

DOI: <https://doi.org/10.51922/1818-426X.2022.2.4>

О. А. Говорухина<sup>1,2</sup>, Н. С. Прокопеня<sup>1</sup>, В. А. Харитончик<sup>1</sup>,  
В. М. Хомич<sup>2</sup>

## ДИАГНОСТИКА И ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ БОЛЕЗНИ ГИРШПРУНГА У НОВОРОЖДЕННЫХ И ПАЦИЕНТОВ ПЕРВЫХ МЕСЯЦЕВ ЖИЗНИ

ГУ «Республиканский научно-практический центр детской хирургии»<sup>1</sup>  
УО «Белорусский государственный медицинский университет»<sup>2</sup>

*Отсутствие единых методологических подходов к диагностике и лечению новорожденных с болезнью Гиршпрунга в медицинских учреждениях страны, нестандартизированные программы диагностики и оперативного лечения приводят к позднему выявлению заболевания и поздним срокам оперативного лечения. Поэтому, одним из важных принципов организации работы специалистов различных служб является преемственность и взаимопонимание на каждом этапе работы.*

*Анализ диагностики и принципы хирургического лечения пациентов первых месяцев жизни с болезнью Гиршпрунга. Методы: С 2010 по 2019 годы в РНПЦ детской хирургии была проведена диагностика (рентгенологические и морфологические исследования) у 51 новорожденного пациента, у которых подтвердилась болезнь Гиршпрунга. Пациенты были разделены на 2 группы с неосложненным и осложненным течением заболевания: неосложненная форма — 36 пациентов с упорными запорами, 32 из которых были радикально прооперированы в возрасте до 3 месяцев жизни; осложненная форма — 15 пациентов, которым была выведена стома в связи с кишечной непроходимостью, перитонитом или некротизирующим энтероколитом.*

**Ключевые слова:** болезнь Гиршпрунга, аганглиоз, гистохимическое исследование.

O. A. Govorukhina, N. S. Prokopenyu, V. A. Kharitonchik, V. M. Khomich

## DIAGNOSTICS AND SURGICAL TREATMENT OF HIRSPRUNG DISEASE IN NEWBORNS AND PATIENTS IN THE FIRST MONTHS OF LIFE

*The lack of a unified methodological approach to the treatment of newborns with Hirschsprung's disease in medical institutions of the country, non-standardized diagnostic and surgical treatment programs lead to late detection of the disease and, accordingly, late surgical treatment. Therefore, one of the important principles of organizing the work of specialists from various services is mutual continuity and understanding at each stage of work.*

*Aim. Analysis of diagnostics and principles of surgical treatment of patients in the first months of life with Hirschsprung's disease. From 2010 to 2019, diagnostics (X-ray and morphological examinations) were carried out at the Republican Scientific and Practical Center for Pediatric Surgery in 51 newborn patients in whom Hirschsprung's disease was confirmed. The patients were divided into 2 groups with uncomplicated and complicated course of the disease: uncomplicated form — 36 patients with persistent constipation, 32 of whom were radically operated on before the age of 3 months; complicated form — 15 patients who had a stoma removed due to intestinal obstruction, peritonitis or necrotizing enterocolitis.*

**Key words:** Hirschsprung's disease, agangliosis, histochemical examination.

Отсутствие единых методологических подходов к диагностике и лечению пациентов с болезнью Гиршпрунга в медицинских учреждениях страны, нестандартизированные диагностические программы обследования и оперативного лечения приводят к поздней

диагностике и поздним срокам оперативного лечения. Важную роль играют медико-организационные мероприятия, регулирующие взаимодействие родов, детских стационаров с медицинскими центрами, оказывающими специализированную помощь ново-

рожденным. Несвоевременное выявление болезни Гиршпрунга приводит к возникновению осложненного течения заболевания и значительно ухудшает результаты оперативного лечения. Поэтому, одним из важных принципов организации работы специалистов различных служб является преемственность и взаимопонимание на каждом этапе работы [1, 2].

Современное развитие экстренной хирургии характеризуется тенденцией к ранней коррекции врожденных пороков развития, что значительно улучшает качество жизни маленького пациента и облегчает послеоперационную реабилитацию [3, 4]. Совершенствование качества оказания медицинской помощи детям в настоящее время позволяет проводить оперативное вмешательство с использованием эндохирургической техники и малоинвазивных методик, что позволяет избежать возможных послеоперационных осложнений, а в ряде случаев многоэтапную коррекцию перевести в одноэтапную, радикальную [5–7].

**Цель исследования** – анализ диагностики и принципы хирургического лечения пациентов первых месяцев жизни с болезнью Гиршпрунга.

С 2010 по 2019 годы в РНПЦ детской хирургии была проведена диагностика (рентгенологическое исследование и морфологическая диагностика) у 51 новорожденного пациента, у которых подтвердилась болезнь Гиршпрунга. Пациенты были разделены на 2 группы с неосложненным и осложненным течением заболевания: неосложненная форма – у 36 пациентов с постоянными запорами, 32 из которых были радикально прооперированы в возрасте до 3 месяцев жизни; осложненная форма – у 15 пациентов, которым была выведена стома в связи с кишечной непроходимостью, перитонитом или некротизирующим энтероколитом.

#### 1. Клиническая картина.

Варианты первичной симптоматики у новорожденных были различны. Это зависело от длины аганглионарного сегмента толстой кишки, зрелости новорожденного к сроку гестации, наличию внутриутробных инфекций, перенесенного стресса во время родов, семейного анамнеза и многих других причин. Болезнь Гиршпрунга проявлялась в виде вздутия живота, позднего отхождения мекония, упорных запоров, симптомов низкой кишечной непроходимости, периодически возникающего энтероколита, перфорации кишки, перитонита.

Неосложненная (компенсированная) форма болезни Гиршпрунга.

У новорожденных пациентов вздутие живота отмечалось у 35 (97 %) пациентов (рис. 1), видимая перистальтика – у 17 (47 %) (рис. 2), отсутствие отхождения мекония в первые сутки жизни у 33 пациентов, что составило 92 %, нарушения энтерального питания – у 20 пациентов (56 %), отсутствие самостоятельного стула у 25 пациентов (72 %). Таким образом, отсутствие отхождения мекония в первые 1–2 суток и вздутие живота являлись наиболее важными патогномичными признаками болезни Гиршпрунга у новорожденных.



Рисунок 1. Вздутие живота у пациента 18 дней, с болезнью Гиршпрунга



Рисунок 2. Видимая перистальтика кишечника у пациента 21 дня, с болезнью Гиршпрунга

Осложненная (декомпенсированная) форма болезни Гиршпрунга.

У новорожденных пациентов наблюдались и другие варианты первичной симптоматики болезни Гиршпрунга, которые проявлялись признаками острой кишечной непроходимости, перитонита, энтероколита. Некупирующаяся кишечная непроходимость, перитонит потребовали незамедлительной операции, выведения кишечной стомы. Варианты первичной симптоматики БГ были следующие:

1. Наличие кишечной непроходимости у доношенного ребенка с сохранением анатомии толстой кишки и отсутствием органической причины непроходимости кишки, а также стенозы в области тонкой или толстой кишки.

2. Перитонит с перфорацией в терминальном отделе подвздошной кишки или в области слепой кишки у доношенного новорожденного.

3. Некротизирующий энтероколит с токсической дилатацией толстой кишки у доношенного ребенка в одни из первых суток после рождения (вздутие живота, диарея с кровавистым жидким стулом, повышение температуры, иногда рвота, электролитные нарушения).



Рисунок 3. Вздутие живота у пациента 3 дней с болезнью Гиршпрунга

Наличие некупирующейся кишечной непроходимости у доношенного ребенка с сохранением анатомии толстой кишки и отсутствием органической причины непроходимости кишки выявлено в 8 случаях пациентов с болезнью Гиршпрунга (рис. 3).

Перитонит с перфорацией в терминальном отделе подвздошной кишки или в области слепой кишки выявлен в 5 случаях у пациентов с болезнью Гиршпрунга (рис. 4, а, б).

Некротизирующий энтероколит (НЭК) с токсической дилатацией толстой кишки в первые сутки после рождения (вздутие живота, диарея с кровавистым жидким стулом, повышение температуры, иногда рвота, электролитные нарушения и воспалительные изменения в анализах крови) был установлен у 2-х пациентов (рис. 5).

## 2. Морфологическая диагностика.

Болезнь Гиршпрунга характеризуется увеличением ацетилхолинэстеразной (АХЭ) активности парасимпатических нервных волокон в собственной пластинке слизистой оболочки прямой кишки, следовательно, определение реакции на ацетилхолинэстеразу является патогномоничным признаком для болезни Гиршпрунга.

При морфологическом исследовании трудности диагностики связаны с незрелостью нервного аппарата кишки и сложностью интерпретации данных у новорожденных, поэтому результаты могут быть как ложноположительные, так и ложноотрицательные. Так же



а

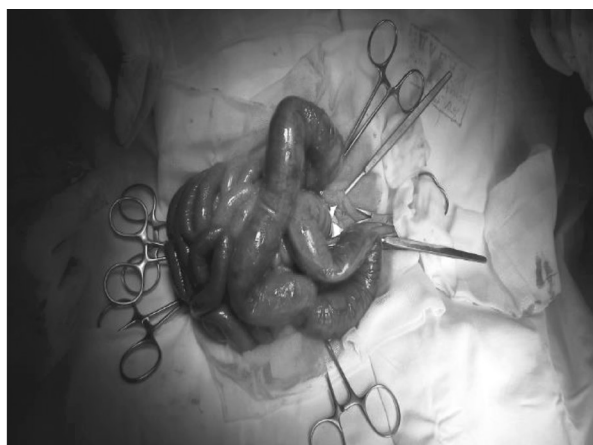


б

Рисунок 4. Пациент 12 дней, болезнь Гиршпрунга: а – Вздутие живота и гиперемия передней брюшной стенки в правой подвздошной области; б – Лапаротомия: перфорация слепой кишки, перитонит



а



б

Рисунок 5. Вздутие живота (а) и раздутые и воспаленные петли кишечника (токсическая дилатация) на операции (б) у пациента 6 дней с болезнью Гиршпрунга



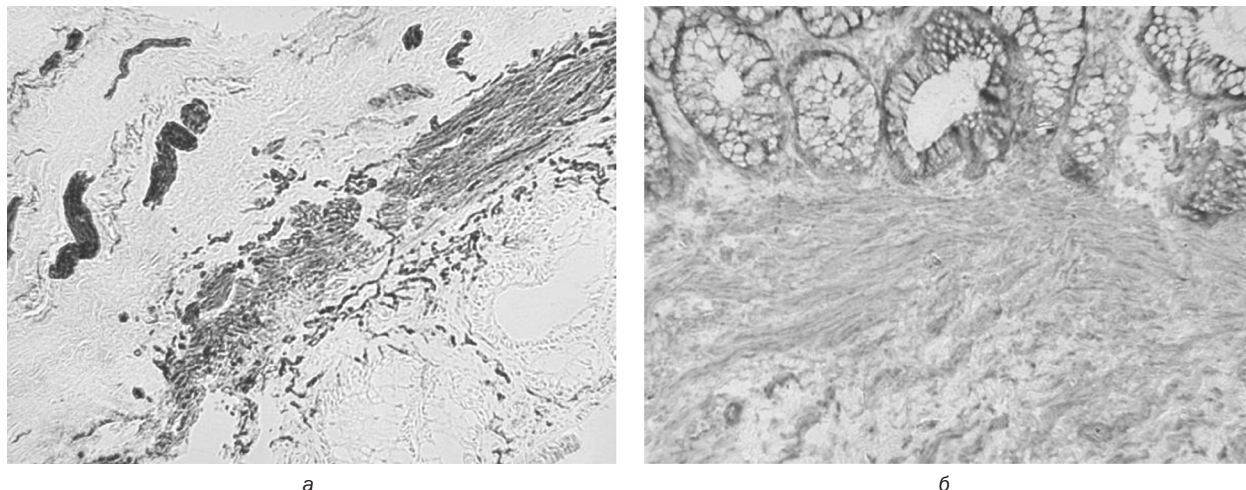


Рисунок 6. Гистохимическое исследование биоптата слизистой оболочки прямой кишки пациента с болезнью Гиршпрунга 1 мес.: а – на АХЭ; б – на ЛДГ. Ув.  $\times 125$

ошибки могут быть связаны с неправильным забором материала, не корректной транспортировкой материала. В 4 случаях при сомнительном диагнозе биопсия была взята повторно через 1 месяц (рис. 6), диагноз болезни Гиршпрунга был подтвержден.

АХЭ окрашивание парасимпатических нервных волокон в собственной пластинке слизистой оболочки отмечалось слабое в случае незрелости и недоношенности (4 случая); в этих случаях нервная гипертрофия и гипернервия в биоптатах выявлена именно в мышечной пластике слизистой оболочки. Кроме того, параллельное использование фермента лактатдегидрогеназы (ЛДГ) в гистохимической реакции (ГХ) реакции позволило подтвердить агангиоз в подслизистом сплетении (3 случая).

Иммуногистохимическое исследование (ИГХ) является современным эффективным методом, проще в транспортировке материала (фиксируется в формалине, не нужно замораживать). В настоящей работе использован иммуногистохимический метод на кальретинин. Однако, ИГХ метод при ректальных биопсиях

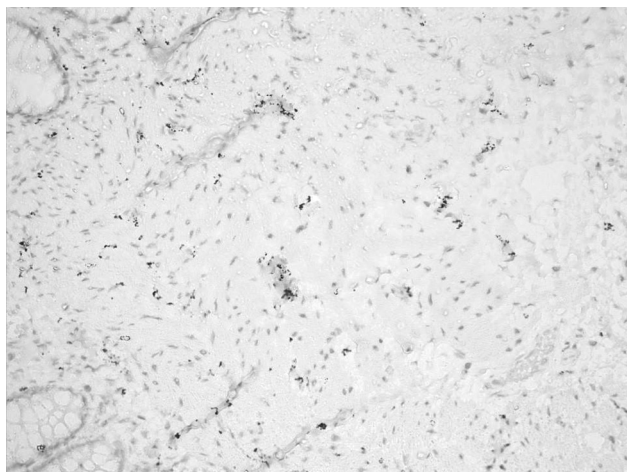


Рисунок 7. Пациент 1 месяц, болезнь Гиршпрунга, отсутствие экспрессии кальретинина при иммуногистохимическом исследовании. Ув.  $\times 125$

требовал более глубокого забора материала, в 3–4 см выше зубчатой линии (по данным литературы в норме на протяжении до 2–3 см от анального кольца ганглионарные клетки могут не определяться), что технически ограничивает его использование у новорожденных пациентов. Не подходит для экспресс-диагностики (время проводки материала и оформления заключения составляло 2–3 недели), однако позволил исследовать парафиновые блоки, доставленные издалека или пересмотреть ранее взятые биопсии и операционный материал у 2 пациентов (рис. 7).

### 3. Рентгенологическое исследование.

Рентгенологическое исследование у детей с нарушением пассажа по желудочно-кишечному тракту начинали с обзорной рентгенографии брюшной полости. Избыточно пневматизированные петли кишечника с наличием или без горизонтальных уровней жидкости с отсутствием газа в проекции малого таза в сочетании с соответствующими клиническими данными позволяли заподозрить болезнь Гиршпрунга уже на начальном этапе диагностики (рис. 8).

Однако, для более убедительной визуализации было необходимо проведение контрастной ирригоскопии, если состояние пациента позволяло выполнить это исследование, при отсутствии симптомов перитонита и других признаков осложненного течения болезни Гиршпрунга.

При выполнении ирригоскопии обнаруживалась дистальная узкая часть толстой кишки с воронкообразной переходной зоной, которая располагалась перед расширенным сегментом толстой кишки.

Однако, во многих случаях у новорожденных и детей первых месяцев жизни переходная зона между сегментами была выражена нечетко, без резкого перехода, разница в диаметрах дистального и проксимального сегментов толстой кишки была небольшой. В случаях, если переходная зона четко не определялась, а состояние пациента позволяло отложить оперативное лечение с адекватным консервативным ведением,



Рисунок 8. Рентгенограмма обзорная вертикальная пациента 4 суток, с болезнью Гиршпрунга

то выполнялось повторное проведение ирригоскопии через 1–2 месяца (рис. 9, а, б).

Ирригоскопия, произведенная 2 детям в возрасте 5 и 7 дней соответственно, была ложноотрицательной из-за плохо визуализируемой «воронки», т. е. переходной зоны. После консервативного ведения больных обследо-

дование было произведено повторно через 1 месяц, диагноз был подтвержден с определением длины аганглиоза. Была и ложноположительная диагностика заболевания, в частности, при синдроме узкой нисходящей кишки (small left colon syndrome) (1 пациент). Суженая кишка при энтероколите (2 пациента) может «симулировать» зону аганглиоза, увеличивая визуальную длину поражения кишки. Также, может быть несоответствие зоны рентгенологической и зоны, определенной при биопсии (гистологической) (4 случая).

Таким образом, метод контрастного исследования толстой кишки не может являться абсолютно достоверным для определения длины аганглионарного участка и переходной зоны, поэтому необходимым для точного установления диагноза болезни Гиршпрунга и определения ее формы является морфологическое исследование биопсийного материала.

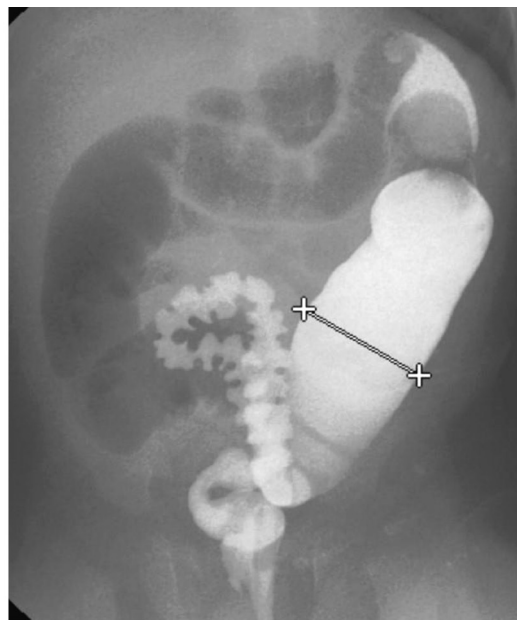
Если болезнь Гиршпрунга проявлялась в виде острой низкой кишечной непроходимости или перфорации подвздошной и толстой кишки и перитонита в первые дни жизни ребенка, это затрудняло своевременную постановку диагноза, т. к. на первый план выступали симптомы осложненных состояний. Эти дети требовали срочное оперативное вмешательство в виде лапаротомии, выведения кишечной стомы. Экстренные показания к хирургическому лечению ограничивали обследование пациента обзорной рентгенограммой, на которой были выявлены признаки низкой кишечной непроходимости (рис. 10), свободного газа в брюшной полости (рис. 11), а также признаки токсической дилатации толстой кишки (рис. 12).

#### 4. Хирургическое лечение.

Пациенты с неосложненной формой болезни Гиршпрунга, с клиникой компенсированного течения запоров без проявлений активного энтероколита были подго-



а



б

Рисунок 9. Ирригоскопия пациента: а – в возрасте 2 недель; б – в возрасте 2 месяцев. Болезнь Гиршпрунга, ректосигмоидная форма



Рисунок 10. Обзорная вертикальная рентгенограмма пациента 3 дней, с болезнью Гиршпрунга, с признаками кишечной непроходимости



Рисунок 11. Обзорная рентгенограмма пациента 4 дней, с болезнью Гиршпрунга, перфорацией слепой кишки, выполненная в латеропозиции. Свободный газ в брюшной полости

товлены к радикальному хирургическому лечению – трансанальному эндоректальному низведению кишки без или с лапароскопической мобилизацией низводи-мой кишки. Возраст выполнения оперативного вмеша-тельства зависел от сроков поступления в РНПЦ дет-ской хирургии, времени, затраченного на диагностику заболевания и предоперационную подготовку пациента. При компенсированном и неосложненном течении за-болевания состояние пациента позволяло тщательно



Рисунок 12. Пациент 4 дней. Токсическая дилатация толстой кишки. Болезнь Гиршпрунга

и скупулезно проводить процесс диагностики и под-готовки, стараясь, тем не менее, прооперировать па-циента радикально как можно раньше. Если клини-ческие проявления неосложненной формы БГ были выявлены в периоде новорожденности, то, без нали-чия противопоказаний к операции, с учетом времени на биопсию и морфологическое заключение, ирриго-скопию, пациенты были прооперированы радикально к возрасту 3 месяцев жизни с различными формами болезни Гиршпрунга. За период с 2010 по 2019 год радикально прооперировано 32 пациента в возрасте до 3 месяца, было выполнено 24 операции трансанального эндоректального низведения кишки (ТЕРТ), 6 опе-раций ТЕРТ с лапароскопией и 2 операции ТЕРТ с лапа-ротомией. При коротких формах болезни Гиршпрунга, не требующих низведения кишки по правому флангу, операция не вызывала технических сложностей (рис. 13).

У 1 пациента с ректосигмоидной формой болезни Гиршпрунга, стомированного в возрасте 4 дней в связи с кишечной непроходимостью, мобилизацию кишки и закрытие илеостомы с формированием анастомоза выполнили с использованием лапаротомии, но выде-ление прямой кишки было произведено трансанально.

Оперативное лечение субтотальной формы болез-ни Гиршпрунга, при которой было необходимо низве-дение кишки по правому флангу, произведено у 1 па-циента. В этом случае была необходима лапаротомия для мобилизации толстой кишки и ее низведения, хотя диссекция прямой кишки производилась транс-анально. У пациента определялись сосуды брыжейки небольшого калибра, что обусловило трудности при мо-билизации и низведении, натяжение сосудов и тяжелый



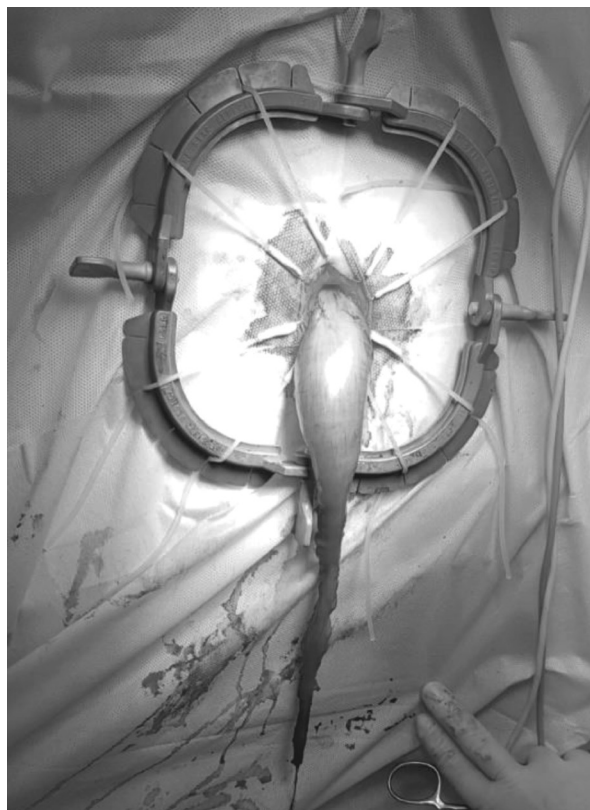


Рисунок 13. Трансанальное эндоректальное низведение кишки у пациента 1 месяца с БГ, ректосигмоидная форма

послеоперационный период у пациента, по нашему мнению, из-за хронической ишемии низведенной кишки. По этим причинам мы отказались от выполнения одноэтапного радикального оперативного лечения пациентам с субтотальной и тотальной формами болезни Гиршпрунга до 3 месячного возраста.

Пациенты с осложненной, декомпенсированной формой болезни Гиршпрунга нуждались в другой тактике. При обнаружении на операции у доношенного новорожденного перфорации подвздошной или любого участка толстой кишки, при операции по поводу острой низкой кишечной непроходимости, дилатации толстой или подвздошной кишки и отсутствии анатомической причины, как правило, подозревалась болезнь Гиршпрунга. Дальнейшая хирургическая тактика – взятие биопсий толстой кишки (восходящей, поперечной, нисходящей и сигмовидной), биопсия в терминальном отделе подвздошной кишки и выведение илеостомы. Ректальная биопсия обязательно входила в алгоритм обследования пациентов этой группы, но откладывалась до стабилизации состояния ребенка.

Такая хирургическая тактика обусловлена тем, что, если биопсии не будут взяты, а стома будет закрыта, то при наличии у пациента болезни Гиршпрунга возникнет кишечная непроходимость или несостоятельность анастомоза, что повлечет за собой повторные операции по открытию и закрытию стомы, и так до тех пор, пока не будет выполнено гистологическое исследование. Наши наблюдения – 3 случая: пациенты были проперированы несколько раз в областных

центрах по поводу несостоятельности анастомоза после закрытия кишечной стомы, наложенной в периоде новорожденности по поводу перфорации толстой кишки, перитонита. Для дальнейшего лечения были переведены в РНПЦ детской хирургии, где была выполнена морфологическая диагностика и выявлена болезнь Гиршпрунга. Кроме того, если биопсии толстой кишки на различных уровнях не будут взяты во время экстренной первичной операции, то это приведет к ряду технических трудностей для определения длины зоны аганглиоза у пациентов с болезнью Гиршпрунга. При наличии у ребенка илеостомы выполнение ирригоскопии неинформативно. Поэтому возникает необходимость в лестничной биопсии, которая выполняется при лапароскопии, для взятия биопсийного материала из разных участков толстой кишки.

В настоящее время показаниями к выполнению стомирующей операции у детей с болезнью Гиршпрунга можно считать следующие факторы: декомпенсированная и острая форма с явлениями кишечной непроходимости; наличие клинической картины перитонита; сочетанные пороки развития со стороны сердечно-сосудистой и мочеполовой систем в декомпенсированной форме; тяжелое состояние пациента; расстройство системы гемостаза; Гиршпрунг-ассоциированный энтероколит тяжелой степени; поздняя постановка диагноза при хронической форме болезни Гиршпрунга с выраженной гипертрофией и расширением толстой кишки, невозможность адекватно подготовить кишечник к радикальной операции. При этом каждый вид стомирующей операции не лишен определенных достоинств и недостатков. Так, при выполнении разгрузочной колостомии на нисходящий отдел толстой кишки из функционирования выключается минимальный объем кишки, облегчается механическая эвакуация каловых масс. Закрытие колостомы возможно при проведении радикальной операции, тем самым исключается еще один этап хирургического лечения. Однако наличие спаечного процесса способствует затруднению мобилизации кишки при проведении радикальной операции. Наличие расстройств микроциркуляции в зоне сформированного анастомоза не исключает развитие осложнений в данной области. Суммарный объем резецируемой кишки может соответствовать левосторонней гемиколэктомии, что определит еще большую резекцию толстой кишки в связи с необходимостью ее низведения по правому флангу. При выполнении колостомии выше переходной зоны возможно выведение на переднюю брюшную стенку аганглиозного участка, что способствует развитию обструкции, а также в дальнейшем стенозированию стомы. При наличии выраженного супрастенотического расширения возможна ретракция отводящего отдела кишечной стомы, что требует проведения реконструктивной операции. Выполнение данной методики проблематично при трудно различимой переходной зоне.

Одним из существенных недостатков превентивной колостомии на восходящий или нисходящий отдел

толстой кишки является тот факт, что при выполнении радикальной операции возникают трудности четкой интраоперационной визуализации зоны аганглиоза. В ряде случаев данный фактор может способствовать неполной резекции кишки и сохранению части зоны аганглиоза с вытекающими негативными последствиями в послеоперационном периоде. В одном случае у пациентки была выведена колостома в периоде новорожденности. Работа стомы была удовлетворительной. При радикальной операции приводящая толстая кишка была низведена трансанально и был наложен колоанальный анастомоз без выполнения экспресс-биопсии. Результат операции оказался неудовлетворительным, через 3–4 месяца у пациентки возобновились запоры, чередующиеся с жидким стулом. Пациентке была выполнена биопсия и ирригоскопия, выявлена субтотальная форма (до печеночного угла) аганглиоза.

Двойная илеостомия на терминальный отдел (10–15 см от илеоцекального угла) подвздошной кишки осуществляется на заведомо здоровой кишке, что исключает осложнения, связанные с погрешностью в функционировании стомы. Кишка в зоне проведения радикальной операции остается интактной и не вовлеченной в спаечный процесс, что способствует более легкой мобилизации. Наличие стомы на терминальном отделе подвздошной кишки способствует сокращению зоны декомпенсаторного расширения, что позволяет резецировать зону аганглиоза в пределах здоровых тканей и сохранить больший объем полноценной кишки. Формирование анастомоза (закрытие стомы) выполняется одновременно с радикальной операцией. Всем пациентам во время радикальной операции была выполнена интраоперационная экспресс-биопсия в зоне резекции кишки и формирования колоанального анастомоза.

Таким образом, при осложненных формах болезни Гиршпрунга, не зависимо от зоны аганглиоза, считаем целесообразным формирование двойной илеостомы на терминальный отдел подвздошной кишки, что способствует сокращению зоны компенсаторного расширения, резекции аганглионарного участка в пределах здоровых тканей, не затрудняет мобилизацию проксимального отдела толстого кишечника при проведении радикальной операции. Вопрос об определении границ зоны аганглиоза может быть решен с помощью морфологического метода выявления локализации данной области.

Оперативные лечения у детей первых месяцев жизни существенно легче в техническом плане по сравнению с пациентами старшей возрастной группы: слизистая оболочка с подслизистым слоем более подвижна, склеротические процессы менее выражены, чем у старших пациентов, легче производится диссекция в анальном канале; супрастенотическое расширение кишки менее выражено у младших детей, соответственно легче произвести мобилизацию и низведение кишки, меньше разница в диаметрах при наложении анастомоза.

Таким образом, операция трансанального эндо-ректального низведения кишки (ТЕРТ) – операция выбора при БГ у новорожденных с короткой формой аганглиоза; при осложненных формах болезни Гиршпрунга, не зависимо от зоны аганглиоза, считаем целесообразным формирование двойной илеостомы на терминальный отдел подвздошной кишки; обязательное выполнение всем пациентам во время радикальной операции интраоперационной экспресс-биопсии в зоне резекции кишки и формирования колоанального анастомоза поможет избежать ошибок в определении зоны аганглиоза.

### Литература

1. 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.
2. Friedmacher, F., Puri P. Classification and diagnostic criteria of variants of Hirschsprung's disease // *Pediatric surgery international*. – 2013. – Т. 29, № 9. – P. 855–872.
3. Holschneider, A. M., Puri P. eds. *Hirschsprung's Disease and Allied Disorders*. 3rd ed. – New York: Springer, 2008. – 414 p.
4. Kapur, R. P., Reed R. C., Finn L. S., Patterson K., Johanson J., Rutledge J. C. Calretinin immunohistochemistry versus acetylcholinesterase histochemistry in the evaluation of suction rectal biopsies for Hirschsprung disease // *Pediatr. Dev. Pathol.* – 2009. – № 12. – P. 6–15.
5. De la Torre, L., Ortega-Salgado J. A. Transanal endorectal pull-through for Hirschsprung's disease // *J. Pediatr. Surg.* – 1998. – № 33. – P. 1283–1286.
6. Georgeson, K. E., Robertson D. J. Laparoscopic-assisted approaches for the definitive surgery for Hirschsprung's disease // *Semin Pediatr Surg.* – 2004. – № 13. – P. 256–62.
7. Zani, A., Eaton S., Morini F., Puri P., Rintala R., Van Heurn E. EUPSA Network Office (2016). European Paediatric Surgeons' Association Survey on the Management of Hirschsprung Disease // *Eur. J. Pediatr. Surg.* – 2012. – № 1. – P. 96–101.

### References

1. Kotin, A. N., Arintsina I. A., Bairov V. G., Dreyer K. L., Karavayeva S. A., Nemilova T. K., Popov A. A. *Khirurgicheskaya taktika pri bolezni Girshprunga u novorozhdennykh* // [Surgical tactics for Hirschsprung's disease in newborns] *Surgery*. – 1993. – № 8. – S. 44–49.
2. Friedmacher, F., Puri P. Classification and diagnostic criteria of variants of Hirschsprung's disease // *Pediatric surgery international*. – 2013. – Т. 29, № 9. – P. 855–872.
3. Holschneider, A. M., Puri P. eds. *Hirschsprung's Disease and Allied Disorders*. 3rd ed. – New York: Springer, 2008. – 414 p.
4. Kapur, R. P., Reed R. C., Finn L. S., Patterson K., Johanson J., Rutledge J. C. Calretinin immunohistochemistry versus acetylcholinesterase histochemistry in the evaluation of suction rectal biopsies for Hirschsprung disease // *Pediatr. Dev. Pathol.* – 2009. – № 12. – P. 6–15.
5. De la Torre, L., Ortega-Salgado J. A. Transanal endorectal pull-through for Hirschsprung's disease // *J. Pediatr. Surg.* – 1998. – № 33. – P. 1283–1286.
6. Georgeson, K. E., Robertson D. J. Laparoscopic-assisted approaches for the definitive surgery for Hirschsprung's disease // *Semin Pediatr Surg.* – 2004. – № 13. – P. 256–62.
7. Zani, A., Eaton S., Morini F., Puri P., Rintala R., Van Heurn E. EUPSA Network Office (2016). European Paediatric Surgeons' Association Survey on the Management of Hirschsprung Disease // *Eur. J. Pediatr. Surg.* – 2012. – № 1. – P. 96–101.

Поступила 11.01.2022 г.