

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>

## ЭПИДЕМИОЛОГИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ БОЛЕЗНИ ГИРШПРУНГА

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

*Введение.* Болезнь Гиршпрунга (БГ) – врожденный порок развития, характеризующийся отсутствием интрамуральных ганглиев в стенке кишки. Частыми осложнениями болезни Гиршпрунга и других нарушений моторики кишки являются проблемы поздней или ошибочной диагностики, причем иногда в большей степени, чем осложнения хирургической техники при выполнении оперативных вмешательств [1, 2].

*Цель.* Отсутствие статистических данных, характеризующих частоту заболеваемости БГ на территории Республики Беларусь, стало причиной проведения эпидемиологического исследования на основании ежегодных статистических отчетов РНПЦ детской хирургии.

*Материалы и методы исследования.* Проведено дескриптивное эпидемиологическое исследование частоты встречаемости болезни Гиршпрунга на территории Республики Беларусь на основании данных РНПЦ детской хирургии за период с 01.01.2010 по 31.12.2019 (10 лет).

*Результаты исследования.* Частота заболеваемости БГ варьировала от 1 на 5889 до 1 на 15 432 населения. Не было выявлено зависимости количества случаев БГ за год от рождаемости. Заболеваемость БГ в мире согласно данным литературы составляла 20,64 (18,05;22,43) случаев на 100 000 новорожденных, тогда как в Республике Беларусь за период с 2010 до 2019 гг заболеваемость была ниже и составляла 11,90 (8,37;14,34) случаев на 100 000 новорожденных.

*Заключение.* Частота случаев БГ в Республике Беларусь составляет в среднем 1: 9250, что существенно меньше, чем в зарубежных странах по данным литературы. Причины здесь разные, но, по-видимому, основная – недостаточная настороженность педиатров и детских хирургов в отношении БГ и, соответственно, недостаточный охват диагностическими мероприятиями пациентов детского возраста с нарушениями функции толстой кишки. Соблюдение принципа преемственности в организации работы специалистов различных служб, начиная с периода новорожденности, настороженное отношение врачей к БГ будут способствовать улучшению диагностики БГ у детей.

**Ключевые слова:** болезнь Гиршпрунга, эпидемиология, заболеваемость.

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

## EPIDEMIOLOGICAL ASPECTS OF HIRSHPRUNG'S DISEASE

*Introduction.* Hirschsprung's disease (HD) is a congenital malformation characterized by the absence of intramural ganglia in the intestinal wall. Frequent complications of Hirschsprung's disease and other disorders of intestinal motility are problems of late or erroneous diagnosis, and sometimes to a greater extent than complications of surgical techniques when performing surgical interventions [1, 2].

*Aim.* The lack of statistical data characterizing the incidence of HD on the territory of the Republic of Belarus became the reason for conducting an epidemiological study based on the annual statistical reports of the Republican Scientific and Practical Center for Pediatric Surgery.

*Materials and methods.* A descriptive epidemiological study of the incidence of Hirschsprung's disease on the territory of the Republic of Belarus was carried out on the basis of data from the surgical departments of the Republican Scientific and Practical Center for Pediatric Surgery for the period from 01.01.2010 to 31.12.2019 (10 years).

*Results.* During the study period, 130 patients born in the period 2010–2019 were radically operated with different forms of BG. According to the data presented in Table 1, from 7 to 20 cases of HD were detected annually (13 (10 ÷ 17) cases/year according to the median), which was 11.90 (8.37 ÷ 14.34) cases per 100 thousand newborns. The incidence of HD ranged from 1 in 5889 to 1 in 15 432 population. No dependence of the number of HD cases per year on the birth rate was found. The incidence of HD in the Republic of Belarus averages 1: 9250. According to the literature, the incidence of HD in the world was 20.64 (18.05 ÷ 22.43) cases per 100,000 newborns, while in the Republic of Belarus for the period from 2010 to 2019 years the incidence was lower and amounted to 11.90 (8.37 ÷ 14.34) cases per 100,000 newborns.

*Conclusion.* The incidence of HD in the Republic of Belarus averages 1:9250, which is significantly less than in foreign countries according to the literature. The reasons for this are different, but, apparently, the main one is the insufficient alertness of pediatricians and pediatric surgeons in relation to HD and, accordingly, insufficient diagnostic coverage of pediatric patients with impaired colon function. Compliance with the principles of work of specialists on continuity in the work of specialists, starting from the neonatal period, the wary attitude of doctors towards HD will improve the diagnosis of HD in children.

**Key words:** Hirschsprung's disease, epidemiology, morbidity.

**Б**лезнь Гиршпрунга (БГ) – врожденный порок развития, характеризующийся отсутствием интрамуральных ганглиев в стенке кишки. Частыми осложнениями болезни Гиршпрунга и других нарушений моторики кишки являются проблемы поздней или ошибочной диагностики, причем иногда в большей степени, чем осложнения хирургической техники при выполнении оперативных вмешательств [1, 2]. В последнее время, с улучшением методов диагностики и расширением охвата специализированной медицинской помощью и ее доступности, большинство диагнозов БГ устанавливается в возрасте до 3–6 месяцев жизни [3, 4]. Однако все еще встречаются случаи поздней диагностики заболевания (например, у детей после 5 лет), что неизбежно приводит к ухудшению функциональных результатов коррекции порока, даже если операция была выполнена успешно [5, 6]. Причины позднего обращения пациентов с болезнью Гиршпрунга за хирургической помощью были разные, однако самой существенной была низкая настороженность педиатров и детских хирургов по отношению к болезни Гиршпрунга. Отсутствие статистических данных, характеризующих частоту заболеваемости БГ на территории Республики Беларусь, стало причиной проведения эпидемиологического исследования.

**Цель работы:** проведение эпидемиологического исследования на основании ежегодных статистических отчетов РНПЦ детской хирургии.

#### Материал и исследования

Проведено дескриптивное эпидемиологическое исследование частоты встречаемости болезни Гиршпрунга на территории Республики Беларусь на основании данных хирургических отделений РНПЦ детской хирургии за период с 01.01.2010 по 31.12.2019 (10 лет).

Статистический анализ данных проводили с использованием стандартного пакета прикладной программы Statistica 8.0. Полученные данные не соответствовали закону нормального распределения (показатели

асимметрии и эксцесса внутри исследуемых групп по модулю превышали 2,0), в связи с чем для представления результатов использовали показатели медианы, нижнего и верхнего квартиля (25-й÷75-й процентиля). Корреляционный анализ проводили с помощью коэффициента ранговой корреляции Спирмена ( $r_s$ ).

Динамику заболеваемости и возможность дальнейшего прогнозирования числа случаев БГ оценивали на основании анализа математической функции, описывающей линию тренда. Для характеристики линии тренда использовался коэффициент детерминации ( $R^2$ ), который принимает значения от 0 до 1. Чем ближе значение коэффициента к 1, тем сильнее зависимость и, соответственно, полученное уравнение тренда обладает высокой прогностической значимостью.

**Результаты исследования.** За исследуемый период радикально прооперировано 130 пациентов, родившихся в период 2010–2019 гг. с различными формами БГ. Согласно представленным в таблице 1 данным, ежегодно выявлялось от 7 до 20 случаев БГ (13 (10÷17) случаев/год по медиане), что составляло 11,90 (8,37÷14,34) случаев на 100 тысяч новорожденных. Частота заболеваемости БГ варьировала от 1 на 5889 до 1 на 15 432 населения.

Не было выявлено зависимости количества случаев БГ за год от рождаемости. Частота случаев БГ в Республике Беларусь составляет в среднем 1: 9250.

На рисунке 1 отражена динамика изменения заболеваемости БГ в Республике Беларусь за исследуемый период на 100 000 живых новорожденных. В связи с вариацией полученных значений для описания попеременно возрастающих и убывающих данных использовалась полиномиальная линия тренда шестой степени. При этом коэффициент детерминации ( $R^2$ ) составлял 0,56, что указывает на колебание заболеваемости БГ с чередованием максимумов и минимумов и невозможность построения надежной прогностической модели. Кроме того, установлено отсутствие корреляционной

Таблица 1. Статистическая оценка эпидемиологии БГ в Республике Беларусь за 10 лет с 2010 по 2019 гг.

Год	Рождаемость	Количество случаев БГ в год	Заболеваемость БГ на 100 000 новорожденных	Частота случаев БГ
2010	108 050	7	6,48	1 : 15 432
2011	109 147	14	12,83	1 : 7 794
2012	115 893	14	12,08	1 : 8 278
2013	117 997	18	15,25	1 : 6 557
2014	118 534	17	14,34	1 : 6 973
2015	119 509	10	8,37	1 : 11 947
2016	117 779	20	16,98	1 : 5 889
2017	102 356	12	11,72	1 : 8 532
2018	94 388	11	11,65	1 : 8 584
2019	87 851	7	7,97	1 : 12 547
Медиана (25 %÷75 % процентиля)		13 (10÷17)	11,90 (8,37÷14,34)	

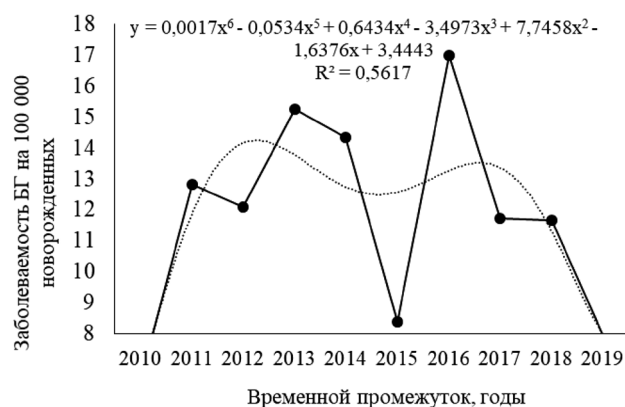


Рисунок 1. Динамика изменения заболеваемости БГ в Республике Беларусь за период с 2010 по 2019 гг. на 100 000 новорожденных

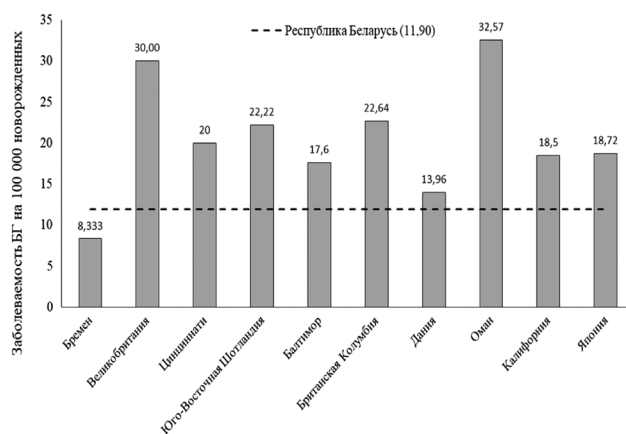


Рисунок 2. Заболеваемость БГ в мире и в Республике Беларусь на 100 000 новорожденных

зависимости между количеством новорожденных и заболеваемостью БГ ( $r_s = -0,11$ ,  $p > 0,05$ ).

Проведен анализ частоты БГ по данным литературы. За основу взята сводная таблица Holschneider A. M. (2008) [4] и осуществлен расчет популяционной частоты БГ. Полученные данные представлены в таблице 2.

Заболеваемость БГ в мире согласно данным литературы составляла 20,64 (18,05÷22,43) случаев на 100 000 новорожденных, тогда как в Республике Беларусь за период с 2010 до 2019 гг. заболеваемость была ниже и составляла 11,90 (8,37÷14,34) случаев на 100 000 новорожденных (рис. 2).

Большое отклонение при расчете частоты БГ в международной практике объясняется разными по объему эпидемиологическими исследованиями по изучаемой теме.

Для сравнительной оценки заболеваемости БГ по регионам Республики Беларусь произведен подсчет количества родившихся и оперированных пациентов по регионам за 10 лет (табл. 3).

Таблица 2. Заболеваемость БГ в мире по данным литературных источников

Источник литературы	Частота случаев БГ	Заболеваемость БГ на 100 000 новорожденных	Регион
Althoff W.	1 : 12 000	8,33	Бремен
Bodian M., Carter C.	1 : 2000-10 000	30,00	Великобритания
Madsen C.	1 : 4700	21,27	Дания
Passarge E.	1 : 5000	20,00	Цинциннати
Orr J. D., Scobie W. G.	1 : 4500	22,22	Юго-Восточная Шотландия
Goldberg E. L.	1 : 5682	17,60	Балтимор
Ikeda K., Goto S.	1 : 4697	21,29	Япония
Spouge D., Baird P. A.	1 : 4417	22,64	Британская Колумбия
Russell M. B. et al.	1 : 7165	13,96	Дания
Rajab A. et al.	1 : 3070	32,57	Оман
Torfs C.	1 : 5405	18,50	Калифорния
Suita S. et al.	1 : 5343	18,72	Япония
Медиана (25 %÷75 % процентиля)		20,64 (18,05÷22,43)	

Таблица 3. Распределение пациентов с БГ по регионам РБ, оперированных с 2010 по 2019 гг.

№ региона	Регион	Количество пациентов, n	%
	Республика Беларусь	130	100
1	Брестская область	19	14,6
2	Витебская область	14	10,8
3	Гомельская область	24	18,4
4	Гродненская область	7	5,4
5	Минская область	23	17,7
6	Могилевская область	13	10
7	Минск	30	23,1

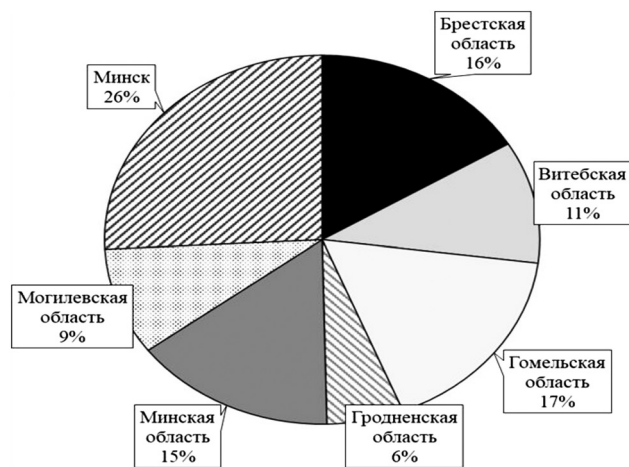


Рисунок 3. Распределение пациентов с БГ, родившихся и прооперированных с 2010 по 2019 гг., по регионам проживания в Республике Беларусь

Выявлена положительная корреляционная зависимость между количеством пациентов с БГ, родившихся с этой патологией за исследуемый период, и численностью населения в регионах их проживания ( $r_s = 0,90, p < 0,05$ ). Наибольшее количество пациентов проживало в г. Минске, Гомельской, Брестской и Минской областях, как наибольших по численности населения регионах страны (рис. 3).

Заключение. Частота случаев БГ в Республике Беларусь составляет в среднем 1:9250, что существенно меньше, чем в зарубежных странах по данным литературы. Большое отклонение при расчете частоты БГ можно объяснить неоднородными по объему и плотности эпидемиологическими исследованиями по изучаемой теме. Однако, нельзя исключить и более низкую диагностику заболевания. Причины здесь разные, но, по-видимому, основная – недостаточная настороженность педиатров и детских хирургов в отношении БГ и, соответственно, недостаточный охват диагностическими мероприятиями пациентов детского возраста

с нарушениями функции толстой кишки. Отсутствие единого методологического подхода к диагностике БГ в медицинских учреждениях страны, нестандартизированные диагностические программы для данной патологии приводят к некорректным диагнозам или поздней диагностике заболевания. Соблюдение принципа преемственности в организации работы специалистов различных служб, начиная с периода новорожденности, настороженное отношение врачей к БГ будет способствовать улучшению диагностики БГ у детей.

### Литература

1. Ионов, А. Л., ЩербакOVA О. В. Послеоперационные осложнения в колоректальной хирургии у детей // Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. – 2013. – Т. III, № 4. – С. 50–8.
2. Карпухин, О. Ю., Насыбуллин М. Н., Хасанов Э. Р., Бикбов Б. Ш. Клинико-статистические параллели у пациентов различных возрастных групп при болезни Гиршпрунга // Практическая медицина. – 2016. – Т. 1, № 4 (96). – С. 97–101.
3. Bjornland, K., Pakarinen M. P., Stenstrom P. et al. A Nordic multicenter survey of long-term bowel function after transanal endorectal pull-through in 200 patients with rectosigmoid Hirschsprung disease // J. Pediatr. Surg. – 2017. – Vol. 52(9). – P. 1458–64.
4. Holschneider, A. M., Puri P. eds. Hirschsprung's Disease and Allied Disorders (ed 3). – New York: Springer, 2008. – 414 p.
5. Nasr, A., Langer J. C. Evolution of the technique in the transanal pull-through for Hirschsprung's disease: effect on outcome // J. Pediatr. Surg. – 2007. – Vol. 42(1). – P. 36–40.
6. Thakkar, H. S., Bassett C., Hsu A., Manuele R., Kufeji D., Richards C. A., Agrawal M., Keshtgar A. S. Functional outcomes in Hirschsprung disease: A single institution's 12-year experience // J. Pediatr. Surg. – 2017. – № 2. – P. 277–80.

### References

1. Ionov, A. L., Shcherbakova O. V. Posleoperacionnye oslozhneniya v kolorektal'noj hirurgii u detej // Rossijskij vestnik detskoj hirurgii, anesteziologii i reanimatologii. – 2013. – T. III, №4. – P. 50–8.
2. Karpuhin, O. Yu., Nasybullin M. N., Hasanov E. R., Bikbov B. Sh. Kliniko-statisticheskie paralleli u pacientov razlichnyh vozrastnyh grupp pri bolezni Girshprunga // Prakticheskaya medicina. – 2016. – T. 1, № 4 (96). – P. 97–101.
3. Bjornland, K., Pakarinen M. P., Stenstrom P. et al. A Nordic multicenter survey of long-term bowel function after transanal endorectal pull-through in 200 patients with rectosigmoid Hirschsprung disease // J. Pediatr. Surg. – 2017. – Vol. 52(9). – P. 1458–64.
4. Holschneider, A. M., Puri P. eds. Hirschsprung's Disease and Allied Disorders (ed 3). – New York: Springer, 2008. – 414 p.
5. Nasr, A., Langer J. C. Evolution of the technique in the transanal pull-through for Hirschsprung's disease: effect on outcome // J. Pediatr. Surg. – 2007. – Vol. 42(1). – P. 36–40.
6. Thakkar, H. S., Bassett C., Hsu A., Manuele R., Kufeji D., Richards C. A., Agrawal M., Keshtgar A. S. Functional outcomes in Hirschsprung disease: A single institution's 12-year experience // J. Pediatr. Surg. – 2017. – № 2. – P. 277–80.

Поступила 11.01.2022 г.