

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ УЗБЕКИСТАН
ТАШКЕНТСКИЙ ПЕДИАТРИЧЕСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ ИНСТИТУТ

На правах рукописи

УДК 616.348-007.61-089:616-0533

НОРОВ МИРМАКСУД МИРМАНСУРОВИЧ

**Выбор тактики хирургического лечения болезни
Гиршпрунга у детей до одного года**

5A510202-«ДЕТСКАЯ ХИРУРГИЯ»

ДИССЕРТАЦИЯ НАПИСАНА ДЛЯ ПОЛУЧЕНИЯ
АКАДЕМИЧЕСКОЙ СТЕПЕНИ МАГИСТРА

Научный руководитель:

д.м.н., профессор Эргашев Н.Ш.

Ташкент -2015 год

АННОТАЦИЯ

Болезнь Гиршпрунга (БГ) является частой причиной патологии толстой кишки у новорожденных и встречается в 18-30% всех случаев врожденной кишечной непроходимости.

Работа основана на анализе диагностики и результатов лечения 38 (48,7%) детей от 2 мес. до одного года, среди 78 детей до 15 лет, с БГ находившихся в клинических базах (отделения плановой и экстренной хирургии детской клинической хирургической больницы № 2 города Ташкента) кафедры госпитальной детской хирургии Ташкентского педиатрического медицинского института в 2010-2014г.

Мы проводили для диагностики болезнь Гиршпрунга следующим методы исследование, общее клинические, лабораторные, ультразвуковые, рентгенологические, МСКТ и морфологические исследование толстой кишки.

Проведение ректороманоскопии и колонофиброскопии считаем обязательным при явлениях «парадоксального поноса» и выраженного дисбактериоза кишечника. Эндоскопическое исследование дает возможность оценить состояние слизистой оболочки и обнаружить соответствующие изменения, характерные для воспалительных заболеваний толстой кишки (отечность, зернистость и гиперемия слизистой оболочки с участками язвы и трещины), что не наблюдается при БГ.

Радикальная операция при болезни Гиршпрунга в клинике выполняется по методу Соаве-Болей, который мы считаем наиболее щадящим и позволяющим, получить хорошие функциональные результаты. С 2005г. без предварительного наложения противоестественного заднего прохода оперировано 38 детей в возрасте от 3 мес. до 12 мес. Оперативные вмешательства не сопровождались техническими трудностями, послеоперационный период протекал гладко.

Одноэтапное радикальное хирургическое лечение БГ является оправданным. Ему должна предшествовать соответствующая предоперационная подготовка, направленная на ликвидацию хронического колостазы и нарушений.

АННОТАЦИЯ

Гиршпруг касаллиги- чакалоқлар ичак тутилишининг энг кўп тарқалган касаллиги бўлиб, барча ичак тутилишларининг 18-30% ни ташкил қилади.

Ушбу иш 2010-2014 йиллар давомида Тошкент Педиатрия тиббиёт институти госпитал болалар жарроҳлиги кафедраси 2-ШБКЖШ да 2 ойгача бўлган 38 (48,7%), 15 ёшгача бўлган 78 та беморлар текширув ва даволаш натижалари ўрганилди.

Биз диагностика мақсадида қуйидаги текширувларни, умумий клиник, лаборатор, ультратовуш, рентген, МСКТ ва йўғон ичак морфологик текширув усуллари утказдик.

Бизнинг фикримизча, “парадоксал ич кетиши” ва кучли ривожланган ичак дизбактериози ректоромоноскопия ва фиброколоноскопия текшурув утказишни талаб қилади. Эндоскопик текширувлар ичак шиллиқ қаватини баҳолаш ва қўшимча узгаришларни аниқлашга ёрдам беради, йўғон ичак касаллаклариға хос бўлган яллиғланиш(шиш, донадарлик, яра ва ёрилиш билан боғлиқ бўлган ичак шиллиқ кавати Гиршпруг касаллигига хос эмас. Бизнинг фикримизча Гиршпруг касаллигини радикал операцияси Соавей-Болей буйича ўтказилганда энг яхши натижани беради. 2005 йилдан буён, 3 ойдан 12 ойгача бўлган 38 та беморларда тўғри ичакни анатомик қайта тиклаш операцияси амалга оширилган. Операция техник кийинчиликларсиз ва операциядан кейинги асоратларсиз ўтди.

Гиршпруг касаллигида бир босқичли радикал хирургик операцияси энг мақбул усул ҳисобланиди. Сурункали колостаз ва ичак бузилишларини бартараф этишга қаратилган операциядан олдинги таёргарлик муҳим аҳамият касб этади.

ANNOTATION

Hirschsprung's disease (GD) is a common cause of colon diseases in newborns and occurs in 18-30% of all cases of congenital bowel obstruction.

The work is based on an analysis of the results of the diagnosis and treatment of 38 (48.7%) children from 2 months. up to one year, including 78 children under 15, with BG were in clinical settings (offices planned and emergency surgery Children's Clinical Hospital № 2 surgical Tashkent city) Department of Hospital Pediatric Surgery Tashkent Pediatric Medical Institute in 2010-2014g.

We carried out for the diagnosis of Hirschsprung's disease following research methods, general clinical, laboratory, ultrasound, X-ray, MSCT and morphological examination of the colon.

Carrying rektoromanskopii and colonofibroscopy believe mandatory for the phenomenon of "paradoxical diarrhea" and expressed intestinal dysbiosis. Endoscopy allows you to assess the condition of the mucous membrane and detect relevant changes characteristic of inflammatory diseases of the large intestine (edema, granularity and hyperemia of the mucous membrane with patches of ulcers and fissures) that are not observed in the BG.

Radical surgery for Hirschsprung's disease in the clinic is performed by the method of Soave-Boley, which we consider the most gentle and allows to get good functional results. Since 2005. without imposing unnatural anus operated on 38 children between the ages of 3 months. up to 12 months. Surgeries were not accompanied by technical difficulties, the postoperative period was uneventful.

One-step radical surgery BG is justified. He must be preceded by the appropriate preoperative preparation aimed at eliminating chronic colostasis and violations.

ОГЛАВЛЕНИЕ

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ	3
Введение	4
ГЛАВА I. ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ	7
1.1.«ЗДОРОВАЯ МАТЬ - ЗДОРОВЫЙ РЕБЕНОК» (Из выступление президента И.А.Каримов 2012г. 18 января очередной заседания Кабинет Министерство Республики Узбекистана.).....	7
1.2.Современные представления об этиологии, клинике и диагностике болезни Гиршпрунга у детей.....	8
1.3.Хирургические методы лечения болезни Гиршпрунга у детей.....	23
Выводы к главе I	29
ГЛАВА II. МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ	30
2.1.Общая характеристика обследованных детей.....	30
2.2. Методы исследования.....	33
Выводы к главе II	36
ГЛАВА III. РЕЗУЛЬТАТЫ СОБСТВЕННЫХ ИССЛЕДОВАНИЙ ИХ ОБСУЖДЕНИЯ	37
3.1.Систематизация клинических проявлений БГ у детей до одного года	37
3.2.Данные вспомогательных методов диагностики	41
3.3.Дифференциальный диагноз.	48
3.4.Консервативное лечение при БГ.....	50
3.5.Хирургическая тактика при БГ.....	52
3.6. Анализ результатов хирургического лечения.....	57
Выводы к главе III	62
ЗАКЛЮЧЕНИЕ	63
ВЫВОДЫ	65
ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ	66
СПИСОК ОБУБЛИКОВАННЫХ ЛИТЕРАТУРЫ	67

УКАЗАТЕЛЬ ЛИТЕРАТУРЫ.....	68
----------------------------------	-----------

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

БГ- Болезнь Гиршпрунга
КИ- Контрастная ирригография
ФКС- Фиброколоноскопия
УЗИ- Ультразвуковое исследование
МСКТ- Мультиспиральная компьютерная томография
ТА- Тотальный аганглиоз
ГК- Ганглионарные клетки
АС- Ауэрбаховский сплетений
МС- Мейснеровский сплетение
ГС – Ганглионарный сегмент
ПИ – Парасимпатик иннервация
СИ – Симпатический иннервации
ИНГ – Интрамуральный нерв ганглии
СНС –Симпатическая нервная система
ПНС – Парасимпатическая нервная система
ИНС –Интрамуральная нервная система
ГЭ – Ганглионарный элемент

ВВЕДЕНИЕ

Актуальность темы. Болезнь Гиршпрунга (БГ) является частой причиной патологии толстой кишки у новорожденных и встречается в 18-30% всех случаев врожденной кишечной непроходимости [4]. Среди всех форм БГ у детей, острые формы, вызывающие кишечную непроходимость у новорожденных и детей раннего грудного возраста, наблюдаются в 13,3-42%[8]. В настоящее время диагноз болезни Гиршпрунга все чаще ставится в периоде новорожденности. Этому, безусловно, способствует повышение квалификации неонатологов, а также развитие новых современных методов биопсии. Поскольку не у всех новорожденных болезнь Гиршпрунга проявляется картиной кишечной обструкции, то в ряде случаев диагноз устанавливается позже, обычно после расширения диеты, когда каловые массы приобретают более густую консистенцию. В прежние годы довольно часто, а в настоящее время, к счастью, значительно реже БГ диагностируется лишь в старшем возрасте. В таких случаях обычно имеется длительный (на протяжении всей жизни) анамнез с задержками стула, увеличением живота и отставанием в физическом развитии. Даже при тотальных аганглиозах толстой кишки, когда клиника непроходимости развивается наиболее остро и ярко. Правильный диагноз в первый месяц жизни устанавливался только в 67,4% [78].

До настоящего времени многие аспекты хирургического лечения БГ остаётся актуальной проблемой. Одним из дискуссионных вопросов является выбор оптимального возраста для проведения оперативного вмешательства. За последние годы отмечается явная тенденция к ранней хирургической коррекции, даже у новорожденных и в возрасте до одного года. Несмотря на подробное описание клиники и течения заболевания у новорожденного и детей до одного года, своевременная постановка диагноза в ряде случаев вызывает затруднение.

Актуальность проблемы обусловлена тем, что ранняя и точная диагностика в период новорожденности вызывает еще большие трудности. По данным Американской Академии Педиатрии, у детей с острой формой БГ правильный диагноз в первый месяц жизни устанавливается в 40% случаев [95]. О сложности диагностики в период новорожденности указывают многие авторы [32]. Несвоевременная диагностика приводит к высокой летальности ввиду задержкой оперативного вмешательства и развития осложнений. В литературе до настоящего времени широко дискутируются вопросы хирургической тактики - необходимость и уровень наложения колостомы, предлагаются различные сроки для выполнения радикальной операции [34].

На современном этапе в хирургическом лечении БГ наибольшее распространение получили методики Swenson, Duhamel, Soave и Rehbein. В мировой практике нашли свое место все оригинальные методики, а также различных их модификации. Существующие методы направлены на ликвидацию патологического очага, удаление зоны сужения и супрастенотического расширения различными техническими приемами. Трудно отдавать предпочтение какому-либо из них, каждый способ имеет преимущества и недостатки [21].

Цель исследования. Оптимизация диагностики и разработка дифференцированного подхода хирургической тактики при болезни Гиршпрунга у детей до одного года.

Задачи исследования. 1. Определить частоты и показания к оперативному лечению при БГ детей различных возрастных групп по материалами клиники за 5 лет.

2. Определить особенности клиники, факторов отягощающих течение БГ у детей годовалого возраста.

3. Определить информативность различных методов диагностики при БГ у детей до одного года.

4. Анализ результатов хирургического лечения БГ у детей до одного года при одноэтапной и многоэтапной тактике.

Материал исследования: 38 больные дети до одного года с болезнью Гиршпрунга, в различные периоды оперативного лечения.

Методы исследования. Общеклинические, лабораторные, ультразвуковые, рентгенологические, МСКТ и морфологические исследование толстой кишки.

Научная новизна. Определены частоты встречаемости, особенности течения и результаты лечения БГ у детей до одного года по материалам клиники за 2010-2014 г.

Представлены данные о взаимосвязи клинических проявлений с анатомической формой БГ и выраженности сопутствующего энтероколита.

Обоснованы целесообразности радикальной хирургической тактики, представлены результаты консервативного и оперативного лечения.

Доказана эффективность операции Soave-Boley при БГ у детей до одного года.

Практическая ценность. Разработана и внедрена в клиническую практику тактика обследования детей раннего грудного возраста при болезни Гиршпрунга. Предложена тактика консервативной терапии. Установлены показания к радикальной тактики и поэтапного лечения.

Объем и структура диссертации. Диссертация состоит из введения, 3-х глав, выводов, заключения, практических рекомендаций, библиографического указателя. Текст диссертации изложен на 78 страницах машинописи, иллюстрирован 7 таблицами, 26 фотографиями и 4 диаграммы. Указатель литературы содержит 60 русский и отечественный и 42 зарубежных источников.

ГЛАВА I. ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ

1.1.«ЗДОРОВАЯ МАТЬ - ЗДОРОВЫЙ РЕБЕНОК»

(Из выступление президента И.А.Каримов 2012г. 18 января очередной заседания Кабинет Министерство Республики Узбекистана.)

Мне доставляет огромное удовольствие приветствовать вас, наших дорогих гостей, представителей авторитетных международных структур – Всемирной организации здравоохранения, ЮНИСЕФ, Программы развития и Фонда народонаселения ООН, руководителей сферы здравоохранения многих стран мира, всех участников сегодняшнего симпозиума и выразить всем вам свое самое глубокое уважение.

Получивший всеобщее признание лозунг – принцип «Здоровая мать – здоровый ребенок» по своей сущности явился объединяющим и мобилизующим обращением к населению, стал тем приоритетом, который был поднят на государственный и общественный уровень.

Разумеется, мы отдавали себе отчет в том, что достижение поставленной цели возможно только на основе глубокого реформирования и модернизации всей системы охраны здоровья людей.

Сегодня у нас есть все основания заявить, что за годы независимого развития создан практически капитальный фундамент, на котором продолжает строиться и обновляться система здравоохранения страны.

Все эти годы наши усилия были направлены прежде всего на создание условий для рождения и воспитания здорового поколения с целью достижения долгосрочного эффекта – сохранения и улучшения генофонда нации, повышения продолжительности и качества жизни населения. Естественно, что для этого нам пришлось провести огромную работу, в том числе по изменению психологии и сознания людей.

В эти дни мы приступаем к реализации задач нового этапа реформирования, в ходе которого предстоит завершить оптимизацию сети учреждений здравоохранения и провести их поэтапное переоснащение самой современной аппаратурой. Существенно будет улучшена материально – техническая, научная и практическая база специализированных медицинских центров, осуществлено их акционирование, внедрены механизмы стимулирования медицинских работников центров, повышения их ответственности за конечные результаты.

Уверен, что результаты нашего международного форума в конечном итоге будут служить достижению Целей развития тысячелетия. Ибо для каждого человека возможность прожить долгую и здоровую жизнь является основным показателем человеческого счастья.

Завершая свое выступление, хочу отметить, что в основе всех наших достижений в сфере здравоохранения, которыми мы можем по праву гордиться, прежде всего находятся знания, опыт, профессионализм, мастерство тысяч и тысяч медиков – врачей и медсестер, ученых и специалистов, всех тех, кто своим неустанным, самоотверженным трудом дарит человеку здоровье, спасает жизни людей.

В мире есть две профессии, как говорится, от бога, первая – это профессия учителя, вторая – врача. Врач, преданный своему благородному делу, ежедневно проявляющий самые лучшие человеческие качества, для всех является примером бескорыстного служения высоким идеалам гуманизма. С этой высокой трибуны хочу еще раз выразить вам и в вашем лице всем представителям этой благородной профессии самую искреннюю признательность. Желаю вам плодотворной работы, приятного пребывания на гостеприимной земле Узбекистана, доброго здоровья и успехов в вашей дальнейшей деятельности.[1]

1.2.Современные представления об этиологии, клинике и диагностике болезни Гиршпрунга у детей

Болезнь Гиршпрунга (БГ) – сравнительно распространенное у детей заболевание. В основе его лежит отсутствие ганглионарных клеток ауэрбаховского и мейсснеровского сплетений кишечной стенке определенного участка толстой кишки, что является следствием дефекта миграции нейробластов желудочно-кишечном канале. Вторично изменяются мышечный и подслизистый слой, слизистая оболочка что служит препятствием для нормального пассажа кишечного содержимого вследствие чего компенсаторно расширяются вышележащие отделы ободочной кишки [5,8,11,43]. БГ является одной из важнейших проблем в проктологии детского возраста и до настоящего времени продолжает привлекать внимание исследователей существованием противоречивых взглядов в вопросах как диагностики, так и лечения. Лечение БГ представляет определенные сложности выполнения операции в первые месяцы жизни [4, 6, 10], кроме этого, существующие методы постановки диагноза у новорожденных недостаточно достоверны кишки [1-5,7]. Ошибки диагностики и неадекватная тактика лечения в данном возрасте являются основной сохраняющейся летальности, которая достигает 8-33% [3, 7].

БГ - аномалия развития толстой кишки врожденной этиологии, приводящая к нарушению иннервации фрагмента кишки - проявляется упорными запорами. БГ сравнительно распространенное у детей заболевание, является одним из тяжелых пороков развития толстой кишки и занимает одно из ведущих мест в структуре патологии пищеварительного тракта у детей. Мальчики болеют в 4-5 раз чаще, чем девочки [5].

Вопросам диагностики и лечения БГ посвящены работы ведущих детских хирургов. Несмотря на современное развитие колопроктологии, проблема диагностики и лечения БГ у детей различного возраста до настоящего времени остаётся актуальной и не решённой в полной мере.

Среди всех форм БГ у детей, острые формы, вызывающие кишечную непроходимость у новорожденных и детей раннего грудного возраста, наблюдаются в 13,3-42% [5,9]. В настоящее время диагноз болезни Гиршпрунга все чаще ставится в периоде новорожденности. Этому, безусловно, способствует повышение квалификации неонатологов, а также развитие новых современных методов биопсии. У новорожденных клиническая картина своеобразна и разнообразна - связана с протяжённостью и высотой расположения (по отношению к анальному отверстию) зоны аганглиоза. Чем протяжённее зона аганглиоза и чем выше она расположена, тем острее и ярче проявляются симптомы заболевания. Не у всех новорожденных БГ проявляется картиной кишечной обструкции, то в ряде случаев диагноз устанавливается позже, обычно после расширения диеты, когда каловые массы приобретают более густую консистенцию. Нередко даже при тотальных аганглиозах толстой кишки, когда клиника непроходимости развивается наиболее остро и ярко правильный диагноз в первый месяц жизни устанавливался только в 67,4%. [96]. Ранняя и точная диагностика в период новорожденности вызывает еще большие трудности. По данным Американской Академии Педиатрии, у детей с острой формой БГ правильный диагноз в первый месяц жизни устанавливается в 40% случаев. [76]. О сложности диагностики в период новорожденности указывают многие авторы.[45,79]. Несвоевременная диагностика приводит к высокой летальности ввиду задержкой оперативного вмешательства и развития осложнений.

До настоящего времени многие аспекты хирургического лечения БГ остаётся актуальной проблемой. Одним из дискуссионных вопросов является выбором оптимального возраста для проведения оперативного вмешательства. За последние годы отмечается явная тенденция ранней хирургической коррекции, даже у новорожденных и в возрасте до одного года.

1.2.1. Современные представления об этиологии болезни Гиршпрунга у детей

В основе заболевания лежит нарушение иннервации толстой кишки, нижних её отделов, приводящее к снижению (вплоть до отсутствия) перистальтики ганглионарного сегмента. В результате в вышележащих отделах скапливается кишечное содержимое — возникает запор. Только в 40-х годах [67,89] было доказано, что основная причина развития БГ - нарушение парасимпатической иннервации, проявляющееся отсутствием нервных клеток в стенке кишки. Первопричина этого нарушения в настоящее время выяснена не до конца. Согласно современным представлениям, основанным на морфологических, функциональных и других высокоинформативных методах исследования, в основе БГ лежит порок развития элементов стенки толстой кишки дистальном отделе, сущность которого сводится к полному отсутствию или дефициту интрамуральных нервных ганглиев и нарушению проводимости в нервно-рефлекторных дугах. На основании выявленных данных было высказано мнение, что причиной хронических запоров при болезни Гиршпрунга является преобладающее воздействие на мышечные волокна симпатической нервной системы. Резкое нарушение развития интрамуральных нервных сплетений наблюдается у детей при болезни Гиршпрунга [70,78,89]. Основной признак болезни состоит во врожденном отсутствии ганглиозных клеток в кишечной стенке, чаще в rectum и нижнем отделе сигмовидной кишки. Так, Texter (1956) указывает, что в серии обследованных им больных ганглии отсутствовали в rectum в 100% случаев, в переходной зоне от rectum к colon descendens в 80%, в нижнем участке сигмовидной кишки - в 60%, а в 20% случаев аганглиоз наблюдался от rectum до верхней части нисходящего отдела colon. Гистологические изменения кишечной стенки при БГ характеризуются отсутствием ганглиозных клеток и изменением нервных волокон в мышечнокишечном и подслизистом сплетениях [98,101]. Краниально от

аганглионарного сегмента имеется короткая переходная зона редких мелких (ненормальных) ганглиев с малочисленными клетками [87,89]. Переходная зона - участок кишки между расширенным и суженным отрезками, по наблюдениям О.А.Завалишиной, оказалась измененной у большинства больных. В одних участках интрамуральные ганглии отсутствуют и остаются только тяжи нервных волокон. В ганглиях других участков нейроны малочисленны, преобладают глиальные элементы. У 7 больных в переходной зоне ганглии оказались развитыми нормально. В 22 случаях в ганглиях наблюдались патологические изменения и у 16 больных (из 45) наблюдались области, совершенно лишенные ганглиев. Таким образом, надо полагать, что в большинстве случаев болезни Гиршпрунга в переходной зоне имеются нарушения, сходные с изменениями в суженной части. Далее, более краниально, ганглии развиты нормально. Макроскопически аганглионарная и переходная зоны не отличимы. Присутствующие в аганглионарной зоне отдельные нервные волокна находятся в состоянии деструкции. Это касается всех волокон, не только местных интрамуральных и преганглионарных, но и чувствительных анимальных. Очевидно, для сохранения последних не хватает каких-то условий в данном отрезке кишки. Гибель всех нейронов не может быть вызвана только нарушением контактов с преганглионарными волокнами, так как несомненно существование и местных дуг [56]. Причина гибели нервных элементов (клеток и волокон), заключается, вероятно, в отсутствии условий для их жизнедеятельности в самой стенке органа. Редкие нервные волокна в шванновских тяжах при отсутствии ганглиев в кишечной стенке при болезни Гиршпрунга наблюдал Jabonero (1956). Граница аганглионарного сегмента широко варьирует [6,17,59]. При типичной форме БГ, отмечают авторы, редко обнаруживается большой аганглионарный сегмент colon (в 10% случаев). Редко также обнаруживаются однотипные изменения одновременно в colon и ileum. Аналогичные сведения сообщили Bodian и Carter (1951). Аганглионарные зоны большой протяженности встречаются редко. Swenson и Fischer (1955) у трех из 150 пациентов

обнаружили аганглиоз на всем протяжении colon, в нескольких случаях из 90 обследованных больных отмечены большие поврежденные участки кишечника [56]. Отдельные больные с подобным дефектом упомянуты выше. Рациональным лечением БГ признана резекция инертной поврежденной части кишки - удаление rectum и дистального участка сигмовидной кишки, как аганглионарных зон.

Аганглиоз встречается не только в определенных участках толстой кишки (rectum, сигмовидная кишка), что характерно для типичного варианта болезни Гиршпрунга, но и в участках colon различной протяженности, а также в ileum и краниальнее до границы с 12-перстной кишкой, в различных участках желудка и в пищеводе. Во всех случаях это - врожденное заболевание с клиническими и морфологическими признаками уже у новорожденных детей. Чем больший участок кишечника поврежден, тем в более раннем возрасте погибают дети. Аганглиоз кишечной стенки включает отсутствие ганглиев не только в мышечно кишечном, но и в подслизистом сплетениях. Отсутствие клеток справедливо рассматривается большинством исследователей как первичная патология. Это, видимо, генетически обусловленная аномалия, эмбрионального развития, которая характеризуется, очевидно, отсутствием возможности дифференцировки нейронов в определенных зонах кишечной трубки зародыша. Об этом свидетельствует не только нехватка клеток, но и дегенеративное состояние имеющихся интрамуральных нейронов. Наличие у некоторых больных интрамуральных, хотя и дегенерирующих нейронов, притом, в уменьшенном количестве, свидетельствует о том, что миграция пронеуробластов у зародыша происходит и клетки-предшественники достигают места конечного назначения. Однако отсутствие или резкое уменьшение количества нейронов может быть и следствием того, что все или многие пронеуробласты не достигают стенки органа. Исключить такой вариант невозможно. Миграция пронеуробластов из исходного источника, ганглиозной пластинки, при рассматриваемой аномалии развития происходит. Об этом свидетельствует

наличие у больных детей нормально развитых симпатических ганглиев и интрамуральных ганглиев в соседних с поврежденными участках. Выселившиеся предшественники нейробластов расходятся как на образование симпатических, так и интрамуральных нейронов, о чем свидетельствуют приведенные в обзоре литературы данные.

Японские исследователи Okamoto E., Ueda R., (1997), изучив на 18 человеческих эмбрионах развитие межмышечного нервного сплетения, установили, что внедрение нейробластов в первичную кишечную трубку происходит на 5-12-й неделях внутриутробного развития. Миграция нервных клеток идет в кранио каудальном направлении от пищевода – на 5-й неделе, кардиального отдела желудка – на 6-й, тонкой кишки – 7-й, поперечной ободочной – на 8-10-й и прямой кишки – 12-й неделе развития. Проникновение ганглионарных клеток в подслизистое нервное сплетение происходит из межмышечного, поэтому подслизистое нервное сплетение развивается на неделю позже. В результате воздействия на эмбрион не установленных до настоящего времени эндо – или экзогенных факторов может прекратиться миграция нервных клеток по кишечной трубке, вследствие чего и формируется аганглионарный участок кишки. Длина аганглионарного сегмента зависит от времени воздействия этих факторов. Прекращение миграции нейробластов приводит к тому, что вся кишка дистальнее уровня задержки их до терминального отдела прямой кишки является аганглионарной. В связи с этим нарушается функция аганглионарного участка кишки. Она теряет способность расслабляться. А отсутствие нормальной перистальтической волны делает невозможным продвижение содержимого кишечника через суженный сегмент. Кишка, расположенная выше зоны сужения, расширяется, стенки ее гипертрофируются, вследствие чего развивается мегаколон. [66,80,91,92,93]

По мнению Azuma T., Okada A., Rejid J.R. и др.(2001) наблюдается вторичное деформация мышечного, подслизистого слоя и слизистой оболочки. Этот участок (аганглионарной зона, или сегмент) служит

препятствием для нормального кишечного содержимого, вследствие чего компенсаторное расширяются вышележащие отделы ободочной кишки.

Приведенные гистологические данные одинаково необходимы как для решения вопросов хирургического лечения больных с рассматриваемым заболеванием, так и для выяснения причин гибели интрамуральных сплетений. В последнем случае большое значение имеют сведения о вариантах локализации и протяженности дефекта по длине кишечной трубки. Zuelzer a. Wilson сообщили о нескольких случаях непроходимости ileum без механических причин.

Локальные нарушения развития интрамуральных ганглиев иногда сочетаются с другими аномалиями эмбрионального развития. Одновременно с БГ наблюдалась опухоль надпочечника - феохромоцитома [78]. В одном случае в области бифуркации аорты найдена масса весом 13 г, определенная как нейрофиброма. Феохромоцитома наблюдалась как семейное заболевание. В частности, описано заболевание у двух сестер и брата [67]. Сочетание кишечного аганглиоза с другими семейными дефектами эмбрионального развития косвенно свидетельствует о наследственной, геномной, природе заболевания. Взаимосвязь генотипа и фенотипа при БГ сложная. БГ встречается как отдельное заболевание у 70 % больных, у 12 % — ассоциирована с хромосомными нарушениями, в 18 % случаев — является одним из признаков разных наследственных синдромов. К 2014 году обнаружены 10 генов и 5 генетических локусов, вовлечённых в развитие заболевания. В литературе имеются сообщения обнаружения заболевания в нескольких поколениях, у близнецов, а также у нескольких детей в одной семье [56]. БГ с длинным аганглионарным сегментом встречается значительно реже, при этой форме нет таких существенных половых различий, но риск рождения сиблингов увеличивается, достигая 30% при локализации переходной зоны в области тонкой кишки. Наследование в данной группе связано с доминантным геном с неполной пенетрантностью и не имеет выраженной половой предрасположенности. Попытки выделения

специфического гена БГ до настоящего времени не имели успеха. Поскольку заболевание может сочетаться с синдромом Дауна, то предполагается, что его ген локализуется на длинном плече хромосомы 13 и 21.

БГ редко сочетается с другими аномалиями. Врожденные пороки сердца и синдром Дауна отмечаются в 4% и 5% случаев соответственно. Описана и комбинация болезни с синдромами Smith-Lemli-Opitz и Варденбурга (Waardenburg). Распознавание второго из этих синдромов очень важно, поскольку при нем, кроме нарушения пигментации радужки и широкого корня носа, всегда имеется врожденная глухота, связанная с поражением улитки. Из других сочетанных аномалий встречаются нейрофиброматоз, ганглионейроматоз и нейробластома.

Исходя из данных эмбриогенеза интрамуральных ганглиев по кранио-каудальному градиенту, можно допустить, что начало действия наследственно обусловленного фактора совпадает с моментом начала дифференцировки нейробластов в каком-то определенном участке кишечной трубки. Поражается именно тот отдел, в котором происходит или должна начаться дифференцировка нейробластов из клеток-предшественников, когда вступает в действие тормозящий механизм. Либо это будет период дифференцировки элементов пищевода и желудка, либо период развития нейробластов в тонкой и толстой (в совокупности или порознь) кишке, либо момент дифференцировки клеток стенки прямой кишки. Очевидно, появление нейробластов в последней совпадает в нормальном эмбриогенезе с дифференцировкой их в начальном отделе толстой кишки - сигмовидной кишке. Оба эти участка оказываются поврежденными при БГ и в сочетании представляют собой наиболее частый вариант данной патологии. Из наблюдений А.П.Амвросьева (1970) известно, что тканевая дифференцировка стенки прямой кишки начинается раньше, чем в более краниальных отделах толстой кишки.

1.2.2. Классификация болезни Гиршпрунга

Принято выделять, 3 степени болезни Гиршпрунга: легкая, средняя, тяжелая [20]; в зависимости от длины аганглионарного сегмента: острая, подострая, хроническая [19]; по клиническому течению: компенсации, субкомпенсации, декомпенсации[23].

Лёнюшкин А.И. (1979), в зависимости локализации зоны аганглиоза различают следующие анатомические формы заболевания:

1. Ректальная (25 % случаев)
 - а) с поражением промежностного отдела прямой кишки (с суперкоротким сегментом)
 - б) с поражением ампулярной и надампулярной частей прямой кишки (с коротким сегментом)
2. Ректосигмоидальная (70 % случаев)
 - а) с поражением дистальной трети сигмовидной кишки
 - б) с поражением большей части или всей сигмовидной кишки (с длинным сегментом)
3. Сегментарная (1,5 %)
 - а) с одним сегментом в ректосигмоидном переходе или сигмовидной кишке
 - б) с двумя сегментами и нормальным участком между ними
4. Субтотальная (3 %)
 - а) с поражением левой половины толстой кишки
 - б) с распространением процесса на правую половину толстой кишки
5. Тотальная (0,5 %) — поражение всей толстой кишки и иногда части тонкой.

Диагностика БГ основывается на тщательно собранном анамнезе, клинической симптоматологии, данных рентгенологических, профилометрических, морфогистохимических и эндоскопических исследований [25,43]. S.Kleinhaus и соавторы приводят сводные данные

Американской академии педиатрии и указывают, что у детей с острой формой БГ правильный диагноз в первый месяц жизни устанавливался только в 15% случаев, в первые 3 мес. жизни – у 40%. Ошибки диагностики и неадекватная тактика лечения в данном возрасте являются основной сохраняющейся летальности, которая колеблется от 8 до 33% [32,38].

О сложности диагностики в период новорожденности указывают многие авторы [59]. Несвоевременная диагностика приводит к высокой летальности ввиду задержкой оперативного вмешательства и развития осложнений. Даже при тотальных аганглиозах толстой кишки, когда клиника непроходимости развивается наиболее остро и ярко. Правильный диагноз в первый месяц жизни устанавливался только в 67,4% [86]. Ошибки диагностики и неадекватная тактика лечения в данном возрасте является основной причиной летальности в 8-33% [20,28,30,43,60,65]. Главной причиной гибели детей 1-го месяца жизни с БГ считается энтероколит, нередко осложняющий течение основного заболевания. В качестве метода его профилактики или лечения широко распространена тактика ранней декомпрессии кишечника с помощью наложения концевой коло- или илеостомы при тотальном аганглиозе толстой кишки. Правильность такого подхода обосновывается существенным снижением летальности.

Левин М.Д. (1999) сообщает, что повышение точности рентгенологической диагностики у новорожденных с 31 до 66%, привело к снижению летальности с 73 до 33%. На зависимость между результатами лечения и своевременной диагностикой, указывают и другие авторы [39].

Наиболее ярким клиническим проявлением болезни Гиршпрунга у детей являются упорные запоры. Различают: а) ранние - запор с первых дней (недель) жизни, усиливающийся при введении плотной пищи. В старшем возрасте стул только после клизмы. Метеоризм с первых дней жизни; б) поздние - анемия, гипотрофия, рахитоподобная деформация грудной клетки; в) симптомы осложнения - образование каловых камней, каловая интоксикация, парадоксальные поносы [5].

В традиционных описаниях картины болезни Гиршпрунга упоминается комплекс симптомов, который встречаются в различных сочетаниях. Самый ранний и основной признак болезни Гиршпрунга – отсутствие самостоятельного стула (хронический запор). Этот симптом в большинстве случаев наблюдается с периода новорожденности или появляется несколько позже [9,30,43,65,67]. По данным Лёнюшкина А.И. (1999), в первые дни и недели жизни задержка стула отмечается у 90-95% больных, в возрасте от 1 до 6 мес – у 3-5%, от 6 мес до 1 года – приблизительно у 1% и после года – менее чем у 0,5% больных. Начальные проявления запоров и их последующий характер в большой степени зависят от длины аганглионарного сегмента, характера вскармливания, компенсаторных возможностей кишечника. При коротком аганглионарном сегменте задержка мекония, а затем кала у новорожденных ограничивается одним-двумя днями и легко разрешается очистительной клизмой [13,16]. При длинной зоне поражения нарастает картина кишечной непроходимости, что требует принятия более энергичных мер. Между упомянутыми двумя крайними вариантами встречаются и другие. В любом случае запор прогрессирует. Это менее заметно, когда ребенок находится на грудном вскармливании, так как «грудной стул» сравнительно легко преодолевает препятствие за счет компенсаторных усилий здоровых отделов ободочной кишки. Однако с введением прикорма или переходом на искусственное вскармливание, когда фекалии приобретают более густую консистенцию, компенсаторные усилия кишечника становятся менее эффективными, запоры заметно усиливаются. Родителям чаще приходится прибегать к очистительным клизмам.

Острая форма БГ развивается у детей с длинным аганглионарным участком кишки. Нормально иннервированная кишка, расположенная выше зоны сужения, не в состоянии эвакуировать содержимое в дистальном направлении. Кишка быстро расширяется и у больного развивается клиническая картина низкой кишечной непроходимости. Как правило, это выявляется в первые дни жизни ребенка. Прежде всего, у них отмечается

задержка мекония и отсутствие отхождения газов. На вторые сутки после рождения появляется рвота желудочным, а далее тонкокишечным содержимым. С помощью очистительной клизмы или газоотводной трубки стула получить не удастся. Общее состояние ребенка ухудшается. Кожные покровы становятся серыми. У новорожденного появляются признаки дыхательной недостаточности из-за высокого стояния куполов диафрагмы в связи со вздутием живота. Последний приобретает овоидную или шаровидную форму. Через брюшную стенку контурируются раздутые петли кишечника. При пальпации живота патологических образований не выявляется, перкуторно определяется тимпанит. Регулярные очистительные клизмы не дают. Состояние ребенка прогрессивно ухудшается. Запоздалая диагностика заболевания у этих больных может привести к летальному исходу не только в связи с имеющейся непроходимостью кишечника, но и развитием энтероколита.

Подострая форма болезни Гиршпрунга развивается при меньшей протяженности аганглионарного участка кишки. Первые симптомы подострой формы у преобладающего большинства детей появляются также в периоде новорожденности. Из анамнеза удается выяснить, что у ребенка на 2-3 месяцам жизни стул становится более скудным, начинают образовываться каловые камни, имеется постоянная задержка газов. Живот увеличивается за счет перерастяжения и расширения кишки выше зоны сужения. Менее упорные запоры и даже самостоятельный стул при этой форме болезни связаны с тем, что нормально иннервированная кишка преодолевает аганглионарный неперистальтирующий сегмент. При этом происходит ее гипертрофия. Недостаточно внимательный уход за ребенком приводит к тому, что развивается атония кишки с еще большим увеличением живота. Ребенок вследствие этого становится беспокойным, неохотно ест, начинает отставать в психомоторном развитии, прогрессирует истощение и анемия. Упорные запоры могут сменяться поносами, в основе которых лежит дисбактериоз с развитием колита.

У взрослых детей хроническая форма развивается при короткой зоне аганглиоза, локализующейся в прямой кишке. Запоры при этой форме появляются в более поздние сроки после введения прикорма или переводе на искусственное вскармливание. Задержки стула сначала бывают непродолжительными. После очистительных клизм наблюдаются светлые промежутки, когда у ребенка имеется самостоятельный стул. Однако постепенно и неуклонно запоры прогрессируют. Для заболевания характерна триада симптомов – хронический запор, метеоризм, вздутие живота, рентгенологически установленная зона аганглиоза[15]. При длительной задержке стула вследствие интоксикации или кишечной непроходимости может возникнуть рвота. Чаще она наблюдается у новорожденных и грудных детей. У детей старшего возраста рвота может свидетельствовать об обтурации кишки или завороте ее. В подобных случаях к рвоте присоединяются боли в животе. Их появление должно особенно настораживать, так как это сочетание является признаком грозных осложнений – непроходимости или перитонита (перфорация кишки) [43,]. Несмотря на подробное описание клиники и течения заболевания у новорожденного и детей до одного года, своевременная постановка диагноза в ряде случаев вызывает затруднение.

Ректальное исследование имеет большое значение, поскольку помогает исключить аноректальные аномалии, а также выявить наличие в прямой кишке мекония. У многих новорожденных при этом за пальцем отходит стул. В старых работах есть указания на то, что после данного исследования может быть обильное отхождение кишечного содержимого с эффективным опорожнением кишки.

Обзорные рентгенограммы при БГ мало информативны. Они позволяют лишь провести дифференциальную диагностику с кишечной непроходимостью, а также в редких случаях выявить какие-либо находки, являющиеся противопоказанием к ирригографии. Самым ведущим, распространенным и доступным остается рентгеноконтрастный метод

исследования толстой кишки бариевой взвесью. Относительное сужение дистальных отделов толстой кишки по сравнению с вышележащими сегментами является достоверным признаком врожденного мегаколон. Основным рентгенологическим симптомом, который, несомненно, подтверждает диагноз БГ, является конусовидный переход от дистального, неувеличенного в диаметре отдела colon или rectum к проксимальной расширенной части. Основными рентгенологическими признаками «длинных» форм БГ являются суженная аганглионарная зона, супрастенотической расширение с грубыми продольным складками по типу желудочных. Между ними располагается переходная зона в виде воронки. Достоверность данного метода исследования при длинных формах БГ достигает 80%. Несколько по – иному складывается ситуация при БГ с суперкоротким сегментом[23,30].

Визуализация толстой кишки при помощи мультиспиральной компьютерной томографии (МСКТ) в режиме виртуальной колоноскопии (ВКС) стала событием прошлых десятилетий и нашла широкое применение в клинической практике [8].

Метод основан на компьютерной обработке аксиальных срезов с помощью специального программного обеспечения путем выделения просвета толстой кишки из окружающих мягких тканей [10]. ВКС позволяет получить трехмерные и плоскостные изображения толстой кишки с возможностью осмотра поверхности слизистой кишки в различных вариантах [9]. Несмотря на большое количество публикаций, посвященных применению ВКС у взрослых, использование методики у детей изучено недостаточно. Отсутствует КТ- семиотика патологии толстой кишки, не определены оптимальный вариант подготовки и проведения исследования, роль ВКС в комплексе инструментальных методов при диагностике колопроктологической патологии у детей.

Диагноз БГ подтверждают путем поверхностной биопсии слизистой оболочки из нескольких участков прямой кишки (0,5 см выше анального

канала, 2-2,5 см выше предыдущего и т.д.) и выявления повышения активности ацетилхолинэстеразы (АХЭ) в парасимпатических нервных волокнах Lamina propria и мышцах слизистой оболочки [18, 49,59,60,71]. Альтернативными методами, не требующими общего обезболивания, являются пункционная и аспирационная биопсия. При пункционном методе используется биопсийный зажим-кусачки. Во взятом материале можно обнаружить клетки обоих сплетений. Недостатком этого способа в некоторых случаях является взятие малого (недостаточного для исследования) количества материала и порой довольно значительное кровотечение из места биопсии.

По данным ряд авторов в последние десятилетия бурно развиваются манометрические методы исследования прямой кишки и запирающего аппарата, на основании выявления тормозного аноректального рефлекса. Однако на все исследователи отмечают 100% достоверность манометрического способа диагностики БГ у детей. Для записи давления используются баллончики разного размера, заполняемые различными объемами воздуха. Значение записанного давления зависит от диаметра применяемых баллонов. Результаты измерения давления могут отличаться друг от друга и в зависимости от положения исследуемого [9,16,30,71,72].

1.3. Хирургические методы лечения болезни Гиршпрунга у детей

В хирургическом лечении БГ достигнут значительный прогресс: резко сокращена летальность, улучшены функциональные результаты лечения. Многие практические вопросы, остро волновавшие детских хирургов 2-3 десятилетия назад, к настоящему времени можно считать если и не до конца решенными то близкими к этому. Однако в целом проблема не утратила своей актуальности. В литературе до настоящего времени широко дискутируются вопросы хирургической тактики - необходимость и уровень

наложения колостомы, предлагаются различные сроки для выполнения радикальной операции[42].

Главной причиной гибели детей 1-го месяца жизни с болезнью Гиршпрунга считается энтероколит, нередко осложняющий течение основного заболевания [5,7,14,34,67,74]. В качестве метода его профилактики или лечения широко распространена тактика ранней декомпрессии кишечника с помощью наложения противоестественного заднего прохода или концевой коло-, илеостомы. Правильность такого подхода обосновывается существенным снижением летальности [8,9,17,31,45,56]. Однако выполнение паллиативных операций в периоде новорожденности не всегда предупреждает развитие энтероколита, отдалает срок последующей радикальной операции и в ряде случаев создает трудности при ее проведении (определение границы резекции). Кроме того, усложняется реабилитация больных. Следует помнить также о том, что наложение кишечного свища приводит хотя и к временной, но инвалидизации ребенка. При этом возникают сложности в вопросах вскармливания и ухода за больными, что отражается на их психическом развитии, затрудняет социальную адаптацию. В качестве основных аргументов против раннего радикального лечения БГ выдвигаются трудности диагностики заболевания в периоде новорожденности и высокая травматичность оперативного вмешательства.

В течение многих лет продолжается обсуждение вопроса о том, в каком возрасте и при какой массе тела ребенка наиболее целесообразно осуществлять радикальное вмешательство. И хотя, с одной стороны, имеются сообщения о прекрасных результатах одномоментной радикальной операции у новорожденных, однако, с другой стороны, по данным сводной статистики, при вмешательствах в возрасте до 4 месяцев, все же отмечается наибольшее число осложнений и более высокая летальность. Поэтому большинство детских хирургов склоняются к тому, чтобы откладывать радикальную операцию до возраста 6—12 месяцев, ограничиваясь на первом этапе лечения колостомией.

Бытуют разные подходы к решению вопроса о колостоме. Некоторые хирурги вообще считают, что как только поставлен диагноз БГ, в том числе у новорожденных, необходимо наложить колостому. Такую точку зрения нельзя считать оправданной. Во - первых, умелое и систематическое использование консервативных методов в большинстве случаев способно обеспечить регулярное опорожнение кишечника до радикальной операции. Во -вторых, каловых свищ создает ряд дополнительных проблем бытового порядка и чисто хирургических. Так, ухудшаются условия проведения основной операции, затрудняется определение границ резекции кишки, ребенок лишается навыка самостоятельной дефекации, в связи с чем ухудшаются функциональные результаты лечения. Поэтому колостомия должна применяться лишь по строгим показаниям.

Выбор места для наложения кишечного свища определяется прежде всего рентгенологической картиной. Место наложения стомы зависит также от того, какое лечение планируется — двух- или трехэтапное. Если на ирригограммах четко видна характерная переходная зона, то решение упрощается. В такой ситуации для наложения колостомы требуется небольшой разрез брюшной стенки над переходной зоной. Результаты биопсии, взятой на операции из участков выше и ниже этой зоны, обычно подтверждают рентгенологические данные. Если же на ирригограммах переходная зона четко не определяется, необходимо произвести более широкую лапаротомию, позволяющую взять биопсийный материал на любом уровне. В подобной ситуации, встречающейся достаточно редко, предпочтителен продольный срединный разрез, так как он позволяет при необходимости создать стому в любом квадранте живота и, кроме того, может быть использован при втором этапе хирургического лечения. В обычных и наиболее частых случаях, когда аганглионарная зона располагается, согласно рентгенологическим данным, в области ректосигмоида, делают небольшой разрез брюшной стенки в левом нижнем квадранте с разделением мышц. Уровень наложения стомы определяется

данными ревизии и экспресс- исследования замороженных срезов. Этот разрез (с расширением его) может быть использован и при втором этапе оперативного лечения.

На современном этапе в хирургическом лечении БГ наибольшее распространение получили методики Swenson, Duhamel, Soave и Rehbein. В мировой практике нашли свое место все оригинальные методики, а также различных их модификации. Существующие методы направлены на ликвидацию патологические очага, удаление зоны сужения и супрастенотического расширения различными техническими приемами. Трудно отдавать предпочтение какому-либо из них, каждый способ имеет преимущества и недостатки.

Несмотря на то, что прошло около полувека со дня опубликования основных способов (Swenson, Duhamel, Soave, Rehbein) хирургического лечения болезни Гиршпрунга, по мере накопления клинического опыта эти классические методики совершенствовались, дополняясь новыми приемами, позволяющими улучшить исходы лечения аганглиоза толстой кишки. Эти дополнительные хирургические вмешательства появлялись в связи с возникающими осложнениями классических способов и были направлены на предотвращение этих осложнений. В странах СНГ операции при БГ выполняются по способам Swenson - Hiatt-Исакова, Duhamel - Баирова, Soave — Лешошкина, каждый из которых имеет как положительные, так и отрицательные стороны.

За последние десятилетия широкое распространение получает операция Соаве. Благодаря сохранению серозно-мышечного слоя кишки низводят через естественный аноректальный канал, оставляя неприкосновенности и иннервацию. Другое важное преимущество операция Соаве — бесшовный анастомоз, что исключает возможность его несостоятельности.

Положительной стороной операции Soave является создание прямолинейности прохождения каловых масс по прямой кишке и сохранение

интактными в анатомо-функциональном отношении всех органов малого таза, расположенных кпереди от прямой кишки. К отрицательным сторонам относится техническая сложность расслоения rectum, а также ригидность прямокишечной стенки в зоне колоректального цилиндра. При операции Соаве анастомоз приближается на 1 см к зубчатой линии (linea dentata), таким образом аганглионарный участок кишки полностью исключается из пассажа, сфинктер прямой кишки не повреждается, иннервация прямой кишки сохраняется.

Однако недостатком операции является трудность демукозации ректосигмоидного отдела из-за выраженного склероза подслизистого слоя при БГ. Повреждения слизистой оболочки нарушают асептичность вмешательства. Осложнения после операции Соаве имеют свои особенности. Воспалительный процесс в ректальном канале развивается в результате нарушения асептичности операции, главным образом на брюшной стадии, из-за повреждения слизистой оболочки, что усугубляется плохой подготовкой кишечника. Воспалительный процесс может остаться локальным (абсцесс межфутлярного пространства) или распространиться в брюшную полость (перитонит).

В литературе описаны результаты применения эндоскопической хирургии [17,18,46,87] и мини – инвазивного вмешательства – методика трансанальной резекции ректосигмоидного отдела толстой кишки с наложением первичного колоректального анастомоза [7,12-13,25,76]. При выполнении последнего полностью исключаются манипуляции в брюшной полости. Однако из-за высокой частоты послеоперационных осложнений данная методика не получила широкого применения.

При тотальном аганглиозе проявляющейся у новорожденных картиной тяжелой тонкокишечной непроходимости с целью уменьшения частоты осложнений после илеостомии, Kimura с соавторами предложили трех-этапное лечение с использованием заплатки из правой половины толстой кишки. По этой методике, во время второго этапа аганглионарный участок

правой половины толстой кишки анастомозируется бок-в-бок с нормальным («ганглионарным») участком подвздошной кишки, что способствует увеличению абсорбции воды и, соответственно, сгущению отделяемого из илеостомы. Во время третьего этапа участок с заплатой низводится в аноректальную зону с использованием метода Свенсона.

При тотальном аганглиозе (ТА) используется также операция Дюамеля с модификацией Мартина, со вполне приемлемыми результатами в отношении как частоты осложнений, так и летальности. При ее использовании создается функционирующий резервуар и увеличивается абсорбция воды в естественном сохраненном ректальном сегменте.

Эндоректальное низведение по Соаве с оригинальной модификацией Болея также используется при ТА, с достаточно низкой послеоперационной летальностью. Однако после этой операции серьезную проблему иногда представляет наличие частого стула и вследствие этого раздражение кожи промежности. Предложена модификация данного метода, заключающаяся в соединении заплатки длиной 15 см из правой половины толстой кишки с подвздошной кишкой на 6—8 см проксимальнее илеостомы. Это дополнительное вмешательство, осуществляемое как отдельный самостоятельный этап или одновременно с эндоректальным низведением, пока применяется ограниченно, хотя ранние результаты достаточно обнадеживают.

Одной из особенностей современного подхода к лечению БГ является минимизация травматизма радикальной операции за счет разработки различных модификаций широко известных методик. Благодаря развитию медицинских технологий в последние десятилетия в хирургическую практику широко внедряются миниинвазивные эндоскопические операции, которые с успехом применяются и в колопроктологии. Лапароскопическая хирургия в колопроктологии детского возраста — относительно молодой раздел детской хирургии. Первое применение лапароскопии при лечении БГ

описано Греггерсон К.Е. в 1995 г. За последние годы метод получает достаточно широкое применение в практике многих лечебных учреждений.

В период полного освоения существующих ныне оперативных вмешательств (1980-90 гг.), в среднем, у каждого 3 ребенка, оперированного по поводу БГ, возникали ближайшие и отдаленные осложнения, и каждый 20 пациент умирал [14,30,54,61]. Статистические данные, приведенные на симпозиуме детских хирургов в Лионе (2001г.), свидетельствует, что послеоперационная летальность у детей при БГ, оперированных в возрасте до 2 мес., составляет 44%, от 2 мес. до 1года-17%, старше года-3,7%. Несмотря на это имеется тенденция к раннему оперативному вмешательству. У большого числа выживших больных остаются различные функциональные отклонения и резидуальные осложнения со стороны тазовых органов, обуславливая неудовлетворительные результаты у 25% оперированных детей[1,5-6,11,16].

Выводы на главе I

Несмотря на подробное описание клиники и течения заболевания у новорожденных и детей до одного года, своевременная постановка диагноза в ряде случаев вызывает затруднение. До настоящего времени многие аспекты хирургического лечения БГ остаётся актуальной проблемой. Важность изучаемой темы подтверждается и тем, что летальность при острых формах болезни Гиршпрунга за последние 30 лет остается очень высокой и составляет от 8% до 60%. [44,47]. Повышение точности ранней диагностики и обоснование хирургической тактики у новорожденных и детей раннего грудного возраста с болезнью Гиршпрунга является актуальной задачей.

ГЛАВА II. МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

2.1. Общая характеристика клинических наблюдений

Работа основана на анализе диагностики и результатов лечения 38 (48,7%) детей от 2 мес. до одного года, среди 78 детей до 15 лет, с БГ находившихся в клинических базах (отделения плановой и экстренной хирургии детской клинической хирургической больницы № 2 города Ташкента) кафедры госпитальной детской хирургии Ташкентского педиатрического медицинского института в 2010-2014г.

Таблица 2.1.

Распределение больных с БГ по возрасту и полу (n- 78)

Возрастная группа	Количество больных		Мальчики		Девочки	
	Число	%	Число	%	Число	%
До 3-х мес.	-	-	-	-	-	-
От 3-х мес. до 6 мес.	4	5,3%	3	3,9%	1	1,3%
От 6 мес.до 1 года	34	43,6%	28	35,9%	6	7,7%
От 1 года до 3 лет	12	15,4%	9	11,5%	3	3,9%
От 3 до 7 лет	21	26,9%	16	20,5%	5	6,4%
От 7 до 15лет	7	9%	6	7,7%	1	1,3%
Всего	78	100%	62	79,5%	16	20,5%

Как видно из таблицы среди наблюдавшихся больных дети грудного возраста с БГ составили 38 (48,7%).Частота БГ значительно преобладало

среди мальчиков- 31 (81,6%) в почти 4 раза больше по отношению к девочкам, что соответствует литературным данным.

Распределение больных в зависимости от локализации аганглиоза по классификации А.И.Лёнюшкина представлено в таблице 2.2. При этом значительно преобладала ректосигмоидальная форма болезни.

Таблица 2.2.

Распределение больных по возрасту и формам аганглиоза толстой кишки

Формы аганглиоза толстой кишки	0-3мес.	От 3 мес. До 6 мес.	От 6 мес. До 9 мес.	От 9 мес. До 1 года	всего
Ректосигмоидальная	-	2(5,3%)	13(34,2%)	16(42,1%)	31(81,6%)
Ректальная	-	-	2(5,3%)	1(2,6%)	3(7,9%)
Сегментарная	-	1(2,6%)	1(2,6%)	1(2,6%)	3(7,9%)
Субтотальная	-	-	1(2,6%)	-	1(2,6%)
Итого	-	3(7,9%)	17(44,7%)	18(47,4%)	38(100%)

Протяженность аганглиоза является одним из основных факторов, определяющих течение БГ. Клинические признаки заболевания были выраженными при длинном аганглиозе, у которых симптомы заболевания также проявлялись в ранние сроки первого года жизни (таблица 2.3).

Таблица 2.3.

Распределение больных в зависимости по длине аганглиоза

Длина аганглиоза толстой кишки	0-3мес.	От 3 мес. До 6 мес.	От 6 мес. До 9 мес.	От 9 мес. До 1 года	Всего
До 5 см.	-	2(5,3%)	6(15,8%)	2(5,3%)	10(26,3%)
До 10 см.	-	2(5,3%)	9(23,7%)	7(18,4%)	18(47,4%)
До 15 см.	-	-	4(10,5%)	3(7,9%)	7(18,4%)
Больше 20 см.	-	-	2(5,3%)	1(2,65%)	3(7,9%)

Всего	-	4(10,5%)	21(55,3%)	13(34,2%)	38(100%)
-------	---	----------	-----------	-----------	----------

У 32 (84,2%) детей БГ протекала как изолированный порок развития, у 6 (15,8%) отмечены сочетанные пороки развития что коррелируется с литературными данными о редком сочетании БГ с другими аномалиями развития. У больных были выявлены следующие сочетанные аномалии: спина бифида 2(5,3%) врожденный гидронефроз 2(5,3%) , агенезия копчика 2(5,3%). В то же время у 26 (68,4%) больных отмечены сопутствующие соматические заболевания (пневмония-9(23,7%); гипотрофия – 11(28,9%); рахит-6(15,8%) и почти 100% больных встречался энтероколит) отягощавшие течение болезни (таблица 2.4).

Таблица 2.4.

**Распределение больных в зависимости от степени компенсации
тяжести заболевания.**

Стадии компенсации	0-3мес.	От 3 мес. До 6 мес.	От 6 мес. До 9 мес.	От 9 мес. До 1 года	всего
Компенсированная	-	-	2(5,3%)	2(5,3%)	4(10,6%)
Субкомпенсированная	-	4(10,5%)	19(50%)	10(26,3%)	33(86,8 %)
Декомпенсированная	-	-	1(2,6%)	1(2,6%)	2(5,2%)
Итого:	-	4(10,5%)	21(55,3%)	13(34,2%)	38 (100%)

Комплексный подход к диагностике позволил более точно ориентироваться в анатомических формах БГ, выборе тактики и оптимальных сроков проведения операции с учетом соматического фона, обусловленного основной и сопутствующих патологией, возникшими осложнениями. В зависимости от характера течения БГ, возникших

осложнений (энтероколит), и состояния ребенка применялись радикальные или паллиативные оперативные вмешательства (таблица 2.5).

Таблица 2.5.

Распределение больных по характеру хирургической тактики

Тактика лечения	0-	От 3 мес.	От 6 мес.	От 9 мес.	всего
	3мес.	До 6 мес.	До 9 мес.	До 1 года	
Консервативное	-	5(13,2%)	6(15,8%)	4(10,5%)	15(39,5%)
Наложение колостомы	-	-	2(5,3%)	-	2(5,3%)
Радикальная коррекция	-	4(10,5%)	11(28,9%)	4(10,5%)	19(50%)
Этапное лечение	-	-	1(2,7%)	1(2,7%)	2(5,3%)
Итого	-	9(23,7%)	20(52,6%)	9(23,7%)	38(100%)

Результаты лечения и показатели выживаемости зависят от своевременной диагностики и адекватной хирургической тактики. Тяжелый соматический фон, обусловленный основной патологией, сочетанными аномалиями и осложнениями, возникающими до и/ или после рождения ребенка, в 1(2,6%) случаях обуславливала летальный исход.

2.2. Характеристика методов исследования

Для изучения функционального состояния органов пищеварительного тракта наряду с изучением анамнеза, жалоб и объективных симптомов применен комплекс лабораторных и функциональных методов исследования (табл. 2.6).

Больным проводили комплексное обследование, включавшее сбор анамнеза. Клинический осмотр с ректальным исследованием, лабораторную диагностику, рентгенологическое исследование (обзорная рентгенография,

контрастная ирригография), эндоскопическое исследование (ректо - и колоноскопию). 24 (63,2%) больным с БГ было проведено эхоскопическое исследование толстой кишки на ультразвуковом сканере FF-sonic UF-4100 фирмы Fukuda Denshi. Проводилось также морфологическое изучение удаленного во время операции отдела толстой кишки.

2.2.1. Общеклинические методы исследований включали

Общеклинические методы исследований включали: общий анализ крови; общий анализ мочи и кала. Биохимические исследования сыворотки крови включали определение: общего белка, фракций белков сыворотки крови; содержание билирубина и его фракций, активность АлАТ и АсАТ, α -амилазы общепринятыми методами, традиционно применяемыми в педиатрической практике.

2.2.2. Инструментальные методы исследования при БГ

Таблица 2.6.

Инструментальные методы исследования при БГ

Методы	Количество Исследован- -ия	Сроки проведения исследований	
		До операции	После операции
Обзорная рентгенография	38	38	34
Пассаж по ЖКТ	27	27	12
Ирригография	38	38	37
Эхогидроирригография	12	11	1
Виртуальная колоноскопия	29	29	26
Гистоморфологическое исследование	38	-	35

Всего	209	170	176
-------	-----	-----	-----

Рентгенологическое исследование был основным методом диагностики БГ. Рентгенологическое исследование желудочно-кишечного тракта проводили по известным методикам с использованием рентген установок **РД—550/6, EDR—750** (Венгрия) и цифровой рентген установки с **ЭОП**, с серийной записью по ходу исследования. Для контрастирования толстой кишки у новорожденных применяли водорастворимые контрастные вещества, разведенные в соотношении 1:1 с физиологическим раствором в количестве 40-70 мл с учетом массы тела. Детям старших возрастных групп в качестве контрастного вещества мы использовали подогретую до 37⁰С бариевую взвесь в разведении 1:3 на 1% поваренной соли. Взвесь контраста медленно вводили под контролем экрана ЭОП при гидростатическом давлении 5—6- мм водного столба. Средний объем контраста: до 1 года- 50-100 мл; начиная с 1 года – 100 мл -х на год жизни ребенка. При резких удлинениях и расширениях толстой кишки потребовалось увеличить объем контраста до полного заполнения всех отделов colon под контролем экрана ЭОП.

Мультиспиральную компьютерную томографию (МСКТ) органов брюшной полости МСКТ в режиме виртуальной колоноскопии применяли при сложностях диагностики. Исследование проведено в отделении компьютерной томографии клинической больницы № 1 МСО РУз на компьютерном томографе **Brilliance-64** фирмы **Philips** при следующих параметрах: экспозиция – 50-250 мАс, напряжение на трубке – 90-120 кВ, толщина среза –1,5 мм. Исследование выполняли в положении больного на спине или на животе. Лучевая нагрузка на одного пациента, в среднем, составляла 1,2 мЗв. Постпроцессорную обработку полученных аксиальных срезов дополняли программой виртуальной колоноскопии: двухмерными многоплоскостными реконструкциями, трехмерными реконструкциями слепка толстой кишки, трехмерными внутриполостными реконструкциями с

построением эндоскопического окна; программой измерения плотностных характеристик внутриполостных образований.

Ультразвуковое исследование осуществлялась на приборах, работающих в режиме реального времени: «**Siemens S 60 S**» (Германия), «**Logiq E 9**», «**Voluson E 8 expert**» (США) – с использованием датчиков с частотой 3,5; 7,5 МГц. Ультразвуковое исследование включало стандартное серошкальное исследование органов брюшной полости в В-режиме и эхогидроирригография.

В работе использованы также материалы морфологического исследования участков толстой кишки, резецированных во время радикальной операции.

Выводы на главе II

Комплексный подход к диагностике позволил более точно ориентироваться в анатомических формах БГ, выборе тактике и оптимальных сроков проведения операции с учетом соматического фона, обусловленного основной и сопутствующих патологией, возникшими осложнениями. В зависимости от характера течения БГ, возникших осложнений (энтероколит), и состояния ребёнка применялись радикальные или паллиативные оперативные вмешательства.

Для изучения функционального состояния органов пищеварительного тракта наряду с изучением анамнеза, жалоб и объективных симптомов применен комплекс лабораторных и функциональных методов исследования.

В работе использованы также материалы морфологического исследования участков толстой кишки, резецированных во время радикальной операции.

ГЛАВА III. РЕЗУЛЬТАТЫ СОБСТВЕННЫХ ИССЛЕДОВАНИЙ И ИХ ОБСУЖДЕНИЕ

3.1. Систематизация клинических проявлений

Основой успешного лечения новорожденных и детей раннего возраста с болезнью Гиршпрунга служит ранняя диагностика заболевания. Диагноз должен и может быть заподозрен в периоде новорожденности. Клинические проявления БГ у детей грудного возраста характеризовались следующими клиническими симптомами: задержкой отхождения стула, срыгиваниями или рвотой, вздутием живота. Вздутие живота в родильном доме наблюдалось у всех детей, оно отмечено вскоре после рождения и нарастало в последующие месяцы жизни. Наряду с указанными симптомами, характерными для БГ, у 45% детей были клиника сопутствующего поражения центральной нервной системы (мышечная дистония, гипо-, гиперрефлексия), печени (желтуха), легких (одышка), что затрудняло дифференциальную диагностику и обуславливает диагностические ошибки.

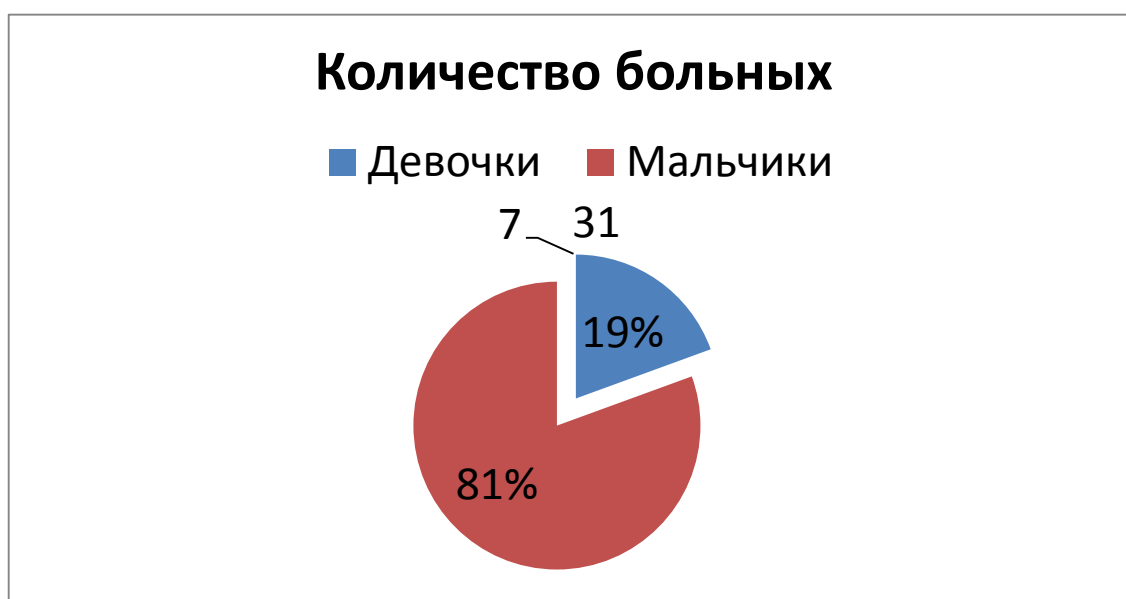


Диаграмма 3.1 Распределение по полу

Главной особенностью течения БГ у детей раннего возраста является высокая склонность к развитию энтероколита. По нашим данным, он был диагностирован в разные сроки почти у 100% больных. Данное состояние не только определяет специфику клинической картины, но существенным образом отражаются на результаты лечения. У 12(31,6%) больных энтероколит носил легкий и перемежающийся характер, у остальных 25(65%) протекал с выраженными симптомами. Данное течение был характерным для больных с типичной ректосигмоидной зоной аганглиоза. В клинической картине преобладали явления перемежающегося запора и диагностика заболевания, как правило, не вызывала трудностей. Окончательный диагноз был установлен на основании результатов использования дополнительных методов обследования при обязательном учете динамики клинических симптомов.



Рис.3.1.Внешний вид больной А) передней; Б) боковой.

У 70% обследованных детей имелись запоры с рождения, у 30% больных – через 3-4 месяца, переходящие полное отсутствие самостоятельного стула. Невозможность самостоятельной дефекации у 6 (8,6%) пациентов с ректальной формой заболевания сформировалась к концу году жизни. У 4 (5,7%) больных из анамнеза удалось установить, что незадолго до поступления в клинику отмечена редко возникающая самостоятельная дефекация. Однако у этих больных на момент госпитализации самостоятельный стул отсутствовал. Хронический прогрессирующий запор у 60,0% пациентов приводил к постепенному развитию каловой интоксикации разной степени выраженности, проявлением которой были: тошнота, повышение температуры, снижение аппетита, адинамия, общая слабость, анемия и истощение ребенка.



а



б

Рис.3.2. А) Больной с тяжелой энтероколитом, выраженный эксикозом; Б) Больной с декомпенсаторным стадией;

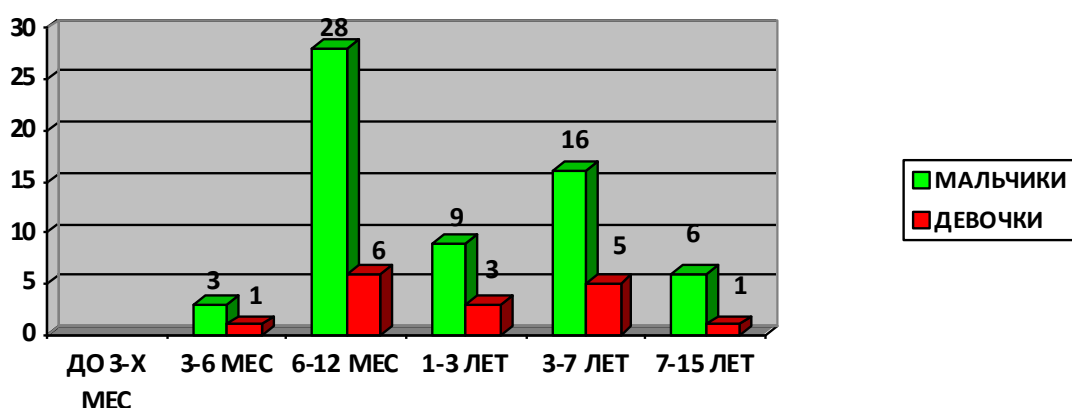


Диаграмма 3.2 Распределение больных с БГ по возрасту и полу
(n- 78) 2010-2014 все возрастных группы

С возрастом у детей при БГ изменялись форма и размеры грудной клетки. По мере увеличения живота грудной клетка укорачивается и расширяется, происходит ее деформация, реберная дуга принимает развернутый вид угол ее приближается к тупому у 14 (36,9% больных). У этих больных диафрагма стоит высоко, легкие поджимаются, дыхательная поверхность их уменьшается. В 9 (23,9%) случаях эти нарушения создали условия для возникновения рецидивирующих бронхитов и пневмоний,отягощающих течение БГ.

Таблица 3.1.

Частота отдельных симптомы болезни Гиршпрунга

Клинические проявления	Частота	Частота в %
Ранние симптомы		
Запор	38	100%
Метиоризм	38	100%
Увеличение окружность живота	36	94,7%
Поздние симптомы		
Анемия	22	57,9%
Гипотрофия	8	21,1%
Деформация грудной клетки	3	7,9%
Каловые камни	6	15,8%
Симптомы осложнение		
Рвота	1	2,3%
Боли в животе	3	7,9%

Анализ результатов обще клинического исследования позволил установить распределение госпитализированных детей по стадии заболевания. 33(86,8%) пациентов поступили в субкомпенсированной стадии. В стадии декомпенсации госпитализированы 2(5,2%) больных которые имели протяженную аганглионарную зону и или сопутствующие воспалительные изменения со стороны кишечника. В стадии компенсации поступили 3 (7,9%) больных, у них обнаружена короткая аганглионарная зона, диагностировать которую не всегда легко, поэтому многие из них продолжительное время наблюдались с диагнозом функциональный запор, а имеющиеся у них расстройства в значительной мере корригировались диетой и соответствующим уходом.

3.2. Вспомогательные методы диагностики

В клинике главным методом диагностики болезни Гиршпрунга является контрастное рентгенологическое исследование толстой кишки. Оно позволяет выявить объективные симптомы заболевания, определить протяженность зоны поражения, оценить анатомические особенности и функциональные возможности толстой кишки. Сложность постановки диагноза у детей раннего возраста связана с наличием в ряде случаев на ирриограммах практически нормальной рентгенологической картины (тотальный аганглиоз) или отсутствием того или иного симптома (как правило, зоны сужения при короткой зоне аганглиоза). Возможна и ложноположительная диагностика заболевания, в частности при «синдроме суженной левой половины толстой кишки». Проведение контрастного исследования в 1-ю неделю жизни позволило поставить правильный диагноз лишь у половины детей. При повторной или отсроченной ирригографии, как правило, во второй половине периода новорожденности, диагноз БГ был установлен практически во всех наблюдениях.

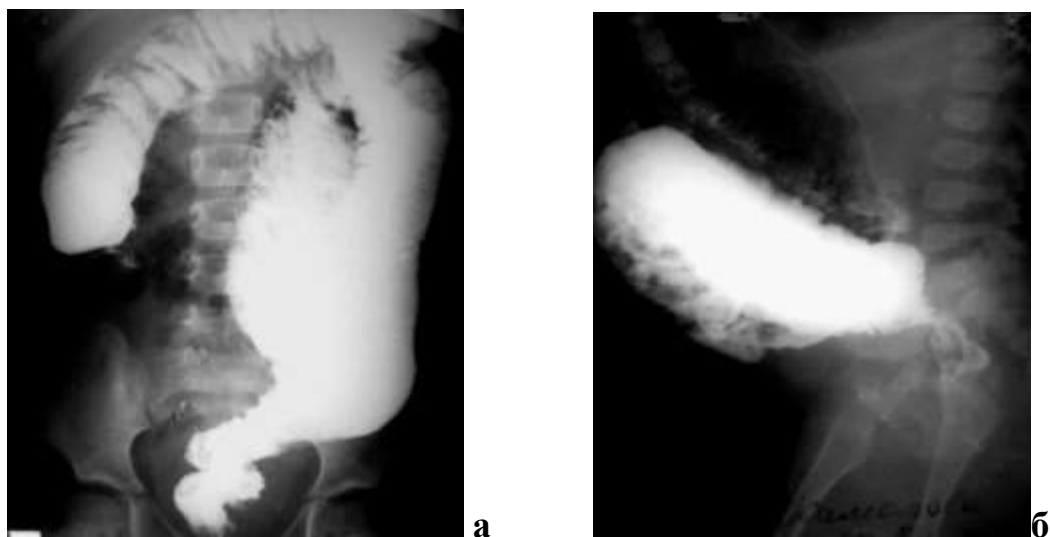


Рис.3.3. Рентгенологическая картина болезни Гиршспрунга при ирригографии. А) передний проекций; Б) боковой проекций отмечается суженная аганглионарная зона, супрастенотическое расширение с грубыми продольными складками по типу желудочных.

По нашим данным, информативность метода существенно не зависит от вида контрастного вещества и наличия энтероколита, а в основном определяется возрастом ребенка. Полученные результаты привели к изменению диагностической тактики. Мы считаем, что ирригография в первые дни жизни должна использоваться только для исключения анатомических причин кишечной непроходимости, а также у детей с подозрением на БГ при нестабильности клинической картины, отсутствии эффекта от консервативной терапии, резком ухудшении состояния. При этом в качестве контрастного вещества целесообразно использовать 15% раствор верографина, оказывающий стимулирующее влияние на моторику толстой кишки. В ряде случаев это способствует ликвидации кишечной непроходимости, в частности при мекониальном илеусе, что следует учитывать в процессе дифференциальной диагностики. Окончательный диагноз аганглиоза толстой кишки наиболее достоверно может быть установлен в возрасте старше 2 нед. на основании контрастного ее исследования с помощью взвеси бария. Рациональность подобной тактики подтверждается также и тем, что у новорожденных с функциональными

расстройствами моторики толстой кишки, симулирующими хирургическую патологию, рентгенологическая картина к концу 1-го месяца жизни либо нормализуется, либо имеет положительную динамику, что сочетается с исчезновением клинических симптомов, сходных с БГ.

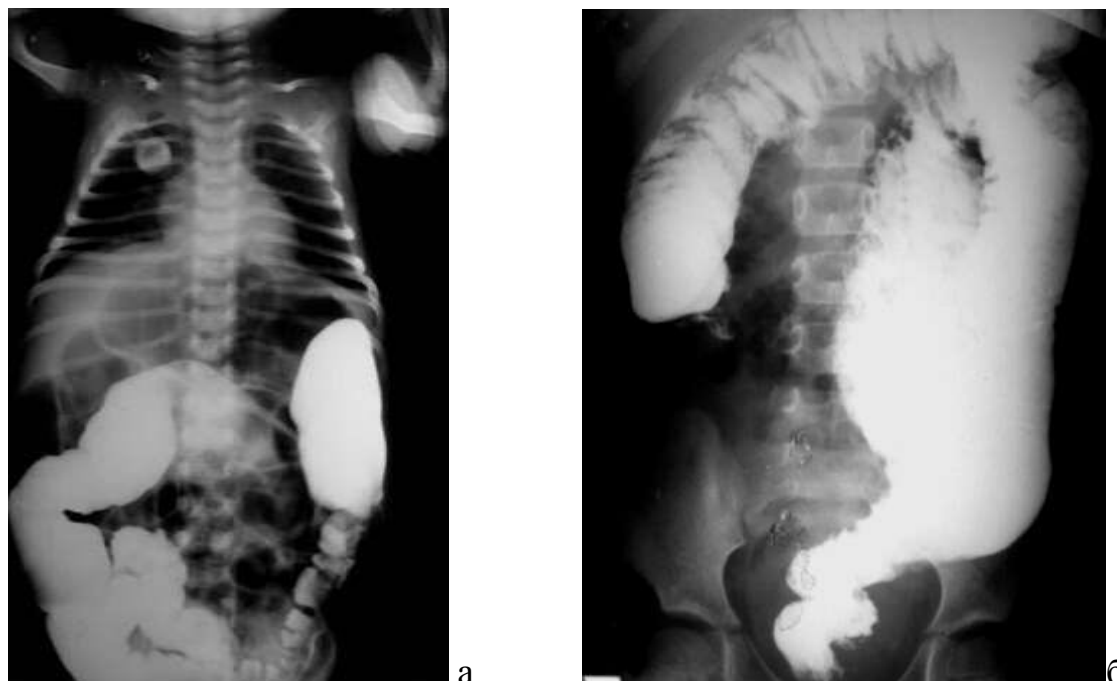


Рис.3.4. Рентгенологическая картина болезни Гиршспрунга при ирригографии. А) передний проекций; Б) боковой проекций отмечается суженная аганглионарная зона, супрастенотическое расширение с грубыми продольными складками по типу желудочных.

Патогномичным рентгенологическим признаком, подтверждающим диагноз, является конусовидный переход от дистального не увеличенного в диаметре отдела rectum или colon к проксимальной расширенной части. При этом удается обнаружить изменения рельефа слизистой оболочки в расширенных участках – грубую складчатость, напоминающую таковую в желудке. Однако подобные изменения могут наблюдаться при стенозе толстой кишки после перенесенного некротического энтероколита, что затрудняет дифференциальную диагностику.

Для повышения достоверности результатов важно соблюдение техники проведения исследования. Для выявления ректосигмоидной и особенно ректальной форм заболевания выполнение снимка только в прямой проекции

считаем недостаточным, так как при этом положении расширенные (супрастенотические) отделы толстой кишки могут закрыть зону аганглиоза. Поэтому необходимо выполнять исследование в боковой и косой проекциях в положение больного с опущенным головным концом. Контрастное вещество необходимо вводить медленно, небольшими порциями под умеренным давлением, иначе контраст сразу заполняет сигмовидную кишку и можно не определить аганглионарную зону в прямой кишке из-за наложения на нее контуров сигмовидной кишки. Во время ирригографии не следует слишком туго заполнять кишу контрастной массой, так как это может помешать выявлению короткого аганглионарного участка, который может быть насильственно растянут контрастом или прикрыт туго заполненными расширенными супрастенотическими отделами толстой кишки.

Типичная картина БГ выявлена при рентгенологическом исследовании у 92,8% из 38 пациентов. Из них у 31(81,6%) детей была ректосигмоидная форма БГ, у 3(7,9%)– ректальная, у 3(7,9%) – сегментарная, у 1(2,6%)– субтотальная форма заболевания. У 5 (13,2%) больных в возрасте от 3 до 5 мес. не удалось выявить типичную картину БГ, что можно объяснить ранним возрастом пациентов, у которых относительное сужение – аганглионарная зона на ирригограмме, может недостаточно четко выявляться, так как у больных разница в диаметре между аганглионарной зоной и проксимальным отделом развивается к 3-5 месяцу после рождения, хотя в некоторых случаях она формируется еще внутриутробно. Однако это соотношение у детей первого год жизни менее выражено, чем у пациентов старшего возраста, так как еще не успело значительно развиваться компенсаторное расширение супрастенотического участка толстой кишки. Поэтому в подобных случаях постановка диагноза затруднена и требует повторного проведения ирригографии в более старшем возрасте.

Точность и достоверность рентгенологических методов диагностики при БГ составляет, по данным литературы, от 55,6% до 95% [2-4, 8-9]. В

наших наблюдениях этот показатель составил 92,8% поэтому для повышения достоверности больным дополнительно проводились ультразвуковые и эндоскопические исследования.

24 (63,4%) больным провели ультразвуковое исследование толстой кишки, сравнивая полученные данные с результатами контрастной ирригографии. Основным этапом ультразвукового исследования дистальных отделов толстой кишки является ее оценка до и после введения жидкости (1% раствора хлорид натрия, при температуре +30°C). Объем вводимой жидкости от 1 года до 7 лет – 100 мл на год жизни, от 8 до 15 лет - 800-1000 мл. эхографические признаки БГ сходны с рентгенологическими, определяется значительное расширение кишки выше ее суженного отдела, имеющей выраженное утолщение стенок. Мышечный слой расширенной части кишки у этих больных представляется гетерогенной, гипозоногенной структурой, имеющей ассиметричную структурной, имеющей ассиметричную толщину до 10 мм (норма 2 мм). Преимущество УЗИ перед рентгенографией состоит в большей доступности, простоте применения и отсутствии лучевой нагрузки для пациента.



Рис.3.5. УЗИ признаки при БГ.

Проведение ректороманоскопии и колонофиброскопии считаем обязательным при явлениях «парадоксального поноса» и выраженного

дисбактериоза кишечника. Эндоскопическое исследование дает возможность оценить состояние слизистой оболочки и обнаружить соответствующие изменения, характерные для воспалительных заболеваний толстой кишки (отечность, зернистость и гиперемия слизистой оболочки с участками язвы и трещины), что не наблюдается при БГ. Выявление воспалительных и деструктивных изменений со стороны слизистой оболочки и их распространенность при установленном диагнозе БГ указывает на необходимость выбора соответствующей тактики при оперативном вмешательстве.

МСКТ - исследование осуществляли на 64 - срезовом компьютерном томографе Brilliance 64 фирмы Philips, в среднем, при следующих параметрах: экспозиция - 50-250.мАс, напряжение на трубке - 90-120кВ, толщина среза - 1,5мм. Всем пациентам исследование выполняли в положении на спине или при, необходимости, на животе. Перед исследованием производится инсуфляция воздухом до ощущения легкого распираания. Лучевая нагрузка на одного пациента, в среднем, составляла 1.2 мЗв. Детям младше 1 лет при беспокойном поведении исследование проводили под кратковременным медикаментозным потенцированием.

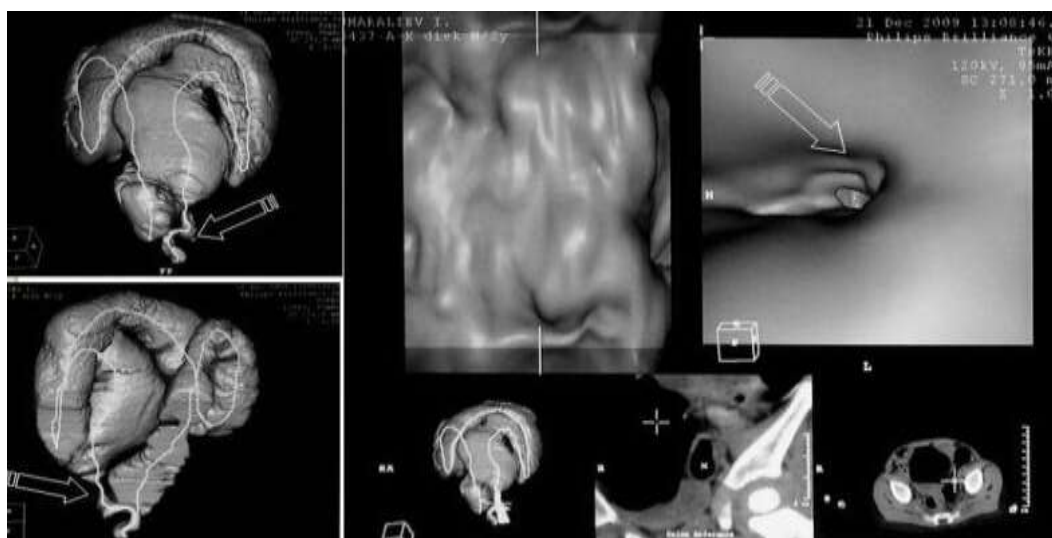


Рис.3.6.Болезнь Гиршпрунг при помощи мультиспиральной компьютерной томографии (МСКТ) в режиме виртуальной колоноскопии (ВКС). Визуализируется анатомический форм толстой кишки.

Подготовка детей к исследованию начиналась с полного очищения толстой кишки. При упорных запорах проводились сифонные клизмы в течение 3-8 дней. При отсутствии выраженного колостаз и явлений толстокишечной геморрагии подготовку кишечника за день исследования осуществляли двукратной очистительной клизмой - раствором Клин энема или 1% раствора поваренной соли из расчета 100 мл раствора на 1 год жизни ребенка. Не зависимо от характера санации кишечника накануне вечером и утром в день исследования исключали энтеральный прием пищи и за 3 часа до ВКС проводили очистительную клизму.

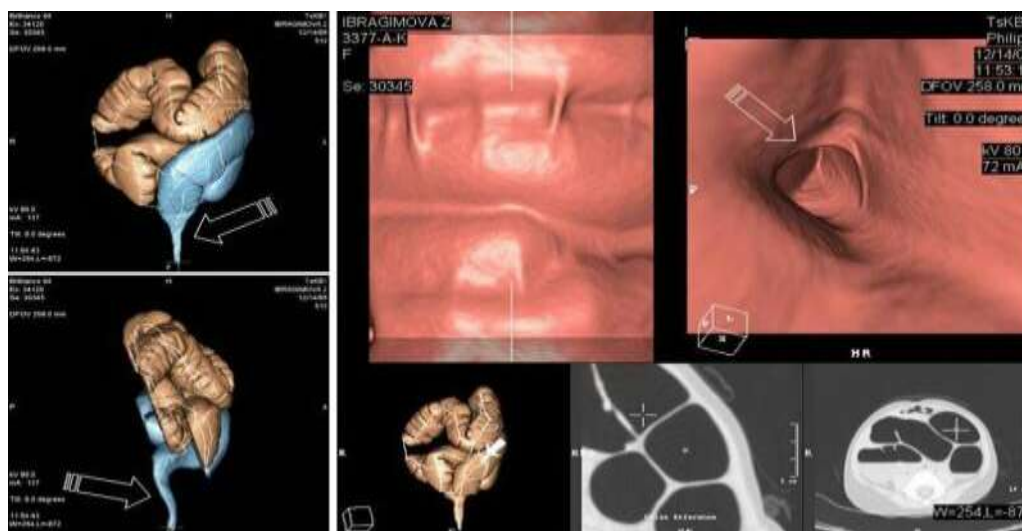


Рис.3.7. ВКС позволяет получить трехмерные и плоскостные изображения толстой кишки с возможностью осмотра поверхности слизистой кишки в различных вариантах

Метод основан на компьютерной обработке аксиальных срезов с помощью специального программного обеспечения путем выделения просвета толстой кишки из окружающих мягких тканей [10]. ВКС позволяет получить трехмерные и плоскостные изображения толстой кишки с возможностью осмотра поверхности слизистой кишки в различных вариантах [9]. Несмотря на большое количество публикаций, посвященных применению ВКС у взрослых, использование методики у детей изучено недостаточно. Отсутствует КТ- семиотика патологии толстой кишки, не определены оптимальный вариант подготовки и проведения исследования,

роль ВКС в комплексе инструментальных методов при диагностике колопроктологической патологии у детей.

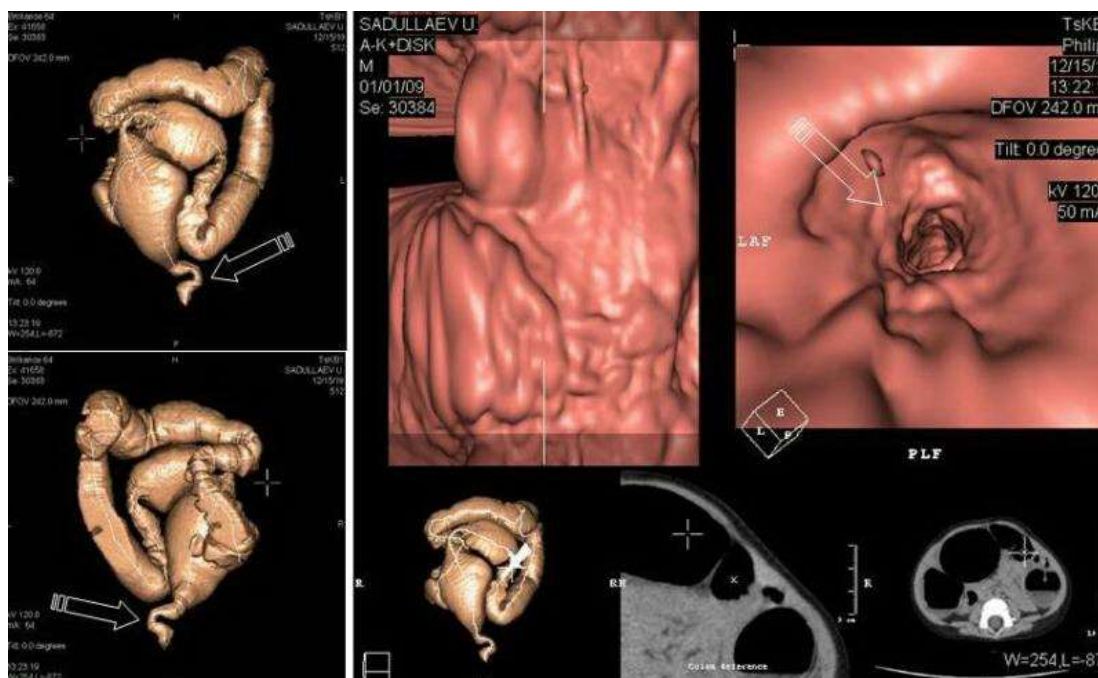


Рис.3.8.Сегментарная форм с одним сегментом в ректосигмоидном переходе или сигмовидной кишке.

Обобщая результаты методов диагностика, необходимо отметить, что только комплексное их применение в сочетании с клиническим наблюдением, позволяют диагностировать болезнь Гиршпрунга в периоде новорожденности и грудном возрасте.

3.3. Дифференциальный диагноз

Дифференциальная диагностика при БГ у новорожденных и детей раннего возраста проводится с мекониевой пробкой, кистозным панкреатитом, функциональными запорами и стенозом дистальных отделов кишечника.

При мекониевой пробке новорожденные обычно рождаются доношенными. Заболевание проявляется симптомами непроходимости дистальных отделов кишечника. Обычно такие дети рождаются от матерей с хроническими экстрагенитальными заболеваниями. На ирригограммах

определяется переходная зона в области селезеночного изгиба или проксимальных отделов левой половины толстой кишки, напоминающая картину болезни Гиршпрунга. Провести дифференциальную диагностику помогают несколько признаков. Диаметр прямой кишки при этом синдроме обычно нормальный. Суженная colon (дистальнее переходной зоны) имеет ровные стенки, без признаков усиленных сокращений. После ирригографии часто отмечается обильное отхождение мекония, в результате чего клинические проявления или уменьшаются, или вовсе исчезают. Опорожнение кишечника может быть стимулировано в дальнейшем использованием гипертонических водорастворимых контрастных веществ с или без детергентов. Поскольку при болезни Гиршпрунга переходная зона может локализоваться в области селезеночного изгиба, а также в связи с тем, что данные ирригографии не всегда достоверны, у всех новорожденных с описанной выше клинико-рентгенологической картиной необходимо производить ректальную биопсию.

БГ приходится также дифференцировать с простым мекониевым илеусом, который встречается обычно при кистозном фиброзе. Просвет кишечника при этом закупорен густым вязким меконием, что проявляется признаками обструкции дистальных отделов подвздошной кишки и отсутствием стула. Ирригография выявляет резкое сужение толстой кишки (более выраженное, чем при БГ), часто с небольшими плотными комочками в ее просвете. В тех случаях, когда клизма с водорастворимым контрастным веществом оказывается неэффективной, производится оперативное вмешательство. Во время операции переходная зона в подвздошной кишке напоминает картину, которая отмечается при тотальном аганглиозе толстой кишки. Биопсия в такой ситуации помогает исключить болезнь Гиршпрунга.

При БГ следует дифференцировать с функциональными запорами. Порой тщательно собранного анамнеза бывает достаточно для дифференциальной диагностики. В отличие от пациентов с болезнью Гиршпрунга, дети с функциональными запорами периодически имеют

плотный обильный стул, отхождение которого сопровождается болями и кровотечением из анальных трещин. Кроме того, у них отмечается каломазание, редко встречающееся при БГ. В анамнезе пациентов с функциональными запорами не бывает указаний на какие-либо нарушения опорожнения кишечника в раннем детстве. Запоры становятся постоянными лишь после появления трещин заднего прохода до того, как ребенок приучен самостоятельно ходить в туалет или, чаще всего, после этого. Обследование обычно не требуется, за исключением тех случаев, когда запоры сохраняются, несмотря на периодическое применение слабительных средств у ребенка, приученного к регулярному самостоятельному опорожнению кишечника.

3.4. Консервативное лечение при БГ

Тактика лечения у детей раннего возраста с болезнью Гиршпрунга основана на учете и особенностей течения заболевания и достоверности диагностических методов. На первом этапе проводили консервативное лечение больных, направленное на стабилизацию их состояния, уточнение диагноза и подготовку к оперативному вмешательству. Объем лечебных мероприятий зависит от исходного состояния ребенка и устранения признаков калового завала. При этом решаются следующие задачи: улучшение пассажа по желудочное – кишечному тракту (регулярные сифонные клизмы, медикаментозная стимуляция моторики кишечника), профилактика дисбактериоза (эубиотики) и ферментативных нарушений. В клинике отдаем предпочтение максимальному устранению завала, либо успех консервативной терапии во многом зависит от эффективности опорожнения кишечника с использованием сифонных клизм, проводимых в течение 6-12 дней. У большинства больных с БГ настойчиво проводимые консервативные лечебные мероприятия позволяют быстро стабилизировать состояние.

На этапе диагностики целесообразно консервативное ведение больных, направленное на стабилизацию их состояния, уточнение диагноза и подготовку к оперативному вмешательству. При этом решаются следующие задачи: нормализация пассажа по желудочно – кишечному тракту (регулярные сифонные клизмы, медикаментозная стимуляция моторики кишечника), профилактика или лечение энтероколита (антибиотики широкого спектра действия), дисбактериоза (эубиотики), ферментативных нарушений. Объем лечебных мероприятий зависит как от исходного состояния ребенка, так и от наличия инфекционных осложнений. У детей с благоприятным течением БГ (без энтероколита) терапия включает регулярные сифонные клизмы, короткий (3-5 дней) курс стимуляции моторики кишечника прозеринум (0,1 мл 1-3 раза день), назначение эубиотиков и ферментов. При наличии указаний на отягощенное течение беременности или родов целесообразно профилактическое использование антибиотиков (как правило, гентамицин) в виде короткого курса. В тех случаях, когда с первых дней жизни имеются симптомы энтероколита, объем лечебных мероприятий существенно расширяется за счет проведения инфузионной и активной антибактериальной терапии (гентамицин+цефамезин).

У большинства больных с БГ настойчиво проводимые консервативные лечебные мероприятия позволяют быстро стабилизировать состояние. Отсутствие положительного клинического эффекта в течение 7-10 дней является показанием к наложению искусственного заднего прохода. Такое течение заболевания наблюдается у детей с длинной зоной аганглиоза.

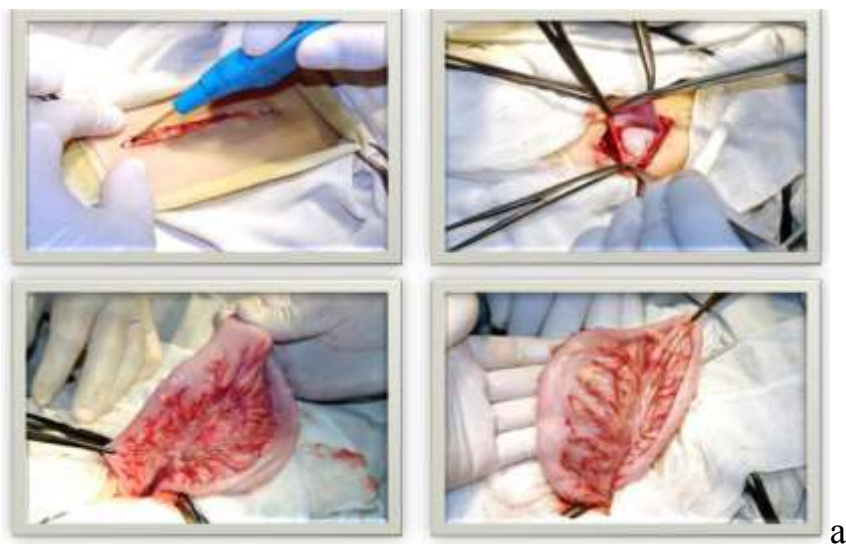
Успех консервативной терапии во многом зависит от эффективности опорожнения кишечника при использовании сифонных клизм. Невозможность заведения катетера в расширенный отдел толстой кишки с БГ в сочетании с рецидивом симптомов кишечной непроходимости также

должна служить основанием для наложения противоестественного заднего прохода в срочно плановом порядке.

3.5. Хирургическая тактика при БГ

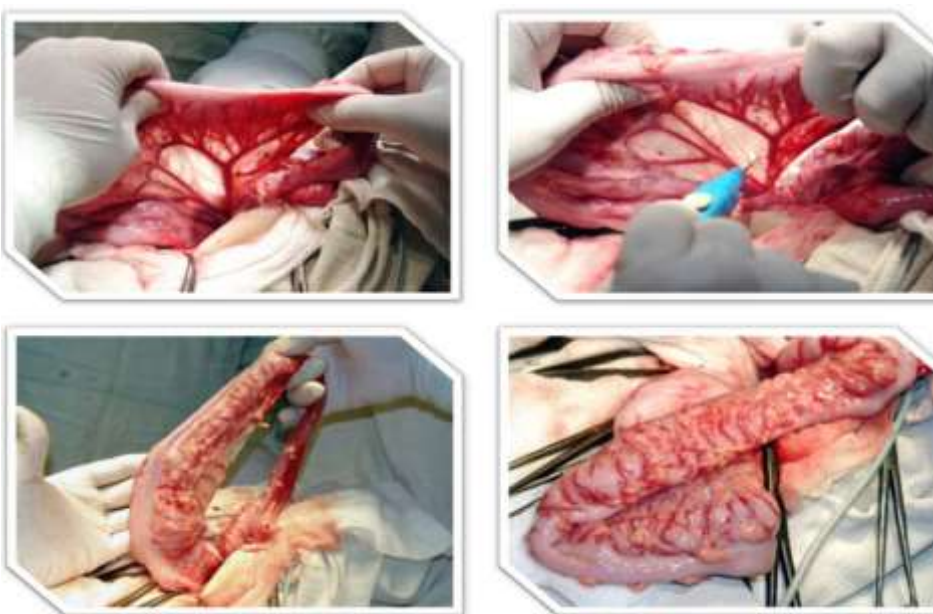
В последние годы в клинике отрабатывается методика раннего радикального лечения детей с болезнью Гиршпрунга без предварительного наложения противоестественного заднего прохода. Оптимальным сроком операции мы считаем возраст 3 - 12 мес. Это связано главным образом с возможностями достоверной диагностики заболевания. Высокой травматичности подобных операций на сегодняшний день является несостоятельным, что подтверждается успешной практикой лечения различных врожденных пороков развития. Необходимым условием проведения радикальных операций в раннем возрасте является соответствующий уровень развития анестезиологической и реанимационной служб.

Радикальная операция при болезни Гиршпрунга в клинике выполняется по методу Соаве-Болей, который мы считаем наиболее щадящим и позволяющим, получить хорошие функциональные результаты. С 2005г. без предварительного наложения противоестественного заднего прохода оперировано 38 детей в возрасте от 3 мес. до 12 мес. Оперативные вмешательства не сопровождались техническими трудностями, послеоперационный период протекал гладко. К 10-14-му дню после операции стул становился регулярным. Опыт проведения радикальных оперативных вмешательств у детей раннего возраста с БГ показал их высокую эффективность.



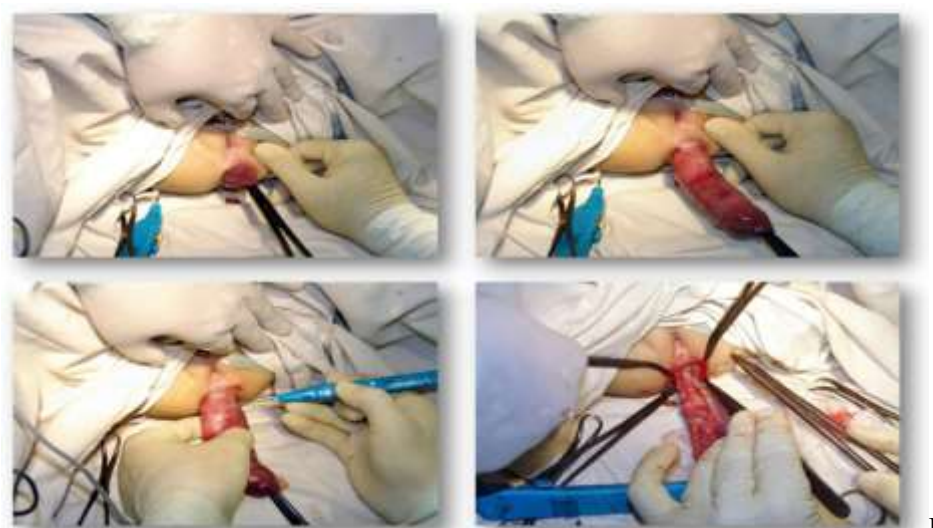
а

Рис.3.9.А) Ход операции по Соаве-Болей



б

Б) Ход операции по Соаве-Болей



в

В) Ход операции по Соаве-Болей

Среди хирургов бытуют разные подходы к решению вопроса о колостоме. Некоторые из них считают, что при установлении диагноза БГ, особенно у новорожденных, необходимо наложить колостому. Такую точку зрения нельзя считать оправданной. Во - первых, умелое и систематическое использование консервативных методов в большинстве случаев способно обеспечить регулярное опорожнение кишечника до проведения радикальной операции. Во – вторых, каловый свищ создает ряд дополнительных проблем бытового порядка и чисто хирургических. Возникновение осложнений, связанных с наложением самой колостомы, а также часть толстой кишки выключается из пищеварения, ребенок лишается навыка самостоятельной дефекации, ухудшаются условия проведения основной операции, затрудняется определение границ резекции кишки, меняется уровень резекции, соответственно, ухудшаются функциональные результаты лечения. Поэтому колостомия должна применяться лишь по строгим показаниям.

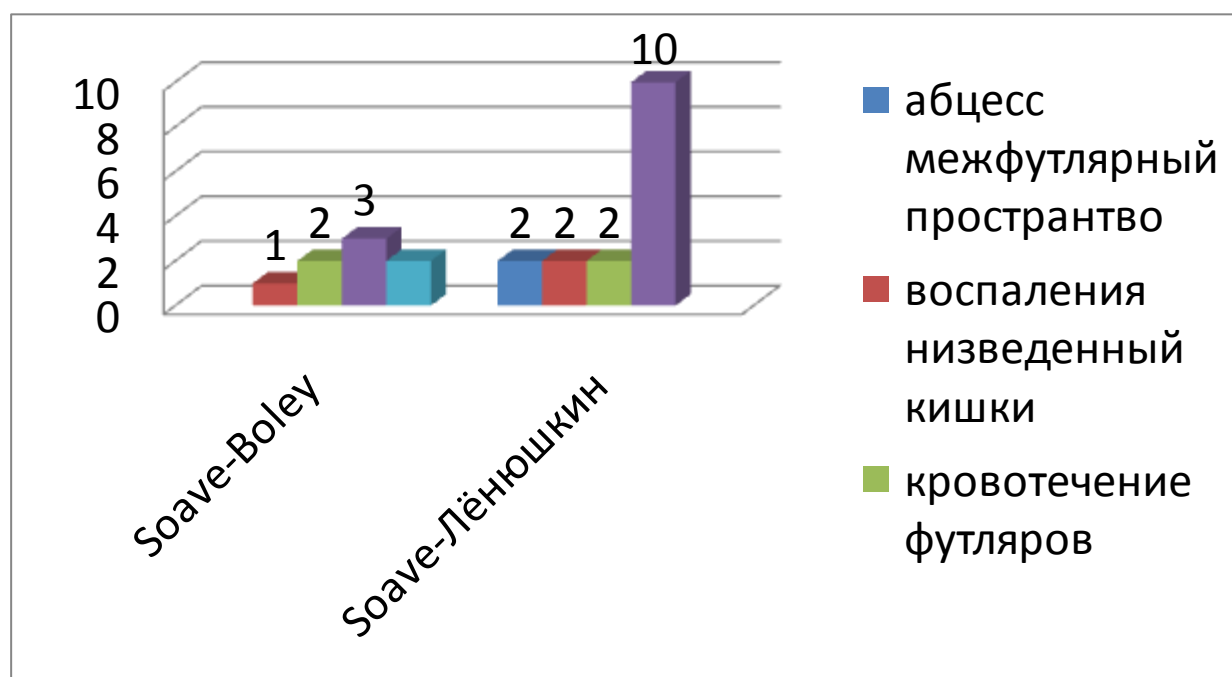


Диаграмма 3.4 Анализ результатов осложнения хирургического лечения.

Из 38 больных 2 (5,2%) была наложена колостома как первый этап хирургического лечения. 1 из этих больных колостома была наложена по месту жительства в периоде новорожденности при острой форме БГ. Остальным 1 больным колостома была наложена в нашей клинике.

Показанием к наложению разгрузочной стомы были у 1 детей – развившийся субтотальный вторичный мегаколон при длинном аганглиоза с явлениями выраженной каловой интоксикации; ребенку в возрасте 3 месяц. Колостома была наложена из-за разлитого калового перитонита, возникшего вследствие перфорации толстой кишки в зоне аганглиоза при проведении газоотводной трубки.



Рис. 3.9. Наложение подвесной колостомии

Мы предпочитаем наложение подвесной или терминальной колостомии на супрастенотический отдел. Последняя предпочтительнее в том отношении, что максимально сохраняет функцию кишки, отключая лишь ее дистальную часть, и в последующем не возникает проблем с определением границ резекции. Ликвидация стомы у этих больных производилась во время радикальной коррекции.



Рис. 3.10. Осложнение колостомы- эвагинация нисходящие часть толстой кишки.

Радикальное хирургическое лечение БГ нами проведено 36 (94,7%) больным с применением интраректальной брюшно – промежностной

проктопластики по Soave в модификациях: по Soave – Лёнюшкина – у 7 (18,4%), по Soave – Boley – у 31 (81,6%) больных. Мы, как и отдельные авторы, считаем, что смещение оперативного вмешательства до грудного возраста, является вполне обоснованным, так как в этом возрасте в организме больного еще не наступает выраженные вторичные изменения общего и локального характера, отягощающее течение БГ.

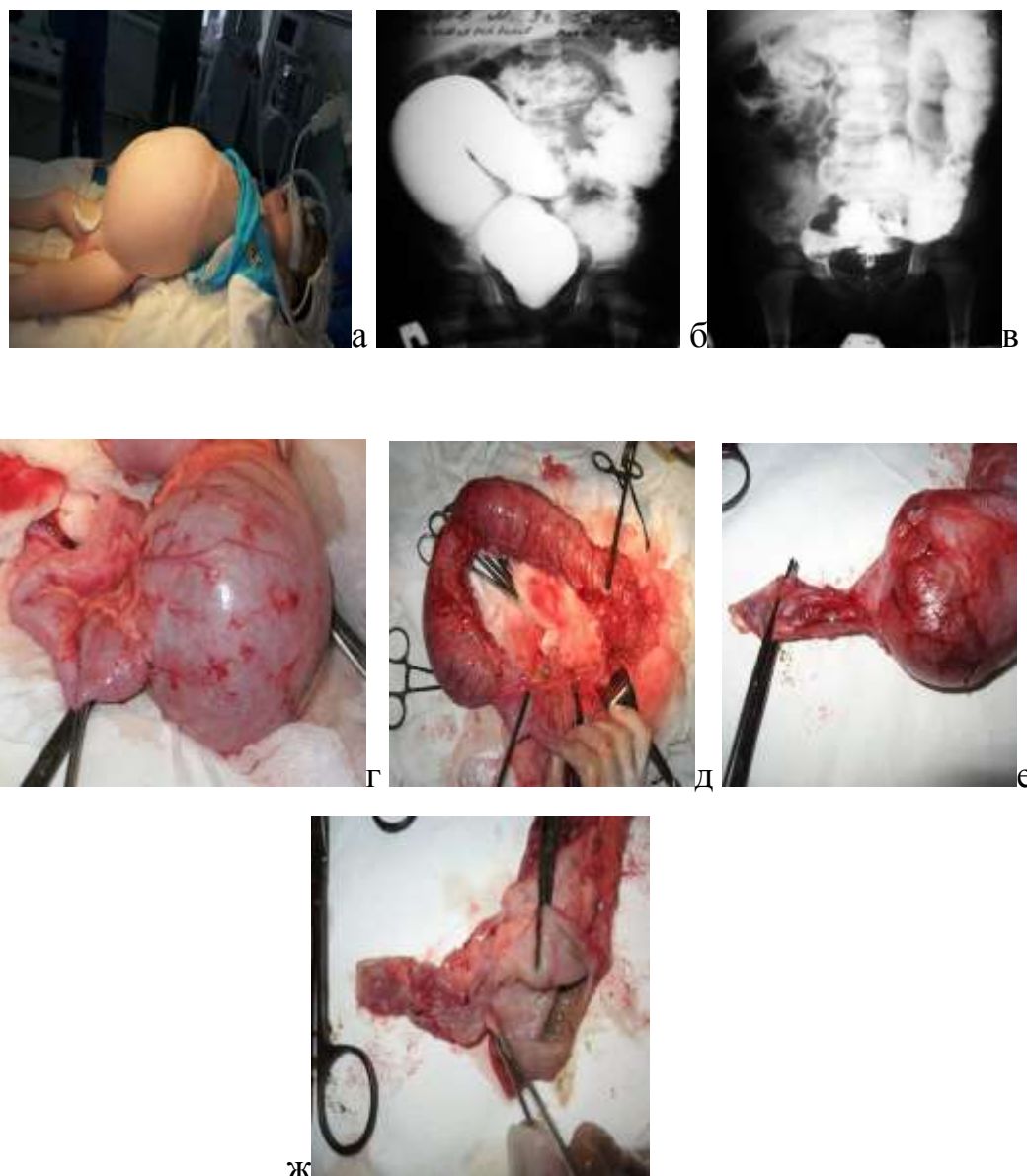


Рис.3.11. БГ у больной Ж. 3мес., ист. бол.№129-53: а) общий вид больной; б,в) контрастная ирригография –определяется супрастенотическое расширение сигмовидной кишки; г,д,е,ж) вид во время операции.

Главная особенность метода Soave- интрамуральное субмикозное выделение прямой кишки до зубчатой линии над анальным отверстием и эндоректальное низведение мобилизированной толстой кишки. При операции Soave – Лёнюшкина резекция аганглионарной зоны производится инвагинационным методом без контакта остатка слизистой прямой кишки с межфутлярным пространством. Вторым этапом через 14-16 дней производится отсечение культи низведенной кишки ступенчато с полным восстановлением непрерывности слоев кишечной стенки. Добавление Boley к операции Soave первичного анастомоза в 1 см анального отверстия увеличило популярность этого вмешательства, которое в последующем стало применяться не только при БГ (рис. 3.11).

Наиболее сложным этапом операции Soave является демукозация дистального отдела толстой кишки, сопровождающаяся нередко кровопотерей. На этапе демукозации мы проводили пережатии сосудистым зажимом остальной без перевязки *a.rectalis superior* по ходу мобилизации и пересечение ветвей *a.colic sinister*, с целью улучшения обзора операционного поля за счет уменьшения интраоперационной кровопотери, сокращая длительность операции.

3.6. Анализ результатов хирургического лечения

Ранние послеоперационные осложнения наблюдались у 6 (8,6%) больных: у 5 (7,2%) – после операции по Soave – Лёнюшкину, у одного (1,4%) больных после операции Soave – Boley. Летальных исход наблюдались одного больного после операции Soave – Boley. Причина летальность была после операционного периода при полиорганной недостаточности.

У 2 (2,8%) больных, перенесших операцию Soave – Лёнюшкина, возник абсцесс межфутлярного пространства. Причиной возникновения которого послужило повреждение слизистой оболочки при демукозации. Наши

наблюдения показали, что клиническое проявление абсцессов начинается с 6-8 дня, когда без каких – либо субъективных жалоб появляется подъем температуры до 38-39⁰С. Живот обычно остается мягким, безболезненным. При осмотре промежности и анального отверстия признаков воспаления выявить не удастся. Затем по мере нарастания простатического давления в футляре возникают боли в области промежности и надлобковой области. Диагноз подтверждается при помощи ультразвукового исследования. Двум больным проводили дренирование гнойника со стороны промежности с последующим промыванием его полости растворами антисептиков в течение 3-4 дней.

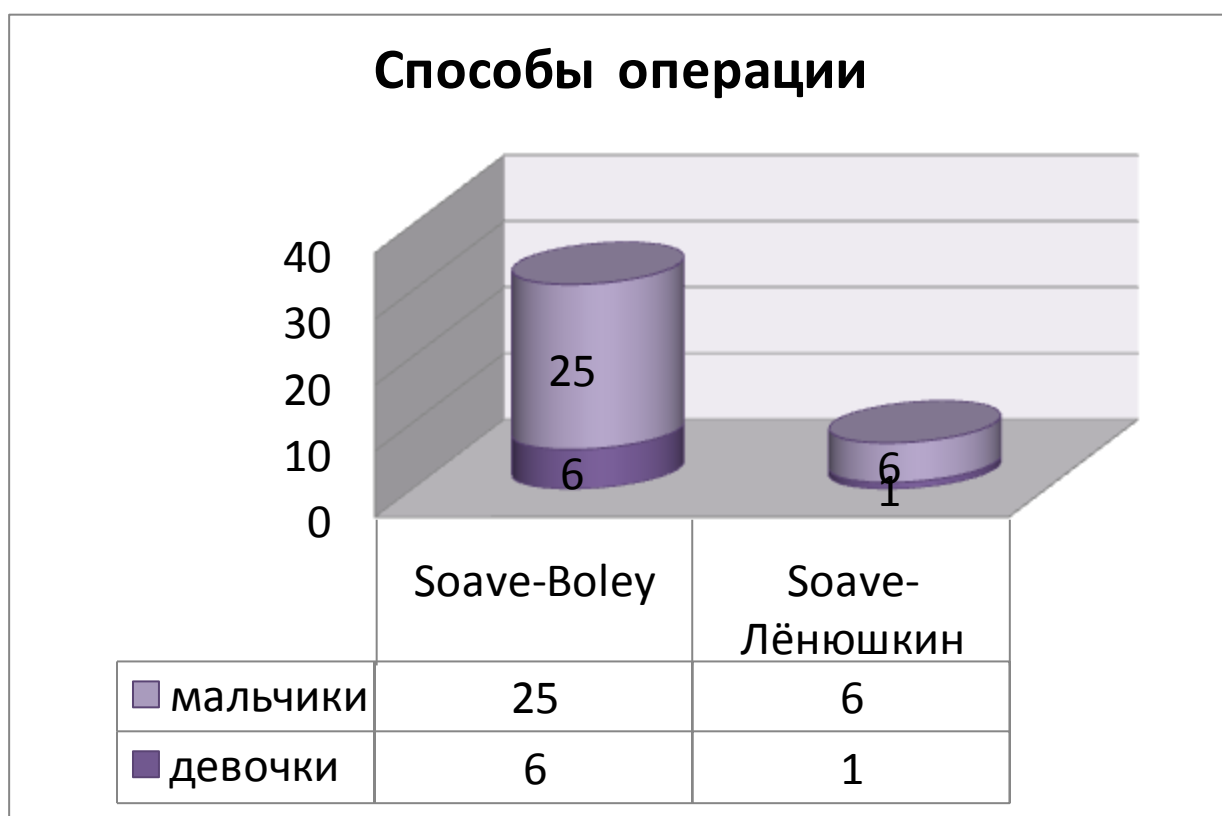


Диаграмма 3.4 Анализ результатов хирургического лечения.

Острое воспаление низведенной культи толстой кишки наблюдали у 3 (4,3%) больных купированное консервативными мероприятиями у 2 (2,8%) их них. У одного (1,4%) больного на 11-12 сутки после операции наблюдались некроз и самоампутация культи низведенной кишки, что является специфичными для операции Soave – Лёнюшкина.

У одного (1,4%) больного на этапе завершения операции Soave – Boley наблюдалось кровотечение в межфутлярное пространство, которое было остановлено подведением марлевой турунды.

Всем больным проводилось комплексное клинико - рентгенологическое, эндоскопическое и ультразвуковое исследование толстой кишки. Резецированные участки кишечника подвергнуты морфологическому исследованию.

В клинике отдаем предпочтение ликвидации калового завала, обусловленные БГ, при помощи сифонных клизм, которые проводятся в течение 12-14 дней. Показанием к наложению разгрузочной стомы у 3 (7,3%) больных были: у 2 детей в возрасте старше 3 лет развившиеся тотальный вторичный мегаколон с явлениями выраженной каловой интоксикации; у одного ребенка в возрасте 3-х мес. колостомы была наложена из - за разлитого калового перитонита возникшей перфорации толстой кишки в зоне аганглиоза при проведении газоотводной трубки.

При сравнительном анализе течения операций, сложности их выполнения, частота и характер интраоперационных осложнений и результатов непосредственных и отдаленных результатов оперированных в возрасте до одного года и детей старшего возраста не удалось выявить статических различий. Летальных исходов в старших группах не наблюдались.

Технические сложности при деукозации кишечника сопровождавшийся повреждением целостности слизистой кишечника возникли в 6 случаях из них у 4 детей в возрасте старше 3-х лет, у двух детей до одного года. Тщательная дооперационная подготовка кишечника и меры по профилактике интраоперационного диссеминирования инфекционного процесса позволили нам предупредить в обеих группах оперированных детей развития грозного осложнения-абсцесса межфутлярном пространстве.

Хорошие отдаленные результаты получены у 90% и 85% соответственно в группах оперированных детей до одного и старше годовалого возраста.

Анализ нашего материала с оценкой ближайших и отдаленных результатов лечения свидетельствует о возможности и преимуществах ранней радикальной коррекции БГ с использованием первичной радикальной коррекции у детей до одного года. При этом показанием к наложению колостомы также снизится до минимума.

Изучение ближайших результатов лечения позволило выявить следующие резидуальные функциональные нарушения: каломазание разной степени – у 13 (18,6%) больных (у 10 (14,3%) после операции по Soave - Лёнюшкина, у 3 (4,3%) – по Soave- Boley). Считаем, что причиной данного состояния является замедленное развитие адаптационно – компенсаторных реакций на акт дефекации низведенных отделов толстой кишки. Подтверждением этому является тот факт, что у 8 (11,4%) больных каломазание прекратилось самостоятельно в сроки 3-4 мес. после операции. У 5 (7,1%) продолжалось более 5 мес. и имело тенденцию к исчезновению на фоне реабилитационных мероприятий.

Периодические вздутия живота отмечались у 2 (2,8%) больных, что можно объяснить продолжающимся дисбактериозом кишечника. Назначение соответствующей диеты и лечения способствовали нормализации функции ЖКТ.

По нашим данным, процент ранних послеоперационных осложнений после радикальных операций в раннем грудном возрасте не превышает аналогичных показателей у детей старшего возраста приводимых в литературе, что указывает на возможности радикальной коррекции в раннем возрасте. Однако выполнение радикальных операций в раннем грудном возрасте возможно только в специализированных центрах детской хирургии.

Отдаленные результаты хирургического лечения прослежены в сроки от 6 месяцев до 4 лет у 36 (94,7%) (у 6 – после операции по Soave – Лёнюшкина, у 30 – по Soave - Boley).

Поздние послеоперационные осложнения, обусловленные стенозом анастомоза, отмены у 3 (4,3%) больных (у 2 – после операции по Soave – Лёнюшкину, у одного – по Soave -Boley), проявившиеся возобновлением запора. Из-за небольшой протяженности циркулярного стеноза бужирования прямой кишки были достаточными для его устранения.

В остальных 29 наблюдениях отдаленные результаты были хорошие. Общее физическое развитие детей вполне удовлетворительное. Дети нормально развиваются, не отстают от сверстников в росте и весе. Дети школьного возраста учатся в школе, в полном объеме выполняют программу физической подготовки и трудовых навыков. У всех детей отмечается нормальной самостоятельный регулярный стул 1-2 раза в сутки, они хорошо удерживают каловые массы и газы, не пользуются слабительными средствами и клизмами, находятся на обычном пищевом режиме.

Анализируя данные рентгенологического исследования в отдаленные сроки мы обращали внимание на формирование ампулы прямой кишки, состояние места анастомоза, диаметр и гаустрацию левой половины толстой кишки. У всех обследованных детей ампула прямой кишки хорошо выражена, у 70% оперированных низведенная кишка имела нормальный диаметр, у 30% - ее форма не отличалась от обычной при сохранении умеренного расширения.

Хорошие результаты отмены у 80% и 90%; удовлетворительные – у 20% и 10% больных, соответственно после операции по Soave – Лёнюшкина и Soave - Boley. Неудовлетворительные результаты лечения не зафиксированы среды больных обеих групп.

При сравнительном анализе течения операций, сложности их выполнения, частоты и характера интраоперационных осложнений, непосредственных и отдаленных результатов оперированных в возрасте до

одного года и детей старшего возраста, полученные данные были намного лучше у детей грудного возраста.

В целом непосредственные и отдаленные результаты оперативного лечения БГ по методу Soave являются более обнадеживающими по сравнению с другими видами операций, представленными в литературе. Техническая сложность операции Soave полностью компенсируется лучшими непосредственными и отдаленными результатами лечения.

Выводы к главе III

На основании анализа непосредственных и отдаленных результатов лечения БГ в собственных наблюдениях можно отметить следующие преимущества операции Soave в модификации Boley: одноэтапное выполнение операции уменьшает сроки стационарного лечения на 16-20 суток; отпадает необходимость растяжения наружного сфинктера; отсутствуют осложнения в низведенной кишке, свойственные для операции Soave в модификации Лёнюшкина; отсутствие самопроизвольного вправления неотмеченной культи, уменьшается риск культи, уменьшается риск развития воспалительных изменений с последующим развитием энтероколита. В то же время нужно отметить несравнимое преимущество операции Soave в модификации Лёнюшкина, а именно: оставление висячей культи, предусматривающее образование бесшовного анастомоза при сопутствующих воспалительных явлениях толстой кишки и рассыпном типе кровоснабжения дистальных отделов толстой кишки, проводящих нередко к острым нарушениям кровообращения в низведенной кишке и развитию несостоятельности анастомоза по сравнению с другими видами операций, используемых при БГ.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Болезнь Гиршпрунга является одной из важнейших проблем в проктологии детского возраста и до настоящего времени продолжает привлекать внимание исследователей существованием противоречивых взглядов в вопросах как диагностики, так и лечения. Лечение болезни Гиршпрунга представляет определенные сложности выполнения операции в первые месяцы жизни. Ошибки диагностики и неадекватная тактика лечения в данном возрасте являются основой сохраняющейся летальности, которая достигает 8-33%.

Работа основана на анализе диагностики и результатов лечения 38 детей, в возрасте до одного года поступивших с БГ в клинические базы кафедры госпитальной детской хирургии ТашПМИ в 2010-2014г. Удельный вес БГ у детей данного контингента составил 38(48,7%) среди 78 оперированных больных в возрасте до 15 лет.

Анализ собственных исследований показал, что у большинства больных выявляется типичная клиническая картина БГ, однако степень выраженности отделенных симптомов может быть различной. Тщательный сбор анамнеза, изучение клинической картины и течения заболевания в большинстве случаев позволяют заподозрить у ребенка БГ. Однако для окончательной постановки диагноза необходимо проведение дополнительных методов исследования. Использование ультразвуковой диагностики, эндоскопических исследований толстой кишки и КТ в режиме виртуальной колоноскопии позволяет улучшить дифференциальную диагностику БГ и оценить состояние слизистой оболочки кишечника, имеющее важное значение при выборе способа операций, технике её проведения и вида завершения.

Главной причиной гибели детей 1-их месяцев жизни с болезнью Гиршпрунга является энтероколит, нередко осложняющий течение

основного заболевания. В качестве метода его профилактики или лечения широко распространена тактика ранней декомпрессии кишечника с помощью наложения противоестественного заднего прохода или концевой коло-, илеостомы. Правильность такого подхода обосновывается существенным снижением летальности. Однако выполнение паллиативных операций в периоде новорожденности не всегда предупреждает развитие энтероколита, отдалает срок последующей радикальной операции и в ряде случаев создает трудности при ее проведении (определение границы резекции). Кроме того, усложняется реабилитация больных. Следует помнить также о том, что наложение кишечного свища приводит хотя и к временной, но инвалидизации ребенка. При этом возникают сложности в вопросах вскармливания и ухода за больными, что отражается на их психическом развитии, затрудняет социальную адаптацию. В качестве основных аргументов против раннего радикального лечения болезни Гиршпрунга выдвигаются трудности диагностики заболевания в периоде новорожденности и высокая травматичность оперативного вмешательства

Одноэтапное радикальное хирургическое лечение БГ является оправданным. Ему должна предшествовать соответствующая предоперационная подготовка, направленная на ликвидацию хронического колостазы и нарушений. Колостомия должна применяться лишь по строгим показаниям. Одноэтапная тактика ранней хирургической коррекции БГ у детей в грудном возрасте также является оправданной, то подтверждается сравнительным анализом непосредственных и отдаленных результатов лечения заболевания. Операцию Soave можно успешно применять при различных анатомических формах БГ. При сравнительном анализе течения операций, сложности их выполнения, частота и характер интраоперационных осложнений и результатов непосредственных и отдаленных результатов оперированных в возрасте до одного года и детей старшего возраста не удается выявить серьезных различий.

ВЫВОДЫ

1. Частота БГ у детей до одного года составляет 48,7% среди всех возрастных групп, проявляются в виде острого и подострого течения.
2. Остроты течения и выраженность клинических признаков БГ у детей грудного возраста зависят от протяженности аганглионарной зоны, наличие или отсутствия энтероколита и сопутствующих заболеваний.
3. Информативным методом диагностики при БГ является контрастная ирригография в двух проекциях. Включение в программу обследования УЗИ, эндоскопии и виртуальной колоноскопии повышает точность и специфичность диагностики.
4. В зависимости от характера течения БГ и возникших осложнений с учетом состояния больного проводится одноэтапная радикальная коррекция (94,7%) или требуется выбор паллиативной тактики (5,3%) наложение колостомы с последующей радикальной операцией. Предпочтение должен быть отдано одномоментной радикальной коррекции.

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

1. Острая форма БГ с клиникой полной или рецидивирующей низкой кишечной непроходимости к 2(5,3%) больных является показанием для наложения противоестественного заднего прохода над проксимальной границей зоны аганглиоза, для нормализация пассажа и профилактики или купирования энтероколита.

2. Завершающий этап радикального лечения в условиях специализированного стационара может быть выполнен, при соответствующей оценке готовности больного к операции. Выбор метода является операция Soave - Boley.

3. Выполнение операция Soave - Boley при БГ у детей до одного года обеспечивает хорошие непосредственные (81,7%) и отдаленные с (18,3%) результаты лечения.

СПИСОК ОПУБЛИКОВАННЫХ РАБОТ

1. Тезис. Материалы диссертации доложены на Республиканской научно - практической конференции «Актуальный проблемы в педиатрии», Ташкент, 4 декабрь, 2013г.;
2. Тезис. Молодые учение научно - практической конференции «Актуальный проблемы в медицине» Ташкент, 4 апрель, 2014г.;
3. Статья. Центральноеазиатский научно-практический журнал “Новости дерматовенералогии и рапродуктивного здоровья” Ташкент, 4.2014г.; на заседании кафедры госпитальной детской хирургии ТашПМИ (март, 2015).

УКАЗАТЕЛЬ ЛИТЕРАТУРЫ

Произведения Президента Республики Узбекистан И.А. Каримов

1. 1.«ЗДОРОВАЯ МАТЬ - ЗДОРОВЫЙ РЕБЕНОК» (Из выступление президента И.А.Каримов 2012г. 18 января очередной заседания Кабинет Министерство Республики Узбекистана.)

Основная литература

2. Абушкин И.А. Модификация операции при тотальном аганглиозе толстой кишки / И.А. Абушкин // Детская хирургия. 2005. - № 2. -С. 27-28.
3. Басилайшвили Ю.В. Новые возможности в лечении болезни Гиршпрунга у детей / Ю.В. Басилайшвили, В.Б. Давиденко, Ю.В. Пашенко и др. // Хирургия детского возраста. 2005. - № 1. — С. 49-54.
4. Бшэл Р.Э. Эндоректальное низведение толстой кишки у детей с болезнью Гиршпрунга / Р.Э. Бшэл, М.М. Оспанов // Педиатрия и детская хирургия. 2008. - Т. 52, № 2. - С. 54-55.
5. Быков Н. И. Выбор оптимального варианта хирургического лечения болезни Гиршпрунга у детей / Н.И. Быков, Г.И. Чепурной, А.Н. Кивва // Детская хирургия. 2007. - № 5. - С. 10-12.
6. Гиршпрунга у детей. В сборнике научных трудов: Актуальные вопросы хирургии детского возраста. Ставрополь, 1995. с. 26-30.
7. Гончар В.В. Состояние эубиоза кишечника как прогностический признак энтероколита у больных с болезнью Гиршпрунга / В.В. Гончар, О.М. Горбатюк // Актуальные вопросы детской колопроктологии: материалы Всерос. симпозиума. — Н. Новгород, 2005. -С. 32-33.

8. Горбатюк О.М. Диагностика болезни Гиршпрунга с ультракороткой зоной аганглиоза / О.М. Горбатюк, В.В. Гончар // Актуальные вопросы детской колопроктологии: материалы Всерос. симпозиума. -Н. Новгород, 2005. С. 33-34.
9. Гумеров А.А. Лечение болезни Гиршпрунга / А.А. Гумеров, Н.П. Филлипова, И.О. Валитов, И.М. Каримов // Актуальные вопросы детской колопроктологии: материалы Всерос. симпозиума. -Н. Новгород, 2005. С. 34-35.
10. Диагностическая и лечебная тактика при острых формах болезни Гиршпрунга //Новости проктологии.- М..1999.- Вып.11.-
- 11.Доронин Ф.В. Оптимизация хирургического лечения толстокишечного аганглиоза у детей: автореф. дис. . канд. мед. наук / Ф.В. Доронин. Ростов -на-Дону, 2006. - 21с.
- 12.Исаков Ю.Ф. Болезнь Гиршпрунга у детей. Диссертация.докг. мед наук. Москва, 1963.
- 13.Исаков Ю.Ф., Ленюшкин Л.И., Долецкий С.Я. Хирургия пороков развития толстой кишки у детей. Москва, 1972. 240 с.
- 14.Исаков Ю.Ф., Степанов Э.А., Красовская Т.В., Шумов Н.Д. Повторные реконструктивные операции при аноректальных пороках развития и болезни Гиршпрунга. В кн.: Повторные операции на органах грудной и брюшной полости у детей. Москва, 1992. с. 121-129.
- 15.Иудин А.А. Диагностика и хирургическое лечение дистальной формы врожденного аганглиоза кишечника у детей. Хирургия, 1996, №4. с. 40 - 42.
- 16.Картун В.М., Шумов Н.Д., Бородачев А.В. Короткие формы болезни Гиршпрунга у детей (диагностика и лечение). В сборнике научных трудов: Актуальные вопросы детской хирургии и педиатрии. Владивосток, 1998. с. 73 -76.

- 17.Кивва А.Н. Диагностика и лечение болезни Гиршпрунга у детей / А.Н. Кивва, Г.И. Чепурной. — Ростов н/Д: Издательство «Союз интеллектуального возрождения», 2001. 156 с.
- 18.Кивва А.Н. Комплексное лечение болезни Гиршпрунга у детей: дис. . д-ра. мед. наук / А.Н. Кивва. Ростов-на-Дону, 2001. - 422 с.
- 19.Клинико-морфологические признаки при острых формах болезни Гиршпрунга у новорожденных и детей раннего возраста //Арх.патологии.- 1990.- W1.- С. 37-40 /соавт.Красовская Т.В..Вавилова Т.П. .Кобзева Т.Н./
- 20.Котин А.Н. Болезнь Гиршпрунга у новорождённых: Автореф. дис. .д-ра мед. наук СПб., 1992 - 29 с.
- 21.Котин А.Н. Хирургическая тактика при болезни Гиршпрунга у новорожденных / А.Н. Котин, И.А. Аринцина, В.Г. Баиров и др. // Вестник хирургии. 1993. - № 2. - С. 44-49.
- 22.Котин А.Н. Хирургическая тактика при болезни Гиршпрунга у новорожденных / А.Н. Котин и др. //Хирургия.- 1993,- №8.- С. 44-49.
- 23.Котин А.Н. Хирургическая тактика при болезни Гиршпрунга у новорождённых // Хирургия. 1993. - № 8. - С. 44-49.
- 24.Котин А.Н., Аринцина И.А., Баиров В.Г., Дрейер К.Л., Караваева С.А., Немилова Т.К., Попов А.А. Хирургическая тактика при болезни Гиршпрунга у новорожденных. Хирургия,1993, №8. с. 44 49.
- 25.Красовская Т.В., Вавилова Т.И., Кобзева Т.Н., Муратов И.Д. Диагностическая и лечебная тактика при острых формах болезни Гиршпрунга. Проблемы проктологии, 1990, выпуск 11. с. 55 60.
- 26.Куш Н.Л. Результаты применения операции Соаве при хирургическом лечении некоторых пороков развития толстой кишки у детей / Н.Л. Куш, В.Н. Грона // Клиническая хирургия.-1986.-№6.-С. 24-26.
- 27.Левин М.Д. Рентгенологическая диагностика болезни Гиршпрунга у новорожденных. Вопросы охраны материнства и детства, 1998, №7. с. 62 -67.

- 28.Левин М.Д. Рентгенологическая диагностика болезни Гиршпрунга у новорожденных / М.Д. Левин // Вопросы охраны материнства и детства.- 1988.- Т. 33.-№7.-С. 62-67.
- 29.Левин М.Д. Рентгенфункциональная диагностика хронических запоров у детей: автореф. дис. канд. мед. наук: 14.00.35/ М.Д. Левин.- М., 1983.- 23с.
- 30.Левин М.Д., Мишарев О.С. Функциональный мегаколон у детей // Педиатрия.- 1998- №8 С.20-29.
- 31.Ленюшкин А.И. Болезнь Гиршпрунга: традиции и новые тенденции (30-летний клинический опыт). Детская хирургия, 1997, №1. с. 31 37.
- 32.Ленюшкин А.И. Хирургическая колопроктология детского возраста. Москва, 1999. 366 с.
- 33.Лёнюшкин А.И., Атагельдыев Т.А., Дженелаев Б.К., Лукин В.В. Современные тенденции и проблемы в хирургии болезни Гиршпрунга у детей // Вестник хирургии им. Грекова 1981.-Т.126, №3.-С.97-101.
- 34.Маркарян А.С., Котин А.Н., Немилова Т.К. Диагностика и лечение болезни Гиршпрунга в детском возрасте. Актуальные проблемы колопроктологии. Волгоград, 1997. с. 270 272.
- 35.Муратов И.Д. Болезнь Гиршпрунга у новорожденных (особенности клиники, диагностики и хирургическая тактика). Автореферат.канд. мед. наук. Москва, 1991.
- 36.Муратов И.Д. Болезнь Гиршпрунга у новорождённых: Автореф. дис. . канд. мед. наук. М., 1991. - 23 с.
- 37.Муратов И.Д. Оптимизация рентгенологической диагностики болезни Гиршпрунга у новорожденных / И.Д. Муратов // Детская хирургия.- 2002.-№ 2.- С. 36-40.
- 38.Муратов И.Д. Оптимизация рентгенологической диагностики болезни Гиршпрунга у новорожденных // Детская хирургия 2002 - № 2 - С. 3639.

39. Муратов И.Д. Проблемы диагностики тотальных аганглиозов и толстой кишки и кишечника у новорожденных и детей раннего грудного возраста (обзор литературы). Детская хирургия, 1999, №3. с. 20-24.
40. Муратов И.Д. Проблемы диагностики тотальных аганглиозов толстой кишки и кишечника у новорожденных и детей раннего грудного возраста // Детская хирургия 1999.- № 3.- С. 20-23.
41. Муратов И.Д. Радикальная хирургическая коррекция болезни Гиршпрунга у новорожденных и грудных детей / И.Д. Муратов // Детская хирургия. 2002. - № 6. - С. 44-48.
42. Муратов И.Д. Радикальная хирургическая коррекция болезни Гиршпрунга у новорождённых и грудных детей // Детская хирургия — 2002.-№ 6.- С. 44-48.
43. Муратов И.Д. Тотальный аганглиоз кишечника: опыт 30-летнего лечения с использованием операции Мартина // Детская хирургия.- 1999 —№ 6 — С. 41^4.
44. Особенности диагностики болезни Гиршпрунга у новорожденных /Обзор литературы/ //Вопр. охр.мат. 101*1.- »2.- С. 1998. /соавт.Красовская Т.В. .Кобзева Т.Н..Вавилова Т.И./
45. Особенности клинических проявлений и диагностики болезни Гиршпрунга у новорожденных и детей раннего возраста //Клин.хирург №7.- 1998,- 6.~ С. 4-5 /соавт. Красив екая Т. В. .Вавилова Т. И., Кобзева Т.Н./
46. Поддубный И.В. Лапароскопическая операция при болезни Гиршпрунга у детей / И.В. Поддубный, А.А. Исаев, Э.И. Алиева // Детская хирургия. 2006. - № 3. - С. 28-31.
47. Поддубный И.В. Лапароскопические операции при болезни Гиршпрунга у детей / И.В. Поддубный, М.Ю. Козлов, Э.И. Алиева и др. // Хирург. 2008. - № 12. - С. 58-66.
48. Поддубный И.В. Первый опыт лапароскопического эндоректального низведения толстой кишки при болезни Гиршпрунга у детей / И.В.

- Поддубный, А.А. Исаев, Э.И. Алиева // Детская хирургия. 2006. -№ 3. - С. 7-8.
- 49.С. 55-59 /соавт.Красовская Т.В.Вавилова Т.И..Кобзона Т.Н./ 5.Острые формы болезни Гиршпрунга у новорожденных //Актуальные проблемы педиатрии: Тезисы докладов.- Тамбов, 1 ЭХ.- С. 91-92 /соавт.Красовская Т.В. .Кобзева Т.Н
- 50.Сварич В.Г. Клинико-морфологические параллели в генезе кишечной непроходимости при ультракороткой форме болезни Гиршпрунга у детей / В.Г. Сварич // Современные технологии в педиатрии и детской хирургии: Материалы IV Рос. конгр. -М., 2005. -С. 370.
- 51.Ситковский Н.Б., Каплан В.М., Данышин Т.И., Черниенко Ю.Л. Оптимизация выбора способа хирургического лечения болезни Гиршпрунга у детей. Материалы III научно-практической конференции детских хирургов Таджикистана. Душанбе, 1994, с. 384 387.
- 52.Степанов Э.А., Красовская Т.В., Муратов И.Д., Кобзева Т.Н., Голоденко Н.В., Вавилова .И. Болезнь Гиршпрунга у новорожденных. Хирургия, 1994, №8. с. 18-21.
- 53.Стрюковский А.Е. Предоперационная подготовка детей с болезнью Гиршпрунга на современном этапе развития детской хирургии / А.Е. Стрюковский, В.А. Тараканов, И.В. Нестерова и др. // Успехи современного естествознания. 2003. - № 12. - С. 69-70.
- 54.Франциянц К.Г. Клиника и диагностика болезни Гиршпрунга у детей / К.Г. Франциянц, Г.И. Чепурной, А.Н. Кивва // Детская хирургия. -2002.- № 1.-С. 11-13.
- 55.Хамраев А.Ж., Атакулов Ж.А. Болалар колоректал хирургияси. / 2014. – С. 56-67.
- 56.Хамраев А.Ж., Эргашев Б.Б. Оперативная лечения болезнь Гиршпрунг у детей. Хирургия, 2007,№3. с. 69-70.
- 57.Хамраев А.Ж., Каримов И.А.// Детская колопроктология. -2012.С. 11-13.

- 58.Эргашев Н.Ш.,Хуррамов Ф.М., Мухсинова З.Ж. Хирургического лечения врожденных удлинений толстой кишки у детей. Хирургия, 2007,№3. с.45
59. Эргашев Н.Ш.,Хуррамов Ф.М., Маркаев А.Я., Якубов Э.А. Особенности диагностика болезни Гиршпрунг у детей до одного года. . Хирургия, 2011,№3. с.54
- 60.Эргашев Н.Ш., Хуррамов Ф.М., Мингжигитов Ш.С. Результаты хирургического лечения болезни Гиршпрунга у детей. Вестник, 2007,№9 34-35
- 61.Ali A.E. Wall or machine suction rectal biopsy for Hirschsprung's disease: a simple modified technique can improve the adequacy of biopsy / A.E. Ali, J.A. Morecroft, J.C. Bowen et al. // *Pediatr.Surg. Int.* 2006. - Vol. 22, N 8. -P. 681-682.
- 62.Amiel J., Lyonnet S. Hirschsprung's disease, associated syndromes, and genetics: a review. *J.Med.Gen.* 2001; 38:729 739.
- 63.Baillie C.T., Kenny S.E., Rintala R.J., Booth J.M., Lloyd D.A. Long-term outcome and colonic motility after the Duhamel procedure for Hirschsprung's disease. *J. Pediatr. Surg.* 1999. V. 34, №2, p. 325 329.
- 64.Bax K. N. Duhamel lecture: the incurability of Hirschsprung's disease / K. N. Bax // *Eur. J. Pediatr. Surg.* 2006. - Vol. 16, N 6. - P. 380-384.
- 65.Bax N.M. Laparoscopic removal of aganglionic bowel using the DuhamelMartin method in five consecutive infants / N.M. Bax, D.C. van der Zee // *Pediatr. Surg. Int.* 1995. - Vol.10, N 4. - P. 226-228.
- 66.Bjornland K., Diseth T.H., Emblem R. Long-term functional, manometric, and endosonographic evaluation of patients operated upon with Duhamel technique. *Pediatr. Surg. Int.* 1998. Jan; 13 (1):24 8.
- 67.Burzynski G. Genetic model system studies of the development of the enteric nervous system, gut motility and Hirschsprung's disease / G. Burzynski, I.T. Shepherd, H. Enomoto // *Neurogastroenterol. Motil.* -2009.- Vol. 21, N2.-P. 113-127.

- 68.Candela G. Complete rectal prolapse in a patient with Hirschsprung's disease: a clinical case / G. Candela, M. Grillo, M. Campione et al. // G. Chir. 2003. - Vol. 49, N 3. - P. 73-76.
- 69.Catto-Smitt A.G., Coffey C.M., Nolan T.M., Hutson J.M. Fecal incontinence after the surgical treatment of Hirschsprung's disease. J. Pediatr. 1995. Dec; 127 (6): 954 7.
- 70.Cilley R.E. Definitive treatment of Hirschsprung's disease in the newborn with a one-stage procedure / R.E. Cilley, M.B. Statter, R.B. Hirschl et al. // Surgery. 1994. - Vol. 115, N 5. - P. 551-556.
- 71.Cuffari C., Rubin S.Z., Krantis A. Routine use nitric oxide stain in the differential diagnosis of Hirschsprung's disease. J. Pediatr. Surg. 1993. V. 28, №9, p. 1202 -1204
- 72.Doï T. Complete innervation profile of whole bowel resected at pull-through for Hirschsprung's disease. Unexpected findings / T. Doi, H. Kobayashi, A. Yamataka et al.// Pediatr. Surg Int. 2005. - Vol. 21, N 11.-P. 889-898.
- 73.Emir H., Akman M., Sarimurat N., Kilic N., Erdogan E., Soylet Y. Anorectal manometry during the ineonatal period: its specificity in the diagnosis of Hirschsprung's disease. Eur. J. Pediatr. Surg. 1999; 9: 101 3.
- 74.Engum S.A. Long-term results of treatment of Hirschsprung's disease / S.A. Engum, J.L. Grosfeld // Semin. Pediatr. Surg. 2004. - Vol. 13, N 4. -P. 273-285.
- 75.Estevao-Costa J. An approach to minimize postoperative enterocolitis in Hirschsprung's disease / J. Estevao-Costa, A.C. Fragoso, M. Campos et al. //J. Pediatr. Surg. 2006. - Vol. 41, N 10.-P. 1704-1707.
- 76.Guo R., Nada O., Suita S., Taguchi T. Masumoto K. The distribution and co-localization of nitric oxide synthase and vasoactive intestinal polypeptide in nerves of the colons with Hirschsprung's disease. Virchows Arch. 1997. Jan; 430(1): 53 -61.

- 77.Hanneman M.J., Sprangers M.A., Mik E.L., van Heurn L.W. Quality of life in patients with anorectal malformation or Hirschsprung's disease. Dis. Col. Rect. November, 2001. p. 1650 1660
- 78.Haricharan R.N. Hirschsprung disease / R.N. Haricharan, K.E. Georgeson // Semin. Pediatr. Surg. 2008. - Vol. 17, N 4. - P. 266-275.
- 79.Hartman E.E. Explaining change over time in quality of life of adult patients with anorectal malformations or Hirschsprung's disease / E.E. Hartman, F.J. Oort, M.R. Visser et al. // Dis. Colon. Rectum. 2006. -Vol. 49, N 1.-P. 96-103.
- 80.Hatakeyama G., Nakamura S., Yamamoto Y. // J. Jap. Soc. Pediatr. Surg. 1990. V. 26, №6. p. 767 774.
- 81.Hirschsprung's disease. Pediatr. Surg. 2000 Jan; 35 (1):139-142, discussion 142 -143.
- 82.Huang Y. Preliminary evaluation of anorectal manometry in diagnosing Hirschsprung's disease in neonates / Y. Huang, S. Zheng, X. Xiao // Pediatr. Surg. Int. 2009.-Vol. 25, N 1.-P. 41-45.
- 83.Jung P.M. Hirschsprung's disease: one surgeon's experience in one institution / P.M. Jung // J. Pediatr. Surg. 1995. - Vol. 30, N 5. - P. 646-651.
- 84.Kakita Y., Ohshiro K., Puri P., Kobayashi H., O'Brian D.S. Lack of a docking mechanism for neurotransmitter release in the aganglionic segment of bowel in patient with Hirschsprung's disease. Pediatr. Surg. Int. 1998. Oct; 13(8): 581 3.
- 85.Kessmann J. Hirschsprung's disease: diagnosis and management / J. Kessmann //Am. Fam. Physician. 2006. - Vol. 74, N 8. - P. 1319-1322.
- 86.Langer J.C. One-stage Soave pull-through for Hirschsprung's disease: a comparison of the transanal and open approaches / J.C. Langer, M. Seifert, R.K. Minkes // J. Pediatr. Surg. 2000. - Vol. 35, N 6. - P. 820-822.
- 87.Langer J.C. One-stage versus two-stage Soave pull-through for Hirschsprung's disease in the first year of life / J.C. Langer, P.G. Fitzgerald, A.L. Winthrop et al. // J. Pediatr. Surg. 1996. - Vol. 31, N 1.-P. 33-36.

- 88.Langer J.S., Minkes R.K., Mazziotti M.V., Skinner M.A., Winthrop A.L.
Transanal one-stage Soave procedure for infants with Hirschsprung's disease.
Pediatr. Surg. 1999. Jan; 34(1): 148-51.
- 89.Mattioli G. Outcome of primary endorectal pull-through for the treatment of
classic Hirschsprung disease / G. Mattioli, A. Pini Prato, C. Giunta et al. // J.
Laparosc. Adv. Surg. Tech. A. 2008. - Vol. 18, N 6. - P. 869-874.
- 90.Ostakul S., Patrapinyokuis, Osatakul N. The diagnostic value of anorectal
manometry as a screening test for Hirschsprung's disease. Med. Assoc. Thai.
1999. Nov; 82(11): 1100,5.
- 91.Raboei E.H. Long-term outcome of total colonic aganglionosis / E.H. Raboei
// Eur. J. Pediatr. Surg. 2008. - Vol.18, N 5. - P.300-302.
- 92.Rothenberg S.S. Laparoscopic pull-through procedures using the harmonic
scalpel in infants and children with Hirschsprung's disease / S.S. Rothenberg,
J.H. Chang // J. Pediatr. Surg. 1997. - Vol. 32, N 6. -P. 894-896.
- 93.Solomon R., Attie T., Pelet A., et. al. Germline mutations of the RET ligand
GDNF are not sufficient to cause Hirschsprung's disease. Nature Genet. 1996;
14: 345 -347.
- 94.Soper R.T. Surgical treatment of Hirschsprung's disease: comparison of the
Duhamel and Soave operations / R.T. Soper, P.R. Figueroa // J. Pediatr. Surg.
1971.-Vol. 6, N6.-P. 761-766.
- 95.Swenson O. Hirschsprung's disease: a review. Pediatrics. 2002. V. 109, №5. p.
914-918.
- 96.Teitelbaum D.H. Long-term stooling patterns in infants undergoing primary
endorectal pull-through for Hirschsprung's disease / D.H. Teitelbaum, R.A.
Drongowski, J.M. Chamberlain et al. // J. Pediatr. Surg. 1997.-Vol. 32, N7.-P.
1052-1053.
- 97.Van der Zee D.C. Duhamel-Martin procrdure for Hirschsprung's disease in
neonates and infants: one-stage operation / D.C. van der Zee, N.M. Bax // J.
Pediatr. Surg. 1996. - Vol. 31, N 7. - P. 901 -902.

98. Weber T.R., Fortuna R.S., Silen M.L., Dillon P.A. Reoperation for Hirschsprung's disease. *Pediatr. Surg.* 1999, Jan; 34(1): 153-6, disc 156-7.
99. Wester T., Hoehner J., Olsen L. Rehbein's anterior resection in Hirschsprung's disease, using a circular stapler. *Eur. J. Pediatr. Surg.* 1995; Dec; 5(6): 358-362.
100. Wilcox D.T. One-stage neonatal pull-through to treat Hirschsprung's disease / D.T. Wilcox, J. Bruce, J. Bowen et al. // *J. Pediatr. Surg.* 1997. -Vol. 32, N2.-P. 243-245.
101. Yagmurlu A., Harmon C.M., Georgeson K.E. Laparoscopic cecostomy button placement for the management of fecal incontinence in children with Hirschsprung's disease and anorectal anomalies // *Surg. Endosc.* 2006-Vol.20, N4-P.624-627.
102. Zganjer M., Cigit I., Car A. et al. Hirschsprung's disease and Rehbein's procedure—our results in the last 30 years // *Coll. Antropol.* 2006.-Vol.30, N4-P.905-907. Zhang S.C., Bai Y.Z., Wang W., Wang W.L. Clinical outcome in children after transanal 1-stage endorectal pull-through operation for Hirschsprung disease // *J. Pediatr. Surg.* 2005.-Vol.40, N8.-P. 1307-1311.