

**С.А. Бурвин, В.А. Свистун**  
**ЛЕЧЕНИЕ ПАЦИЕНТОВ С ТОТАЛЬНЫМИ И СУБТОТАЛЬНЫМИ**  
**ФОРМАМИ БОЛЕЗНИ ГИРШПРУНГА**

*Научные руководители: д-р мед. наук, доц. Ю.Г. Дегтярев,  
С.К. Новицкая*

*Кафедра детской хирургии  
Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск*

**S.A. Burvin, V.A. Svistun**  
**TREATMENT OF PATIENTS WITH TOTAL AND SUBTOTAL**  
**HIRSHPRUNG DISEASE**

*Tutors: DM, associate professor Yu.G. Degtyarev,  
S.K. Novitskaya*

*Department of Pediatric Surgery  
Belarusian State Medical University, Minsk*

**Резюме.** В работе проведен анализ результатов лечения детей с тотальными и субтотальными формами в условиях одного учреждения, Детского хирургического центра (УЗ «РНПЦ детской хирургии»). Установлены пути оптимизации диагностики и определены наиболее эффективные операции при оперативном лечении изучаемой патологии.

**Ключевые слова:** болезнь Гиршпрунга, диагностика, оперативное лечение.

**Resume.** We analyzed the results of treatment of children with total and subtotal forms in the conditions of one institution, the Children's Surgical Center (ME "Republican Research and Practical Center for Pediatric Surgery"). We have found ways to optimize diagnostics and determined the most effective operations in the surgical treatment of the pathology under study.

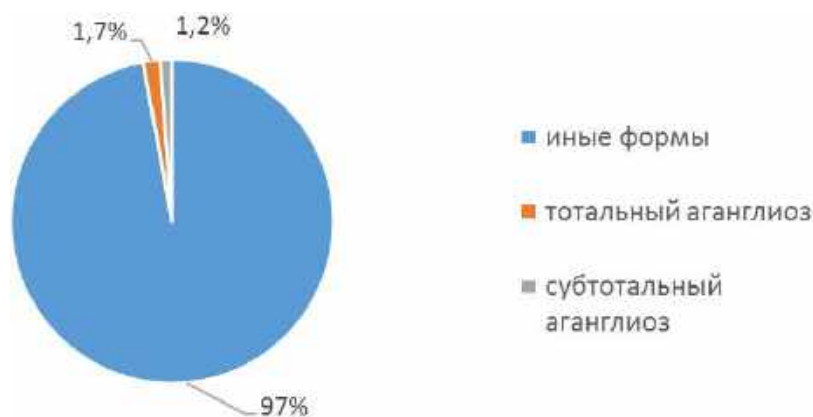
**Keywords:** Hirschsprung's disease, diagnosis, surgical treatment.

**Актуальность.** Несмотря на современные методы диагностики и множество операций не существует оптимального алгоритма лечения тотального аганглиоза толстой кишки.

**Цель:** провести сравнительный анализ операций при лечении пациентов с тотальными и субтотальными формами болезни Гиршпрунга в периоды 1970-2014 гг. и 2015-2022 гг.

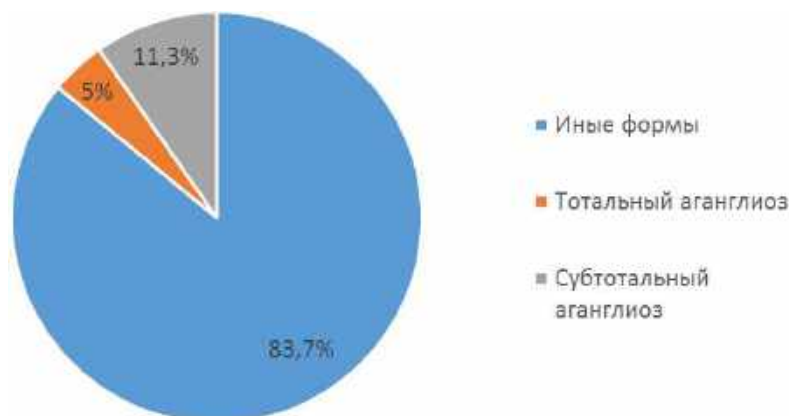
**Материалы и методы.** Проведен анализ историй болезни пациентов, находившихся на лечении в детском хирургическом центре г. Минска (с 2015 г. ГУ «РНПЦ детской хирургии») с тотальными и субтотальными формами болезни Гиршпрунга.

**Результаты и их обсуждение.** В 1970-2014 гг. оперировано 574 пациента с болезнью Гиршпрунга. До радикальной операции 73 (13%) детям были наложены колостомы. Тотальный аганглиоз толстой кишки был диагностирован у 10 (1,7%), а субтотальный – у 7 (1,2%). Тотальный и субтотальный аганглиоз составили 2,9% от общего количества пациентов (диагр. 1).



Диагр. 1 – Структура пациентов, оперированных по поводу аганглиоза в период 1970-2014 гг

В 2015-2022 гг. выполнены 192 операции 159 пациентам по поводу болезни Гиршпрунга. Мальчиков было 126 (79,2%) пациентов мужского пола и 33 (21,8%) женского пола (диагр. 2).



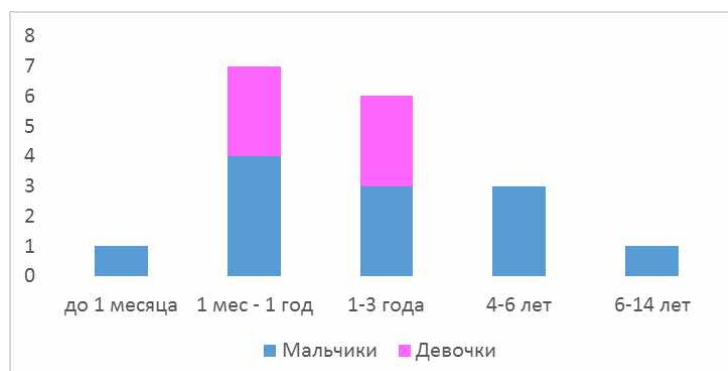
Диагр. 2 – Структура пациентов, оперированных по поводу аганглиоза в период 2015-2022 гг.

Относительное количество тотальных форм составило 8 (4,4%), из которых 6 мальчиков и 2 девочек (диагноз установлен у двух пациентов до месяца жизни, у четырех до года, у двух от 1-3 лет) (диагр. 3).



Диагр. 3 – Возрастная и половая структура пациентов с впервые выставленным диагнозом тотальной формы Гиршпрунга 2015-2022 гг.

Количество субтотальных форм 18 (9,9%), из которых 12 пациентов мужского пола и 6 женского пола (диагноз установлен у одного пациента до месяца, у семи пациентов до года, у шести в 1-3 года, у трех в 4-6 и у одного в 14 лет) (диагр. 4).



Диагр. 4 – Возрастная и половая структура пациентов с впервые выставленным диагнозом субтотальной формы Гиршпрунга

Пациенты с тотальным аганглиозом имели значительно более высокую смертность, определяемую сложностью в диагностике и потребовало большего количества и более объемных медицинских вмешательств.

Лечение тотального аганглиоза включало раннюю декомпрессию толстой кишки (15 пациентам) в неонатальном периоде с использованием дистального отдела ганглиозной кишки: в 1970-2014 гг. хирурги использовали чаще (9 пациентов) толстую кишку, с 2016 г. (18 пациентов) – подвздошную.

Для установления диагноза выполнялась рентгенологическое (100%) и морфологическое исследование.

Выполнялось биопсий прямой кишки (125 пациентам в 1970-2014 гг, в 2015-2022 – 750 биопсий, при которых диагноз тотального аганглиоза подтвержден у 90 пациентов).

После стабилизации выполняли следующие типы операций (1970-2014 гг.): Дюамеля с илеоректальным анастомозом - 6 пациентам, Дюамеля – Мартина с илеоректальным анастомозом - 4, операция Дюамеля с низведением толстой кишки по правому флангу – 6, илеоректопластика с межкишечным анастомозом (низведение на промежность тонкой кишки) – 1 пациенту (диагр. 5).



Диагр. 5 – Структура оперативных вмешательств, проведенных пациентам с установленным диагнозом болезнь Гиршпрунга, в период 1970-2014 год.

В период с 2015 по 2018 гг. выполнены следующие радикальные операции: Дюамеля-Мартина с илеоректальным анастомозом – двум пациентам, Дюамеля – Мартина с низведением толстой кишки по правому флангу 9 – пациентам, операция Дюамеля – Мартина – 6, трансанальное низведение по правому флангу – 3 пациентам, операция Дюамеля с низведением кишки по правому флангу – 6 пациентам (диагр. 6).



Диagr. 6 – Структура оперативных вмешательств, проведенных пациентам с установленным диагнозом болезнь Гиршпрунга, в период 2015-2022 год.

### Выводы:

1. Преобладает болезнь Гиршпрунга у мальчиков, при типичных формах в соотношении 4:1, при тотальных 3:1, субтотальных формах 2:1.
2. В связи с оптимизацией диагностики сократился период диагностики до 1 года.
3. В связи с развитием интенсивной терапии отмечается увеличение выживаемости пациентов с тотальным аганглиозом, которым необходимо выполнение расширенной колэктомии.
4. Изменился спектр операций при лечении пациентов с тотальными и субтотальными формами болезни Гиршпрунга: стали использоваться трансанальное низведение по правому флангу, увеличилось количество операций Дюамеля-Мартина.

### Литература

1. Jennifer K Hirschsprung's Diseases. Diagnosis and management. AM Fam physician, 2006, 74: 1319-1322.
2. Moore SW, Zaahl MG A review of genetic mutation in familial Hirschsprung's disease in South Africa towards genetic counselling. J pediatr surg, 2008, 43: 325-329.
3. Chirdan LB, Uba AF Hirschsprung's disease presenting in the neonatal period in Jos, Nigeria. Nig. J. of Surgical Research, 2006, 8: 62-64.
4. Frykman, PK, Short SS Hirschsprung associated enterocolitis, prevention and therapy. Semin pediatr surg, 2012, 21: 328-335.
5. Liu S, Zou K, Song JA. A study of ano-rectal manometry in patients with chronic idiopathic constipation. J Tongji med univ 2000, 20: 351-352.