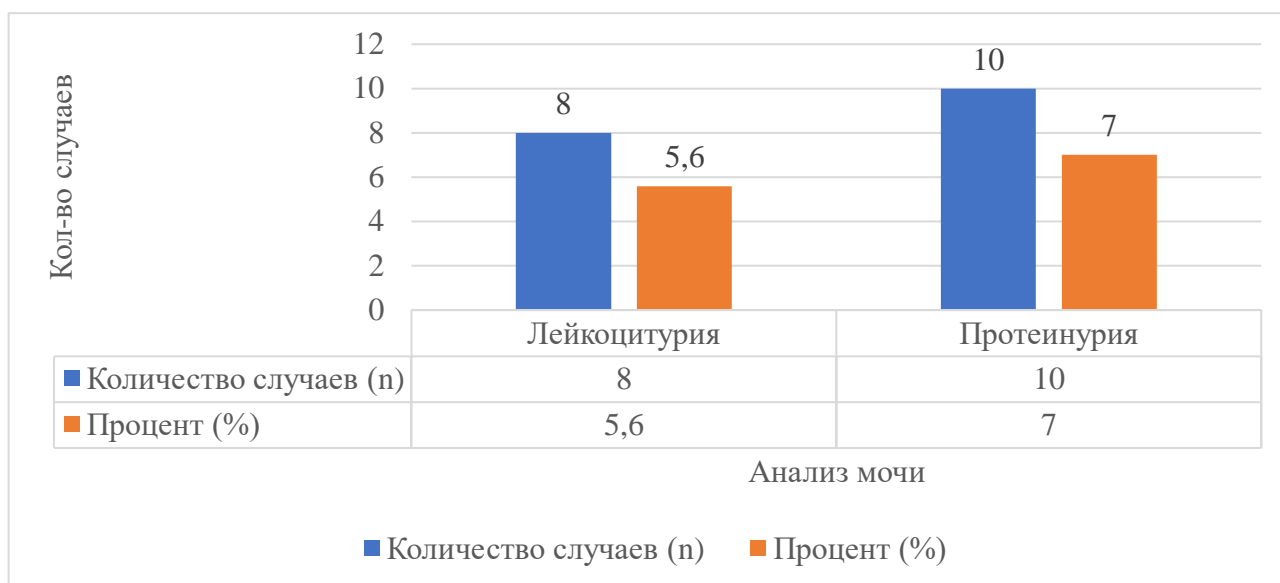


Рисунок 3.14. - Частота выявления лейкоцитурии и протеинурии у детей с сопутствующими заболеваниями и пороками развития мочевыделительной системы

Анализ мочи у детей с болезнью Гиршпрунга и сопутствующими заболеваниями мочевыделительной системы (рисунок 3.14) выявил признаки воспалительного процесса. В частности, у 8 (5,6%) пациентов была зафиксирована лейкоцитурия, что свидетельствует о наличии воспалительной реакции, вероятно, связанной с инфекцией мочевыводящих путей (ИМВП).

Протеинурия была выявлена у 10 (7,0%) пациентов, что указывает на возможное поражение почек или нарушение фильтрационной функции почечных клубочков. Данный показатель может свидетельствовать о хроническом воспалении, а также о вторичном поражении почек на фоне системных заболеваний. Полученные данные подчеркивают важность комплексной диагностики пациентов с БГ и сопутствующими пороками развития мочевыделительной системы. Выявленные изменения в анализе мочи требуют дополнительного обследования, включая ультразвуковое исследование (УЗИ) почек и мочевыводящих путей, бактериологический посев мочи и определение уровня креатинина и мочевины в крови для оценки функции почек.

Таким образом, достоверно повышенные показатели лейкоцитурии ($p < 0,05$) и протеинурии ($p < 0,05$) указывают на наличие воспалительных изменений и нарушение работы почек у данной категории пациентов. Это требует своевременного вмешательства и разработки персонализированного плана ведения, включающего антибактериальную терапию (при подтверждении ИМВП), контроль водно-электролитного баланса и динамическое наблюдение за функцией почек.

Частота выявления изменений в биохимическом анализе крови у детей с болезнью Гиршпрунга отражена на рис. 3.15.

Биохимический анализ крови (рисунок 3.15) выявил значительные изменения, указывающие на нарушения белкового обмена и функции печени у детей с болезнью Гиршпрунга (БГ). Эти показатели играют важную роль в предоперационной подготовке пациентов и требуют коррекции для минимизации хирургических рисков.

Нарушение белкового обмена.

Гипопротеинемия была выявлена у 18 (12,5%) детей, а гипоальбуминемия - у 35 (24,5%) пациентов. Эти изменения отражают дефицит белка, связанный с хроническим нарушением всасывания, интоксикацией и катаболическими процессами. Дефицит альбумина может приводить к отёчному синдрому, ухудшению транспортной функции крови и замедлению регенерации тканей, что особенно критично в предоперационный период.

Нарушения функции печени.

Повышение печеночных ферментов (АЛТ, АСТ) отмечено у 35 (24,5%) пациентов, что свидетельствует о возможном повреждении гепатоцитов, вероятно, в результате токсического воздействия продуктов метаболизма, хронической гипоксии и воспалительных процессов. Дополнительно у 13 (9,0%) детей с кишечной стомой зафиксировано значительное повышение печеночных ферментов, что может быть связано с нарушением гепатобилиарной системы на фоне длительного энтерального застоя (рисунок 3.15).



Рисунок 3.15. - Частота выявления изменений в биохимическом анализе крови у детей с болезнью Гиршпрунга

Гипербилирубинемия была выявлена у 8 (5,6%) пациентов, что указывает на возможные нарушения билирубинового обмена. Особенно важно отметить, что у 4 (2,8%) новорождённых в возрасте до 3 месяцев зафиксирован значительный уровень гипербилирубинемии, что может быть связано как с незрелостью ферментативных систем печени, так и с длительным застоём кишечного содержимого, способствующим усиленному всасыванию непрямого билирубина.

Выявленные изменения требуют обязательной коррекции перед оперативным вмешательством, так как дефицит белка и нарушение функции печени могут существенно увеличить операционные и послеоперационные осложнения. В клинической практике это требует:

- Предоперационной нутритивной поддержки для коррекции гипопротеинемии (парентеральное и энтеральное питание с белковыми добавками).

- Коррекции электролитных нарушений и метаболической поддержки для стабилизации функции печени.
- Контроля билирубинового обмена и исключения обструктивных причин гипербилирубинемии перед оперативным лечением.

Таким образом, полученные данные подтверждают необходимость комплексного подхода к предоперационной подготовке детей с БГ, особенно при наличии сопутствующих гепатобилиарных нарушений.

Результаты биохимических анализов крови у детей с БГ в зависимости от стадии болезни отражены в таблице 3.3.

Анализ биохимических показателей крови у детей с болезнью Гиршпрунга (БГ) (таблица 3.3) выявил значительные изменения, отражающие прогрессирование метаболических нарушений и ухудшение функционального состояния печени и белкового обмена в зависимости от стадии заболевания.

Нарушения белкового обмена.

Общий белок в крови снижался по мере ухудшения состояния пациентов. Если в референтной группе его уровень составлял $64 \pm 12,9$ г/л, то в компенсированной стадии он снизился до $61,3 \pm 11,7$ г/л, в субкомпенсированной – до $52 \pm 11,4$ г/л ($p < 0,01$), а в декомпенсированной стадии - до $46 \pm 10,9$ г/л ($p < 0,001$). Это указывает на выраженный белковый дефицит, который становится критическим в запущенных стадиях заболевания. Схожая динамика наблюдается и в уровне альбумина. В референтной группе он составлял $49,1 \pm 5,8\%$, в компенсированной стадии - $47 \pm 5,6\%$, в субкомпенсированной - $42 \pm 9,6\%$ ($p < 0,05$), а в декомпенсированной стадии снижался до $37 \pm 8,5\%$ ($p < 0,001$).

Падение уровня альбумина свидетельствует о нарушении синтетической функции печени и хронической потере белка, что может способствовать развитию отёчного синдрома (рисунок 3.3).

Таблица 3.3. - Результаты биохимических анализов крови у детей с БГ в зависимости от стадии болезни, M±SD

Показатель	Референтная группа (n=20)	Компенсированная (n=10)	Субкомпенсированная (n=73)	Декомпенсированная (n=60)	p
Общий белок, г/л	64 ± 12,9	61,3 ± 11,7 p ₁ >0,05	52 ± 11,4 p ₁ <0,01 p ₂ <0,05	46 ± 10,9 p ₁ <0,001 p ₂ <0,01 p ₃ <0,05	<0,001
Общий билирубин, ммоль/л	11,3 ± 3,1	12,1 ± 3,2 p ₁ >0,05	12,3 ± 3,6 p ₁ >0,05 p ₂ >0,05	12,7 ± 3,4 p ₁ >0,05 p ₂ >0,05 p ₃ >0,05	>0,05
Альбумин, %	49,1 ± 5,8	47 ± 5,6 p ₁ >0,05	42 ± 9,6 p ₁ <0,05 p ₂ <0,05	37 ± 8,5 p ₁ <0,001 p ₂ <0,01 p ₃ <0,05	<0,001
β-липопротеиды	36 ± 13,8	37,9 ± 4,4 p ₁ >0,05	45,2 ± 8,5 p ₁ <0,05 p ₂ <0,05	77 ± 16,2 p ₁ <0,001 p ₂ <0,001 p ₃ <0,001	<0,001
МСМ, усл. ед.	0,260 ± 0,01	0,272 ± 0,13 p ₁ >0,05	0,390 ± 0,13 p ₁ <0,01 p ₂ <0,05	0,480 ± 0,39 p ₁ <0,001 p ₂ <0,01 p ₃ <0,05	<0,001
Амилаза, мг/ч·мл	19,9 ± 9,4	21 ± 3,8 p ₁ >0,05	23 ± 10,3 p ₁ >0,05 p ₂ >0,05	28 ± 10,1 p ₁ <0,01 p ₂ <0,01 p ₃ <0,05	<0,001
АлАт, мкмоль/с·л	0,45 ± 0,09	0,48 ± 0,03 p ₁ >0,05	0,65 ± 0,09 p ₁ <0,01 p ₂ <0,01	1,0 ± 0,08 p ₁ <0,001 p ₂ <0,001 p ₃ <0,001	<0,001
АсАт, мкмоль/с·л	0,28 ± 0,07	0,13 ± 0,06 p ₁ <0,05	0,48 ± 0,09 p ₁ <0,01 p ₂ <0,001	0,80 ± 0,10 p ₁ <0,001 p ₂ <0,001 p ₃ <0,001	<0,001

Примечание: p – статистическая значимость различия показателей между группами (критерий Крускала–Уоллиса); p₁ – при сравнении с референтной группой, p₂ – при сравнении с компенсированной стадией, p₃ – при сравнении с субкомпенсированной стадией (тест Данна)

Липидный обмен

Уровень β-липопротеидов достоверно возрастал с прогрессированием заболевания. В референтной группе он составлял 36±13,8, в компенсированной – 37,9±4,4, в субкомпенсированной - 45,2±8,5 (p<0,05), а в декомпенсированной стадии резко увеличивался до 77±16,2 (p<0,001). Это может свидетельствовать о

дислипидемии, характерной для хронической интоксикации и метаболических расстройств.

Уровень печёночных ферментов (АЛТ и АСТ) увеличивался пропорционально тяжести заболевания. Так, уровень АЛТ в референтной группе составлял $0,45 \pm 0,09$ мкмоль/с.л, но в субкомпенсированной стадии он достиг $0,65 \pm 0,09$ мкмоль/с.л ($p < 0,01$), а в декомпенсированной - $1,0 \pm 0,08$ мкмоль/с.л ($p < 0,001$). АСТ также показал значительное увеличение - с $0,28 \pm 0,07$ мкмоль/с.л в референтной группе до $0,48 \pm 0,09$ мкмоль/с.л в субкомпенсированной ($p < 0,01$) и $0,80 \pm 0,10$ мкмоль/с.л в декомпенсированной стадии ($p < 0,001$). Эти данные свидетельствуют о нарастающем цитолизе гепатоцитов и возможном вовлечении печени в патологический процесс на фоне хронической интоксикации.

Метаболические изменения

Показатель среднего молекулярного вещества (МСМ), отражающий уровень эндогенной интоксикации, также прогрессивно увеличивался: в референтной группе – $0,260 \pm 0,01$ усл.ед.; в субкомпенсированной стадии - $0,390 \pm 0,13$ усл.ед. ($p < 0,01$); декомпенсированной стадии - $0,480 \pm 0,39$ усл.ед. ($p < 0,001$), что подтверждает наличие выраженной интоксикации, особенно в запущенных стадиях заболевания.

Таким образом, выраженные нарушения белкового обмена, особенно снижение альбумина и общего белка, требуют предоперационной коррекции для предотвращения послеоперационных осложнений. Дислипидемия и резкое повышение β -липопротеидов указывают на нарушение жирового обмена, что может усугублять состояние пациентов. Повышение уровней АЛТ и АСТ свидетельствует о вовлечении печени в патологический процесс, вероятно, из-за токсического влияния хронической интоксикации и нарушения кишечной микрофлоры. Рост уровня средних молекулярных веществ (МСМ) подтверждает прогрессирующую эндогенную интоксикацию, что требует активной дезинтоксикационной терапии перед оперативным лечением. Биохимический анализ крови является важным

диагностическим инструментом для оценки тяжести состояния детей с БГ, а выявленные изменения требуют комплексного подхода в предоперационной подготовке и реабилитации пациентов.

У пациентов в зависимости от стадии болезни было проведено исследование состояния гемостаза. Анализ результатов показал, что с прогрессированием заболевания и утяжелением общего состояния отмечалось усиление активности свертывающей системы крови. На стадии компенсации у пациентов наблюдалась умеренная гиперкоагуляция, что проявлялось в повышенной активности коагуляционного звена гемостаза. Однако, по мере перехода к субкомпенсированной и декомпенсированной стадиям, выраженность гиперкоагуляционного синдрома возрастала, что повышало риск тромбообразования и осложнений.

Показатели коагулограммы у детей с болезнью Гиршпрунга (БГ) в зависимости от стадии заболевания представлены в таблице 3.4.

Таблица 3.4. - Показатели коагулограммы у детей с БГ в зависимости от стадии болезни

Показатель	Референтная группа (n=20)	Компенсированная (n=10)	Субкомпенсированная (n=73)	Декомпенсированная (n=60)	p
Фибриноген, г/л	2,4 ± 0,9	2,8 ± 1,0	2,2 ± 1,3	2,0 ± 1,1	>0,05
АВР, сек	53,1 ± 14,3	62,2 ± 12,3 p ₁ <0,05	58,2 ± 11,2 p ₁ <0,05 p ₂ >0,05	50,5 ± 9,3 p ₁ >0,05 p ₂ <0,05 p ₃ <0,05	<0,05
Фибрин, мч	10,2 ± 1,9	12,2 ± 1,7 p ₁ <0,05	11,2 ± 1,5 p ₁ <0,05 p ₂ >0,05	10,2 ± 1,4 p ₁ >0,05 p ₂ <0,05 p ₃ <0,05	<0,05
ТПГ, мин	8,1 ± 0,8	9,2 ± 0,9 p ₁ <0,05	14,2 ± 3,4 p ₁ <0,01 p ₂ <0,05	15,4 ± 3,9 p ₁ <0,001 p ₂ <0,01 p ₃ >0,05	<0,001
Тромботест	III–IV	III–IV	IV–V	V	

Примечание: p – статистическая значимость различия показателей между группами (критерий Крускала–Уоллиса); p₁ – при сравнении с референтной группой, p₂ – при сравнении с компенсированной стадией, p₃ – при сравнении с субкомпенсированной стадией (тест Данна)

Исследование коагулограммы у детей с болезнью Гиршпрунга (БГ) выявило значительные изменения в системе гемостаза, которые усугубляются с прогрессированием заболевания. Анализ данных подтверждает нарастающую гиперкоагуляцию на фоне хронической интоксикации и нарушения микроциркуляции, что требует особого внимания в предоперационной подготовке пациентов.

Фибриноген - важный показатель свертывающей системы, уровень которого возрастает при воспалительных процессах и интоксикации. В референтной группе он составлял $2,4 \pm 0,9$ г/л, а в компенсированной стадии увеличился до $2,8 \pm 1,0$ г/л ($p > 0,05$). Однако в более тяжелых стадиях отмечалось его снижение: в субкомпенсированной стадии - $2,2 \pm 1,3$ г/л ($p > 0,05$), а в декомпенсированной - $2,0 \pm 1,1$ г/л ($p > 0,05$), что свидетельствует о расходе фибриногена на фоне усиленной коагуляции.

Активированное время рекальцификации (ABP) удлинялось в компенсированной стадии до $62,2 \pm 12,3$ сек ($p < 0,05$), что указывает на умеренную гиперкоагуляцию. В субкомпенсированной стадии отмечалось снижение до $58,2 \pm 11,2$ сек ($p < 0,05$), а в декомпенсированной - $50,5 \pm 9,3$ сек ($p > 0,05$), что отражает усиление свертываемости крови и риск тромбообразования.

Показатель фибрина в референтной группе составил $10,2 \pm 1,4$ мкг/мл. В компенсированной стадии его уровень повысился до $12,2 \pm 1,7$ мкг/мл ($p < 0,05$), в субкомпенсированной - до $11,2 \pm 1,5$ мкг/мл ($p < 0,05$), а в декомпенсированной - вновь снизился до $10,2 \pm 1,4$ мкг/мл ($p > 0,05$), что может свидетельствовать о нарастающем потреблении факторов свертывания.

Показатель тромбоцитарного потенциала гемостаза (ТПГ), отражающий тромбообразование, достоверно возрастал по мере прогрессирования заболевания. В референтной группе он составлял $8,1 \pm 0,8$ мин, в компенсированной стадии увеличился до $9,2 \pm 0,9$ мин ($p < 0,05$), а в субкомпенсированной и

декомпенсированной -до $14,2\pm 3,4$ мин и $15,4\pm 3,9$ мин ($p<0,001$), что свидетельствует о гиперкоагуляции и риске внутрисосудистого свертывания.

Тромботест отражает активность плазменного гемостаза. В референтной группе его показатели соответствовали III-IV степени, однако в компенсированной стадии они также оставались в диапазоне III-IV, в субкомпенсированной стадии увеличивались до IV-V степени, а в декомпенсированной - достигали V степени, что говорит о выраженной гиперкоагуляции.

Таким образом, наши исследования доказывают, что начальные стадии заболевания (компенсированная стадия) характеризуются умеренной гиперкоагуляцией, что требует контроля системы гемостаза, особенно в предоперационный период. Субкомпенсированная и декомпенсированная стадии сопровождаются значительным ускорением свертывания крови и истощением факторов гемостаза, что повышает риск как тромботических осложнений, так и развития ДВС-синдрома в послеоперационном периоде. Перед оперативным вмешательством необходимо оценивать показатели коагулограммы, корректировать выявленные нарушения, особенно у пациентов с субкомпенсированной и декомпенсированной стадиями заболевания. Полученные данные подтверждают, что у детей с БГ наблюдается нарастающая гиперкоагуляция, которая требует своевременной диагностики и коррекции для снижения риска послеоперационных осложнений.

Воздействие хроническое каловой интоксикации на обмен веществ у детей с болезнью Гиршпрунга отражено на рисунке 3.16.

Нарушение обмена веществ у детей с болезнью Гиршпрунга (БГ) на фоне хронической каловой интоксикации и кишечного дисбактериоза выявило выраженные метаболические нарушения, обусловленные хронической каловой интоксикацией, нарушением всасывания питательных веществ и дефицитом белков, электролитов и микроэлементов. Эти изменения требуют комплексной коррекции,

особенно в предоперационный период, для минимизации рисков хирургического вмешательства и улучшения постоперационного восстановления.

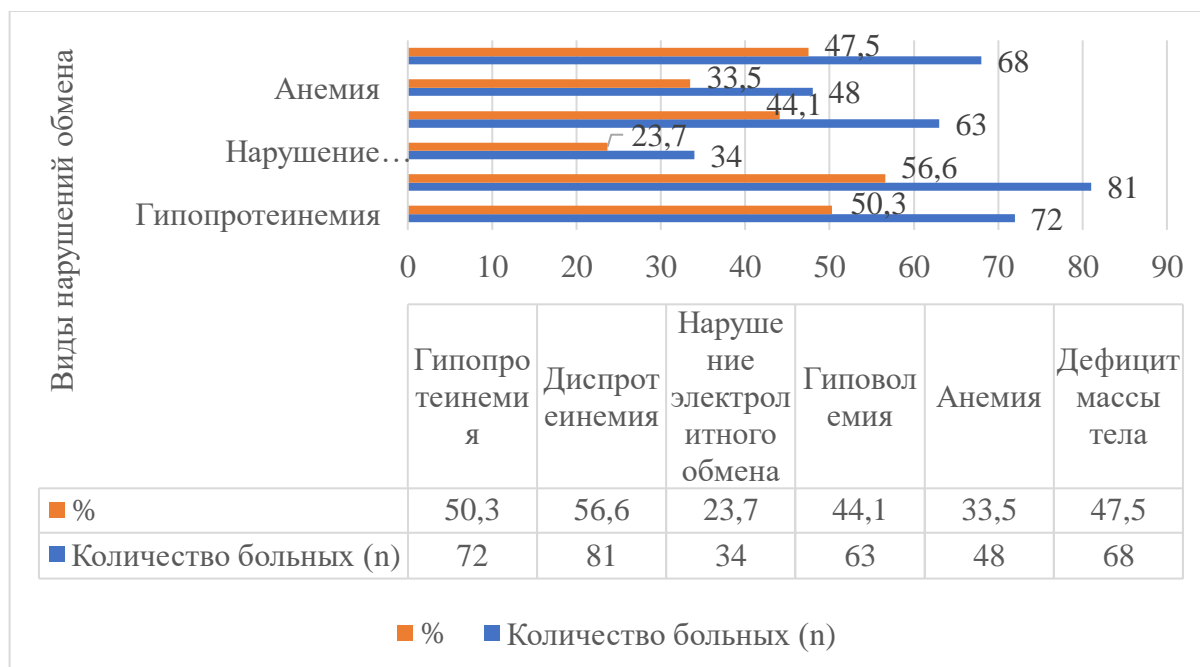


Рисунок 3.16. - Воздействие хроническое каловой интоксикации на обмен веществ у детей с болезнью Гиршпрунга

Гипопротеинемия (рисунок 3.16) выявлена у 72 (50,3%) пациентов, а диспротеинемия - у 81 (56,6%). Эти изменения отражают нарушение белкового обмена, вызванное снижением поступления и усвоения белка. Недостаток белка способствует развитию отёчного синдрома, снижению иммунного ответа и ухудшению заживления ран в послеоперационный период. Нарушение электролитного обмена отмечено у 34 (23,7%) детей, что указывает на выраженные изменения водно-солевого равновесия. Эти нарушения могут приводить к гипокалиемии, гипонатриемии и метаболическим расстройствам, что увеличивает риск аритмий и нарушений гемодинамики, особенно в условиях хирургического стресса. Гиповолемия зафиксирована у 63 (44,1%) пациентов, что свидетельствует о снижении объёма циркулирующей крови, вероятно, вследствие хронической дегидратации и гипопротеинемии. Данное состояние способствует гипотонии, нарушению микроциркуляции и повышает риск гипоксических осложнений.

Анемический синдром диагностирован у 48 (33,5%) детей, что подтверждает наличие хронического дефицита железа и витаминов, обусловленного нарушением всасывания и интоксикацией. Средний уровень гемоглобина у пациентов с анемией составлял $86 \pm 12,2$ г/л, а минимальный уровень достиг 48 г/л у ребёнка с декомпенсированной формой БГ. Данный фактор значительно ухудшает переносимость хирургического вмешательства и требует предоперационной коррекции. Выраженный дефицит массы тела был зафиксирован у 68 (47,5%) пациентов, что подтверждает хроническую недостаточность питания у детей с БГ. Недостаток массы тела ухудшает общие адаптационные возможности организма, повышает риск послеоперационных осложнений и замедляет процессы регенерации.

Таким образом, выявленные метаболические нарушения требуют комплексного подхода к лечению:

- Коррекция белкового и электролитного обмена – обязательное парентеральное и энтеральное питание перед хирургическим вмешательством для улучшения общего состояния пациента.
- Компенсация гиповолемии – инфузионная терапия для нормализации объёма циркулирующей крови и предотвращения гипотонии в периоперационном периоде.
- Терапия анемии - восполнение железа и коррекция гипоксии для улучшения доставки кислорода к тканям.
- Контроль нутритивного статуса - динамическое наблюдение и адаптация рациона с учётом дефицита массы тела.

Наши исследования подтверждают, что у детей с БГ отмечаются выраженные нарушения обмена веществ, которые требуют активной коррекции перед оперативным лечением для минимизации рисков осложнений и улучшения хирургического исхода.

3.4. Ультразвуковой метод исследования

В результате нашего исследования, а также на основании литературных данных, можно отметить, что не существует универсального и абсолютно точного метода диагностики болезни Гиршпрунга (БГ). При использовании таких традиционных диагностических методик, как ирригография и морфологические исследования, сохраняется определённый процент диагностических ошибок. Именно поэтому в клинической практике целесообразно применять комплексный диагностический подход, при котором различные методы дополняют друг друга, повышая точность постановки диагноза.

Одним из наиболее значимых диагностических критериев при болезни Гиршпрунга является отсутствие ректоанального ингибиторного рефлюкса (РАИР). В рамках проведенного исследования для его определения использовался метод ультразвукового контроля, при котором в прямую кишку вводился изотонический раствор хлорида натрия. Дозировка раствора, применяемая для оценки РАИР у детей различных возрастных групп, представлена в таблице 3.5.

Таблица 3.5. - Дозировка изотонического раствора хлорида натрия для исследования ректоанального ингибиторного рефлюкса (РАИР) у детей в зависимости от возраста

Возрастная группа	Объем раствора (мл)
От 2 недель до 3 месяцев	20–30 мл
От 4 до 7 месяцев	40–70 мл
От 8 до 12 месяцев	80–100 мл
От 1 до 2 лет	100–160 мл
От 3 до 5 лет	170–220 мл
От 6 лет и старше	250–350 мл

В исследовании приняли участие 25 детей с установленным диагнозом болезни Гиршпрунга и 10 детей из контрольной группы, не имеющих проблем с дефекацией. Анализ функционального состояния анального канала показал, что при нормальной физиологической реакции наблюдался ретроградный ток введенного раствора в проксимальный отдел анального канала с последующим его

расширением, что указывало на наличие ректоанального ингибиторного рефлюкса (РАИР).

В случаях, когда обратный ток жидкости отсутствовал, а анальный канал оставался в состоянии стойкого спазма, РАИР считался отрицательным, что свидетельствовало о наличии аганглиоза. Полученные результаты подтвердили высокую диагностическую ценность метода, так как у 23 из 25 детей (92%) с болезнью Гиршпрунга выявлено отсутствие РАИР, что делает данный подход эффективным инструментом для выявления данной патологии. В контрольной группе все 10 детей (100%) продемонстрировали нормальную реакцию, что соответствует физиологической норме. В двух случаях (8%) у пациентов с ранее наложенной кишечной стомой результаты оказались неубедительными. Это может быть связано с отключением дистального отдела толстой кишки, что влияет на функциональную активность аноректальной зоны. Применение метода ультразвукового контроля для определения РАИР с использованием изотонического раствора хлорида натрия продемонстрировало высокую диагностическую ценность. Метод является неинвазивным, менее дискомфортным для пациентов, не требует сложного оборудования и обеспечивает объективную оценку функционального состояния аноректального сегмента.

На основании проведенного исследования можно заключить, что отсутствие ректоанального ингибиторного рефлюкса (РАИР) является одним из важнейших диагностических признаков болезни Гиршпрунга. Этот критерий позволяет с высокой точностью выявлять наличие аганглиоза и может быть использован в качестве объективного метода диагностики данного заболевания. Ультразвуковой метод с введением изотонического раствора позволяет быстро и достоверно определить наличие или отсутствие РАИР. Чувствительность метода составила 92%, а специфичность -100%, что делает его эффективным для диагностики БГ. У пациентов с ранее наложенной кишечной стомой возможно получение неубедительных результатов, что требует дополнительных исследований.

Таким образом, представленный метод диагностики может быть рекомендован в качестве альтернативного скринингового теста для выявления функциональных нарушений аноректальной области у детей с подозрением на болезнь Гиршпрунга.

Распределение больных по анатомической форме заболевания и стадиям патологического процесса отражено в таблице 3.6.

Таблица 3.6. - Распределение больных по анатомической форме заболевания и стадиям патологического процесса, n (%)

Анатомическая форма	N	Компенсированная	Субкомпенсированная	Декомпенсированная
Ректальное	38	3 (7,9%)	15 (39,5%)	20 (52,6%)
Ректосигмоидальное	40	2 (5,0%)	23 (57,5%)	15 (37,5%)
Сегментарное	1	–	–	1 (100,0%)
Субтотальное	1	–	–	1 (100,0%)
Итого	80	5 (6,3%)	38 (47,5%)	37 (46,2%)

Примечание: Распределение стадий болезни между анатомическими формами не показало статистически значимых различий ($p > 0,05$, χ^2 Пирсона; для малых групп – критерий Фишера)

Были изучены различные анатомические формы патологии и их стадийное распределение (таблица 3.6). Наиболее распространённой формой заболевания оказалась ректосигмоидальная ($n = 40$), на долю которой пришлось 50% всех случаев. Среди них компенсированная стадия диагностирована только у 2 пациентов (5%), субкомпенсированная - у 23 (57,5%), а декомпенсированная - у 15 (37,5%). Второй по частоте встречаемости была ректальная форма ($n = 38$), выявленная у 47,5% пациентов. Компенсированная стадия отмечалась у 3 человек (7,9%), субкомпенсированная - у 15 (39,5%), а декомпенсированная - у 20 (52,6%), что свидетельствует о более высокой тенденции к прогрессированию патологического процесса при данной анатомической форме. Сегментарная и субтотальная формы встречались значительно реже (по 1 случаю каждая). В обоих случаях заболевание протекало в декомпенсированной стадии, что подчёркивает тяжесть данных вариантов патологии. Общий анализ показывает, что

декомпенсированная стадия была зафиксирована у 37 пациентов (46,2%), что указывает на позднюю диагностику заболевания или его быстрое прогрессирование. Субкомпенсированная стадия отмечена у 38 человек (47,5%), а компенсированная - лишь у 5 пациентов (6,3%), что свидетельствует о преимущественном выявлении заболевания на средних и поздних стадиях, требующих более сложного лечебного подхода.

Таким образом, полученные данные подчёркивают необходимость ранней диагностики и своевременного хирургического вмешательства, особенно при ректальной и ректосигмоидальной формах, которые составляют основную часть случаев и чаще переходят в декомпенсированные стадии.

У 80 пациентов, наряду с рентгеноконтрастным исследованием, проведено ультразвуковое сканирование в режиме реального времени. Возрастной состав обследуемых распределялся следующим образом: от 0 до 1 года - 10 детей, от 1 до 3 лет - 35, от 4 до 7 лет - 20, и от 8 до 17 лет - 15 пациентов. После проведения премедикации (ГОМК или комбинации диазепама, димедрола и атропина в возрастной дозировке) исследование выполнялось в положении пациента на спине с полусогнутыми в коленных суставах ногами. Под ультразвуковым контролем в прямую кишку вводился 1,0% раствор хлорида натрия, что обеспечивало объективную оценку состояния кишечника у пациентов с ранее диагностированным нарушением ректоанального ингибиторного рефлюкса (РАИР). Анализ ультразвуковых данных показал, что у 39 пациентов (48,8%) выявлено значительное расширение петель толстой кишки, сопровождавшееся избыточным скоплением газа. В 51 случае (63,7%) визуализировались участки стеноза с отсутствием перистальтики, что является одним из ключевых диагностических критериев болезни Гиршпрунга (БГ). Критически важным ультразвуковым параметром в диагностике БГ выступает оценка диаметра проксимального и дистального отделов толстой кишки. Выявлено, что введение жидкости позволяет значительно повысить качество визуализации перистальтической активности, определить толщину стенок

и детализировать рельеф различных сегментов кишечника, включая прямую, сигмовидную, нисходящую, поперечную, восходящую и слепую кишку.

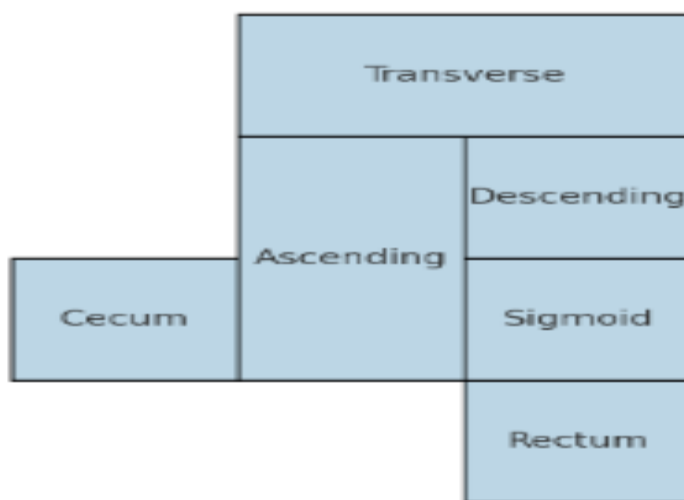


Рисунок 3.17. – Схема сегментов толстой кишки

На схеме показаны основные сегменты толстого кишечника (прямая, сигмовидная, нисходящая, поперечная, восходящая и слепая кишки) с заполнением жидкостью (голубой цвет), что позволяет:

- **Яснее визуализировать перистальтическую активность**
- **Определить толщину стенок**
- **Детализировать рельеф слизистой**

Каждый сегмент промаркирован для наглядности:

- *Cecum* (слепая кишка)
- *Ascending* (восходящая ободочная кишка)
- *Transverse* (поперечная ободочная кишка)
- *Descending* (нисходящая ободочная кишка)
- *Sigmoid* (сигмовидная кишка)
- *Rectum* (прямая кишка)

Кроме того, увеличивается объём ретроградного рефлюкса в проксимальные отделы. Для повышения информативности ультразвукового исследования важным анатомическим ориентиром служит заполненный мочевой пузырь. Существенным диагностическим критерием, выявленным при УЗИ, стало отсутствие расширения прямой кишки у детей с БГ, а также отсутствие в её просвете каловых масс. Этот

признак был зафиксирован у 58 пациентов (72,5%), что позволяет рассматривать его как значимый диагностический маркер заболевания.

Диагностическая значимость вышеописанных симптомов уступает ирригационным показателям, однако их нельзя недооценивать, поскольку они играют важную роль в постановке диагноза болезни Гиршпрунга (БГ). Хотя эти клинические и ультразвуковые признаки можно считать скрининговыми, они позволяют своевременно заподозрить патологию и направить пациента на более детальное обследование (рисунок 3.18).



Рисунок 3.18. - Эхоколонография

На первом этапе диагностики у детей с функциональными запорами необходимо исключить болезнь Гиршпрунга, так как у этой группы пациентов часто отмечается выраженное расширение ампулы прямой кишки, достигающее 35-40 мм и более, в зависимости от возраста. В то же время у пациентов с болезнью Гиршпрунга диаметр прямой кишки и анального канала значительно уменьшен и варьирует в пределах 6–20 мм. У детей до трех лет данный показатель в среднем составляет $7,3 \pm 2,1$ мм, что коррелирует с выраженными клиническими проявлениями хронического толстокишечного стаза.

Для определения протяженности аганглионарного сегмента в ректальном отделе применялся метод водной пробы, при котором физиологический раствор вводился в прямую кишку под ультразвуковым контролем. Данный способ позволил

выявить патологический участок у 24 из 38 пациентов (63,2%), что подтверждает его высокую диагностическую ценность при выявлении болезни Гиршпрунга (рисунок 3.19).

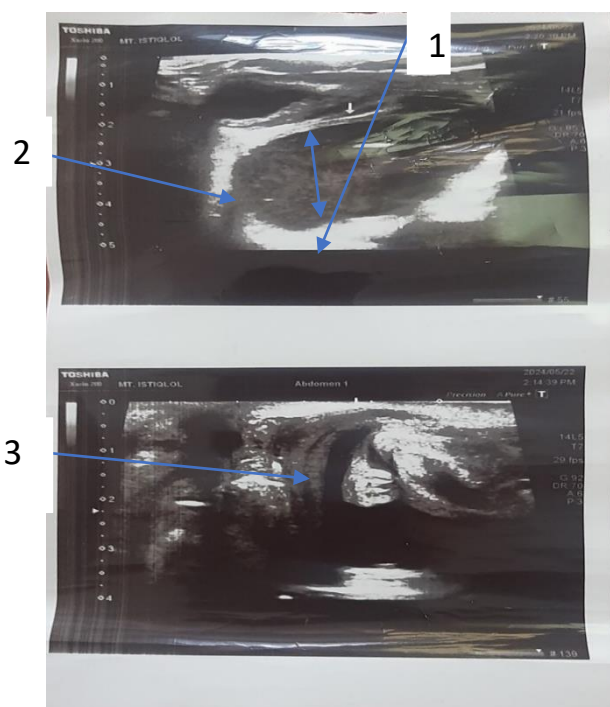


Рис. А

1. Супрастенически расширенная часть
2. Зона аганглиоза
3. Леваторная мышца прямой кишки

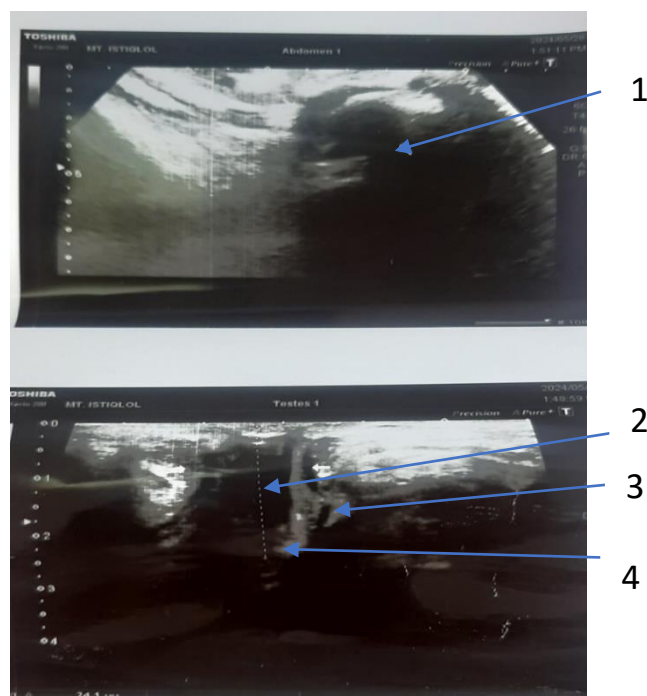


Рис. Б

1. Зона аганглиоза
2. Длина анального канала
3. Внутренний сфинктер
4. Наружный сфинктер

Рисунок 3.19. - Определение зона аганглиоза, толщина стенки толстой кишки, леваторные мышцы, и длина анального канала на УЗИ

Таким образом, комплексное использование ультразвуковых, клинических и функциональных методов обследования позволяет не только выявить заболевание на ранних стадиях, но и определить его тяжесть и распространённость, что критически важно для планирования хирургического лечения.

Ультразвуковое исследование позволяет оценить степень заполненности толстой кишки, наличие каловых камней, а также подготовленность пациента к

проведению ирригографии и оперативного лечения. Толщина стенки толстой кишки является важным диагностическим критерием. В норме для левых отделов она составляет 1,5-2 мм. Утолщение стенки до 4-5 мм указывает на выраженные гипертрофические и дистрофические изменения, что может свидетельствовать о болезни Гиршпрунга (БГ). Если толщина превышает 5 мм, это ассоциируется с повышенным риском послеоперационных осложнений, таких как колит и воспалительные процессы.

В ходе исследования у 2 детей потребовалось наложение кишечной стомы, причём сроки её функционирования перед радикальной операцией составили 9 и 12 месяцев соответственно. Метод УЗИ позволил достоверно определить диаметр зоны сужения (2,5 см) и диаметр расширенной кишки (12-15 см), однако в ряде случаев не удавалось точно установить протяжённость суженного и расширенного сегментов. Помимо оценки толщины стенки кишки, ультразвуковое исследование выявило наличие полипов (4 случая), опущение поперечно-ободочной кишки (1 случай) и высокую фиксацию селезёночного угла (2 случая).

Таким образом, результаты УЗИ толстой кишки могут быть использованы для оптимизации хирургической тактики. При оперативном вмешательстве на основании предоперационных данных возможно проведение коррекции выявленных сопутствующих патологий, что повышает эффективность лечения и снижает риск послеоперационных осложнений.

Признаки воспалительных изменений в стенке кишечника после оперативного вмешательства могут свидетельствовать о развитии послеоперационного энтероколита. Ультразвуковое исследование (УЗИ) подтвердило наличие энтероколита у пациентов, перенёвших хирургическое лечение болезни Гиршпрунга (БГ).

Основные эхографические признаки энтероколита отражены на рисунке 3.20.



Рисунок 3.20. - Основные эхографические признаки энтероколита

На представленном рисунке (3.20) визуализированы основные эхографические признаки послеоперационного энтероколита у пациентов, перенёсших хирургическое лечение болезни Гиршпрунга (БГ). Расширение кишечных петель является наиболее часто выявляемым симптомом и зафиксировано у 15 пациентов. Это свидетельствует о выраженной дилатации кишечника, что может быть связано с нарушением моторики и скоплением патологического содержимого. Скопление жидкого содержимого в просвете тонкого и толстого кишечника выявлено у 10 пациентов, что указывает на воспалительный процесс и нарушение всасывающей функции слизистой оболочки. Избыточное газообразование отмечено у 8 пациентов и часто сопровождает воспалительные изменения в кишечнике, усугубляя клиническую картину. Гиперактивная перистальтика, сменяющаяся парезом, зарегистрирована у 5 пациентов. Это свидетельствует о дискоординации моторной функции кишечника, что характерно для энтероколита. В то же время парез кишечника отмечен у 7 пациентов, что указывает на серьёзные нарушения кишечной моторики и потенциальную необходимость декомпрессии. Утолщение стенки тонкой кишки выявлено у 10 пациентов, что может быть связано с воспалительными изменениями, отёком слизистой и гиперплазией стенки кишечника. Снижение дифференцировки слоёв

кишечной стенки является серьёзным эхографическим признаком, зарегистрированным у 15 пациентов. Этот симптом может свидетельствовать о выраженном воспалительном процессе, приводящем к изменению структуры кишечной стенки.

Данные эхографические признаки указывают на выраженные воспалительные и дистрофические изменения кишечника в послеоперационном периоде. В связи с этим таким пациентам требуется интенсивная терапия, включающая коррекцию антибиотикотерапии, инфузионную и дезинтоксикационную терапию, а также проведение лечебных клизм с антисептическими растворами. В ряде случаев показано установление газоотводных трубок для декомпрессии кишечника.

Таким образом, своевременное ультразвуковое исследование позволяет выявлять и контролировать динамику послеоперационного энтероколита, что способствует ранней коррекции лечения и снижению риска осложнений.

Применение ультразвуковой диагностики на ранних этапах и своевременная коррекция терапевтической тактики способствовали снижению частоты послеоперационных осложнений у пациентов, перенёсших хирургическое лечение болезни Гиршпрунга.

Ультразвуковое исследование толстой кишки (рисунок 3.21) у 41 пациента (51,2%) выявило значительное увеличение диаметра прямой и сигмовидной кишки, что свидетельствовало о нарушении пассажа кишечного содержимого. У 39 пациентов (48,8%) отмечено расширение сигмовидной (30 случаев) и поперечно-ободочной кишки (9 случаев). У 51 ребёнка с дилатацией сигмовидной кишки были выявлены участки стеноза, расположенные в ректальном отделе у 41 пациента и в ректосигмоидальном отделе у 10 пациентов. Выявленные изменения подтверждают наличие аганглионарного участка, характерного для болезни Гиршпрунга. В дополнение к основным диагностическим исследованиям у 18 пациентов проводилась оценка толщины стенки прямой кишки и проксимального отдела

сигмовидной кишки, при которой было зафиксировано её утолщение, обусловленное гипертрофией мышечного слоя. Этот признак коррелировал с длительностью клинических проявлений (колостазом) и возрастом пациентов.



Рисунок 3.21. - Анализ УЗИ при болезни Гиршпрунга у детей

У всех обследованных детей отмечалось снижение высоты гаустрации, что также является важным эхографическим критерием данной патологии. После эвакуации жидкости из просвета кишки через газоотводную трубку у всех пациентов была проведена оценка сократительной способности и эвакуаторной функции кишечной стенки. Нарушения моторики и эвакуации содержимого выявлены у 41 ребёнка, что подтверждало снижение функциональной активности кишечника. Несмотря на активное выведение жидкости, кишка сокращалась не более чем на 2-3 см, что объясняется её стойкой дилатацией, характерной для болезни Гиршпрунга.

Таким образом, ультразвуковое исследование позволяет не только выявлять характерные изменения кишечника при данном заболевании, но и оценивать степень функциональных нарушений, что играет важную роль в определении тактики дальнейшего лечения.

Роль ультразвукового исследования в диагностике суперкороткой формы болезни Гиршпрунга

При суперкороткой форме болезни Гиршпрунга (БГ) ампула прямой кишки подвергается значительному расширению, занимая практически весь малый таз. В то же время ретроректальное пространство оказывается резко суженным, что наблюдалось у 38 пациентов. Использование ультразвукового исследования (УЗИ) толстой кишки позволяет не только выявлять характерные признаки заболевания, но и динамически отслеживать изменения размеров кишечника на протяжении всего лечения (таблица 3.7). В ходе ультразвукового исследования установлено, что у детей с суперкороткой формой БГ значение ректоободочного индекса превышает единицу, что было зафиксировано у 23 пациентов. Определение ректоободочного индекса и ширины ретроректального пространства является важным диагностическим критерием, позволяющим заподозрить суперкороткую форму болезни Гиршпрунга. Для ректальной формы болезни Гиршпрунга характерно значительное расширение сигмовидной кишки, тогда как диаметр ампулы прямой кишки не превышает 1,0-1,5 см, а ширина сигмовидной кишки может достигать 10 см и более. В случае ректосигмоидальной формы четко визуализируется зона аганглиоза, которая проявляется сужением просвета кишки, отсутствием перистальтики и утолщением её стенки по сравнению с расширенными отделами толстой кишки.

Клиническое значение. Ультразвуковое исследование играет ключевую роль в диагностике БГ, обеспечивая комплексную оценку анатомических и функциональных изменений кишечника. Анализ УЗИ-данных позволяет выявить широкий спектр характерных симптомов, что подтверждает высокую информативность метода у детей с подозрением на болезнь Гиршпрунга. Это делает его ценным инструментом не только для уточняющей диагностики, но и в качестве скринингового метода у пациентов с нарушением кишечной моторики.

Таблица 3.7. - Показатели диаметра прямой и ободочной кишки, а также ректоободочный индекс в зависимости от возраста пациентов, M±SD

Возраст	Диаметр прямой кишки, см	Норма, см	р	Диаметр ободочной кишки, см	Норма, см	р
0–1 год	4,8 ± 0,4	2,9 ± 0,8	<0,01	3,4 ± 0,6	2,4 ± 0,8	<0,05
2–4 года	5,8 ± 2,6	3,9 ± 1,1	<0,01	3,6 ± 1,6	3,2 ± 0,9	>0,05
5–7 лет	7,0 ± 2,1	4,2 ± 0,9	<0,001	4,2 ± 2,7	3,7 ± 1,0	>0,05
8–17 лет	7,8 ± 2,4	4,5 ± 0,8	<0,001	4,0 ± 1,0	4,0 ± 0,9	>0,05

Примечание: р – при сравнении с показателями нормы (U-критерий Манна-Уитни)

Анализ данных ультразвукового исследования (таблица 3.7.) показал достоверное увеличение диаметров прямой и ободочной кишки у пациентов с болезнью Гиршпрунга (БГ) по сравнению с нормативными показателями в зависимости от возраста. У детей до 1 года (n=3) средний диаметр прямой кишки составил 4,8 ± 0,4 см, что превышает норму (2,9 ± 0,8 см) почти в 1,7 раза. В возрастной группе 2-4 лет (n=8) данный показатель достигал 5,8 ± 2,6 см, при норме 3,9 ± 1,1 см (увеличение в 1,5 раза). У детей 5-7 лет (n=7) прямая кишка расширялась до 7,0 ± 2,1 см, при норме 4,2 ± 0,9 см (увеличение в 1,7 раза). Наибольший диаметр прямой кишки зарегистрирован у подростков 8-17 лет (n=5) - 7,8 ± 2,4 см, что в 1,75 раза больше возрастной нормы (4,5 ± 0,8 см).

Анализ данных показывает, что у пациентов с болезнью Гиршпрунга (БГ) диаметр ободочной кишки значительно превышает возрастные нормы, особенно у младших детей. В группе 0-1 год средний диаметр ободочной кишки составил 3,36 ± 0,35 см, что превышает нормативные значения (2,38 ± 0,48 см) в 1,4 раза. У детей 2-4 лет этот показатель достиг 3,6 ± 1,6 см, что на 12% больше возрастной нормы (3,2 ± 0,9 см). В возрастной группе 5-7 лет выявлено увеличение диаметра до 4,2 ± 2,7 см, что на 13% выше нормы (3,7 ± 1,0 см).

У подростков в возрасте 8-17 лет показатели практически соответствовали нормативным значениям: 4,0 ± 1,0 см против 4,0 ± 0,9 см, что может указывать на

частичное компенсаторное приспособление или адаптационные возможности кишечника по мере взросления.

Таким образом, наибольшие отклонения от нормы отмечены у детей раннего возраста (0-1 год), что свидетельствует о более выраженной дилатации кишечника в первые годы жизни и может указывать на более тяжелое течение заболевания в этот период.

Ректоободочный индекс, характеризующий соотношение диаметров прямой и ободочной кишки (рисунок 3.22), увеличивался с возрастом пациентов, что свидетельствует о нарастающей диспропорции между этими отделами кишечника.

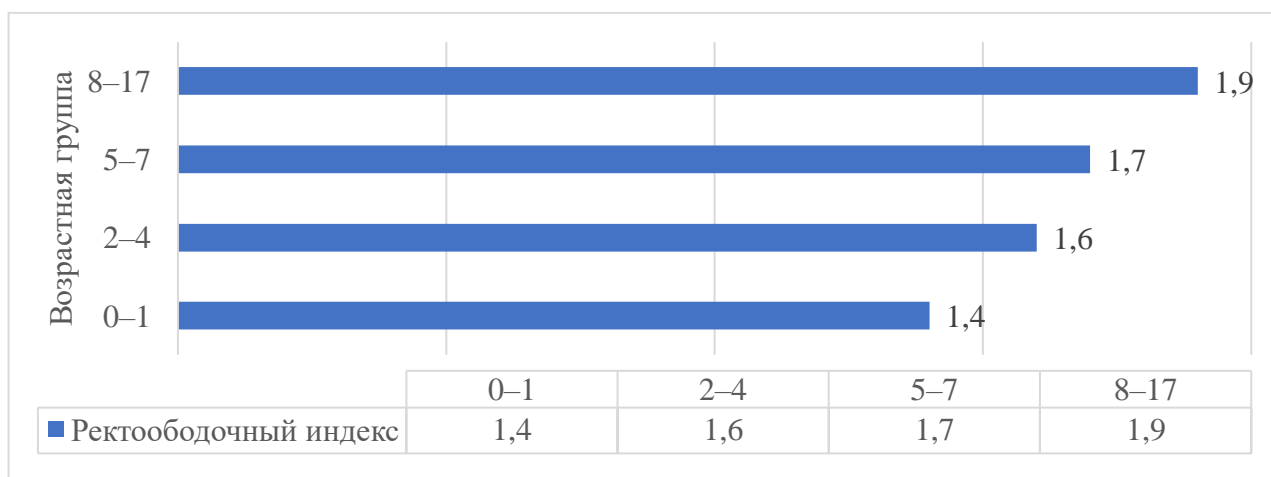


Рисунок 3.22. - Динамика ректоободочного индекса в различных возрастных группах

У младенцев (0-1 год) он составил 1,4, что уже указывает на патологическое расширение прямой кишки. В возрасте 2-4 лет индекс увеличился до 1,6, что свидетельствует о прогрессировании изменений. У детей 5-7 лет показатель достиг 1,7, а у подростков 8-17 лет -1,9, что демонстрирует дальнейшее нарастание несоразмерности кишечных отделов. Клинически значения ректоободочного индекса выше 1,0 подтверждают диспропорциональное расширение прямой кишки по сравнению с ободочной, что является характерным ультразвуковым признаком болезни Гиршпрунга.

Таким образом, выраженные изменения размеров ободочной кишки и увеличение ректоободочного индекса особенно характерны для детей младшего возраста, что указывает на прогрессирующую дилатацию кишечника при БГ. У подростков этот показатель остаётся повышенным, но разница в диаметрах кишок становится менее выраженной, что может быть связано с компенсаторными процессами. Это подчёркивает необходимость ранней диагностики и своевременного хирургического лечения для предотвращения тяжёлых осложнений, связанных с хроническим расширением кишечника.

Клиническое значение. Выявленные изменения свидетельствуют о стремительной дилатации прямой кишки, особенно у детей младшего возраста, что подтверждает наличие колостазы и нарушения моторики. Сохранение высокой разницы между патологическими и нормальными значениями диаметров прямой кишки у подростков свидетельствует о хроническом характере болезни, при которой стенке кишки продолжают утолщаться и расширяться из-за длительного застоя кишечного содержимого.

Ультразвуковая оценка диаметра прямой и ободочной кишки, а также ректоободочного индекса, позволяет с высокой достоверностью диагностировать болезнь Гиршпрунга и оценивать динамику состояния пациента на разных этапах лечения.

3.5. Рентгенологическое исследование в диагностике болезни Гиршпрунга

Одним из ведущих методов диагностики болезни Гиршпрунга (БГ) является рентгенологическое исследование толстой кишки. Диагностический процесс включает обзорную рентгенографию брюшной полости и последующее контрастирование кишечника.

Для оценки состояния толстой кишки используются различные способы контрастирования. Пероральное введение контрастного вещества оценивает анатомию и расположение петель кишечника и позволяет определить ширину

толстой кишки, выраженность гаустрации, контуры и состояние илеоцекального угла. Однако, не дает полноценной информации о состоянии толстой кишки, так как контраст распределяется неравномерно.

Недостатки:

- Отсутствие тугого заполнения просвета кишки.
- Длительность исследования (до 24 часов).
- Повышенная лучевая нагрузка при необходимости выполнения серии снимков.

Ирригоскопия - наиболее информативный метод. Представляет собой ретроградное заполнение толстой кишки контрастным веществом. Позволяет детально оценить морфологические и функциональные изменения кишечника. Отличается доступностью и высокой информативностью.

3.5.1. Рентгенологические признаки болезни Гиршпрунга

Диагностические критерии БГ описаны в многочисленных научных публикациях и широко освещены в отечественной и зарубежной литературе. Использование ирригографии и ирригоскопии в комплексе с другими методами значительно повышает точность диагностики, помогая выявить характерные изменения в строении и моторике толстой кишки.

Обзорная рентгенография брюшной полости у пациентов с болезнью Гиршпрунга

В ходе диагностики болезни Гиршпрунга (БГ) у 143 пациентов проведено обзорное рентгенологическое исследование брюшной полости. Полученные результаты показали разнообразие рентгенологической картины, что позволяет объективно оценить стадию и форму заболевания.

Основные рентгенологические проявления.

Повышенное газонаполнение кишечных петель без уровней жидкости (рисунок 3.23).

- Компенсированная форма - диагностирована у 10 пациентов.

- Субкомпенсированная форма - выявлена у 73 пациентов.
- Декомпенсированная форма - зарегистрирована у 60 пациентов.

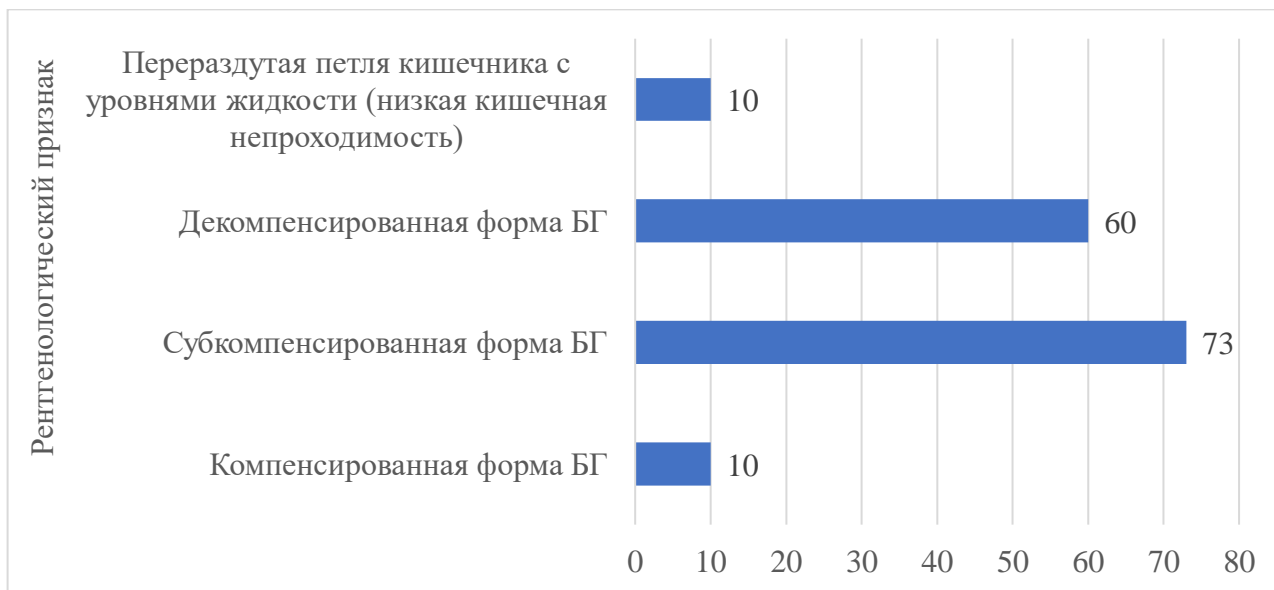


Рисунок 3.23. - Основные рентгенологические проявления у детей с болезнью Гиршпрунга

Данные изменения свидетельствуют о нарушении моторики кишечника, приводящем к накоплению газа в просвете кишки, но без явных признаков кишечной непроходимости (рисунок 3.24.).



Рисунок 3.24. - Обзорная рентгенологическая картина болезни Гиршпрунга

Перераздутая петля кишечника с уровнями жидкости. Этот рентгенологический симптом, характерный для низкой кишечной непроходимости при декомпенсированной форме болезни Гиршпрунга, был выявлен у 10 пациентов. Наличие уровней жидкости в перераздутых петлях кишечника свидетельствует о выраженном нарушении эвакуаторной функции и подтверждает наличие декомпенсированного аганглиоза, что служит важным диагностическим критерием тяжёлого течения заболевания.

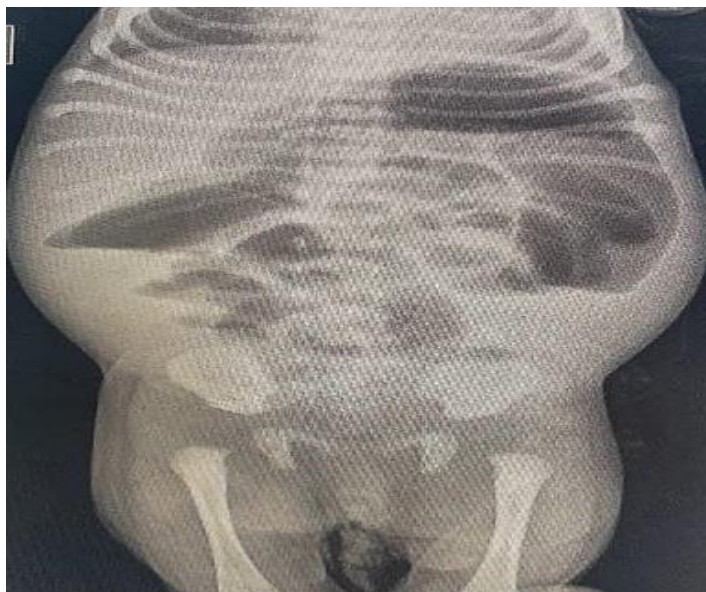


Рисунок 3.25. - Картина низкой кишечной непроходимости при болезни Гиршпрунга у новорожденных.

Редкие рентгенологические проявления, не описанные в литературе (рисунок 3.26):

- Полное заполнение толстой кишки газом — диагностировано у 13 пациентов с острой формой болезни Гиршпрунга.
- Полная обтурационная кишечная непроходимость — выявлена у 2 детей.

Данные рентгенологические изменения свидетельствуют о критическом нарушении пассажа кишечного содержимого, сопровождающемся выраженным переполнением толстой кишки газами и функциональной обтурацией. В таких

случаях требуется экстренное хирургическое вмешательство для предотвращения тяжёлых осложнений.

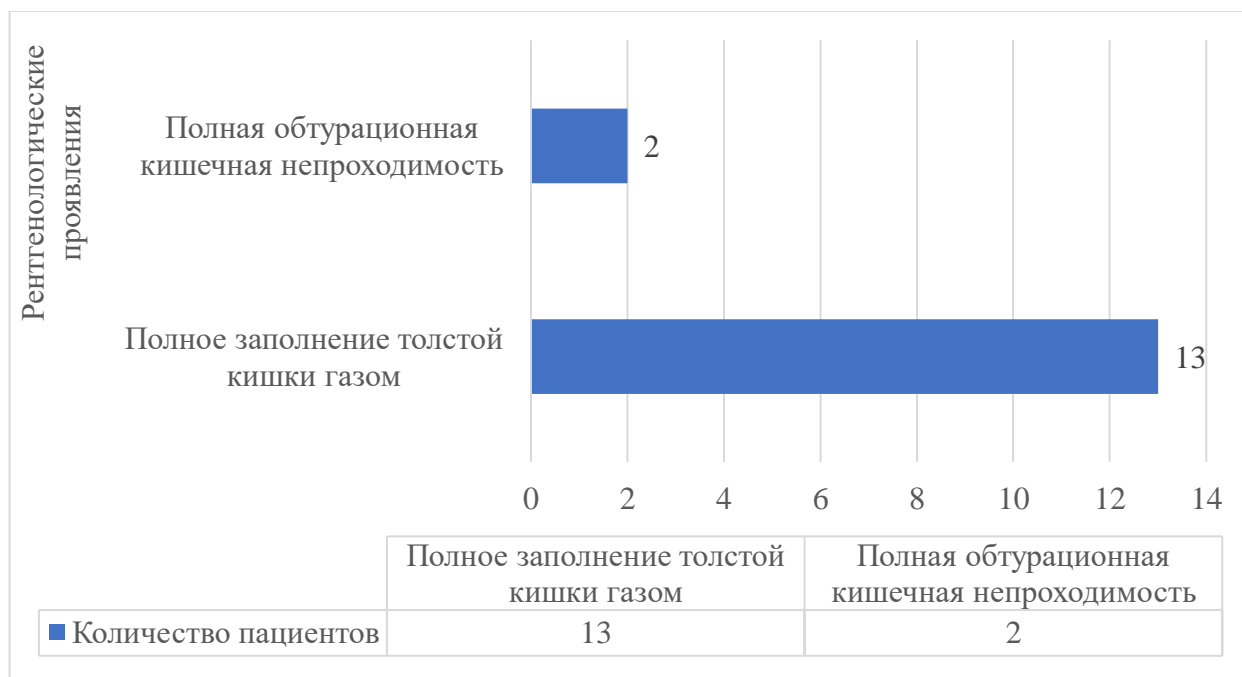


Рисунок 3.26. - Редкие рентгенологические проявления

Синдром «обрыва» контрастирования газов был выявлен у 2 пациентов и характеризовался следующими признаками:

- наличие каловых камней в просвете дистального отдела толстой кишки;
- выраженное утолщение стенок кишечника в зоне поражения;
- несоответствие уровня «обрыва» газового пузыря истинному уровню поражения, что является характерным признаком субтотального аганглиоза.

Данный синдром подтверждает резкий переход от суженного аганглионарного сегмента к значительно расширенному супрастенотическому отделу, что имеет критическое значение для определения объёма хирургического вмешательства.

Таким образом, рентгенологическое исследование позволило дифференцировать различные формы болезни Гиршпрунга, выявив как типичные, так и редкие проявления патологии. Анализ рентгенологических данных имеет ключевое значение для определения стадии заболевания, планирования тактики хирургического лечения и прогнозирования исходов. Выявленные особенности,

включая редкие и ранее не описанные случаи, расширяют представления о диагностических критериях болезни Гиршпрунга и подчёркивают необходимость комплексного подхода к инструментальной диагностике и выбору оптимального метода терапии.

3.5.2. Ирригография у пациентов с болезнью Гиршпрунга

Ирригография была проведена 143 пациентам и продемонстрировала высокую диагностическую ценность. Методика заключалась во введении бариевой взвеси через клизму под контролем электронно-оптического преобразователя, что позволило визуализировать морфологические изменения в толстой кишке.

Особенности методики

Метод тугого заполнения кишечника не использовался, так как мог привести к насильственному растяжению аганглионарной зоны, особенно при коротких сегментах поражения, что затрудняло точное определение границ патологии. Вместо этого контраст вводился медленно и под умеренным давлением, что позволяло более четко визуализировать морфологические изменения.

Рентгенологические признаки болезни Гиршпрунга

1. Суженная аганглионарная зона.
2. Выраженное супрастенотическое расширение с грубой складчатостью слизистой оболочки.
3. Продольные складки, напоминающие желудочные.
4. Воронкообразный переход между суженной зоной и расширенной частью кишки.

По результатам исследований достоверность ирригографии в диагностике БГ достигала 94%.

Диагностические особенности

Полученные данные у пациентов с БГ выявили ряд характерных рентгенологических признаков, отражающих структурные и моторные нарушения кишечника (рисунок 3.27).

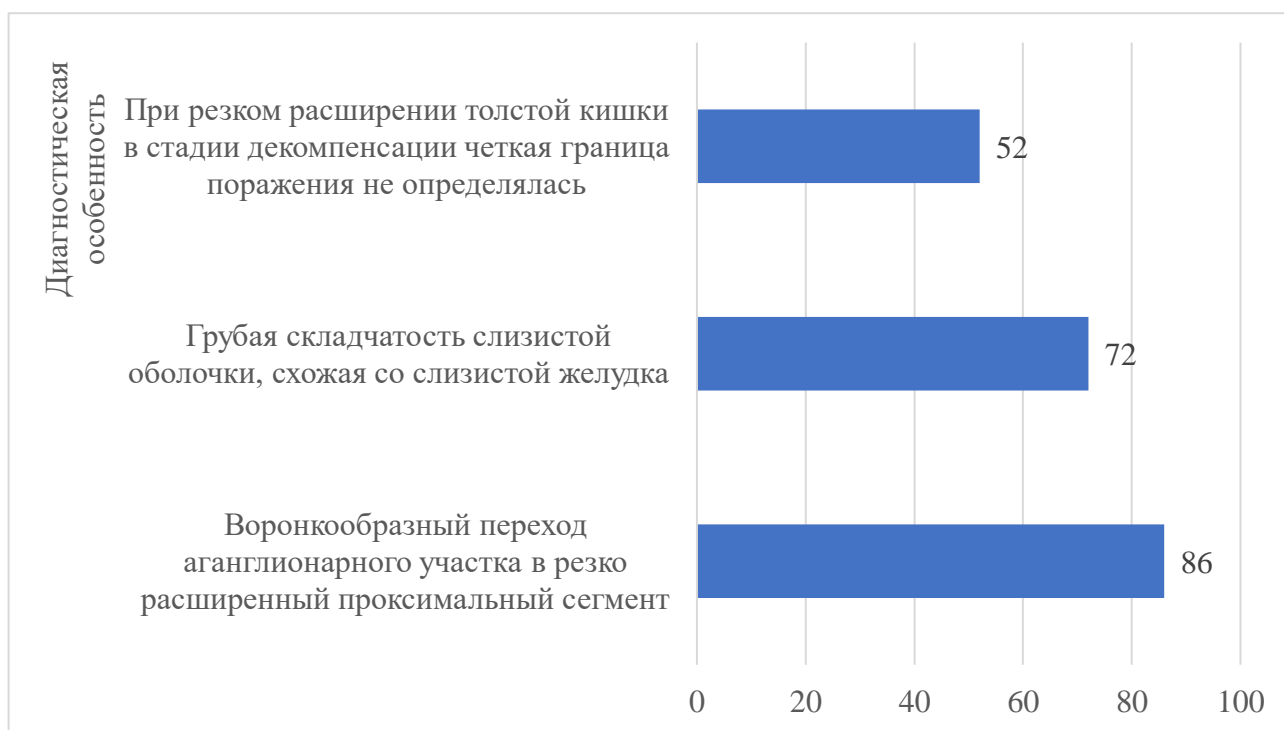


Рисунок 3.27. - Диагностические особенности ирригографии у пациентов с болезнью Гиршпрунга

Основными рентгенологическими особенностями явились:

- Воронкообразный переход аганглионарного участка в резко расширенный проксимальный сегмент, который выявлен у 86 пациентов, что свидетельствует о наличии четкой переходной зоны между пораженным и здоровым сегментом. Данный признак позволяет определить границы пораженной области, что важно для планирования хирургического вмешательства.
- Грубая складчатость слизистой оболочки, напоминающая структуру слизистой желудка, была выявлена у 72 пациентов. Данный феномен отражает хроническую функциональную гипертрофию слизистой оболочки как ответ на длительное нарушение пассажной функции кишечника. Выраженная складчатость свидетельствует о развитии компенсаторных изменений в супрастенотическом сегменте толстой кишки.

Супростенический
расширенный
часть

Зона агангиоза

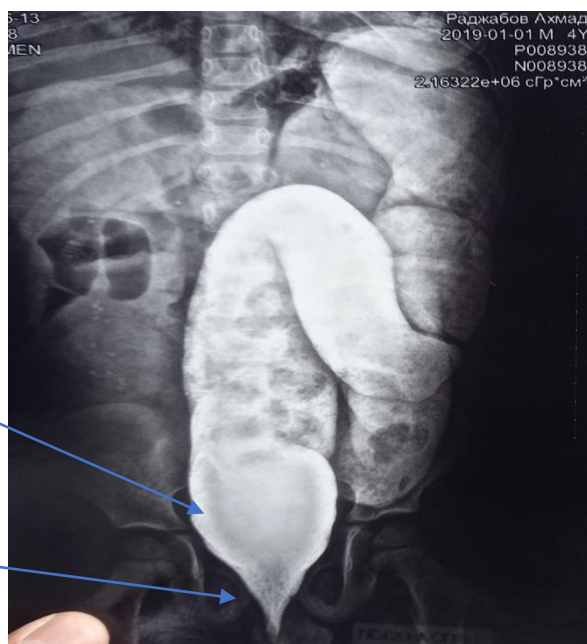


Рисунок 3.28. - Воронкообразная форма толстой кишки с выраженным супростенотическим расширением вышележащих отделов на фоне аганглиоза

Гипертрофия
слизистой оболочки

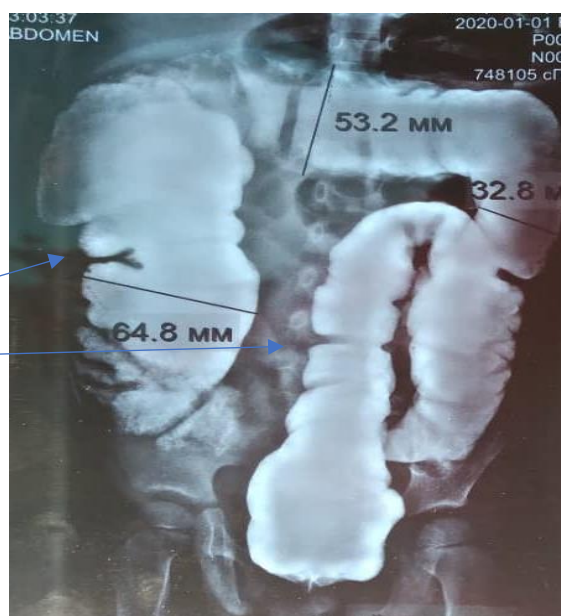


Рисунок 3.29. - Изменение слизистой кишечника

При выраженном расширении толстой кишки в стадии декомпенсации чёткая граница поражённого сегмента не определялась. Подобная картина наблюдалась у 52 пациентов и была связана с прогрессирующим расширением кишечника, что

приводило к утрате контрастности между аганглионарной зоной и проксимальным расширенным отделом. В таких случаях для уточнения истинных границ поражения целесообразно проведение повторной ирригографии после адекватной подготовки кишечника, а также использование дополнительных диагностических методов — аноректальной манометрии и биопсии.

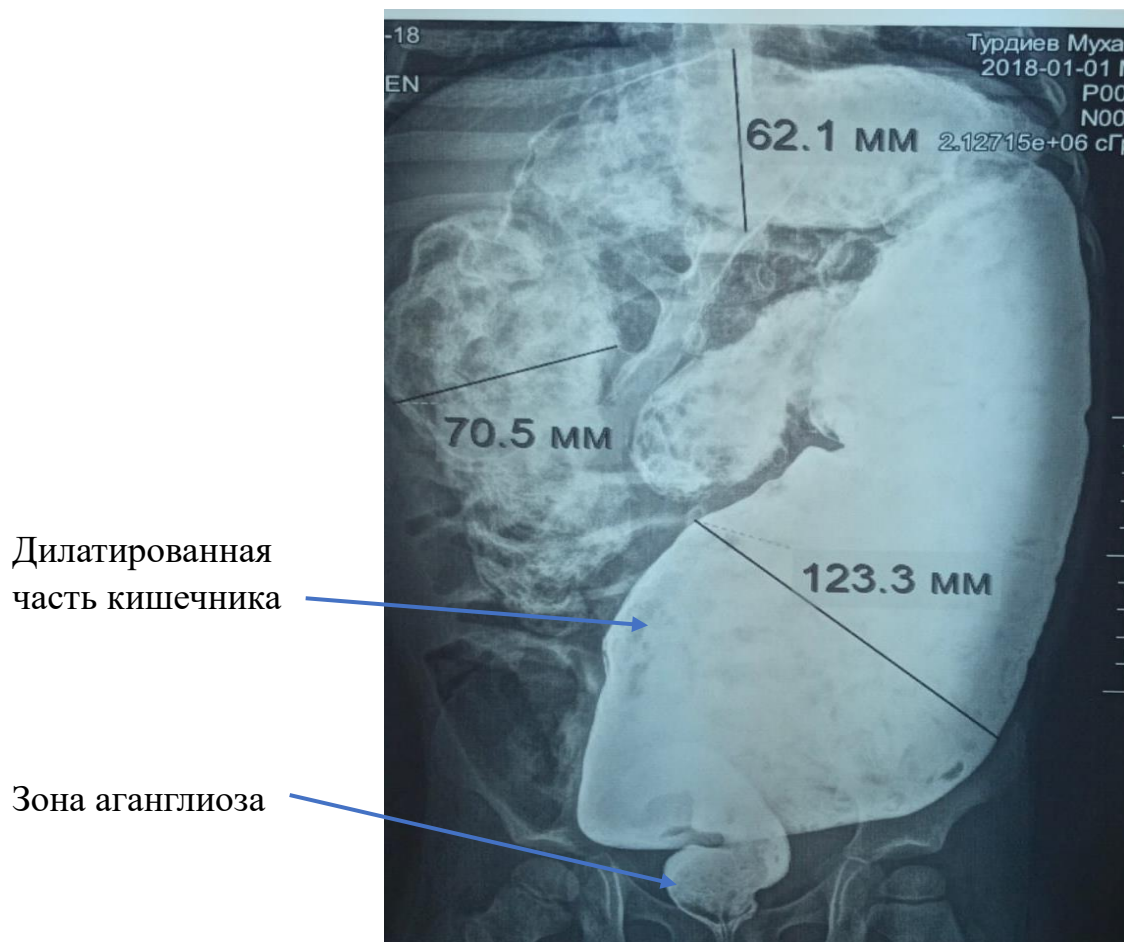


Рисунок 3.30. - Дилатация кишечника при декомпенсированной форме

Клиническое значение данных особенностей.

Результаты ирригографии подтверждают, что размер аганглионарной зоны и выраженность супрастенотического расширения напрямую влияют на тяжесть заболевания и выбор тактики лечения. У пациентов с чрезмерным расширением толстой кишки в стадии декомпенсации визуализация пораженной зоны затруднена, что требует индивидуального подхода к дообследованию.

Таким образом, воронкообразный переход является основным диагностическим критерием БГ и позволяет определить границы поражения у большинства пациентов. Грубая складчатость слизистой оболочки отражает длительное нарушение моторики и требует дифференциальной диагностики с другими заболеваниями толстой кишки. Отсутствие четкой границы между аганглионарной зоной и расширенным сегментом наблюдается при выраженной декомпенсации, что требует повторной подготовки кишечника и дополнительных методов диагностики.

Оценка разницы в диаметре дистального и проксимального сегментов:

- Если диаметр проксимального отдела превышает дистальный в 1,5-2 раза, это достоверно свидетельствует о наличии аганглиоза.

Сложности диагностики и пути их преодоления.

У 12 пациентов была выполнена повторная ирригография после длительной подготовки, включавшей применение сифонных клизм на протяжении одного месяца. Такая подготовка улучшила качество визуализации и позволила уменьшить выраженность супрастенотического расширения.

У трёх пациентов диагностические ошибки были связаны с недостаточной подготовкой кишечника. В трёх случаях выявлены обширные зоны поражения: у двух пациентов поражение ограничивалось ректосигмоидным отделом, у одного наблюдалось субтотальное вовлечение толстой кишки.

У двух пациентов диагностирована полная кишечная обструкция, что потребовало экстренного наложения кишечных стом.

Во время операции наличие массивных каловых камней затрудняло определение границ аганглионарной зоны, которые удавалось чётко визуализировать только в послеоперационном периоде.

Критерии диагностики болезни Гиршпрунга по ирригографии

1. Расширение проксимального отдела толстой кишки более чем в 1,5 раза.
2. Задержка контрастного вещества в кишечнике более 24 часов.

Сложности интерпретации результатов

По результатам исследования, в 28 случаях (19,6%) возникали трудности при визуализации суженной зоны. Наиболее часто это наблюдалось при следующих условиях. Недостаточная подготовка кишечника приводила к его переполнению каловыми массами, что существенно осложняло проведение диагностики. При ультракороткой форме болезни Гиршпрунга аганглионарная зона располагалась в пределах анального канала, что также затрудняло её определение. В период новорождённости (до 3–4 месяцев) анатомические особенности строения кишечника препятствовали чёткой визуализации. При тотальной форме болезни Гиршпрунга отсутствовал выраженный переход от суженного сегмента к расширенной части, что делало диагностику особенно сложной. Дополнительные трудности возникали и у пациентов с кишечными стомами, особенно при проведении ранних хирургических вмешательств.

Особенности диагностики суперкороткого сегмента БГ

Суперкороткая форма болезни Гиршпрунга была выявлена у 23 пациентов (16,1%) согласно классификации А. И. Ленюшкина. В научной литературе представлено ограниченное число исследований, посвящённых данной форме заболевания, при этом рентгенологические методы нередко оказываются недостаточно информативными. Достоверность ирригографии при суперкороткой форме не превышает 20%.

Ректальная форма болезни Гиршпрунга была диагностирована у 53 пациентов (37,1%) из 143 обследованных. Среди больных с ректальной формой ультракороткий вариант выявлен у 23 пациентов (43,4%). Для диагностики использовались следующие основные рентгенологические показатели: ширина прямой кишки, ширина нисходящей ободочной кишки, ширина ретроректального пространства, длина анального канала, ректосигмоидальный индекс, а также наличие или отсутствие рефлюкса контрастного вещества в незаполненный проксимальный отдел толстой кишки при произвольном опорожнении.

Ирригография является наиболее информативным методом диагностики болезни Гиршпрунга, так как позволяет определить зону аганглиоза, выявить супрастенотическое расширение и оценить рельеф слизистой оболочки. Диагностическая точность метода достигает 94%, однако в ряде случаев возникает необходимость в повторном исследовании после длительной подготовки кишечника. При ультракороткой форме болезни Гиршпрунга эффективность рентгенологической диагностики значительно снижается, что обуславливает необходимость применения дополнительных методов, включая манометрию и биопсию.

Таким образом, ирригография остаётся ведущим инструментальным методом диагностики болезни Гиршпрунга, позволяя определить степень и характер поражения кишечника, однако в отдельных случаях требует комплексного подхода с привлечением дополнительных диагностических методик.

Полученные результаты были сопоставлены с нормальными показателями, представленными Левиным М. Д. (1983) (таблица 3.8).

Таблица 3.8. - Сравнительная характеристика рентгенологических показателей при суперкороткой форме БГ

Параметр	Норма (2–3 года)	Пациенты с БГ (2–3 года)	Норма (4–7 лет)	Пациенты с БГ (4–7 лет)	Норма (8–17 лет)	Пациенты с БГ (8–17 лет)
Ширина прямой кишки (см)	4,8 ± 1,4	3,2 ± 0,9** (-33,3%)	7,3 ± 0,8	5,1 ± 0,6*** (-30,1%)	8,1 ± 1,4	5,7 ± 1,0*** (-29,6%)
Ширина нисходящей ободочной кишки (см)	4,0 ± 0,8	2,9 ± 0,6** (-27,5%)	4,4 ± 0,7	3,2 ± 0,7** (-27,3%)	4,2 ± 1,2	3,5 ± 0,8* (-16,7%)
Ширина ретроректального пространства (см)	0,16 ± 0,08	0,09 ± 0,04* (-43,7%)	0,23 ± 0,02	0,14 ± 0,03** (-39,1%)	0,24 ± 0,02	0,15 ± 0,03** (-37,5%)
Длина анального канала (см)	2,6 ± 0,2	1,9 ± 0,1** (-26,9%)	2,6 ± 0,2	2,0 ± 0,1** (-23%)	2,7 ± 0,1	2,2 ± 0,1* (-18,5%)
Ректосигмоидальный индекс	1,2	0,8* (-33,3%)	1,6	1,1** (-31,2%)	1,9	1,3** (-31,5%)

Примечание: р - статистическая значимость различий между нормой и пациентами с БГ в каждой возрастной группе (U-критерий Манна–Уитни)

Данное сравнение позволило оценить структурные изменения кишечника и выявить отклонения, характерные для суперкороткой формы болезни Гиршпрунга. Как показано в таблице 3.8, рентгенологическое исследование позволяет зафиксировать выраженные изменения анатомических параметров кишечника у данной категории пациентов, демонстрируя достоверные отклонения от возрастной нормы.

Анализ полученных данных свидетельствует о значительном уменьшении размеров прямой и нисходящей ободочной кишки, снижении ширины ретроректального пространства, сокращении длины анального канала и уменьшении ректосигмоидального индекса. Эти изменения подтверждают наличие выраженной гипоплазии и функциональной неполноценности поражённого сегмента кишечника.

Ширина прямой кишки

Снижение ширины прямой кишки у пациентов с болезнью Гиршпрунга выявляется во всех возрастных группах. В возрасте 2–3 лет данный показатель составляет $3,2 \pm 0,9$ см, что на 33,3% меньше нормы ($4,8 \pm 1,4$ см). У детей 4–7 лет ширина прямой кишки достигает $5,1 \pm 0,6$ см, что на 30,1% ниже нормальных значений ($7,3 \pm 0,8$ см). В возрасте 8–17 лет этот показатель составляет $5,7 \pm 1,0$ см, что на 29,6% меньше нормы ($8,1 \pm 1,4$ см).

Анализ возрастных особенностей рентгенологических проявлений (рисунок 3.31) позволяет выявить закономерности восстановления моторики кишечника и его адаптации к изменённым условиям. Динамическое наблюдение пациентов показывает постепенное уменьшение степени отклонений с возрастом. Так, в 2–3 года ширина толстой кишки остаётся на 33,3% меньше нормы, что отражает выраженную гипотонию стенки и недостаточную компенсацию моторной функции. В возрасте 4–7 лет этот показатель снижается до 30,1% ниже нормы, что указывает на частичную адаптацию, хотя признаки функциональной недостаточности сохраняются. У пациентов 8–17 лет различие составляет 29,6% по сравнению с

нормальными значениями, что свидетельствует о дальнейшем улучшении моторной функции, но не о её полной нормализации.

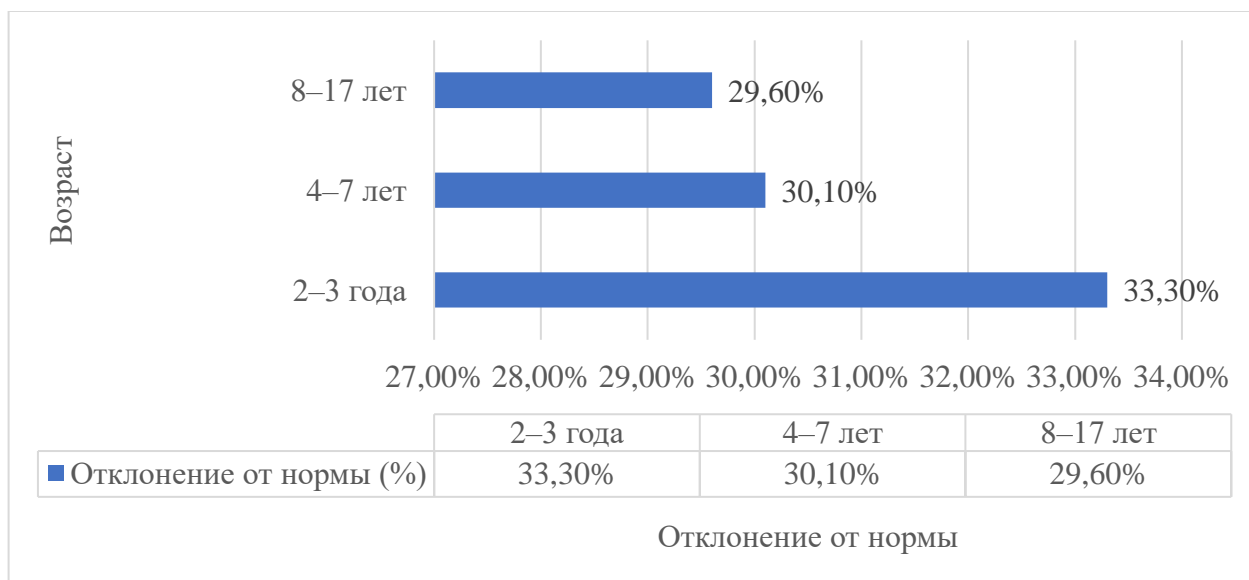


Рисунок 3.31. - Снижение ширины прямой кишки у пациентов с БГ во всех возрастных группах

Такие показатели указывают на выраженную гипоплазию прямой кишки и ее функциональную несостоятельность, что соответствует патогенезу БГ, при котором отсутствуют интрамуральные ганглионарные клетки, приводя к хроническому спазму и уменьшению просвета.

Ширина нисходящей ободочной кишки

Сходная динамика выявляется при оценке ширины нисходящей ободочной кишки. У детей 2–3 лет отмечается снижение показателя на 27,5% ($2,9 \pm 0,6$ см против нормы $4,0 \pm 0,8$ см). В возрасте 4–7 лет уменьшение составляет 27,3% ($3,2 \pm 0,7$ см против нормы $4,4 \pm 0,7$ см). У пациентов 8–17 лет снижение выражено в меньшей степени — на 16,7% ($3,5 \pm 0,8$ см против нормы $4,2 \pm 1,2$ см).

Выраженность этих изменений, особенно характерная для младших возрастных групп, свидетельствует о диспропорции в развитии дистальных отделов кишечника при болезни Гиршпрунга (рисунок 3.32).

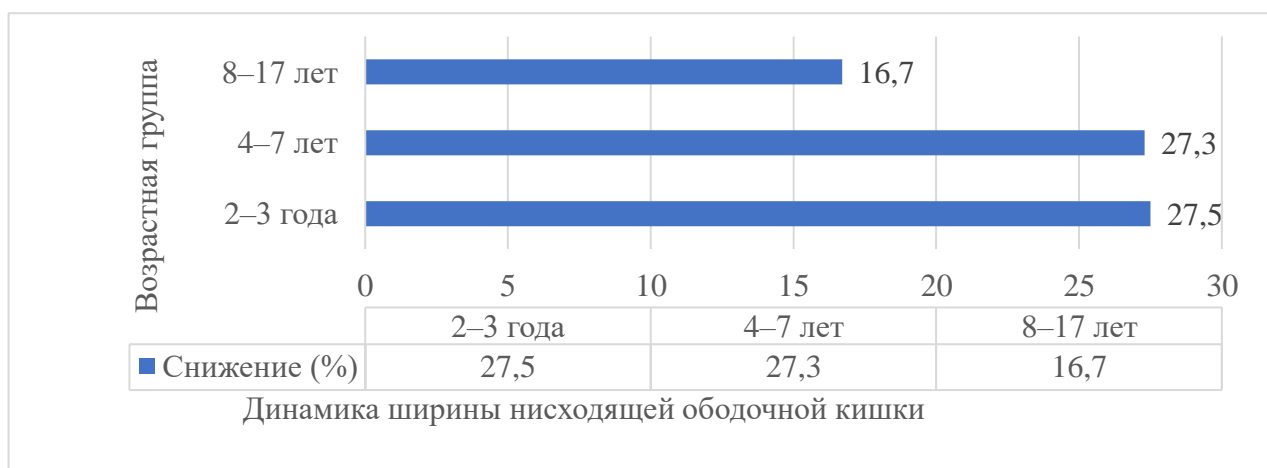


Рисунок 3.32. - Динамика изменения ширины нисходящей ободочной кишки у детей разных возрастных групп при БГ

Ширина ретроректального пространства

Ширина ректального пространства является значимым диагностическим показателем при оценке анатомических изменений и моторной функции кишечника у детей с болезнью Гиршпрунга. Снижение данного параметра отражает степень нарушения эвакуации кишечного содержимого, уменьшение тонуса стенки кишки, а также возможные компенсаторные изменения в вышележащих отделах толстой кишки.

Согласно полученным данным, уменьшение ширины ректального пространства наблюдается во всех возрастных группах, однако степень выраженности варьирует. У детей 2–3 лет показатель на 43,7% меньше нормы ($0,09 \pm 0,04$ см против $0,16 \pm 0,08$ см). В возрасте 4–7 лет снижение составляет 39,1% ($0,14 \pm 0,03$ см против $0,23 \pm 0,02$ см). У пациентов 8–17 лет ширина ректального пространства на 37,5% ниже нормы ($0,15 \pm 0,03$ см против $0,24 \pm 0,02$ см).

Возрастная динамика изменений

У детей 2–3 лет ширина ретроректального пространства снижена наиболее значительно, что отражает выраженное нарушение тонуса кишки в раннем возрасте. Эти изменения связаны с отсутствием ганглиозных клеток и сниженной перистальтической активностью. В данной возрастной группе чаще отмечаются

эпизоды функциональной обструкции, выраженное вздутие живота и необходимость проведения консервативной коррекции.

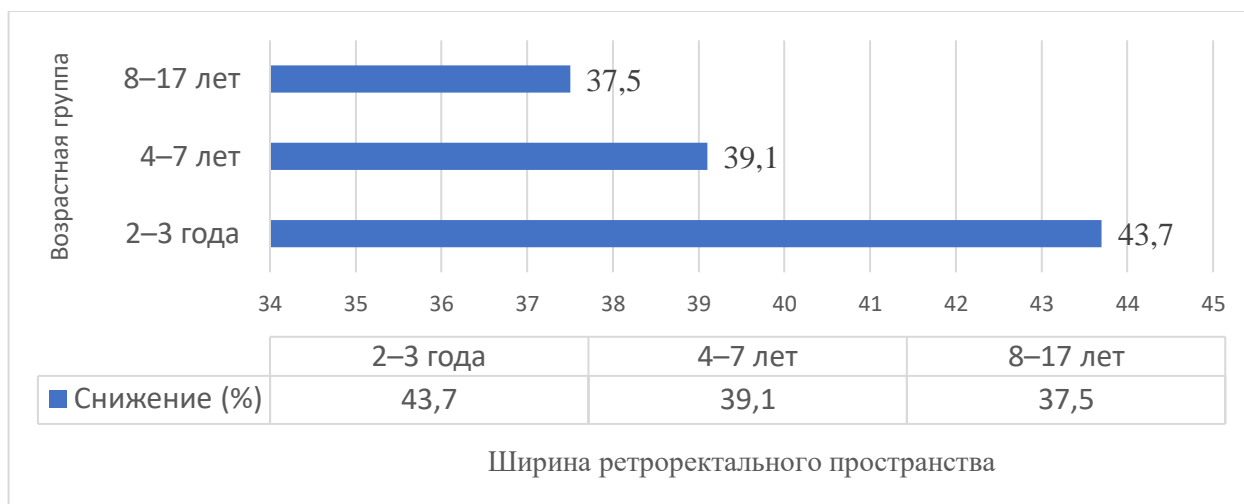


Рисунок 3.33. - Ширина ретроректального пространства у детей разных возрастных групп при БГ

В возрасте 4–7 лет уменьшение показателя свидетельствует о начале процессов адаптации кишечника. Тем не менее сохраняются признаки гипомоторики, требующие динамического наблюдения и поддерживающей терапии.

У пациентов 8–17 лет снижение выражено в меньшей степени по сравнению с младшими группами, что указывает на частичное восстановление моторной функции. Однако даже в этом возрасте ректальная зона остаётся анатомически изменённой, что клинически проявляется нестабильностью стула и эпизодическими запорами.

Этот показатель важен для диагностики, так как его уменьшение свидетельствует о наличии хронического спазма, что дополнительно подтверждает отсутствие ганглионарных клеток и ведет к стойкому функциональному стенозу.

Длина анального канала

Сокращение длины анального канала является важным рентгенологическим и клиническим показателем, отражающим степень аганглиоза и функциональные изменения дистального отдела кишечника у пациентов с болезнью Гиршпрунга.

Данный параметр имеет существенное значение, поскольку напрямую влияет на механизм дефекации, процессы адаптации после хирургического лечения и качество жизни пациентов.

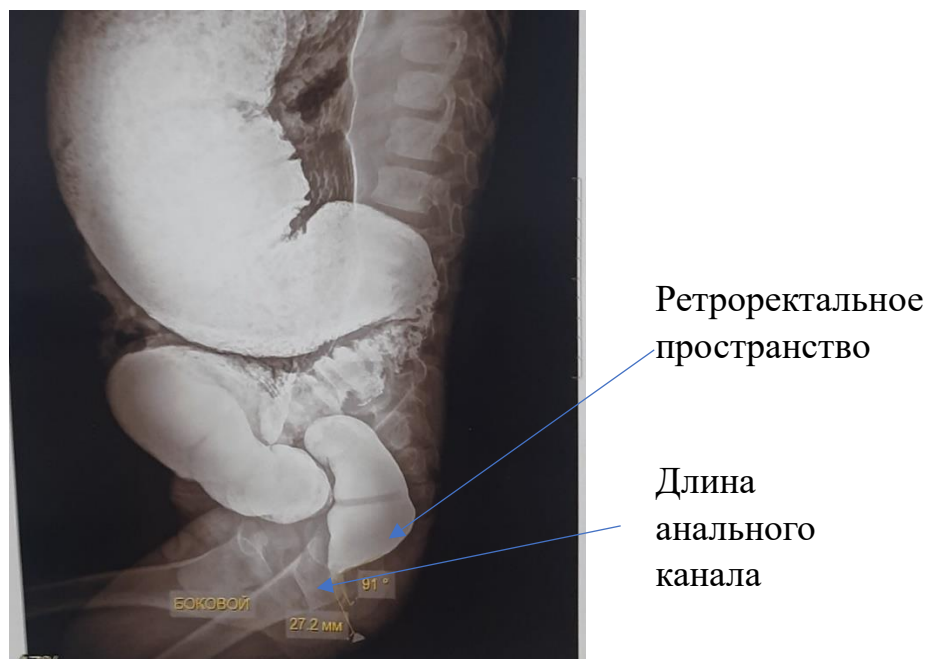


Рисунок 3.34. - Ширина ретроректального пространства и длина анального канала в боковой проекции

Сокращение длины анального канала демонстрирует выраженную возрастную зависимость (рисунок 3.35).

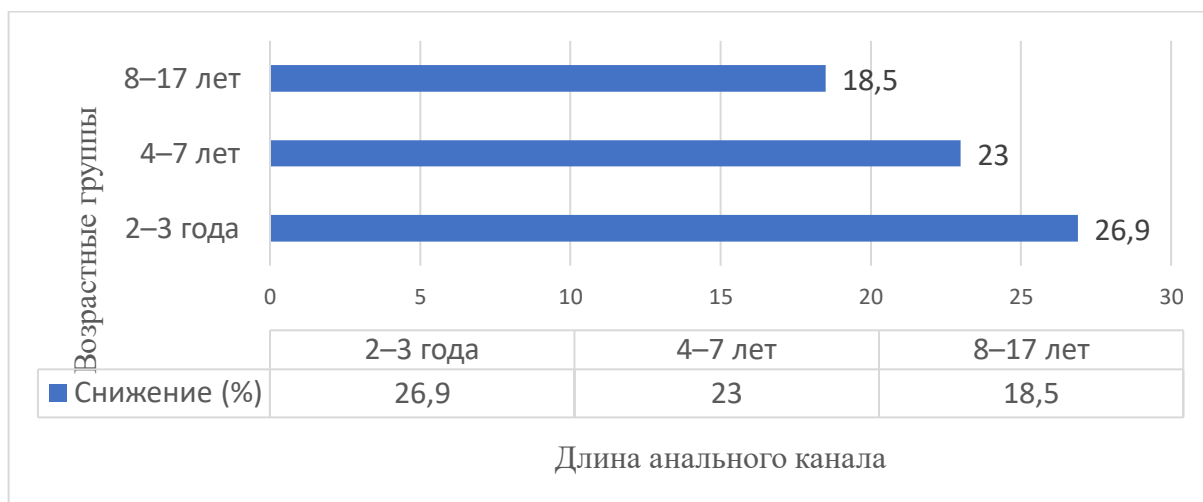


Рисунок 3.35. - Сокращение длины анального канала у пациентов с БГ

У детей 2–3 лет данный показатель на 26,9% меньше нормы ($1,9 \pm 0,11$ см против $2,6 \pm 0,15$ см). В возрасте 4–7 лет он короче нормы на 23% ($2,0 \pm 0,13$ см против $2,6 \pm 0,15$ см). У пациентов 8–17 лет длина анального канала на 18,5% меньше нормальных значений ($2,2 \pm 0,12$ см против $2,7 \pm 0,13$ см).

Сокращение длины анального канала может являться отражением врожденного дефицита нервных структур, что ограничивает его функциональные возможности.

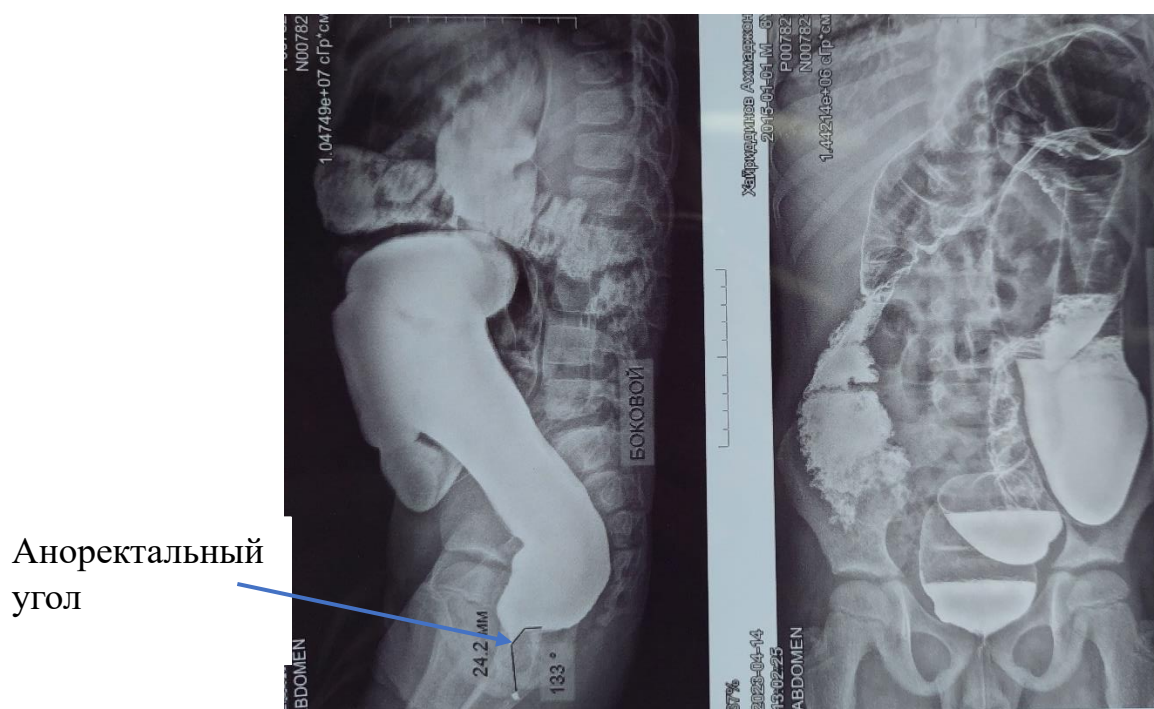


Рисунок 3.36. – Определение аноректального угла

Анализ представленных результатов (рисунок 3.35) показал, что длина анального канала у пациентов с болезнью Гиршпрунга сокращается в зависимости от возраста. В 2–3 года её уменьшение составляет 26,9%, что отражает выраженный функциональный дефицит, проявляющийся хроническими запорами и недостаточной эвакуацией кишечного содержимого. В возрасте 4–7 лет сокращение достигает 23%, что свидетельствует о частичной адаптации, однако функциональные нарушения сохраняются. В этой возрастной группе нередко отмечаются эпизоды неполного опорожнения кишечника и необходимость применения дополнительных мер для стимуляции перистальтики. У пациентов 8–

17 лет длина анального канала остаётся укороченной на 18,5% по сравнению с нормальными значениями. Это подтверждает, что даже в подростковом возрасте сохраняются последствия заболевания, требующие длительного медицинского наблюдения и возможной коррекции моторной функции кишечника.

Клиническое значение выявленных изменений

Сокращение анального канала у пациентов с болезнью Гиршпрунга обусловлено совокупностью анатомических и функциональных нарушений. Аганглиоз приводит к структурной перестройке тканей, вследствие чего анальный канал утрачивает нормальную эластичность и способность к полному расслаблению. Формирование компенсаторных изменений в вышележащих отделах кишечника, включая гипертрофию мышечного слоя и расширение просвета, также оказывает влияние на анатомические параметры анального канала.

После хирургического лечения длина анального канала не всегда восстанавливается до нормальных значений, что может приводить к нарушениям акта дефекации и обуславливает необходимость в длительной реабилитации пациентов.

Ректосигмоидальный индекс

Ректосигмоидальный индекс является значимым диагностическим показателем, отражающим степень изменений в ректосигмоидальном отделе толстой кишки у пациентов с болезнью Гиршпрунга. Он позволяет оценить компенсаторные возможности кишечника и уровень адаптации моторной функции в зависимости от возраста. В норме данный показатель увеличивается с возрастом, однако у пациентов с болезнью Гиршпрунга он остаётся стабильно сниженным.

В возрасте 2–3 лет наблюдается его уменьшение на 33,3% (0,8 против 1,2). У детей 4–7 лет снижение составляет 31,2% (1,1 против 1,6). В возрастной группе 8–17 лет показатель остаётся на 31,5% ниже нормы (1,3 против 1,9).

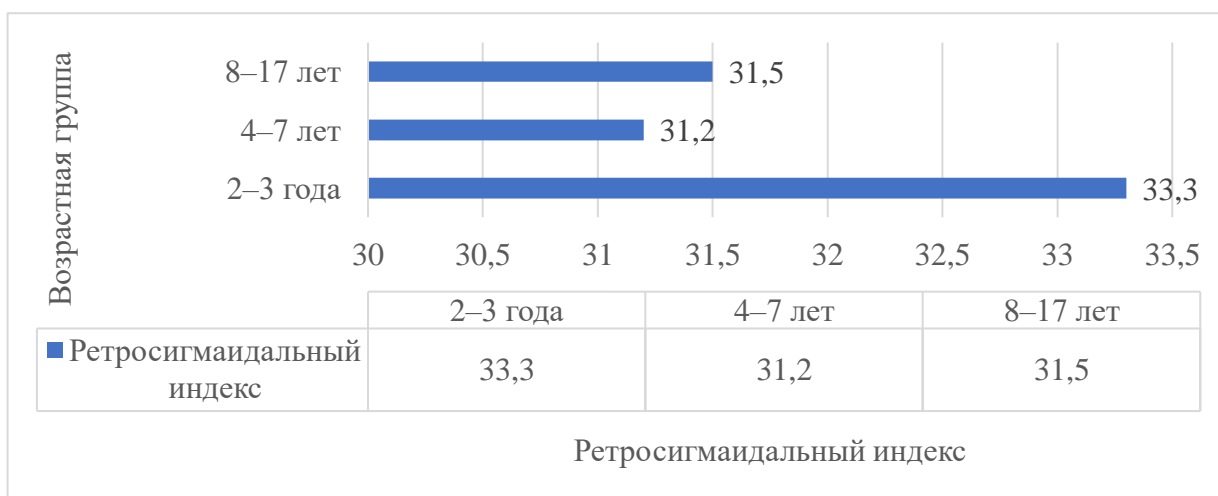


Рисунок 3.37. - Ретросигмоидальный индекс при прогностической оценке течения БГ

Пониженный ретросигмоидальный индекс отражает патологическое уменьшение диаметра прямой кишки по сравнению с сигмовидной кишкой, что служит характерным рентгенологическим маркером болезни Гиршпрунга.

Выраженное уменьшение всех ключевых параметров кишечника у пациентов с суперкороткой формой болезни Гиршпрунга подтверждает наличие структурных и функциональных изменений, связанных с врождённой аганглионарной зоной. Эти изменения приводят к стойкой кишечной обструкции, хроническим запорам, нарушению акта дефекации и формируют необходимость хирургической коррекции.

Рентгенологические показатели могут быть использованы в качестве объективных критериев для решения ряда клинических задач. Во-первых, для ранней диагностики, так как уменьшенные размеры кишки и сниженный ретросигмоидальный индекс могут быть выявлены при целенаправленном обследовании. Во-вторых, для оценки тяжести состояния, поскольку чем выраженнее уменьшение параметров, тем более значимы клинические проявления заболевания. В-третьих, для планирования хирургического вмешательства, так как на основании этих данных можно определить объём и характер оперативной коррекции.

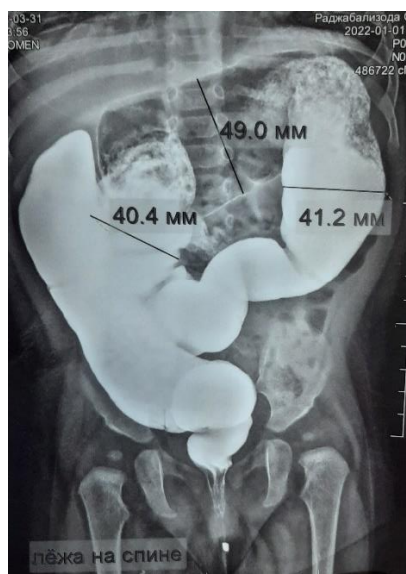


Рисунок 3.38. - Клиническая значимость

Таким образом, суперкороткая форма болезни Гиршпрунга сопровождается выраженными анатомическими изменениями кишечника, что достоверно подтверждается рентгенологическими исследованиями. Снижение ширины прямой и нисходящей ободочной кишки, уменьшение ретроректального пространства и длины анального канала, а также понижение ректосигмоидального индекса на 27,3–43,7% от возрастной нормы свидетельствуют о наличии значительных структурных нарушений. Эти показатели служат ключевыми диагностическими критериями, определяющими необходимость комплексного клинико-диагностического подхода с последующей хирургической коррекцией.

У всех пациентов, у которых регистрировался ретроградный заброс контрастного вещества в ранее незаполненный проксимальный отдел толстой кишки, данный феномен наблюдался и при естественном опорожнении. Биомеханика процесса при попытке дефекации заключается в том, что контрастное вещество перемещается ретроградно в просвет кишки, поскольку это требует меньших усилий, чем преодоление повышенного давления в зоне аганглионарного сегмента, расположенного дистальнее.

Анализ рентгенологических показателей, включая ректосигмоидальный индекс и ширину ретроректального пространства, позволил выявить характерные

закономерности. У пациентов с протяжённой аганглионарной зоной ректосигмоидальный индекс стабильно оставался ниже единицы (в среднем $0,5 \pm 0,03$ см), тогда как ширина ретроректального пространства была увеличена (в среднем $0,8 \pm 0,1$ см). Измерения проводились по данным ирригографии в боковой проекции, определяя расстояние между задней стенкой прямой кишки и внутренней поверхностью крестца.

При ультракороткой форме болезни Гиршпрунга расширенный сегмент толстой кишки визуализируется чётко, поскольку его размеры превышают нормальные показатели на 35–50%. Однако точное определение границы между аганглионарной зоной и воронкообразным расширением затруднено из-за их локализации в пределах проекции анального канала.

В нормальных условиях рентгеноконтрастная тень имеет узкую форму с небольшим воронкообразным расширением в проксимальном отделе прямой кишки, что обусловлено тоническим сокращением внутренних сфинктеров. Этот физиологический механизм обеспечивает контроль аноректальной функции и препятствует избыточному ретроградному движению кишечного содержимого.

Анализ рентгенометрических показателей у детей с ультракороткой формой болезни Гиршпрунга выявил противоположную закономерность (таблица 3.8.). У всех пациентов данной группы ректосигмоидальный индекс превышал единицу, а ширина ретроректального пространства была уменьшена, что резко отличает эту форму от протяжённых вариантов заболевания.

Согласно данным М. Д. Левина (1988), нормальные значения ширины ретроректального пространства у здоровых детей зависят от возраста: у новорождённых этот показатель составляет около 0,1 см, а к первому году жизни увеличивается до 0,5 см. Проведённое исследование подтвердило значительное превышение данного параметра у детей с различными формами болезни Гиршпрунга, включая ректальную, ректосигмоидальную и субтотальную. В этих случаях ширина ретроректального пространства превышала возрастную норму в

1,2–9 раз, что указывает на выраженные морфофункциональные изменения кишечника, обусловленные нарушением его иннервации.

Диагностика рентгенологических признаков аганглиоза у новорождённых и детей раннего возраста сопряжена с трудностями, поскольку в первые недели жизни границы между аганглионарным сегментом и прилежащими отделами толстой кишки выражены нечетко. Учитывая, что окончательное формирование нейробластов в стенке толстой кишки продолжается после рождения, при диагностических сомнениях рекомендуется проведение повторного рентгенологического исследования после достижения ребёнком 2–3-месячного возраста. Следует принимать во внимание, что использование бариевой взвеси на основе 5% гипертонического раствора хлорида натрия оказывает выраженное раздражающее воздействие на аганглионарный сегмент при болезни Гиршпрунга, провоцируя его спастическое сокращение. Это способно затруднить интерпретацию рентгенологических данных и усилить функциональные нарушения в поражённой зоне. В связи с этим у младенцев за 15 минут до исследования подкожно вводят атропин. Рентгенографию выполняют в прямой и боковой проекциях, а при наличии сомнений проводят отсроченные рентгенограммы.

Одним из значимых рентгенологических критериев при болезни Гиршпрунга является реакция внутреннего анального сфинктера (дефекографические симптомы), а также показатели ширины ретроректального пространства и ректосигмоидального индекса, который при данном заболевании всегда ниже единицы. Визуализируется удлинённый узкий участок дистального отдела толстой кишки с характерным воронкообразным расширением выше него.

У пациентов с ректальной, ректосигмоидальной и субтотальной формами болезни Гиршпрунга отмечаются изменения не только в структуре кишечника, но и в длине анального канала. В возрасте до одного года его средняя величина составляет $1,8 \pm 0,8$ см, у детей 2–4 лет — $1,8 \pm 1,1$ см, а в 5–7 лет — $1,8 \pm 0,12$ см. Согласно данным М. Д. Левина (1983), эти показатели на 25–30% ниже возрастной

нормы, что свидетельствует о выраженной гипоплазии анального канала при болезни Гиршпрунга. Это имеет клиническое значение, поскольку укорочение анального канала способствует развитию дополнительных функциональных нарушений и может осложнять проведение хирургической коррекции.

Определение функционального состояния внутреннего анального сфинктера у детей с болезнью Гиршпрунга является важным элементом рентгенологической диагностики. В норме при заполнении толстой кишки контрастным веществом и повышении внутрипросветного давления у здоровых детей происходит свободное выделение контраста через раскрытый анальный канал. Данный процесс обусловлен расслаблением внутреннего анального сфинктера и соответствует физиологическому акту дефекации (положительный ректоанальный рефлекс). У пациентов с болезнью Гиршпрунга этот рефлекс отсутствует: даже при наполнении прямой кишки сфинктер остаётся суженным, что является характерным диагностическим признаком патологии.

Наибольшие диагностические трудности возникают при локализации аганглиоза в дистальном отделе прямой кишки. Специальная подготовка кишечника у новорождённых не проводится, так как они поступают в хирургическое отделение уже с признаками низкой кишечной непроходимости. При острой форме болезни Гиршпрунга проксимальный участок кишки, расположенный выше аганглионарной зоны, резко увеличивается в объёме. По мере роста ребёнка расширенные и удлинённые кишечные петли могут занимать почти всю брюшную полость, а диаметр толстой кишки достигает 10–15 см и более. Наиболее выраженные изменения выявляются в нисходящей и сигмовидной кишке, тогда как аганглионарная прямая кишка утрачивает ампулярную форму и приобретает цилиндрическое строение.

При интерпретации ирригографии у детей раннего возраста особое значение имеет колоректальный индекс, который отражает соотношение диаметров дистального и проксимального отделов толстой кишки. Его значительное

превышение по сравнению с нормой (увеличение в 1,5–2 раза) позволяет с высокой достоверностью диагностировать болезнь Гиршпрунга.

В большинстве случаев (у 91 ребёнка, что составило 93,8%) рентгенологическая картина при ректосигмоидальной форме заболевания выражена чётко, что значительно облегчает постановку диагноза. Переходная зона между аганглионарным сегментом и расширенным отделом кишки имеет характерную конусовидную (воронкообразную) форму. Если поражённый участок протяжённый, введение контрастного вещества с помощью клизмы приводит к выраженному растяжению толстой кишки ниже зоны аганглиоза. Это может создавать ложное впечатление гипертрофии и патологического расширения, что требует проведения дополнительной дифференциальной диагностики. В подобных ситуациях целесообразно выполнение полипозиционной ирригографии, позволяющей получить более полное представление о состоянии кишечника.

Диагностика при наличии колостомы

У пациентов, перенесших стомирование, рентгенологическая диагностика болезни Гиршпрунга значительно затрудняется. Это связано с тем, что при выключении толстой кишки из пищеварительного процесса отсутствует физиологическая перистальтика, а изменение диаметра приводящего отдела может быть обусловлено не только аганглиозом, но и другими факторами, такими как функциональная гипотония или перегибы кишечных петель. В подобных случаях диагностическое заключение строится на определении протяжённости патологического сегмента, оценке диаметра кишки и выявлении возможных зон стеноза.

Серьёзные диагностические трудности возникают у детей с колостомой. При аганглиозе у таких пациентов рентгенологические изменения носят неспецифический характер, что существенно осложняет диагностику болезни Гиршпрунга. Основной задачей рентгенологического исследования в подобных случаях является комплексная оценка приводящего отдела толстой кишки с

определением его длины, выявлением стенотических участков и измерением диаметра отводящего сегмента кишечника. Эти параметры имеют решающее значение для установления тяжести патологического процесса и выбора оптимальной тактики хирургического лечения.

Таблица 3.9. - Диагностика болезни Гиршпрунга при наличии колостомы

Аспект обследования	Без колостомы	С колостомой
Перистальтика	Наблюдается физиологическая перистальтическая активность проксимальных сегментов кишечника	Перистальтика отсутствует или минимальна из-за отключения кишки от пищеварительного процесса; данный признак не информативен
Диаметр приводящего отдела	Расширение проксимального отдела кишки (мегаколон) отчетливо при аганглиозе	Диаметр может быть увеличен не только из-за аганглиоза, но и вследствие функциональной гипотонии, перегибов или адаптации к колостоме; однозначная интерпретация затруднена
Определение протяжённости патологического (аганглионарного) сегмента	По «зоне сужения» и переходу от расширенного участка к суженному дистальному сегменту	Оценивается по визуализации приводящего отдела и остаточной части толстой кишки (кроме отключённого сегмента); требуется учитывать возможности дополнительных методов (УЗИ, КТ)
Оценка возможных стенозов	Визуализируются на ирригограмме или при контрастной клизмоскопии как «пяточка» или «узкое горло»	Стенозы учитываются по остаточным петлям кишки и сегментам, к которым подведён контраст при обходном исследовании; дифференцировать с рубцовыми изменениями после колостомы сложнее
Выявление функциональной гипотонии	Считается редким, наблюдается при длительной обструкции	Может возникать вследствие отсутствия нагрузки на сегмент кишки, что усложняет разграничение между аганглиозом и функциональной гипотонией

Примечание: Перистальтика при колостоме не имеет диагностической ценности, так как отсутствие типичных сокращений стенок обуславливает необходимость применения дополнительных методов визуализации, включая УЗИ, КТ, МРТ.

Диаметр приводящего отдела в условиях колостомы зависит от ряда факторов, таких как гипотония или перегибы кишечных петель, поэтому для подтверждения аганглиоза необходимо сопоставлять данные рентгенографии с клиническими наблюдениями и результатами биопсии. Протяжённость патологического сегмента при колостоме определяется по остаточным отделам кишечника, выявленным в ходе предшествующих исследований до формирования стомы, а также по данным об изменениях слизистой и рубцовых трансформациях при эндоскопии. Стенозы на фоне колостомы нередко маскируются послеоперационными рубцовыми изменениями, что требует дифференцированного подхода с использованием колоноскопии или МРТ высокого разрешения.

После радикального оперативного вмешательства одной из наиболее частых проблем, влияющих на натяжение кишки, является высокое расположение стомы и недостаточная длина оставшегося сегмента кишечника. Многолетний клинический опыт показал, что наиболее рациональным вариантом является наложение колостомы справа. Однако определение границ аганглионарного участка исключительно на основании визуального различия диаметров суженных и расширенных отделов толстой кишки не обеспечивает достоверного результата. На сегодняшний день единственным объективным методом выявления точных границ аганглиоза остаётся экспресс-биопсия толстой кишки.

Рентгенологическая картина толстой кишки после выполнения брюшино-промежностной проктопластики имеет характерные особенности. Контрольная ирригография, проведённая у 22 пациентов после открытой операции по методике Соаве, позволила выявить структурные и функциональные изменения кишечника. У большинства детей (15 пациентов, 68,2%) в возрасте 1–3 лет отмечалась утрата гаустрации в низведённом сегменте, который имел атоничный вид и прямолинейное расположение, что указывало на снижение моторной активности.

Дополнительно были зафиксированы следующие изменения: у 18,2% пациентов (4 ребёнка) отмечалось расширение поперечно-ободочной кишки, связанное с нарушенной адаптацией перистальтики; в 13,6% случаев (3 пациента) зарегистрировано сужение относительно низведённого сегмента, способствующее затруднению пассажа кишечного содержимого; у 9,1% (2 ребёнка) наблюдалось вторичное расширение низведённого отдела, что могло указывать на компенсаторную гипертрофию мышечного слоя; у 4,5% (1 пациент) левый отдел толстой кишки при заполнении контрастом выглядел расширенным, однако после опорожнения возвращался к нормальным размерам, что отражало функциональную нестабильность моторики и возможные нарушения регуляции перистальтики. У 54,5% детей (12 пациентов) зафиксировано неполное опорожнение толстой кишки,

что свидетельствовало о персистирующих нарушениях эвакуаторной функции и вероятной дискоординации перистальтики, требующей дальнейшей коррекции.

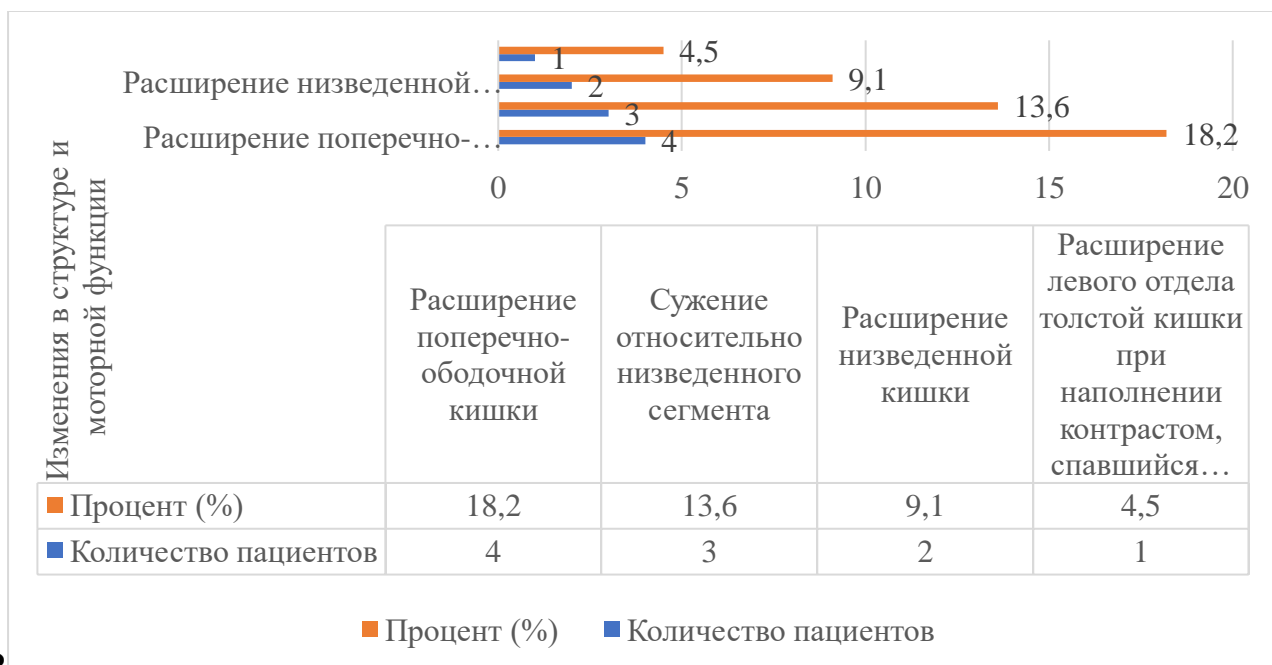


Рисунок 3.39. - Дополнительные изменения в структуре и моторной функции кишки

Диагностическая информативность рентгенологического исследования существенно возрастает при использовании полипозиционной ирригографии. В ходе исследования основное внимание уделяется перистальтической активности дистальных отделов, так как в отдельных случаях перистальтические сокращения могут наблюдаться даже в области суженной зоны. При ректосигмоидальном переходе гаустрация, как правило, отсутствует, тогда как расположенные выше отделы сохраняют перистальтические движения. Длина поражённого сегмента во многом определяет выраженность этой особенности.

Структурные изменения поражённого участка могут варьировать. В дистальных отделах выявляется выраженный аганглиоз, тогда как в проксимальных сегментах нередко определяется дефицит интрамуральных ганглиев или зоны гипоганглиоза. При ректосигмоидальной форме болезни Гиршпрунга патологический процесс распространяется на прямую кишку и часть сигмовидной,

формируя постепенный воронкообразный переход в расширенный отдел толстой кишки.

Результаты рентгенологического обследования позволяют заключить, что полипозиционная ирригография обладает высокой диагностической значимостью и обеспечивает правильную постановку диагноза в 97–98% случаев. Именно по этой причине данный метод считается «золотым стандартом» в диагностике болезни Гиршпрунга у детей.

Вместе с тем существуют определённые ограничения. Ирригография не обладает высокой информативностью у пациентов с илеостомой, поскольку толстая кишка в этих случаях выключена из пищеварительного процесса. Наличие суженного сегмента не может рассматриваться как достоверный критерий болезни Гиршпрунга; гораздо более важным является различие в диаметре дистального и проксимального отделов толстой кишки, индекс которых должен составлять не менее 1,5, особенно у детей младшего возраста. Диагностическая ценность метода во многом зависит от качества подготовки кишечника: при его переполнении каловыми массами типичная рентгенологическая картина заболевания может быть искажена.

Рентгенологические критерии диагностики болезни Гиршпрунга представлены в таблице 3.10.

Диагностика болезни Гиршпрунга является сложным и многокомпонентным процессом, в котором рентгенологические методы занимают центральное место. Применение ирригографии, особенно в полипозиционном варианте, обеспечивает высокую точность (97–98%) в выявлении характерных изменений кишечника и позволяет определить протяжённость поражённого сегмента.

В норме у здоровых детей ректоанальный рефлекс является положительным: при наполнении прямой кишки контрастным веществом происходит расслабление внутреннего анального сфинктера, что подтверждает наличие интрамуральных ганглиев.

Таблица 3.10. – Рентгенологические критерии диагностики болезни Гиршпрунга

Параметр	Описание
Ректоанальный рефлекс (здоровые дети)	Положительный, анальный сфинктер расслабляется
Ректоанальный рефлекс (при БГ)	Отрицательный, анальный сфинктер не расслабляется
Подготовка кишечника у новорожденных	Не проводится из-за клиники кишечной непроходимости
Изменения проксимального отдела кишки при БГ	Резко увеличен, может достигать 10-15 см
Изменения дистального отдела при БГ	Теряет ампулярность, приобретает цилиндрическую форму
Коло-ректальный индекс при БГ	Повышен в 1,5–2 раза по сравнению с нормой
Частота четкой рентгенологической картины при ректосигмоидальной форме	93,8% случаев (91 ребенок)
Форма переходной зоны между аганглионарной и расширенной частью	Конусовидная, воронкообразная
Рентгенологическая диагностика при наличии колостомы	Изменения неспецифичны, диагностика затруднена
Объективный метод определения границ аганглиоза	Экспресс-биопсия толстой кишки

В отличие от этого, у пациентов с болезнью Гиршпрунга регистрируется отрицательный ректоанальный рефлекс — даже при значительном растяжении прямой кишки сфинктер остаётся суженным, что указывает на отсутствие ганглиозных клеток в дистальных отделах. Данный критерий считается одним из наиболее достоверных и легко воспроизводимых в клинической практике.

Изменения структуры толстой кишки при болезни Гиршпрунга характеризуются выраженным расширением проксимального отдела, расположенного выше аганглионарной зоны. Диаметр кишки в этих случаях может достигать 10–15 см, что связано с компенсаторной гипертрофией гладкомышечных волокон и хронической задержкой кишечного содержимого. Напротив, поражённый

дистальный сегмент утрачивает ампулярную форму и приобретает вид узкого цилиндрического участка без гаустрации.

Таблица 3.11. - Ректоанальный рефлекс и его диагностическая ценность

Показатель	Норма (здоровые дети)	При болезни Гиршпрунга
Стимуляция прямой кишки	При наполнении прямой кишки контрастом происходит растяжение стенки	При наполнении прямой кишки даже значительным объёмом сфинктер остаётся суженным
Ответ внутреннего сфинктера	Расслабление внутреннего анального сфинктера (положительный рефлекс)	Отсутствие расслабления (отрицательный рефлекс)
Механизм	Наличие интрамуральных ганглиев обеспечивает передачу импульса по парасимпатическим путям к сфинктеру	Отсутствие ганглиозных клеток препятствует рефлексогенным путям, поэтому сфинктер не реагирует на растяжение
Диагностическая ценность	Подтверждает сохранную структуру интрамуральных нервных сплетений	Надёжный критерий аганглиоза: отрицательный рефлекс практически однозначно указывает на болезнь Гиршпрунга

Таблица 3.12. - Изменения структуры толстой кишки при болезни Гиршпрунга

Сегмент толстой кишки	Изменения при БГ	Описание
Проксимальный отдел	Выраженное расширение (диаметр до 10-15 см)	Компенсаторная гипертрофия гладкомышечных волокон из-за хронической задержки содержимого; формируется мегаколон с утолщёнными, растянутыми стенками
Дистальный (аганглионарный) отдел	Сужение, утрата ампулярной формы, отсутствие гаустрации	Аганглионарный участок превращается в узкий цилиндрический сегмент без характерных выпячиваний (гаустр), что препятствует нормальной перистальтике и прохождению содержимого

Критически важным диагностическим показателем является колоректальный индекс, который при болезни Гиршпрунга увеличивается в 1,5–2 раза по сравнению с нормальными значениями. Чем выше данный показатель, тем более выражены кишечная обструкция и компенсаторное расширение вышележащих отделов. В 93,8% случаев у детей с ректосигмоидальной формой болезни Гиршпрунга рентгенологическая картина отличается типичностью, что значительно облегчает постановку диагноза.

Таблица 3.13. - Колоректальный индекс и частота типичной рентгенологической картины при ректосигмоидальной форме БГ

Параметр	Норма	При болезни Гиршпрунга	Примечание
Коло-ректальный индекс	1,0 (или нормальный диапазон)	1,5-2,0 (увеличен в 1,5-2 раза)	Чем выше индекс, тем выраженнее обструкция и компенсаторное расширение выше расположенных сегментов кишечника.
Частота типичной рентгенологической картины (ректосигмоидальная форма)	—	93,8 %	В 93,8 % случаев при ректосигмоидальной форме БГ рентгенологическая картина имеет типичный вид, что значительно облегчает диагностику.

Рентгенологическая картина при болезни Гиршпрунга обладает характерными особенностями, позволяющими дифференцировать данную патологию от других заболеваний кишечника. Контрольная ирригография выявляет закономерные изменения толстой кишки после хирургического вмешательства, что имеет важное значение для динамического наблюдения за пациентами. Полипозиционная ирригография отличается высокой точностью (97–98%) и по праву считается «золотым стандартом» диагностики болезни Гиршпрунга.

Ключевыми показателями, позволяющими оценить степень компенсации и тяжесть патологического процесса, являются колоректальный индекс и форма переходной зоны. В то же время диагностика у пациентов с колостомой остаётся затруднительной, что требует комплексного подхода с привлечением морфологических методов. Единственным объективным критерием точного определения границ аганглиоза является экспресс-биопсия толстой кишки.

Таким образом, проведённые исследования показали, что для точной диагностики необходимо учитывать не только морфологические изменения кишечника, но также возрастные особенности, функциональную адаптацию и потенциальные ограничения инструментальных методов.

3.6. Компьютерная томография и ангиография

В рамках проведённого исследования компьютерная томография не применялась в качестве основного метода диагностики болезни Гиршпрунга, поскольку ирригография обладает большей информативностью и не уступает по точности выявления характерных изменений кишечника. Вместе с тем КТ имеет важное значение при оценке сосудистого русла, особенно в случаях стойких нарушений моторно-эвакуаторной функции, которые не могут быть объяснены остаточной аганглионарной зоной, гастроэнтерологическими, неврологическими или иными объективными причинами. В подобных ситуациях ключевым диагностическим аспектом является исключение ишемических изменений в левой половине толстой кишки (рисунок 3.14).

Таблица 3.14. - Диагностическая ценность КТ в сосудистом режиме

Пациент	КТ-данные (сосудистый режим)	Клиническая интерпретация	Влияние на тактику ведения
1	Обеднение кровотока в сосудах левого отдела толстого кишечника	Хроническая ишемия левого сегмента кишечника, нарушение микроциркуляции	Коррекция терапии для улучшения перфузии (антиагреганты/антикоагулянты, сосудистые средства), мониторинг кровоснабжения
2	Участки неравномерного кровенаполнения, локальные зоны гипоперфузии и гиперемии	Возможное компенсаторное перераспределение кровотока, сосудистая дисфункция	Оптимизация объёма и состава инфузионной терапии, приём препаратов, улучшающих микроциркуляцию, плановое наблюдение

Примечание: Пациент 1: снижение кровотока в сосудах левого отдела указывает на длительную ишемию, что требует назначения препаратов для улучшения микроциркуляции и строгого контроля перфузии кишечной стенки.

Пациент 2: выявленные зоны неравномерного кровенаполнения свидетельствуют о компенсаторных механизмах и/или сосудистой дисфункции, что обосновывает необходимость корректировки инфузионной терапии и включения вазоактивных средств.

В обоих случаях использование КТ с сосудистым контрастированием ветвей нижней брыжеечной артерии позволило своевременно выявить опасные изменения и скорректировать дальнейшее ведение для снижения риска послеоперационных осложнений.

В нашем исследовании у двух пациентов была проведена компьютерная томография с сосудистым контрастированием ветвей нижней брыжеечной артерии, которая позволила выявить изменения сосудистого русла, указывающие на ишемические нарушения в низведённом отделе толстой кишки.

У одного пациента отмечено выраженное обеднение кровотока в сосудах левого отдела кишечника, что свидетельствовало о хронической ишемии и возможном нарушении микроциркуляции.

У второго пациента при КТ-исследовании обнаружены участки неравномерного кровенаполнения, что может отражать компенсаторное перераспределение кровотока или признаки сосудистой дисфункции. Полученные данные стали основанием для коррекции лечебной тактики, направленной на улучшение перфузии кишечной стенки и снижение риска послеоперационных осложнений.

Анализ результатов компьютерной томографии в сосудистом режиме (таблица 3.15) и ирригографии выявил закономерность: у пациентов, прошедших КТ-исследование, на ирригограмме левый отдел толстой кишки демонстрировал признаки «низведённой кишки» и её натяжения, что указывало на нарушение моторно-эвакуаторной функции.

Дополнительно был выявлен симптом «пальцевых вдавлений» слизистой оболочки, свидетельствующий о выраженных морфологических изменениях кишечной стенки, вероятно связанных с хронической ишемией. В одном из случаев потребовалось проведение повторной операции по низведению толстой кишки, что после вмешательства привело к положительной динамике, включая улучшение эвакуационной функции кишечника и снижение выраженности нарушений перистальтики.

Таким образом, компьютерная томография не является приоритетным методом диагностики болезни Гиршпрунга и не обладает преимуществами перед традиционной ирригографией.

Таблица 3.15. - Сравнение КТ (в сосудистом режиме) и ирригографии при оценке низведения толстой кишки

Параметр/Метод	КТ (с сосудистым контрастированием)	Ирригография
Изменения сосудистого русла	Обеднение кровотока или зоны неравномерного кровенаполнения в ветвях нижней брыжеечной артерии → ишемические и микроциркуляторные нарушения	На ирригограмме косвенно отражаются зоны хронической ишемии: задержка контраста в левой части, замедленная эвакуация жидкости
Морфология стенки	Участки утолщения или истончения стенки с признаками снижения перфузии (изменения контрастного наполнения)	Симптом «пальцевых вдавлений» слизистой оболочки → выраженные морфологические изменения (похожие на рубцовые вдавления)
Моторно-эвакуаторная функция	Указывает на ишемические поражения → косвенный признак нарушения сократительной способности сегмента	Признак «низведённой кишки» с натяжением левого отдела, замедленным продвижением контраста и застойным расширением проксимальных участков → прямая визуализация нарушения эвакуации
Дополнительные находки	Определение зон компенсаторного перераспределения кровотока, оценка риска последующей ишемии после хирургических вмешательств	Возможность выявить точную границу аганглионарного сегмента и оценить его протяжённость, увидеть «узкий цилиндр» дистальной части
Влияние на тактику лечения	Позволяет определить необходимость коррекции микроциркуляции (антиагреганты, вазоактивные препараты) и оценить риски реоперации	На основании ирригографии принято решение о повторной операции по низведению толстой кишки: после вмешательства отмечена положительная динамика (улучшение эвакуации и перистальтики)

Примечание: КТ (с сосудистым контрастированием) выявляет прямые признаки ишемии (обеднение кровотока, участки гипо- и гиперперфузии), что позволяет скорректировать терапию, направленную на улучшение микроциркуляции кишечной стенки.

Ирригография наглядно демонстрирует «низведённую кишку» (растяжение проксимального отдела, «узкий цилиндр» дистального сегмента), а также симптом «пальцевых вдавлений» слизистой, что отражает морфологические изменения, вероятно связанные с хронической ишемией.

В одном случае сочетание данных КТ и ирригографии обосновало повторную операцию по низведению толстой кишки, после которой наблюдалась существенная положительная динамика функции эвакуации и перистальтики.

Однако в отдельных клинических ситуациях, особенно при подозрении на ишемические изменения кишечной стенки и при развитии послеоперационных осложнений, КТ в сосудистом режиме может служить полезным дополнительным

инструментом для уточнения диагноза и определения дальнейшей лечебной тактики.

3.7. Колоноскопия

В нашем исследовании колоноскопия была выполнена у 115 пациентов (80,4%), страдавших болезнью Гиршпрунга. Основное внимание при обследовании уделялось состоянию слизистой оболочки толстой кишки на всём её протяжении, а также протяжённости и выраженности выявленных патологических изменений. У всех пациентов определялись локализованные участки аганглиоза и значительное супрастенотическое расширение толстой кишки (таблица 3.16).

Таблица 3.16. - Результаты колоноскопии у пациентов с болезнью Гиршпрунга

Показатель	Содержание
Количество пациентов, прошедших колоноскопию	115 (80,4 % от общей когорты пациентов с БГ)
Основные эндоскопические находки	Локализованные участки аганглиоза

Анализ фиброколоноскопических данных у пациентов с ректальной и ректосигмоидальной формами болезни Гиршпрунга позволил выявить характерные эндоскопические изменения, представленные в таблице 3.17.

Таблица 3.17. - Эндоскопическая картина при различных формах болезни Гиршпрунга

Признак	Описание	Частота (количество пациентов)
Аганглионарный сегмент (вход в просвет)	Звездчатая форма просвета; продольно утолщенные слизистые складки без изменения цвета; при подаче воздуха отмечалась слабая дилатация	115 (100 % от прошедших колоноскопию)
Переходная зона	Короткое воронкообразное расширение, за которым следовало резкое супрастенотическое расширение толстой кишки	115 (100 % от прошедших колоноскопию)
В ряде случаев в области супрастенотического расширения выявлены:		
Выраженная гиперемия	при лёгком контакте -кровоточивость	42
Мелкие эрозии слизистой оболочки	Небольшие поверхностные язвочки/эрозии	23

Продолжение таблицы 3.17

Сглаженность сосудистого рисунка	Отсутствие или выраженное выравнивание сосудистой сетки в зоне перехода и дистальных отделах	Описано в большинстве случаев (точное количество не указано)
Атрофические изменения слизистой в зоне супрастенотического расширения	Морфологические изменения, обусловленные длительной гипертензией и хронической обструкцией, выражающиеся в истончении и фиброзе	Наблюдаются при всех формах с выраженным мегаколоном

Примечание:

Аганглионарный сегмент у всех обследованных детей (115 пациентов) при эндоскопии имел характерный вид: вход в просвет кишки был «звездчатой» формы, слизистые складки утолщены продольно без изменения окраски; при подаче воздуха отмечалась лишь незначительная дилатация.

В переходной зоне на всём протяжении определялось короткое воронкообразное расширение, за которым следовало резкое супрастенотическое расширение толстой кишки.

В зоне супрастенотического расширения у 42 пациентов наблюдалась выраженная гиперемия слизистой оболочки с кровоточивостью при лёгком контакте, у 23 пациентов были выявлены мелкие эрозии. Во всех случаях в переходной зоне и дистальных отделах отмечалась сглаженность сосудистого рисунка.

Атрофические изменения были характерны для области супрастенотического расширения, возникая вследствие длительной внутрикишечной гипертензии. Они проявлялись истончением слизистой оболочки и наличием фибротических изменений.

Колоноскопия позволяет получить развернутую информацию о протяжённости всех отделов толстой кишки, что имеет принципиальное значение для определения уровня резекции поражённого сегмента перед хирургическим лечением. Она также обеспечивает контроль состояния слизистой оболочки и выявление признаков хронического воспаления или эрозивных изменений. Кроме того, результаты эндоскопического исследования помогают выбрать оптимальное время для проведения радикального оперативного вмешательства, направленного на восстановление нормальной моторной функции кишечника (таблица 3.18).

Таким образом, колоноскопия при болезни Гиршпрунга играет важную диагностическую роль, позволяя точно установить границы патологически изменённых участков и объективно оценить состояние слизистой оболочки толстой кишки. Полученные данные являются основой для выбора оптимальной тактики

хирургического лечения и своевременного выполнения радикального вмешательства.

Таблица 3.18. - Клиническое значение колоноскопии при болезни Гиршпрунга

Цель проведения колоноскопии	Описание и значение
Определение уровня резекции пораженного сегмента	Позволяет визуально оценить точные границы аганглионарного участка и выбрать оптимальную линию резекции перед хирургическим вмешательством
Контроль состояния слизистой оболочки	Выявление хронического воспаления, эрозий, атрофических изменений и других морфологических патологий, влияющих на тактику лечения
Выбор оптимального времени для радикального хирургического вмешательства	Оценка текущей степени повреждения и компенсаторных изменений кишки, что помогает определить момент, когда восстановление моторной функции будет наиболее эффективным

Анализ данных по длине различных зон поражения при ректальной и ректосигмоидальной формах болезни Гиршпрунга у детей (таблица 3.19) выявил возрастные различия в распространённости патологического процесса.

Таблица 3.19. - Длина различных зон поражения при ректальной и ректосигмоидальной форме болезни Гиршпрунга у детей, $M \pm SD$

Показатель	Возраст больных в годах			P
	2–4 года (n=40)	5–7 лет (n=37)	8–17 лет (n=38)	
Длина аганглионарной зоны, см	14,7 ± 1,2	17,6 ± 1,3 $p_1 < 0,05$	18,1 ± 1,4 $p_1 < 0,01$ $p_2 > 0,05$	<0,01
Длина переходной зоны, см	2,7 ± 0,3	3,3 ± 0,9 $p_1 > 0,05$	4,1 ± 1,0 $p_1 < 0,05$ $p_2 > 0,05$	<0,05
Длина супрастенотического расширения, см	6,8 ± 0,6	8,8 ± 1,8 $p_1 < 0,05$	10,2 ± 2,1 $p_1 < 0,01$ $p_2 > 0,05$	<0,01
Общая длина поражённого участка, см	24,2 ± 2,0	29,7 ± 3,9 $p_1 < 0,05$	32,4 ± 4,1 $p_1 < 0,01$ $p_2 > 0,05$	<0,01

Примечания: p – статистическая значимость различий между возрастными группами (Крускала–Уоллиса). p_1 – при сравнении с группой 2–4 года; p_2 – при сравнении с группой 5–7 лет (тест Данна)

Результаты исследования показали закономерное увеличение размеров аганглионарной зоны, переходной зоны и области супрастенотического расширения по мере роста ребёнка, что отражает прогрессирующий характер заболевания и активизацию компенсаторных механизмов кишечника.

Таблица 3.20.- Возрастная динамика протяжённости поражённых зон при болезни Гиршпрунга

Возрастная группа (лет)	Аганглионарная зона	Переходная зона	Супрастенотическое расширение	Длина, см (\pm SD)			Общая длина (см (\pm SD))
				Аганглионарный сегмент	Переходная зона	Супрастенотическое расширение	
	%						Поражённый участок
2-4	60,7	11,2	28,1	14,7 \pm 1,2	2,7 \pm 0,3	6,8 \pm 0,6	24,2 \pm 2,0
5-7	59,3	11,1	29,6	17,6 \pm 1,3 (+19,7 %, p<0,05)	3,3 \pm 0,9 (+22,2 %, p<0,05)	8,8 \pm 1,8 (+29,4 %, p < 0,05)	29,7 \pm 3,9 (+22,7 %, p < 0,05)
8-17	55,8	12,7	31,5	18,1 \pm 1,4 (+23,1 %, p<0,05)	4,1 \pm 1,0 (+51,8 %, p<0,05)	10,2 \pm 2,1 (+50 %, p < 0,05)	32,4 \pm 4,1 (+33,9 %, p < 0,05)

Примечания: Проценты (%): показывают относительную пропорцию каждой зоны (аганглионарной, переходной, супрастенотического расширения) от общей протяжённости поражённого участка. Обозначения (+ %, p < 0,05) указывают на статистически значимое увеличение длины по сравнению с группой 2-4 года

У детей в возрасте 2–4 лет аганглионарная зона составляет 60,7% от общей протяжённости поражённого участка, тогда как на переходную зону приходится 11,2%, а на супрастенотическое расширение — 28,1% (таблица 3.20). В возрастной группе 5–7 лет доля аганглионарного сегмента снижается до 59,3%, длина переходной зоны составляет 11,1%, а супрастенотическое расширение увеличивается до 29,6%. У пациентов 8–17 лет наблюдается дальнейшее уменьшение относительной протяжённости аганглионарной зоны до 55,8%, при этом длина переходной зоны возрастает до 12,7%, а супрастенотическое расширение достигает 31,5%. Эти данные свидетельствуют о возрастных изменениях структуры поражённого участка, что отражает прогрессирование патологического процесса и активацию компенсаторных механизмов кишечника.

1. Средняя длина аганглионарного сегмента.

С возрастом отмечалось постепенное увеличение длины аганглионарного сегмента. В группе детей 2–4 лет она составляла $14,7 \pm 1,2$ см; у пациентов 5–7 лет увеличивалась до $17,6 \pm 1,3$ см (на 19,7% больше, $p < 0,05$), а в возрастной категории 8–17 лет достигала $18,1 \pm 1,4$ см (на 23,1% больше по сравнению с младшей группой, $p < 0,05$). Это подтверждает возможность прогрессирующего увеличения зоны аганглиоза за счёт изменений компенсаторных механизмов.

2. Длина переходной зоны.

Переходная зона также демонстрировала тенденцию к увеличению с возрастом: в 2–4 года — $2,7 \pm 0,3$ см, в 5–7 лет — $3,3 \pm 0,9$ см (на 22,2% больше, $p < 0,05$), в 8–17 лет — $4,1 \pm 1,0$ см (на 51,8% больше по сравнению с младшей группой, $p < 0,05$). Вероятно, увеличение связано с компенсаторными изменениями и гипертрофией нервных сплетений, направленных на частичное восполнение утраченной функции.

3. Длина супрастенотического расширения.

Компенсаторное расширение кишечника выше поражённого участка также усиливалось с возрастом: в 2–4 года оно составляло $6,8 \pm 0,6$ см, в 5–7 лет увеличивалось до $8,8 \pm 1,8$ см (на 29,4% больше, $p < 0,05$), а в 8–17 лет достигало $10,2 \pm 2,1$ см (на 50% больше, $p < 0,05$). Это подтверждает, что при длительном течении болезни компенсаторное расширение проксимальных отделов становится более выраженным, что усложняет хирургическое лечение.

4. Общая длина поражённого участка.

В возрастной группе 2–4 лет общая протяжённость поражённого сегмента составляла $24,2 \pm 2,0$ см, у детей 5–7 лет — $29,7 \pm 3,9$ см (на 22,7% больше, $p < 0,05$), а у пациентов 8–17 лет — $32,4 \pm 4,1$ см (на 33,9% больше по сравнению с младшей группой, $p < 0,05$). Увеличение общей длины поражённого участка указывает на то, что у детей старшего возраста хирургическое вмешательство требует более обширной резекции, что может осложнять восстановление нормальной функции кишечника.

Таким образом, можно сделать вывод, что с увеличением возраста и удлинением супрастенотически расширенного отдела возрастает протяжённость резецируемого сегмента толстой кишки при аганглиозе левой половины. При ректальной и ректосигмоидальной формах болезни Гиршпрунга поражённая зона становится более протяжённой, что связано главным образом с удлинением супрастенотического отдела. В этой связи эндоскопический метод диагностики поражённых сегментов кишечника следует рассматривать не только как доступный, но и как высокоинформативный способ обследования у детей. Полученные результаты подчёркивают необходимость раннего выявления и своевременного лечения болезни Гиршпрунга, поскольку увеличение длины поражённого участка с возрастом может значительно осложнять проведение хирургического вмешательства и последующую реабилитацию.

3.8. Аноректальная манометрия

Аноректальная манометрия была проведена у 45 детей (31,5%) до оперативного вмешательства и у 35 пациентов (24,5%) в отдалённые сроки после операции. Данный метод считается одним из ключевых объективных инструментов диагностики болезни Гиршпрунга. В ходе сфинктерометрии основное внимание уделялось оценке силы сокращения мышц анального сфинктера в фазах расслабления и напряжения, а также определению объёма воздуха, вводимого в латексный баллон, вызывавшего расслабление наружного анального сфинктера.

Ведущим диагностическим критерием при аноректальной манометрии является ректоанальный ингибиторный рефлекс (РАИР). Ещё в 1960-е годы было выдвинуто предположение, что данный рефлекс играет важную роль в распознавании характера кишечного содержимого, и в это же время появились научные публикации, подтвердившие его отсутствие у пациентов с болезнью Гиршпрунга. Анальный канал функционирует в постоянном взаимодействии с прямой кишкой и центральной нервной системой.

РАИР представляет собой расслабление внутреннего анального сфинктера в ответ на растяжение прямой кишки каловыми массами с последующим сокращением наружного сфинктера. По мере адаптации прямой кишки к растяжению тонус сфинктеров постепенно восстанавливается. В настоящее время установлено, что релаксация внутреннего анального сфинктера осуществляется независимо от спинного мозга. Однако при отсутствии тормозного влияния интрамуральных нервных ганглиев данный рефлекс не фиксируется, что является характерным признаком болезни Гиршпрунга.

Амплитуда и продолжительность РАИР зависят от объёма инсуфляции воздуха в ректальный баллон. С увеличением его объёма отмечается значительное снижение внутрианального давления и удлинение времени рефлекторной реакции. Целостность интрамуральной нервной системы в аноректальной области обеспечивается за счёт работы тормозных интрамуральных нервных сплетений, ответственных за проявление данного рефлекса.

Зависимость ректоанального ингибиторного рефлекса (РАИР) от объёма инсуфляции воздуха имеет важное диагностическое значение. При увеличении объёма воздуха в ректальном баллоне у здоровых детей наблюдается повышение амплитуды расслабления (более выраженное снижение внутрианального давления) и удлинение продолжительности рефлекторной реакции (длительное расслабление сфинктера). В случае болезни Гиршпрунга объём инсуфляции не оказывает влияния: даже при значительном растяжении сфинктер остаётся неподвижным, а внутрианальное давление не снижается либо колебания минимальны.

Положительный тест (наличие РАИР) свидетельствует о сохранности интрамуральной нервной системы и исключает аганглиоз. Отрицательный тест (отсутствие РАИР) является достоверным признаком аганглиоза и позволяет с высокой точностью заподозрить или подтвердить болезнь Гиршпрунга.

Таблица 3.21. - Диагностическая ценность ректоанального ингибиторного рефлекса (РАИР) при болезни Гиршпрунга

Аспект	Норма (здоровые дети)	При болезни Гиршпрунга (БГ)
РАИР (ректоанальный ингибиторный рефлекс)	Расслабление внутреннего анального сфинктера в ответ на растяжение прямой кишки (каловыми массами) с последующим сокращением наружного сфинктера. После адаптации прямой кишки тонус сфинктеров восстанавливается.	Полное отсутствие релаксации внутреннего сфинктера при растяжении прямой кишки: сфинктер остаётся суженным.
Участие нервной системы	РАИР происходит независимо от спинного мозга, но требует наличия тормозных интрамуральных ганглиев кишечника. Эти ганглии передают сигнал «расслабления» к внутреннему сфинктеру.	При отсутствии интрамуральных нервных ганглиев (аганглиоз) тормозящие сигналы не передаются → рефлекс не регистрируется.
Функциональная роль	Помогает распознавать характер кишечного содержимого (жидкость/твердые массы) и участвует в координации акта дефекации: тонус внутреннего сфинктера временно снижается, позволяя содержимому перемещаться, затем возврат тонуса.	Утрата способности распознавать и «пробовать» содержимое прямой кишки: нарушение координации дефекации, что приводит к стойкой обструкции и хроническим запорам.

У здоровых детей растяжение прямой кишки при инсуффляции воздуха в баллон вызывает расслабление внутреннего анального сфинктера с последующим восстановлением тонуса, что обеспечивается интрамуральными ганглиями. При болезни Гиршпрунга интрамуральные ганглии отсутствуют, поэтому РАИР не регистрируется даже при больших объёмах инсуффляции, что указывает на аганглиоз и нарушение координации акта дефекации.

Согласно Европейскому консенсусу 2005 года по диагностике аномалий развития энтеральной нервной системы у детей, аноректальная манометрия рекомендована в качестве дополнительного метода исследования наряду с аспирационной ректальной биопсией и ирригографией при подозрении на болезнь Гиршпрунга. Особенно важным её применение становится в случаях отрицательных результатов биопсии прямой кишки.

Результаты сфинктерометрии у детей с болезнью Гиршпрунга достоверно отличались от данных контрольной группы ($p < 0,05$), что подтверждает высокую диагностическую ценность метода (таблица 3.22.).

Давление покоя (Р покой):

- В контрольной группе среднее давление покоя составляло $50 \pm 0,2$ мм рт. ст., что соответствует физиологической норме.
- У пациентов в компенсированной стадии болезни Гиршпрунга этот показатель был $103 \pm 0,45$ мм рт. ст., что более чем вдвое превышало контрольные значения.
- В субкомпенсированной стадии давление покоя увеличивалось до $108 \pm 0,47$ мм рт. ст.
- В декомпенсированной стадии отмечалось максимальное повышение до $125 \pm 0,52$ мм рт. ст., что свидетельствовало о выраженном гипертонусе внутреннего анального сфинктера.

Полученные результаты подтверждают наличие стойкого повышения базального тонуса внутреннего анального сфинктера у детей с болезнью Гиршпрунга, что связано с отсутствием тормозного влияния со стороны интрамуральных нервных ганглиев.

В контрольной группе давление сокращения составило $108 \pm 0,75$ мм рт. ст., что соответствует нормальной сократительной активности. У пациентов с компенсированной стадией болезни Гиршпрунга этот показатель увеличивался почти в два раза и достигал $205 \pm 1,45$ мм рт. ст. В субкомпенсированной стадии регистрировалось дальнейшее повышение до $216 \pm 1,47$ мм рт. ст., а в декомпенсированной стадии давление сокращения достигало максимального уровня — $220 \pm 1,48$ мм рт. ст. Эти данные свидетельствуют о патологическом усилении сократительной активности внутреннего анального сфинктера, что препятствует нормальной дефекации и приводит к хроническим запорам.

В контрольной группе Ректоанальный ингибиторный рефлекс (РАИР) регистрировался при инсуффляции $36 \pm 1,3$ мл воздуха, что отражает нормальную физиологическую реакцию. У пациентов с болезнью Гиршпрунга во всех стадиях (компенсированной, субкомпенсированной и декомпенсированной) данный рефлекс отсутствовал, что является патогномоничным признаком заболевания. Его отсутствие подтверждает дефицит интрамуральных нервных ганглиев и неспособность сфинктерного аппарата адекватно реагировать на растяжение прямой кишки.

Выявленный гипертонус внутреннего анального сфинктера у детей с болезнью Гиршпрунга, особенно в декомпенсированной стадии, подтверждает необходимость хирургического вмешательства. Отсутствие РАИР является ключевым диагностическим критерием, позволяющим дифференцировать болезнь Гиршпрунга от других форм функциональных запоров. У пациентов с длительным дооперационным периодом и выраженной клинической симптоматикой отмечается снижение способности к волевому сокращению наружного анального сфинктера, что в отдалённые сроки может приводить к развитию энкопреза.

Таблица 3.22. - Показатели сфинктерометрии у детей с болезнью Гиршпрунга

Группа	Р покой, мм рт. ст.	Р сокращение, мм рт. ст.	РАИР, мл
Контроль (n=15)	$50,0 \pm 0,8$	$108,0 \pm 2,9$	$36,0 \pm 5,0$
Компенсированная стадия (n=10)	$103,0 \pm 1,4$ $p_1 < 0,001$	$205,0 \pm 4,6$ $p_1 < 0,001$	Отрицательный
Субкомпенсированная стадия (n=20)	$108,0 \pm 2,1$ $p_1 < 0,001$ $p_2 > 0,05$	$216,0 \pm 6,6$ $p_1 < 0,001$ $p_2 > 0,05$	Отрицательный
Декомпенсированная стадия (n=15)	$125,0 \pm 2,0$ $p_1 < 0,001$ $p_2 < 0,05$ $p_3 < 0,05$	$220,0 \pm 5,7$ $p_1 < 0,001$ $p_2 < 0,05$ $p_3 < 0,05$	Отрицательный
p	$< 0,001$	$< 0,001$	

Примечание: p – общая статистическая значимость различий между группами (Крускала–Уоллиса); p_1 – сравнение с контролем, p_2 – сравнение с компенсированной стадией, p_3 – сравнение с субкомпенсированной стадией (тест Данна)

Таким образом, сфинктерометрия представляет собой важный диагностический инструмент, позволяющий объективно оценить степень нарушения аноректальной функции и определить тактику хирургического и последующего реабилитационного лечения. Чем дольше сохраняется дооперационный период и тяжелее стадия заболевания, тем более выражено снижение волевого контроля наружного сфинктера, что в запущенных случаях приводит к развитию энкопреза.

3.9. Морфологический метод исследования при болезни Гиршпрунга

Морфологический анализ был проведён у 110 пациентов, что составило 77,0% от общего числа больных с болезнью Гиршпрунга. Результаты показали, что при выраженном расширении кишки её длина значительно превышает нормальные показатели, а окружность толстой кишки варьирует в зависимости от возраста. У детей этот параметр достигает 15–20 см, тогда как у взрослых может увеличиваться до 50–75 см. Подобные изменения были зафиксированы у 80 (72,7%) оперированных пациентов, что соответствует данным, представленным в литературе.

Толщина стенки кишки в норме составляет около 0,15 см, однако при патологии у детей она увеличивалась до 0,25–0,5 см, а у взрослых достигала 1 см. Основой данных изменений является гипертрофия кругового мышечного слоя, тогда как продольный остаётся недоразвитым и представлен лишь тонким сплошным слоем. Подобная трансформация стенки кишки выявлена у 85 (77,2%) пациентов, что подтверждает закономерность структурных изменений при болезни Гиршпрунга.

У 68 (61,8%) пациентов было отмечено отсутствие выраженной гаустрации, что также характерно для данной патологии. В гипертрофированных участках кишечной стенки нередко выявлялись истончённые зоны, а у 48 (43,6%) больных не всегда удавалось чётко разграничить расширенные и здоровые отделы кишки.

Особое значение имеют воспалительные изменения в стенке кишки. Признаки хронического воспаления были обнаружены у 95 (86,4%) пациентов, что проявлялось утолщением слизистой оболочки, наличием дефектов эпителия, пигментации и кровоизлияний у 63 (57,3%) больных. В более тяжёлых случаях отмечались язвенные поражения у 18 (16,4%) пациентов, а на поздних стадиях болезни — гнойные образования в подслизистом слое, что в конечном итоге могло приводить к перфорации язвы и развитию перитонита.

Таким образом, при болезни Гиршпрунга наблюдается значительное расширение кишки, утолщение её стенки за счёт гипертрофии кругового мышечного слоя при слабом развитии продольного слоя. Часто выявляются хроническое воспаление, дефекты слизистой оболочки и гнойные осложнения. Полученные результаты подтверждают, что морфологические изменения при болезни Гиршпрунга носят выраженный характер и затрагивают как макроструктуру, так и микроструктуру кишечной стенки. Выявленные закономерности могут служить важными диагностическими критериями и основой для совершенствования подходов к лечению данной патологии.

Диагностические подходы при подозрении на аганглиоз кишечника

Современные клинические стандарты предусматривают обязательное проведение биопсии у всех пациентов с подозрением на аганглиоз кишечника. В международной практике ряд специалистов рекомендует выполнять биопсию даже при типичных формах болезни Гиршпрунга, что позволяет минимизировать риск диагностических ошибок. Несоблюдение этих рекомендаций может привести к неверной постановке диагноза и, как следствие, к неправильному выбору лечебной тактики.

Результаты нашего исследования подтверждают, что патологоанатомический анализ является ключевым этапом диагностики болезни Гиршпрунга. В рамках морфологического обследования проводилась полнослойная биопсия прямой

кишки, которая позволяла с высокой точностью подтвердить либо исключить наличие заболевания.

Морфологические особенности нервных структур при БГ

Одним из ключевых морфологических признаков болезни Гиршпрунга является отсутствие подслизистого нервного сплетения, а также парасимпатических ганглионарных клеток в поражённой зоне кишечника. При этом отмечается значительное утолщение нервных пучков, а в подслизистой основе отсутствуют ганглиозные клетки как в мейсснеровском, так и в подслизистом нервном сплетении.

В ходе нашего исследования было установлено, что отрицательная реакция на калретинин выявляется при иммуногистохимическом исследовании нервных волокон, структур слизистой оболочки, всех мышечных слоёв кишечной стенки и мышечной пластинки слизистой оболочки.

Таблица 3.23. - Критическая роль экспресс-биопсии при болезни Гиршпрунга

Аспект	Описание	Роль в диагностике БГ
Метод забора материала	Внутриоперационная (экспресс-) биопсия фрагмента стенки толстой кишки	Обеспечивает быстрое получение гистологического образца для оперативного подтверждения диагноза
Гистологический критерий	Отсутствие ганглиозных клеток (негативная реакция на нейрональные маркеры: ацетилхолинэстераза, S-100, PGP9.5 и др.)	Является абсолютным (золотым) стандартом диагностики: отсутствие периферических ганглиев подтверждает аганглиоз
Локализация Биопсии	Дистальные сегменты кишечника (подозрение на аганглиоз), а также пограничная зона (переход от аганглионарного к ганглионарному участку)	Позволяет точно выявить границы аганглионарной зоны и определить оптимальную линию резекции
Время получения результатов	Обычно 20–30 минут после забора материала	Позволяет хирургу скорректировать объём резекции во время той же операции без необходимости повторных вмешательств
Сравнение с рентгенологическими методами	Рентгенография (ирригограмма, ирригоскопия) даёт косвенные признаки (зона сужения, переход), но без морфологического подтверждения	Экспресс-биопсия является решающим методом в случае спорной или неясной рентгенологической картины: прямое доказательство аганглиоза по гистологическим критериям

Таким образом, биопсия в сочетании с иммуногистохимическим исследованием с использованием маркера calretinin является «золотым стандартом» диагностики болезни Гиршпрунга. Дополнительное применение гистохимических методов, в частности с использованием S-100, позволяет повысить точность диагностики и снизить вероятность диагностических ошибок.

Несмотря на высокую информативность рентгенологических методов, единственным объективным способом точного определения границ аганглионарной зоны остаётся экспресс-биопсия толстой кишки. Гистологическое исследование позволяет выявить отсутствие ганглиозных клеток в стенке кишки, что является абсолютным критерием диагностики болезни Гиршпрунга.

Роль иммуногистохимического исследования (ИГХ) в диагностике БГ

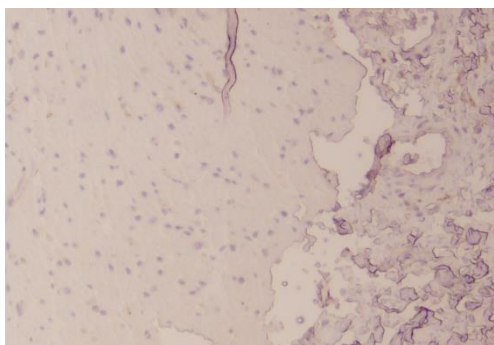
Важным морфологическим методом, получившим широкое распространение в последние годы, является иммуногистохимическое исследование с использованием специфической реакции «антиген–антитело». В клинической диагностике болезни Гиршпрунга и других заболеваний кишечника применяются различные иммуногистохимические маркеры и методы окрашивания, среди которых особое значение имеет использование кальретинина.

Нормальное функционирование энтеральной нервной системы во многом зависит от кальцийсодержащих белков, принимающих непосредственное участие в поддержании кальциевого гомеостаза. При болезни Гиршпрунга в аганглионарном сегменте толстой кишки в подслизистом и межмышечном слоях кальретинин отсутствует, тогда как в ганглионарных клетках и их производных он определяется, выделяясь из интрамуральных нервных сплетений кишечной стенки. Диагностический тест основывается на отсутствии окрашивания кальретинином нервных отростков, что подтверждает отсутствие соответствующих нервных клеток и имеет решающее значение для выявления аганглиозного сегмента кишечника.

Современное иммуногистохимическое исследование обладает рядом преимуществ: простота забора материала и транспортировки (фиксация образцов в

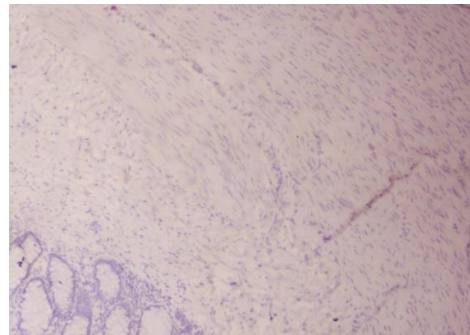
формалине, отсутствие необходимости замораживания), возможность проведения анализа на парафиновых блоках, что удобно при пересылке и повторном просмотре биопсий. Кроме того, данный метод позволяет выявлять различные нарушения иннервации, включая наличие незрелых и мелких клеточных форм, которые могут быть недоступны при стандартной гистологической оценке.

В нашем исследовании из 143 больных у 20 пациентов после стандартного гистологического анализа было выполнено иммуногистохимическое исследование на парафиновых блоках. При этом выявлялась положительная реакция на S-100 в гипертрофированных нервных волокнах и отрицательная реакция на Calretinin в подслизистом и мышечном слоях.



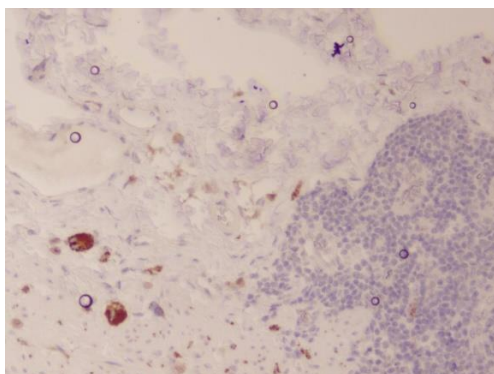
Отрицательная реакция на нервном стволике.

Увеличение 100.



Отрицательная реакция на Calretinin.

Увеличение 50.



Позитивная реакции на ганглиозных клетках с Calretinin. Увеличение 100.

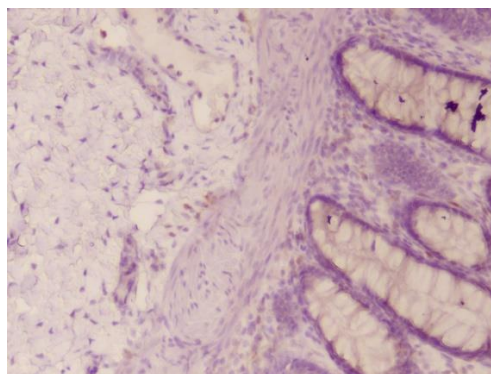


Рисунок 3.40. - Иммуногистохимическое исследование с применением Calretinin

У всех обследованных морфологическая картина и результаты иммуногистохимического анализа соответствовали болезни Гиршпрунга

(врождённому аганглиозу). В исследованных сегментах отсутствовали ганглиозные клетки в подслизистом и межмышечном сплетениях, одновременно отмечалась гипертрофия нервных волокон.

Особое внимание уделялось определению транзитной зоны, так как в послеоперационном периоде актуальной проблемой остаётся сохранение остаточного аганглионарного сегмента, приводящего к обструктивным запорам. В транзитной зоне выявлялись признаки частичного редуцирования ганглиозных клеток, гиперплазии нервных волокон и нормоганглионарная зона проксимальнее с сохранённой иннервацией.

Сравнительный анализ диагностических методов

Сравнительный анализ различных методов исследования биоптатов показал, что наибольшую диагностическую достоверность обеспечивает иммуногистохимическое исследование. Несмотря на определённые возрастные ограничения, данный метод позволяет подробно оценить структуру нервных волокон и их функциональное состояние.

Гистохимический метод также подтвердил свою высокую эффективность и может применяться как скрининговый тест, поскольку является малоинвазивным и не требует обезболивания. Специальная подготовка, как правило, не нужна, так как у детей с болезнью Гиршпрунга прямая кишка обычно пуста и каловые массы отсутствуют.

Эмбриональные и физиологические особенности, влияющие на диагностику.

Особенности эмбрионального развития, распределения ганглиозных клеток и парасимпатических нервных волокон могут осложнять интерпретацию результатов. В ряде случаев гистохимические признаки болезни Гиршпрунга выражены слабо или вовсе отсутствуют. Наиболее информативным в таких ситуациях является иммуногистохимический анализ с использованием калретинина, особенно при исследовании биоптатов из проксимальных отделов сигмовидной кишки. При

тотальной форме заболевания данный метод позволяет получить специфичные результаты, не требующие дополнительных подтверждающих тестов.

Таким образом, иммуногистохимический метод, и в первую очередь анализ с применением калретинина, является эффективным инструментом диагностики болезни Гиршпрунга у детей. Однако его точность во многом зависит от возраста пациента и корректности интерпретации результатов. В сомнительных случаях целесообразно привлекать нескольких специалистов для минимизации риска диагностических ошибок.

Полнослойная биопсия стенки прямой кишки: значение и морфологические аспекты

Одним из наиболее надёжных методов морфологической диагностики болезни Гиршпрунга (БГ) является полнослойная биопсия стенки прямой кишки по Свенсону. Ключевым условием достоверности данного метода является правильный забор материала, поскольку на участке до 2 см выше зубчатой линии располагается зона физиологического аганглиоза. Взятие биоптата из этой области может привести к ложноотрицательным результатам. Для получения полноценного образца после деульсии ануса производится иссечение участка размером 0,5–1 см на уровне 4–5 см выше зубчатой линии с обязательным захватом всех слоёв стенки кишечника. Однако у детей младшего возраста, особенно у недоношенных, выполнение трансанальной биопсии прямой кишки считается нецелесообразным и даже противопоказанным из-за риска некорректной интерпретации данных.

Морфологическая зрелость интрамуральных ганглионарных клеток.

Исследования Smith (1968) показали, что к моменту рождения интрамуральные ганглионарные клетки не достигают полной морфологической зрелости. Наиболее выраженная незрелость наблюдается в каудальных отделах толстой кишки, преимущественно в подслизистом слое, где формирование нервных структур продолжается по мере роста ребёнка. Доказано, что при рождении ганглионарные клетки ещё недостаточно дифференцированы, а их развитие

завершается лишь в процессе постнатального онтогенеза. По этой причине биопсия, ограниченная только слизистой оболочкой прямой кишки, не может считаться надёжной и способна приводить к диагностическим ошибкам.

Гистологические особенности ганглиозных клеток при окраске гематоксилином и эозином.

При изучении биоптатов, окрашенных гематоксилином и эозином, выявляются чёткие различия между ганглиозными клетками межмышечного и подслизистого сплетений. Клетки межмышечного сплетения значительно крупнее по размеру по сравнению с клетками подслизистого слоя. В составе межмышечного сплетения, помимо ганглиозных клеток, присутствуют немиелинизированные нервные волокна и шванновские клетки.

Нормальные ганглиозные клетки имеют полигональную форму, хорошо выраженную цитоплазму и эксцентрично расположенное ядро с крупным ядрышком. Эти морфологические признаки определяются даже на замороженных срезах. При болезни Гиршпрунга ганглиозные клетки отсутствуют, при этом сохраняются нервные волокна и шванновские клетки. В ряде случаев выявляется гипертрофия нервных пучков, тогда как ганглиозные клетки подслизистого слоя становятся мельче и встречаются в значительно меньшем количестве.

Количество срезов и уточняющая диагностика.

Для надёжного выявления ганглиозных клеток необходимо изготовление не менее 45 серийных срезов биоптата. Ряд исследователей рекомендуют увеличивать количество до 50–75, что позволяет исследовать весь объём биопсийного материала и существенно снизить риск ложноотрицательных заключений.

Дополнительным морфологическим критерием болезни Гиршпрунга является гипертрофия мышечных волокон, особенно в случаях, когда диаметр отдельных нервных волокон превышает 40 мкм.

Дифференциальная диагностика: гипоганглиоз и гиперганглиоз.

- Норма: в стенке кишечника определяется от 6 до 12 ганглионарных клеток на 1 см ткани.
- Гипоаганглиоз: снижение количества ганглионарных клеток более чем в 10 раз. Данное состояние чаще всего выявляется в переходной зоне между аганглионарным сегментом и выше расположенными отделами кишки, где ганглионарные клетки ещё сохраняются.
- Гиперганглиоз: характеризуется увеличением числа ганглионарных клеток и их размеров, что может отражать компенсаторные изменения в нервной системе кишечника.

Диагностическое значение анализа ганглионарных клеток. С морфологической точки зрения оценка количества ганглионарных клеток является ключевым аспектом диагностики болезни Гиршпрунга. Однако постановка диагноза гипоаганглиоза невозможна без обязательного изучения межмышечного нервного сплетения.

Таким образом, полнослойная биопсия по Свенсону остаётся наиболее надёжным методом диагностики болезни Гиршпрунга. Она позволяет точно идентифицировать аганглионарные зоны и проводить дифференциальную диагностику с другими нарушениями иннервации кишечника. Гистологическое исследование биоптатов должно включать анализ не менее 50 серийных срезов, а также обязательное использование дополнительных методов, в том числе иммуногистохимии, что повышает точность диагностики.

Диагностическая тактика при заболеваниях, сопровождающихся дилатацией дистальных отделов кишечника

В клинической практике существует ряд заболеваний, сопровождающихся дилатацией дистальных отделов толстой кишки, таких как долихосигма и идиопатический мегаректум. В подобных случаях при заборе материала из

чрезмерно расширенных сегментов возможно снижение плотности ганглиозных клеток на площади среза кишечной стенки, что может привести к ложноположительным результатам. Для исключения диагностических ошибок образцы биоптата необходимо брать из суженной аганглионарной зоны. Наиболее достоверным критерием диагностики болезни Гиршпрунга остаётся полное отсутствие ганглионарных клеток в подслизистом слое, что подтверждается при анализе 50–75 серийных срезов гистологических препаратов.

Безопасность и возможные осложнения биопсии.

Полнослойная биопсия является высокоинформативным методом диагностики, однако отличается большей травматичностью и требует предварительной подготовки пациента и проведения общего обезболивания. Несмотря на это, осложнения встречаются крайне редко.

Возможные последствия:

- Ранние осложнения — кровотечения, возникающие непосредственно после вмешательства.
- Поздние осложнения — воспалительные процессы в зоне биопсии.

В ходе нашего исследования осложнений после полнослойной биопсии выявлено не было, что подтверждает её относительную безопасность при соблюдении техники выполнения.

Морфологическое исследование резецированных сегментов кишечника после трансанально-эндоректального низведения было выполнено у 30 детей. Во время операции резецированные участки разделяли на три зоны:

I зона — дистально суженная часть,

II зона — переходная часть,

III зона — расширенный сегмент кишки.

Основными задачами исследования являлись:

- количественная и качественная оценка интрамуральных нервных клеток в зоне аганглиоза и расширенных отделах кишечника,
- анализ топографического распределения нервных клеток в различных зонах резецированной кишки,
- подтверждение достаточности выполненной резекции и последующая оценка клинического состояния пациентов в послеоперационном периоде.

Для проведения морфологического анализа образцы тканей фиксировались в 10% нейтральном формалине в течение 72 часов, после чего подвергались стандартной процедуре обезвоживания в спиртах с возрастающей концентрацией и заливке в парафин. Гистологические срезы окрашивались гематоксилином и эозином. Изучение препаратов проводилось с использованием светового микроскопа при увеличении $\times 10$, $\times 20$ и $\times 40$. Наиболее информативные участки дополнительно фиксировались методом микрофотографирования.

Гистологические изменения в аганглионарной зоне

При гистологическом анализе биоптатов из аганглионарного участка толстой кишки были выявлены следующие изменения (рисунок 3.41).

Таким образом, при ректо-сигмоидальной форме болезни Гиршпрунга выявляются следующие морфологические изменения:

- вакуольная дистрофия клеток эпителия и эндотелия;
- выраженная лимфоплазмочитарная и гистиоцитарная инфильтрация собственной пластинки слизистой оболочки;
- отсутствие ганглионарных клеток или их единичное присутствие в изменённой, деформированной форме, окружённой соединительно-рубцовой тканью;
- прогрессирующая гипертрофия мышечных волокон, преимущественно циркулярного слоя, усиливающаяся с возрастом пациентов;
- разрастание мелких нервных волокон в слизистой оболочке кишечника.

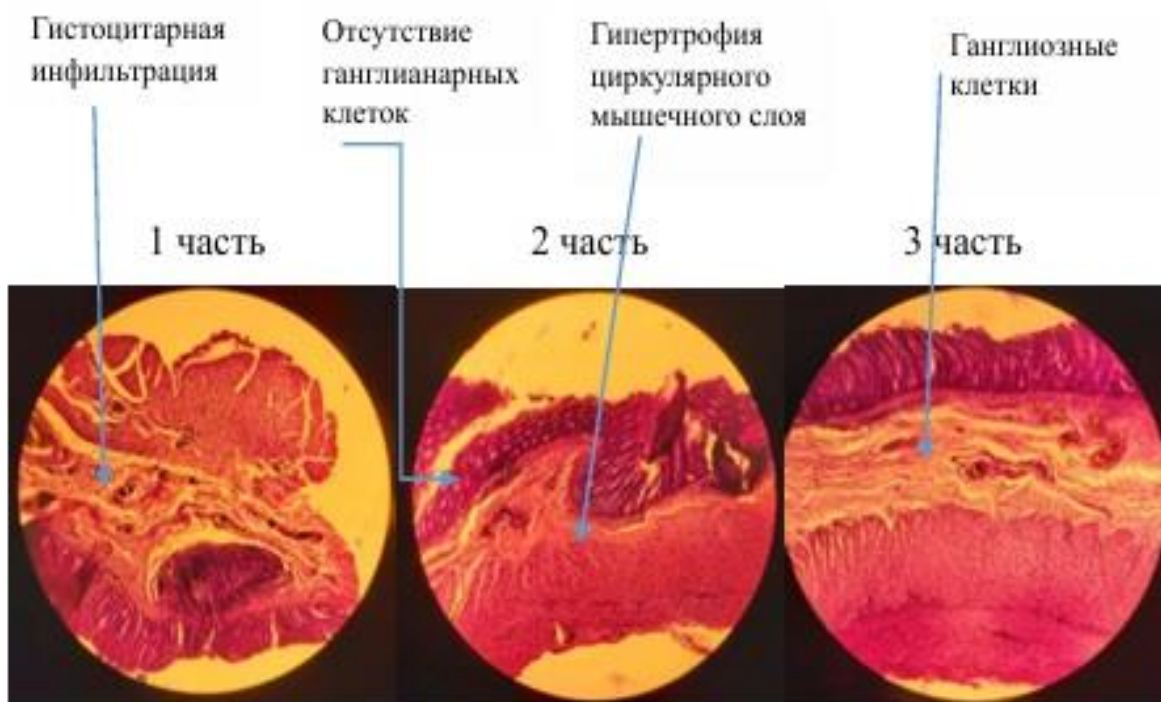


Рисунок 3.41. - Изменения при гистологическом исследовании биоптатов

Таблица 3.24. - Морфологические изменения при ректосигмоидальной форме болезни Гиршпрунга

Морфологический признак	Характеристика
Вакуольная дистрофия клеток эпителия и эндотелия	Наличие многочисленных вакуолей в цитоплазме эпителиальных и эндотелиальных клеток, свидетельствующих о нарушении обменных процессов и дистрофических изменениях в ткани
Выраженная лимфоплазмоцитарная и гистиоцитарная инфильтрация собственной пластинки слизистой оболочки	Интенсивный приток лимфоидных и плазматических клеток вместе с гистиоцитами в собственную пластинку, что указывает на хроническую воспалительную реакцию и иммунный ответ организма
Отсутствие ганглионарных клеток или их единичное присутствие в изменённой, деформированной форме, окружённой соединительно-рубцовой тканью	Полное или почти полное отсутствие нормальных мультиполярных ганглионарных нейронов; если единичные клетки встречаются, они деформированы, окружены плотным массивом фиброзной (рубцовой) ткани, что подтверждает аганглиоз и прежние воспалительные процессы в этой зоне
Прогрессирующая гипертрофия мышечных волокон, особенно циркулярного слоя, по мере увеличения возраста пациентов	Увеличение диаметра и массы кольцевых (циркулярных) мышечных волокон стенки кишки, обусловленное компенсаторным механизмом из-за обструкции; гипертрофированные пучки становятся более выраженными у старших детей и подростков
Разрастание мелких нервных волокон в слизистой оболочке кишечника	Умеренное или выраженное увеличение числа тонких нервных волокон (нервных окончаний) в собственной пластинке и эпителии, что свидетельствует о попытке компенсировать отсутствие нормальных ганглионарных клеток и восстановить частичную иннервацию

Ниже представлена схема морфологических изменений при ректо-сигмоидальной форме болезни Гиршпрунга, демонстрирующая последовательность слоёв кишечной стенки и основные патологические признаки, характерные для каждого из них.

Морфологические изменения при ректо-сигмоидальной форме БГ

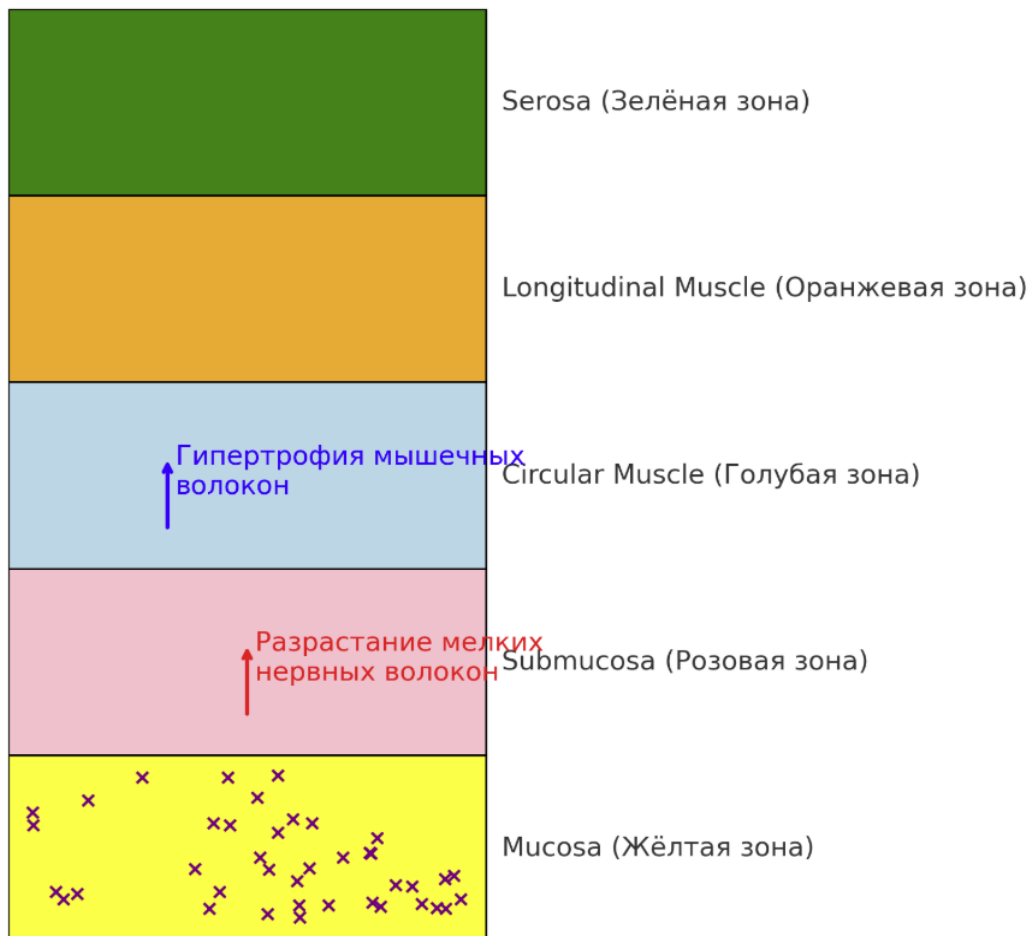


Рисунок 3.42. – Морфологические изменения при ректосигмоидальной форме болезни Гиршпрунга

Описание элементов схемы:

- Mucosa (Слизистая оболочка)
- Вакуольная дистрофия клеток эпителия и эндотелия (желтоватая зона внизу).
- Выраженная лимфоплазмочитарная и гистиоцитарная инфильтрация собственной пластинки (фиолетовые точки).
- Submucosa (Подслизистая основа)

- Аганглиоз: отсутствие ганглионарных клеток или единичные деформированные клетки в фиброзной ткани (розовая зона).
- Разрастание мелких нервных волокон (красная стрелка) в попытке компенсировать дефицит нормальных ганглионарных клеток.
- Circular Muscle (Циркулярный мышечный слой)
- Прогрессирующая гипертрофия мышечных волокон (голубая зона).
- Утолщение циркулярного слоя (синяя стрелка), особенно выраженное у детей старшего возраста.
- Longitudinal Muscle (Продольный мышечный слой)
- Сохраняет тонкий сплошной вид (оранжевая зона), без выраженной гипертрофии.
- Serosa (Серозная оболочка)
- Внешний покровной слой кишечной стенки (зелёная зона).

Эта схема позволяет наглядно представить, как изменяются различные слои толстой кишки при ректосигмоидальной форме болезни Гиршпрунга: от дистрофических и воспалительных процессов в слизистой оболочке до компенсаторной гипертрофии мышечных волокон и патологической перестройки нервных элементов в подслизистом слое.

Следует подчеркнуть, что ни один из применяемых диагностических методов не обладает абсолютной точностью. Наиболее достоверные результаты достигаются при комплексной оценке клинических, рентгенологических и морфологических данных.

Проведённые исследования подтвердили, что морфологическая диагностика у детей старше одного года является «золотым стандартом» верификации болезни Гиршпрунга.

Современные методы диагностики болезни Гиршпрунга были сопоставлены по степени инвазивности и доступности. Установлено, что наименее

травматичными и наиболее доступными являются: ирригография, УЗИ и гистохимический анализ.

Применение этих методов позволяет не только объективно подтвердить диагноз, но и избежать проведения избыточных инвазивных процедур, которые не всегда обоснованы клинически.

Таким образом, при подозрении на болезнь Гиршпрунга ирригография, ультразвуковое исследование и гистохимическое исследование могут рассматриваться как базовые и скрининговые методы, обеспечивающие высокую диагностическую точность при минимальной инвазивности.

3.8. Алгоритм диагностики болезни Гиршпрунга

В данной главе представлен сравнительный анализ диагностических методов, используемых при болезни Гиршпрунга (БГ). Подчёркивается, что своевременное выявление патологии имеет решающее значение для выбора оптимальной тактики лечения, позволяя в ряде случаев выполнить радикальное одноэтапное хирургическое вмешательство. Такой подход снижает риск осложнений и повышает эффективность послеоперационной реабилитации.

В разработанный диагностический алгоритм (рисунок 3.43) было включено ультразвуковое исследование (УЗИ) прямой и толстой кишки, что значительно расширяет возможности раннего выявления заболевания. Этот метод отличается высокой доступностью, минимальной инвазивностью и может применяться как скрининговый при наличии клинических признаков толстокишечной обструкции.

Предложенный алгоритм построен по принципу ступенчатой диагностики — от менее инвазивных методов к более сложным. При атипичных или затруднённых для распознавания формах болезни используется гистохимический анализ, позволяющий уточнить диагноз и минимизировать вероятность диагностических ошибок.

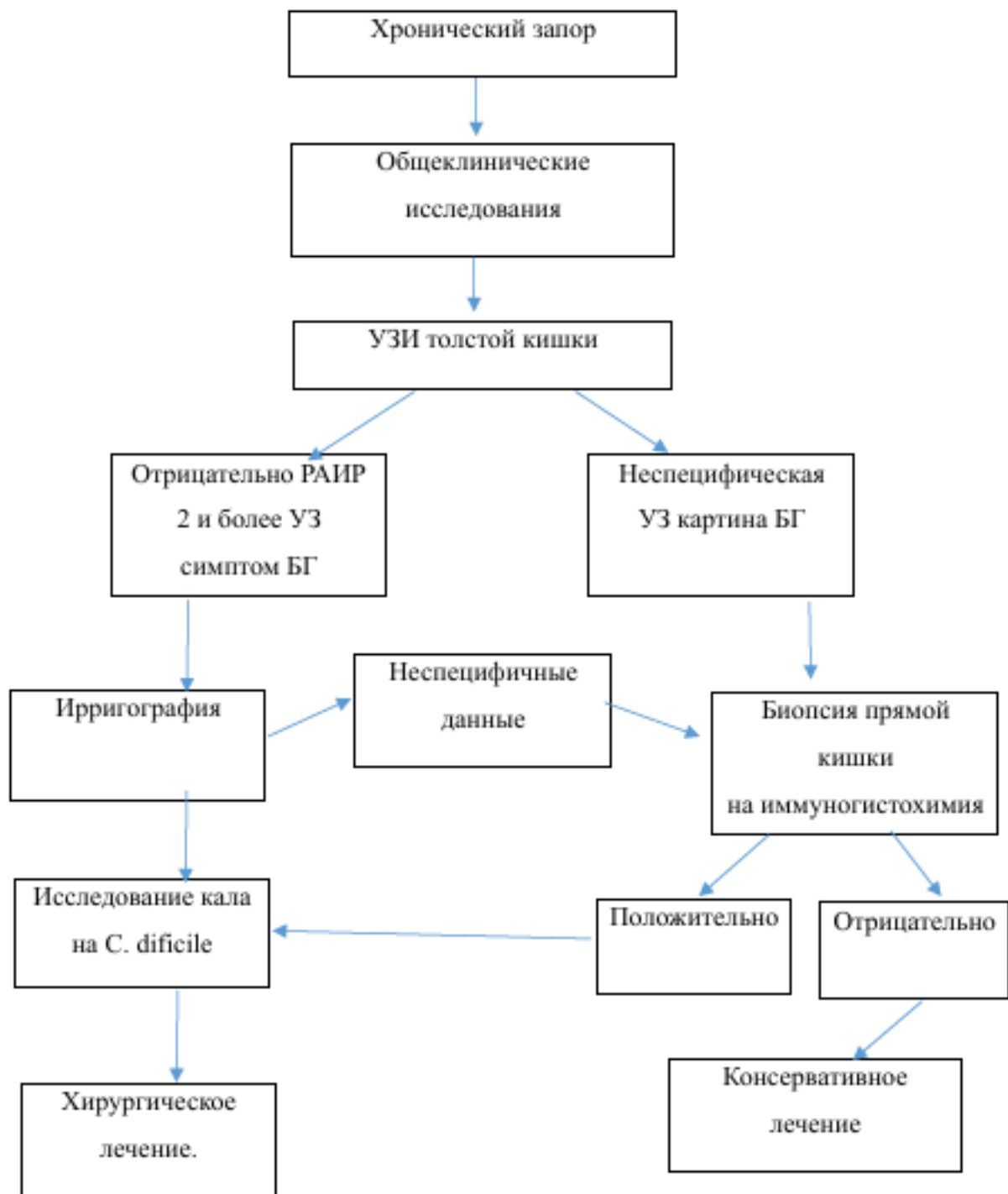


Рисунок 3.43. - Алгоритм диагностики болезни Гиршпрунга

Примечание:

- УЗИ – ультразвуковое исследование
- РАИР – ректоанальное ингибиторное рефлекс
- ИГХ – иммуногистохимическое исследование

Пояснения к диагностическому алгоритму:

1. Исходная точка – хронический запор.

Пациент с жалобами на стойкий запор проходит общеклинические исследования.

2. Параллельное проведение ключевых тестов.

- УЗИ толстой кишки.
 - Если выявлено ≥ 2 ультразвуковых признаков болезни Гиршпрунга → формируется «подозрение на БГ» и пациент направляется на ирригографию и биопсию с иммуногистохимическим исследованием (ИГХ).
 - Если УЗ-картина не специфична → выполняется исследование кала на *Clostridium difficile*:
 - положительный результат → консервативное лечение;
 - отрицательный результат → возврат к клинической оценке либо направление на ирригографию/биопсию.
- РАИР (ректоанальный ингибиторный рефлекс).
 - Отрицательный тест (отсутствие РАИР) → «подозрение на БГ» → ирригография и биопсия (ИГХ).
 - Положительный тест → исследование кала на *C. difficile*:
 - положительный результат → консервативное лечение;
 - отрицательный результат → возврат к клинической оценке или направление на ирригографию/биопсию.

3. Ирригография и биопсия (ИГХ).

- Положительные результаты (характерная рентгенологическая картина и/или подтверждённый аганглиоз по данным ИГХ) → хирургическое лечение.
- Отрицательные результаты → консервативное лечение, так как диагноз болезни Гиршпрунга исключается.

Обобщённая схема алгоритма:

1. Хронический запор.
2. Общеклинические исследования.
3. Параллельная оценка: УЗИ толстой кишки и РАИР.
4. При «подозрении на БГ» → ирригография + биопсия (ИГХ) → решение о хирургическом или консервативном лечении.
5. При неспецифических результатах УЗИ или положительном РАИР → исследование кала на *C. difficile*.
 - Если тест положительный → консервативное лечение.
 - Если отрицательный → повторная клиническая оценка или направление на ирригографию/биопсию.

Таким образом, алгоритм демонстрирует поэтапное движение от первичной клинической картины к точной верификации диагноза, что позволяет минимизировать инвазивность на ранних этапах и своевременно определить показания к хирургическому вмешательству.

ГЛАВА 4. ЛЕЧЕНИЕ БОЛЕЗНИ ГИРШПРУНГА У ДЕТЕЙ

Впервые патогенетически обоснованное хирургическое лечение болезни Гиршпрунга было выполнено в 1948 году американским хирургом О. Swenson в Бостонском детском госпитале. Суть предложенного метода заключалась в полном удалении аганглионарной зоны и резекции расширенных супрастенотических отделов толстой кишки, что позволяло восстановить нормальную проходимость кишечника.

В настоящее время хирургическое вмешательство остаётся основным методом лечения болезни Гиршпрунга. Необходимость операции не вызывает сомнений и признана общепринятой в медицинском сообществе. Однако успешное устранение заболевания не ограничивается одной лишь резекцией аганглионарного сегмента: для полноценного восстановления кишечной функции требуется проведение комплексной послеоперационной терапии.

В рамках нашего исследования процесс лечения был структурирован на несколько этапов, каждый из которых включал определённый комплекс восстановительных мероприятий. Развитие хирургических методик привело к совершенствованию классической техники и внедрению модифицированных подходов и новых технических решений. Эти изменения позволили улучшить непосредственные и отдалённые результаты операций, снизить частоту ранних и поздних осложнений, а также повысить эффективность их профилактики.

Таким образом, современное лечение болезни Гиршпрунга объединяет радикальное хирургическое вмешательство и комплекс мероприятий, направленных на восстановление нормальной функции кишечника. Постоянное совершенствование хирургических методик и послеоперационного ведения способствует снижению риска осложнений и значительному улучшению качества жизни пациентов.

4.1. Консервативное лечение болезни Гиршпрунга: возможности и ограничения

Консервативное лечение при болезни Гиршпрунга не устраняет основную причину заболевания и, как правило, не даёт стойкого результата, однако применяется для временной компенсации нарушений и подготовки пациента к оперативному вмешательству. Оно включает ежедневное опорожнение кишечника с помощью послабляющей диеты, физиотерапевтических процедур, а также очистительных и сифонных клизм. Ведущим методом считается механическая очистка кишки путём промывания. Клизмы показаны всем пациентам с болезнью Гиршпрунга независимо от формы заболевания и наличия самостоятельного стула. Основным средством терапии в домашних условиях остаются очистительные клизмы, однако их эффективность не всегда достаточна, так как кишечник может опорожняться не полностью. Сифонные клизмы, в отличие от обычных, не только устраняют симптомы каловой интоксикации, но и способствуют уменьшению размеров кишки в зоне супрастенотического расширения.

Ключевым элементом консервативного лечения является диета. В рационе рекомендуются продукты, богатые клетчаткой, кисломолочные изделия и растительное масло, при этом исключаются мучные блюда. Диета должна быть малошлаковой, но содержать достаточное количество белка, витаминов (А, группы В, С, D, Е, РР) и минеральных веществ (кальций, фосфор, калий, натрий, магний, медь, марганец, железо, цинк, йод, селен). Вторым важным компонентом терапии являются пробиотики (эубиотики), включая бифидумбактерин форте, бификол, бифиформ, линекс, хилак форте и другие препараты. Дополнительно применяются очистительные и сифонные клизмы с масляными растворами, проводится инфузионная терапия с использованием белковых препаратов и электролитных растворов при выраженных нарушениях нутритивного статуса. Назначаются

витамины группы В, С и Е, а также физиотерапевтические процедуры, такие как массаж живота и лечебная физкультура.

Основными задачами консервативной терапии являются ежедневное опорожнение кишечника, восстановление водно-электролитного баланса, профилактика перерастяжения кишечных петель и лечение осложнений. Лечение может включать инфузионную терапию, декомпрессию с помощью назогастрального зонда и антибактериальную терапию. Эффективность консервативных мер во многом зависит от протяжённости зоны аганглиоза: чем меньше поражённый сегмент, тем выше результативность. При острой форме заболевания эффект носит кратковременный характер.

Особое значение имеет укрепление общего состояния и коррекция вторичных нарушений. Одним из приоритетов является восполнение белковых потерь, так как снижение уровня белка в крови приводит к уменьшению коллоидно-осмотического давления плазмы и объёма циркулирующей крови, повышая риск развития шока, инфекционных осложнений и печёночной недостаточности. В рацион включают продукты, богатые животным и растительным белком, а также витамины группы В, С и Е. Белковый дефицит восполняется внутривенным введением плазмы, аминокислот, а также электролитных растворов и глюкозы.

При выраженной анемии назначаются препараты железа и переливания свежзамороженной эритроцитарной массы 1–2 раза в неделю. Если уровень гемоглобина снижается ниже 80 г/л, оперативное вмешательство откладывается и проводится переливание крови из расчёта 10–20 мл на 1 кг массы тела пациента. Одновременно с коррекцией анемии и гипопроteinемии осуществляется лечение гипотрофии с применением эубиотиков, симбиотиков или колибактерина.

4.2. Предоперационная подготовка

В ходе наблюдений 143 пациентов с болезнью Гиршпрунга (БГ) было проведено распределение по анатомическим формам:

- ректальная форма — 42 пациента, из них у 23 выявлен ультракороткий вариант;
- ректосигмоидальная форма — 97 пациентов;
- сегментарная форма — 2 пациента;
- субтотальная форма — 2 пациента.

Анализ клинического состояния показал, что тяжесть заболевания не зависела напрямую от анатомического варианта БГ, а определялась качеством ухода и результативностью консервативной терапии, проводимой в домашних или амбулаторных условиях до госпитализации.

Согласно принятой классификации, течение болезни Гиршпрунга подразделялось на три стадии:

- компенсированная — 10 пациентов;
- субкомпенсированная — 73 пациента;
- декомпенсированная — 60 пациентов.

Таким образом, разнообразие анатомических форм болезни Гиршпрунга не оказывало решающего влияния на выраженность клинических проявлений. Ключевое значение имели своевременность начала терапии и эффективность консервативных мероприятий, проводимых до поступления пациента в стационар.

В компенсированной стадии общее состояние детей остаётся удовлетворительным и практически не отличается от здоровых сверстников. Клинические проявления минимальны и включают: незначительную задержку стула, лёгкое вздутие живота и отсутствие выраженных признаков интоксикации. После проведения очистительных клизм, приёма слабительных средств и соблюдения диеты у пациентов появляется самостоятельный стул, что позволяет длительное время поддерживать нормальное самочувствие. При правильном уходе и проведении консервативной терапии удаётся поддерживать регулярное опорожнение кишечника без отрицательного влияния на физическое развитие

ребёнка. В большинстве случаев данное состояние соответствует компенсированной форме I степени (10 пациентов).

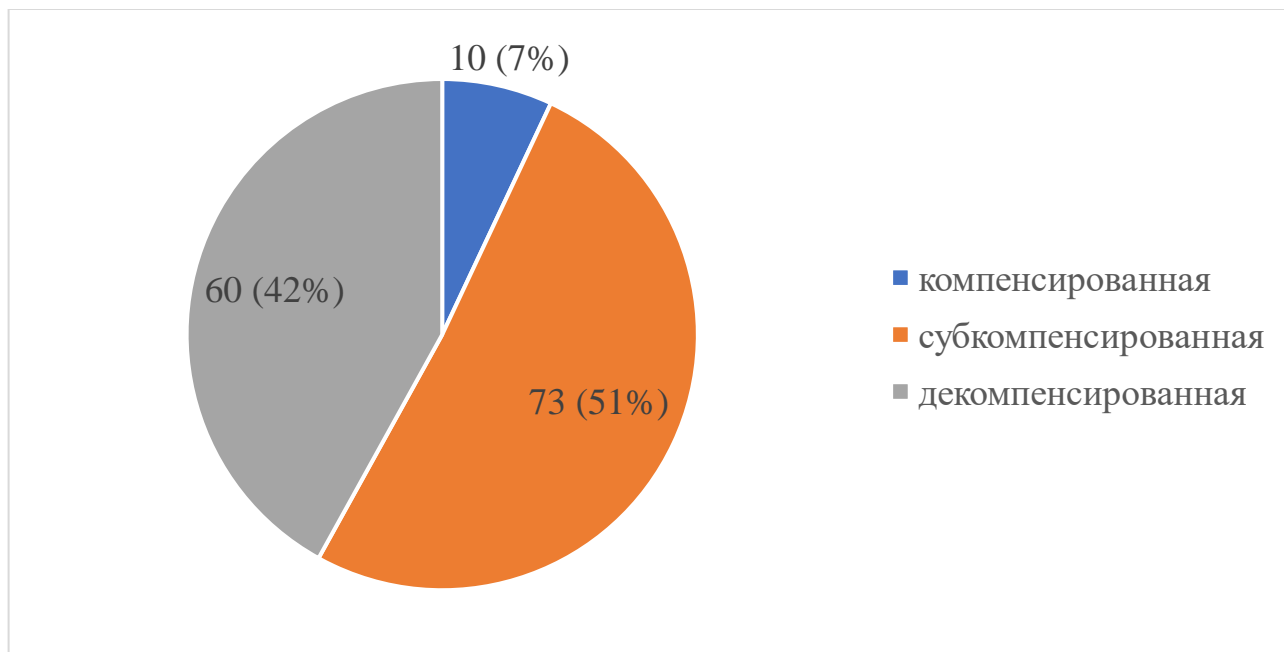


Рисунок 4.1. – Распределение больных в зависимости от стадии болезни Гиршпрунга

При нарушении рекомендованного режима (несоблюдении диеты, недостаточном уходе) возможно ухудшение состояния, проявляющееся резким усилением вздутия живота, снижением аппетита, признаками эндогенной интоксикации и появлением частого жидкого стула. Тем не менее данные изменения легко корректируются при возвращении к рекомендованному режиму питания и лечения. В отличие от субкомпенсированной и декомпенсированной стадий, в компенсированной форме не наблюдается выраженных нарушений гомеостаза, таких как анемия, гипотрофия, гипопроteinемия, хроническая эндогенная интоксикация и кишечный дисбиоз.

У пациентов с компенсированной формой болезни Гиршпрунга предоперационная подготовка направлена на профилактику каловой интоксикации и включает мероприятия, обеспечивающие оптимизацию функций кишечника перед хирургическим вмешательством. Основные этапы подготовки: регулярное

механическое очищение кишечника с помощью клизм, лечебная физкультура, массаж передней брюшной стенки для стимуляции перистальтики, а также диетотерапия.

Диетотерапия перед операцией предусматривает включение в рацион овощей и салатов с добавлением нерафинированного растительного масла, свежих фруктов и сухофруктов (сливы, курага, изюм), чёрного хлеба с пшеничными отрубями, а также достаточного количества жидкости в соответствии с возрастной нормой. При этом слабительные препараты не назначаются во избежание чрезмерной стимуляции кишечника.

Продолжительность предоперационной подготовки при компенсированной стадии болезни Гиршпрунга составляет 6–7 дней. Накануне оперативного вмешательства проводится профилактика интра- и послеоперационной надпочечниковой недостаточности путём назначения глюкокортикостероидов (преднизолон, дексаметазон).

В период премедикации для снижения психоэмоционального стресса и оптимальной подготовки к наркозу используются калипсол, атропин и димедрол. Дополнительно перед операцией внутривенно вводятся антибиотики цефалоспоринового ряда III–IV поколения в дозировке 100 мг/кг массы тела, при этом учитывается чувствительность возбудителей к антибактериальной терапии.

Таким образом, на компенсированной стадии болезни Гиршпрунга общее состояние пациента остаётся удовлетворительным, а клинические проявления хорошо контролируются при условии соблюдения диеты и правильного ухода. Предоперационная подготовка направлена на очищение кишечника, коррекцию питания и профилактику осложнений, что обеспечивает максимальную безопасность хирургического вмешательства.

Субкомпенсированная стадия (73 пациента) представляет собой промежуточное состояние между компенсированной и декомпенсированной формами болезни Гиршпрунга. На ранних этапах клиническая картина может

напоминать компенсированную стадию, однако с течением времени общее состояние ребёнка постепенно ухудшается, несмотря на проводимую терапию.

Ключевым симптомом является стойкий запор, требующий регулярного применения сифонных клизм. В ряде случаев заболевание изначально развивается по сценарию декомпенсированной стадии, но при проведении адекватной консервативной терапии его течение становится более контролируемым, что позволяет отсрочить развитие тяжёлых осложнений.

При ректосигмоидальной форме болезни Гиршпрунга (26 пациентов) с длинным аганглионарным сегментом состояние ребёнка остаётся относительно стабильным при условии обучения родителей правильной технике выполнения клизм. Это позволяет поддерживать удовлетворительное самочувствие в течение длительного времени.

С учётом вторичных изменений и variability симптомов субкомпенсированную стадию целесообразно подразделять на две степени:

I степень — относительная стабилизация состояния и замедление прогрессирования заболевания;

II степень — нарастающее ухудшение с формированием тенденции к декомпенсации.

Именно во II степени начинают проявляться поздние симптомы, отражающие прогрессирующее развитие патологических процессов.

Декомпенсированная стадия (60 пациентов) характеризуется выраженными клиническими проявлениями, которые значительно варьируют в зависимости от преобладающих симптомов. Выделяют два варианта течения: острый вариант — 18 пациентов, хронический вариант — 42 пациента.

Острая декомпенсация развивается уже в первые дни жизни и проявляется симптомами врождённой кишечной непроходимости. У 13 новорождённых заболевание дебютировало с признаков острой кишечной непроходимости, а у 5 детей острое ухудшение состояния было связано с клизмами, выполненными в

домашних условиях. Продолжительная задержка стула (5–6 дней) перед проведением процедуры привела к усилению интоксикации и развитию инфекционно-токсического шока.

Хроническая декомпенсация характеризуется персистирующей кишечной непроходимостью и неполным опорожнением кишечника, несмотря на регулярное применение очистительных и сифонных клизм. Консервативная терапия обеспечивает лишь временное облегчение, не устраняя основной проблемы. В дальнейшем развиваются рецидивирующие эпизоды кишечной непроходимости, требующие постоянного контроля и коррекции. Поздние симптомы становятся более выраженными и проявляются в различных сочетаниях.

Длительное течение хронической декомпенсации приводит к формированию вторичных патологических изменений, среди которых: анемия (снижение уровня гемоглобина), диспротеинемия, гипотрофия, дистрофические изменения печени, кишечный дисбактериоз, нарушения водно-электролитного баланса.

Таким образом, субкомпенсированная стадия болезни Гиршпрунга является переходным этапом, при котором течение заболевания может стабилизироваться или прогрессировать в зависимости от эффективности терапии. Декомпенсированная стадия сопровождается тяжёлыми осложнениями — острыми или хроническими — и приводит к развитию выраженных вторичных изменений в организме ребёнка.

Был проведён анализ клинических проявлений и течения болезни Гиршпрунга (БГ) в зависимости от стадии заболевания, его анатомической формы и выраженности хронической эндогенной интоксикации (ХЭИ) с учётом факторов, связанных с качеством ухода за ребёнком и применяемыми лечебными мероприятиями (таблица 4.1).

Установлено, что из 143 наблюдаемых пациентов у 12 детей (8,4%) с ректальной (10 случаев) и ректосигмоидальной (2 случая) формами заболевания в субкомпенсированной стадии признаки хронической эндогенной интоксикации

отсутствовали. Все эти пациенты находились под длительным наблюдением педиатра и детского хирурга (от 2 до 12 лет). Своевременный уход и комплексные лечебные мероприятия позволили предупредить развитие ХЭИ. Однако явления толстокишечного стаза сохранялись, что потребовало проведения оперативного вмешательства в плановом порядке, без необходимости специальной дифференцированной предоперационной подготовки, аналогичной таковой у пациентов с компенсированной стадией болезни.

Таблица 4.1. – Распределение больных с БГ в зависимости от стадии и степени хронической эндогенной интоксикации (ХЭИ)

Стадия болезни	Степень ХЭИ			
	I	II	III	Всего
Компенсированная	10	-	-	10
Субкомпенсированная	4	37	20	61
Декомпенсированная	-	21	39	60
Итого:	14	58	59	131

Одной из ключевых задач предоперационной подготовки является коррекция показателей свёртывающей системы крови. Известно, что у новорождённых, особенно на 2–5-е сутки жизни, наблюдается физиологическое замедление свёртываемости, проявляющееся удлинением протромбинового времени, снижением протромбинового индекса и уровня конвертина (фактора VII). Эти изменения связаны с дефицитом витамина К, обусловленным его недостаточным поступлением с пищей и отсутствием кишечного синтеза. Для нормализации гемостаза рекомендуется проведение коррекционной терапии, включающей переливание компонентов крови и назначение викасола в дозировке 10 мг в сутки в течение 2–3 дней. Такая тактика позволяет восстановить физиологические показатели свёртываемости крови и снизить риск кровотечений в периоперационном периоде.

Согласно данным таблицы 4.2, у пациентов с I степенью хронической эндогенной интоксикации (ХЭИ) по сравнению с контрольной группой выявлено повышение показателей эндотоксикоза в пределах 12–18%. В большинстве случаев эти изменения оказались статистически значимыми ($p < 0,05$).

Таблица 4.2. – Хроническая эндогенная интоксикация у детей с болезнью Гиршпрунга: показатели I и II степени

Показатель ХЭИ	I степень ХЭИ (n=14)		p	II степень ХЭИ (n=58)		P
	до лечения	после лечения		до лечения	после лечения	
ЛИИ, ед	2,6±0,3	1,7±0,08	<0,001	5,6±0,9*	1,7±0,09	<0,001
МСМ, усл. ед.	0,3±0,02	0,24±0,07	<0,05	0,32±0,02	0,24±0,07	>0,05
ПЖП, мин	29±0,7	30±0,5	<0,001	28±0,7	30±1,1	<0,001
МДА, ммоль/л	4,1±0,5	3,8±0,3	<0,01	6,5±0,5	4,2±0,3	>0,05
СОД, усл.ед.	3,8±0,3	4,0±0,5	<0,01	2,7±0,3	3,8±0,5	>0,05
Креатинин ммоль/л	0,54±0,08	0,44±0,09	<0,001	0,58±0,08	0,46±0,09	<0,001
Мочевина ммоль/л	9,2±1,2	8,0±1,5	<0,001	9,8±1,2	8,2±1,5	<0,001
Эритроциты $10^{12}/л$	3,6±0,5	3,8±0,1	<0,01	3,4±0,5	3,7±0,1	<0,001
Лейкоциты $10^9/л$	8,0±1,2	7,0±0,6	<0,01	11,8±1,2	7,8±0,6	>0,05
Лимфоциты, %	28±1,5	30±1,0±	<0,001	24±1,5	28±1,0	<0,001
АлАТ	0,78±0,1	0,67±0,4	<0,001	1,58±0,1	0,69±0,4	>0,05
АсАТ	0,59±0,07	0,49±0,05	<0,001	0,87±0,07	0,50±0,05	<0,001
Калий, ммоль/л	3,8±0,31	4,0±0,42	<0,001	3,12±0,31	3,8±0,42	>0,05
Натрий, ммоль/л	132±2,2	140±2,9	<0,001	143±2,2	137±2,9	<0,01

Примечание: p - статистическая значимость различия показателей до и после лечения (по Т-критерию Вилкоксона), * $p < 0,05$ – при сравнении с таковыми показателями в группе с I степенью ХЭИ (по критерию Манна-Уитни)

В связи с этим предоперационная подготовка данной категории пациентов была направлена на профилактику каловой интоксикации и включала ежедневные очистительные клизмы, массаж передней брюшной стенки, лечебную физкультуру, общеукрепляющую и десенсибилизирующую терапию, а также строгий диетический режим. Дополнительно перед оперативным вмешательством проводилась умеренно-гиперволемическая гемодилюция с целью дезинтоксикации. В последние годы вместо традиционного сочетания умеренно-гиперволемической гемодилюции с гипероксигенацией лёгких в предоперационном периоде

применялось использование медицинского озона в комплексе с гемодилюцией, что способствовало профилактике гемореологических осложнений у данной группы пациентов.

При II степени ХЭИ, диагностированной у 58 пациентов, терапевтические мероприятия были направлены на коррекцию водно-электролитного баланса, улучшение реологических свойств крови, проведение плазмотрансфузий, дезинтоксикацию, энтеросорбцию и метаболическую терапию. Дополнительно назначались ферментные препараты, средства для деконтаминации кишечника, лечебные клизмы, лечебная физкультура и строгое соблюдение диетического режима.

У 59 пациентов с III степенью ХЭИ, наряду с указанными выше мерами, проводилась интенсивная инфузионно-трансфузионная терапия с форсированным диурезом, переливание эритроцитарной массы, а при наличии показаний — тромбоцитарной массы. Дополнительно применялись альбумин, дезагреганты, ингибиторы протеаз, кортикостероиды, антиоксиданты и иммунокорректоры.

Анализ показателей хронической эндогенной интоксикации (ХЭИ) у детей с III степенью заболевания выявил выраженные отклонения по ряду биохимических и гематологических параметров по сравнению с референтной группой (таблица 4.3). Проведённое лечение способствовало достоверному улучшению большинства показателей ($p < 0,05$).

До лечения уровень ЛИИ составлял $8,2 \pm 0,9$, что более чем в 5,4 раза превышало показатели референтной группы ($1,5 \pm 0,06$). После проведённой терапии данный показатель снизился до $2,0 \pm 0,09$, что отражает значительное уменьшение проявлений интоксикационного синдрома ($p < 0,05$). Концентрация молекул средней массы (МСМ), являющаяся маркером эндогенной интоксикации, также достоверно снизилась с $0,56 \pm 0,06$ до $0,310 \pm 0,04$ (при норме $0,25 \pm 0,2$).

Уровень малонового диальдегида (МДА), отражающий интенсивность процессов пероксидации липидов, до лечения составлял $9,8 \pm 1,5$ ммоль/л, что

значительно превышало показатель референтной группы ($3,6 \pm 0,7$ ммоль/л). После терапии уровень МДА снизился до $4,4 \pm 0,9$ ммоль/л, приближаясь к нормальным значениям ($p < 0,05$). При этом активность супероксиддисмутазы (СОД) возросла с $1,8 \pm 0,9$ усл. ед. до $3,8 \pm 0,6$ усл. ед., что свидетельствует о восстановлении антиоксидантной защиты организма.

Таблица 4.3. – Хроническая эндогенная интоксикация у детей с болезнью Гиршпрунга: показатели III степени

Показатель ХЭИ	Референтная группа	III степень ХЭИ (n=59)		P
		до лечения	после лечения	
ЛИИ, ед	$1,5 \pm 0,06$	$8,2 \pm 0,9^{***}$	$2,0 \pm 0,09^{**}$	$< 0,001$
МСМ, усл. ед.	$0,25 \pm 0,2$	$0,56 \pm 0,06^{***}$	$0,310 \pm 0,04$	$< 0,001$
ПЖП, мин	$32,5 \pm 1,0$	$18 \pm 0,7^{***}$	$28 \pm 1,1^*$	$< 0,001$
МДА, ммоль/л	$3,6 \pm 0,7$	$9,8 \pm 1,5^{***}$	$4,4 \pm 0,9$	$< 0,001$
СОД, усл.ед.	$4,2 \pm 0,9$	$1,8 \pm 0,9^{***}$	$3,8 \pm 0,6$	$< 0,001$
Креатинин ммоль/л	$0,32 \pm 0,05$	$1,96 \pm 0,8^{***}$	$0,80 \pm 0,09^{**}$	$< 0,001$
Мочевина ммоль/л	$6,5 \pm 0,9$	$18,2 \pm 2,5^{***}$	$10,0 \pm 1,5^*$	$< 0,001$
Эритроциты $10^{12}/л$	$4,0 \pm 0,2$	$2,6 \pm 0,3^{**}$	$3,8 \pm 0,7$	$< 0,01$
Лейкоциты $10^9/л$	$6,8 \pm 0,8$	$14,4 \pm 1,2^{***}$	$8,2 \pm 0,6^*$	$< 0,001$
Лимфоциты, %	$33 \pm 1,7$	$16 \pm 2,6^{***}$	$28 \pm 0,7^*$	$< 0,001$
АлАТ	$0,56 \pm 0,04$	$2,6 \pm 0,8^{***}$	$0,68 \pm 0,1$	$< 0,001$
АсАТ	$0,34 \pm 0,02$	$1,78 \pm 0,07^{***}$	$0,54 \pm 0,09^*$	$< 0,001$
Калий, ммоль/л	$4,2 \pm 0,25$	$2,4 \pm 0,46^{***}$	$3,9 \pm 0,32$	$< 0,01$
Натрий, ммоль/л	$137 \pm 13,4$	$114 \pm 11,3^{**}$	$134 \pm 12,5$	$< 0,01$

Примечание: p - статистическая значимость различия показателей до и после лечения (по T-критерию Вилкоксона), * $p < 0,05$, ** $p < 0,01$, *** $p < 0,001$ – при сравнении с референтной группой (по U-критерию Манна-Уитни)

До начала терапии уровень креатинина составлял $1,96 \pm 0,8$ ммоль/л, что почти в 6 раз превышало нормальные значения ($0,32 \pm 0,05$ ммоль/л). После лечения отмечалось его достоверное снижение до $0,80 \pm 0,09$ ммоль/л ($p < 0,05$). Аналогичная динамика зафиксирована для уровня мочевины: показатель снизился с $18,2 \pm 2,5$ ммоль/л до $10,0 \pm 1,5$ ммоль/л (при норме $6,5 \pm 0,9$ ммоль/л).

Клинический анализ крови у пациентов с III степенью хронической эндогенной интоксикации (ХЭИ) выявил выраженные изменения. До лечения число эритроцитов составляло $2,6 \pm 0,3 \times 10^{12}/л$, что указывало на наличие анемии. После терапии данный показатель увеличился до $3,8 \pm 0,7 \times 10^{12}/л$ и приблизился к

значениям контрольной группы ($4,0 \pm 0,2 \times 10^{12}/л$). Количество лейкоцитов снизилось с $14,4 \pm 1,2 \times 10^9/л$ до $8,2 \pm 0,6 \times 10^9/л$ (норма $6,8 \pm 0,8 \times 10^9/л$), что отражало уменьшение воспалительной активности. Доля лимфоцитов возросла с $16 \pm 2,6\%$ до $28 \pm 0,7\%$ (при норме $33 \pm 1,7\%$), что свидетельствовало о восстановлении иммунного статуса.

Функциональные печёночные пробы также продемонстрировали положительную динамику. До лечения активность аминотрансфераз (АлАТ и АсАТ) была значительно повышена, что указывало на токсическое поражение печени. После лечения уровень АлАТ снизился с $2,6 \pm 0,8$ до $0,68 \pm 0,1$ (при норме $0,56 \pm 0,04$), а АсАТ — с $1,78 \pm 0,07$ до $0,54 \pm 0,09$ (при норме $0,34 \pm 0,02$), что подтверждало улучшение функционального состояния печени.

Электролитный баланс до лечения характеризовался гипонатриемией ($114 \pm 11,3$ ммоль/л) и гипокалиемией ($2,4 \pm 0,46$ ммоль/л). После проведённой коррекции концентрация натрия повысилась до $134 \pm 12,5$ ммоль/л (норма $137 \pm 13,4$ ммоль/л), а уровень калия — до $3,9 \pm 0,32$ ммоль/л (норма $4,2 \pm 0,25$ ммоль/л), что указывало на восстановление водно-электролитного равновесия.

Полученные данные подтверждают высокую эффективность комплексного лечения детей с III степенью ХЭИ. Достоверное снижение показателей эндогенной интоксикации (ЛИИ, МСМ, МДА) и нормализация ключевых биохимических маркеров (креатинин, мочевины, печёночные ферменты, электролиты) свидетельствуют о восстановлении функционального состояния организма. Улучшение гематологических параметров и антиоксидантной защиты подтверждает позитивную динамику и высокую результативность применяемых лечебных мероприятий.

В результате проведения комплексной терапии удалось достичь полноценного очищения кишечника у всех пациентов и снизить выраженность ХЭИ без необходимости наложения кишечной стомы. Это обеспечило возможность выполнения радикальных оперативных вмешательств в один этап, что значительно улучшило прогноз лечения.

У 5 пациентов с острой формой болезни Гиршпрунга попытка консервативного лечения оказалась неэффективной, так как уровень эндогенной интоксикации сохранялся высоким. В этих случаях было принято решение о наложении двухствольной сигмостомы над расширенным сегментом нисходящей ободочной кишки, что позволило стабилизировать состояние и подготовить пациентов к последующему радикальному хирургическому вмешательству.

Оптимальный исход хирургического лечения при болезни Гиршпрунга во многом определяется качественной предоперационной подготовкой пациента, которая направлена на максимальное снижение риска осложнений и обеспечение благоприятного послеоперационного течения. В рамках подготовки были выделены три ключевые задачи:

1. Механическая очистка кишечника.

Полное очищение толстой кишки является необходимым условием проведения оперативного вмешательства на «чистой» кишке, что способствует сокращению супрастенотически расширенного сегмента. Для этого всем пациентам назначались сифонные клизмы с использованием 1% раствора поваренной соли в сочетании с растительными маслами. При выраженном копростазе внутрь назначали касторовое или вазелиновое масло, что способствовало устранению застойных явлений.

2. Бактериальная санация кишечника.

Вторым важным этапом являлась деконтаминация толстой кишки, направленная на снижение микробной нагрузки и предупреждение послеоперационных инфекционных осложнений. Применялись антибактериальные и пробиотические препараты (Линекс, Аципол, Бактосубтил, Бифиформ и др.). Особое внимание уделялось элиминации *Clostridium difficile* — потенциального возбудителя псевдомембранозного колита. Даже при отсутствии лабораторного подтверждения носительства *Cl. difficile* всем пациентам профилактически

назначали метронидазол и фузидиновую кислоту в возрастной дозировке за три дня до операции.

3. Коррекция метаболических нарушений.

У детей с гипопроteinемией, анемией, выраженной интоксикацией и гипотрофией проводилась комплексная коррекция нарушений обмена. Для этого применялись парентеральное питание (аминол, желафузин), витаминотерапия, а также переливание компонентов крови по показаниям. Данные меры позволяли повысить резистентность организма и улучшить переносимость хирургического вмешательства.

Таким образом, у пациентов с болезнью Гиршпрунга, учитывая наличие выраженной хронической эндогенной интоксикации, сниженные компенсаторные резервы и сопутствующую патологию, предоперационная подготовка требует комплексного и дифференцированного подхода. Рациональное сочетание механической очистки, бактериальной санации и коррекции метаболических нарушений в условиях щадящей анестезии и тщательно выбранной хирургической тактики позволило минимизировать частоту послеоперационных осложнений и обеспечить благоприятные клинические результаты.

4.3. Гиперводемическая гемодилюция и озонотерапия в предоперационной подготовке детей с болезнью Гиршпрунга

Несмотря на тщательный гемостаз, кровопотеря при операциях на толстой кишке, особенно по методике Соаве–Ленюшкина, варьирует от 5 до 20 мл на 1 кг массы тела ребёнка. Для профилактики послеоперационных гемореологических осложнений и гипоксии применялась гиперводемическая гемодилюция (ГГ), которая доказала свою эффективность в стабилизации гемодинамики, улучшении микроциркуляции, подавлении избыточной активности свёртывающей системы и профилактике инфекционно-токсических осложнений.

Введение кровезаменителей в объёме 20–25% от исходного объёма циркулирующей крови (ОЦК) обеспечивало разбавление преимущественно депонированной, сгущённой крови. У 40 детей, получавших дифференцированную предоперационную подготовку, ГГ сочеталась с озонотерапией. Процедура включала внутривенное введение плазмозамещающих и белковых растворов (альбумин, плазма, реосорбилакт, сорбилакт) из расчёта 10 мл/кг массы тела за 40–50 минут до операции. Для восполнения объёма использовались растворы 10% глюкозы или Рингера.

Озонотерапия осуществлялась внутривенным введением озонированного раствора 0,9% натрия хлорида на протяжении 10 дней до операции.

После проведения гиперволемической гемодилюции в сочетании с озонотерапией у пациентов с болезнью Гиршпрунга было отмечено достоверное улучшение показателей периферической и тканевой гемодинамики.

Результаты показали:

- Снижение гемоглобина на $17,2 \pm 2,8\%$ от исходного уровня.
- Снижение гематокрита на $20,2 \pm 2,6\%$, что подтверждает эффект разжижения крови.
- Уменьшение вязкости крови на $8,6 \pm 1,5\%$, обеспечивая улучшение микроциркуляции.
- Количество эритроцитов практически не изменилось (до – $4,0 \pm 0,5 \times 10^{12}/л$, после – $3,87 \pm 0,7 \times 10^{12}/л$), что свидетельствует о сохранении адекватного уровня транспорта кислорода.
- Парциальное напряжение кислорода (pO_2) достигало $210 \pm 8,5$ мм рт. ст., а сатурация ($SatO_2$) – $98,7 \pm 0,75\%$, что подтверждает высокую эффективность тканевой оксигенации.
- Осложнений, связанных с методикой, не выявлено; послеоперационного переливания крови не потребовалось.

Полученные результаты показывают, что напряжение кислорода в тканях при применении ГГ с озонотерапией значительно выше, чем при традиционном восполнении кровопотери донорской кровью. Преимущество методики заключается в том, что истинный объём кровопотери снижается за счёт потери «разведённой» крови при сохранении глобулярного компонента, что существенно уменьшает риск трансфузионных осложнений.

Однако использование гемодиллютантов неизбежно сопровождается развитием острой диллюционной анемии, способной усугубить гипоксию. Перспективным направлением профилактики данного осложнения является введение медицинского озона, который увеличивает количество растворённого кислорода в плазме и превращает её в дополнительный переносчик кислорода.

Использование озонокислородной смеси (концентрация озона до 150 мг/л, мощность 85 ВА, скорость потока 0,25–1,0 л/мин) оказывает благоприятное влияние на процессы гемостаза, улучшает микроциркуляцию и метаболическую активность тканей.

Комплексная предоперационная подготовка, включающая коррекцию хронической эндогенной интоксикации, бактериальную санацию, гиперволемическую гемодиллюцию и озонотерапию, обеспечивает стабильность гемодинамики, улучшает реологические свойства крови и снижает частоту осложнений в интра- и послеоперационном периоде. Такой подход создаёт условия для более безопасного проведения хирургического вмешательства и способствует благоприятному восстановлению функции кишечника у детей с болезнью Гиршпрунга.

4.4. Современные подходы к хирургическому лечению болезни Гиршпрунга: сравнительный анализ методов

Хирургическое лечение болезни Гиршпрунга (БГ) является признанным стандартом терапии и применяется во всем мире. Основным принципом

оперативного вмешательства остаётся низведение толстой кишки, однако вопросы выбора оптимальной методики, риска послеоперационных осложнений, а также тактических и технических ошибок продолжают обсуждаться в современной хирургии.

В рамках нашего исследования проведена сравнительная оценка двух подходов: традиционной двухэтапной операции Соаве–Ленюшкина и одноэтапного трансанального внебрюшинного низведения толстой кишки.

Концептуальной основой последней методики является формирование межкишечного анастомоза в серозно-мышечном футляре прямой кишки, что обеспечивает физиологичность вмешательства и снижает вероятность осложнений.

Радикальным методом лечения БГ является резекция аганглионарного сегмента кишечника. В странах СНГ наибольшее распространение получили следующие операции:

- Проктопластика Свенсона–Хаита–Исакова.
- Методы Дюамеля–Баирова.
- Методы Соаве–Ленюшкина.
- Современные модификации – Соаве–Джорджсона и трансанальное внебрюшинное низведение толстой кишки с различными вариантами диссекции прямой кишки.

Отдельным направлением хирургического лечения является ректальная миозектомия, применяемая при коротких и суперкоротких аганглионарных сегментах. В ряде случаев при ректальной форме БГ применяется метод внутренней сфинктеромии (операция Линна), либо дозированное рассечение внутреннего анального сфинктера под контролем ультразвука.

Таким образом, выбор хирургической методики при болезни Гиршпрунга определяется анатомической формой заболевания, протяжённостью аганглионарного сегмента и состоянием пациента, а внедрение современных

модификаций направлено на повышение эффективности лечения и снижение частоты осложнений.

Перед хирургом, выполняющим радикальную коррекцию болезни Гиршпрунга (БГ), неизбежно встаёт задача выбора оптимального метода оперативного вмешательства. Этот выбор определяется рядом факторов, включая техническую сложность и физиологичность методики, оценку ближайших и отдалённых результатов, а также минимизацию риска послеоперационных осложнений. В настоящее время не существует универсальной операции, обеспечивающей стопроцентное выздоровление без осложнений: каждая методика имеет как преимущества, так и недостатки.

При анализе существующих хирургических подходов выделяются следующие особенности:

- Операция Свенсона считается базовой техникой и продолжает широко применяться.
- Метод Дюамеля отличается технической простотой, но менее физиологичен.
- Метод Соаве более сложен в исполнении, однако физиологичнее и щадяще для пациента.

Окончательный выбор операции во многом зависит от опыта и квалификации хирурга, а также его владения конкретной методикой.

Наш опыт показывает, что наиболее физиологичным методом лечения БГ является операция Соаве. Её преимущества заключаются в следующем:

- сохранение серозно-мышечного слоя толстой кишки при низведении;
- естественное формирование аноректального канала;
- минимальная травматизация окружающих тканей;
- сохранение иннервации и кровоснабжения органов малого таза;
- бесшовное формирование анастомоза, исключаящее риск его несостоятельности.

При сравнении с операциями Свенсона и Дюамеля было отмечено, что у девочек после вмешательств по этим методикам при повторных лапаротомиях выявлялись грубые деформации маточных труб и яичников, что могло приводить к нарушению репродуктивной функции.

В последние десятилетия получили развитие малоинвазивные методики, включая трансанальное эндоректальное низведение толстой кишки по Дела-Торре Мондрагону и модификацию Свенсона-Лайк. Их преимущества заключаются в следующем:

- минимальная травматичность для органов малого таза;
- отсутствие многоэтапности;
- упрощённая техника выполнения;
- благоприятное послеоперационное течение;
- снижение экономических затрат.

Отдельным достоинством является отсутствие осложнений со стороны брюшной полости, что улучшает прогноз и повышает качество жизни пациентов.

Таким образом, несмотря на разнообразие хирургических методик лечения БГ, выбор оптимальной тактики остаётся предметом дискуссий. Каждый метод может быть эффективным, при условии, что хирург владеет им в совершенстве и постоянно совершенствует свои навыки.

На основании проведённого анализа метод Соаве можно рассматривать как наиболее физиологичный и щадящий вариант хирургического вмешательства. Он обеспечивает сохранность серозно-мышечного слоя, снижает риск повреждения окружающих тканей, минимизирует частоту послеоперационных осложнений и способствует благоприятному течению реабилитационного периода.

Современные трансанальные методики, основанные на принципах операции Соаве, значительно улучшили хирургический прогноз, особенно у детей младшего возраста. Их использование обеспечивает минимальный риск осложнений и максимально физиологичное восстановление функции кишечника.

В нашем исследовании наибольшая часть пациентов была оперирована по модифицированной методике Соаве–Ленюшкина, которая сочетает преимущества классического варианта с техническими усовершенствованиями, повышающими её безопасность и эффективность.

Распределение больных по методу выполненной операции и сравниваемые группы представлены на рисунке 4.2.

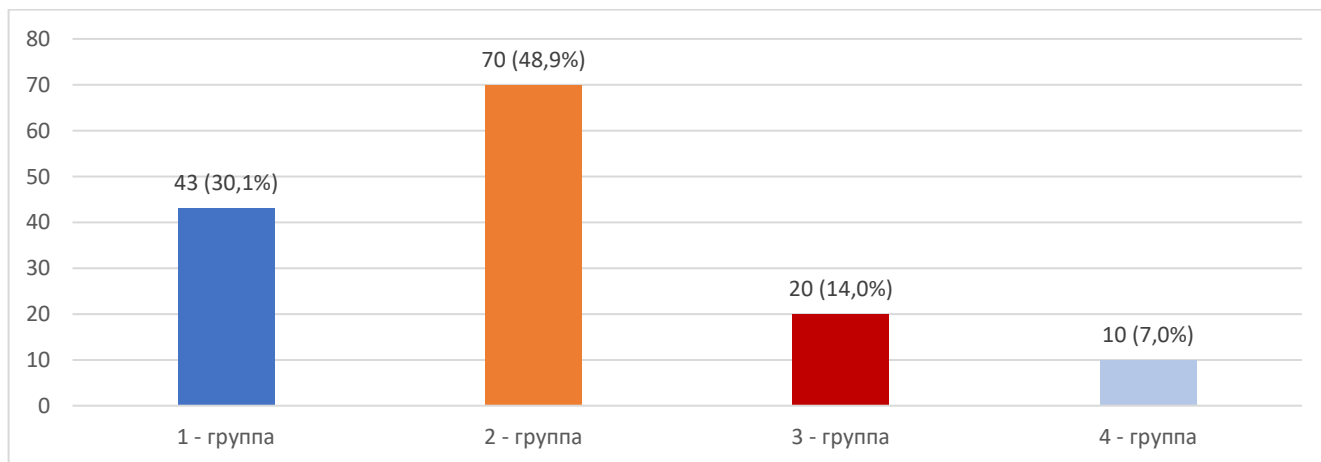


Рисунок 4.2. - Распределение пациентов в зависимости от метода хирургического вмешательства

Примечание: 1 группа (далее ХЛСВ), включала 43 пациента (30,1%), которым было выполнено хирургическое лечение открытым методом Соаве-Ленюшкина; 2 группа (далее МОСЛ) состояла из 70 пациентов (48,9%), которым проведена модифицированная операция Соаве-Ленюшкина, разработанная и усовершенствованная в условиях клиники; 3 группа (далее ТЭДТМ) включала 20 пациентов (14%), которым выполнено трансанальное эндоректальное низведение по методу Делло Торре-Мондрагон; 4 группа (далее ТЭСЛ) состояла из 10 пациентов (7%), которым проведено трансанальное эндоректальное низведение по способу Свенсона-Лайк

Радикальная операция была выполнена у 2 пациентов (1,4%) по месту жительства. Эти больные поступили в клинику с рецидивом заболевания и были госпитализированы. У одного из них в отдаленном послеоперационном периоде отмечался прогрессирующий хронический запор, при дополнительном обследовании был диагностирован рецидив болезни. До поступления в клинику у 13 детей (9,1%) была наложена кишечная стома.

Возрастное распределение и уровни наложенных кишечных стом у детей с болезнью Гиршпрунга представлены в таблице 4.4.

Анализ возрастного распределения и уровней наложенных кишечных стом у детей с болезнью Гиршпрунга показал, что всего кишечная стома была наложена у 13 пациентов (100%), при этом наиболее часто выполнялась колостомиа (69,2%), а илеостомиа и сигмостомиа встречались реже.

Таблица 4.4. - Возрастное распределение и виды наложенных кишечных стом у детей с болезнью Гиршпрунга

Возраст	Уровень стомы	Количество	абс (%)
Новорождённые	Илеостома	2	15,4
29 сут – 3 мес	Колостома	1	7,7
7 - 12 мес	Сигмостома	2	15,4
13 мес – 3 года	Колостома	5	38,5
Старше 3 лет	Колостома	3	23,0
Итого		13	100,0

Возрастное распределение пациентов показало, что в неонатальном периоде (0–1 месяц) илеостомиа была выполнена у 2 больных (15,4%) в связи с развитием острой кишечной непроходимости.

У детей в возрасте от 29 суток до 3 месяцев колостомиа была наложена у 1 пациента (7,7%) вследствие позднего выявления патологии и необходимости проведения кишечной декомпрессии. В возрастной группе 7–12 месяцев сигмостома была наложена у 2 детей (15,4%), что связано с выявлением заболевания в этот период и попытками консервативного лечения на ранних этапах. Наибольшее число кишечных стом выполнено в возрасте 13 месяцев – 3 лет – 5 пациентов (38,5%), что может быть связано с поздней диагностикой и развитием декомпенсированных форм заболевания. У детей старше 3 лет колостома была наложена у 3 пациентов (23,0%), что также свидетельствует о наличии сложных клинических случаев, требующих паллиативного вмешательства.

Таким образом, результаты исследования подтверждают, что наибольшее количество кишечных стом выполнялось у детей в возрасте 13 месяцев – 3 лет

(38,5%), а основным типом стомы была колостома (69,2%), что связано с особенностями диагностики и клинического течения болезни Гиршпрунга.

Современные подходы к хирургическому лечению болезни Гиршпрунга: оценка эффективности одноэтапных операций. Внедрение новых методик низведения толстой кишки открыло широкие возможности в хирургическом лечении болезни Гиршпрунга (БГ). Одним из ключевых преимуществ современных подходов является одноэтапность вмешательства и отсутствие манипуляций в брюшной полости, что позволяет отказаться от лапаротомии и минимизировать операционную травму. Однако, несмотря на эти преимущества, остается важный вопрос: обеспечивает ли одноэтапная операция лучшие функциональные результаты, или она сопряжена с повышенным риском хирургических осложнений, что может потребовать сохранения традиционных методов лечения?

Операционный доступ и его клиническая значимость. В нашей клинике при хирургическом лечении болезни Гиршпрунга традиционно использовался клюшкообразный разрез в левой подвздошной области. По результатам проведенного анализа данный доступ оказался менее травматичным, удобным в выполнении и физиологичным. В отдалённом послеоперационном периоде отмечались благоприятные косметические результаты: рубцы оставались подвижными, эластичными и мягкими, что свидетельствовало о хорошей адаптации тканей.

При мобилизации и определении уровня резекции кишки в большинстве случаев удавалось сохранить сосуды второго порядка толстой кишки. Особое значение имеет сохранение артерии прямой кишки, которая играет ключевую роль в поддержании кровоснабжения кишечного анастомоза и снижении риска ишемических осложнений.

Опыт применения многоэтапных операций. У 13 пациентов первой группы были проведены многоэтапные вмешательства по методике Соаве–Ленюшкина, из которых у 6 детей выполнялось наложение колостомы на восходящем отделе

толстой кишки. Продолжительность существования стомы варьировала от 2 месяцев до 2 лет. Однако у 9 пациентов при предоперационном клинико-лабораторном обследовании выявлены признаки токсического поражения печени и функциональной печёночной недостаточности. Мы предполагаем, что развитие данных осложнений связано с длительной дисфункцией толстой кишки из-за наложенной колостомы, что приводило к нарушению метаболизма и снижению детоксикационной функции печени. Эти наблюдения позволили сделать вывод, что по возможности предпочтение следует отдавать одноэтапным операциям без наложения колостомы, так как это значительно снижает риск токсических осложнений.

Одноэтапные операции и их клиническая эффективность. Из 43 пациентов первой группы у 30 детей предоперационная подготовка проводилась без наложения кишечной стомы. В тех случаях, когда новорождённые поступали в клинику с признаками острой кишечной непроходимости, в экстренном порядке выполнялось наложение двухствольной сигмостомы в наиболее расширенном сегменте толстой кишки, чаще всего в области левых отделов. Такой подход позволял стабилизировать состояние пациента, а в дальнейшем — выполнить радикальное вмешательство с минимальными рисками осложнений.

Оптимальным возрастом для выполнения радикальной операции при болезни Гиршпрунга мы считаем период после 6 месяцев, когда ребёнок становится более устойчивым к хирургическому вмешательству. Колостома была наложена у 4 пациентов в случаях острой формы заболевания, поступивших в крайне тяжёлом состоянии, сопровождавшемся выраженной хронической эндогенной интоксикацией (анемия, гипотрофия I–II степени, гиршпрунг-ассоциированный энтероколит).

Таким образом, одноэтапные операции трансанально-эндоректального низведения толстой кишки по методикам Делло Торре–Мондрагон и Свенсона-Like при БГ являются перспективным направлением, позволяющим минимизировать

травматичность вмешательства и снизить риск токсических осложнений, связанных с длительным наложением колостомы. В ряде случаев (крайне тяжёлое состояние пациента, выраженная интоксикация) остаётся оправданным этапный подход с наложением колостомы, однако его применение должно быть строго обосновано. Предпочтение необходимо отдавать физиологичным и малотравматичным хирургическим методикам, таким как трансанальное низведение толстой кишки, что позволяет избежать интраабдоминальных осложнений и улучшает функциональные результаты лечения.

Одним из наиболее значимых этапов развития хирургического лечения БГ стало внедрение методики эндоректального низведения толстой кишки, впервые предложенной в 1955 году Франко Соаве (Италия). В основе метода лежит принцип демукозации прямой кишки, впервые применённый Romualdi (1860) при лечении свищевой формы атрезии.

Ключевые преимущества методики Соаве заключаются в следующем:

- минимальная травматизация органов малого таза,
- снижение частоты послеоперационных осложнений,
- более лёгкое и эффективное лечение в случае их возникновения.

Суть метода состоит в удалении слизистой и подслизистой оболочки прямой кишки, после чего ганглионарная кишка проводится через аганглионарную мышечную манжетку. Такой подход позволяет сохранить чувствительные волокна и целостность внутреннего анального сфинктера, что снижает вероятность повреждения мочеполовых нервных структур. После сращения с мышечной манжеткой избыток низведённой кишки иссекается, обеспечивая формирование физиологичного аноректального канала и улучшая функциональные результаты лечения.

В 1964 году S. Voley предложил усовершенствованный вариант операции, при котором формирование первичного анастомоза выполнялось немедленно после низведения толстой кишки. В 1970 году А.И. Ленюшкин внёс дополнение к

методике Соаве, заключающееся в сохранении слизистой оболочки выше зубчатой линии. Это решение обеспечивало лучшую стабильность анатомических структур и снижало риск послеоперационных осложнений. При низведении ганглионарного сегмента через сформированный мышечный футляр верхний участок кишки заворачивался по типу «манжеты», что способствовало более надёжной фиксации тканей и обеспечивало анатомически правильное направление каловых масс.

Преимущества метода

- прямолинейность движения каловых масс,
- сохранение анатомо-функциональной целостности органов малого таза,
- минимизация риска повреждения мочеполовой системы.

Недостатки метода

- техническая сложность выполнения, особенно у детей старшего возраста при наличии склеротических изменений стенки кишки,
- ограниченный обзор операционного поля при выраженном фиброзе, что увеличивает вероятность повреждения слизистой и нарушения асептики,
- недостаточная демукозация аганглионарного сегмента может способствовать рецидиву заболевания,
- низкая мобилизация слизистой повышает риск повреждения сфинктерного аппарата и развития недержания кала.

В нашей клинической практике использовалась модифицированная методика Соаве–Ленюшкина с элементами демукозации. Основные технические приёмы включали:

- выполнение демукозации от уровня перехода сигмовидной кишки в прямую до продольной складки, не доходя 0,5 см до кожных складок анального отверстия,

- иссечение передне-боковой серозно-мышечной поверхности слева для уменьшения риска образования гематом и абсцессов в межфутлярном пространстве,
- при ректосигмоидальной форме БГ рассечение серозно-мышечного футляра по передне-левой поверхности до проекции внутреннего сфинктера с целью облегчения низведения кишки и профилактики ишемии,
- рассечение внутреннего и частично наружного анального сфинктера (на 1 см выше анального отверстия) для снятия спазма сфинктерного аппарата.

После проведённого оперативного вмешательства у большинства пациентов отмечалась естественная ретракция низведённой кишки, вследствие чего анастомоз формировался выше уровня морганиевого валика и крипт. С целью профилактики укорочения кишки и обеспечения стабильности её положения выполнялась дополнительная фиксация тремя серозно-мышечными шелковыми швами к коже ягодичной области.

Для уменьшения болевого синдрома в послеоперационном периоде и проведения эндолимфатической антибиотикотерапии в ретроперитонеальное пространство на уровне L4–L5 интраоперационно устанавливался катетер, через который осуществлялось введение лекарственных препаратов.

Таким образом, модифицированная методика Соаве–Ленюшкина, включающая элементы демукозации и комплекс мероприятий по профилактике послеоперационных осложнений, может рассматриваться как оптимальный вариант хирургического лечения болезни Гиршпрунга. Применение данных технических приёмов позволяет снизить риск инфекционных осложнений, предотвратить повреждение анатомически значимых структур и добиться улучшения функциональных результатов оперативного вмешательства.

Анализ применения операции Соаве–Ленюшкина и внедрение новых хирургических методик

Основной принцип операции Соаве–Ленюшкина заключается в удалении аганглионарного сегмента толстой кишки, переходной зоны и супрастенотически расширенного отдела с последующим низведением на их место функционально полноценного сегмента кишки. Такой подход обеспечивает восстановление нормальной анатомической и физиологической проходимости кишечника и является ключевым критерием успешного лечения болезни Гиршпрунга.

С 2014 года в нашей клинике активно применяется трансанальная эндоректальная техника низведения толстой кишки без внутрибрюшной мобилизации. Наибольшую эффективность при дистальных формах БГ у детей до трёх лет показали следующие методики: операция Дела–Торре – Мондрагон и методика Свенсон–Лайт.

Данные методы характеризуются меньшей травматичностью, снижением риска послеоперационных осложнений и сокращением сроков реабилитации по сравнению с традиционной техникой Соаве–Ленюшкина.

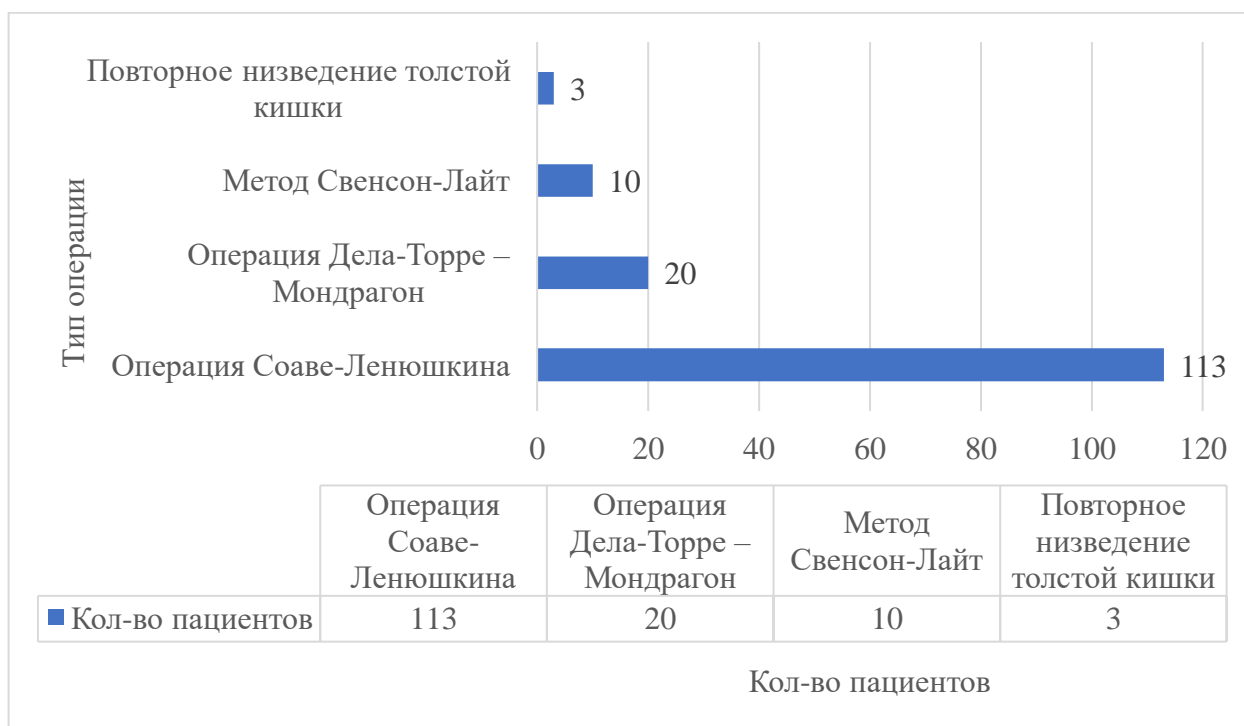


Рисунок 4.3. - Распределение пациентов с болезнью Гиршпрунга по типу хирургического вмешательства

У 3 пациентов после выполнения брюшино-промежностной проктопластики по методике Соаве развился рецидивирующий обструктивный колостаз. В этих случаях потребовалось повторное низведение толстой кишки, так как было выявлено возвращение симптоматики заболевания. Следует отметить, что двое из этих пациентов ранее были оперированы в других клиниках, что подтверждает необходимость индивидуального выбора хирургической тактики и тщательного контроля состояния низведённого сегмента в послеоперационном периоде.

Таким образом, методика Соаве-Ленюшкина сохраняет свою актуальность и остаётся одним из базовых вариантов радикальной хирургии при болезни Гиршпрунга, обеспечивая удовлетворительные функциональные результаты. Однако её применение требует строгого индивидуального отбора пациентов, качественной предоперационной подготовки и высокой технической точности выполнения. Современные трансанальные методики (Дела-Торре – Мондрагон, Свенсон-Лайк) всё чаще рассматриваются как приоритетные варианты вмешательства у детей раннего возраста, позволяя сократить сроки реабилитации и минимизировать риск осложнений. Тем не менее, рецидивы заболевания возможны при неполной резекции аганглионарного сегмента или технических трудностях, что подчёркивает необходимость дальнейшего совершенствования хирургической тактики и внедрения малоинвазивных технологий для повышения качества жизни пациентов.

Распределение пациентов с болезнью Гиршпрунга проводилось с учетом типа выполненной брюшино-промежностной проктопластики. Различные хирургические методики применялись в зависимости от анатомо-физиологических особенностей заболевания, возраста пациента и выраженности патологического процесса.

В ходе исследования было проанализировано 113 пациентов, перенесших хирургическое лечение болезни Гиршпрунга (рисунок 4.4.). Из них 43 ребёнка (группа I) были оперированы по методике Соаве-Ленюшкина, а 70 пациентов (группа II) — по модифицированному варианту данной операции.

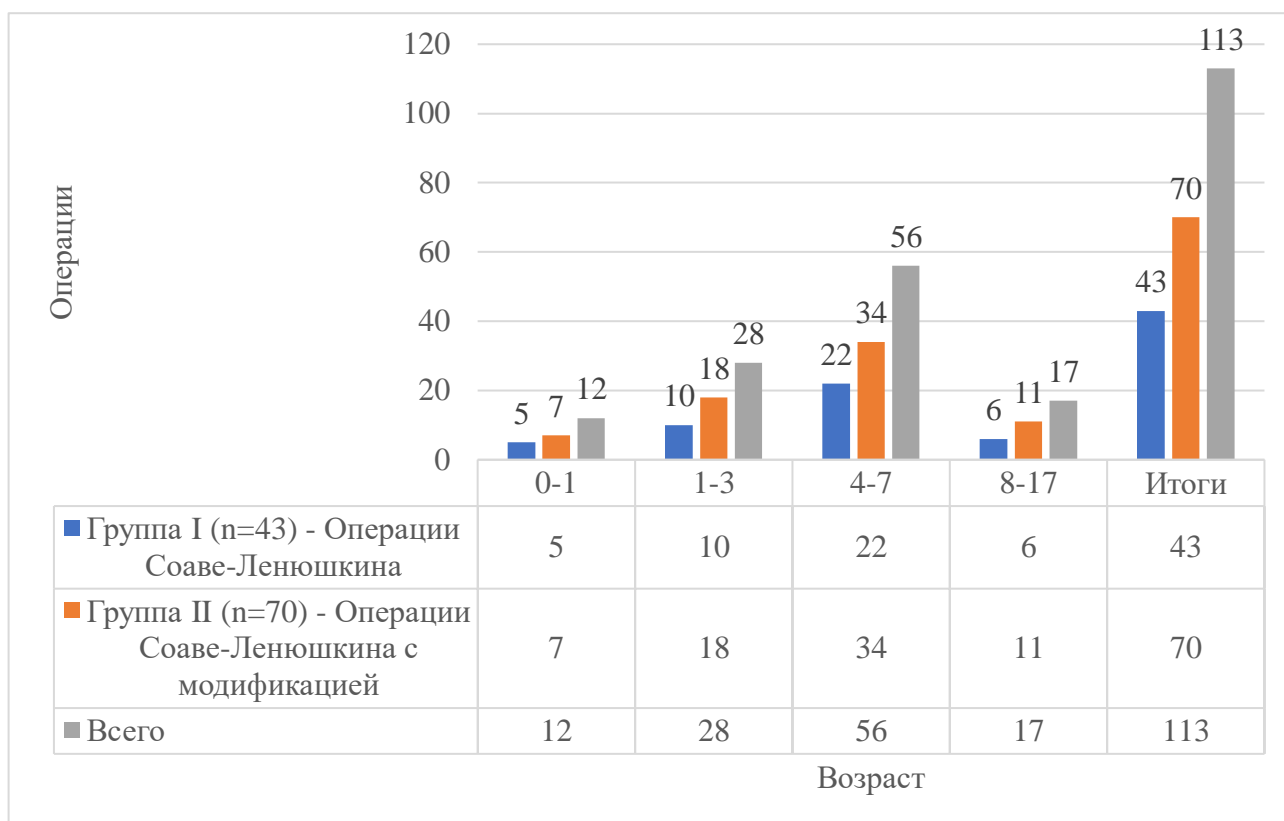


Рисунок 4.4. - Распределение пациентов по возрасту и типу операции при болезни Гиршпрунга

Наибольшее число пациентов (56 из 113; 49,5%) было прооперировано в возрасте 4–7 лет, что обусловлено поздней диагностикой заболевания. В возрасте до 1 года хирургическое вмешательство проведено у 12 детей (10,6%), преимущественно по жизненным показаниям, включая острую кишечную непроходимость и тяжёлую хроническую эндогенную интоксикацию. В возрастном интервале 1–3 года оперативное лечение выполнено у 28 пациентов (24,7%), что считается оптимальным периодом для радикального вмешательства, так как в этот возрастной промежуток отмечается лучшая физиологическая адаптация и меньший риск послеоперационных осложнений. В группе старших детей (8–17 лет) радикальное лечение проведено у 17 пациентов (15%), что связано с поздним выявлением заболевания или длительным консервативным ведением.

Операция по методике Соаве–Ленюшкина (группа I) была выполнена у 43 пациентов, модифицированный вариант (группа II) — у 70. Возрастной пик

хирургической активности пришёлся на 4–7 лет (49,5%), что отражает позднюю диагностику болезни Гиршпрунга и ограниченные возможности консервативного лечения. В возрасте 0–3 лет операции составили 35,3% случаев, что указывает на повышение настороженности к заболеванию и улучшение качества диагностики. Поздние вмешательства (8–17 лет) проведены у 15% пациентов и сопровождаются более высоким риском функциональных расстройств.

Применение модифицированной методики позволило увеличить число операций в оптимальном возрасте (1–3 года), обеспечивая лучшую адаптацию и снижение вероятности осложнений. Преобладание этой техники в клинической практике отражает её преимущества и тенденцию к переходу на усовершенствованные хирургические подходы.

Таким образом, полученные данные подчёркивают необходимость раннего выявления болезни Гиршпрунга и дальнейшего совершенствования хирургических методик для снижения частоты осложнений и улучшения функциональных исходов.

Протяжённость зоны аганглиоза при оперативном вмешательстве у пациентов первой группы определялась до средней трети сигмовидной кишки у 40 (57,1%) детей и до селезёночного изгиба у 2 (2,8%) пациентов.

В последние годы у детей грудного и раннего возраста всё шире применяется методика постепенного трансанального низведения толстой кишки. При дистальных формах болезни Гиршпрунга у пациентов в возрасте от 1 месяца до 3 лет хирургическое лечение проводится с использованием трансанально-эндоректального низведения толстой кишки (ТЭНТК), а также операций Де ла Торре–Мондрагон и Swenson-like. Преимущества этих методов заключаются в минимальной травматичности, отсутствии интраабдоминальных осложнений в раннем и позднем послеоперационном периоде, возможности раннего начала энтерального питания, сокращении сроков пребывания в стационаре, физиологичности формируемого анастомоза и благоприятных косметических результатах.

Согласно международным стандартам метод ТЭНТК является оптимальным при хирургическом лечении детей грудного возраста, позволяя избежать наложения колостомы и снизить риск развития хронического энтероколита. Проведение предварительной консервативной терапии создаёт условия для выполнения радикального вмешательства у детей в возрасте 1–2 месяцев после стабилизации состояния. В случаях поступления новорождённых в экстренном порядке с кишечной непроходимостью и ограниченной протяжённостью аганглиоза дистальных отделов толстой кишки предварительная подготовка проводится при помощи сифонных клизм, после чего в отсроченном порядке возможно выполнение радикального ТЭНТК.

Впервые операции ТЭНТК в Республике Таджикистан были проведены в 2014 году на базе Городской клинической детской хирургической больницы города Душанбе. В период с 2014 по 2024 год по данной методике было прооперировано более 70 пациентов в возрасте от 3 месяцев до 3 лет. Все дети имели дистальные формы заболевания (ректальную и ректосигмоидную локализацию) с протяжённостью зоны аганглиоза до первого изгиба сигмовидной кишки. В клинической практике применяются различные варианты оперативных вмешательств при болезни Гиршпрунга, однако предпочтение у детей до 3 лет отдаётся операциям Де ла Торре–Мондрагон и Swenson-like. У пациентов с ректосигмоидальной формой заболевания, если операция не была выполнена в раннем возрасте, хирургическая тактика ограничивается исключительно применением метода ТЭНТК.

Трансанальное одноэтапное низведение впервые было выполнено в 1998 году Dela Torre-Mondragon и Ortega-Salgado в Мехико без интраабдоминальной мобилизации прямой кишки. Ранее трансанальный доступ у детей с болезнью Гиршпрунга описали Rintala и Lindahl, при этом для мобилизации аганглионарной зоны операция сочеталась с лапаротомией. Несмотря на ограниченную протяжённость аганглиозного сегмента ректосигмоидным отделом, Dela Torre-

Mondragon и Ortega-Salgado выполнили полную диссекцию и мобилизацию толстой кишки трансанальным путём.

Метод Дела Торре основан на исключении брюшного этапа вмешательства. Демуккозация проводится через трансанальный доступ, что позволяет избежать повреждения сфинктера и снизить риск травматизации органов малого таза. В ходе операции выполняется резекция тщательно мобилизованного дистального сегмента толстой кишки в пределах аганглиозной зоны, а также изменённых вышележащих отделов с последующим формированием колоанального анастомоза.

Показания к применению данной методики включают:

- новорождённых с болезнью Гиршпрунга;
- детей грудного и раннего дошкольного возраста;
- первичную хирургическую коррекцию;
- ректальную форму заболевания с поражением ампулярного отдела и коротким аганглионарным сегментом;
- ректосигмоидальную форму болезни Гиршпрунга с распространением аганглиоза на сигмовидную кишку;
- отсутствие выраженного воспалительного процесса слизистой оболочки дистальных отделов толстой кишки;
- нормальные размеры ампулы прямой кишки без значительной дилатации.

К противопоказаниям относят:

- пациентов старше 5 лет;
- ранее проведённые операции на органах брюшной полости, независимо от их связи с патологией толстой кишки;
- наличие кишечной стомы (сигмостомии);
- длинную форму болезни Гиршпрунга с распространением аганглиоза на нисходящую ободочную кишку.

Ключевые преимущества трансанальной методики заключаются в её радикальности, низкой травматичности, отсутствии необходимости в многоэтапных вмешательствах, сокращении времени операции, а также снижении риска осложнений со стороны органов брюшной полости и малого таза. Результаты хирургического лечения подтверждают, что при дистальных формах болезни Гиршпрунга у детей трансанальный метод является высокоэффективным и малотравматичным, способствует сокращению сроков госпитализации и ускорению реабилитации пациентов.

Предлагаемая методика оперативного вмешательства обладает рядом технических преимуществ. Оптимальным считается положение пациента на животе с валиком под областью таза и разведёнными ногами, что обеспечивает удобный доступ к операционному полю. В таком положении брыжейка располагается сверху, что улучшает визуализацию сосудов и облегчает выполнение демукозации. Дополнительно увеличивается площадь операционного поля, а применение кругового крючкового ранорасширителя значительно упрощает проведение манипуляций.

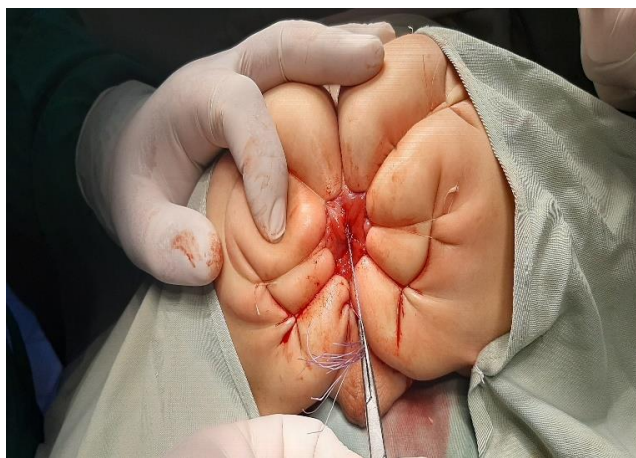
При отсутствии стандартных ретракторов был разработан «Способ ретракции анального отверстия при болезни Гиршпрунга у детей» (удостоверение на рационализаторское предложение №000583). Техника заключается в следующем: под общим обезболиванием производится раскрытие анального канала при помощи лигатуры, проведённой на уровне зубчатой линии и фиксированной к коже по окружности на расстоянии 4–6 см от ануса. Устанавливается от 4 до 6 лигатур, что обеспечивает адекватное раскрытие ануса. После этого на расстоянии 1,5 см выше зубчатой линии отдельными швами фиксируется слизистая оболочка, и производится выделение кишки (рисунок 4.5).

Подготовка пациента и его положение на операционном столе при большинстве вмешательств на промежности остаются сходными. При

трансанальном низведении толстой кишки больной также укладывается на живот с согнутыми в тазобедренных и коленных суставах нижними конечностями.



а). Обхват лигатурой на уровне зубчатой линии



б). От ануса на 4 – 6 см. такие лигатуры в количестве от 4 до 6 по кругу

Рисунок 4.5. - Ретракции ануса

Особое значение имеет протяжённость серозно-мышечного цилиндра, которая не должна превышать 8 см. Это необходимо для предотвращения повреждения тазовых структур и исключения риска компрессии низведённой кишки аганглионарным сегментом. Колоректальный анастомоз накладывается в два ряда непосредственно в канале низведения, что обеспечивает его прочность и предотвращает ретракцию кишки. Для оптимального сопоставления краёв используется прецизионная техника, способствующая формированию тонкого и эластичного рубца, что позволяет избежать стеноза. В качестве шовного материала применяются рассасывающиеся нити малого диаметра (викрил или ПДС 4/0), что снижает вероятность воспалительных реакций и избыточного рубцевания в зоне анастомоза.

В ходе трансанального эндоректального низведения толстой кишки (ТЭНТК) у пациентов с болезнью Гиршпрунга не используется рефрактор и дополнительная фиксация низведённого сегмента. Такой подход направлен на улучшение исходов лечения и снижение риска послеоперационных осложнений. Теоретически сохранение аганглионарного мышечного слоя вокруг функционирующей кишки

могло бы способствовать развитию запоров, однако клинические наблюдения этого не подтверждают.

Операция преимущественно выполняется у грудных детей без предварительного формирования колостомы, то есть в качестве первичного вмешательства. Сравнительный анализ осложнений при одноэтапной методике и классической двухэтапной операции по Джорджсону показал сопоставимые результаты. Проведение эндоректальных манипуляций у детей грудного возраста технически проще, чем у пациентов старшего возраста, что делает данный метод предпочтительным в раннем детском периоде.

Применение данной методики в клинической практике имеет ряд существенных преимуществ. Отсутствие интраперитонеального доступа снижает риск развития спаечного процесса в брюшной полости, что способствует более быстрому восстановлению после операции. Дополнительным положительным эффектом является хороший косметический результат, а также сохранение анатомической целостности аноректальных сфинктеров, регионарного кровоснабжения и нервных структур. Повреждения органов малого таза, в частности семявыносящего протока, анатомически расположенного перед стенкой кишки, практически не встречаются.

Вместе с тем трансанальный доступ при мобилизации и выделении толстой кишки имеет определённые технические ограничения, так как операционное поле остаётся сравнительно узким. Это повышает риск интраоперационного кровотечения и требует особой осторожности при лигировании и пересечении колоректальных сосудов. Для обеспечения надёжного гемостаза решающую роль играет точность хирургических манипуляций.

При проксимальной локализации аганглионарной зоны у пациентов с болезнью Гиршпрунга может возникнуть необходимость применения дополнительных лапароскопических методик, аналогичных подходу Джорджсона, для полноценной мобилизации толстой кишки.

Анализ результатов лечения по методике Dela Torre-Mondragon и Ortega-Salgado показал увеличение частоты развития гиршпрунг-ассоциированного энтероколита (ГАЭК). В отдалённые сроки после операции у части пациентов отмечались колостаз и рецидивы ГАЭК. Установлено, что одной из причин этих осложнений является сокращение мышечного футляра и сдавление просвета кишки, приводящее к нарушению её эвакуаторной функции.

С целью устранения данного осложнения был разработан «Способ клиновидного иссечения серозно-мышечного футляра при трансанально-эндоректальном низведении по Де ла Торре–Мондрагон у детей с болезнью Гиршпрунга» (удостоверение №000579).

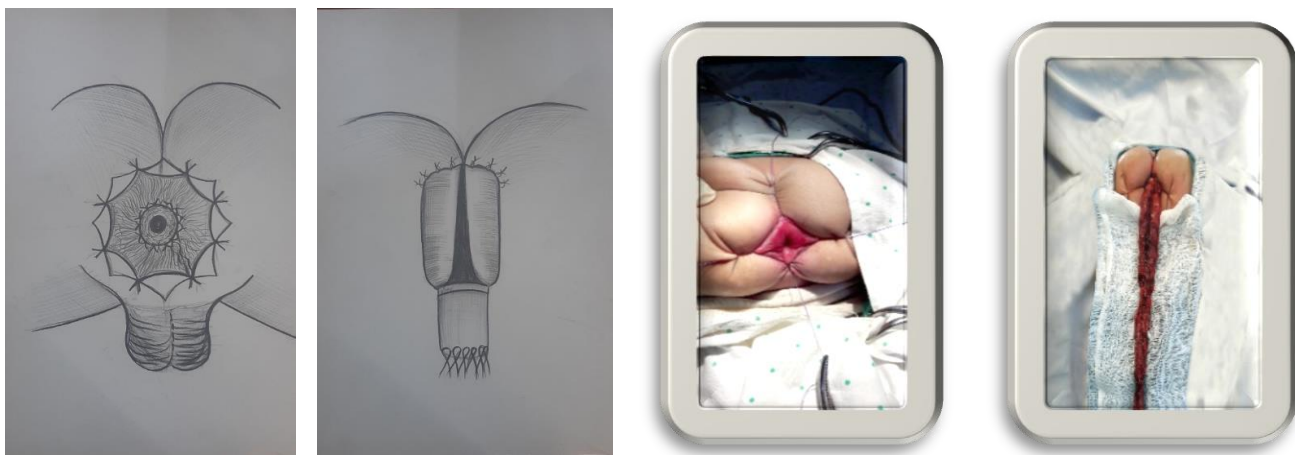


Рисунок 4.6. - Схематическое изображение иссечения серозно- мышечного футляра при операции Делло торре – Мондрагон

Суть метода заключается в выполнении клиновидного иссечения серозно-мышечного футляра по задней поверхности во время первичной операции, что позволяет снизить риск сдавления низведённой кишки и улучшить её функциональные результаты.

Это положение подтверждается результатами других исследований, опубликованных в последние годы. В связи с этим рекомендуется использование техники трансанального эндоректального низведения толстой кишки (ТЭНТК) в модификации Swenson-Like.

У пациентов IV группы применялся метод Swenson-Like, основанный на принципах экстраректальной диссекции. В отличие от методики Dela Torre-Mondragon и Ortega-Salgado, при данной операции циркулярный разрез слизистой оболочки анального канала выполняется на 1 см выше зубчатой линии с рассечением всех слоёв стенки прямой кишки, после чего диссекция продолжается исключительно экстраректально.

У новорождённых при проникновении в брюшную полость используется электрокоагуляция ветвей верхней ректальной и сигмовидных артерий. Ключевым моментом является надёжное лигирование сосудов любого диаметра. У детей раннего и дошкольного возраста из-за натяжения и тракции кишки существует риск ошибочной идентификации сосудистых структур, что может привести к внутрибрюшному кровотечению.

В ходе операции проводится максимально высокая мобилизация ректосигмоидного отдела, позволяющая зафиксировать нисходящую ободочную кишку. Последующие манипуляции выполняются по стандартной схеме ТЭНТК.

Техника операции Swenson-Like (рисунок 4.7). На первом этапе циркулярный разрез выполняется на 1 см выше зубчатой линии с рассечением всей толщины стенки прямой кишки (рисунок 4.7А). Далее проводится экстраректальная диссекция кишки (рисунок 4.7Б).



А



Б

Рисунок. 4.7. - Операция Swenson-Like

Период после оперативного вмешательства по методике Swenson-Like в большинстве случаев протекает без значимых осложнений. Характерным явлением является временное стенозирование зоны анастомоза, которое отмечается у большинства пациентов в течение 8–15 дней после операции. Однако клинические проявления в виде запоров или недержания отсутствуют, а сужение просвета анастомоза самостоятельно разрешается ко 2–3-й неделе послеоперационного периода.

Следует подчеркнуть, что трансанальный метод низведения отличается от классической операции Свенсона более выраженной тканевой гипоксией. Это повышает риск развития анастомозита в раннем послеоперационном периоде и требует проведения целенаправленных профилактических мероприятий.

Сравнительный анализ показал, что брюшинно-промежностный проктопластик по Соаве–Ленюшкина является более продолжительным вмешательством. Среднее время операции составило $154,8 \pm 7,2$ мин, что связано с её технической сложностью, необходимостью тщательной мобилизации кишечника и формирования анастомоза.

В то же время трансанальное эндоректальное низведение выполнялось значительно быстрее — в среднем $52,2 \pm 3,8$ мин, что достоверно короче ($p < 0,001$). Данный результат объясняется минимально инвазивным доступом, отсутствием брюшинного этапа и меньшей степенью хирургической травматизации тканей.

Продолжительность операции и объём кровопотери при брюшинно-промежностном проктопластике значительно выше, что требует более тщательной предоперационной подготовки, в частности коррекции системы гемостаза.

Трансанально-эндоректальное низведение характеризуется меньшей инвазивностью, отсутствием значимой кровопотери и более быстрым восстановлением пациентов, что делает его предпочтительным методом. Послеоперационный период после операции по Соаве–Ленюшкина требует более

длительного обезболивания и отсроченного начала энтерального питания, что повышает риск катаболических осложнений.

Сокращение сроков госпитализации при трансанальном эндоректальном низведении подтверждает его эффективность и безопасность, особенно у пациентов без выраженных патологических изменений стенки кишечника.

Таким образом, трансанально-эндоректальное низведение является менее травматичной и более физиологичной методикой, обеспечивающей быстрое восстановление, минимизацию кровопотери и сокращение сроков пребывания в стационаре. Однако при сложных формах болезни Гиршпрунга с протяжённой аганглионарной зоной и необходимостью широкого доступа операция по Соаве–Ленюшкина остаётся методом выбора, требующим более интенсивного послеоперационного ведения.

Кровопотеря во время хирургического вмешательства на толстой кишке, особенно при операции по Соаве–Ленюшкина, варьировала в пределах 5–20 мл/кг массы тела ребёнка. При модифицированной версии брюшинно-промежностного проктопластика средний объём кровопотери составил 100 ± 25 мл, тогда как при трансанальном эндоректальном низведении кровопотери не отмечалось, что указывает на меньшую травматичность и более эффективный гемостаз при данном методе.

Обезболивание. Средняя продолжительность анальгезии после операции по Соаве–Ленюшкина составила 4 ± 1 дня, что связано с большей травматичностью вмешательства.

Энтеральное питание. В группе Соаве–Ленюшкина начало перорального питания осуществлялось в среднем на 4 ± 2 -е сутки, тогда как после трансанального эндоректального низведения энтеральное питание назначалось уже на 1–2-е сутки, что свидетельствует о более быстром восстановлении моторики кишечника.

Пребывание в реанимации. После брюшинно-промежностного проктопластика пациенты находились в отделении реанимации в среднем $1 \pm 0,5$ дня.

Общий срок госпитализации. После операции по Соаве–Ленюшкина средняя продолжительность пребывания в стационаре составила $24,5 \pm 1,3$ дня ($p < 0,001$). После трансанального эндоректального низведения срок госпитализации был значительно короче — $12,4 \pm 1,1$ дня ($p < 0,001$), что подтверждает преимущества данной методики в плане ускоренной реабилитации.

Таким образом, трансанальное эндоректальное низведение по сравнению с методом Соаве–Ленюшкина достоверно сокращает продолжительность операции ($p < 0,001$), объём кровопотери и сроки послеоперационного восстановления. Более раннее начало энтерального питания и меньшая длительность госпитализации подтверждают меньшую травматичность данного метода.

Частота послеоперационных осложнений была наименьшей при методиках Де ла Торре–Мондрагон (2,1%) и Swenson-Like (0,7%), что свидетельствует об их высокой эффективности и безопасности. Модифицированная операция по Соаве–Ленюшкина, адаптированная в условиях клиники, также показала лучшие результаты по сравнению с классической техникой, снижая частоту осложнений до 3,5%.

Выбор хирургической методики должен определяться тяжестью состояния пациента, анатомическими особенностями поражённого сегмента кишечника и техническими возможностями клиники, приоритет следует отдавать малоинвазивным и органосохраняющим вмешательствам. Частота послеоперационных осложнений в зависимости от метода хирургического лечения представлена на рисунке 4.8.

Продолжительность операции в сравниваемых группах различалась: при брюшинно-промежностном проктопластике по Соаве–Ленюшкина среднее время вмешательства составило $154,8 \pm 7,2$ минуты, тогда как при трансанальном эндоректальном низведении — $52,2 \pm 3,8$ минуты, что статистически достоверно меньше ($p < 0,001$).

Объём интраоперационной кровопотери при операциях на толстой кишке, в частности при методике Соаве–Ленюшкина, варьировал в пределах 5–20 мл на каждый килограмм массы тела ребёнка. По данным нашего исследования, при брюшинно-промежностном проктопластике в модификации клиники средний объём кровопотери составил 100 ± 25 мл, в то время как при трансанальном эндоректальном низведении кровопотери не наблюдалось.

Средняя продолжительность обезболивания в послеоперационном периоде после операции Соаве–Ленюшкина составила 4 ± 1 дня. Энтеральное питание начиналось на 4 ± 2 -е сутки, среднее пребывание в отделении реанимации — 3 ± 1 день, а общий срок госпитализации достигал $24,5 \pm 1,3$ дня ($p < 0,001$). В группе трансанального эндоректального низведения энтеральное питание начиналось уже на 1–2-е сутки после операции, а средняя продолжительность пребывания в стационаре составила $12,4 \pm 1,1$ дня ($p < 0,001$).

Анализ послеоперационных осложнений у детей, перенесших различные методы хирургического лечения болезни Гиршпрунга (рисунок 4.8), показал, что их риск напрямую зависит от выбранного оперативного метода. Общая частота ближайших осложнений составила 23 случая (16,1%), что требует тщательного подхода к выбору хирургической тактики и проведению адекватной предоперационной подготовки.

Наибольшее количество осложнений зарегистрировано при методе Соаве–Ленюшкина (1-я группа) — 14 случаев (9,8%). Это связано со сложностью вмешательства, необходимостью диссекции и удаления аганглионарного сегмента с формированием анастомоза. Несмотря на высокую эффективность метода, он сопровождается повышенным риском инфекционно-воспалительных осложнений и нарушений моторики кишечника в раннем послеоперационном периоде.

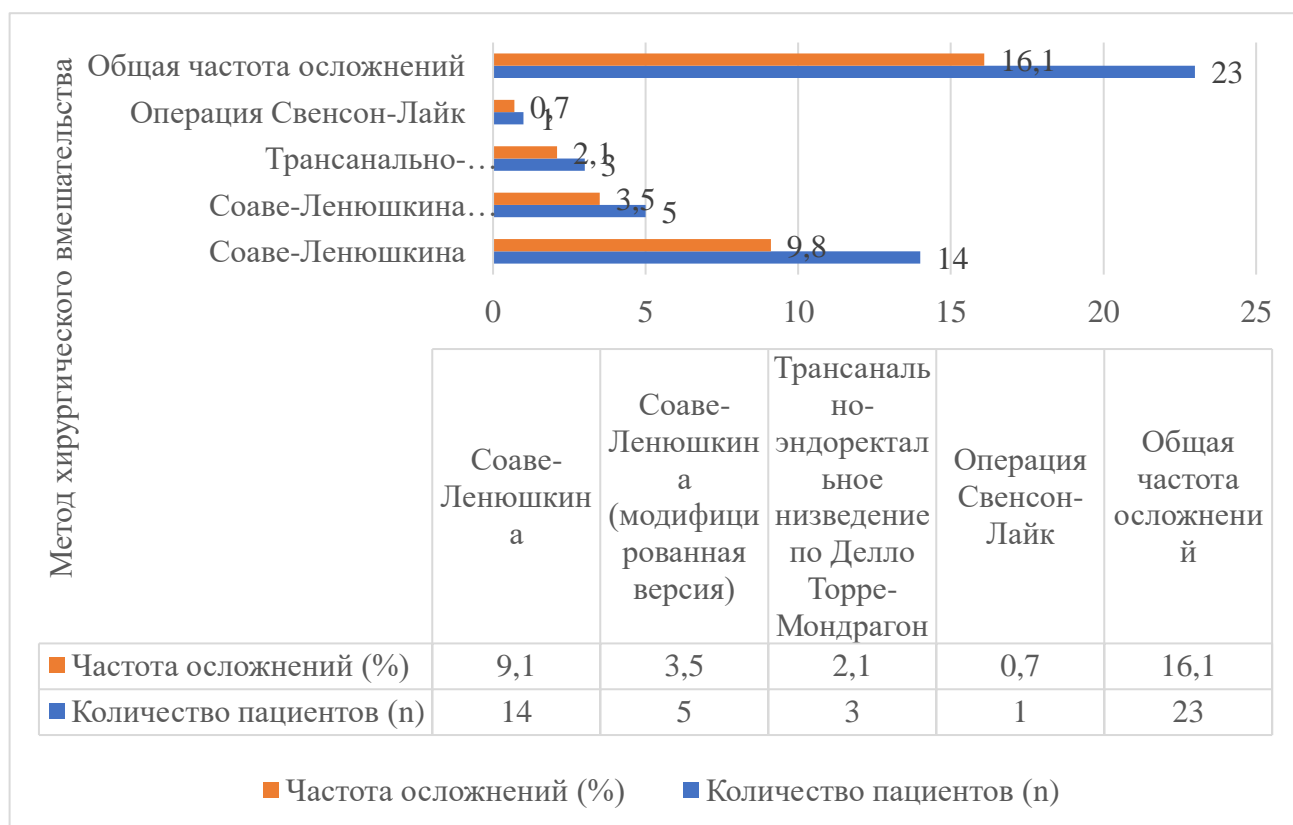


Рисунок 4.8. - Частота послеоперационных осложнений в зависимости от метода хирургического лечения

Модифицированная версия операции Соаве-Ленюшкина, адаптированная к особенностям пациентов в данной клинике (2-группа), показала лучшие результаты - осложнения отмечены только у 5 (3,5%) пациентов, что в 2,6 раза ниже, чем при классическом варианте. Это указывает на преимущества адаптированных техник, позволяющих минимизировать операционную травму и улучшить восстановление. (рисунок 4.9, 4.10).

Трансанальное эндоректальное низведение по Де ла Торре–Мондрагон (3-я группа) сопровождалось осложнениями у 3 (2,1%) пациентов, что подтверждает низкую травматичность данного метода. Его применение минимизирует риск послеоперационной дисфункции кишечника благодаря отсутствию обширных разрезов и снижению вероятности инфицирования.



Рис. А



Рис.Б

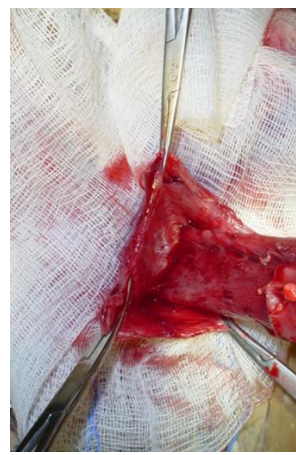


Рис.В

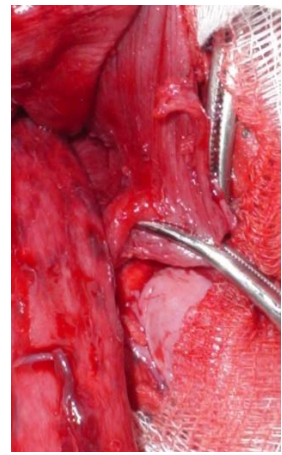


Рис. Г

Рисунок 4.9. - Операция Соаве – Ленюшкина в модификации клиники

Этапы операции Соаве – Ленюшкина в модифицированном варианте: рис.А- мобилизации кишечника; рис.Б - в моменты демукозации кишечника; рис. Г - клиновидное рассечение передней стенки футляра слева.



Рисунок 4.10. - Модификация операции Соаве-Ленюшкина

Метод Swenson-Like (4-я группа) продемонстрировал наилучшие результаты: осложнения отмечены лишь в 1 (0,7%) случае, что свидетельствует о высокой эффективности и безопасности данной техники при правильном отборе пациентов.

Наибольшая частота осложнений зарегистрирована при операции по Соаве–Ленюшкина (9,8%), что обуславливает необходимость более тщательной предоперационной подготовки и предпочтительного использования её модифицированных вариантов (рисунок 4.11). Модифицированная версия данной операции позволила снизить частоту осложнений до 3,5%, что делает её более приемлемой при наличии соответствующих технических условий.

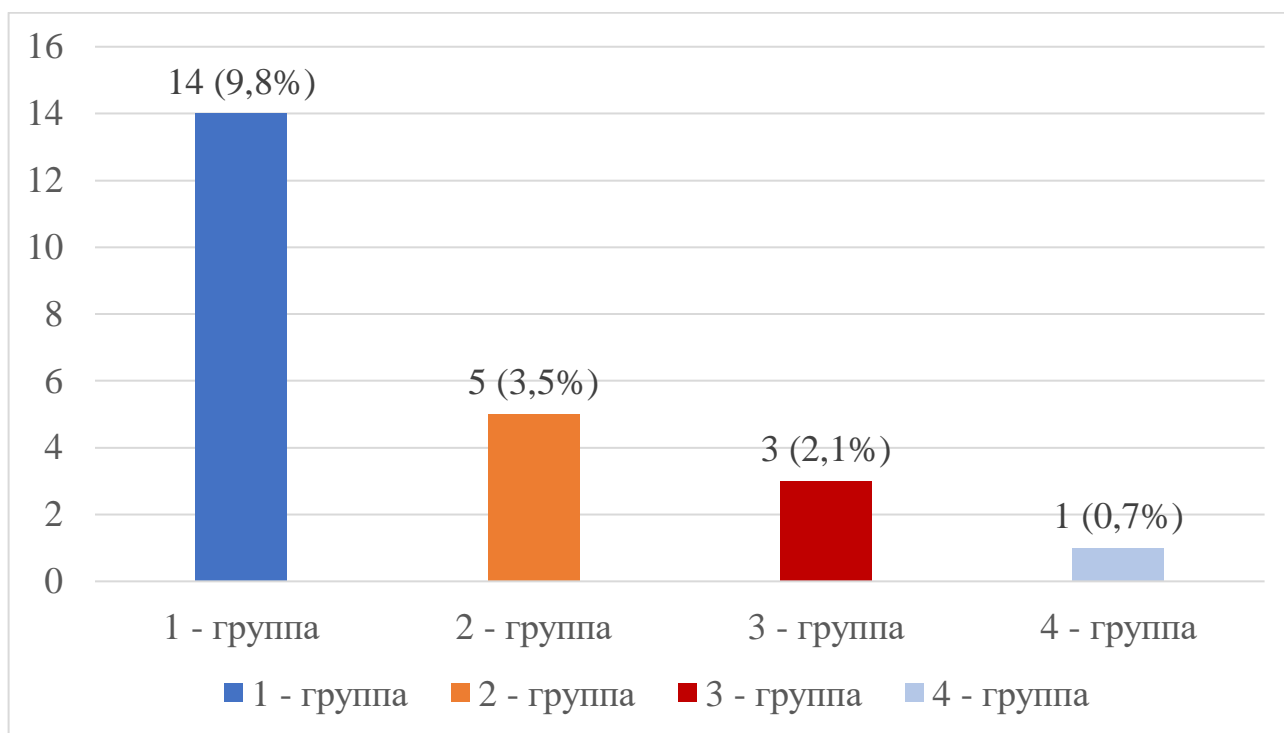


Рисунок 4.11. – Частота послеоперационных осложнений

Таким образом, трансанальное эндоректальное низведение и операция Swenson-Like обладают наименьшей частотой осложнений (2,1% и 0,7% соответственно), что подтверждает их эффективность и минимальную инвазивность. Полученные результаты подчёркивают необходимость индивидуального подхода к выбору хирургической тактики. При анатомически благоприятных условиях предпочтение следует отдавать малоинвазивным методам,

обеспечивающим более низкий риск осложнений и ускоренное восстановление пациентов.

В данной главе представлен анализ хирургического лечения болезни Гиршпрунга (БГ) у детей с учётом распределения пациентов по методам оперативного вмешательства, возрастным группам, уровням наложения кишечных стом и стадиям заболевания. Наибольшее число пациентов было прооперировано по модифицированной методике Соаве–Ленюшкина, что объясняется её высокой эффективностью в коррекции аганглионарных зон.

У 13 (9,1%) детей до поступления в клинику была наложена кишечная стома, причём наиболее часто выполнялась колостомия (69,2%). Основной возрастной диапазон для наложения стом приходился на период от 13 месяцев до 3 лет (38,5%), что связано с поздней диагностикой и декомпенсированными формами заболевания. Наиболее распространённой оказалась ректосигмоидальная форма БГ (67,8%), ректальная встречалась в 29,4% случаев.

По стадиям компенсации у 42,0% пациентов диагностирована декомпенсированная стадия, что подчёркивает сложность своевременной диагностики и необходимость раннего хирургического вмешательства. Анализ клинической картины показал, что заболевание у 83,9% пациентов проявлялось хроническим колостазом, у 9,1% — острой кишечной непроходимостью, у 7,0% — синдромом парадоксальной диареи и энтероколита. Наиболее частыми симптомами являлись хронический запор (100%), вздутие живота (94,4%) и задержка отхождения мекония (93,7%).

Сравнительный анализ методов хирургического вмешательства показал, что трансанальное эндоректальное низведение имеет значительные преимущества перед брюшинно-промежностным проктопластиком по Соаве–Ленюшкина: отсутствие кровопотери (против 100 ± 25 мл), меньшая продолжительность операции ($52,2 \pm 3,8$ мин против $154,8 \pm 7,2$ мин) и сокращение сроков госпитализации ($12,4 \pm 1,1$ дня против $24,5 \pm 1,3$ дня; $p < 0,001$).

Общая частота послеоперационных осложнений составила 16,1%. Наибольший их уровень отмечен после операции по Соаве–Ленюшкина (9,8%), тогда как минимальные показатели зафиксированы при методиках Swenson-Like (0,7%) и Де ла Торре–Мондрагон (2,1%). Модифицированная операция по Соаве–Ленюшкина позволила снизить частоту осложнений до 3,5%.

Таким образом, проведённый анализ подтверждает, что наилучшие результаты при лечении болезни Гиршпрунга достигаются при использовании малоинвазивных методик, таких как трансанальное эндоректальное низведение и операция Swenson-Like, которые обеспечивают сокращение времени операции, снижение интраоперационной кровопотери и уменьшение частоты осложнений. Однако при сложных формах заболевания с протяжённой аганглионарной зоной брюшинно-промежностный проктопластик остаётся необходимым методом, требующим тщательной предоперационной подготовки и адекватного послеоперационного ведения.

4.5. Особенности ведения послеоперационного периода у детей с болезнью Гиршпрунга

В послеоперационном периоде у детей могут возникать различные патологические синдромы, которые либо приводят к нарушениям обменных процессов, либо являются их следствием. В таких случаях отмечается тесная взаимосвязь между гемодинамическими показателями и метаболическими изменениями. В первые часы после операции возможно развитие гемодинамических нарушений, обусловленных кровопотерей, что в дальнейшем приводит к сбоям в тканевом метаболизме. У пациентов, которым проводилась гиперволемическая гемодилюция (УГГ) и озонотерапия, подобных осложнений выявлено не было.

Гипоксия оказывает выраженное влияние на обменные процессы, вызывая нарушения микроциркуляции. Для профилактики таких изменений в

послеоперационном периоде важное значение имеет продолжение гемодилюции и применение озонотерапии. Озон получали с использованием установки «Озон УМ-80», в качестве носителя применялся изотонический раствор натрия хлорида (0,9%). Концентрация озона поддерживалась на уровне 500 мкг/л, количество инфузий определялось тяжестью состояния пациента и варьировалось от 3 до 8 процедур, выполнявшихся один раз в сутки на протяжении 7 дней, но не чаще трёх раз в неделю. Раствор готовился непосредственно перед инфузией, для внутрикишечного введения использовалась дистиллированная озонированная вода, назначавшаяся один раз в день.

Анализ периферической крови у детей, получавших озонотерапию, показал снижение уровня лейкоцитов ($5,8 \pm 0,43$), увеличение процентного содержания лимфоцитов ($29,2 \pm 1,81$) и замедление СОЭ ($4,7 \pm 0,7$). Комплексное лечение с применением медицинского озона способствовало уменьшению количества палочкоядерных лейкоцитов и нормализации показателей гемостаза. В зависимости от тяжести состояния пациента и продолжительности хирургического вмешательства терапия с использованием медицинского озона продолжалась 8–10 дней после перевода больного из отделения реанимации. В этот период проводилась коррекция гиповолемии, поддержание кислотно-основного равновесия, а также контроль параметров газообмена и центральной гемодинамики.

Основная цель инфузионной терапии заключалась в восполнении суточной потребности ребёнка в жидкости, электролитах и компенсации патологических потерь. Недостаток натрия и хлора устранялся введением кровезаменителей, дефицит калия компенсировался введением 7,5% раствора хлорида калия, а магния — 10% раствора сульфата магния.

Суточные потребности детей в микроэлементах для парентерального введения составляли:

- кальций — 0,5 ммоль/кг,
- магний — 0,07–0,1 ммоль/кг,

- фосфор — 36–38 мг/кг.

Потребности в питательных веществах рассчитывались индивидуально и в среднем составляли:

- белки — 1,3–1,8 г/кг,
- жиры — 2 г/кг,
- глюкоза — 2–3 г/кг.

Общая энергетическая потребность определялась в зависимости от массы тела ребёнка и у пациентов старше 3 лет в среднем составляла 40–45 ккал/кг.

Активизация пациентов начиналась на ранних этапах послеоперационного периода. Обязательными элементами реабилитации являлись:

- ингаляции с использованием увлажнённого кислорода,
- проведение дыхательной гимнастики,
- ингаляционная терапия с применением лекарственных трав.

Гормональная терапия постепенно снижалась и полностью отменялась на 2–3-е сутки. Всем пациентам проводилась квантовая терапия, а на 8–9-е сутки назначалось прогревание передней брюшной стенки с использованием озокерита.

Эффективность интенсивной терапии оценивалась по клиническому состоянию пациентов и динамике следующих показателей:

- объём циркулирующей крови (ОЦК),
- уровень гематокрита,
- средний почасовой диурез,
- относительная плотность мочи,
- ежедневный контроль электролитного состава крови, уровня белка, сахара и мочевины,
- параметры кислотно-основного состояния (КОС),
- выраженность колитического синдрома.

На исход хирургического вмешательства значительное влияние оказывает правильная организация послеоперационного ухода. Индивидуальный подход к каждому пациенту позволяет минимизировать риск осложнений и ускорить процесс восстановления. Ведущими направлениями послеоперационного ведения детей с болезнью Гиршпрунга являются поддержание оптимального уровня гидратации и коррекция метаболических нарушений, что достигается за счёт правильно подобранной интенсивной терапии. Немаловажное значение имеет адекватное обезболивание: рациональная послеоперационная аналгезия способствует улучшению общего состояния ребёнка и предотвращает развитие стресс-ассоциированных осложнений. Важным компонентом также является антибактериальная терапия, подбор которой должен учитывать индивидуальные особенности пациента, что позволяет снизить вероятность инфекционных осложнений.

Таким образом, внедрение современных подходов в послеоперационное ведение, включая инфузионную коррекцию, применение озонотерапии и тщательное наблюдение, обеспечивает более благоприятные результаты лечения и способствует сокращению сроков реабилитации.

Антибиотикотерапия является одним из основных методов борьбы с бактериальными инфекциями. Её применение строится на трёх ключевых принципах: подборе препарата с учётом характера возбудителя, специфического воздействия антибиотика на поражённый орган и чувствительности микроорганизмов к антибактериальным средствам. Для повышения эффективности терапии используется комплексный подход, включающий сочетание препаратов с различными механизмами действия, их совместное применение с другими лекарственными средствами, а также ротацию антибиотиков с целью предотвращения развития устойчивости микрофлоры.

Одной из наиболее сложных задач остаётся выбор антибиотика. На ранних этапах лечения в большинстве случаев невозможно точно определить вид

возбудителя и его резистентность, что особенно актуально при тяжёлых формах болезни Гиршпрунга. Учитывая высокую устойчивость многих штаммов к пенициллину и другим широко применяемым препаратам, предпочтение отдаётся антибиотикам широкого спектра действия. В ряде случаев пенициллин используется в высоких дозах в комбинации с одним или двумя дополнительными антибиотиками для усиления терапевтического эффекта.

Способ введения антибактериальных препаратов имеет решающее значение для эффективности терапии. В медицинской литературе отсутствует единое мнение по данному вопросу, что обуславливает необходимость индивидуального подхода. В зависимости от метода введения и чувствительности микрофлоры пациенты были разделены на три группы. В первую группу вошли 30 детей, которым антибиотикотерапия проводилась внутривенно и внутримышечно. Во вторую группу были включены 13 пациентов, у которых применялся метод направленного транспорта антибиотика с использованием аутологических эритроцитарных теней в сочетании с внутримышечным введением. Третью группу составили 24 ребёнка, которым назначалась регионарная эндолимфатическая антибиотикотерапия в комбинации с методом направленного транспорта.

Современная хирургическая практика предусматривает использование различных способов введения антибиотиков, направленных на создание высокой концентрации препарата непосредственно в очаге инфекции с пролонгированным действием. Традиционные методы доставки лекарственных средств не всегда обеспечивают достаточный терапевтический эффект и зачастую требуют применения больших доз. В этой связи особенно важным становится выбор оптимального способа введения антибиотиков, позволяющего достичь максимальной эффективности лечения при минимальном риске развития побочных реакций.

Совершенствование методики направленного транспорта антибиотиков (НТА) и регионарной эндолимфатической антибиотикотерапии (РЛАТ) при болезни Гиршпрунга

В условиях нашей клиники была усовершенствована методика направленного транспорта антибиотиков (НТА) с использованием аутологических эритроцитарных теней, разработанная для повышения эффективности избирательной доставки антибактериальных препаратов непосредственно в очаг гнойного воспаления. Впервые этот метод был применён при реконструктивно-пластических хирургических вмешательствах у детей и использован в лечении болезни Гиршпрунга.

Процедура выполнялась следующим образом. В зависимости от возраста и массы тела ребёнка производился забор венозной крови в стерильную пробирку с добавлением 0,3 мг среднемолекулярного гепарина: до 1 года (≤ 10 кг) — 3 мл, от 1 до 3 лет (10–20 кг) — 5 мл, от 4 до 7 лет (20–25 кг) — 7 мл, от 8 до 15 лет (≥ 35 кг) — 10 мл. После десятиминутного отстаивания удалялась плазма, затем в пробирку добавляли стерильный физиологический раствор в соотношении 1:1 и центрифугировали в течение 5 минут при 3000 об/мин, после чего надсадочная жидкость удалялась. Для индукции гипоосмотического гемолиза к отмытым эритроцитам добавляли дистиллированную воду (0,5 мл на 1,0 мл крови), после чего пробирку центрифугировали при 8000 об/мин в течение 15 минут. В результате гемолиза гемоглобин переходил в надсадочную жидкость, а на дне пробирки формировались эритроцитарные мембраны — так называемые «белые тени».

Далее, в зависимости от возраста, массы тела и тяжести состояния пациента, в пробирку добавлялась суточная доза антибиотика. Смесь инкубировалась в холодильнике при +4 °С в течение 20 минут, что обеспечивало проникновение препарата через поры эритроцитарных мембран. После насыщения их лекарственным веществом размер «белых теней» увеличивался примерно на 50%, однако при избыточной экспозиции наблюдалось разрушение мембран вследствие

перенасыщения. Для стабилизации раствора добавляли 9% раствор хлорида натрия (0,5 мл на 1,0 мл крови), затем смесь выдерживалась 10–15 минут в термостате при 37 °С.

Заключительным этапом обработанный раствор вводился пациенту внутривенно. Такой подход обеспечивал прицельную доставку антибиотика в очаг воспаления, повышал эффективность терапии и снижал побочных эффектов.

Регионарная эндолимфатическая антибиотикотерапия (РЛАТ)

В сложном патогенезе воспалительных заболеваний кишечника важную роль играют нарушения микролимфатического дренажа, лимфотока через регионарные лимфатические узлы и снижение барьерной функции лимфатической системы. Эти данные стали основанием для разработки метода регионарной эндолимфатической антибиотикотерапии (РЛАТ), который в настоящее время широко применяется при острых гнойно-септических процессах различной локализации.

В послеоперационном периоде пациенты с болезнью Гиршпрунга, особенно при тяжёлых проявлениях хронической эндогенной интоксикации, рассматриваются как кандидаты для проведения РЛАТ в условиях стационара. Назначение антибактериальной терапии осуществляется после определения чувствительности микрофлоры к антибиотикам.

Методика РЛАТ, применявшаяся в нашей клинике (Т.А. Абдуфатаев и соавт., 1996), включала следующие этапы. В конце основного этапа операции устанавливали микроиригатор с боковым отверстием в области IV–V поясничного позвонка слева. Затем выполняли контрапертурный доступ в левой подвздошной области для выведения катетера наружу. После этого в забрюшинное пространство вводили суточную дозу антибиотика, подобранного с учётом чувствительности микрофлоры. Через 2–3 минуты дополнительно вводились препараты, улучшающие лимфодренаж (лидокаин или новокаин). Курс РЛАТ продолжался 7–10 дней.

При динамическом наблюдении за пациентами, получавшими направленный транспорт антибиотиков (НТА) в сочетании с регионарной эндолимфатической

антибиотикотерапией (РЛАТ), отмечалось более быстрое улучшение состояния по сравнению с больными I и II групп. У пациентов III группы (НТА + РЛАТ) снижение температуры, уменьшение одышки и улучшение аппетита происходили уже на 7–9-е сутки, тогда как у больных I группы (только внутривенная и внутримышечная антибиотикотерапия) положительная динамика наступала на 12–14-й день, а у пациентов II группы (НТА + внутримышечное введение) — на 9–11-й день.

Дополнительно установлено, что на 2-е сутки после начала лечения у большинства пациентов III группы наблюдалось выраженное снижение температуры тела и симптомов интоксикации. Полная нормализация температуры у 19 из 54 детей произошла уже на 5–6-е сутки, что было значительно раньше по сравнению с пациентами других групп.

Таким образом, применение комбинации НТА и РЛАТ обеспечило выраженный клинический эффект у детей с болезнью Гиршпрунга. Данный подход позволял ускорить процесс выздоровления, снизить риск системных осложнений и достичь высокой концентрации антибиотиков в очаге инфекции при минимальной нагрузке на организм. Полученные результаты свидетельствуют о том, что использование НТА и РЛАТ демонстрирует лучшие показатели по сравнению с традиционной антибиотикотерапией, что делает данную методику перспективной в комплексном лечении гнойно-воспалительных осложнений при болезни Гиршпрунга. Наши исследования подтверждают, что внедрение этих методов в клиническую практику повышает эффективность антибактериальной терапии и улучшает исходы лечения у детей с тяжёлыми формами заболевания.

Результаты проведённого исследования (таблица 4.5) подтвердили значимость индивидуального подхода к лечению пациентов с учётом динамики воспалительных и метаболических показателей. Наибольшие различия были отмечены между I и III группами, что свидетельствует о более выраженной положительной динамике в последней. Так, уровень лейкоцитоза в I группе на 1-й день составлял $10,3 \pm 1,2$, тогда как в III группе этот показатель был значительно

ниже — $6,0 \pm 0,7$ ($p < 0,01$), что указывает на активный воспалительный процесс у пациентов первой группы, требующий усиленного контроля и коррекции антибактериальной и противовоспалительной терапии.

Таблица 4.5. - Эффективность способов антибиотикотерапии в сравниваемых группах детей с БГ, $M \pm SD$

Группа	Сутки	Лейкоцитоз тыс./ мкл	ЛИИ, усл.ед	СОЭ, мм/час	МСМ, усл. ед	Парацетальный тест, мин
I группа	1 день	$12,1 \pm 0,8$	$5,1 \pm 0,7$	$46 \pm 3,5$	$0,420 \pm 0,020$	$25 \pm 1,4$
	7 день	$10,3 \pm 1,2$	$4,6 \pm 0,9$	$33 \pm 2,3$	$0,340 \pm 0,015$	$30 \pm 1,5$
	P	$>0,05$	$>0,05$	$<0,05$	$<0,01$	$<0,05$
II группа	1 день	$13,2 \pm 1,4$	$4,8 \pm 1,0$	$45 \pm 2,7$	$0,430 \pm 0,023$	$24 \pm 1,0$
	7 день	$8,0 \pm 0,9$	$3,7 \pm 0,8$	$27 \pm 2,1$	$0,330 \pm 0,010$	$32 \pm 1,3$
	P	$<0,01$	$<0,05$	$<0,01$	$<0,01$	$<0,01$
III группа	1 день	$13,3 \pm 1,5$	$4,5 \pm 0,9$	$53 \pm 3,1$	$0,395 \pm 0,030$	$23 \pm 1,2$
	7 день	$6,0 \pm 0,7$	$2,8 \pm 0,7$	$21 \pm 1,8$	$0,280 \pm 0,015$	$33 \pm 1,4$
	P	$<0,01$	$<0,05$	$<0,01$	$<0,01$	$<0,01$

Примечание: p - статистическая значимость различия показателей между 1 и 7 сутками (по T-критерию Вилкоксона)

Значительное снижение уровня СОЭ в III группе с $53,0 \pm 3,1$ до $21,0 \pm 1,8$ на 7-й день ($p < 0,01$) подтверждает эффективность комплексного подхода к лечению, связанного с более рациональной тактикой ведения больных, минимизацией инвазивных вмешательств и использованием современных методов хирургической коррекции. Существенные изменения в уровнях ЛИИ и МСМ отражают различную степень системного воспалительного ответа и метаболических нарушений в разных группах. Так, в III группе ЛИИ снизился с $4,5 \pm 0,9$ до $2,8 \pm 0,7$ ($p < 0,05$), что указывает на уменьшение активности воспалительного процесса, а показатель МСМ изменился с $0,395 \pm 0,030$ до $0,280 \pm 0,015$ ($p < 0,01$), что свидетельствует о нормализации метаболических процессов. Эти параметры могут рассматриваться как объективные критерии оценки тяжести состояния и прогноза восстановления, позволяя хирургу более точно планировать тактику лечения и послеоперационного ведения.

Функциональные изменения, отражённые в динамике параметров парацетального теста, также продемонстрировали наибольшее улучшение в III

группе, где показатель увеличился с $23,0 \pm 1,2$ до $33,0 \pm 1,4$ ($p < 0,05$). Это подчёркивает значимость комплексного подхода, включающего не только хирургическую коррекцию, но и реабилитационные мероприятия, направленные на восстановление моторной активности кишечника и улучшение общего состояния пациента.

Таким образом, с клинической точки зрения тактика ведения пациентов должна строиться на объективных данных динамического мониторинга воспалительных, метаболических и функциональных показателей. Оптимизация хирургического вмешательства, минимизация инвазивных воздействий, индивидуальный подбор антибактериальной терапии и активное восстановление послеоперационных функций организма являются ключевыми аспектами эффективного лечения, направленного на снижение риска осложнений и улучшение качества жизни пациентов.

Допплерография в выявлении послеоперационных осложнений и оценке кровоснабжения низведённой кишки

Наиболее частым осложнением в послеоперационном периоде стало нарушение кровоснабжения дистальных отделов низведённой кишки, выявленное у трёх пациентов (рисунок 4.12). Данное состояние представляет серьёзную угрозу, так как может привести к некрозу тканей и формированию стеноза в отдалённом периоде. У двух пациентов было зарегистрировано формирование межфутлярного абсцесса, требующее дренирования и противовоспалительной терапии, поскольку при прогрессировании оно может осложниться септическим состоянием. Несостоятельность колоректального анастомоза отмечена у одного ребёнка и стала критическим осложнением с высоким риском развития перитонита, что потребовало немедленной хирургической коррекции. В одном случае зафиксировано кровотечение, для устранения которого использовались консервативные или хирургические методы в зависимости от его интенсивности и локализации.

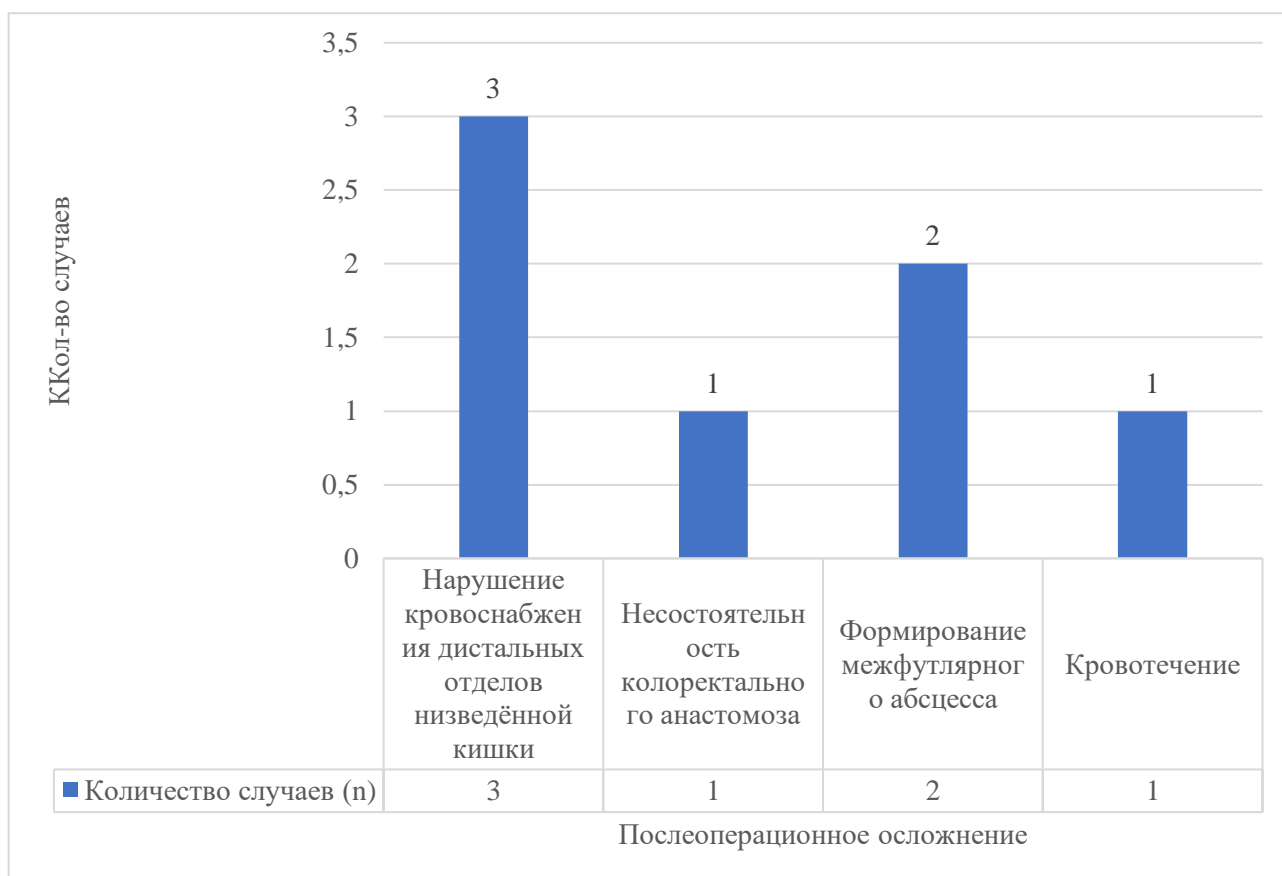


Рисунок 4.12. - Наиболее распространенные осложнения, развивающиеся у пациентов в послеоперационном периоде после хирургического вмешательства при болезни Гиршпрунга

Анализ осложнений показал, что при ведении пациентов основное значение имеет контроль кровоснабжения низведённой кишки, особенно в первые сутки после операции, что подтверждает необходимость использования ультразвукового доплеровского мониторинга. Кроме того, профилактика септических осложнений и своевременное выявление несостоятельности анастомоза играют ключевую роль в снижении послеоперационной летальности и улучшении качества жизни пациентов.

Результаты исследования показали, что в отдалённом послеоперационном периоде стойкие субкомпенсированные ишемические изменения стенки толстой кишки могут приводить к развитию стеноза прямой кишки, ишемического колита и нарушений эвакуаторной функции кишечника. В связи с этим своевременная

диагностика нарушений кровоснабжения низведённого участка кишки имеет критическое значение для профилактики осложнений.

Для оценки состояния кровотока в раннем послеоперационном периоде используется ультразвуковая доплерография, позволяющая выявлять ишемические изменения стенки кишки. Однако выполнение данного метода после хирургического вмешательства сопряжено с определёнными техническими трудностями. При трансперинеальном ультразвуковом сканировании у трёх пациентов было зафиксировано отсутствие кровотока в дистальных отделах кишки на участке длиной от 0,5 до 10 мм.

После проведения комплексной терапии, направленной на улучшение микроциркуляции и реологических свойств крови, развитие серозных осложнений не наблюдалось. Тем не менее, в отдалённом послеоперационном периоде у двух пациентов выявлено сужение прямой кишки длиной 1,5–2 см, что потребовало продолжительного наблюдения и проведения корректирующего лечения.

Таким образом, полученные данные подчёркивают значимость раннего выявления и коррекции ишемических нарушений в низведённой кишке. Применение ультразвукового доплеровского контроля в послеоперационном периоде позволяет своевременно диагностировать критические расстройства кровоснабжения, что является ключевым фактором в предупреждении стенозов и других тяжёлых осложнений.

Оценка изменений в малом тазу после хирургического лечения болезни Гиршпрунга

В ходе проведённых исследований послеоперационного течения у пациентов с болезнью Гиршпрунга были оценены изменения в органах малого таза как после традиционной открытой операции, так и после трансанального эндоректального низведения без доступа в брюшную полость. На 5–6-е сутки после вмешательства фиксировалась отёчность мягких тканей вдоль канала низведения, утолщение стенки низведённой кишки и её брыжейки, что является типичным явлением для

данного периода. В полости малого таза определялось небольшое количество прозрачной, однородной жидкости (10–20 мл, в зависимости от возраста), что расценивается как вариант нормы при отсутствии признаков осложнений.

На основании клинического опыта рекомендуется проведение планового ультразвукового исследования на 5–6-е сутки после операции при благоприятном течении послеоперационного периода. При подозрении на осложнения ультразвуковая диагностика должна выполняться раньше, особенно при появлении таких симптомов, как гипертермия, выраженное вздутие живота, интенсивные боли, рвота, наличие кровянистых примесей в стуле, задержка стула и отсутствие отхождения газов.

В рамках исследования осложнения были зафиксированы у четырёх пациентов (рисунок 4.13).

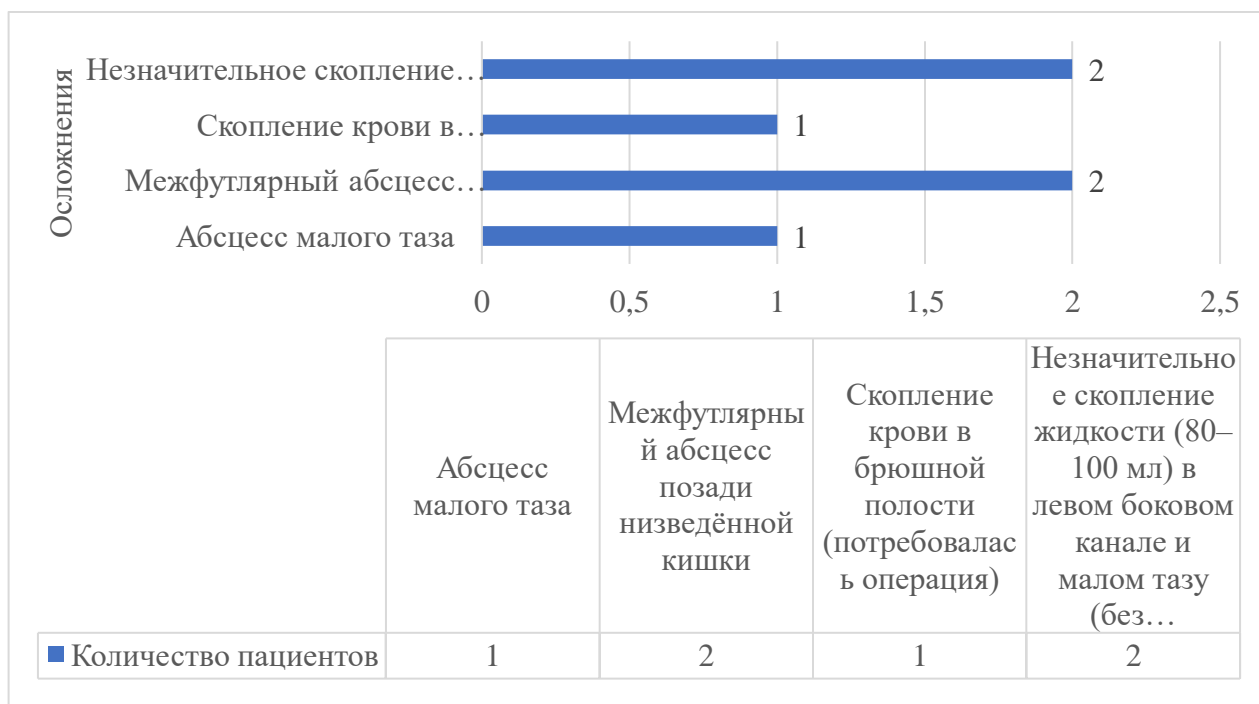


Рисунок 4.13. - Послеоперационные осложнения у пациентов после хирургического лечения

У одного ребёнка на 11-е сутки выявлен абсцесс малого таза, у двух диагностирован межфутлярный абсцесс, расположенный позади низведённой кишки, а у одного пациента после трансанального низведения обнаружено

скопление крови в брюшной полости, потребовавшее повторного оперативного вмешательства. У двух пациентов отмечено незначительное скопление жидкости (80–100 мл) в левом боковом канале и малом тазу без клинически значимых проявлений. В этих случаях применялась консервативная терапия, которая оказалась эффективной и обеспечила положительный результат.

На основании проведённых исследований можно сделать вывод, что ультразвуковая диагностика занимает ключевое место в динамическом наблюдении за пациентами после хирургического лечения болезни Гиршпрунга. Она позволяет своевременно выявлять осложнения, оценивать эффективность проводимой терапии и определять тактику дальнейшего ведения, включая установку дренажей или наложение кишечной стомы при необходимости.

Ультразвуковое исследование толстой кишки зарекомендовало себя как метод, обеспечивающий возможность комплексной оценки анатомического и функционального состояния толстой кишки, аноректальной зоны и тазового дна как до, так и после оперативного вмешательства. Его применение даёт возможность визуализировать низведённую кишку, выявлять инфильтраты малого таза и диагностировать стеноз анастомоза, что делает данный метод важным этапом в ведении пациентов после хирургической коррекции болезни Гиршпрунга.

Оптимизация послеоперационного ведения пациентов с болезнью Гиршпрунга

Применение регионарной эндолимфатической антибиотикотерапии в сочетании с направленным транспортом антибиотиков позволило существенно повысить эффективность лечения пациентов с болезнью Гиршпрунга, что подтверждается клинико-лабораторными данными. Частота послеоперационных гнойно-септических осложнений снизилась в 2–3 раза, что свидетельствует о высокой результативности данного метода.

Для улучшения качества послеоперационного обезболивания была разработана методика катетеризации забрюшинного пространства в области IV–V

поясничных позвонков, где проходят симпатические и парасимпатические нервные стволы. Через левую подвздошную область катетер диаметром 0,6 мм выводился на поверхность кожи. В послеоперационном периоде через него вводили 1% раствор лидокаина из расчёта 3–5 мг/кг массы тела ребёнка каждые 4–5 часов.

Оценка эффективности регионарной анальгезии у 35 пациентов, перенёсших модифицированную брюшинно-промежностную проктопластику, показала, что данный метод обеспечивал полноценное обезболивание и позволял отказаться от применения дополнительных анальгетиков.

В первые 7 дней после операции у части пациентов отмечались жидкий стул, вздутие живота, ухудшение общего состояния, лихорадка и признаки интоксикации. У других детей аналогичные симптомы развивались спустя один месяц, что позволило разделить их на две группы по срокам возникновения осложнений. Клиническое течение заболевания было более тяжёлым в первой группе и сопровождалось выраженной лихорадкой, абдоминальным дискомфортом и urgentными симптомами.

Ключевым этапом диагностики являлось исключение хирургических осложнений, в частности несостоятельности анастомоза и перитонита. Для этого применялись ультразвуковое исследование и рентгенография органов брюшной полости. При отсутствии признаков хирургической патологии проводилась интенсивная инфузионная терапия в сочетании с антибактериальным лечением (ванкомицин, метронидазол), что в большинстве случаев обеспечивало положительный результат. В тяжёлых ситуациях требовалась механическая декомпрессия толстой кишки.

Все указанные проявления относятся к гиршпруг-ассоциированному энтероколиту (ГАЭК), который остаётся одной из наиболее значимых проблем хирургического лечения болезни Гиршпрунга. С целью профилактики ГАЭК в предоперационном периоде проводится бактериологический посев кала на *Clostridium difficile*. При выявлении носительства назначаются метронидазол,

фузидовая кислота и энтерол. Основными факторами, способствующими развитию энтероколита, являются высокое внутрикишечное давление и длительная гипертензия.

В последние годы частота тяжёлых форм ГАЭК существенно снизилась благодаря разработке профилактических алгоритмов и внедрению эффективной консервативной терапии.

Комплексный подход к терапии энтероколита включал проведение интенсивного лечения с коррекцией антибактериальной терапии, инфузионной и дезинтоксикационной поддержки, а также использование лечебных клизм с 1,0% раствором натрия хлорида и антисептических средств. Для снижения внутрикишечного давления и удаления скопившихся газов в низведённый отдел кишки устанавливали газоотводные трубки, что дополнительно позволяло выполнять промывание кишечника.

Послеоперационная антибактериальная терапия проводилась с учётом результатов посева кала, а после её завершения назначалось лечение, направленное на восстановление микрофлоры кишечника. При развитии псевдомембранозного колита использовалась многокомпонентная схема, включавшая смену антибактериального препарата (ципрофлоксацин + ванкомицин внутривенно с последующим переходом на пероральное введение), массивную инфузионную терапию для коррекции водно-электролитных нарушений, механическую декомпрессию кишки (газоотводная трубка, кишечные промывания), применение энтеросорбентов (полифенап, колестирамин), а также восстановление микробной флоры кишечника с помощью эубиотиков и пробиотиков (бактисубтил, бифидумбактерин, линекс, энтерол, пробифор).

Назначение пробиотиков в максимальных дозах в первые 3–5 дней с последующим проведением поддерживающей терапии в течение до трёх месяцев обеспечивало стойкую ремиссию заболевания. При адекватном лечении псевдомембранозного колита уже через 72 часа отмечалась положительная

динамика: нормализация стула, снижение частоты дефекаций, купирование лихорадки и уменьшение выраженности лейкоцитоза.

Таким образом, оперативное вмешательство и наркоз неизбежно приводят к нарушениям обменных процессов, что повышает энергетические потребности организма ребёнка. Своевременная коррекция этих нарушений в интра- и послеоперационном периодах является важнейшим компонентом комплексного лечения, направленного на снижение частоты осложнений и ускорение реабилитации пациентов с болезнью Гиршпрунга.

ГЛАВА 5. РЕАБИЛИТАЦИЯ ПОСЛЕ ХИРУРГИЧЕСКОГО ВМЕШАТЕЛЬСТВА: КЛЮЧЕВЫЕ АСПЕКТЫ И ЭТАПЫ У ДЕТЕЙ С БОЛЕЗНЬЮ ГИРШПРУНГА

Реабилитация представляет собой комплекс медицинских и социальных мероприятий, направленных на восстановление здоровья пациента и максимально раннее возвращение его к привычному образу жизни. Её основная цель заключается не только в нормализации функций организма, но и в обеспечении социальной адаптации ребёнка, позволяющей ему посещать образовательные учреждения наравне со сверстниками, а также в профилактике возможных осложнений. Реабилитационные мероприятия способствуют полноценному развитию всех систем организма, предупреждают задержку роста и нарушение физиологических процессов.

Одним из ключевых направлений реабилитации является контроль за эффективностью проведённого лечения. У детей с проктологической патологией нередко наблюдается недостаточная восстановительная терапия, особенно в постгоспитальном периоде. Наибольшее внимание уделяется лечению в условиях стационара, тогда как на этапе амбулаторного наблюдения объём реабилитационных мероприятий остаётся ограниченным. При этом функциональные методы диагностики используются недостаточно активно, что затрудняет объективную оценку состояния пациента после хирургического вмешательства и своевременную коррекцию выявленных нарушений.

Критерием успешности хирургического лечения является не только выживаемость пациентов и завершение стационарного курса терапии, но и возможность ребёнка вернуться к полноценной жизни, учебе и физической активности. Однако родители нередко недооценивают значение послеоперационного восстановления, полагая, что успешное проведение операции само по себе гарантирует благоприятный исход. Улучшение общего состояния

ребёнка воспринимается ими как окончательная победа над заболеванием, в то время как минимальные функциональные нарушения считаются неизбежным следствием перенесённого вмешательства и не получают должного внимания. Анкетирование родителей в рамках контрольных обследований выявило заметное расхождение между их субъективными представлениями и объективными данными: в ряде случаев при детальном обследовании в условиях стационара у детей фиксировались нарушения работы кишечника, несмотря на заверения родителей в отсутствии проблем.

В подобных ситуациях ключевую роль играют оперирующие хирурги и лечащие врачи. При выписке из стационара медицинский персонал обязан предоставить родителям и участковым врачам поликлиники развёрнутые рекомендации по восстановительным мероприятиям. Недостаточное внимание к вопросам реабилитации повышает риск развития осложнений, требующих повторного лечения и дополнительного наблюдения.

В научной литературе отсутствуют единые унифицированные схемы реабилитации детей после хирургической коррекции аноректальных и других врождённых пороков толстой кишки. Тем не менее ведущие отечественные и зарубежные специалисты подчёркивают необходимость индивидуального подхода, который должен строиться с учётом состояния каждого ребёнка. Эффективная реабилитация должна носить непрерывный характер вплоть до полного восстановления здоровья, а её программа — учитывать личностные особенности пациента, степень морфофункциональных нарушений и динамику адаптационных процессов.

Реабилитация после хирургического лечения болезни Гиршпрунга условно подразделяется на два этапа. Первый этап — реадаптация, который начинается сразу после операции и направлен на приспособление организма к новым физиологическим условиям. До вмешательства ребёнок живёт в условиях патологической перестройки функций кишечника, что ведёт к развитию вторичных

нарушений: отсутствию позывов к дефекации, нарушению их восприятия, гипотрофии, анемии и дисбактериозу. Второй этап — реабилитация в узком смысле, предполагающий восстановление кишечной моторики, нормализацию акта дефекации, укрепление удерживающего аппарата прямой кишки и адаптацию к новым функциональным нагрузкам. Это особенно важно, так как удалённый сегмент кишки замещается участком толстой кишки, который изначально не предназначен для выполнения соответствующей функции. Для ускорения адаптации и повышения эффективности восстановления применяются как общие, так и локальные терапевтические мероприятия.

Таким образом, реабилитация является неотъемлемой частью лечебного процесса, обеспечивающей полноценное восстановление ребёнка и его интеграцию в общество. Оптимальный подбор восстановительных мероприятий, их своевременное назначение и контроль за результативностью позволяют не только минимизировать риск осложнений, но и значительно повысить качество жизни пациентов.

5.1. Комплексные подходы к восстановлению пациентов: лечебное питание, ферментная и бактериальная терапия

Восстановительная терапия после хирургического лечения болезни Гиршпрунга представляет собой комплекс мероприятий, направленных на стабилизацию пищеварительной функции, нормализацию кишечной микрофлоры и стимуляцию обменных процессов. Основными направлениями являются лечебное питание, витаминотерапия, ферментная и бактериальная терапия, а также поддержка водно-электролитного баланса.

Лечебное питание строится на принципах патогенетического подхода, обеспечивая лёгкость усвоения пищи и исключение продуктов, раздражающих слизистую оболочку кишечника. Наиболее подходящей является диета № 1, включающая отварное мясо и рыбу, яйца всмятку, молочные каши, сметану,

подсушенный пшеничный хлеб, овощи на пару (за исключением капусты, репы, брюквы, огурцов и лука), свежие сладкие ягоды и фрукты, овощные и молочные супы, некрепкий чай с молоком. Питание организуется 4–6 раз в сутки с учётом объёма резекции толстой кишки и характера стула. При склонности к запорам в рацион включаются послабляющие продукты (свежие овощи и фрукты, кисломолочные продукты, мясные бульоны, жирное мясо, чёрный хлеб, чернослив, мёд), при предрасположенности к поносам — закрепляющие (рис, картофель, бананы, нежирное мясо, мучные изделия).

Витаминотерапия направлена на коррекцию гиповитаминоза, ацидоза, гипоксии и нарушений ферментных систем. Назначаются витамины А, С, В₆, В₁₂ и фолиевая кислота. При хроническом запоре, сопровождающем болезнь Гиршпрунга, нарушается синтез и всасывание витаминов группы В, поэтому показано парентеральное введение витаминов В₁ и В₆ курсом 20 дней через день.

Ферментная терапия применяется при гипотрофии, гипопроотеинемии и ферментативной недостаточности ЖКТ. Назначаются панкреатин, панзинорм, креон или крезим в возрастных дозировках.

Для восстановления нормальной микрофлоры кишечника используется бактериальная терапия с применением пробиотиков, пребиотиков и синбиотиков. У грудных детей назначается бифидумбактерин (2–2,5 дозы 1–2 раза в день за 30 минут до еды, курс 15–20 дней), у детей старшего возраста — колибактерин (5–10 доз по аналогичной схеме).

Стимуляция обменных процессов проводится препаратами, активирующими регенерацию и улучшение трофики тканей. Апилак назначается при гипотрофии и снижении аппетита по 5 мг в свечах 3 раза в день в течение 7–15 дней. Производные пириимидина (метилурацил) стимулируют лейко- и антителообразование, повышают фагоцитарную активность и регенерацию тканей, применяются по возрастной дозировке 3–4 раза в день курсом 7–10 дней. Препараты железа используются для

коррекции анемии, сочетаясь с витаминотерапией для повышения эффективности, но противопоказаны при тяжёлых формах гипотрофии.

Регуляция водного баланса является важным условием нормализации ритма дефекации. Минимальный срок строгого контроля за режимом гидратации — не менее 3 месяцев после операции. Суточный объём жидкости определяется индивидуально, но в среднем составляет 50–120 мл/кг для детей в возрасте 1–15 лет. В первые 10 часов после операции жидкость вводится равномерно каждые 2 часа.

Таким образом, комплексная реабилитация пациентов после хирургического лечения патологии толстой кишки включает диетотерапию, витаминотерапию, ферментную и бактериальную терапию, стимуляцию обменных процессов и поддержание водного баланса. Индивидуальный подбор восстановительных мероприятий позволяет ускорить адаптацию кишечника, восстановить его функциональную активность, снизить риск осложнений и обеспечить высокое качество жизни пациента.

5.2. Реабилитация дистального отдела кишечника после операции: ключевые аспекты и методики

Эффективная реадаптация кишечника после хирургического вмешательства, особенно при низведении кишки, является важнейшей задачей послеоперационного периода. Основными проблемами, с которыми сталкиваются пациенты, являются отсутствие навыков самостоятельного опорожнения кишечника, нарушения нервно-рефлекторной регуляции и необходимость адаптации новой анатомической структуры к несвойственной ей функции.

Первый этап реабилитации: восстановление дефекационного рефлекса

В первые 10–12 дней, а иногда и до одного месяца после операции у пациентов нередко наблюдается анастомозит, проявляющийся раздражающими выделениями из прямой кишки. Для профилактики воспалительных процессов применяется комплекс мероприятий, включающий обработку кожи нейтральными

жирами (например, бальзамом Бакстимс) и отварами трав, проведение тёплых сидячих ванн с перманганатом калия, а также микроклизмы с тёплым раствором (36–37 °С) дважды в день — утром и вечером.

После закрепления анастомоза и уменьшения воспалительных проявлений переходят к формированию нормального ритма дефекации. Для этого используется методика стимуляции кишечника: утром, не вставая с постели, ребёнку предлагают выпить стакан воды комнатной температуры, затем — завтрак, после чего его просят посетить туалет. При отсутствии позывов акт дефекации стимулируется с помощью глицериновой свечи или клизмы небольшого объёма. Важнейшей целью является выработка регулярного ежедневного, полного и одномоментного опорожнения кишечника. Критерием эффективности служит отсутствие парадоксального энкопреза, когда каловые массы накапливаются, но не полностью эвакуируются. В случаях стойких запоров реабилитационные мероприятия начинаются только после полного очищения кишечника с использованием клизм и адекватной гидратации.

При недостаточности наружного сфинктера проводится курс тренировок с применением лечебных клизм продолжительностью 15–20 дней. Используется чередование тёплой и прохладной воды, при этом объём постепенно увеличивается со 100–150 мл до 200–350 мл. Пациенту предлагается удерживать воду максимально долго, сопровождая это активными движениями.

Для профилактики резидуального стеноза анального канала и прямой кишки применяется бужирование. На начальном этапе процедура выполняется ежедневно, затем через день на протяжении двух месяцев, после чего — дважды в неделю, а впоследствии дважды в месяц. Контрольное обследование проводится через месяц после завершения курса.

Значение первого этапа реабилитации

Первый этап реабилитации продолжается не менее трёх месяцев, однако основные мероприятия осуществляются в условиях стационара до момента выписки пациента. Это обусловлено необходимостью непрерывного выполнения

восстановительных процедур, что в домашних условиях родители или участковые врачи не всегда могут обеспечить, а также возможностью проведения функциональных исследований кишечника в специализированном стационаре для своевременной коррекции терапии и прогнозирования осложнений. Дополнительное внимание уделяется профилактике энтероколита, особенно у пациентов, перенёвших болезнь Гиршпрунга, у которых данное осложнение было диагностировано до операции. В таких случаях рекомендуется приём пробиотиков в течение не менее четырёх недель.

Второй этап реабилитации направлен на окончательное закрепление полученных навыков. Переход между этапами является условным, так как многие мероприятия выполняются параллельно. Основные задачи заключаются в формировании устойчивого навыка самостоятельной дефекации, адаптации удерживающего аппарата прямой кишки, а также в подключении лечебной физкультуры, физиотерапии и санаторно-курортного лечения. Важную роль играет психологическая поддержка ребёнка: правильный эмоциональный настрой способствует формированию уверенности в положительном исходе лечения. Врач обязан разъяснить родителям и педагогам необходимость создания благоприятных условий для ребёнка, включая свободный доступ к туалету в школьных учреждениях. Систематическое подавление позывов к дефекации приводит к срыву адаптационных процессов, функциональным нарушениям и серьёзным социальным проблемам, таким как недержание кала в классе и возникновение конфликтных ситуаций со сверстниками.

Таким образом, реабилитация пациентов после хирургического лечения болезни Гиршпрунга требует поэтапного и комплексного подхода. Она должна включать развитие дефекационного рефлекса, тренировку сфинктера, профилактику осложнений и социальную адаптацию. Непрерывность мероприятий на стационарном этапе с последующим продолжением в амбулаторных условиях под контролем специалистов является основным условием достижения

полноценного восстановления функций кишечника и обеспечения высокого качества жизни ребёнка.

Лечебная физкультура (ЛФК) занимает одно из ведущих мест в системе реабилитации детей после хирургического лечения болезни Гиршпрунга, поскольку способствует адаптации организма к новым физиологическим условиям, улучшает работу желудочно-кишечного тракта и укрепляет удерживающий аппарат прямой кишки. Регулярные занятия повышают функциональные возможности организма и позволяют ускорить восстановительные процессы.

ЛФК рекомендуется детям старше трёх лет и направлена преимущественно на укрепление мышц тазового дна и передней брюшной стенки. Эффективными считаются упражнения с использованием гимнастического мяча, которые позволяют дозировать нагрузку и исключать болевые ощущения. Продолжительность одного упражнения для каждой группы мышц не должна превышать 1–2 минут. Подбор мяча осуществляется в соответствии с ростом ребёнка для создания оптимальной нагрузки, при этом в положении сидя бедра и голени должны образовывать прямой угол.

Дополнительно назначается массаж передней брюшной стенки, включающий поглаживания, растирания, разминания и вибрацию по ходу кишечного содержимого, что способствует улучшению моторики и профилактике запоров. Для тренировки удерживающего аппарата применяется биологическая обратная связь (БОС-терапия) и электростимуляция. Один из методов включает использование резиновой трубки диаметром около 2 см, вводимой в анальное отверстие на глубину 4–5 см. Ребёнку предлагают сжимать её сфинктером сначала 3–5 раз, затем количество сокращений постепенно увеличивают до 25–30. На завершающем этапе пациент должен удерживать трубку в течение 3–5 минут, что способствует укреплению сфинктерного аппарата.

Физиотерапевтические методы направлены на восстановление моторики ободочной кишки и улучшение функции удерживающего аппарата. Применяются

электростимуляция (электромиостимулятор Киргизова, аппарат «Амплипульс»), а также медикаментозное введение ганглиоблокаторов, вазопротекторов и прозерина. Курс электростимуляции включает 15–25 ежедневных процедур продолжительностью 15–25 минут с частотой 50 Гц. При необходимости курс повторяют через 3–6 месяцев.

В промежутках между курсами применяются тренировочные клизмы: вечером в прямую кишку вводится небольшой объём жидкости, который ребёнок удерживает максимально долго; по мере улучшения контроля объём жидкости постепенно увеличивается. БОС-терапия назначается детям старше четырёх лет и проводится на втором этапе реабилитации, продолжительность которого может варьировать от нескольких месяцев до нескольких лет.

Таким образом, сочетание ЛФК, массажа, физиотерапии и методов функциональной тренировки сфинктера позволяет значительно повысить эффективность реабилитационных мероприятий, способствуя восстановлению контроля над дефекацией и улучшению качества жизни ребёнка.

Длительные клинические наблюдения показывают, что при заболеваниях кишечника у детей изначально формируются системные нарушения, обусловленные патогенезом основного заболевания и последующими адаптационными сбоями. Это приводит к развитию гипоксии, нарушению обмена веществ, дисфункции дыхательной и сердечно-сосудистой систем, а также к повышенной алергизации организма. После хирургического вмешательства данные функциональные нарушения могут усугубляться. Так, у 16 (11,2%) пациентов, из которых 13 перенесли многоэтапное низведение и 3 — повторные операции при болезни Гиршпрунга после радикальных вмешательств или наложения колостомы, всегда отмечалось формирование спаек, рубцовых изменений и сращений между органами, что приводило к нарушению моторики кишечника.

Анализ эффективности традиционных методов реабилитации показал их ограниченные возможности в отдалённом послеоперационном периоде. Применение лечебной физкультуры, диетотерапии, электрофореза, массажа и санаторно-курортного лечения оказывало положительное влияние, однако не обеспечивало полной компенсации нарушенных функций. У 43 (30,1%) больных на фоне органических изменений в кишечнике и хронического запора длительная персистенция возбудителей инфекции и необходимость продолжительного применения антибиотиков способствовали развитию вторичной иммунной недостаточности.

Иммунологические исследования, проведённые у 51 пациента (13 после многоэтапных операций и 38 после одноэтапных вмешательств по методике Соаве-Ленюшкина с модификацией), выявили снижение уровня иммуноглобулинов всех классов и повышение содержания циркулирующих иммунных комплексов, несмотря на проводимую иммунокоррекцию. Эти данные указывают на необходимость дальнейших исследований и разработки более эффективных схем восстановительного лечения.

Таким образом, реабилитация детей после хирургического лечения заболеваний кишечника должна носить комплексный характер и включать лечебную физкультуру, физиотерапию, электростимуляцию, мероприятия по коррекции моторики кишечника и восстановлению иммунного статуса. Оптимально составленная программа позволяет формировать дефекационные рефлексy, нормализовать функцию удерживающего аппарата и снижать риск осложнений, обеспечивая более благоприятные исходы лечения.

Иммунологическая реактивность организма имеет важное значение в процессе послеоперационного восстановления детей с болезнью Гиршпрунга. Оценка уровней IgA, IgM, IgG и циркулирующих иммунных комплексов (ЦИК) перед выпиской из стационара позволяет объективно судить о состоянии иммунной системы и прогнозировать вероятность осложнений.

У пациентов референтной группы без осложнений (таблица 5.1) уровень IgA составил $142,0 \pm 16,5$ мг%, тогда как в группе с неосложнённым течением он был ниже — $135,0 \pm 42,5$ мг%, а в группе с осложнённым течением ещё более снижался до $127,0 \pm 18,7$ мг%. Достоверное снижение IgA ($p < 0,05$) у пациентов с осложнённым течением указывает на угнетение местного иммунитета, что может способствовать развитию инфекционных осложнений.

Таблица 5.1. - Иммунологические показатели (IgA, IgM, IgG, ЦИК) у детей с БГ после операции по методу Соаве-Ленюшкина (перед выпиской из стационара), $M \pm SD$

Показатель	Референтная группа (n=20)	С неосложнённым течением (n=39)	С осложнённым течением (n=12)	P
IgA, мг%	$142,0 \pm 16,5$	$135,0 \pm 42,5$ $p_1 > 0,05$	$127,0 \pm 18,7$ $p_1 < 0,05$ $p_2 > 0,05$	$< 0,05$
IgM, мг%	$107,0 \pm 13,4$	$105,0 \pm 12,5$	$100,0 \pm 14,5$	$> 0,05$
IgG, мг%	$1099,0 \pm 74,6$	$1027,0 \pm 58,1$ $p_1 < 0,05$	$1000,0 \pm 48,5$ $p_1 < 0,01$ $p_2 > 0,05$	$< 0,01$
ЦИК, ед. опт. пл.	$0,25 \pm 0,03$	$0,29 \pm 0,02$ $p_1 > 0,05$	$0,33 \pm 0,03$ $p_1 < 0,05$ $p_2 < 0,05$	$< 0,05$

Примечание: p – статистическая значимость различий между всеми группами (критерий Краскела–Уоллиса); p_1 – при сравнении с референтной группой, p_2 – при сравнении с неосложнённым течением (тест Манна–Уитни)

Показатели IgM также демонстрировали тенденцию к снижению при утяжелении клинического состояния: в референтной группе — $107,0 \pm 13,4$ мг%, в группе с неосложнённым течением — $105,0 \pm 12,5$ мг%, а в группе с осложнениями — $100,0 \pm 14,5$ мг%. Таким образом, наблюдается снижение гуморального иммунитета, особенно выраженное у пациентов с осложнённым течением.

Наиболее существенные различия выявлены по уровню IgG. В референтной группе его показатели составили $1099,0 \pm 74,6$ мг%, в группе с неосложнённым течением — $1027,0 \pm 58,1$ мг%, а в группе с осложнениями — $1000,0 \pm 48,5$ мг%. Статистически достоверное снижение IgG ($p < 0,01$) у пациентов с осложнённым

течением свидетельствует о дефиците адаптивного иммунитета, что требует рассмотрения возможности применения иммуномодулирующей терапии.

Наибольшие изменения зафиксированы в уровне циркулирующих иммунных комплексов. В референтной группе он составил $0,25 \pm 0,03$ ед. опт. пл.; в группе с неосложнённым течением — $0,29 \pm 0,02$ ед. опт. пл.; в группе с осложнённым течением — $0,33 \pm 0,03$ ед. опт. пл. Достоверное повышение ЦИК ($p < 0,05$) при осложнённом течении указывает на активацию иммунного воспалительного процесса и значительную антигенную нагрузку.

У четырёх пациентов с осложнённым послеоперационным течением изменения иммунологических показателей были наиболее выраженными, особенно у детей с III степенью хронической эндогенной интоксикации, что сопровождалось значительным ухудшением клинического состояния.

Анализ полученных данных показывает, что снижение уровня IgA и IgM у пациентов с осложнённым течением свидетельствует о нарушении гуморального и местного звена иммунитета, что повышает риск инфекционных осложнений. Снижение концентрации IgG у данной категории больных отражает угнетение адаптивного иммунного ответа и указывает на необходимость проведения иммунокорригирующей терапии. Повышение уровня циркулирующих иммунных комплексов свидетельствует об активации воспалительного процесса, который может способствовать формированию фиброзных изменений и снижению функциональной активности кишечника.

Результаты исследования показали, что для оптимизации ведения пациентов с болезнью Гиршпрунга после операции по методу Соаве-Ленюшкина необходимо: проводить динамический иммунологический мониторинг с целью раннего выявления осложнений; назначать иммунокорригирующую терапию (пробиотики, витаминотерапию, иммуномодуляторы) пациентам с высоким риском осложнённого течения; учитывать иммунологические параметры при планировании послеоперационного наблюдения и реабилитации.

Таким образом, выявленные иммунологические изменения указывают на значительное снижение показателей иммунной реактивности при осложнённом течении послеоперационного периода, что требует индивидуализированного подхода к терапии. Включение иммуномониторинга и своевременная коррекция нарушений способны снизить частоту послеоперационных осложнений и обеспечить более высокий уровень качества жизни у пациентов после хирургического лечения болезни Гиршпрунга.

Оценка состояния иммунной системы у детей после хирургического лечения болезни Гиршпрунга является важным элементом контроля эффективности терапии и прогноза дальнейшего восстановления. Анализ показателей клеточного иммунитета (таблица 5.2) и факторов защиты выявил различия между группами пациентов, что позволило оценить степень иммунной дисфункции в зависимости от характера послеоперационного течения.

Таблица 5.2. - Показатели клеточного иммунитета и факторы защиты у больных с БГ (перед выпиской из стационара)

Показатель	Референтная (n=20)	Неосложнённое течение (n=39)	Осложнённое течение (n=12)	p (общее)
В-лимфоциты, %	26,0 ± 4,5	25,0 ± 4,4 p ₁ >0,05	23,0 ± 4,2 p ₁ <0,05 p ₂ >0,05	<0,05
Т-лимфоциты, %	61,0 ± 10,3	58,0 ± 13,1 p ₁ >0,05	55,0 ± 6,6 p ₁ <0,05 p ₂ >0,05	<0,05
Тгфр/Тгфч	4,2 ± 4,0	4,0 ± 8,1	3,7 ± 5,2	>0,05
Т-хелперы, %	48,0 ± 15,2	46,0 ± 16,9 p ₁ >0,05	42,0 ± 10,7 p ₁ <0,05 p ₂ >0,05	<0,05
Т-супрессоры, %	22,0 ± 10,3	25,0 ± 11,9	20,0 ± 8,7	>0,05
Фагоцитарное число	6,0 ± 5,4	5,7 ± 3,0	5,0 ± 3,8	>0,05
Фагоцитарная активность, %	70,0 ± 36,7	68,0 ± 11,3 p ₁ >0,05	63,0 ± 9,4 p ₁ <0,05 p ₂ <0,05	<0,05

Примечание. p – статистическая значимость различий между всеми группами (H-критерий Краскела–Уоллиса); p₁ – при сравнении с референтной группой, p₂ – при сравнении с неосложнённым течением (U-критерий Манна–Уитни)

У детей с неосложнённым течением отмечалось лишь незначительное снижение иммунологических показателей, которое не достигало статистической значимости и, вероятно, связано с естественными восстановительными процессами после операции. Так, уровень В-лимфоцитов составил $25,0 \pm 4,4\%$ ($p > 0,05$), Т-лимфоцитов — $58,0 \pm 13,1\%$ ($p > 0,05$), Т-хелперов — $46,0 \pm 16,9\%$ ($p > 0,05$), Т-супрессоров — $25,0 \pm 11,9\%$ ($p > 0,05$). Показатели фагоцитарного звена также оставались в пределах физиологической нормы: фагоцитарное число — $5,7 \pm 3,0\%$ ($p > 0,05$), фагоцитарная активность — $68,0 \pm 11,3\%$ ($p > 0,05$).

В противоположность этому у пациентов с осложнённым послеоперационным течением наблюдалось статистически значимое снижение клеточных иммунных показателей, что свидетельствует о выраженной иммунодепрессии. Уровень В-лимфоцитов составил $23,0 \pm 4,2\%$ ($p < 0,05$), Т-лимфоцитов — $55,0 \pm 6,6\%$ ($p < 0,05$), Т-хелперов — $42,0 \pm 10,7\%$ ($p < 0,05$), Т-супрессоров — $20,0 \pm 8,7\%$ ($p > 0,05$). Дополнительно выявлено снижение фагоцитарных показателей: фагоцитарное число — $5,0 \pm 3,8\%$ ($p > 0,05$), фагоцитарная активность — $63,0 \pm 9,4\%$ ($p < 0,01$).

Снижение уровня лимфоцитов и Т-клеток у детей с осложнённым послеоперационным течением действительно свидетельствует о развитии вторичного иммунодефицита, который формируется как реакция на операционный стресс и воспалительный процесс. У таких пациентов отмечено достоверное уменьшение клеточных звеньев иммунитета ($p < 0,05$; $p < 0,01$), что указывает на выраженное угнетение защитных механизмов. Дополнительно снижение фагоцитарной активности ($p < 0,01$) отражает ослабление антибактериальной защиты организма и создаёт условия для повышенного риска инфекционных осложнений в послеоперационном периоде.

Хирургическое вмешательство по методу Соаве-Ленюшкина является серьёзным стрессовым фактором, сопровождающимся воспалительной реакцией и процессами репарации тканей, что может временно угнетать активность клеточного

звена иммунитета. У пациентов с осложнённым течением наблюдается наиболее выраженное падение показателей, что подчёркивает необходимость иммунологического мониторинга и своевременной коррекции нарушений.

Дополнительным фактором риска у детей с болезнью Гиршпрунга служит наличие дисбиоза, обусловленного хронической задержкой кишечного содержимого и изменением микробного состава. Нарушение микробиоты снижает барьерную функцию кишечника и негативно влияет на системный иммунитет. Немаловажную роль играет и нутритивный статус. У многих пациентов выявляются дефициты белков, цинка, селена и витаминов (А, С, D, Е), что ухудшает формирование адекватного иммунного ответа.

Следует учитывать и возможные генетические особенности. Ряд исследований демонстрирует, что у детей с врождёнными аномалиями желудочно-кишечного тракта могут присутствовать врождённые нарушения системы врождённого иммунитета, которые дополнительно повышают предрасположенность к инфекционным осложнениям.

Таким образом, формирование вторичного иммунодефицита у детей с болезнью Гиршпрунга после хирургического лечения носит многофакторный характер и требует комплексного подхода к реабилитации: динамического иммуномониторинга, коррекции питания, восстановления микробиоты кишечника и применения иммуномодулирующей терапии.

Болезнь Гиршпрунга связана с нарушением функционирования нервной системы кишечника, что отражается не только на его моторике, но и на регуляции местного иммунитета. Дисбаланс между симпатической и парасимпатической активностью способен усиливать иммунодепрессию и усугублять течение заболевания.

Снижение иммунологических показателей у детей с осложнённым течением болезни Гиршпрунга требует постоянного динамического контроля и своевременной коррекции. При этом необходимо учитывать совокупность

факторов, влияющих на иммунный статус: хирургический стресс, воспалительные реакции, наличие кишечного дисбиоза, нутритивные дефициты, а также возможную генетическую предрасположенность.

Оптимизация программы реабилитации должна включать иммуномодулирующую терапию, коррекцию кишечной микробиоты и нутритивную поддержку, что позволит снизить риск послеоперационных осложнений и повысить эффективность восстановления. Наши данные показывают, что у детей с выраженным снижением показателей клеточного иммунитета обоснованным является назначение иммуномодуляторов (тимоген, ликопид, интерферон- α).

Особое значение имеет контроль фагоцитарной активности, поскольку её снижение увеличивает вероятность инфекционных осложнений. Систематическое наблюдение и своевременная терапевтическая коррекция позволяют минимизировать последствия иммунодепрессии и способствуют благоприятному течению послеоперационного периода у детей с болезнью Гиршпрунга.

В послеоперационном периоде у пациентов без осложнений существенных изменений в уровне В-лимфоцитов не выявлено, однако наблюдалось достоверное снижение числа Т-лимфоцитов и их субпопуляций, а также показателей нейтрофильного фагоцитоза, включая фагоцитарное число и фагоцитарную активность.

Наиболее выраженные нарушения клеточного звена иммунитета зарегистрированы у 12 детей с осложнённым течением послеоперационного периода. У 15 пациентов, которым не была своевременно назначена адекватная иммунокорректирующая терапия, отмечалось значительное снижение как гуморального, так и клеточного иммунитета по сравнению с детьми, получавшими лечение с учётом тяжести состояния и уровня хронической эндогенной интоксикации (ХЭИ).

Снижение уровней иммуноглобулинов А, М и G, а также количества В- и Т-лимфоцитов свидетельствует о системных нарушениях в гуморальном и клеточном звене иммунитета. Эти изменения напрямую коррелируют с выраженностью ХЭИ и распространённостью воспалительного процесса в кишечнике. Особое значение имеет снижение уровня секреторного иммуноглобулина А, который обеспечивает защиту желудочно-кишечного тракта, препятствует колонизации слизистой патогенными микроорганизмами и предотвращает бактериальную транслокацию через кишечную стенку.

В условиях развития энтероколита нарушается формирование локального иммунитета и синтез специфических антител, что способствует хронизации воспалительных изменений в слизистой оболочке кишечника, увеличивает риск рецидивов заболевания и усугубляет течение послеоперационного периода.

Повреждение клеток иммунной системы в стенке кишечника создаёт предпосылки для повторных эпизодов энтероколита, поскольку снижает барьерную функцию слизистой и ослабляет местный иммунный ответ. Учитывая выраженность гемостазиологических нарушений и степень хронической эндогенной интоксикации, проведение комплексного лечения позволяет достичь максимального терапевтического эффекта.

Разработка метода иммунореабилитации

С учётом выявленных изменений иммунологического статуса и тяжести заболевания нами был предложен способ иммунореабилитации, направленный на повышение эффективности восстановительного лечения у детей с болезнью Гиршпрунга. Недостаточная результативность традиционных методов стала основанием для разработки комплексной программы функциональной реабилитации.

Метод включал применение биогенных стимуляторов (алоэ, ФиБС), препаратов, стимулирующих регенерацию тканей (метилурацил, пентоксил, оротат калия), иммуномодуляторов (циклоферон, иммунофан), а также

физиотерапевтических методик (лазерная, магнитная, ультрафиолетовая кавитационная терапия). Дополнительно использовались фитотерапия с противовоспалительным и иммуномодулирующим эффектами и лечебная физкультура.

Реабилитационные мероприятия проводились как в условиях стационара одного дня, так и амбулаторно. Программа включала: подкожное введение биогенных стимуляторов (алоэ или ФиБС по 1,0 мл в течение 15 дней), приём оротата калия (10–20 мг/кг), метилурацила (0,75 г/сут), пентоксила (0,45 г/сут), проведение чрезкожного лазерного облучения крови гелий-неоновым лазером (воздействие в области яремной вены, мощность 20 мВт), магнитотерапию, курс квантовой терапии (аппарат «Витязь», частота 5–50 Гц, экспозиция 1–5 минут, ежедневно, 12 сеансов), назначение иммуномодуляторов (циклоферон по схеме или иммунофан), стимуляцию перистальтики кишечника (прозерин или церебролизин по схеме), а также лечебную физкультуру.

Предложенный подход к иммунореабилитации способствовал снижению риска послеоперационных осложнений и рецидивов энтероколита. Комплексная терапия, включающая иммунокоррекцию, физиотерапию и нутритивную поддержку, обеспечивала укрепление иммунной системы, нормализацию функций кишечника и улучшение качества жизни детей (таблица 5.3)

Таблица 5.3. - Реабилитационная терапия после радикальных операций у детей с БГ

Используемый препарат и лечебные манипуляции	Курс лечения	
	I	II
Алоэ (ФиБС) 1,0 п/к	15 дней	15 дней
Калия оротата (инозин)	15 дней	-
Метилурацил (пентоксил)	-	15 дней
Лазеротерапия (квантовая)	10 дней	-
Магнитотерапия (квантовая)	-	10 дней
Прозерин или церебролизин	10 дней	10 дней
Циклоферон или иммунофан	по схеме	по схеме
Дюфалак по возрасту	1 месяц	1 месяц
ЛФК	10 дней	10 дней

После выписки из стационара все 70 пациентов получили представленный выше курс реабилитационно-восстановительного лечения с интервалом между первым и вторым курсом 30–45 дней.

К основным задачам медицинской реабилитации детей, перенесших операции по поводу болезни Гиршпрунга, относятся: профилактика развития сужения колоанального анастомоза за счёт раннего проведения бужирования; устранение недостаточности функции сфинктерного аппарата прямой кишки; нормализация колонизационной резистентности и микрофлоры толстой кишки; коррекция электролитных и метаболических нарушений, а также гиподиспротеинемии.

В ходе реабилитационной терапии удалось выявить ряд характерных закономерностей. Дооперационные показатели объективных исследований, а также уровень качества жизни у пациентов с различными формами болезни Гиршпрунга были значительно снижены. В ближайшем послеоперационном периоде отмечалось частичное улучшение по сравнению с исходными значениями, а после завершения курса реабилитации показатели приблизились к нормальным. В дальнейшем наблюдалась их повторная тенденция к снижению, однако они оставались выше исходных предоперационных уровней. Это свидетельствует о том, что после каждого этапа реабилитации пациенты демонстрировали более высокие результаты как по данным объективных методов исследования, так и в оценке качества жизни.

Поэтапная реабилитация способствует существенному улучшению функции дистального отдела желудочно-кишечного тракта и устранению клинических проявлений, ограничивающих нормальную жизнедеятельность ребёнка после операции. Восстановление в позднем послеоперационном периоде представляет собой длительный и сложный процесс, требующий постоянного внимания со стороны родителей и медицинских специалистов. Достижение стабильных положительных результатов возможно только при строгом соблюдении назначенных реабилитационных мероприятий.

Если ранее в восстановительном периоде наибольшее значение имели такие осложнения, как анемия, гипотрофия и дисбактериоз, то в настоящее время основное внимание уделяется нормализации акта дефекации, восстановлению замыкательной функции прямой кишки и устранению симптомов колита. Функциональные нарушения со стороны желудочно-кишечного тракта проявляются обструктивным синдромом, недержанием кала и развитием энтероколита.

Согласно литературным данным, обструктивный синдром встречается у 8–30% пациентов, при этом его частота зависит от формы заболевания, возраста ребёнка на момент начала лечения и выбранной хирургической методики. В послеоперационном периоде основными причинами развития запоров являются рубцовые стенозы в зоне кишечного анастомоза, сохранение остаточных зон аганглиоза после резекции и низведения кишки, а также снижение перистальтики низведённого сегмента, связанное с его функциональной неполноценностью, особенно у детей, ранее перенёсших наложение колостомы.

На сегодняшний день единственным радикальным методом лечения болезни Гиршпрунга остаётся хирургическое вмешательство. Однако достижение стабильных положительных результатов невозможно без грамотно организованной и полноценной реабилитации. У части пациентов, вне зависимости от применяемой методики и исхода операции, сохраняются временные или стойкие ограничения жизнедеятельности различной степени выраженности.

В связи с этим в практику введено понятие «ребёнок-инвалид», а решение о присвоении инвалидности принимает бюро медико-социальной экспертизы. Основным критерием признания инвалидности у детей с болезнью Гиршпрунга является наличие кишечной стомы. Среди 143 пациентов, включённых в исследование, статус инвалида был установлен у 13 детей (9,1%). Все случаи наложения стомы (n=13) касались пациентов с ректальной, ректосигмоидальной и субтотальной формами болезни и служили основанием для первичного оформления инвалидности. Средняя длительность существования стомы составила $8,2 \pm 2,1$

месяца. После завершения основного этапа хирургического лечения, закрытия стомы и проведения комплексной программы реабилитации необходимость в дальнейшем продлении инвалидности у этих детей отсутствовала. Пациенты, ранее относившиеся к категории «ребёнок-инвалид», были переведены на диспансерное наблюдение.

Таким образом, внедрение современных хирургических методик в сочетании с комплексной реабилитацией позволило существенно снизить уровень стойкой инвалидности у детей с болезнью Гиршпрунга. Индивидуализированный подход к восстановлению, включающий коррекцию моторных нарушений, профилактику и лечение воспалительных осложнений, а также нормализацию акта дефекации, способствует улучшению качества жизни пациентов и снижению частоты рецидивов патологических состояний.

5.3. Оптимизация сроков диспансерного наблюдения в зависимости от формы, осложнений и тяжести болезни Гиршпрунга

С целью определения оптимальных сроков диспансерного наблюдения в зависимости от клинической формы болезни Гиршпрунга, наличия осложнений и тяжести патологического процесса пациенты были распределены на 3 группы.

Первая группа включала 91 ребёнка (63,6%), которым была выполнена первичная одноэтапная операция или операция по методу Соаве-Ленюшкина с модификацией. У данных пациентов послеоперационных осложнений не наблюдалось. Эта категория характеризовалась благоприятным соматическим статусом, отсутствием выраженной эндогенной интоксикации и значительных морфологических изменений в стенке кишечника. После хирургического вмешательства дети должны находиться под динамическим наблюдением детского хирурга по месту жительства в течение 2–3 лет. Восстановительное лечение проводится курсами (один-два), в зависимости от выраженности функциональных нарушений. В первые три месяца контрольные обследования включают

общеклинические методы диагностики, ультразвуковое исследование органов брюшной полости, бактериологический анализ кала и оценку ферментативной активности кишечника. Через 6 месяцев проводится стационарное обследование для исключения хронического воспалительного процесса и дисбактериоза. При ухудшении функциональных показателей назначается повторный курс реабилитации. Амбулаторное наблюдение осуществляется один раз в полгода, повторное стационарное обследование — через 2–3 года. При отсутствии патологических изменений диспансерное наблюдение завершается.

Во вторую группу вошли 38 детей (26,6%), перенёсших многоэтапные радикальные операции на фоне неблагоприятного соматического состояния. Для этой категории характерно течение заболевания с тяжёлым энтероколитом и токсическим поражением печени при наличии хронической эндогенной интоксикации II–III степени. У таких пациентов чаще развиваются энтероколит и дисбактериоз, что требует регулярного наблюдения и более интенсивной реабилитации. Лечение включает 3–4 курса восстановительной терапии, а также рекомендуется санаторно-курортное лечение в специализированных учреждениях («Шамбары», «Оби-Гарм»). Диспансерное наблюдение проводится на протяжении 5 лет, перед снятием с учёта дети проходят комплексное стационарное обследование с оценкой функционального состояния кишечника.

К третьей группе отнесены 14 пациентов (9,8%) с осложнённым послеоперационным периодом. При выписке у них сохранялись признаки обструктивного синдрома: хронические запоры, недержание кала и газов, эпизоды коломазания. Дополнительно у детей этой группы могли выявляться остаточные участки аганглиоза с риском рецидива заболевания, функциональная дискинезия желудочно-кишечного тракта, а также спаечная болезнь брюшной полости, приводящая к нарушениям моторики кишечника.

Таким образом, выделение трёх категорий пациентов в зависимости от тяжести состояния и особенностей течения болезни Гиршпрунга позволяет

выстроить оптимальную схему диспансерного наблюдения, обеспечивая своевременное выявление осложнений и проведение целенаправленной реабилитации.

Эффективность реабилитации определяется направленным воздействием на системы организма, вовлечённые в патологический процесс, а также коррекцией механизмов, способствующих прогрессированию болезни. Основной целью реабилитационной программы является укрепление адаптационных резервов организма, стабилизация функционального состояния кишечника и нормализация иммунной реактивности.

Комплексная реабилитация предусматривает использование различных методов стимуляции, способствующих восстановлению моторной функции кишечника, улучшению микроциркуляции в поражённых тканях и ликвидации последствий воспалительных процессов. Индивидуализация подхода к каждому пациенту позволяет существенно повысить результативность терапии, сократить риск рецидивов и обеспечить более полное восстановление после хирургического вмешательства.

5.4. Реабилитация и социальная адаптация детей с аноректальными пороками и болезнью Гиршпрунга

Нарушение кишечной функции после хирургического вмешательства требует комплексного подхода к восстановлению организма. В послеоперационном периоде у 36 (25,2%) пациентов наблюдались обструктивные запоры, что было связано с адаптацией вновь сформированной прямой кишки, недостаточной резекцией супрастенотически расширенного участка кишки, ишемией низведённого сегмента и сужением в области анастомоза. Эффективная терапия должна быть направлена не только на устранение последствий основного заболевания, но и на нормализацию работы пищеварительного тракта. Важное значение имеет индивидуально подобранная инфузионно-трансфузионная терапия, включающая

иммуностимулирующие и метаболически корректирующие методы, а также раннее проведение бужирования. Такой подход способствует активации регенеративных процессов, улучшению обменных реакций и восстановлению моторной функции кишечника, что является основой реабилитационных мероприятий.

Реабилитация пациентов с проктологическими патологиями, особенно у детей с аноректальными пороками развития, представляет собой многоуровневый и сложный процесс, требующий индивидуального подхода. Многолетние наблюдения за данной категорией пациентов свидетельствуют о том, что социальная адаптация, обучение в школе и выбор профессии могут представлять для них серьёзные трудности.

У части детей, особенно у пациентов третьей диспансерной группы (14; 9,8%), прошедших длительное лечение и неоднократные хирургические вмешательства, формируются психологические барьеры, связанные с осознанием своей болезни и её последствий. Это приводит к чувству неполноценности, проявляющемуся в замкнутости, тревожности, повышенной эмоциональной лабильности, раздражительности, сниженной самооценке и, в тяжёлых случаях, к суицидальным настроениям. Такие психоэмоциональные расстройства существенно осложняют процесс социальной адаптации и требуют комплексного подхода к реабилитации.

Для этой категории пациентов было организовано консультирование и диспансерное наблюдение в отделении комплексной помощи семье и детям Государственного учреждения «Центр здоровья №12» г. Душанбе под руководством заведующего отделением Бобохонова Гайрата.

Снижение адаптационных возможностей у ребёнка после перенесённого хирургического вмешательства может приводить к развитию невротических расстройств, логоневроза (заикания) и других психологических проблем, требующих участия психоневролога, психолога и педагога. Ошибкой со стороны

родителей является чрезмерно щадящий режим, который, вместо защиты, приводит к социальной изоляции ребёнка и осложняет его дальнейшую адаптацию.

Для успешной социальной интеграции необходимо разрабатывать индивидуальные программы реабилитации, включающие психологическую поддержку, постепенное вовлечение ребёнка в коллектив, использование специальных обучающих методик и проведение педагогической коррекции с учётом индивидуальных особенностей.

Обучение детей, перенёсших хирургическое лечение болезни Гиршпрунга, требует особого подхода и создания максимально комфортных условий. В первые годы после операции ребёнок может посещать общеобразовательную школу, однако при этом необходимо предусмотреть адаптацию учебного процесса, включающую щадящий режим, возможность свободного посещения туалета, а также поддержку со стороны педагогов и одноклассников. Такой комплекс мер позволяет снизить риск психологических нарушений и способствует полноценной социальной адаптации ребёнка.

Рекомендации для организации образовательного процесса у детей, перенёсших хирургическое лечение болезни Гиршпрунга, должны быть направлены на создание условий, способствующих их полноценной адаптации и минимизации стрессовых факторов. Важным элементом является проведение инструктивных бесед с педагогами, школьным врачом и классным руководителем, что позволяет выработать единый подход к сопровождению ребёнка в образовательной среде.

При необходимости допускается освобождение от внеклассных мероприятий и некоторых видов физических нагрузок, особенно связанных с повышенным напряжением. Обязательным условием является предоставление ребёнку права свободного выхода из класса для посещения санитарной комнаты, что снижает риск психологического и физического дискомфорта. В случаях тяжёлого состояния или выраженных ограничений может быть организовано индивидуальное обучение на дому с последующим постепенным возвращением к школьным занятиям.

Таким образом, комплексный подход к организации образовательного процесса обеспечивает не только сохранение здоровья ребёнка, но и способствует его социальной адаптации, формированию уверенности и комфортному включению в школьный коллектив.

ГЛАВА 6. ОЦЕНКА КАЧЕСТВА ЖИЗНИ ДЕТЕЙ С БОЛЕЗНЬЮ ГИРШПРУНГА

Исследование качества жизни (КЖ) у детей с болезнью Гиршпрунга (БГ) проводилось с использованием опросника Pediatric Quality Life Inventory (PedsQL™ 4.0) (Varni J. и соавт., 2001). Данный инструмент включает 21–23 вопроса, сгруппированных в четыре основные шкалы: физическое функционирование (ФФ, 8 вопросов), эмоциональное функционирование (ЭФ, 5 вопросов), социальное функционирование (СФ, 5 вопросов) и ролевое функционирование (РФ, 3 или 5 вопросов в зависимости от возраста ребёнка). Ответы за детей младше 5 лет предоставляли родители, тогда как дети старшего возраста самостоятельно заполняли анкету.

За более чем 35-летний период применения опросник неоднократно дорабатывался и адаптировался, а современная версия PedsQL™ 4.0 позволяет не только оценить качество жизни ребёнка, но и определить влияние заболевания на семью, а также эффективность оказанной медицинской помощи. На основании полученных данных рассчитывался средний интегральный показатель качества жизни.

Сравнительный анализ проводился в три временные точки: при поступлении в клинику (до хирургического вмешательства), через 6 месяцев после завершения лечения и через 12 месяцев после окончательного этапа операции. Для исключения влияния возрастного фактора пациенты не подразделялись по возрастным категориям, поскольку численность каждой группы была относительно небольшой. Вместо этого 85 детей были распределены по методу хирургического лечения:

- первая группа — 25 пациентов (29,4%), перенёсших традиционную операцию Соаве–Ленюшкина;
- вторая группа — 40 пациентов (47,0%), которым была выполнена модифицированная операция Соаве–Ленюшкина;

- третья группа — 10 пациентов (11,8%), перенёвших трансанальную эндоректальную резекцию толстой кишки по Дела-Торре – Мондрагон;
- четвёртая группа — 10 пациентов (11,8%), прооперированных методом трансанальной эндоректальной резекции с адаптацией по Свенсон-Лайк.

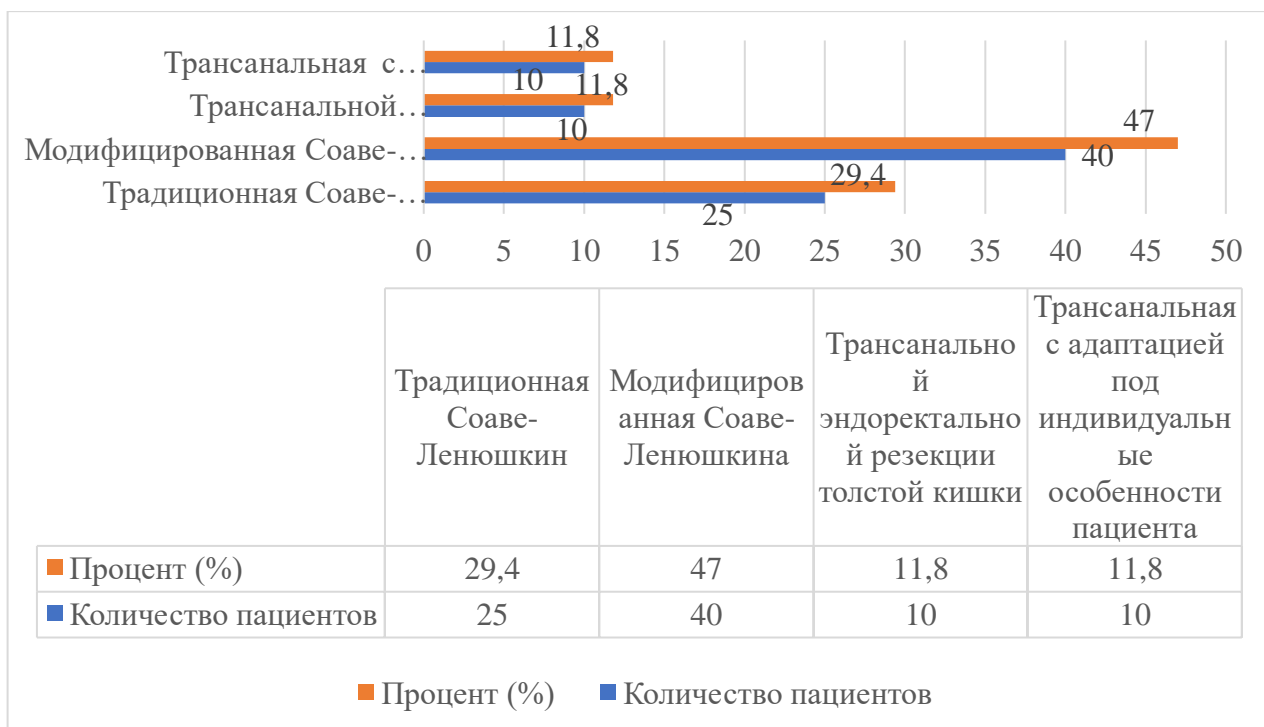


Рисунок 6.1. - Распределение пациентов по методам оперативного лечения болезни Гиршпрунга

Оценка показателей качества жизни проводилась с учётом типа выполненного хирургического вмешательства. Дооперационные данные также были классифицированы в соответствии с методом последующей операции, что позволило сопоставить исходные характеристики пациентов в каждой группе.

Результаты анализа показали, что до хирургического лечения качество жизни детей с болезнью Гиршпрунга было достоверно ниже по сравнению со здоровыми сверстниками по всем параметрам опросника (таблица 6.1). Наиболее выраженные различия отмечались в сферах физического и социального функционирования, что связано с хроническими проявлениями заболевания, ограничивающими активность ребёнка.

После оперативного вмешательства наблюдалась положительная динамика показателей качества жизни, однако степень улучшения напрямую зависела от применённой хирургической методики. В отдельных группах восстановление происходило быстрее и носило более выраженный характер, что подтверждает необходимость индивидуального подхода при выборе метода оперативного лечения.

Таблица 6.1. - Показатели качества жизни детей с болезнью Гиршпрунга в дооперационном периоде по результатам ответов родителей и детей (в баллах), Me [Q1-Q3]

Шкала (КЖ)	Референтная группа (n=20)	I группа (n=25)	II группа (n=40)	III группа (n=10)	IV группа (n=10)	P
ФФ (физическое функционирование)	85 [75–95]	55* [45–65]	54* [45–63]	54* [45–63]	55* [46–63]	>0,05
ЭФ (эмоциональное функционирование)	72 [60–85]	56* [48–64]	57* [49–64]	58* [47–67]	57* [48–66]	>0,05
СФ (социальное функционирование)	83 [72–95]	52* [44–60]	53* [45–61]	53* [45–61]	53* [45–61]	>0,05
РФ (ролевое функционирование)	72 [60–85]	55* [46–63]	54* [45–64]	54* [45–64]	54* [45–64]	>0,05
Общий балл	78 [68–88]	54* [45–63]	54* [46–63]	55* [46–64]	55* [46–64]	>0,05

Примечание: p – статистическая значимость различия показателей между группами больных (Н-критерий Крускала-Уоллиса), *p<0,05 – при сравнении с референтной группой (по U-критерию Манна-Уитни)

Анализ качества жизни (КЖ) у детей с болезнью Гиршпрунга (таблица 6.1) в дооперационном периоде по сравнению с референтной группой здоровых детей показал наличие статистически значимых различий по всем шкалам опросника PedsQL (p<0,05). Наибольшие отклонения зафиксированы в сфере физического функционирования, где показатели оказались снижены в среднем на 34,6–36,1% по сравнению со здоровыми сверстниками.

В зависимости от метода последующего хирургического лечения значения по шкале «Физическое функционирование» распределились следующим образом: в первой группе – 55 [45–65] при исходных 85 [75–95]; во второй группе – 54 [45–63];

в третьей – 54 [45–63] и в четвёртой – 55 [46–63]. Эти данные отражают выраженное ограничение физической активности и снижение общего функционального состояния у пациентов с болезнью Гиршпрунга ещё до начала хирургической коррекции.

Дети с болезнью Гиршпрунга сталкиваются с выраженными трудностями при выполнении физических действий, включая бег, активные подвижные игры, утреннюю гимнастику, поднятие тяжестей и даже самостоятельное принятие ванны. Эти ограничения связаны с рядом факторов. Одним из них является функциональная слабость передней брюшной стенки: у 20 (14,0%) пациентов, особенно после трансанальной эндоректальной резекции, наблюдается ослабление мускулатуры брюшного пресса, что приводит к нарушению внутрибрюшного давления и ограничивает способность к физическим нагрузкам. Дополнительную роль играет дискоординация работы кишечника и снижение моторики: у 36 (25,2%) пациентов отмечается снижение тонуса кишечника, сопровождающееся затруднениями дефекации, метеоризмом, абдоминальными болями и чувством тяжести, что ограничивает подвижность.

Важным фактором является послеоперационный болевой синдром. У 18 (12,6%) детей, перенесших радикальную резекцию с низведением толстой кишки, сохраняются боли в области кишечных швов, что снижает активность и вызывает избегание резких движений. Кроме того, у 88 (61,5%) детей наблюдается вторичный гипотрофический синдром и дефицит нутриентов, обусловленные сниженным усвоением белка, железа, витамина D, кальция и магния. Эти нарушения ослабляют мышечную силу, замедляют процессы роста и отрицательно сказываются на физической активности.

С клинической точки зрения снижение уровня физического функционирования у детей с БГ требует комплексного послеоперационного подхода. Оптимальная тактика реабилитации включает лечебную физкультуру с акцентом на укрепление мышц брюшного пресса и восстановление координации

движений, физиотерапию для стимуляции моторики кишечника и нервно-мышечной передачи, диетологическую коррекцию для устранения нутритивного дефицита, а также обучение родителей контролю за физическими нагрузками и формированию правильных двигательных навыков у ребенка. Таким образом, хирургическое лечение болезни Гиршпрунга должно сочетаться с индивидуально разработанной программой реабилитации, направленной на восстановление физической активности и повышение качества жизни пациентов.

6.1. Социальная адаптация и взаимодействие с окружающими

Социальное функционирование у детей с болезнью Гиршпрунга оказалось сниженным на 36,5–38,1% по сравнению со здоровыми сверстниками ($p < 0,05$). Пациенты этой группы чаще сталкивались с трудностями в общении, проявляли неуверенность в играх и ограниченность во взаимодействии со сверстниками. Основными причинами таких нарушений являлись эпизоды недержания кала, зафиксированные у 15 (10,5%) детей, вздутие живота и абдоминальный болевой синдром, отмеченные у 36 (25,2%) пациентов, а также наличие сопутствующих заболеваний, требующих частых обращений к врачам, что наблюдалось у 13 (9,1%) детей. Эти факторы в совокупности существенно ограничивали возможности полноценной социальной адаптации и отрицательно сказывались на эмоциональном состоянии ребёнка.

С клинической позиции снижение социальной активности у детей с болезнью Гиршпрунга обусловлено сочетанием медицинских, физиологических и психоэмоциональных факторов, которые необходимо учитывать при планировании ведения пациентов.

Одним из ключевых ограничивающих факторов выступает недержание кала и эпизоды функциональной кишечной недостаточности. Послеоперационная гипотония анального сфинктера может приводить к эпизодическим случаям недержания кала и газов, что становится социально значимой проблемой. У части

пациентов, особенно перенесших трансанальную эндоректальную резекцию, сохраняются явления неполного опорожнения кишечника и парадоксальной инконтиненции, когда кал выделяется малыми порциями спонтанно, создавая социальный дискомфорт. Подобные проявления вынуждают детей избегать длительного пребывания в школе или детском саду, опасаясь неловких ситуаций. Для хирурга важно понимать, что недержание кала после операции — это не только функциональное нарушение, но и фактор, существенно ограничивающий социальную активность ребенка.

Значимым препятствием для социальной адаптации выступают послеоперационная кишечная дисфункция и хронические абдоминальные симптомы. Сохраняющийся метеоризм и вздутие живота, сопровождающиеся болезненными сокращениями кишечника, вызывают у детей ощущение постоянного дискомфорта. Болевой синдром, особенно при замедленной моторике низведенного сегмента кишки, может быть непредсказуемым, что снижает уверенность ребенка и формирует страх перед пребыванием вне дома. Такие пациенты чаще отказываются от активных игр, избегают общественных мест и становятся замкнутыми.

Не менее важное влияние оказывает психологический фактор. Длительное хирургическое и медикаментозное лечение оставляет след на психоэмоциональном развитии детей. У многих формируется тревожный тип личности, проявляющийся в робости, плаксивости и страхе перед новым окружением. Частые госпитализации и медицинские манипуляции воспринимаются как травмирующий опыт, формируя стремление избегать социальных контактов. Дети, длительно адаптирующиеся к особенностям питания, режиму дефекации и регулярному приему лекарств, начинают ощущать себя «другими» среди сверстников, что приводит к сниженной самооценке и социальной изоляции.

Ограничения в повседневной активности усугубляют эти проблемы. Занятия физической культурой часто исключаются из-за опасений родителей или

возникающего у детей дискомфорта. Избегание спортивных секций, школьных поездок и коллективных мероприятий снижает возможности для формирования дружеских связей. Родительская гиперопека и страх рецидивов нередко приводят к искусственному ограничению социальной активности, усиливая адаптационные трудности.

Таким образом, снижение социальной активности у детей с болезнью Гиршпрунга после операции формируется под воздействием сочетанных факторов — функциональных, болевых и психологических. Их комплексное выявление и своевременная коррекция должны стать частью стратегии реабилитации, направленной на улучшение качества жизни и полноценную социальную интеграцию пациентов.

Тактика ведения пациентов после хирургического лечения болезни Гиршпрунга должна быть комплексной и учитывать не только медицинские, но и социально-психологические аспекты. Коррекция послеоперационных осложнений играет ключевую роль: регулярный контроль замыкательной функции анального сфинктера проводится с использованием биофидбэк-терапии, при стойком недержании кала назначаются ингибиторы холинэстеразы и электростимуляция мышц тазового дна. Для лечения кишечной дисфункции рекомендуется применение пробиотиков, прокинетиков и диетических программ, направленных на стабилизацию моторики и формирование регулярного ритма дефекации.

Работа с родителями и медицинским персоналом является обязательным компонентом ведения пациентов. Родителям необходимо разъяснять возможные последствия хирургического вмешательства, обучать их методам контроля симптомов и алгоритмам реагирования на осложнения. Педагогам и школьному врачу следует предоставлять информацию о необходимости щадящего режима: допускается освобождение от некоторых физических нагрузок и предоставление свободного доступа к санитарной комнате.

Психологическая поддержка и поведенческая терапия направлены на снижение тревожности и замкнутости. Пациентам рекомендуется участие в группах психологической поддержки для детей с хроническими заболеваниями, а также постепенная социализация через вовлечение в кружки и секции с низким уровнем физической активности. Такой подход помогает укрепить уверенность ребёнка и снизить риск социальной изоляции.

Медико-социальная реабилитация предполагает разработку индивидуальных программ адаптации с учётом имеющихся ограничений. Для этого проводятся мультидисциплинарные консультации с участием хирурга, гастроэнтеролога, педиатра и психолога, что позволяет комплексно оценить состояние ребёнка и выработать персонализированную тактику дальнейшего ведения.

Таким образом, социальная дезадаптация у детей с болезнью Гиршпрунга обусловлена сочетанием физиологических, хирургических и психологических факторов. Недержание кала, хронический абдоминальный дискомфорт и длительный стресс, связанный с лечением, нередко приводят к снижению уверенности в себе и замкнутости. С позиции хирурга, необходимо помнить, что даже успешно выполненная операция не гарантирует полноценной социальной адаптации. Для достижения оптимальных результатов требуется индивидуально подобранная реабилитационная стратегия, включающая физиотерапию, поведенческую коррекцию, адаптивное обучение и постоянную социальную поддержку.

Подход, ориентированный на комплексное восстановление не только анатомической, но и функциональной и социальной составляющей, позволяет детям с болезнью Гиршпрунга вести полноценную жизнь и минимизировать ограничения, связанные с заболеванием.

Ролевое функционирование, отражающее участие ребёнка в учебной и социальной жизни, оценивалось с учётом возрастных особенностей. Для детей в возрасте 2–4 лет использовалась родительская версия русскоязычного опросника

PedsQL™ (3 вопроса). У старших детей применялись как родительские версии анкет, так и самостоятельное заполнение опросников пациентами, включавших 5 вопросов. Анализ показал, что дети с болезнью Гиршпрунга сталкиваются с трудностями в учебном процессе, нередко пропускают занятия в школе и детском саду из-за ухудшения самочувствия и частых обращений к врачам.

Снижение ролевого функционирования по сравнению с контрольной группой составило в среднем 23,9–25,1%, что подтверждается полученными балльными значениями: $71,8 \pm 15,5$ у здоровых детей против $54,6 \pm 11,5$; $54,2 \pm 12,8$; $53,8 \pm 12,5$ и $54,3 \pm 12,7$ у пациентов разных групп ($p < 0,05$).

Наименьшие отклонения были зафиксированы в показателях эмоционального функционирования, где снижение составило 19,6–22,2% по сравнению с контрольной группой. В зависимости от метода хирургического лечения, результаты распределились следующим образом: $71,5 \pm 15,6$ у здоровых детей против $55,6 \pm 11,3$; $56,8 \pm 10,3$; $57,5 \pm 12,3$ и $57,2 \pm 12,1$ у пациентов ($p < 0,05$). Независимо от возраста, у детей с БГ чаще отмечались нарушения сна, эпизоды повышенной тревожности, страхи, раздражительность и периоды грусти, что дополнительно снижало их психологическое благополучие.

Таким образом, результаты исследования убедительно подтверждают, что качество жизни детей с болезнью Гиршпрунга существенно ниже по всем функциональным шкалам в сравнении со здоровыми сверстниками. Наибольшие ограничения приходится на физическое и социальное функционирование, что связано с двигательной недостаточностью и трудностями социальной адаптации. Эти данные подчёркивают необходимость комплексной реабилитации, включающей не только коррекцию соматических нарушений, но и психологическую поддержку пациентов, что позволяет добиться устойчивого повышения качества жизни.

6.2. Анализ качества жизни у детей с болезнью Гиршпрунга до и после оперативного лечения

Результаты исследования подтвердили наличие выраженных различий в общем балле качества жизни (КЖ) между детьми с болезнью Гиршпрунга (БГ) и их здоровыми сверстниками. Среднее снижение составило 30,0–30,6% ($p < 0,05$), что свидетельствует о статистически значимом ухудшении показателей КЖ у пациентов с БГ.

Дооперационная оценка качества жизни показала, что по данным анкетирования родителей КЖ детей с БГ во всех изучаемых группах было существенно ниже, чем у здоровых детей. При этом достоверных различий между группами пациентов до операции не выявлено, что отражает равномерное снижение всех показателей качества жизни вне зависимости от последующей хирургической методики.

Анализ по шкале Ликерта во всех группах (первая, вторая, третья и четвёртая) выявил значительные нарушения основных аспектов жизнедеятельности, включая физическое, эмоциональное, социальное и ролевое функционирование (рисунок 6.2).

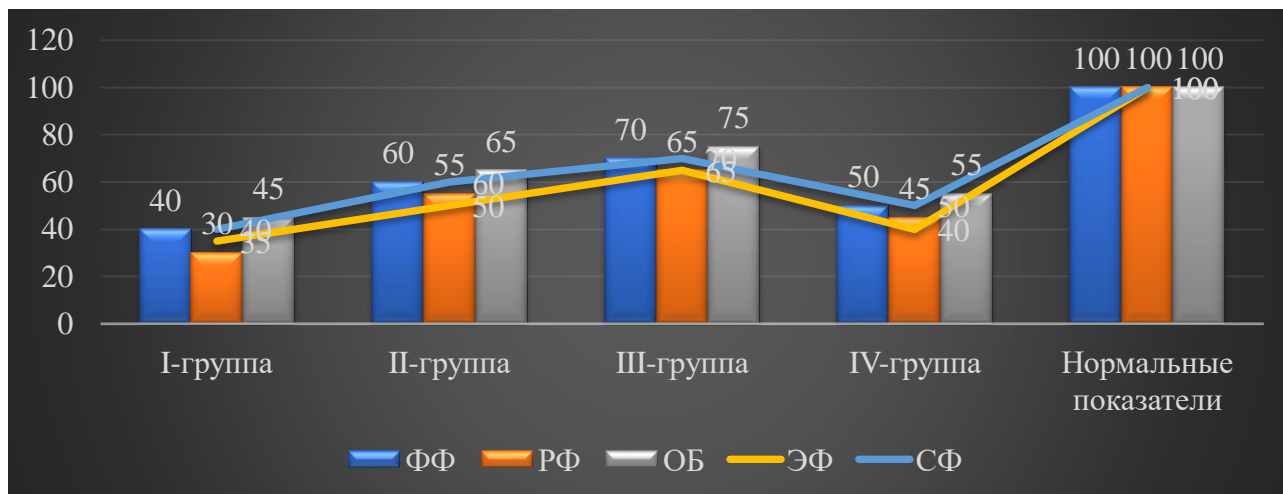


Рисунок 6.2. - Оценка качества жизни у детей с болезнью Гиршпрунга до операции

Полученные данные подтверждают, что до хирургического вмешательства дети с БГ испытывают серьёзные ограничения, влияющие на их физическую активность, эмоциональное состояние, социальные контакты и участие в образовательном процессе.

Спустя 6 месяцев после оперативного вмешательства было проведено повторное исследование с целью оценки эффективности лечения и его влияния на КЖ пациентов (таблица 6.2).

Таблица 6.2. - Оценка качества жизни у детей с болезнью Гиршпрунга в раннем послеоперационном периоде (по данным опросов детей и их родителей, в баллах), Me [Q1-Q3]

Шкала (КЖ)	Референтная группа (n=20)	I группа (n=25)	II группа (n=40)	III группа (n=10)	IV группа (n=10)	P
ФФ (физическое функционирование)	83,8 [67,0–100,6]	61,3*** [48,1–74,5]	68,4*** [54,6–82,2]	70,5*** [55,8–85,2]	71,2** [56,4–86,0]	<0,001
ЭФ (эмоциональное функционирование)	71,5 [51,5–91,5]	60,2** [47,9–72,5]	66,5* [53,4–79,6]	69,2 [55,4–83,0]	69,5 [55,7–83,3]	<0,01
СФ (социальное функционирование)	83,1 [64,7–101,5]	59,5*** [43,9–75,1]	68,5*** [53,4–83,6]	72,5** [56,5–88,5]	73,4* [57,1–89,7]	<0,001
РФ (ролевое функционирование)	71,8 [52,0–91,6]	62,3** [47,6–77,0]	65,7* [52,3–79,1]	68,5 [53,4–83,6]	69,3 [53,9–84,7]	<0,05
Общий балл	78,0 [62,6–93,4]	60,8*** [46,8–74,8]	67,3*** [53,5–81,1]	70,2** [55,4–85,0]	70,8* [55,8–85,8]	<0,001

Примечание: p – статистическая значимость различия показателей между группами больных (Н-критерий Крускала-Уоллиса), *p<0,05, **p<0,01, ***p<0,001 – при сравнении с референтной группой (по U-критерию Манна-Уитни)

Анализ показателей качества жизни (КЖ) у детей, перенесших хирургическое лечение по поводу болезни Гиршпрунга, в ближайшем послеоперационном периоде выявил статистически значимое снижение всех параметров по сравнению со здоровыми сверстниками (референтной группой). В то же время по отношению к дооперационным данным отмечалась отчетливая положительная динамика, что отражает частичное восстановление функциональных возможностей организма.

Физическое функционирование у пациентов оказалось снижено в среднем на 26,8% по сравнению с контрольной группой, тогда как в предоперационном периоде

данный показатель был ниже на 34,6%. Это указывает на заметное улучшение двигательной активности и переносимости физических нагрузок после оперативного вмешательства.

Эмоциональное функционирование в раннем послеоперационном периоде оказалось ниже нормы на 15,8%. Данное снижение можно охарактеризовать как умеренное и менее выраженное по сравнению с дооперационным уровнем (22,2%). Эти данные отражают постепенную стабилизацию эмоционального состояния детей, снижение уровня тревожности и повышение адаптационных возможностей.

Социальное функционирование снизилось на 28,4% по сравнению со здоровыми детьми. Несмотря на то, что до операции этот показатель был ниже на 36,5%, положительная динамика после хирургического лечения оказалась незначительной. Это свидетельствует о том, что социальная активность детей остается существенно ограниченной, и именно данный аспект требует особого внимания при организации комплексной реабилитации.

Рольное функционирование, характеризующее участие ребенка в учебной и социальной жизни, оказалось снижено на 13,2% относительно контрольной группы. В предоперационном периоде снижение составляло 23,9%, что указывает на выраженное улучшение способности детей к адаптации в образовательном процессе и повседневной активности.

Таким образом, ближайший послеоперационный период характеризуется частичным восстановлением качества жизни у пациентов с болезнью Гиршпрунга. Наиболее выраженные улучшения отмечены в эмоциональном и ролевом функционировании, тогда как показатели физической и социальной активности остаются значительно ниже нормы. Это подчеркивает необходимость дальнейшей поэтапной реабилитации, направленной на нормализацию физической работоспособности, формирование социального взаимодействия и повышение общего уровня качества жизни у данной категории пациентов.

Общий показатель качества жизни у детей с болезнью Гиршпрунга в раннем послеоперационном периоде продемонстрировал положительную динамику по сравнению с дооперационными данными. Среднее снижение общего балла составило 22% относительно референтной группы здоровых детей, тогда как до операции этот показатель достигал 30% (рисунок 6.3). Таким образом, после хирургического вмешательства снижение перешло из выраженной степени в умеренную, что подтверждает частичное восстановление функциональных возможностей организма.



Рисунок 6.3. - Динамика показателей качества жизни у детей с болезнью Гиршпрунга в первой группе в раннем послеоперационном периоде

Полученные результаты указывают на то, что проведенное хирургическое лечение способствует улучшению качества жизни пациентов, однако его показатели остаются ниже нормативных значений.

Сравнительная оценка качества жизни у детей, перенесших хирургическое лечение болезни Гиршпрунга по методике Соаве-Ленюшкина, показала значимые различия между традиционной и модифицированной версиями операции.

У пациентов первой группы, которым выполнялось вмешательство по классической методике, в раннем послеоперационном периоде сохранялись сниженные показатели качества жизни. Это объясняется длительной адаптацией кишечника, временными нарушениями аноректального рефлекса и частыми затруднениями в акте дефекации. Остаточные дисфункции толстой кишки и нарушения её моторики способствовали развитию функциональных ограничений, негативно отражающихся как на физическом, так и на социальном функционировании ребёнка.

Во второй группе, где применялась модифицированная операция по Соаве-Ленюшкина с использованием усовершенствованной схемы предоперационной подготовки и более щадящей хирургической тактики, наблюдалась выраженная положительная динамика (таблица 6.3). У этих пациентов показатели качества жизни после операции были достоверно выше, чем у детей первой группы. Несмотря на то, что они всё ещё уступали значениям референтной группы здоровых детей, различия стали менее выраженными, что подтверждает эффективность усовершенствованного подхода.

Таким образом, проведённый анализ подтверждает, что модификация операции Соаве-Ленюшкина обеспечивает лучшие результаты по восстановлению качества жизни, чем традиционная техника.

Таблица 6.3. - Сравнение параметров качества жизни во второй группе

Параметр качества жизни	Снижение относительно нормы	Дооперационные показатели
Физическое функционирование	↓ 18,4%	(до операции ↓ 36,1%)
Эмоциональное функционирование	↓ 7,0%	(до операции ↓ 20,5%)
Социальное функционирование	↓ 17,5%	(до операции ↓ 36,8%)
Ролевое функционирование	↓ 8,1%	(до операции ↓ 24,5%)
Общий балл	↓ 13,7%	(до операции ↓ 30,3%)

Анализ данных (таблица 6.3) подтверждает, что модифицированная методика операции Соаве-Ленюшкина в сочетании с индивидуализированной

предоперационной подготовкой и комплексным ведением пациентов обеспечивает более высокие показатели качества жизни в раннем послеоперационном периоде по сравнению с традиционной техникой.

У детей второй группы выявлена выраженная положительная динамика по всем шкалам. Прежде всего это касается снижения функциональных ограничений: физическое функционирование улучшилось на 17,7% по сравнению с дооперационным уровнем (снижение составляло 36,1% до вмешательства и 18,4% после), а ролевое функционирование возросло на 16,4% (от снижения на 24,5% до 8,1%). Эмоциональное функционирование также продемонстрировало положительные изменения — на 13,5% (снижение уменьшилось с 20,5% до 7,0%), что отражает стабилизацию эмоционального состояния пациентов. Наибольшая динамика отмечена в социальном функционировании: улучшение на 19,3% (от снижения на 36,8% до 17,5%), что указывает на успешную адаптацию детей в коллективе и постепенное восстановление их социальной активности (рисунок 6.4).

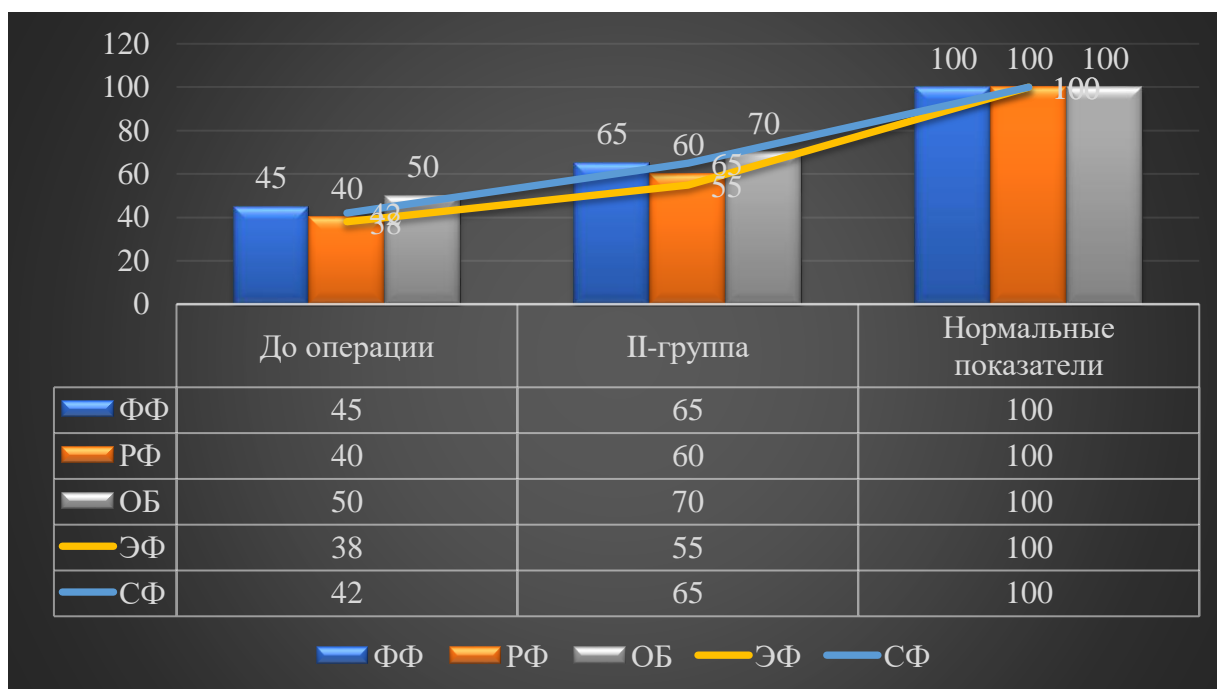


Рисунок 6.4. - Динамика показателей качества жизни у детей второй группы в раннем послеоперационном периоде после хирургического лечения болезни Гиршпрунга

Общий балл качества жизни повысился на 16,6% (снижение составляло 30,3% до операции и 13,7% после), что свидетельствует о формировании устойчивой тенденции к нормализации состояния. Таким образом, пациенты второй группы имели достоверно лучшие результаты в раннем послеоперационном периоде, чем дети, перенесшие традиционную методику операции.

Полученные результаты подтверждают, что модифицированная техника Соаве-Ленюшкина в сочетании с комплексной программой реабилитации является более эффективным подходом, обеспечивающим не только снижение частоты осложнений, но и повышение уровня физической, эмоциональной и социальной адаптации пациентов. Это позволяет рассматривать её как предпочтительный метод хирургического лечения болезни Гиршпрунга у детей.

В первые недели после операции у пациентов третьей группы отмечалось выраженное улучшение качества жизни по сравнению с предоперационным периодом, что указывает на эффективность выбранной тактики хирургического вмешательства и успешность раннего этапа восстановления (рисунок 6.5).



Рисунок 6.5. - Показатели качества жизни в ближайшем послеоперационном периоде у детей с болезнью Гиршпрунга в третьей группе

Дети демонстрировали положительные изменения как в физическом, так и в эмоциональном и социальном функционировании, что отразилось на общем балле качества жизни

Несмотря на то, что по сравнению с референтной группой сохранялись умеренные отклонения, их выраженность была значительно меньше, чем до операции. Особенно заметная положительная динамика наблюдалась в параметрах физической активности и социальной адаптации: дети легче переносили бытовые нагрузки, активнее участвовали в играх и быстрее возвращались к привычному ритму жизни.

Таким образом, проведённое хирургическое лечение в сочетании с реабилитационными мероприятиями обеспечило приближение показателей качества жизни пациентов третьей группы к нормативным значениям (таблица 6.4).

Таблица 6.4. - Динамика показателей качества жизни у детей третьей группы в раннем послеоперационном периоде

Параметр качества жизни	Снижение относительно нормы	Дооперационные показатели
Физическое функционирование	↓ 15,8%	(до операции ↓ 35,3%)
Эмоциональное функционирование	↓ 3,2%	(до операции ↓ 19,6%)
Социальное функционирование	↓ 12,7%	(до операции ↓ 36,5%)
Ролевое функционирование	↓ 4,6%	(до операции ↓ 25,1%)
Общий балл	↓ 10,0%	(до операции ↓ 30,6%)

Результаты исследования свидетельствуют о выраженном и стабильном улучшении качества жизни у пациентов третьей группы после проведённого хирургического вмешательства. В сравнении с дооперационными данными зафиксировано достоверное повышение всех показателей по шкалам опросника PedsQL ($p < 0,05$), что отражает эффективность не только хирургической коррекции, но и последующей реабилитации.

Таким образом, проведённое исследование убедительно демонстрирует, что хирургическое лечение болезни Гиршпрунга способствует значительному повышению качества жизни пациентов за счёт снижения функциональных ограничений и улучшения социальной адаптации.

Наибольшие положительные изменения зафиксированы в эмоциональной сфере (улучшение на 16,4%) и в социальном функционировании (улучшение на 23,8%), что подтверждает необходимость комплексного послеоперационного сопровождения (таблица 6.5). Ведущая роль в этом процессе принадлежит не только хирургической коррекции, но и реабилитационным мероприятиям, направленным на психоэмоциональную поддержку и восстановление социальной активности детей. Такой подход обеспечивает более полную интеграцию пациентов в общество и способствует долгосрочному сохранению достигнутых результатов лечения.

Таблица 6.5. - Количественные изменения по шкалам качества жизни

Параметр качества жизни	Снижение относительно нормы (после операции)	Дооперационные показатели	Абсолютное улучшение
Физическое функционирование	↓ 15,8%	↓ 35,3%	+19,5%
Эмоциональное функционирование	↓ 3,2%	↓ 19,6%	+16,4%
Социальное функционирование	↓ 12,7%	↓ 36,5%	+23,8%
Ролевое функционирование	↓ 4,6%	↓ 25,1%	+20,5%

В четвертой группе показатели качества жизни в ближайшем послеоперационном периоде продемонстрировали наиболее выраженную положительную динамику по сравнению с дооперационными значениями. Улучшения охватывали все основные шкалы опросника качества жизни, включая физическое, эмоциональное, социальное и ролевое функционирование (таблица 6.6). Полученные данные свидетельствуют о том, что именно у данной категории пациентов результаты были максимально приближены к нормативным показателям здоровых детей, что указывает на высокую эффективность применённой

хирургической методики и последующей комплексной реабилитации. Таким образом, метод трансанальной резекции по типу Свенсона-Лайк в сочетании с индивидуально подобранными восстановительными мероприятиями может рассматриваться как оптимальный вариант хирургического лечения болезни Гиршпрунга, обеспечивающий не только устранение органической патологии, но и значительное улучшение качества жизни пациентов.

Таблица 6.6. - Динамика показателей качества жизни у детей четвертой группы в раннем послеоперационном периоде

Параметр качества жизни	Снижение относительно нормы (после операции)	Дооперационные показатели	Абсолютное улучшение
Физическое функционирование	↓ 15,0%	↓ 34,8%	+19,8%
Эмоциональное функционирование	↓ 2,8%	↓ 20,0%	+17,2%
Социальное функционирование	↓ 11,7%	↓ 36,6%	+24,9%
Ролевое функционирование	↓ 3,5%	↓ 24,4%	+20,9%
Общий балл	↓ 9,2%	↓ 29,9%	+20,7%

В ходе исследования установлено, что у пациентов четвёртой группы после хирургического вмешательства наблюдалось выраженное улучшение качества жизни по сравнению с предоперационным периодом. Несмотря на сохранявшееся снижение показателей относительно контрольных значений, оно было менее выраженным, что свидетельствует о положительной динамике восстановления.

Физическое функционирование снизилось относительно нормы лишь на 15,0%, тогда как до операции отклонение составляло 34,8%. Абсолютное улучшение (+19,8%) отражает повышение физической активности детей и уменьшение выраженности послеоперационного дискомфорта. Эмоциональное функционирование улучшилось на +17,2%: снижение относительно нормы сократилось с 20,0% до 2,8%, что указывает на снижение уровня тревожности и эмоциональной нестабильности, а также на более успешную адаптацию ребёнка к новому состоянию.

Социальное функционирование продемонстрировало наиболее выраженные положительные изменения: снижение относительно нормы уменьшилось с 36,6% до 11,7%, что в абсолютном выражении составило +24,9%. Эти результаты подтверждают возрастание активности детей в общении и взаимодействии со сверстниками, что напрямую связано с восстановлением физического комфорта и улучшением общего самочувствия. Ролевое функционирование также показало положительную динамику (+20,9%), отражающую уменьшение ограничений, связанных с учебной и игровой деятельностью.

Совокупное улучшение всех параметров обусловило повышение общего балла качества жизни на +20,7%, что подтверждает высокую эффективность хирургического вмешательства в сочетании с последующими реабилитационными мероприятиями.

В четвёртой группе показатели качества жизни в ближайшем послеоперационном периоде стабильно демонстрировали положительную динамику (рисунок 6.6).



Рисунок 6.6. - Показатели качества жизни в ближайшем послеоперационном периоде у детей с болезнью Гиршпрунга в четвертой группе

Это улучшение объясняется несколькими ключевыми факторами. Прежде всего, был выбран оптимальный метод хирургического вмешательства, который обеспечил минимальную травматизацию тканей и способствовал более быстрому восстановлению. Немаловажную роль сыграло и эффективное послеоперационное ведение, включавшее адекватное обезболивание, рациональную нутритивную поддержку и применение физиотерапевтических методов, что ускорило процесс реабилитации.

Дополнительно важно отметить, что у пациентов удалось минимизировать функциональные нарушения кишечника, что снизило риск развития диспепсических расстройств и связанных с ними ограничений в повседневной жизни. Таким образом, анализ динамики качества жизни подтверждает высокую эффективность выбранной хирургической тактики в сочетании с комплексной реабилитацией. Пациенты четвёртой группы продемонстрировали наиболее выраженное улучшение функциональных показателей, а их состояние было максимально приближено к норме.

6.3. Динамика показателей качества жизни у пациентов в отдаленном послеоперационном периоде

Следующий этап исследования был направлен на оценку качества жизни у детей, перенесших хирургическое лечение болезни Гиршпрунга, спустя один год после вмешательства. Проведенный анализ позволил выявить долговременные изменения функциональных показателей и определить эффективность применённых восстановительных мероприятий (таблица 6.7).

В отдалённом послеоперационном периоде у пациентов первой группы, перенесших хирургическое лечение болезни Гиршпрунга, сохранялось статистически значимое снижение показателей качества жизни по сравнению с нормальными значениями. Вместе с тем по отношению к предоперационным данным была зафиксирована выраженная положительная динамика ($p < 0,05$).

Таблица 6.7. - Динамика показателей качества жизни у пациентов в отдаленном послеоперационном периоде, Ме [Q1-Q3]

Шкала (КЖ)	Референтная группа (n=20)	I группа (n=25)	II группа (n=40)	III группа (n=10)	IV группа (n=10)	P
ФФ	83,8 [67,0–100,6]	63,5*** [47,9–79,1]	70,5** [56,2–84,8]	75,5* [60,8–90,2]	76,0 [60,9–91,1]	<0,001
ЭФ	71,5 [51,5–91,5]	65,3** [50,6–80,0]	69,5 [55,7–83,3]	70,8 [57,6–84,0]	71,3 [57,9–84,7]	<0,05
СФ	83,1 [64,7–101,5]	64,5*** [47,6–81,4]	71,5** [55,5–87,5]	76,5* [63,4–89,6]	77,0 [64,2–89,8]	<0,001
РФ	71,8 [52,0–91,6]	62,4** [46,4–78,4]	69,2 [54,5–83,9]	70,2 [58,9–81,5]	70,5 [58,3–82,7]	<0,05
Общий балл	78,0 [62,6–93,4]	63,9*** [48,2–79,6]	70,2** [55,5–84,9]	73,2* [60,1–86,3]	73,7 [60,3–87,1]	<0,001

Примечание: p – статистическая значимость различия показателей между группами больных (H-критерий Крускала-Уоллиса), *p<0,05, **p<0,01, ***p<0,001 – при сравнении с референтной группой (по U-критерию Манна-Уитни)

Динамика показателей качества жизни у пациентов первой группы в отдаленном послеоперационном периоде

Через 12 месяцев после операции у пациентов первой группы отмечается положительная динамика показателей качества жизни (таблица 6.8).

Таблица 6.8. - Динамика показателей качества жизни у детей первой группы в отдаленном послеоперационном периоде

Параметр качества жизни	Снижение относительно нормы 12 месяцев после операции	Дооперационные показатели	Абсолютное улучшение
Физическое функционирование	↓ 24,2%	↓ 34,6%	+10,4%
Эмоциональное функционирование	↓ 8,7%	↓ 22,2%	+13,5%
Социальное функционирование	↓ 22,4%	↓ 36,5%	+14,1%
Роловое функционирование	↓ 13,2%	↓ 23,9%	+10,7%
Общий балл	↓ 18,1%	↓ 30,0%	+11,9%

Физическое функционирование улучшилось на 10,4%, однако снижение по сравнению с нормой остаётся значительным (24,2%), что объясняется остаточными

ограничениями двигательной активности и сохраняющимися функциональными нарушениями кишечника.

Эмоциональное состояние повысилось на 13,5%, что свидетельствует о снижении уровня тревожности и успешной адаптации ребёнка к новому состоянию после операции. Социальное функционирование увеличилось на 14,1%, однако разрыв с нормальными значениями остаётся заметным, что указывает на необходимость продолжения психологической и социальной поддержки. Рольное функционирование улучшилось на 10,7%, отражая постепенное восстановление учебной активности и возвращение к социальной жизни. Общий балл качества жизни возрос на 11,9%, что подтверждает устойчивую положительную динамику в процессе послеоперационного восстановления.

Таким образом, спустя год после хирургического вмешательства у пациентов первой группы наблюдается значительное улучшение показателей качества жизни, однако их полная нормализация не достигается. Это подчёркивает необходимость дальнейшей реабилитации и комплексного наблюдения за детьми в отдалённом послеоперационном периоде.

Динамика показателей качества жизни у пациентов второй группы в отдалённом послеоперационном периоде

При сравнении показателей качества жизни в отдалённом послеоперационном периоде у детей второй группы, перенесших хирургическое лечение болезни Гиршпрунга, по сравнению с референтной группой сохранялось статистически значимое снижение. Однако в сравнении с предоперационными данными наблюдалась выраженная положительная динамика. Улучшение коснулось всех исследуемых параметров.

Физическое функционирование оставалось сниженным в среднем на 15,8% относительно нормы, тогда как до операции отклонение составляло 36,1%. Эмоциональное функционирование отличалось от контрольных значений всего на

2,8%, что значительно лучше по сравнению с предоперационным снижением на 20,5%. Социальное функционирование оставалось ниже нормы на 14,0%, хотя до операции дефицит составлял 36,8%. Ролевое функционирование снизилось лишь на 3,6% по сравнению с нормой, тогда как до вмешательства оно было уменьшено на 24,5%. Общий балл качества жизни был ниже контрольных значений на 10%, но это также значительно лучше исходных 30,3% (таблица 6.9).

Таблица 6.9. - Динамика показателей качества жизни у детей второй группы в отдаленном послеоперационном периоде

Параметр качества жизни	Снижение относительно нормы 12 месяцев после операции	Дооперационный показатель	Абсолютное улучшение
Физическое функционирование	↓ 15,8%	↓ 36,1%	+20,3%
Эмоциональное функционирование	↓ 2,8%	↓ 20,5%	+17,7%
Социальное функционирование	↓ 14,0%	↓ 36,8%	+22,8%
Ролевое функционирование	↓ 3,6%	↓ 24,5%	+20,9%
Общий балл	↓ 10,0%	↓ 30,3%	+20,3%

Таким образом, спустя год после операции у пациентов второй группы отмечено существенное улучшение качества жизни по всем шкалам.

Динамика качества жизни в отдаленном послеоперационном периоде у пациентов третьей группы

Через 12 месяцев после оперативного лечения показатели качества жизни у пациентов третьей группы демонстрировали выраженное улучшение по сравнению с дооперационными данными и практически достигали референтных нормальных значений (таблица 6.10). Физическое функционирование увеличилось на 25,4%, при этом снижение относительно нормы составило лишь 9,9%, что свидетельствует о восстановлении двигательной активности и уменьшении остаточных ограничений после вмешательства. Эмоциональное состояние практически нормализовалось:

разница с контрольными показателями составила всего 1% при улучшении на 18,6%, что отражает высокую адаптационную способность пациентов.

Таблица 6.10. - Динамика показателей качества жизни у пациентов третьей группы в отдаленном послеоперационном периоде

Параметр качества жизни	Снижение относительно нормы (12 месяцев после операции)	Дооперационный показатель	Абсолютное улучшение
Физическое функционирование	↓ 9,9%	↓ 35,3%	+25,4%
Эмоциональное функционирование	↓ 1,0%	↓ 19,6%	+18,6%
Социальное функционирование	↓ 8,0%	↓ 38,1%	+30,1%
Ролевое функционирование	↓ 2,2%	↓ 25,1%	+22,9%
Общий балл	↓ 6,1%	↓ 30,6%	+24,5%

Социальное функционирование также продемонстрировало значительную положительную динамику — улучшение на 30,1%, однако сохранялось незначительное отставание от референтной группы (8%), что указывает на необходимость дальнейшего контроля за процессами социальной адаптации. Ролевое функционирование улучшилось на 22,9%, при этом снижение по сравнению с нормой составило всего 2,2%, что подтверждает почти полное восстановление включённости в образовательный процесс и социальную активность. Общий балл качества жизни вырос на 24,5%, что свидетельствует о стабильной положительной динамике и максимальном приближении пациентов к нормальному уровню функционирования.

Таким образом, через год после операции дети третьей группы продемонстрировали наиболее высокие показатели восстановления. Практически все параметры качества жизни приблизились к норме, а эмоциональная и ролевая адаптация были практически завершены. Полученные данные подтверждают эффективность хирургического лечения в сочетании с комплексной реабилитацией, что обеспечивает возможность полноценной жизни без значительных ограничений.

Оценка показателей качества жизни в отдаленном послеоперационном периоде у пациентов четвертой группы

Через 12 месяцев после хирургического вмешательства у пациентов четвертой группы показатели качества жизни достигли наивысших значений среди всех исследуемых категорий. По сравнению с дооперационными данными было зафиксировано значительное улучшение, а полученные результаты оказались максимально приближены к референтным значениям нормы.

Физическое функционирование (таблица 6.11) улучшилось на 25,5%, а снижение относительно нормы составило лишь 9,3%, что указывает на практически полное восстановление двигательной активности и устранение послеоперационных ограничений. Эмоциональное функционирование продемонстрировало наибольшее улучшение среди всех групп (+19,7%), при этом отклонение от нормы составило всего 0,3%, что свидетельствует о полноценной адаптации пациентов.

Таблица 6.11. - Динамика показателей качества жизни у пациентов четвертой группы в отдаленном послеоперационном периоде

Параметр качества жизни	Снижение относительно нормы (12 месяцев после операции)	Дооперационный показатель	Абсолютное улучшение
Физическое функционирование	↓ 9,3%	↓ 34,8%	+25,5%
Эмоциональное функционирование	↓ 0,3%	↓ 20,0%	+19,7%
Социальное функционирование	↓ 7,3%	↓ 36,6%	+29,3%
Ролевое функционирование	↓ 1,8%	↓ 24,4%	+22,6%
Общий балл	↓ 5,5%	↓ 29,9%	+24,4%

Социальное функционирование возросло на 29,3%, что подтверждает восстановление коммуникативных навыков и уменьшение ограничений в социальной жизни. Ролевое функционирование увеличилось на 22,6%, снижение относительно нормы составило 1,8%, что указывает на почти полное восстановление участия в учебной и повседневной деятельности. Общий балл

качества жизни повысился на 24,4%, что отражает высокую эффективность хирургического лечения в сочетании с комплексной реабилитацией.

Таким образом, через год после операции у пациентов четвертой группы были зафиксированы наилучшие показатели восстановления среди всех исследуемых категорий. Почти все параметры качества жизни соответствовали референтным значениям, а эмоциональное функционирование полностью нормализовалось. Эти результаты подтверждают, что модифицированный хирургический подход в сочетании с комплексной реабилитацией обеспечивает наиболее благоприятный прогноз для детей с болезнью Гиршпрунга.

Результаты исследования показали, что спустя 12 месяцев после хирургического лечения у пациентов четвертой группы отмечалось достоверное улучшение всех компонентов качества жизни, значения которых максимально приблизились к показателям референтной группы. Наибольший прирост был зафиксирован по шкале физического функционирования — $76,0 \pm 11,8$ против $54,6 \pm 10,4$ до операции ($p < 0,05$), а также по шкале социального функционирования — $77,0 \pm 10,0$ против $52,7 \pm 11,6$ до операции ($p < 0,05$). Эти показатели, изначально имевшие наиболее выраженное снижение, в отдаленном послеоперационном периоде продемонстрировали наиболее значительный рост. Вместе с тем общий балл качества жизни в четвертой группе оставался несколько ниже референтных значений, отставая от них на 5,5%.

Сравнительный анализ качества жизни через 12 месяцев после операции в I, II, III и IV группах, основанный на данных опроса респондентов, выявил статистически значимые различия между группами ($p < 0,05$). Наиболее высокие показатели общего балла, а также физического, социального и ролевого функционирования продемонстрировали пациенты четвертой группы по сравнению с первой. Во второй группе отмечалось снижение показателей физического и социального функционирования на 5% по сравнению с третьей и четвертой

группами, тогда как остальные параметры оставались практически на одном уровне.

Дооперационное качество жизни у пациентов с болезнью Гиршпрунга было существенно снижено по сравнению со здоровыми детьми, особенно по шкалам физического и социального функционирования, где наблюдались наиболее выраженные нарушения. Послеоперационный период характеризовался позитивной динамикой во всех исследуемых группах. Наибольшее улучшение спустя 12 месяцев зафиксировано в четвертой группе, где использовалась модифицированная хирургическая методика. Применение трансанального эндоректального низведения толстой кишки с различными вариантами диссекции прямой кишки обеспечило значительное повышение качества жизни и позволило достичь показателей, максимально приближенных к нормальным значениям.

Тем не менее, даже при выраженном улучшении после хирургического вмешательства ни в одной из групп показатели качества жизни не достигли полностью референтных значений. Это подчеркивает необходимость дальнейшего реабилитационного сопровождения, включающего психологическую поддержку, диетотерапию и контроль моторной функции кишечника, что обеспечивает более полное восстановление и социальную адаптацию пациентов.

Таким образом, проведенное исследование подтверждает, что хирургическое лечение болезни Гиршпрунга обеспечивает выраженное улучшение качества жизни пациентов, однако не позволяет полностью устранить функциональные нарушения. Наиболее эффективными показали себя модифицированные хирургические методики, в частности трансанальное эндоректальное низведение, которое способствует максимальному восстановлению физических, эмоциональных и социальных функций. Вместе с тем, для достижения полноценной физической и социальной адаптации пациентов требуется продолжение комплексного наблюдения и проведение реабилитационных мероприятий в отдаленном послеоперационном периоде.

ГЛАВА 7. ОБСУЖДЕНИЕ РЕЗУЛЬТАТОВ ЛЕЧЕНИЯ

Одним из ключевых критериев эффективности хирургического лечения болезни Гиршпрунга у детей на современном этапе развития детской хирургии является качество жизни пациентов в отдалённые сроки после операции.

В рамках проведённого исследования были проанализированы данные 143 детей, перенесших хирургическое вмешательство по поводу болезни Гиршпрунга и её осложнений. За весь период наблюдения летальных исходов не зарегистрировано, что подтверждает высокую безопасность и эффективность применённых методик оперативного лечения.

Осложнения в ближайшем послеоперационном периоде отмечены у 23 (16,1%) пациентов. Наибольшая их частота зафиксирована в первой группе, где среди 43 детей у 14 (32,5%) развились тяжёлые послеоперационные осложнения. В то же время в остальных группах (II, III и IV), где применялись современные методы диагностики, предоперационной подготовки и усовершенствованная хирургическая тактика, частота осложнений была значительно ниже. Среди 100 пациентов этих групп осложнения наблюдались лишь у 9 (9,0%), что свидетельствует о заметном улучшении результатов лечения. Это стало возможным благодаря внедрению обновлённых принципов диагностики, оптимизации пред-, интра- и послеоперационного ведения, а также применению современных методик хирургической коррекции.

Распределение ближайших послеоперационных осложнений среди детей, перенесших хирургическое лечение болезни Гиршпрунга, выявило статистически значимые различия в зависимости от применённого метода операции и группы пациентов. В целом осложнения были зарегистрированы у 23 (16,1%) из 143 прооперированных детей, что подчёркивает необходимость тщательного выбора хирургической тактики и продуманного послеоперационного ведения.

Наибольшая частота осложнений отмечена в первой группе (n=43), где применялась традиционная операция Соаве-Ленюшкина: осложнения развились у 14 пациентов (32,5%). Это свидетельствует о необходимости совершенствования хирургической техники и этапов предоперационной подготовки. Во второй группе (n=70), где использовалась модифицированная методика операции Соаве-Ленюшкина, осложнения возникли у 5 пациентов (7,1%), что более чем в четыре раза реже, чем в первой группе, и подтверждает эффективность усовершенствованного подхода.

В третьей группе (n=20), где выполнялась операция Dela Torre-Mondregon, осложнения выявлены у 3 пациентов (15%), что отражает средний уровень риска, обусловленный особенностями метода. В четвёртой группе (n=10), где применялась операция Swenson-Like, осложнения наблюдались лишь у 1 пациента (10%), что стало одним из самых низких показателей и подтверждает высокую эффективность методики при правильном выборе показаний.

Наибольшая частота осложнений была зафиксирована в первой группе (32,5%), что указывает на высокий уровень послеоперационных рисков при использовании традиционной методики Соаве-Ленюшкина. Во второй группе применение модифицированного варианта этой операции позволило снизить частоту осложнений до 7,1%, что свидетельствует о высокой эффективности усовершенствованной хирургической техники. Методика Dela Torre-Mondregon продемонстрировала средний уровень осложнений (15%), что требует дальнейшего анализа и возможной коррекции отдельных технических аспектов вмешательства. Наиболее низкая частота осложнений была отмечена при операции Swenson-Like (10%), что подтверждает её высокую безопасность при правильном отборе пациентов и соблюдении показаний.

В целом уровень осложнений среди всех исследованных групп составил 16,1%, что подчёркивает необходимость дальнейшей оптимизации хирургической тактики, предоперационной подготовки и комплекса реабилитационных

мероприятий. Таким образом, применение усовершенствованных методик хирургического вмешательства позволяет существенно снизить риск неблагоприятных исходов, а выбор конкретного метода должен определяться индивидуальными особенностями пациента, степенью тяжести заболевания и прогнозом течения послеоперационного периода.

Согласно мнению большинства специалистов в области детской хирургии, колопроктология относится к направлениям с высоким риском развития послеоперационных осложнений, частота которых, по данным различных авторов, превышает 60% [23, с 95-100; 50, с 118-123; 51, с 310-314; 105, с 79-82; 135, с 123-129; 228, с 211-217; 317, с 432-438]. В рамках нашего исследования проанализированы 143 случая хирургического лечения болезни Гиршпрунга, при этом летальных исходов не зарегистрировано, а частота осложнений в ближайшем послеоперационном периоде составила 16,1%.

Наиболее распространённой причиной послеоперационных осложнений при колопроктологических вмешательствах является воспалительный процесс, связанный с инфицированным содержимым толстой и прямой кишки, которое выступает постоянным источником микробной контаминации. Развитие гнойно-воспалительных процессов в области послеоперационной раны и промежности нередко приводит к стенозированию кишки, что становится одной из ведущих причин неблагоприятных исходов. Существенное значение имеет также формирование стеноза колоректальных анастомозов, частота которых в нашем исследовании составила 3,0% от числа оперированных пациентов [10, с 56-63; 16, с 44-47; 165, с 655-658; 333, с doi: 10.1016/J.JPEDSURG.2023.02.043. 338, с40-с45]. Ещё одним важным фактором осложнённого течения является ишемическое повреждение кишки вследствие нарушения кровоснабжения, которое в ряде случаев приводит к некрозу низведённого сегмента. Частота данного осложнения в ближайшем послеоперационном периоде составила 7,0%.

После выполнения первого этапа операции по методике Соаве ишемические нарушения кровоснабжения дистального отдела низведённой кишки были зафиксированы у трёх пациентов. В данных случаях некротизированный участок локализовался в пределах анального кольца, что не представляло непосредственной угрозы для состояния больных, поскольку кишечник был фиксирован к коже анального отверстия. В рамках консервативной терапии назначались препараты, направленные на улучшение микроциркуляции, а также проводилась гипербарическая оксигенация [24, с 108-109; 29, с 21-24; 38, с 230-233; 45, с 157-163; 107, с 352-358; 181, с 215-219; 264, с 523-530; 336, с 74-77].

Проведённый анализ позволяет предположить, что ишемический фактор играет ведущую роль в развитии послеоперационных осложнений, так как нарушение кровоснабжения низведённой кишки приводит к формированию стенозов, несостоятельности анастомозов, некрозу тканей и расстройствам моторно-эвакуаторной функции кишечника.

Наиболее частым осложнением после операций на промежности и низведения толстой кишки является стеноз анального и колоректального анастомоза, который занимает одно из ведущих мест среди патологических состояний в детской колопроктологии. Основной причиной формирования рубцового стеноза служат послеоперационные осложнения, возникающие после выполнения различных проктологических вмешательств.

Частота стенозов после операции низведения толстой кишки существенно варьирует в литературных источниках: одни авторы отмечают полное отсутствие данного осложнения и не видят необходимости в профилактическом бужировании [183, с 1134-1139; 206, с 431-437; 234, art. 330; 301, art. 102229; 347, с 26-32]. Однако для оптимального заживления анастомоза необходимо создание максимально благоприятных условий, включающих точную технику ушивания, прецизионное сопоставление слизистых слоёв и проведение противовоспалительной терапии. Тем не менее, даже при соблюдении всех профилактических мер избежать

формирования стеноза удаётся не всегда, что ставит под сомнение утверждение об абсолютной безопасности метода низведения кишки [1, с 181-186; 34, с 245; 124, art. 1094021; 221, с 243; 340, с 1461-1466; 355, с 1152-1158].

Диагностика стеноза прямой кишки проводится при первичном осмотре колоректального анастомоза на 10-е сутки после операции. При пальцевом ректальном исследовании оценивается проходимость анастомоза, наличие кровоточивости и степень рубцовых изменений слизистой оболочки [7, с 105-110; 16, с 44-47; 58, с 295-301; 171, с 517-520; 236, с 1124-1130; 325, art. e14028; 352, с 78-82].

Выраженность клинической симптоматики при стенозах анального и ректального отделов напрямую зависит от степени сужения просвета кишки. Наиболее частыми проявлениями являются запоры (94,1%), поносы (35,3%), аэроколия и вздутие живота (29,4%), а также коломазание (23,5%) [3, с 28-34; 5, с 145-150; 66, с 193-196; 103, с 235-241; 146, с 201-205; 275, с 445-448].

Тяжесть запоров определяется длиной и выраженностью рубцового сужения. При ограниченном стенозе, протяжённость которого составляет лишь несколько миллиметров, клиническая симптоматика выражена слабо, а функциональная компенсация достигается за счёт сохранённых механизмов кишечной моторики. Однако при значительном стенозировании просвета кишки развиваются стойкие запоры, сопровождающиеся вздутием живота, метеоризмом и абдоминальными болями. В таких случаях пациенты вынуждены регулярно прибегать к использованию слабительных препаратов и постановке клизм для облегчения дефекации.

В случаях, когда пациенты не обращаются за медицинской помощью в течение 1,5–2 лет, развивается декомпенсация вышележащих отделов кишечника, проявляющаяся увеличением объема живота, выраженным метеоризмом, снижением аппетита и задержкой физического развития [4, с 42; 71, с 553-558; 195, с 466-472]. Послеоперационные стенозы могут формироваться как в течение

нескольких недель, так и месяцев, приводя к стойким запорам, нередко требующим хирургической коррекции. Следует подчеркнуть, что ранняя диагностика и своевременное проведение реабилитационных мероприятий, включая бужирование и противовоспалительную терапию, позволяют предотвратить развитие тяжелых последствий данного осложнения [22, с 86; 42, с 11-17; 218, art. zrac 105; 280, art. 118].

Полученные результаты исследования показывают, что основными причинами послеоперационных осложнений у детей с болезнью Гиршпрунга являются воспалительные процессы, ишемические нарушения и стенозы колоректального анастомоза. Несмотря на совершенствование хирургических методик, осложнения в ближайшем послеоперационном периоде развиваются у 16,1% пациентов [6, с 65; 53, с 58; 179, с 1578-1580; 345, с 623-628].

Стенозы колоректального анастомоза были выявлены у 3,0% пациентов, что подтверждает необходимость проведения профилактических мероприятий и регулярного динамического наблюдения. Некроз низведенной кишки зарегистрирован в 7,0% случаев, что подчеркивает значимость оптимизации кровоснабжения как в интраоперационный, так и в послеоперационный периоды. Стеноз анального канала и прямой кишки остается одной из наиболее актуальных проблем, особенно при формировании рубцового процесса после хирургического вмешательства [24, с 108-109; 30, с 203-209; 99, с 430-433; 154, e904758; 337, с 817-823].

Таким образом, дальнейшее совершенствование хирургической техники, внедрение более точных методов диагностики и совершенствование программ реабилитации являются ключевыми направлениями, направленными на снижение частоты осложнений и повышение качества жизни пациентов в отдаленном послеоперационном периоде.

Важным этапом обследования пациентов после хирургического лечения болезни Гиршпрунга является оценка степени сужения анального канала, поскольку

данный показатель определяет возможность применения дополнительных диагностических методов, таких как пальцевое исследование прямой кишки, калибровочное бужирование, ректороманоскопия, колоноскопия, ирригография, а также функциональное исследование запирающего аппарата промежности [6, с 65; 21, с 177-185; 29, с 21-24; 215, с 1824-1827]. При выраженном рубцовом стенозе диагностические возможности перечисленных методов значительно ограничены, что требует индивидуального подхода к выбору обследования для каждого пациента.

Калибровочное бужирование признано объективным методом оценки степени сужения анального канала и прямой кишки [18, с 217-226; 169, с 523-526; 278, art.145]. Процедура проводится с использованием расширителей Гегара, начиная с минимального диаметра и постепенно переходя к инструментам большего размера. Исследование прекращается при появлении болевых ощущений у пациента либо при невозможности дальнейшего продвижения бужа [12, с 204; 56, с 95-98; 121, с 1843-1848; 354, с 423-428].

В последние годы для стандартизации оценки степени стеноза применяется классификация А. Л. Ионова (2011), согласно которой выделяют три степени сужения: незначительное — бужирование возможно на 1–2 размера меньше нормы; умеренное — процедура проводится инструментами, диаметр которых на 3–4 размера меньше нормы; выраженное — допускается использование только минимального размера бужа либо проведение процедуры невозможно [16, с 44-47; 25, с 359; 158, art. 24; 242, с 45-51; 315, art. 1418; 351, с 322-326].

Рентгенологическое обследование занимает ведущее место в диагностике стеноза анального канала и прямой кишки. Наибольшую диагностическую ценность представляют ирригография и ирригоскопия, которые позволяют дифференцировать спастическое сужение кишечной трубки от истинного стеноза, выявить деформацию кишки и отличить ее от анатомических особенностей,

обусловленных физиологической нормой [8, с 97-105; 73, с 178-191; 258, art. e14692; 293, с 1061-1067; 308, с 609-613].

Эндоскопические методы применяются преимущественно в случаях, когда стеноз локализуется выше анального канала. Однако при выраженном сужении просвета кишки, протяженных рубцовых изменениях или высоком риске перфорации возможности эндоскопии ограничены. Тем не менее, данный метод позволяет оценить протяженность патологического процесса, степень ригидности рубцовой ткани, выраженность воспалительных изменений слизистой, диаметр просвета и деформацию стенки кишки [14, с 184-191; 42, с 11-17; 198, с 1637-1644].

Функциональные исследования у пациентов с протяженными стенозами прямой кишки выявляют комплекс нарушений: снижение накопительной функции и эластичности стенки кишки, ограничение ее адаптационных возможностей при наполнении, снижение чувствительности в различных диапазонах, гипотонию внутреннего сфинктера и нарушение сократительной активности наружного сфинктера. Эти изменения приводят к стойким расстройствам акта дефекации, существенно снижая качество жизни пациентов и требуя комплексного медикаментозного и физиотерапевтического лечения [203, с 254-258; 297, с 415-420; 334, с 789-794].

Одной из причин формирования стеноза прямой кишки является ретракция низведенного сегмента кишечника, особенно после двухэтапной операции Соаве. Подобное осложнение было зафиксировано у одного пациента, носившего кишечную стому, у которого при низведении кишка была фиксирована с натяжением [49, с 411-416; 157, с 2375-2378].

В послеоперационном периоде у части пациентов в просвете прямой кишки формировалась модель инвагината, известная как «чернильница-непроливайка», что существенно затрудняло проведение бужирования. В подобных случаях консервативные методы лечения, включая длительное бужирование, оказываются

неэффективными, и единственным выходом является выполнение радикальной операции с рассечением культи [36, с 20-26; 151, с 40-47].

Вместе с тем большинство стенозов после оперативного лечения болезни Гиршпрунга имеют непротяженный характер и выявляются в ранние сроки после вмешательства. В подавляющем числе случаев они поддаются коррекции консервативными методами, среди которых основным является бужирование, продолжительность которого должна составлять не менее одного года [78, с 145-152; 87, с 622-628; 279, с 2006-2009].

Одной из наиболее значимых проблем в лечении болезни Гиршпрунга остается гиршпрунг-ассоциированный энтероколит (ГАЭК). Однако ряд исследователей отмечает, что наличие жидкого стула в раннем послеоперационном периоде следует расценивать как физиологическое явление, а не как проявление энтероколита [59, с 9-13; 138, art. 367; 224, с 112-118].

В ходе нашего исследования установлено, что у пациентов независимо от возраста на 5–7-е сутки после операции отмечался учащенный жидкий стул, который не сопровождался лихорадкой, интоксикацией, вздутием живота или патологическими изменениями лабораторных показателей.

В послеоперационном периоде гиршпрунг-ассоциированный энтероколит (ГАЭК) условно подразделяется на две формы.

Ранний энтероколит развивается в течение первой недели после операции и проявляется учащенными жидкими испражнениями, вздутием живота, повышением температуры тела и признаками интоксикации.

Поздний энтероколит формируется спустя месяц после хирургического вмешательства и требует проведения дифференциальной диагностики с кишечным дисбактериозом и синдромом раздраженного кишечника.

Проведенное исследование показало, что стенозы ануса и прямой кишки остаются наиболее распространенными осложнениями после хирургического лечения болезни Гиршпрунга. Их своевременное выявление и коррекция являются

ключевыми этапами в процессе реабилитации пациентов. Калибровочное бужирование сохраняет статус ведущего метода диагностики и терапии стенозов, однако его эффективность напрямую зависит от раннего начала процедур и их достаточной продолжительности.

Рентгенологические и эндоскопические исследования позволяют не только уточнить характер сужения, но и провести дифференциацию истинных стенозов от спастических состояний, что определяет тактику дальнейшего ведения больных.

ГАЭК занимает особое место среди послеоперационных осложнений. В ранний период он может маскироваться под физиологическую реакцию кишечника на оперативное вмешательство, что затрудняет диагностику. Дополнительным фактором риска является ретракция низведенной кишки после двухэтапной операции Соаве, способная вызвать инвагинацию кишечного сегмента и требующая хирургической коррекции.

Современные методы диагностики, своевременная коррекция осложнений и комплексная реабилитация являются основными условиями для улучшения функциональных результатов хирургического лечения болезни Гиршпрунга и повышения качества жизни пациентов в отдалённом послеоперационном периоде.

Анализ клинического течения осложнений у разных групп больных показал выраженные различия по степени тяжести. У пациентов первой группы течение заболевания характеризовалось наиболее тяжёлыми проявлениями, включая резкое ухудшение общего состояния, лихорадку, выраженное вздутие живота и развитие urgentных симптомов, требующих неотложного вмешательства. В подобных случаях ключевым этапом является проведение дифференциальной диагностики с жизнеугрожающими хирургическими осложнениями, такими как несостоятельность анастомоза и перитонит.

Для исключения этих состояний применялись ультразвуковое исследование и обзорная рентгенография органов брюшной полости, позволяющие объективно оценить наличие хирургической патологии. При подтверждении диагноза

гиршпруг-ассоциированного энтероколита (ГАЭК) терапия включала интенсивную инфузионную коррекцию водно-электролитного баланса, антибактериальное лечение (ванкомицин, метронидазол) с учётом тяжести клинического состояния. В наиболее тяжёлых случаях наибольший эффект обеспечивала механическая декомпрессия толстой кишки, позволявшая быстро купировать симптомы и стабилизировать состояние пациента.

По мнению ряда исследователей, определение этиологического фактора гиршпруг-ассоциированного энтероколита (ГАЭК) остаётся сложной задачей, поскольку антибактериальная терапия существенно изменяет микробный пейзаж толстой кишки. Особое значение при этом придаётся *Clostridium difficile*, токсины которого способны провоцировать развитие псевдомембранозного колита. Этот микроорганизм относится к условно-патогенной флоре и присутствует в кишечнике примерно у трети здоровых людей [32, с 303-308; 266, с 111-116; 312, с 522-527].

В ходе проведённого исследования у 23 (16,1%) пациентов было выполнено тестирование на носительство *Clostridium difficile*, и у 8 (34,7%) детей данный микроорганизм был выявлен. Однако дальнейший анализ показал, что решающую роль в развитии ГАЭК играет не только состав микрофлоры, но и выраженность внутритолстокишечной гипертензии, что подчёркивает необходимость комплексного подхода к терапии.

За последние годы внедрение современных методов консервативного лечения и профилактики позволило снизить тяжесть течения энтероколита. Так, начиная с 2018 года в нашей клинике перед операцией низведения толстой кишки проводится обследование на токсины *Clostridium difficile*. При выявлении носительства выполняется деконтаминация кишечника с использованием метронидазола, фузидина и энтерола в возрастных дозировках.

В послеоперационном периоде антибактериальная терапия назначается с учётом результатов бактериологического посева кала и продолжается до 7 суток. Дополнительно применяются пробиотики и эубиотики для восстановления

микрофлоры на протяжении 5–7 дней, а при тяжёлых формах дисбиоза — до 3 месяцев.

При развитии клинически выраженного энтероколита после операции проводились: смена антибактериальной терапии на комбинацию ципрофлоксацина и ванкомицина; внутривенное и пероральное введение ванкомицина при тяжёлых формах; назначение метронидазола по 500 мг 3 раза в сутки в течение 14 дней; интенсивная инфузионная терапия; механическая декомпрессия толстой кишки с наложением газоотводной трубки и промыванием кишечника.

Осложнения, возникающие после операции по методике Соаве, в ряде случаев связаны с формированием межфутлярного абсцесса. Клинические проявления данного осложнения регистрировались на 8-е сутки после вмешательства и сопровождались повышением температуры тела, выраженными болевыми ощущениями в области анального отверстия и признаками воспалительной реакции. Возникновение абсцесса связывалось с несоответствием диаметра низведённой кишки и серозно-мышечной муфты, что способствовало образованию межцилиндрической гематомы.

Диагностические наблюдения показали, что гематомы цилиндра формировались вследствие диффузного капиллярного кровотечения из серозно-мышечного слоя в первые часы после операции. Дополнительным фактором риска являлось подтекание крови в зоне анастомоза, что не только повышало вероятность формирования гематомы, но и создавало угрозу кровопотери, а также сдавления низведённой кишки.

С целью профилактики некроза культи выполнялось дренирование пространства между муфтой и стенкой кишки. При выраженном сдавлении происходил спазм внутреннего сфинктера, что в ряде случаев приводило к самопроизвольному отторжению культи и в дальнейшем обуславливало формирование стенозов.

Анализ причин развития осложнений у пациентов первой группы послужил основанием для изменения хирургической тактики и применения патогенетически обоснованного вмешательства – иссечения серозно-мышечной муфты по переднебоковой стенке слева до уровня внутреннего сфинктера с частичным рассечением последнего. Данная операция выполнялась без наложения колостомы, что позволило значительно сократить сроки послеоперационной реабилитации. Так, средняя продолжительность госпитализации в первой группе составила $83,5 \pm 6,0$ койко-дней, тогда как после внедрения новой методики данный показатель снизился до $28,5 \pm 4,0$ дней.

Во второй группе ($n=70$), оперированной в период с 2014 по 2024 год, тяжелых осложнений в раннем послеоперационном периоде не отмечалось. У 12 пациентов в течение первых пяти суток наблюдалось кратковременное повышение температуры тела до 39°C , при этом общее состояние оставалось удовлетворительным. Гнойные осложнения не регистрировались, что свидетельствует об эффективности модифицированной операции Соаве. Ее ключевыми элементами являлись: иссечение наружного серозно-мышечного цилиндра, рассечение внутреннего сфинктера для предупреждения его спазма, эндолимфатическая антибиотикотерапия и продленная эпидуральная анестезия, способствующая раннему восстановлению моторной функции кишечника.

Таким образом, проведенное исследование подтверждает, что внедрение усовершенствованных хирургических методик и комплексной послеоперационной тактики позволило существенно снизить частоту осложнений. Их уровень уменьшился с $32,5\%$ до $9,0\%$, а средняя длительность госпитализации сократилась с $83,5 \pm 6,0$ до $12,5 \pm 2,0$ дней. Благодаря усовершенствованной тактике ведения пациентов гнойные осложнения были полностью исключены, а применение профилактической антибактериальной терапии в сочетании с восстановлением кишечной микрофлоры позволило предотвратить развитие тяжелых форм гишпрунг-ассоциированного энтероколита.

Комплексный подход к хирургическому лечению болезни Гиршпрунга, включающий модифицированные варианты операции Соаве, а также методики Делла-Торре – Мондрагон и Swenson-like, в сочетании с профилактикой осложнений и ранней реабилитацией, обеспечивает улучшение результатов лечения и повышение качества жизни пациентов.

Функциональные изменения в раннем послеоперационном периоде. В результате частичного рассечения внутреннего сфинктера у пациентов второй группы в первые дни после операции отмечалось транзиторное недержание кала и газов, которое полностью купировалось к 3–5-м суткам. У 22 детей в декомпенсированной стадии заболевания, сопровождавшейся различной степенью дисбактериоза кишечника, в микрофлоре выявлялись стафилококки и энтерококки. Клинически это проявлялось учащением стула до 5–6 раз в сутки, однако симптомов недержания кала зарегистрировано не было.

Для коррекции состояния проводилась комплексная терапия, включавшая применение пробиотиков (Бифиформ, Бифилиз), осмотических слабительных (Дюфалак), энтеросорбентов (Смекта), ферментных препаратов, антибактериальной терапии с учетом чувствительности флоры, а также средств иммунокоррекции. Уже к 14–18-м суткам после операции у большинства пациентов стул нормализовался (2–3 раза в сутки), исчезли эпизоды недержания кала, газов и коломазания.

Тем не менее у двух детей сохранялось коломазание и недержание газов, что потребовало проведения повторного курса реабилитационной терапии. Он включал прозерин по схеме, кальция глюконат, метилурацил, оротат калия, а также физиотерапевтические процедуры (массаж, дарсонвализацию перианальной области). После повторного курса у одного пациента коломазание сохранялось еще в течение шести месяцев, однако после проведения третьего курса реабилитации данный симптом полностью исчез.

В начале исследования у 13 пациентов были проведены многоэтапные операции по методике Соаве-Ленюшкина. У восьми из них длительное наличие колостомы привело к развитию токсического поражения печени и формированию функциональной печёночной недостаточности, что существенно утяжелило течение послеоперационного периода. Данные пациенты получали продолжительную инфузионную терапию, включавшую гепатопротекторы и витаминные комплексы, направленные на восстановление функции печени. Перед выпиской больные с выраженными нарушениями переводились на амбулаторное лечение, предусматривающее контроль функционального состояния печени и кишечника через два месяца.

Отдалённые результаты хирургического вмешательства оценивались по трём категориям: хорошие, удовлетворительные и неудовлетворительные. Для этого применялись анкетирование и клинический осмотр.

- Хороший результат характеризовался отсутствием жалоб на общее состояние, наличием самостоятельных позывов к дефекации, регулярным стулом 1 раз в 1–2 дня без необходимости приёма слабительных средств, полной нормализацией показателей гемограммы и копрограммы, а также улучшением качества жизни.

- Удовлетворительный результат отмечался при наличии периодических жалоб на дискомфорт в брюшной полости, тошноту, рвоту, метеоризм и запоры. Дефекация происходила раз в 2–3 дня, в ряде случаев требовались очистительные клизмы (не чаще двух раз в неделю). Возможны эпизоды энкопреза (не более 1–2 раз). После проведения курса консервативной терапии состояние пациентов улучшалось.

- Неудовлетворительный результат наблюдался при стойких жалобах на абдоминальный дискомфорт, тошноту, рвоту, выраженный метеоризм, отсутствии самостоятельного стула без применения слабительных средств и клизм. Отмечались постоянный энкопрез, выраженные проявления дисбактериоза и энтероколита, а также значительное ухудшение качества жизни, требующее повторного оперативного вмешательства.

Тактика дальнейшего наблюдения и реабилитации. Пациенты с хорошими результатами не нуждались в длительном реабилитационном лечении. Больные с удовлетворительными и неудовлетворительными результатами требовали продолжительного диспансерного наблюдения и комплексной программы реабилитации.

Оценка отдалённых результатов хирургического лечения позволила разделить всех оперированных пациентов на четыре сравнительные группы для последующего анализа эффективности различных хирургических методик.

Частичное рассечение внутреннего сфинктера в первые дни после операции сопровождалось временными нарушениями контроля дефекации, которые полностью купировались к 14–18 суткам.

Длительное наличие колостомы повышает риск развития токсического поражения печени, требующего специфической коррекции. Проведение комплексной реабилитации, включавшей массаж, дарсонвализацию и медикаментозную терапию, способствовало значительному улучшению функциональных результатов у пациентов с остаточным коломазией. По данным отдалённых наблюдений, наилучшие показатели отмечались у больных, которым проводилось комплексное лечение с индивидуализированным подходом к восстановлению.

Разработанная тактика лечения позволила снизить частоту неудовлетворительных исходов и улучшить качество жизни пациентов с болезнью Гиршпрунга. Полученные результаты подтверждают, что хирургическая тактика, сочетающая радикальное вмешательство с комплексной реабилитацией, обеспечивает снижение риска осложнений и способствует более успешной адаптации пациентов в долгосрочном периоде.

В отдалённом послеоперационном наблюдении у пациентов первой группы была проведена углублённая оценка клинических исходов радикального хирургического лечения болезни Гиршпрунга. Анализ показал, что у 10 больных

(23,3%) развились различные послеоперационные осложнения, что подчёркивает необходимость тщательного мониторинга и своевременной коррекции выявленных нарушений в восстановительном периоде.

Анализ отдалённых результатов показал, что у 33 пациентов (76,7%) исход лечения был расценён как хороший или удовлетворительный, однако у 10 пациентов (23,3%) выявлены различные послеоперационные осложнения, что подчёркивает необходимость длительного диспансерного наблюдения и реабилитации.

Распределение пациентов по клиническим исходам представлено следующим образом: хороший результат отмечен у 20 (46,5%) больных, не предъявлявших жалоб; дефекация у них происходила самостоятельно один раз в сутки или через день, признаки энкопреза и кишечной дисфункции отсутствовали. Удовлетворительный результат установлен у 13 (30,2%) пациентов, у которых наблюдались периодические нарушения моторики кишечника, эпизоды метеоризма и запоры, требующие умеренной медикаментозной коррекции.

Неудовлетворительных результатов в данной группе не зарегистрировано, однако у 10 пациентов (23,3%) отмечались поздние послеоперационные осложнения, потребовавшие дополнительной коррекции.

В отдалённые сроки наблюдения запоры были зарегистрированы у 2 (4,6%) пациентов. Данные случаи сопровождались умеренной гипомоторной дисфункцией кишечника и потребовали коррекции диеты, назначения пробиотиков и осмотических слабительных средств. Коломазание выявлено у 4 (9,3%) пациентов, преимущественно в первые шесть месяцев после операции. Симптомы постепенно исчезали на фоне реабилитационной терапии, включавшей применение прозерина, массаж, физиотерапевтические процедуры и электростимуляцию сфинктера. Колит диагностирован у 4 (9,3%) пациентов и потребовал комплексного лечения, включавшего антибактериальные препараты, пробиотикотерапию и диетическое питание.

Таким образом, у 76,7% пациентов исход операции был расценён как хороший или удовлетворительный, что подтверждает высокую эффективность хирургического лечения болезни Гиршпрунга. Поздние послеоперационные осложнения выявлены у 23,3% пациентов, при этом наиболее часто наблюдались колмазание и колит. Запоры встречались реже (4,6%), однако требовали медикаментозной и диетической коррекции.

Ранняя диагностика и проведение комплексной реабилитации позволяют снизить выраженность осложнений и улучшить отдалённые результаты хирургического лечения. Таким образом, операция Соаве-Ленюшкина представляет собой эффективный метод радикального вмешательства при болезни Гиршпрунга, однако для достижения оптимального качества жизни пациентов необходимы индивидуализированные программы реабилитации и длительное диспансерное наблюдение [54, с 401-409; 238, с 435-440; 310, с 205-210].

Сравнение отдалённых результатов показало, что во второй группе, где была применена модифицированная хирургическая техника в сочетании с оптимизацией предоперационного, интраоперационного и послеоперационного ведения, частота хороших исходов составила 82,8%, тогда как в первой группе этот показатель был значительно ниже — 46,5%.

Общее количество хороших и удовлетворительных результатов во второй группе достигло 95,7%, тогда как в первой группе данный показатель составил 76,7%, при этом лишь у 46,5% пациентов были отмечены хорошие клинические исходы.

Таким образом, усовершенствование хирургической техники и комплексный подход к реабилитации позволили значительно улучшить отдалённые результаты лечения, снизить риск осложнений и повысить качество жизни пациентов.

Оценка клинических исходов у больных, перенесших оперативное вмешательство по методике Dela Torre–Mondregon, продемонстрировала высокий процент положительных результатов. Согласно данным, у 95,0% пациентов были

зарегистрированы хорошие или удовлетворительные исходы, что подтверждает эффективность данной методики в лечении болезни Гиршпрунга.

Хороший результат отмечен у 17 пациентов (85,0%), у которых наблюдалось полное восстановление функции кишечника, отсутствие жалоб на нарушения дефекации и удовлетворительное качество жизни. Удовлетворительный результат зафиксирован у 2 пациентов (10,0%), у которых сохранялись эпизодические жалобы на абдоминальный дискомфорт и нерегулярный стул, требовавший коррекции диетой и медикаментозными средствами. Неудовлетворительных исходов в данной группе не зарегистрировано, что свидетельствует о высокой эффективности хирургического вмешательства и правильно проведённого послеоперационного ведения.

Единственным осложнением, зарегистрированным в данной группе, оказался колит, выявленный у одного пациента (5,0%). Заболевание проявлялось эпизодическими болями в животе, повышенным газообразованием и частым жидким стулом.

Пациенту была проведена коррекционная терапия, включавшая назначение пробиотиков для восстановления кишечной микрофлоры, диетотерапию с исключением продуктов, усиливающих процессы брожения, а также антибактериальные препараты при подозрении на инфекционный компонент.

После завершения лечения отмечалась выраженная положительная динамика, и состояние пациента полностью стабилизировалось.

Методика Dela Torre–Mondregon продемонстрировала высокую клиническую эффективность, обеспечив 95,0% положительных исходов. Частота хороших результатов составила 85,0%, что является одним из наивысших показателей среди хирургических методов лечения болезни Гиршпрунга.

Единственным осложнением в отдалённом периоде оказался колит (5,0%), который был успешно купирован с использованием медикаментозной терапии и диетического питания. Отсутствие неудовлетворительных исходов подтверждает

высокую безопасность и надёжность данной методики по сравнению с другими хирургическими подходами.

Таким образом, операция Dela Torre–Mondregon может рассматриваться как одна из наиболее эффективных и безопасных методик, позволяющая минимизировать риск поздних осложнений и существенно повысить качество жизни пациентов.

Анализ отдалённых результатов лечения у детей третьей группы показал, что у 85,0% пациентов были зарегистрированы хорошие исходы, что свидетельствует о высокой эффективности проведённого хирургического вмешательства. У 10,0% больных отмечены удовлетворительные результаты, сопровождавшиеся незначительными функциональными нарушениями, лишь в малой степени влияющими на качество жизни.

В четвёртой группе все пациенты (100%) продемонстрировали хорошие отдалённые результаты, что подтверждает высокую эффективность применённой хирургической методики. В данной группе не было зафиксировано ни одного случая неудовлетворительных или удовлетворительных исходов, а также отсутствовали поздние послеоперационные осложнения.

Полученные данные свидетельствуют о том, что использование усовершенствованных хирургических методик в сочетании с индивидуализированными программами реабилитации позволяет минимизировать риск осложнений и значительно повысить эффективность лечения болезни Гиршпрунга.

Объективные результаты эндоскопических и рентгенологических исследований в отдалённые сроки после операции продемонстрировали различия, зависящие от применённого метода хирургического вмешательства.

У пациентов первой группы, перенесших первично радикальную операцию и имевших хорошие (n=20) и удовлетворительные (n=11) результаты, эндоскопическая картина характеризовалась розовой слизистой оболочкой толстой

кишки с чётким сосудистым рисунком без признаков патологии. В то же время у 2 пациентов с неудовлетворительными исходами отмечалась гиперемия слизистой оболочки на протяжении 12–15 см от анального канала, сопровождавшаяся контактным кровотечением и размытым сосудистым рисунком, что свидетельствовало о хроническом воспалительном процессе.

Во второй группе, где хорошие результаты наблюдались у 58 пациентов, а удовлетворительные — у 9, эндоскопическая картина полностью соответствовала норме, аналогичной показателям здоровых детей. Это подтверждало успешность хирургического вмешательства и отсутствие патологических изменений слизистой оболочки толстой кишки.

В третьей группе, включавшей 17 пациентов с хорошими и 2 с удовлетворительными исходами, эндоскопическое исследование не выявило макроскопических признаков воспаления: слизистая оболочка была без патологических изменений.

В четвёртой группе эндоскопическая картина у всех пациентов соответствовала возрастной норме, изменений со стороны слизистой оболочки толстой кишки выявлено не было.

Для оценки структурных изменений кишечника в отдалённые сроки после операции у 20 пациентов, оперированных по методике Соаве–Ленюшкина, и у 10 пациентов после трансанально-эндоректального низведения была проведена ирригография с барием.

У всех пациентов после операции Соаве–Ленюшкина не выявлено основных рентгенологических признаков болезни Гиршпрунга. Аналогичные данные получены и у больных после трансанально-эндоректального низведения: патологических изменений, характерных для болезни Гиршпрунга, не зафиксировано. Эти результаты подтверждают отсутствие рентгенологических признаков заболевания в обеих сравниваемых группах и свидетельствуют об эффективности проведённых хирургических вмешательств.

Ректоободочный индекс (РОИ) рассматривался как объективный критерий функционального состояния толстой кишки после радикальных операций. В группах I и II среднее значение РОИ составило 1,06, что приближается к норме (1,0). В группах III и IV данный показатель равнялся 1,1, что также соответствует физиологической норме.

Таким образом, независимо от типа выполненного хирургического вмешательства, ректоободочный индекс у пациентов приближался к нормальным значениям, что подтверждает функциональную состоятельность толстой кишки в отдалённые сроки наблюдения.

Эндоскопические исследования показали, что у большинства пациентов структура слизистой оболочки толстой кишки была полностью восстановлена, а признаки воспаления регистрировались лишь у больных с неудовлетворительными результатами лечения.

Рентгенологические данные подтвердили отсутствие патологических изменений, характерных для болезни Гиршпрунга, во всех сравниваемых группах. Ректоободочный индекс в отдалённом послеоперационном периоде находился в пределах физиологической нормы (около 1,0), что свидетельствует о стабильной функциональной адаптации толстой кишки независимо от применённой хирургической методики.

В ходе исследования ретроректального пространства у пациентов в отдалённые сроки после операции были получены следующие результаты.

В I–II группах: у детей в возрасте 0–1 года показатель составил $0,6 \pm 0,2$ см; в возрасте 2–4 лет — $0,7 \pm 0,1$ см; в возрасте 5–7 лет — $0,5 \pm 0,1$ см. В III–IV группах: у детей 0–1 года показатель равнялся $0,5 \pm 0,2$ см, а в возрасте 2–4 лет — $0,6 \pm 0,1$ см.

Данные результаты свидетельствуют о том, что размеры ретроректального пространства у детей исследуемых групп нормализуются в отдалённом послеоперационном периоде независимо от вида проведённого радикального вмешательства.

Анализ длины анального канала также показал тенденцию к нормализации независимо от применённой хирургической методики. Согласно данным Левина М.Д. (1983), анатомически нормальная длина анального канала соответствует следующим показателям:

- в I–II группах: 0–1 год - $2,9 \pm 0,6$ см; 2–4 года - $2,7 \pm 0,5$ см; 5–7 лет - $3,2 \pm 0,6$ см;
- в III–IV группах: 0–1 год — $2,7 \pm 0,6$ см; 2–4 года — $3,0 \pm 0,4$ см [67,68].

Полученные данные свидетельствуют о том, что у пациентов после хирургического вмешательства длина анального канала постепенно приближается к нормальным значениям. Ведущая роль в этом процессе принадлежит внутреннему сфинктеру, обеспечивающему удержание кишечного содержимого в прямой кишке. По мере увеличения послеоперационного интервала его тонус стабилизируется, что способствует восстановлению анатомической длины анального канала.

Дополнительно у пациентов с ректальной и ректосигмоидальной формами болезни Гиршпрунга была проведена профилометрия дистального отдела прямой кишки с целью сравнительной оценки функционального состояния кишечника в исследуемых группах.

Таким образом, размеры ретроректального пространства после операции приближаются к возрастной норме вне зависимости от метода хирургического вмешательства. Длина анального канала в отдалённом послеоперационном периоде стабилизируется и соответствует нормальным анатомическим параметрам, что подтверждает восстановление функции удержания кишечного содержимого.

Профилометрия дистального отдела прямой кишки является значимым критерием для оценки функционального состояния кишечника и служит важным дополнением к комплексной диагностике в отдалённые сроки после хирургического лечения болезни Гиршпрунга.

Объективные инструментальные исследования подтверждают нормализацию анатомо-функциональных характеристик кишечника в отдалённом

послеоперационном периоде, что свидетельствует о высокой эффективности проведённого хирургического вмешательства.

Результаты сфинктерометрии показали, что тонус внутреннего сфинктера в отдалённые сроки после операции варьировал в зависимости от группы пациентов. В I группе снижение составило 21–22% от нормы, во II группе — 14,2%, в III группе — 6,6%. В IV группе, напротив, отмечалось незначительное повышение тонуса на 4,8% по сравнению с нормальными показателями, что может свидетельствовать о формировании компенсаторных механизмов после проведённого хирургического вмешательства.

Нормализация ректоанального ингибиторного рефлекса (РАИР) была зафиксирована у всех обследованных пациентов, что подтверждает восстановление функциональной состоятельности аноректальной зоны в отдалённом послеоперационном периоде. При быстром введении $37 \pm 4,5$ мл воздуха в баллон, установленный в прямой кишке, у всех пациентов регистрировался положительный РАИР. Продолжительность рефлекса составляла от 10,5 до 13,5 секунд ($M=12,0$).

Время от начала рефлекса до максимального расслабления варьировало в пределах 5,5–7,1 секунд ($M=6,3$). Интервал от максимального расслабления до восстановления исходного тонуса составлял 3,6–7,8 секунд ($M=5,7$). Сравнительный анализ показателей не выявил достоверных различий между исследуемыми группами, что свидетельствует о том, что функциональное восстановление аноректальной зоны не зависит от типа проведённого хирургического вмешательства.

В отдалённом послеоперационном периоде осложнения были зарегистрированы у 14 пациентов (9,8%). Из них у 7 больных диагностирован гишпрунг-ассоциированный энтероколит (ГАЭК), у 5 наблюдалось коломазание, у 2 — запоры.

После проведения консервативной терапии и комплексной реабилитации у большинства пациентов отмечалась положительная динамика. Однако у одного

больного из I группы, ввиду отсутствия эффекта, потребовалось повторное хирургическое вмешательство. В остальных случаях функциональные нарушения были устранены благодаря повторному курсу реабилитационно-восстановительного лечения, включавшему бужирование (для коррекции коломазания), физиотерапевтические методы (электростимуляция, лечебная физкультура, массаж), а также курсовое назначение кишечных антисептиков, пребиотиков и пробиотиков для нормализации микрофлоры и ликвидации остаточных воспалительных изменений.

Комплексный подход к реабилитации позволил достичь устойчивых положительных результатов и предотвратить прогрессирование функциональных расстройств. В отдалённые сроки после операции у большинства пациентов отмечалась нормализация тонуса внутреннего сфинктера, однако в I и II группах сохранялось его умеренное снижение, что требовало индивидуализированного подхода к восстановительному лечению.

Показатели ректоанального ингибиторного рефлекса в отдалённом периоде стабилизировались, что подтверждало восстановление аноректальной рефлекторной активности независимо от метода оперативного вмешательства.

Осложнения были зарегистрированы у 9,8% пациентов, однако в большинстве случаев их удалось устранить с помощью консервативной терапии и комплексных реабилитационных мероприятий.

Применение комплексного подхода к хирургическому лечению, включающего модифицированные методы диагностики, рациональную предоперационную подготовку и индивидуализированные программы реабилитации, позволило снизить частоту гнойных осложнений и повысить эффективность лечения. Изменение сроков оперативного вмешательства с учётом возраста ребёнка и формы болезни Гиршпрунга, а также совершенствование хирургических методик способствовали существенному снижению частоты ранних и поздних осложнений [39, с 375; 126, с 192-197].

Таким образом, применение оперативных вмешательств, таких как Dela Torre–Mondragon и Swenson-like при болезни Гиршпрунга, в сочетании с ранней диагностикой и комплексной реабилитацией позволяет достичь оптимальных функциональных результатов и минимизировать риск осложнений, что в долгосрочной перспективе положительно отражается на качестве жизни пациентов.

ВЫВОДЫ

1. Проведённый комплекс клинико-лабораторных исследований охватил широкий спектр диагностических тестов, позволивших не только оценить общее состояние пациентов с болезнью Гиршпрунга, но и выявить метаболические нарушения, степень аутоинтоксикации, признаки дисбиоза и изменения иммунного статуса. Полученные результаты способствовали выбору оптимальной лечебной тактики и профилактике послеоперационных осложнений [3-А, 14-А].
2. Комплексное использование трансабдоминального и трансперинеального ультразвукового исследования обеспечило качественную визуализацию аноректальной зоны, что повысило точность диагностики. Применение доплерометрии и функциональных проб (в частности, пробы Вальсальвы) позволило объективно оценить параметры кровотока и динамику аноректального угла, имеющие значимое клиническое значение [4-А, 15-А].
3. Сфинктерометрия с использованием комплекса «АДИМС-20» дала возможность объективно оценить функциональное состояние аноректального региона у детей с болезнью Гиршпрунга, выявить нарушения сократительной активности сфинктерного аппарата и спрогнозировать течение послеоперационной реабилитации. Применение данного метода способствовало персонализированному подходу к лечению, корректировке хирургической тактики и устранению функциональных нарушений [2-А].
4. Выбор хирургической методики должен основываться на оценке тяжести состояния пациента, анатомических особенностей поражённого сегмента кишечника и технических возможностей клиники, с приоритетом малоинвазивных и органосохраняющих вмешательств. Трансанальные операции по методикам Dela Torre–Mondragon и Swenson-like являются наименее травматичными и в то же время достаточно эффективными для радикального лечения болезни Гиршпрунга.

Двухэтапная операция по методике Соаве–Ленюшкина, несмотря на высокую результативность, характеризуется большей травматичностью [9-А, 17-А].

5. Разработанный алгоритм диагностики и лечения позволяет обоснованно выбирать оптимальный метод хирургического вмешательства, особенно при тяжёлых формах заболевания у детей раннего возраста. В случаях подозрения на тотальный аганглиоз целесообразно предварительное наложение стомы. У новорождённых и младенцев оправдано использование сифонных клизм и слабительных средств как временной меры для облегчения опорожнения кишечника [1-А, 12-А].

6. Рецидив заболевания после хирургического вмешательства встречается в 5–15% случаев. Наибольший риск отмечается у детей первого года жизни, у которых клиническая симптоматика выражена недостаточно чётко. В таких случаях рекомендуется выполнение интраоперационной биопсии толстой кишки для уточнения диагноза. Наличие частого жидкого стула в сочетании с выраженным вздутием живота и рвотой следует рассматривать как тревожный симптом у детей с болезнью Гиршпрунга, требующий дополнительного обследования и исключения инфекционной патологии кишечника [6-А, 10-А].

7. Запорные поносы являются характерным признаком функциональной кишечной непроходимости. Риск развития энтероколита значительно возрастает при поздней диагностике болезни Гиршпрунга, что делает его одним из наиболее опасных осложнений. Для его своевременного выявления и лечения необходим комплексный подход, включающий антибактериальную терапию, инфузионную коррекцию и контроль кишечной микробиоты [5-А].

8. Применение современных хирургических методик в сочетании с комплексными программами реабилитации позволило существенно снизить уровень стойкой инвалидизации среди детей с болезнью Гиршпрунга. Индивидуализированный подход к восстановлению, направленный на коррекцию моторно-эвакуаторных нарушений кишечника, устранение воспалительных осложнений и нормализацию

акта дефекации, способствует значительному повышению качества жизни пациентов и снижению частоты рецидивов патологических состояний [8-А, 16-А].

9. Комплексная программа реабилитации детей с болезнью Гиршпрунга должна включать не только мероприятия, направленные на восстановление функции кишечника, но и меры психологической поддержки, образовательной адаптации, формирование уверенности в себе, развитие социальной активности и создание условий для полноценной самореализации в обществе [11-А].

10. Оценка отдалённых результатов показала, что в 1 группе хорошие результаты были зарегистрированы у 46,5% пациентов, удовлетворительные - у 30,2%, неудовлетворительные - у 23,3%. Во 2 группе хорошие результаты составили 82,8%, удовлетворительные - 12,8%, неудовлетворительные - 4,3%. В 3 группе хорошие результаты достигнуты у 85,0% пациентов, удовлетворительные - у 10,0%, неудовлетворительные - у 5,0%. В 4 группе у всех детей (100%) отмечены хорошие результаты [7-А, 13-А].

РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ПРАКТИЧЕСКОМУ ИСПОЛЬЗОВАНИЮ РЕЗУЛЬТАТОВ ИССЛЕДОВАНИЯ

1. Разработанные и внедрённые в клиническую практику комплексные диагностические критерии позволяют проводить всесторонний анализ состояния аноректальной области у детей с болезнью Гиршпрунга, обеспечивая своевременное выявление патологий, требующих хирургической коррекции.

2. Патологоанатомическая диагностика болезни Гиршпрунга должна включать комплекс морфологических, гистохимических и иммуногистохимических методов. Наиболее предпочтительным вариантом является биопсия слизистой оболочки, обладающая минимальной травматичностью и высокой диагностической информативностью. В сложных случаях оправдано выполнение полнослойной биопсии. Применение комплексного подхода к морфологической диагностике

способствует раннему выявлению заболевания и выбору оптимальной тактики лечения.

3. Консервативная терапия может применяться как вспомогательный метод, но не способна заменить хирургическое вмешательство. Своевременная операция позволяет предотвратить развитие осложнений и улучшить прогноз. Трансанально-эндоректальное низведение по методикам Dela Torre–Mondragon и Swenson-like является менее травматичным и более физиологичным вариантом радикального лечения, обеспечивающим быстрое восстановление, отсутствие значимой кровопотери, сокращение длительности операции и уменьшение сроков госпитализации.

4. Функциональная реабилитация представляет собой неотъемлемый этап лечения болезни Гиршпрунга. Её эффективность во многом зависит от индивидуализированного подхода, включающего медикаментозную терапию, физиотерапевтические методы, психологическую поддержку и систематическое диспансерное наблюдение.

5. Рентгенологическое исследование позволяет дифференцировать различные формы болезни Гиршпрунга, выявляя как типичные, так и редкие её признаки. Анализ рентгенологических данных, включая редкие и ранее не описанные случаи, имеет важное значение для уточнения стадии заболевания, планирования хирургической тактики и прогнозирования исходов.

6. Использование предложенного алгоритма способствует дифференцированному выбору хирургической тактики, индивидуализации лечения и снижению частоты осложнений. Клиновидное иссечение мышечного валика при операции Dela Torre–Mondragon является эффективной профилактикой формирования сужения в области анастомоза.

7. Применение гиперволемической гемодилюции в сочетании с озонотерапией обеспечивает поддержание кислородной ёмкости крови на должном уровне, значительно улучшает её реологические свойства и способствует более

благоприятному течению интра- и послеоперационного периода у детей с болезнью Гиршпрунга.

8. Хирургическое лечение болезни Гиршпрунга приводит к выраженному улучшению качества жизни пациентов, однако не всегда полностью устраняет функциональные нарушения. Наибольшую эффективность демонстрируют модифицированные методики, такие как трансанальное эндоректальное низведение, позволяющие достичь максимального восстановления физических, эмоциональных и социальных функций. Комплексные программы реабилитации являются ключевым условием улучшения функциональных результатов хирургического лечения болезни Гиршпрунга и повышения качества жизни пациентов в отдалённом послеоперационном периоде.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Абайханов, Р.И. Сравнительная характеристика результатов хирургического лечения коротких форм болезни Гиршпрунга у детей [Текст] / Р.И. Абайханов, Т.А. Прудникова, И.В. Киргизов // Детская хирургия. -2019. -Т. 23, № 4. - С. 181–187.
2. Абдуфатов, Т. А Тактика лечения детей с болезнью Гиршпрунга [Текст] / Т.А. Абдуфатов, Р. М. Давлятов // Актуальные проблемы педиатрии : материалы XII конгресса педиатров России (Москва, Люберцы, 19–22 февраля 2008 г.). М.: Медпрактика-М, 2008. С. 3.
3. Ахпаров, Н.Н. Ранняя диагностика и хирургическое лечение болезни Гиршпрунга у новорожденных [Текст]/ Н.Н. Ахпаров, Г.Т. Каукенбаева, М.М. Калабаева // Здоровоохранение Таджикистана. -2021. -№ 2 (349). - С. 28–35.
4. Ахпаров, Н.Н. Улучшение результатов хирургического лечения болезни Гиршпрунга у детей [Текст] / Н.Н. Ахпаров, М.М. Калабаева, К.Э. Хаиров // Педиатрия и детская хирургия. -2019. -Т. 2. - С. 42.
5. Болезнь Гиршпрунга в практике врача-педиатра [Текст] / С.Н. Борзакова [и др.]// Экспериментальная и клиническая гастроэнтерология. -2022. -№ 197 (1). - С. 145–151.
6. Болезнь Гиршпрунга и нейроинтестинальная дисплазия у детей: материалы симпозиума детских хирургов [Текст] /М.А. Алексеев [и др.] // Материалы симпозиума детских хирургов. - Москва, 2018. - С. 65.
7. Быков, Н. И. Выбор оптимального варианта хирургического лечения болезни Гиршпрунга у детей : дис. ... канд. мед. наук. : 14.00.35 / Николай Иван Быков; Рост.гос.мед.ун-т ; -Ростов н/Д., 2007. – 189 л.
8. Глушкова, В.А. Болезнь Крона у пациентов с болезнью Гиршпрунга и гиршпрунг-ассоциированным энтероколитом: обзор литературы[Текст] / В.А.

- Глушкова, А.В. Подкаменев, Т.В. Габруская // Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. -2024. -Т. 14, № 1. - С. 97–106.
9. Говорухин, О.А. Диагностика и хирургическая тактика при болезни Гиршпрунга у новорожденных и детей грудного возраста [Текст] / О.А. Говорухин, А.М. Махлин // Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. -2017. -Т. 3, № 4. - С. 50.
10. Говорухина, О.А. Причины развития послеоперационного энтероколита при болезни Гиршпрунга у пациентов детского возраста [Текст] / О.А. Говорухин // Новости хирургии. -2019. -Т. 27, № 4. – С. 56-64.
11. Давлятов, Р.М. Лечение детей с болезнью Гиршпрунга дисс..канд.мед.наук [Текст] / Р. М. Давлятов -Душанбе, 2009. – 132 с.
12. Диагностика и лечение болезни Гиршпрунга у детей. [Текст] / Х.И. Ибодов [и др.] //Здравоохранение Таджикистана, №3 (303), 2009. С-204
13. Джорджсон К. Болезнь Гиршпрунга- эндоректальное низведение. [Текст] / К. Джорджсон, О. Мюнстерер, Ю.А. Козлов. //Детская хирургия им. Ю.Ф. Исакова. 2016: 6: (20): 309-314.
14. Игнатъев, Р.О. Коррекция сочетанных расстройств мочеиспускания и дефекации у детей с миелодисплазией [Текст] / Р.О. Игнатъев, С.С. Никитин // Предание. -2017. - С. 184–192.
15. Изменение микробиоты и особенности применения пребиотиков для профилактики осложнений хирургического лечения болезни Гиршпрунга у детей [Текст] / В.В. Сытьков [и др.] // Российский педиатрический журнал. - 2017. -Т. 20, № 3. - С. 172–179.
16. Ионов, А.Л. Повторные операции после хирургического лечения болезни Гиршпрунга у детей [Текст] / А.Л. Ионов, А.А. Гогина, Я.П. Сулавко // Детская хирургия. -2017. -Т. 21, № 1. - С. 44–48
17. Клинико-диагностические особенности течения болезни Гиршпрунга у детей [Текст] /Г.Т. Каукенбаева [и др.] // Вестник КазНМУ. -2022. -№ 1. - С. 231–237

18. Клинические аспекты нейроинтестинальных заболеваний: патофизиология, диагностика и лечение [Текст] / А.М. Гольдштейн [и др.]// Биология развития. - 2016. -Т. 417. - С. 217–228.
19. Колисниченко, М.М. Ультразвуковая диагностика болезни Гиршпрунга у детей [Текст] / М.М. Колисниченко, М.И. Пыков, И.В. Поддубный // Экспериментальная и клиническая гастроэнтерология. -2015. - № 4. - С. 38–42.
20. Корниенко, Е.А. Пробиотики: механизмы действия и показания в соответствии с международными рекомендациями в педиатрии [Текст] / Е.А. Корниенко, О.К. Нетребенко // Педиатрия. Журнал им. Г.Н. Сперанского. -2016. -Т. 95, № 1. - С. 109–121.
21. Королев, Г.А. Применение опросника PedsQL 4.0 в оценке качества жизни детей с нарушениями дефекации, оперированных по поводу врождённых пороков развития [Текст] / Г.А. Королев, Е.С. Пименова, Д.А. Морозов // Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. -2022. -Т. 12, № 2. - С. 177–186.
22. Котин, А.Н. Отдалённые результаты трансанальных эндоректальных вмешательств у детей с болезнью Гиршпрунга [Текст] / А.Н. Котин, С.А. Караваева, Т.В. Кесаева // Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. -2020. -Т. 10, № 3. - С. 86.
23. Латифов Ш.Э. Нарушения гемостаза и их коррекция при оперативное вмешательствах на толстом кишечнике у детей: дисс ... кан. мед. наук [Текст] / Ш.Э. Латифов – Душанбе – 2011 - 137 с
24. Латифов Ш.Э. Некоторые нарушения системы гемостаза у детей с болезнью Гиршпрунга. / Латифов Ш.Э. Пулодов Дж.О., Шоймуродов Х.У.// Здравоохранение Таджикистана, №3, 2020. С 108-109
25. Лозовой, В.М. Хирургическое лечение болезни Гиршпрунга у детей в современных условиях[Текст] / В.М. Лозовой, Р. Аипов, М.К. Хамитов //

- Актуальные проблемы педиатрии: материалы XVIII конгресса педиатров России. - Москва, 2015. - С. 359.
26. Морозов, Д.А. Гиршпрунг-ассоциированный энтероколит у детей [Текст] / Д.А. Морозов, Е.С. Пименова, Г.А. Королев // Вопросы практической педиатрии. - 2019. -Т. 14, № 2. - С. 35–42.
27. Морозов, Д.А. Энтероколит у детей с болезнью Гиршпрунга [Текст] / Д.А. Морозов, Е.С. Пименова, Г.А. Королев // Вестник «Биомедицина и социология». -2018. -Т. 3, № 4. - С. 103–110
28. Морозов, Д.А. Болезнь Гиршпрунга с синдромом Дауна: особенности клиники, диагностики и лечения [Текст] / Д.А. Морозов, Е.С. Пименова, Т.Д. Марчук // Новости хирургии. -2020. -Т. 28, № 1. - С. 84–91.
29. Нарушение системы гемостаза при различных формах патологии толстой кишки у детей. [Текст]/ И.Х. Ибодов [и др.] //Здравоохранение Таджикистана, №3 (310), 2011. С-21-25
30. Операция О. Swenson – базовая технология хирургии болезни Гиршпрунга [Текст] / Д.А. Морозов [и др.]// Детская хирургия. -2016. -№ 4. - С. 203–210.
31. Операция Делалорре как метод выбора при дистальных формах болезни Гиршпрунга у детей [Текст] / А.Ж. Хамраев [и др.]// Таврический медико-биологический вестник. -2018. -Т. 21, № 4. - С. 87–90
32. Операция Соаве при болезни Гиршпрунга у детей – 50-летний опыт применения [Текст] / А.Ф. Дронов [и др.]// Детская хирургия им. Ю. Ф. Исакова. -2016. -№ 6. - С. 303–309.
33. Оптимизация кормления детей с аганглиозом толстой кишки на фоне пробиотической терапии [Текст] / В.В. Сытьков [и др.]// Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. -2017. -Т. 7, № 2. - С. 45–50
34. Оптимизация лечения болезни Гиршпрунга у детей. [Текст]/ Х.И. Ибодов [и др.] // II съезд Дет. хирургов Таджикистан. Душанбе 2008. С-245.

35. Особенности течения послеоперационного периода у детей с болезнью Гиршпрунга после эндоректальных вмешательств [Текст] / Т.В. Кесаева [и др.] [и др.] // Детская хирургия. -2022. -Т. 26, № 1. - С. 5–9
36. Первый опыт применения аноректальной манометрии у детей [Текст] / Е.С. Пименова [и др.]// Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. -2016. -Т. 6, № 4. - С. 20–27.
37. Повторные комбинированные операции при болезни Гиршпрунга [Текст] / В.А. Новожилов [и др.]// Детская хирургия. -2022. -Т. 26, № 1. - С. 10–17.
38. Полухов, Р.Ш. Ближайшие и отдалённые результаты хирургического лечения болезни Гиршпрунга у детей [Текст] / Р.Ш. Полухов // Казанский медицинский журнал. -2018. -Т. 99, № 2. - С. 230–234
39. Полухов, Р.Ш. Непосредственные результаты трансанального эндоректального низведения при болезни Гиршпрунга у детей [Текст] / Р.Ш. Полухов // Актуальные проблемы педиатрии: материалы XVIII конгресса педиатров России. - Москва, 2015. - С. 375
40. Послеоперационная реабилитация детей, перенёсших операции на толстой кишке и аноректальной зоне [Текст] / В.А. Тараканов [и др.]// Кубанский научный медицинский вестник. -2018. -Т. 25, № 4. - С. 85–89
41. Проблемы диагностики болезни Гиршпрунга у новорожденных: клинические примеры [Текст] /А.В. Каган [и др.]// Педиатрия. -2020. -Т. 11, вып. 1. - С. 83–90
42. Результаты хирургического лечения болезни Гиршпрунга у детей: ретроспективное исследование [Текст] / Б.К. Дженалаев [и др.]. // West Kazakhstan Medical Journal. -2021. -Т. 63, № 1. - С. 11–18.
43. Сварич, В.Г. Диагностическая значимость ретроректального пространства при болезни Гиршпрунга у детей [Текст] / В.Г. Сварич, В.А. Сварич // Вестник Сыктывкарского государственного университета. Сер. 2: Биология. Геология. Химия. Экология. -2023. -№ 2 (26). - С. 7–14

44. Сварич, В.Г. Наш опыт лечения болезни Гиршпрунга у детей [Текст] / В.Г. Сварич, И.В. Киргизов // Детская хирургия. -2016. -Т. 20, № 5. - С. 264–268
45. Сварич, В.Г. Оптимизация диагностики и хирургического лечения болезни Гиршпрунга у детей: дис. ... д-ра мед. наук [Текст] / В.Г. Сварич. — Киров. - 2017. - 157 с.
46. Сварич, В.Г. Структура патологических зон толстой кишки при болезни Гиршпрунга у детей [Текст] / В.Г. Сварич, И.М. Каганцов, В.А. Сварич // Вестник Сыктывкарского университета. -2021. - С. 77–83
47. Сравнительная оценка минимально инвазивных вмешательств при болезни Гиршпрунга у детей [Текст] / Н.М. Степанова [и др.]// Детская хирургия. -2022. -Т. 26, № 4. - С. 195–200
48. Сытыков, В.В. Оптимизация периоперационного периода ведения детей с аганглиозом толстой кишки автореф. дис. ... канд. мед. наук [Текст] / В.В. Сытыков — Москва. -2018. - 21 с.
49. Успешное лечение тотального аганглиоза толстой кишки у ребёнка [Текст] / Н.М. Степанова [и др.] // Детская хирургия. -2021. -Т. 25, № 6. - С. 411–417.
50. Устранение осложнений лечения болезни Гиршпрунга с использованием заднего сагиттального трансаноректального доступа (ЗСТАР): клинические наблюдения [Текст] / Н.М. Степанова [и др.]// Колопроктология. -2023. -Т. 22, № 2. - С. 118–124.
51. Хирургическое лечение болезни Гиршпрунга у детей. 10 лет «на новых рельсах»: итоги [Текст] / А.Н. Смирнов [и др.]// Детская хирургия. -2017. -Т. 21, № 6. - С. 310–315.
52. Холостова, В.В. Болезнь Гиршпрунга у детей (диагностика, лечение, реабилитация) дис. д-ра мед. наук [Текст] / В.В. Холостова— Москва. -2016. - 422 с.
53. Шамсиев, А.М. Результаты хирургического лечения болезни Гиршпрунга у детей [Текст] / А.М. Шамсиев, Д.О. Атакулов, Ж.А. Шамсиев // Материалы

- Российского симпозиума детских хирургов с международным участием «Болезнь Гиршпрунга и нейроинтестинальная недостаточность». - Москва, 2018. - С. 58.
54. Энтеральная нервная система толстой кишки в условиях ишемии: экспериментальное исследование [Текст] / Е.С. Пименова [и др.]// Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. -2020. -Т. 10, № 4. - С. 401–410
 55. 37/67-laminin receptor facilitates neural crest cell migration during ENS development [Text] / M. Fu [et al.] // FASEB J. - 2020. -Vol. 34. - P. 10931-10947.
 56. A Hirschsprung pull-through, “with a twist” [Text] / H. Ahmad [et al.] // Eur J Pediatr Surg Rep. - 2020. -Vol. 8. -P. 95–98.
 57. A Nordic multicenter survey of long-term bowel function after transanal endorectal pull-through in 200 patients with rectosigmoid Hirschsprung disease [Text] / K. Bjørnland [et al.]// J Pediatr Surg. -2017. — Vol. 52, № 9. - P. 1458-1464.
 58. A novel manometry-based classification of Hirschsprung-associated enterocolitis severity [Text] / A. Stewart [et al.] // J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr. - 2020. - Vol. 71. -P. 295-302.
 59. Abnormal Scn1b and Fxyd1 gene expression in pulled-through ganglionic colon may influence functional outcome in patients with Hirschsprung’s disease [Text] / A.M. O’Donnell [et al.] // Pediatr. Surg. Int. - 2019. - Vol. 35. - P. 9-14.
 60. Adhesion prevention techniques in pull-through surgery [Text] / J. Harrison [et al.] // J. Pediatr. Surg. - 2018. - Vol. 53. - P. 1119-1123.
 61. Adult outcomes after surgery for Hirschsprung’s disease: evaluation of bowel function and quality of life [Text] / J. Danielsen [et al.]// J. Pediatr. Surg. - 2015. - Vol. 50. -P. 1865-1869.
 62. Advanced protocol for transanal irrigation in pediatric fecal incontinence [Text] / A.M. Caruso [et al.] // Children. - 2021. - Vol. 8. -Art. 1174.

63. Age-appropriate bowel-management education improves quality of life [Text] / R. Robinson [et al.] // J. Pediatr. Nurs. -2021. - Vol. 61. - P. e41-e48.
64. Altered expression of a two-pore domain (K2P) mechano-gated potassium channel TREK-1 in Hirschsprung's disease [Text] / C. Tomuschat [et al.] // Pediatr Res. - 2016. - Vol. 80. - P. 729-733.
65. Altered expression of ATP-sensitive K(+) channels in Hirschsprung's disease [Text] / C. Tomuschat [et al.] // J Pediatr Surg. -2016. - Vol. 51. - P. 948-952.
66. Altered expression of KCNG3 and KCNG4 in Hirschsprung's disease [Text] / A.M. O'Donnell [et al.] // Pediatr Surg Int. - 2019. -Vol. 35. - P. 193-197.
67. Ambartsumyan, L. Diagnosis of Hirschsprung disease [Text] / L. Ambartsumyan, C. Smith, R.P. Kapur // Pediatr Dev Pathol. -2020.- Vol. 23. -P. 8-22.
68. Anatomical and functional maturation of the mid-gestation human enteric nervous system [Text] / L.B. Dershowitz [et al.]// Nat Commun. - 2023. -Vol. 14. - Article 2680.
69. Anorectal malformation & Hirschsprung's disease: a cross-sectional comparison of quality of life and bowel function to healthy controls [Text] / S.A. Nah [et al.] // J. Pediatr. Surg. - 2018. - Vol. 53. - P. 1550-1554.
70. Anorectal manometry in children with defecation disorders: BSPGHAN motility working group consensus statement [Text] / E. Athanasakos [et al.]// Neurogastroenterol Motil. -2020. -Vol. 32.- P. e13797.
71. Anorectal manometry to predict soiling risk after pull-through [Text] / S. Sanghavi [et al.] // J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr. - 2021. -Vol. 72. - P. 553-559.
72. Antegrade continence enema (ACE): predictors of outcome in 111 patients [Text] / A. Zani [et al.] // Pediatr. Surg. Int. - 2014. - Vol. 30. - P. 1135-1141.
73. Antegrade continence enema alone for the management of segmental dysmotility in functional constipation [Text] / H.S. Ahmad [et al.]// In: Proceedings of the APSA Annual Meeting, San Diego, CA, USA, 12-15 May 2022. – 2021. – Vol. 3. – P. 178-191.

74. Application of next-generation sequencing in the diagnosis of Hirschsprung's disease [Text] / F. Dong [et al.]// Eur J Pediatr Surg. - 2022. -Vol. 32. - P. 101-108.
75. APSA Hirschsprung-associated enterocolitis guidelines: diagnosis and management [Text] / A. Cosain [et al.] // Pediatr. Surg. Int. - 2017. - Vol. 33. - P. 517–521.
76. Apte A., McKenna E., Levitt M.A. Decision-making in surgery for late-onset Hirschsprung disease (Image of the Month) [Text] / A. Apte, E. McKenna, M.A. Levitt // Eur. J. Pediatr. Surg. Rep. -2020. -Vol. 8. – P. 99–101.
77. Are parents able to rate the symptoms and quality of life of their offspring with IBD? [Text] / H.J. Loonen [et al.] // Inflamm Bowel Dis. - 2020. - Vol. 26. - P. 270-276.
78. Assessment of quality of life and functional outcomes of operated cases of Hirschsprung disease in a developing country [Text] / A.K. Loganathan [et al.] // Pediatr. Gastroenterol. Hepatol. Nutr. - 2021. -Vol. 24. -P. 145-153.
79. Austin, K.M. The pathogenesis of Hirschsprung's disease–associated enterocolitis [Text] / K.M. Austin// Semin. Pediatr. Surg. -2012. -Vol. 21. -P. 319-327.
80. Biofilm formation on pull-through anastomoses and its implications for Hirschsprung-associated enterocolitis [Text] / L. Thompson [et al.] // J. Pediatr. Surg. - 2021. - Vol. 56.- P. 299-303.
81. Bondurand, N. News from the endothelin-3/EDNRB signaling pathway: role during enteric nervous system development and involvement in neural crest-associated disorders [Text] / N. Bondurand, S. Dufour, V. Pingault // Dev Biol. - 2018. - Vol. 444. - Suppl. S156–S169.
82. Bonilla, S. Long-term use of bisacodyl in pediatric functional constipation refractory to conventional therapy [Text] / S. Bonilla, S. Nurko, L. Rodriguez // J Pediatr Gastroenterol Nutr. - 2020. - Vol. 71. -P. 288–291.
83. Botulinum toxin for persistent obstructive symptoms post-Swenson pull-through [Text] / P. Singh [et al.] // J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr. - 2018. -Vol. 66. - P. 735-742.

84. Botulinum toxin injections for management of persistent obstructive symptoms after pull-through [Text] / D. Hwang [et al.] // *J. Pediatr. Surg.* - 2022. - Vol. 57. - P. 1190-1196.
85. Botulinum toxin use in paediatric colorectal surgery [Text] / S. Basson [et al.] // *Pediatr. Surg. Int.* -2014. - Vol. 30. -P. 833-838.
86. Bowel function and gastrointestinal quality of life among adults operated for Hirschsprung disease during childhood: a population-based study [Text] / K. Jarvi [et al.] // *Ann. Surg.* - 2020. - Vol. 252. - P. 977-981.
87. Bowel function and quality of life after transanal endorectal pull-through for Hirschsprung disease: controlled outcomes up to adulthood [Text] / M.I. Neuvonen [et al.] // *Ann Surg.* - 2017. - Vol. 265. - P. 622-629.
88. Bowel function and transanal endorectal pull-through for Hirschsprung disease: controlled outcomes up to adulthood quality of life [Text] / M.I. Neuvonen [et al.] // *Ann. Surg.* -2018. - Vol. 58. - P. 157-163.
89. Broch, A. Congenital central hypoventilation syndrome and Hirschsprung disease: a retrospective review of the French National Registry Center on 33 cases [Text] / A. Broch, A.D. Hofmann, P. Puri // *J Pediatr Surg.* - 2019. - Vol. 54. - P. 2325-2330.
90. Caetano, A.C. Digital rectal examination and balloon expulsion test in the study of defecatory disorders: are they suitable as screening or excluding tests? [Text] / A.C. Caetano, A. Santa-Cruz, C. Rolanda // *Can. J. Gastroenterol. Hepatol.* - 2016. – P.258-261.
91. Calkins, C.M. Hirschsprung disease beyond infancy [Text] / C.M. Calkins // *Clin. Colon Rectal Surg.* -2018. -Vol. 31. -P. 51-60.
92. Cardinal, T. Male-biased aganglionic megacolon in the TashT mouse model of Hirschsprung disease involves upregulation of p53 activity and Ddx3y expression [Text] / T. Cardinal, O. Reinberg, B.J. Meyrat // *PLoS Genet.* - 2020. - Vol. 16. - Art. e1009008.

93. Celtik, U. Transanal endorectal versus transabdominal pull-through for Hirschsprung's disease: systematic review and meta-analysis [Text] / U. Celtik, I. Yavuz, O. Ergün // *Pediatr. Surg. Int.* -2023. - Vol. 39. – P. 81-89.
94. Chatterjee, S. A gene regulatory network explains RET–EDNRB epistasis in Hirschsprung disease [Text] / S. Chatterjee, A. Chakravarti // *Hum. Mol. Genet.* - 2019. - Vol. 28. -P. 3137-3147.
95. Cheng, L. Surgical management of idiopathic constipation in pediatric patients [Text] / L. Cheng, A. Goldstein // *Clin Colon Rectal Surg.* - 2018. - Vol. 31. - P. 89-98.
96. Clinical features, diagnostics and treatment of Hirschsprung's disease in adults: a multicenter cohort [Text] / F.G. Cikomola [et al.] // *BMC Surg.* -2025. -Vol. 25, № 1. -Article 96.
97. Clinical manifestation of Hirschsprung's in modern stage [Text] / F.G. Cikomola [et al.] // *BMC Surg.* -2024. -Vol. 12, № 1. -Article 51.
98. Clinical relevance of Hirschsprung-associated neuronal intestinal dysplasia (HANID) [Text] / B. Hanimann [et al.] // *J Pediatr Surg.* - 2015. - Vol. 18. -P. 466-476.
99. Comparative analysis of modified laparoscopic Swenson and laparoscopic Soave procedure for short-segment Hirschsprung disease in children [Text] / X. Deng [et al.]// *Eur. J. Pediatr. Surg.* - 2015. - Vol. 25. -P. 430–434.
100. Comparative analysis of stoma vs non-stoma management in total colonic aganglionosis [Text] / Q. Xu [et al.] // *Eur. J. Pediatr. Surg.* - 2019. - Vol. 29. -P. 523-530.
101. Comparative cohort study of Duhamel and endorectal pull-through for Hirschsprung's disease [Text] / J.R. Davidson [et al.]// *BJS Open.* -2022. - Vol. 6. - Art. zrab143.
102. Comparative efficacy of laparoscopic vs open Soave procedure in long-segment Hirschsprung disease [Text] / Y. Wu [et al.] // *Eur. J. Pediatr. Surg.* - 2017. -Vol. 27. - P. 215-223.

103. Comparative study of pull-through techniques in long-segment Hirschsprung disease [Text] / H. Zheng [et al.] // Eur. J. Pediatr. Surg. -2017. - Vol. 27. - P. 235-243.
104. Comparison of laparoscopic-assisted operations and laparotomy operations for the treatment of Hirschsprung disease: evidence from a meta-analysis [Text] / S. Zhang [et al.] // Medicine.- 2015. -Vol. 94.
105. Contemporary short- and long-term outcomes in patients with unremitting constipation and fecal incontinence treated with an antegrade continence enema [Text] / S.C. Dolejs [et al.]// J. Pediatr. Surg. - 2017. -Vol. 52. -P. 79–83.
106. Contrast enema for Hirschsprung disease investigation: diagnostic accuracy and validity for subsequent surgical planning [Text] / G. Frongia [et al.] // Eur. J. Pediatr. Surg. - 2016. - Vol. 26. - P. 207-214.
107. Contrast of Hirschsprung disease, surgical planning, validity for subsequent diagnostic accuracy [Text] / G. Frongia [et al.] // Eur. J. Pediatr. Surg. - 2017. - Vol. 15. - P. 352-359.
108. Correlation of histopathology with postoperative bowel function [Text] / A. van der Steeg [et al.] // Br. J. Surg. -2020. - Vol. 107. - P. 696-703.
109. Cost-effectiveness of single-stage vs multi-stage pull-through for Hirschsprung disease in low-resource settings [Text] / Z. Iqbal [et al.] // World J. Surg. - 2024. - Vol. 48. - P. 1021-1028.
110. Cost–utility analysis of open vs laparoscopic pull-through [Text] / M. Quintero [et al.] // Health Econ. Rev. - 2022. - Vol. 12. -Art. 23.
111. Coyle, D. Altered ryanodine receptor gene expression in Hirschsprung’s disease[Text] / D. Coyle, A.M. O’Donnell, P. Puri // Pediatr Surg Int.- 2019. - Vol. 35. -P. 923-927.
112. Coyle, D. Decreased expression of Kv7 channels in Hirschsprung’s disease [Text] / D. Coyle, A.M. O’Donnell, P. Puri // J Pediatr Surg. -2017. -Vol. 52. - P. 1177-1181.

113. Critical evaluation of the Hirschsprung-Associated Enterocolitis (HAEC) score: a multicenter study [Text] / P.K. Frykman [et al.] // *J Pediatr Surg.* - 2018. -Vol. 53. - P. 708–717.
114. Dasgupta, R. Evaluation and management of persistent problems after surgery for Hirschsprung disease in a child [Text] / R. Dasgupta, J.C. Langer // *J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr.* - 2008. -Vol. 46. - P. 13–19.
115. De Abreu, G.E. Parasacral transcutaneous electrical nerve stimulation for bladder and bowel dysfunction: a randomized clinical trial [Text] / G.E. De Abreu L.A., de Souza, M.L.V. da Fonseca // *J Urol.* -2021. -Vol. 205. - P. 1785-1791.
116. De La Torre Mondragón, L. Transanal endorectal pull-through for Hirschsprung's disease [Text] / L. De La Torre Mondragón, J.A. Ortega-Salgado // *J Pediatr Surg.* - 1998. - P. 112–119.
117. De La Torre, L. Error traps and culture of safety in Hirschsprung disease [Text] / L. De La Torre, L.A. Wehrli // *Semin. Pediatr. Surg.* -2019. -Vol. 28. -P. 151-159.
118. De La Torre, L. Transanal endorectal pull-through for Hirschsprung disease: controversies and management of postoperative obstructive symptoms [Text] / L. De La Torre, J.C. Langer // *Semin Pediatr Surg.* - 2010. - Vol. 19. -P. 96–106.
119. Delgade-Miguel C., Camps J.I. Robotic Soave pull-through procedure for Hirschsprung's disease in children under 12 months: long-term outcomes [Text] / C. Delgade-Miguel, J.I. Camps // *Pediatr. Surg. Int.* - 2022. - Vol. 38. - P. 51–57.
120. Determinants of QoL in adolescents and young adults with Down syndrome: relevance for Hirschsprung's comorbidity studies [Text] / F. Haddad [et al.] // *PLoS One.* - 2018. - Vol. 13. - Article e0197394.
121. Determinants of quality of life in children with colorectal diseases [Text] / V.A. Lane [et al.] // *J Pediatr Surg.* -2016. -Vol. 51. - P. 1843-1850.
122. Development and validation of a postoperative bowel-function scoring system for Hirschsprung's disease [Text] / N. Gupta [et al.] // *Pediatr. Surg. Int.* -2019. - Vol. 35. - P. 563–569.

123. Development of a disease-specific QoL instrument for pediatric Hirschsprung disease [Text] / Q. Sun [et al.] // Health Qual. Life Outcomes. - 2022. -Vol. 20. - Art. 89.
124. Diagnostic tests in Hirschsprung disease: a systematic review [Text] / F. De Lorijn [et al.] // J Pediatr Gastroenterol Nutr. - 2023. - Vol. 15. - Article 1094021.
125. Do RET somatic mutations play a role in Hirschsprung disease? [Text] / E. Brosens [et al.] // Genet Med. -2018. -Vol. 20. - P. 1477-1478.
126. Does functional outcome improve with time postsurgery for Hirschsprung disease? [Text] / O.M. Aworanti [et al.] // Eur J Pediatr Surg. -2016. -Vol. 26, № 2.- P. 192-199.
127. Duess, J.W. Prevalence of Hirschsprung's disease in premature infants: a systematic review [Text] / J.W. Duess, A.D. Hofmann, P. Puri // Pediatr Surg Int. - 2015. - Vol. 30. - P. 791–795.
128. Duhamel and transanal endorectal pull-throughs for Hirschsprung disease: a systematic review and meta-analysis [Text] / S. Seo [et al.] // Eur. J. Pediatr. Surg. - 2018. - Vol. 28. - P. 81-88.
129. Early detection of transfer zone by intraoperative frozen section: reducing reoperation rates in pediatric Hirschsprung pull-throughs [Text] / J.S. Park [et al.] // Pediatr. Dev. Pathol. - 2017. - Vol. 20. - P. 35-42.
130. Early diagnosis of total colonic aganglionosis using contrast ultrasonography [Text] / H. Ito [et al.] // Pediatr. Radiol. - 2017. -Vol. 47. - P. 1210-1216.
131. Early enteral feeding versus delayed feeding after pull-through for Hirschsprung disease: a randomized controlled trial [Text] / T.P. Nguyen [et al.] // J. Pediatr. Surg. - 2023. - Vol. 58. - P. 312-318.
132. Early feeding protocol reduces hospital stay after Hirschsprung pull-through [Text] / H. Chen [et al.] // J. Pediatr. Surg. - 2021. - Vol. 56. - P. 324–330.

133. Early oral feeding after transanal pull-through for Hirschsprung disease: a multicenter randomized trial [Text] / S.W. Lee [et al.] // *Pediatr. Surg. Int.* - 2019. - Vol. 35. - P. 465-472.
134. Early postoperative feeding to reduce length of stay after pull-through: a randomized trial [Text] / J. Park [et al.] // *J. Pediatr. Surg.* -2018. - Vol. 53. - P. 1568-1573.
135. Economic burden of Hirschsprung disease: a population-based study [Text] / G. Gordon [et al.] // *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* - 2019. - Vol. 68. - P. 123-130.
136. Effectiveness of home-based rectal irrigation in preventing Hirschsprung-associated enterocolitis [Text] / S.J. Lee [et al.] // *Pediatr. Surg. Int.* - 2020. -Vol. 36. - P. 759-765.
137. Effectiveness of probiotics in preventing Hirschsprung-associated enterocolitis: a meta-analysis [Text] /C.H. Lin [et al.]// *J. Pediatr. Surg.* -2022. - Vol. 57. - P. 210-217.
138. Efficacy of prebiotic supplementation on bowel function in operated Hirschsprung patients [Text] / M.K. Yoon [et al.] // *Nutrients.* -2021. - Vol. 13. -Art. 367.
139. Efficacy of probiotics in preventing Hirschsprung-associated enterocolitis: meta-analysis [Text] / X. Gao [et al.]// *J. Pediatr. Surg.* -2023. - Vol. 58. - P. 205-212.
140. Encisco, E.M. Hirschsprung-associated enterocolitis at a referral institution: a retrospective review [Text] / E.M. Encisco, I.I.P. Lim, C.S. Velazco // *J Pediatr Surg.* - 2023. - Vol. 58. - P. 1578-1581.
141. Endoscopic delivery of probiotics to prevent Hirschsprung-associated enterocolitis: pilot study [Text] / D. Barnard [et al.] // *J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr.* - 2023. -Vol. 76. -P. 614-620.
142. Endoscopic injection sclerotherapy for management of post-pull-through strictures in Hirschsprung disease [Text] / Q. Li [et al.] // *Pediatr. Surg. Int.* -2021. - Vol. 37.- P. 303-310.

143. Enhancer variants synergistically drive dysfunction of a gene regulatory network in Hirschsprung disease [Text] / S. Chatterjee [et al.] // Cell. - 2016. - Vol. 167. - P. 355-368.
144. Enlargement of colon in Hirschsprung disease [Text] / S. Chatterjee [et al.] // Cell. - 2016. - Vol. 21, № 2. - P. 215–220.
145. Epidemiology of functional gastrointestinal disorders in children and adolescents: a systematic review [Text] / A.C. Boronat [et al.] // World J Gastroenterol. - 2017. - Vol. 23. - P. 3915–3927.
146. Epidemiology of Hirschsprung's disease in Taiwanese children: a 13-year nationwide population-based study [Text] / S.T. Chia [et al.] // Pediatr. Neonatol. -2016. - Vol. 57. -P. 201-206.
147. Ethical considerations in neonatal Hirschsprung disease management [Text] / V. Patel [et al.] // J. Pediatr. Surg. - 2022. - Vol. 57. - P. 212-219.
148. Evaluation and treatment of persistent problems after surgery for Hirschsprung disease: updated guidelines [Text] / L. Li [et al.] // Semin. Pediatr. Surg. - 2022. - Vol. 31. - P. 151-164.
149. Evaluation and treatment of the post pull-through Hirschsprung patient who is not doing well: update for 2022 [Text] / H. Ahmad [et al.] // Semin Pediatr Surg. -2022. -Vol. 31. — P. 151-164.
150. Evaluation of biomechanical properties of pulled-through bowel segment [Text] / L. Mei [et al.] // J. Pediatr. Surg. - 2020. - Vol. 55. - P. 419-425.
151. Evaluation of bowel function, urinary tract function, and quality of life after transanal endorectal pull-through surgery for Hirschsprung's disease [Text] / C. Byström [et al.] // Eur J Pediatr Surg. - 2021. - Vol. 31. -P. 40-48.
152. Explaining change in QoL of children and adolescents with anorectal malformations or Hirschsprung disease [Text] / E.E. Hartman [et al.] // J Pediatr Gastroenterol Nutr. - 2021. - Vol. 72- P. 123-130.

153. Fast-track vs conventional postoperative care after transanal pull-through: a cohort study [Text] / L. Zhang [et al.] // J. Pediatr. Surg. - 2020. - Vol. 55. - P. 1028-1034.
154. Fecal microbiota differences in Hirschsprung's patients with and without enterocolitis [Text] / A.P. Arnaud [et al.] // Front. Microbiol. -2022. -Vol. 13.- 904758.
155. Five years after an ACE: what happens then? [Text] / C. Chong [et al.] // Pediatr Surg Int. - 2016. - Vol. 32. -P. 397-401.
156. Five-year quality-of-life outcomes post-Soave procedure [Text] / A. Thornton [et al.] // Pediatr. Surg. Int. - 2017. - Vol. 33. - P. 689-695.
157. Fosby, M.V. Bowel function after transanal endorectal pull-through for Hirschsprung disease-does outcome improve over time? [Text] / M.V. Fosby, K.J. Stensrud, K. Bjørnland // J. Pediatr. Surg. - 2020. - Vol. 55. - P. 2375–2378.
158. French validation of HAQL for adolescents and adults with Hirschsprung's disease [Text] / C. Baayen [et al.] // Health Qual. Life Outcomes. - 2017. -Vol. 15. - Art. 24.
159. Friedmacher F. Rectal suction biopsy for the diagnosis of Hirschsprung's disease: a systematic review of diagnostic accuracy and complications [Text] / F. Friedmacher, P. Puri // Pediatr. Surg. Int. -2015. - Vol. 31. - P. 821–830.
160. Functional bowel outcomes after laparoscopic vs open pull-through: a multicenter trial [Text] / H. Green [et al.] // J Pediatr Surg. - 2021. -Vol. 56. -P. 200–205.
161. Functional MRI of the enteric nervous system in Hirschsprung disease [Text] / S.J. Yoon [et al.] // Radiology. - 2023. - Vol. 306. - P. 354-362.
162. Functional outcome, quality of life, and 'failures' following pull-through surgery for Hirschsprung's disease: a review of practice at a single-center [Text] / O.G. Townley [et al.] // J Pediatr Surg. - 2020. - Vol. 55. - P. 273-277.
163. Functional outcomes in children with transition-zone pull-through [Text] / T. O'Leary [et al.] // J. Pediatr. Surg. -2018. -Vol. 53. - P. 1649-1655.
164. Gastrointestinal complaints and complications of Hirschsprung's disease [Text] / T.L. Marty [et al.] // J. Pediatr. Surg. - 2017. -Vol. 30. - P. 655-658.

165. Gastrointestinal function after surgical correction of Hirschsprung's disease: long-term follow-up in 135 patients [Text] / T.L. Marty [et al.] // J Pediatr Surg. - 2015. - Vol. 30. - P. 655-658.
166. Genetic screening in familial Hirschsprung disease: impact on diagnosis and counseling [Text] / Z. Wang [et al.] // Eur. J. Pediatr. Surg. - 2021. - Vol. 31. - P. 98-105.
167. Genetics of enteric neuropathies [Text] / E. Brosens [et al.] // Dev. Biol. - 2016. - Vol. 417. - P. 198-208.
168. Guidelines for histopathologic reporting of Hirschsprung specimens [Text] / P. Puri [et al.] // Pediatr. Surg. Int. - 2020. - Vol. 36. - P. 589–596.
169. Guidelines for management of postoperative obstructive symptoms in Hirschsprung's disease [Text] / C. Baayen [et al.] // Pediatr. Surg. Int. - 2017. - Vol. 33. - P. 523–526.
170. Guidelines for management of postoperative obstructive symptoms in Hirschsprung's disease: consensus statement [Text] / D.C. Korade [et al.] // Pediatr. Surg. Int. - 2017. - P. 114-120.
171. Guidelines for the diagnosis and management of Hirschsprung-associated enterocolitis [Text] / A. Gosain [et al.] // Pediatr Surg Int. - 2017. - Vol. 33. - P. 517-521.
172. Guidelines for the management of postoperative obstructive symptoms in children with Hirschsprung disease [Text] / C.M. Keeler [et al.] // Pediatr Surg Int. - 2017. - Vol. 33. - P. 523-526.
173. Gut microbiota diversity as a risk factor for Hirschsprung-associated enterocolitis: an observational study [Text] / Y. Zhang [et al.] // Front. Pediatr. - 2022. - Vol. 10. - Art. 842365.
174. Health-related quality of life among people with mental illness: socio-clinical characteristics and functional disability [Text] / S. Defar [et al.] // Front Public Health. - 2023. - Vol. 11. - Article 1134032.

175. Health-related quality of life measurement in children and adolescents: generic and disease-specific instruments [Text] M. Solans [et al.] // Value Health. - 2018. -Vol. 11. -P. 742–764.
176. High-fidelity simulation training for pediatric colorectal surgery teams [Text] / I. Novak [et al.] // J. Pediatr. Surg. - 2020. - Vol. 55. - P. 1011-1017.
177. High-resolution anorectal manometry in long-term evaluation of postoperative Hirschsprung patients [Text] / P. Alicic [et al.] // J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr. -2020. -Vol. 71.- P. 112-119.
178. Hirschsprung's disease in the UK and Ireland: incidence and anomalies [Text] / T.J. Bradnock [et al.] // Arch Dis Child. - 2017. -Vol. 102. — P. 722-727.
179. Hirschsprung-associated enterocolitis at a referral institution: retrospective review [Text] / E.M. Encisco [et al.] // J. Pediatr. Surg. - 2023. - Vol. 58. - P. 1578–1581.
180. Hirschsprung-associated enterocolitis in children treated at US children's hospitals [Text] / L.C.C. Pruitt [et al.] // J Pediatr Surg. — 2020. - Vol. 55. -P. 535-540.
181. Holmberg, L. Neonatal presentation of ultrashort-segment Hirschsprung disease: diagnostic challenges [Text] / L. Holmberg, A.L. Granström, J. Danielson // Pediatr. Surg. Int. - 2016. - Vol. 32. -P. 215-220.
182. Impact of age at primary pull-through on long-term functional outcomes in Hirschsprung's disease [Text] / V. Srinivasan [et al.] // Pediatr. Surg. Int. -2017. - Vol. 33. -P. 251-257.
183. Impact of early mobilization on recovery in Hirschsprung surgery [Text] / M. O'Reilly [et al.] // J. Pediatr. Surg. - 2020. -Vol. 55. - P. 1134-1140.
184. Impact of genetic counseling on family planning in Hirschsprung families [Text] / L. Liu [et al.] // J. Pediatr. Surg. - 2022. -Vol. 57. - P. 1509-1515.
185. Impact of malnutrition on surgical outcomes in Hirschsprung disease [Text] / J. Clark [et al.] // Pediatr. Surg. Int. - 2021. - Vol. 37. P. 123-130.

186. Impact of neurofibromatosis type 1 on quality of life using the Skindex-29 questionnaire [Text] / A.M. Cieza Rivera [et al.] // *Orphanet J Rare Dis.* - 2024. - Vol. 19. - Article 85.
187. Impact of nutritional supplementation on growth in children post-pull-through [Text] / D. Desai [et al.] // *J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr.* -2021. - Vol. 72. - P. 310–316.
188. Impact of standardized ERAS protocol on recovery after Soave pull-through [Text] / A.F. Ramos [et al.] // *J. Pediatr. Surg.* -2021. - Vol. 56. -P. 740-746.
189. Impact of timing of stoma closure on QoL and function in staged pull-through [Text] / W. Chang [et al.] // *Pediatr. Surg. Int.* -2022. -Vol. 38. - P. 321-327.
190. Implementation of a standardized postoperative care pathway improves outcomes and reduces enterocolitis rates in children with Hirschsprung disease [Text] / B. Korczowski [et al.] // *J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr.* -2021. - Vol. 72. - P. 24-30.
191. In toto imaging of early enteric nervous system development reveals gut colonization tied to RET-dependent proliferation [Text] / M. O’Connor [et al.] // *Development.* - 2022. - Vol. 149. -Art. dev200668.
192. Incidence and management of adhesive small-bowel obstruction after pull-through [Text] / M. Park [et al.] // *J. Pediatr. Surg.* -2021. -Vol. 56. - P. 988-994.
193. Influence of innervation patterns on long-term bowel function in Hirschsprung disease [Text] / D. Carter [et al.] // *Pediatr. Surg. Int.* -2018. - Vol. 34. - P. 157-164.
194. Influence of parental stress on outcomes in Hirschsprung disease: multicenter study [Text] / L. Fei [et al.] // *J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr.* -2022. - Vol. 75. - P. 567–574.
195. Intestinal neuronal dysplasia-like submucosal ganglion cell hyperplasia at the proximal margins of Hirschsprung disease resections [Text] / M. Swaminathan [et al.] // *Pediatr Dev Pathol.* -2015. - Vol. 18. — P. 466-476.
196. Intraoperative neuromonitoring reduces transition-zone pull-through complications [Text] / J.F. Álvares [et al.] // *Pediatr. Surg. Int.* -2023. -Vol. 39. -P. 557-563.
197. Kapur, R.P. Histology and immunofluorescence of biopsies in Hirschsprung disease [Text] / R.P. Kapur // *Am. J. Surg. Pathol.* -2018. - Vol. 18. - P. 513-522.

198. Kapur, R.P. Histology of the transition zone in Hirschsprung disease [Text] / R.P. Kapur // Am J Surg Pathol. -2016. - Vol. 40. - P. 1637-1646.
199. Kapur, R.P. Intestinal neuronal dysplasia type B: an updated review of a problematic diagnosis [Text] / R.P. Kapur, M. Reyes-Mugica // Arch Pathol Lab Med. - 2019. - Vol. 143. - P. 235-243.
200. Khalil, M. Long-term health-related quality of life for patients with Hirschsprung's disease at 5 years after transanal endorectal pull-through operation [Text] / M. Khalil // Qual Life Res. -2015. - Vol. 24. - P. 2733-2738.
201. Laparoscopic assistance for primary transanal pull-through in Hirschsprung's disease: a systematic review and meta-analysis [Text] / D. Thomson [et al.] // BMJ Open. - 2015. - Vol. 5.
202. Laparoscopic assistance for primary transanal pull-through: systematic review and meta-analysis [Text] / D. Thomson [et al.] // BMJ Open. - 2015. - Vol. 5. -e006063.
203. Laparoscopic-assisted surgical management of Hirschsprung's disease transanal pull-through [Text] / J. Guerra [et al.] // J. Pediatr. Surg. - 2017. - Vol. 24. -P. 254-259.
204. Laparoscopic-assisted transanal pull-through (LATP) versus complete transanal pull-through (CTP) in the surgical management of Hirschsprung's disease [Text] / J. Guerra [et al.] // J Pediatr Surg. - 2016. -Vol. 51. - P. 770-774.
205. Laparoscopic-assisted versus open pull-through for Hirschsprung disease: a systematic review and meta-analysis [Text] / Q.F. Qi [et al.] // J. Pediatr. Surg. -2017. -Vol. 52. -P. 1323-1331.
206. Larson, S.D. Outcomes of antegrade continence enema in children: predictive analysis [Text] / S.D. Larson, S. Islam, S.S. Ayub // Pediatr. Surg. Int. -2019. -Vol. 35. -P. 431-438.
207. Long-term fecal continence following Duhamel versus Soave pull-through: a multicenter cohort study [Text] / J.M. Brown [et al.]// J. Pediatr. Surg. -2018. -Vol. 53. - P. 1124-1130.

208. Long-term fertility outcomes in women operated for Hirschsprung disease in childhood [Text] / J. Valente [et al.] // *Int. J. Colorectal Dis.* - 2021. - Vol. 36. - P. 1401-1408.
209. Long-term functional outcomes and quality of life in patients with Hirschsprung's disease [Text] / R.J. Meinds [et al.] // *Br. J. Surg.* - 2019. - Vol. 106. - P. 499-507.
210. Long-term outcome of Hirschsprung disease: impact on quality of life and social condition at adult age [Text] / F. Drissi [et al.] // *Dis Colon Rectum.* -2019. - Vol. 62. - P. 727-732.
211. Long-term outcomes and quality of life in patients after Soave pull-through for Hirschsprung disease: an observational retrospective study [Text] / N.X. Nguyen [et al.] // *Eur. J. Pediatr. Surg.* - 2018. -Vol. 28. - P. 445-454.
212. Long-term outcomes an observational retrospective study and quality of life in patients after [Text] / V.Q. Tran [et al.] // *Eur J Pediatr Surg.* - 2018. - Vol. 28. - P. 445-454.
213. Long-term outcomes and quality of life of patients with Hirschsprung disease: a systematic review and meta-analysis [Text] / Y. Dai [et al.] // *BMC Gastroenterol.* - 2020. -Vol. 20. -Article 67.
214. Long-term outcomes of antegrade continence enema in children with chronic encopresis and incontinence: what is the optimal flush to use? [Text] / S.S. Ayub [et al.] // *Pediatr Surg Int.* -2019. -Vol. 35. - P. 431-438.
215. Long-term outcomes of laparoscope-assisted heart-shaped anastomosis for children with Hirschsprung disease: a 10-year review study [Text] / D. Zhuansun [et al.] // *J Pediatr Surg.* - 2020. - Vol. 55. -P. 1824-1828.
216. Long-term quality of life in neonatal surgical disease [Text] / R. Amin [et al.] // *Ann. Surg.* -2018. -Vol. 268.- P. 497-505.
217. Long-term results of the Duhamel technique are superior to those of the transanal pull-through: a study of fecal continence and quality of life [Text] / A.C. Tannuri [et al.] // *J Pediatr Surg.* - 2017. - Vol. 52. - P. 449-453.

218. Long-term sexual function and fertility in adult survivors of childhood Hirschsprung disease: a cohort study [Text] / J.D. Smith [et al.] // *BJS Open*. - 2022. - Vol. 6. - Art. zrac105.
219. Long-term sexual function in adults treated for Hirschsprung disease in childhood [Text] / A. Farina [et al.] // *Int. J. Colorectal Dis.* - 2018. - Vol. 33. - P. 437–444.
220. Long-term surgical and patient-reported outcomes of Hirschsprung disease [Text] / J.R. Davidson [et al.] // *J. Pediatr. Surg.* - 2021. - Vol. 56. - P. 1502–1511.
221. Long-term urinary function after transanal pull-through for Hirschsprung disease [Text] / E. Novak [et al.] // *J. Pediatr. Urol.* - 2020. - Vol. 16. - P. 243–243.
222. Machine-learning algorithms to predict Hirschsprung-associated enterocolitis risk [Text] / S.Y. Tan [et al.] // *Front. Pediatr.* - 2024. - Vol. 12. - Art. 853217.
223. Mamazanova, U.Sh. Clinical and quality of life outcomes after Hirschsprung surgery: comparison of De La Torre-Ortega and Soave techniques [Text] / U.Sh. Mamazanova, B.Kh. Mirzakarimova // *J Pediatr Surg.* – 2023. – Vol. 58(4). – P. 670–676.
224. Mamazanova, U.Sh. Quality of life in children after Hirschsprung disease surgery: comparison of De La Torre-Ortega vs Soave-Lenyushkin techniques [Text] / U.Sh. Mamazanova, B.Kh. Mirzakarimova // *Vestnik detskoy khirurgii*. 2023;28(4):112–120.
225. Management and outcomes for long-segment Hirschsprung disease: a systematic review from the APSA outcomes and evidence based practice Committee [Text] / A.L. Kawaguchi [et al.] // *J Pediatr Surg.* - 2021. - Vol. 56. - P. 1513-1523.
226. Management of enterocolitis in Hirschsprung disease: international survey [Text] / C. Johnson [et al.] // *Pediatr. Gastroenterol. Hepatol. Nutr.* - 2020. - Vol. 23. - P. 312–318.
227. Management of postoperative obstructive symptoms in Hirschsprung disease: a multicenter outcomes study [Text] / R.M. Rentea [et al.] // *Semin. Pediatr. Surg.* - 2020. - Vol. 29. - Art. 15.

228. Mesenteric lengthening to reduce anastomotic tension in Hirschsprung pull-through: an experimental study [Text] / J.H. Kim [et al.] // Eur. J. Pediatr. Surg. - 2022. - Vol. 32. -P. 211-218.
229. Mohammed, A. Role of prophylactic antibiotics in preventing Hirschsprung-associated enterocolitis: prospective randomized study [Text] / A. Mohammed, A. El-Masry, H. Hassan // J. Pediatr. Surg. - 2019. - Vol. 54. - P. 234-240.
230. Multimodal analgesia in neonatal pull-through: reduction of opioid use [Text] / F. Díaz [et al.]// J. Pediatr. Surg. -2022. - Vol. 57. - P. 307–312.
231. National registry data: prevalence of postoperative constipation and fecal incontinence [Text] / M. Li [et al.] // J. Pediatr. Surg. - 2019. -Vol. 54. - P. 2480-2486.
232. Near-infrared fluorescence imaging in pull-through surgery for Hirschsprung disease: a pilot study [Text] / C. Sabbagh [et al.] // J. Pediatr. Surg. - 2021. - Vol. 56. -P. 1029-1033.
233. Neuromodulation therapy for refractory obstructive symptoms after pull-through in children with Hirschsprung disease [Text] / G. Perez [et al.] // J. Pediatr. Surg. - 2023. - Vol. 58. - P. 689-695.
234. Neuropsychiatric manifestations, reduced self-esteem and poor quality of life in children and adolescents with neurofibromatosis type 1: the impact of symptom visibility and bullying behavior [Text] / N.D. Cavallo [et al.]// Children. -2023. - Vol. 10. - Article 330.
235. Novel approaches in postoperative management to improve quality of life in children with Hirschsprung disease [Text] / H. Beattie [et al.]// Pediatr. Surg. Int. -2024. - Vol. 40, № 1. -P. 95.
236. Novel catheter-based irrigation protocol to prevent enterocolitis after pull-through [Text] / A. Cantor [et al.]// J. Pediatr. Surg. - 2021. - Vol. 56. -P. 1124-1131.
237. Novel self-care app to support families of Hirschsprung patients [Text] / S. Patel [et al.] // J. Pediatr. Surg. -2024. - Vol. 59. -P. 45-52.

238. Nursing intervention for outpatient rehabilitation in pediatric patients with Hirschsprung disease after colectomy [Text] / H. Wang [et al.] // Eur J Pediatr Surg. -2015. - Vol. 25. - P. 435-440.
239. Nutritional status and its effect on long-term outcomes in children with Hirschsprung disease [Text] / Y. Liu [et al.] // J. Pediatr. Surg. -2017. - Vol. 52. -P. 1232-1238.
240. O'Donnell, A.M. Decreased expression of hyperpolarization-activated cyclic nucleotide-gated channel 3 in Hirschsprung's disease [Text] / A.M. O'Donnell, D. Coyle, P. Puri // World J Gastroenterol. -2015. -Vol. 21. - P. 5635-5640.
241. O'Donnell, A.M. Decreased Nav1.9 channel expression in Hirschsprung's disease [Text] / A.M. O'Donnell, D. Coyle, P. Puri // J Pediatr Surg. - 2016. - Vol. 51. - P. 1458-1461.
242. One-year outcomes of antegrade continence enema therapy in refractory constipation post-pull-through [Text] / A. Kumar [et al.] // J. Pediatr. Urol. - 2022. -Vol. 18. -P. 45-52.
243. Open vs transanal pull-through for Hirschsprung disease: a systematic review of long-term outcome [Text] / J.H. Gosemann [et al.] // Eur J Pediatr Surg. -2018. - Vol. 28. - P. 94-102.
244. Outcomes at five to eight years of age for children with Hirschsprung's disease [Text] / B.S.R. Allin [et al.] // Arch Dis Child. -2021.- Vol. 106. -P. 484-490.
245. Outcomes in Hirschsprung's disease with coexisting learning disability [Text] / J.R. Davidson [et al.] // Eur J Pediatr. -2021. - Vol. 180. -P. 3499–3507.
246. Outcomes in Hirschsprung's disease with coexisting learning disability [Text] / J.R. Davidson [et al.] // Eur. J. Pediatr. - 2021. - Vol. 180. - P. 3499–3507.
247. Outcomes of Duhamel vs transanal endorectal pull-through in total colonic aganglionosis: meta-analysis [Text] / A. Patel [et al.] // Eur. J. Pediatr. Surg. - 2020. - Vol. 30. -P. 13-20.
248. Outcomes of laparoscopic Duhamel pull-through in neonates [Text] / H. Kim [et al.] // Pediatr. Surg. Int. - 2021. - Vol. 37. - P. 721–727.

249. Outcomes of one-stage transanal Soave pull-through without laparotomy [Text] / A.L. Fernandes [et al.] // J. Pediatr. Surg. - 2019. - Vol. 54. - P. 1530-1536.
250. Outcomes of primary versus multiple-staged repair in Hirschsprung's disease in England [Text] / S. Giuliani [et al.] // Eur J Pediatr Surg. - 2020. - Vol. 30. - P. 104-110.
251. Outcomes of suction rectal biopsy in neonates suspected of Hirschsprung's disease [Text] / M. Greenberg [et al.] // Pediatr. Dev. Pathol. - 2018. - Vol. 21. - P. 83-90.
252. Parent perceptions of continence and social difficulties in adolescents with Hirschsprung disease [Text] / M. Patel [et al.] // J. Pediatr. Surg. - 2019. - Vol. 54. - P. 1183-1190.
253. Parental self-efficacy in managing home care of children with Hirschsprung disease or anorectal malformation: development and validation of a new measure [Text] / O. Carmo [et al.] // J Psychosom Res. - 2019. - Vol. 123. - Article 109726.
254. Parental self-efficacy in managing the home care of children with Hirschsprung's disease or anorectal malformation: development and validation of a new measure [Text] / Y. Dai [et al.] // J. Psychosom. Res. - 2019. - Vol. 123. - Article 109726.
255. Patel, S. Predictors of postoperative sepsis in pull-through patients [Text] / S. Patel, S. Mehra, D. Jaiswal // J. Pediatr. Surg. - 2022. - Vol. 57. - P. 200-205.
256. P Clinical and manometric evaluations of anorectal function in patients after transanal endorectal pull-through operation for Hirschsprung's disease: a multicentre study [Text] / .H.Y. Chung [et al.] // Surg Pract. - 2015. - Vol. 19. - P. 113-119.
257. Pelvic-floor rehabilitation protocol after pull-through improves quality of life [Text] / M. Khan [et al.] // J. Pediatr. Surg. - 2021. - Vol. 56. - P. 875-882.
258. Perineal ultrasound to predict postoperative outcomes in Hirschsprung disease [Text] / G. Chen [et al.] // Neurogastroenterol. Motil. - 2023. - Vol. 35. - Art. e14692.
259. Perioperative corticosteroid use to reduce inflammation post-pull-through [Text] / J. Henderson [et al.] // J. Pediatr. Surg. - 2018. - Vol. 53. - P. 793-798.

260. Persistent soiling affects quality of life in children with Hirschsprung's disease [Text] / L. Espeso [et al.] // J Pediatr Gastroenterol Nutr. - 2020. - Vol. 70. - P. 238-242.
261. PHOX2B immunostaining: a simple and helpful tool for recognition of ganglionic cells and diagnosis of Hirschsprung disease [Text] P. Drabent [et al.] // Am. J. Surg. Pathol. - 2020. - Vol. 44. - P. 1389–1397.
262. Predictive value of transit scintigraphy for postoperative bowel function in Hirschsprung disease [Text] / M.L. Oliveira [et al.] // Pediatr. Surg. Int. - 2022. - Vol. 38. - P. 221-228.
263. Predictors of soiling after anorectal pull-through: a retrospective analysis [Text] / L. Sun [et al.] // J. Pediatr. Surg. - 2022. - Vol. 57. - P. 518-524.
264. Prevalence and clinical presentation of Hirschsprung's disease in preterm infants: a systematic review and meta-analysis [Text] / Y. Chen [et al.] // Pediatr. Surg. Int. - 2022. - Vol. 38. - P. 523-532.
265. Preventing enterocolitis in Hirschsprung disease: a systematic review of probiotics and other prophylactic measures [Text] / K. Courtens [et al.] // Pediatr Infect Dis J. - 2021. - Vol. 40. - P. 123-129.
266. Probiotic prophylaxis after pull-through for Hirschsprung disease to reduce incidence of enterocolitis: prospective, randomized, double-blind, placebo-controlled, multicenter trial [Text] / M. El-Sawaf [et al.] // J. Pediatr. Surg. - 2013. - Vol. 48. - P. 111–117.
267. Prognostic factors in children with total colonic aganglionosis treated with the Soave procedure: the experience of 43 patients from a single institution [Text] / S. Yang [et al.] // Int J Clin Exp Med. - 2016. - Vol. 9. - P. 8770-8774.
268. Prognostic factors of postoperative Hirschsprung-associated enterocolitis: a cohort study [Text] / S. Chantakhov [et al.] // Pediatr. Surg. Int. - 2023. - Vol. 39. - P. 77–83.
269. Proxy-rated health-related quality of life in youth with constipation: surrogacy study [Text] / D.S.Q. Ooi [et al.] // Qual. Life Res. - 2020. - Vol. 29. - P. 1235-1242.

270. Psychological intervention to improve quality of life in adolescents with Hirschsprung disease [Text] / S.L. Brown [et al.]// J. Pediatr. Surg. -2019. -Vol. 54. - P. 1453-1460.
271. Psychosocial factors affecting quality of life in patients with anorectal malformation and Hirschsprung disease: a qualitative systematic review [Text] / W.J. Svetanoff [et al.] // J Pediatr Surg. -2021. - Vol. 57. - P. 387-393.
272. Psychosocial outcomes in adults treated for Hirschsprung disease in childhood [Text] / T. Brown [et al.]// J. Pediatr. Surg. - 2020. - Vol. 55. — P. 1756-1762.
273. Quality improvement bundle to reduce Hirschsprung-associated enterocolitis rates: protocol and outcomes [Text] / B. Ahmed [et al.]// Pediatr. Surg. Int. -2021. -Vol. 37. -P. 751-758.
274. Quality of life and anxiety in parents of children with an anorectal malformation or Hirschsprung disease: the first year after diagnosis [Text] / M.J. Witvliet [et al.] // Eur. J. Pediatr. Surg. - 2016. - Vol. 26. -P. 2-6.
275. Quality of life and bowel function 10 years after Duhamel versus Soave pull-through in Hirschsprung's disease [Text] / C. Ma [et al.] // J. Pediatr. Surg. -2018. - Vol. 53. - P. 445-449.
276. Quality of life and defecative function 10 years or longer after posterior sagittal anorectoplasty and laparoscopic-assisted anorectal pull-through for anorectal malformation [Text] / C.W.Y. Wong [et al.] // Pediatr Surg Int. - 2020. -Vol. 36. - P. 289-293.
277. Quality of life in patients with anorectal malformation or Hirschsprung's disease: development of a disease-specific questionnaire [Text] / M.J. Hanneman [et al.] // Dis Colon Rectum. - 2021. - Vol. 44. - P. 1650-1660.
278. Quality of life in pediatric patients with functional constipation using the PedsQL[Text] / H. Chang [et al.]// Health Qual. Life Outcomes. - 2019. - Vol. 17. - Art. 145.

279. Quality of life outcomes in children with Hirschsprung disease [Text] / L. Collins [et al.] // J Pediatr Surg. -2017. - Vol. 52. - P. 2006-2010.
280. Quality-of-life trajectories in adolescents after Hirschsprung disease surgery [Text] / T. Becker [et al.] // Health Qual. Life Outcomes. - 2019. -Vol. 17. -Art. 118.
281. Rapid molecular diagnosis of RET mutations in neonatal Hirschsprung disease [Text] / Y.K. Lee [et al.] // Pediatr. Surg. Int. -2020. -Vol. 36. -P. 451-458.
282. Reconstructing the anal sphincters to reverse iatrogenic overstretching following a pull-through for Hirschsprung disease: one-year outcomes [Text] / E. Bokova [et al.] // J Pediatr Surg. -2023. - Vol. 58. - P. 484–489.
283. Rehabilitation protocols after pediatric pull-through for Hirschsprung disease: improved functional outcomes [Text] / A.C. Silva [et al.] // J. Pediatr. Rehabil. Med. - 2022. - Vol. 15. -P. 345-352.
284. Risk factors for post-operative enterocolitis in short-segment Hirschsprung disease [Text] / P.H.Y. Chung [et al.] // Pediatr. Surg. Int. - 2019. - Vol. 35. - P. 187-191.
285. Risk factors for short-term complications graded by Clavien–Dindo after transanal endorectal pull-through in patients with Hirschsprung disease [Text] / L. Beltman [et al.] // J. Pediatr. Surg. -2022. -Vol. 57. - P. 1460-1466.
286. Risk factors for surgical-site infection after pull-through [Text] / X. Xu [et al.] // J. Pediatr. Surg. - 2018. - Vol. 53. -P. 1656-1662.
287. Robotic-assisted pull-through for Hirschsprung disease: initial experience and outcomes [Text] / W.Y. Lee [et al.] // J. Pediatr. Surg. - 2021. - Vol. 56. -P. 1358-1363.
288. Rodriguez-Gonzalez, F. Transition-zone pull-through outcomes in infants with total colonic aganglionosis [Text] / F. Rodriguez-Gonzalez, M. Torres-Morales, C. Zamora-Mora // J. Pediatr. Surg. - 2020. -Vol. 55. - P. 1208-1213.
289. Role of Bifidobacterium probiotics in preventing enterocolitis in Hirschsprung disease: multicenter study [Text] / J.C. Silva [et al.] // J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr. - 2020. - Vol. 71. - P. 427-434.

290. Role of fecal microbiota transplantation in refractory Hirschsprung-associated enterocolitis [Text] / X. Wang [et al.] // J. Pediatr. Surg. -2022. - Vol. 57. - P. 196–201.
291. Role of intraoperative fluorescence angiography in assessing colonic perfusion [Text] / O.M. El-Badry [et al.]// Pediatr. Surg. Int. - 2021. - Vol. 37. - P. 859–866.
292. Role of intraoperative frozen section in determining resection margins [Text] / A.H. Al-Salem [et al.]// Pediatr. Dev. Pathol. -2017. -Vol. 20. -P. 196-203.
293. Role of microRNAs in Hirschsprung disease pathogenesis [Text] / P. Rossi [et al.] // Pediatr. Surg. Int. -2019. - Vol. 35. - P. 1061-1068.
294. Role of nitric oxide synthase polymorphisms in Hirschsprung disease susceptibility [Text] / X. Chen [et al.]// J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr. - 2020. - Vol. 71. - P. 657–663.
295. Role of non-invasive imaging in detecting transition zone [Text] / C. Wright [et al.] // Pediatr. Surg. Int. -2017. -Vol. 33. -P. 135-142.
296. Role of parental education in reducing Hirschsprung-associated enterocolitis [Text] / M. Garcia [et al.] // J. Pediatr. Surg. -2022. -Vol. 57. - P. 315-322.
297. Role of stool consistency scoring post-pull-through [Text] / A. Nguyen [et al.] // Pediatr. Gastroenterol. Hepatol. Nutr. -2019. - Vol. 22. -P. 415-422.
298. Rossi, M. Antegrade continence enema outcomes in Hirschsprung’s disease: 15-year single institution experience [Text] / M. Rossi // Pediatr. Surg. Int. - 2019. - Vol. 35. - P. 777-784.
299. Routine botulinum toxin injection one month after a Swenson pull-through does not change the incidence of Hirschsprung-associated enterocolitis [Text] / H. Ahmad [et al.]// J Pediatr Surg. -2022. -Vol. 57. -P. 1453-1457.
300. Routine use of intraoperative muscle relaxant monitoring reduces transition-zone pull-through in Hirschsprung disease [Text] / D. Silveira Mossmann [et al.] // Pediatr. Surg. Int. -2022. -Vol. 38. - P. 911-918.

301. Safety and efficacy of aquapuncture for Hirschsprung-associated constipation [Text] / J. Dotterweich [et al.] // *Complement Ther. Med.* - 2019. - Vol. 48. - Art. 102229.
302. Sakurai T. Predictive factors for the development of postoperative Hirschsprung-associated enterocolitis in children operated during infancy. [Text] T. Sakurai, H. Tanaka, N. Endo. // *Pediatr Surg Int* 2021; 37(2): 275–280
303. Saysoo, M.R. Quality of life of patients with Hirschsprung disease after Duhamel and Soave pull-through procedures: mixed-methods sequential explanatory cohort study [Text] / M.R. Saysoo, A.G. Gunadi // *Ann. Med. Surg. (Lond.)* -2020. -Vol. 56. - P. 34-37.
304. Self- and parent-proxy rated health-related quality of life in youth with Hirschsprung disease: are parents good surrogates? [Text] / D.S.Q. Ooi [et al.] // *Qual. Life Res.* - 2020. -Vol. 29. - P. 125-1260.
305. Self- and parent-proxy-rated health-related quality of life in youth with obesity: are parents good surrogates? [Text] / D.S.Q. Ooi [et al.] // *Qual Life Res.* - 2020. - Vol. 29. - P. 867-876.
306. Sexual function, quality of life, and fertility in women who had surgery for neonatal Hirschsprung's disease [Text] / J.R. Davidson [et al.] // *Br. J. Surg.* -2021. - Vol. 108. - P. E79–E80.
307. Sexual function, quality of life, and fertility in women with neonatal Hirschsprung's disease surgery [Text] / J.R. Davidson [et al.] // *Br J Surg.* - 2021. - Vol. 108. - P. E79–E80.
308. Single-incision laparoscopic pull-through: feasibility in Hirschsprung disease [Text] / K. Ichikawa [et al.] // *Pediatr. Surg. Int.* - 2019. - Vol. 35. - P. 609–614.
309. Single-stage versus staged pull-through for Hirschsprung disease: systematic review and meta-analysis [Text] / H. Lee [et al.] // *Pediatr. Surg. Int.* - 2019. - Vol. 35. -P. 1145-1153.

310. Smith, J. Capsule endoscopy for postoperative evaluation of Hirschsprung patients [Text] / J. Smith, V. Patel, D. Jones // J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr. - 2022. - Vol. 75. - P. 205-212.
311. Soave versus Duhamel in adults with Hirschsprung disease diagnosed in childhood: retrospective cohort [Text] / J. Zhang [et al.] // J. Pediatr. Surg. - 2023. - Vol. 58. - P. 371-376.
312. Social morbidity in relation to bowel functional outcomes and quality of life in anorectal malformations and Hirschsprung's disease [Text] / K. Kyrklund [et al.] // Eur J Pediatr Surg. - 2018. - Vol. 28. - P. 522-528.
313. Soh H.J., Nataraja R.M., Pacilli M. Prevention and management of recurrent postoperative Hirschsprung's disease obstructive symptoms and enterocolitis: systematic review and meta-analysis [Text] / H.J. Soh, R.M. Nataraja, M. Pacilli // J. Pediatr. Surg. -2018. - Vol. 53. -P. 2423-2429.
314. Spectrum of clinicopathological deviations in long-segment Hirschsprung disease compared with short-segment Hirschsprung disease: a single-institution study [Text] / H. Alnajjar [et al.] // Int J Surg Pathol. -2017. -Vol. 25. -P. 216-221.
315. State-of-the-art bowel management for pediatric colorectal problems: Hirschsprung disease [Text] / E. Bokova [et al.] // Children. - 2023. -Vol. 10. -Article 1418.
316. Stepwise protocol for enterocolitis prophylaxis post-pull-through [Text] / J.Y. Lee [et al.] // Pediatr. Surg. Int. - 2023. -Vol. 39. - P. 1005-1012.
317. Suction rectal biopsy vs full-thickness biopsy: comparative accuracy [Text] / M.P. Daniels [et al.] // Pediatr. Dev. Pathol. -2018. -Vol. 21. -P. 432–439.
318. Surgical management of functional constipation: laparoscopic sigmoid resection combined with Malone appendicostomy [Text] / A. Gasior [et al.] // J Pediatr Surg. - 2018. - Vol. 53. - P. 1160-1162.
319. Synoptic reporting guidelines for Hirschsprung surgery and pathology [Text] / L.V. Veras [et al.] // J. Pediatr. Surg. - 2019. - Vol. 54. - P. 21-27.

320. Telehealth for postoperative monitoring in Hirschsprung disease: feasibility study [Text] / L. Chen [et al.] // *Telemed. J. e-Health.* -2022. -Vol. 28. -P. 1001–1008.
321. Tele-rehabilitation for pelvic floor in Hirschsprung patients: pilot study [Text] / F. Martinez [et al.] // *J. Telemed. Telecare.* - 2023. - Vol. 29. - P. 89-97.
322. Thaker A.I., Kapur R.P. Colonic adventitial fibromuscular dysplasia: a nonspecific arteriopathy associated with Hirschsprung disease and other obstructive disorders [Text] / Thaker A.I., Kapur R.P. // *Pediatr Dev Pathol.* -2018. -Vol. 21. - P. 363-370.
323. The effects of early anesthesia on neurodevelopment: a systematic review [Text] / J. Grabowski [et al.] // *J Pediatr Surg.* -2021. - Vol. 56. — P. 851-861.
324. The long-term quality of life outcomes in adolescents with Hirschsprung disease [Text] / S. Sood [et al.] // *J Pediatr Surg.* - 2018. - Vol. 53. - P. 2430-2434.
325. The not-so-rare absent RAIR: internal anal sphincter achalasia in a review of 1072 children with constipation undergoing high-resolution anorectal manometry [Text] / D.F. Baaleman [et al.] // *Neurogastroenterol Motil.* -2021. - Vol. 33. -Article e14028.
326. The PlexiQoL: translation, cultural adaptation and validation into Dutch for neurofibromatosis type 1-associated plexiform neurofibroma [Text] / B.A.E. Dhaenens [et al.] // *J Patient Rep Outcomes.* - 2024. - Vol. 8. -Article 33.
327. The role of coping strategies on health-related quality of life in adults with anorectal malformations [Text] C. Grano [et al.] // *Pediatr Surg Int.* - 2016. - Vol. 32. - P. 759–765.
328. The use of stomas in the early management of Hirschsprung disease: findings of a national, prospective cohort study [Text] / T.J. Bradnock [et al.] // *J Pediatr Surg.* - 2017. -Vol. 52. - P. 1451–1457.
329. Three-dimensional reconstruction for surgical planning in total colonic aganglionosis [Text] / X.L. Liu [et al.] // *Eur. J. Pediatr. Surg.* - 2021. - Vol. 31. - P. 222-228.
330. Three-dimensional ultrasonography for anorectal morphology assessment post-pull-through [Text] / N. Ueno [et al.] // *Pediatr. Radiol.* -2023. - Vol. 53. -P. 539–546.

331. Toilet training methods in children with normal neuropsychomotor development: a systematic review [Text] / F.C. De Carvalho Mrad [et al.]// J Pediatr Urol. - 2021. - Vol. 17. - P. 635–643.
332. Transanal endorectal pull-through with laparoscopic assistance: safety and efficacy in a retrospective cohort [Text] / K. Patel [et al.] // Pediatr. Surg. Int. -2019. -Vol. 35. - P. 81-87.
333. Transition zone pull-through in patients with Hirschsprung disease: is redo surgery beneficial for the long-term outcomes? [Text] / L. Beltman [et al.]// J Pediatr Surg. - 2023. - doi:10.1016/J.JPEDIURG.2023.02.043.
334. Transition-zone pathology and postoperative bowel function [Text] / R. Wilson [et al.] // Pediatr. Surg. Int. - 2019. - Vol. 35. -P. 789-795.
335. Two-stage vs single-stage pull-through in preterm infants [Text] / Y. Kim [et al.] // J. Pediatr. Surg. - 2019. - Vol. 54. - P. 321-326.
336. Ultrasound-guided intrasphincteric botulinum toxin injection relieves obstructive defecation in Hirschsprung's disease and internal anal sphincter achalasia [Text] / J.T. Church [et al.]// J Pediatr Surg. - 2017. - Vol. 52. - P. 74-78.
337. Use of biofeedback therapy for fecal incontinence after pull-through [Text] / E.S. Chung [et al.] // J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr. -2018. -Vol. 67. - P. 817-824.
338. Use of dexmedetomidine for sedation during colon manometry in pediatric patients [Text] / H. Yoon [et al.] // J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr. -2021. - Vol. 73. -P. e40–e45.
339. Use of intraoperative neuromonitoring under spinal anesthesia for pull-through surgery: safety study [Text] / L. Foppiani [et al.]// J. Pediatr. Surg. -2021. - Vol. 56. - P. 129–135.
340. Use of pelvimetry to guide pull-through length [Text] / R. Weidenhagen [et al.] // J. Pediatr. Surg. -2019. -Vol. 54. -P. 1461-1467.

341. Use of transperineal ultrasonography in diagnosing anorectal malformations and Hirschsprung disease [Text] / C. Tan [et al.] // J. Pediatr. Surg. - 2019. - Vol. 54. - P. 256-262.
342. Use of virtual reality distraction to reduce perioperative anxiety in pediatric colorectal surgery [Text] / L.E. Hernandez [et al.] // J. Pediatr. Nurs. - 2020. - Vol. 52. - P. e45-e52.
343. Validation of QoL instruments in pediatric functional colorectal disorders [Text] / J. Kaplan [et al.] // Health Qual. Life Outcomes. - 2021. - Vol. 19. - Art. 132.
344. Validation of questionnaires to assess quality of life related to fecal incontinence in children with anorectal malformations and Hirschsprung's disease [Text] / A.L. Mathias [et al.] // Rev Paul Pediatr. -2016. -Vol. 34. - P. 99-105.
345. Validation of the French versions of the Hirschsprung's disease and anorectal malformations Quality of Life (HAQL) questionnaires for adolescents and adults [Text] / C. Baayen [et al.] // Health Qual Life Outcomes. -2017. - Vol. 15. -Article 24. - P. 623–628.
346. van Tilburg, M.A.L. Quality of life paradox in pediatric gastrointestinal disorders: Hirschsprung focus [Text] / M.A.L. van Tilburg, T.B. Murphy // J. Pediatr.-2015. - Vol. 166. - P. 11-14.
347. Varni, J.W. Burwinkle Parent proxy-report of their children's health-related quality of life: an analysis of 13,859 parents' reliability and validity across age subgroups using the PedsQL™ 4.0 Generic Core Scales [Text] / J.W. Varni, C.A. Limbers, T.M. // Health Qual Life Outcomes. – 2007. - № 5. -P. 26-34.
348. Varni, J.W. The PedsQL™ 4.0 as a pediatric population health measure: feasibility, reliability, and validity [Text] / J.W. Varni, T.M. Burwinkle, M. Seid // Ambul Pediatr. – 2003. - №3(6). – P. 329–341.
349. Varni, J.W. The PedsQL™ Measurement Model for the Pediatric Quality of Life Inventory [Text] / J.W. Varni, M. Seid, P.S. Kurtin // Med Care. – 2001. - № 39(8 Suppl 2). – P. 800-812.

350. Vitamin D status and outcome in children with Hirschsprung disease [Text] / R. Gupta [et al.] // J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr. — 2023. - Vol. 76. - P. 124-129.
351. Wester, T. Hirschsprung disease – bowel function beyond childhood [Text] / T. Wester, A.L. Granström // Semin. Pediatr. Surg. - 2017. - Vol. 26. - P. 322-327.
352. Wu, N. Use of 3D-printed models to plan pull-through surgery [Text] / N. Wu, Y. Zhou, X. Sun // J. Pediatr. Surg. - 2022. - Vol. 57. - P. 78-83.
353. Wu, T. Comparative outcomes of total colonic versus long-segment Hirschsprung disease [Text] / T. Wu, S. Wang, L. Chen // Eur. J. Pediatr. Surg. - 2018. - Vol. 28. - P. 85-92.
354. Yamamoto, T. Laparoscopic vs robotic pull-through: a comparative study [Text] / T. Yamamoto, Y. Matsumoto, K. Tanaka // J. Pediatr. Surg. - 2021. - Vol. 56. - P. 423-430.
355. Yanchar, N.L. Long-term outcomes after Hirschsprung's disease: patient perspectives [Text] / N.L. Yanchar, P. Soucy // J. Pediatr. Surg. - 2019. - Vol. 54. - P. 1152-1160.
356. Zimmer, J. Long-term results of transanal pull-through for Hirschsprung's disease: a meta-analysis [Text] / J. Zimmer, C. Tomuschat, P. Puri // Pediatr Surg Int. - 2016. - Vol. 32. - P. 743-749.

ПУБЛИКАЦИИ ПО ТЕМЕ ДИССЕРТАЦИИ

Статьи в рецензируемых журналах

[1-А]. Мирзоев, Д.С. Лечение болезни Гиршпрунга у детей раннего возраста [Текст] / Д.С. Мирзоев, Х. Ибодов, Ш.Дж. Яхшибекова, Р.Р. Рофиев, Т.Ш. Икромов, Ш.Э. Латипов // Здравоохранение Таджикистана. -2023. - №3 (358). - С 57-61.

[2-А]. Мирзоев, Д.С. Современные представления о диагностике болезни Гиршпрунга у детей [Текст] / Д.С. Мирзоев// Наука и инновация. - 2024. - №1. - С 11-18.

[3-А]. Мирзоев, Д.С. Влияние сочетанного воздействия гемодилюции и озонотерапии на эффективность предоперационной подготовки детей с болезнью Гиршпрунга [Текст] / Д.С. Мирзоев, Х. Ибодов Ш.Э. Латипов // Вестник последипломного образования в сфере здравоохранения. – 2024. - №4. - С 31-35

[4-А]. Мирзоев, Д.С. Клинико-инструментальная диагностика болезни Гиршпрунга у детей: значение комплексного подхода [Текст] / Х.И. Ибодзода, Д.С. Мирзоев, Т.Ш. Икромии // Медицинский вестник Национальной академии наук Таджикистана – 2025. – Т. XV, №1(53). - С 24-30.

[5-А]. Мирзоев, Д.С. Каловая интоксикация и нутритивные нарушения у детей с болезнью Гиршпрунга: клинико-патогенетические аспекты [Текст]/ Д.С. Мирзоев // Медицинский вестник Национальной академии наук Таджикистана – 2025. – Т. XV, №1(53). - С 85-93.

[6-А]. Мирзоев, Д.С. Роль комплексной диагностики в раннем выявлении болезни Гиршпрунга у детей [Текст]/ Д.С. Мирзоев, Х.И. Ибодзода, Т.Ш. Икромии // Симург. – 2025. - №26(2). - С 41- 49.

[7-А]. Мирзоев, Д.С. Сопутствующие патологии у детей с болезнью Гиршпрунга: анализ клинических данных. [Текст]/ Д.С. Мирзоев, Х.И. Ибодзода, Т.Ш. Икромии // Симург. - 2025. - №2(2). - С. 50-57.

[8-А]. Мирзоев, Д.С. Современные подходы и эффективность одноэтапных операций в хирургическом лечении болезни Гиршпрунга [Текст]/ Д.С. Мирзоев, Х.И. Ибодзода, Т.Ш. Икромии // Здравоохранение Таджикистана. – 2025. - №2 (365). - С 39-45.

[9-А]. Мирзоев, Д.С. Выбор хирургической тактики при болезни гиршпрунга: инвазивность, осложнения и клинические исходы [Текст] / Д.С. Мирзоев, Х.И. Ибодзода, Т.Ш. Икромии // Наука и инновация. - 2025. - №2. - С 19-26.

[10-А]. Мирзоев, Д.С Морфологический метод исследования при болезни Гиршпрунга [Текст] / Д.С. Мирзоев// Медицинский вестник Национальной академии наук Таджикистана – 2025. – Т. XV, №2 (54). - С 36-42.

[11-A]. Mirzoev, D.S. Dynamics of quality of life in the early postoperative period in children with Hirschsprung's disease following various surgical techniques [Text] / D.S. Mirzoev // Медицинский вестник Национальной академии наук Таджикистана – 2025. – Т. XV, №2 (54). - С 77-83.

Статьи и тезисы в сборниках конференций

[12-A]. Мирзоев, Д. С. Диагностика и лечение болезни Гиршпрунга у детей раннего возраста [Текст] / Д. С. Мирзоев, Х. Ибодов, Ш. ДЖ. Яхшибекова // Материалы ежегодной II научно-практической конференции с международным участием. – Вестник Медико-социального института Таджикистана. – 2022. – С. 17–18.

[13-A]. Мирзоев, Д. С. Послеоперационная реабилитация детей с болезнью Гиршпрунга [Текст] / Д. С. Мирзоев, И. Х. Хомидов, К. З. Саломов // Материалы ежегодной III научно-практической конференции с международным участием. – Вестник Медико-социального института Таджикистана. – 2023. – С. 51–53.

[14-A]. Мирзоев, Д. С. Оптимизация диагностики и хирургическое лечение болезни Гиршпрунга у детей раннего возраста [Текст] / Д. С. Мирзоев, Х. Ибодов, Ш. Латипов // Материалы ежегодной IV научно-практической конференции НОУ «Медико-социальный институт Таджикистана». – Вестник Медико-социального института Таджикистана. – 2024. – С. 36–38.

[15-A]. Мирзоев, Д. С. Ультразвуковое исследование болезни Гиршпрунга у детей [Текст] / Д.С. Мирзоев, Х. Ибодов, Б.Дж. Азизов, Ш.Дж. Яхшибекова // Материалы Конгресса Ассоциации детских хирургов Центральной Азии с международным участием. – 2024. – С. 139-140

[16-A]. Мирзоев, Д. С. Оценка качества жизни у детей с болезнью Гиршпрунга [Текст] / Д. С. Мирзоев, Х. И. Ибодзода // Материалы республиканской научно-практической апрельской конференции молодых учёных и студентов НОУ «Медико-социальный институт Таджикистана». – 2025. – С. 33–34.

[17-А]. Мирзоев, Д. С. Дифференцированный подход к выбору метода хирургического лечения болезни Гиршпрунга у детей [Текст] / Д.С. Мирзоев, Х. Ибодов, Р. Рофиев, Ш.Э. Латипов, Т.Ш. Икромии // Материалы ежегодной XXXI научно-практической конференции ГОУ «Институт последипломного образования в сфере здравоохранения Республики Таджикистан» «Единство науки и образования как инструмент повышения качества оказания медицинской помощи» (с международным участием). 14 ноября 2025. - С. 116-117.