

*Бурвин С.А., Свистун В.А.*

## ЛЕЧЕНИЕ ПАЦИЕНТОВ С ТОТАЛЬНЫМИ И СУБТОТАЛЬНЫМИ ФОРМАМИ БОЛЕЗНИ ГИРШПРУНГА

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

*Кафедра детской хирургии*

*Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск*

**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. 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. 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). 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). 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. 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.

### **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 выживание пациентов с тотальным аганглиозом, которым необходимо выполнении 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.