

УДК: 616.345-053.2-07-089
DOI: 10.24061/2413-4260.VII.3.25.2017.8

СУЧАСНІ ПІДХОДИ ДО ДІАГНОСТИКИ І ХІРУРГІЧНОГО ЛІКУВАННЯ ХВОРОБИ ГІРШПРУНГА У ДІТЕЙ РАНЬОГО ВІКУ

О.М. Горбатюк

Національна медична академія
післядипломної освіти імені П.Л.Шупика
(м. Київ, Україна)

Резюме

Мета – вивчити діагностичну значущість інструментальних, морфологічних і гістохімічних методів дослідження при вроджених вадах розвитку товстої кишки у дітей та їх роль у визначенні хірургічної тактики.

Об'єкт і методи дослідження. Обстежено 847 пацієнтів з хронічними закрепками і іншими розладами ШКТ в період з 2007 до 2016 року. З них 119 (14,05%) дітей мали вроджені вади розвитку, серед яких хвороба Гіршпрунга склала 36,13%. Для контролю ефективності діагностики та лікування дітей з ХГ визначали клінічні, інструментальні, морфологічні і гістохімічні показники до і після лікування.

Результати та їх обговорення. За результатами проведеного діагностичного пошуку було виявлено 36,13% пацієнтів з ХГ, 45,38% - з іншими дисгангліозами товстої кишки (інтестинальна дисплазія типу А і В, гіпогангліоз, незрілість гангліонарних клітин), 2,52% муковісцидозів і 15,97% дітей з іншою вродженою патологією. Визначено, що точність діагностики ВВР товстої кишки у дітей підвищується завдяки проведенню гістологічних і гістохімічних досліджень біопсійного клінічного матеріалу ураженої кишки. Тригографія і інтраопераційна візуальна оцінка ураженого кишкового сегменту є не точними діагностичними заходами і нерідко призводять до помилок у визначенні меж резекції кишки.

Висновки

1. Попередній діагноз ВВР товстої кишки, зокрема хвороби Гіршпрунга, встановлюється за результатами контрастної іригографії, яка не завжди є достовірною, особливо у новонароджених і немовлят.

2. Основним методом діагностики ХГ, крім анамнезу, клініки, іригографії, є гістологічне дослідження біопсійного матеріалу ураженого сегменту кишки. 3. Ефективність хірургічної допомоги дітям з ХГ підвищується завдяки своєчасній верифікації діагнозу на морфологічному і гістохімічному рівнях. Патоморфологами має бути верифікована і транзитна зона.

4. Комплексне застосування рентгенологічного, морфологічного і гістохімічного методів обстеження дозволяє своєчасно встановити діагноз ХГ у дітей майже зі 100% достовірністю і застосувати адекватну хірургічну тактику, включаючи визначення меж зони резекції.

Ключові слова: хвороба Гіршпрунга; діагностика; лікування.

Вступ

Хвороба Гіршпрунга (ХГ) – це одна з найтяжчих і складних вроджених вад розвитку (ВВР) товстої кишки, що обумовлена відсутністю гангліонарних клітин в її стінці (агангліозом). Ембріогенез цієї вродженої патології полягає у порушенні міграції і заселення гангліонарними клітинами кишкової трубки на етапах внутрішньоутробного розвитку [1]. Оскільки агангліонарна ділянка кишки є ригідним сегментом, який не має перистальтики, такі пацієнти страждають насамперед на вроджені закрепи. Останні роки були досягнуті значні успіхи в розумінні етіопатогенезу патології, хірургічне лікування стало первинно-радикальним після тривалого періоду двох- і трьох- етапних корекцій. Проте функціональні результати лікування мають бути кращими. Пріоритети в якісному лікуванні ХГ у дітей полягають у трьох головних напрямках – ранній діагностиці патології, адекватній хірургічній корекції, включаючи розробку і впровадження в клінічну практику мінімально інвазивних хірургічних методик, та у коректному аналізі ускладнень і результатів лікування [2, 3].

Рання діагностика ХГ базується на застосуванні інформативних діагностичних методик, у тому числі, у новонароджених і немовлят, проведенні диференційної діагностики ХГ з іншою вродженою патологією, визначенні анатомічної форми

ХГ з візуалізацією протяжності ураженої зони та вивченням її гістологічної будови. Вивчення літератури і власний досвід показали, що впровадження методик ранньої діагностики патології і адекватного хірургічного лікування є можливим в основному у великих медичних центрах та спеціалізованих хірургічних відділеннях, а найбільші труднощі в діагностиці і лікуванні виникають у новонароджених і дітей раннього віку. Крім того, на сьогодні нема чіткого уявлення про стан перехідної (транзитної) зони товстої кишки при ХГ.

У цілому комплекс діагностичних заходів при ХГ у дітей включає:

- виявлення у новонароджених і немовлят факторів ризику захворювання за даними сімейного і акушерсько-гінекологічного анамнезу;
- клінічну оцінку стану пацієнта і перебігу захворювання;
- проведення клініко-лабораторного обстеження;
- аналіз результатів інструментальних методів дослідження;
- морфологічну діагностику вад;
- гістохімічні дослідження біопсійних зразків ураженої кишки.

Не дивлячись на збільшення знань про ХГ на основі рентгенологічних, манометричних, ендоскопічних та морфологічних досліджень, здійснених протягом останніх десятиріч, діагности-

ка ХГ у багатьох випадках залишається не точною, а найцінніша інформація носить лише описувальний характер. На думку багатьох дослідників високий рівень точності діагностики ХГ забезпечують гістохімічні дослідження ураженого сегменту товстої кишки (7). На сьогоднішній день для гістохімічного дослідження ураженої кишки широко застосовується визначення активності тканинної ацетилхолінестерази (АХЕ) в слизовій оболонці товстої кишки, янтарної дегідрогенази (ЯДГ) та лактатдегідрогенази (ЛДГ) (10). В останні роки найбільш інформативною і точною гістохімічною реакцією для діагностики ХГ вважається дослідження з метою визначення кальретініну.

Таким чином, актуальність проблеми ефективного лікування ХГ у дітей обумовлена тим, що рання і точна діагностика ХГ та інших вроджених вод розвитку товстої кишки викликає труднощі, особливо в період новонародженості і у немовлят. Сучасна дитяча хірургія потребує подальших науково-практичних розробок в питаннях ранньої діагностики ХГ у дітей, включаючи новонароджених, шляхом підвищення інформативності інструментального обстеження даного контингенту пацієнтів та діагностичного значення морфологічних і гістохімічних досліджень ураженої кишки.

Мета роботи – вивчити діагностичну значущість інструментальних, морфологічних і гістохімічних методів дослідження при ХГ у дітей та їх роль у визначенні хірургічної тактики при даній патології.

Об'єкт і методи дослідження

У роботі проаналізовано результати діагностики і лікування 119 пацієнтів з вродженими вадами розвитку, що проявлялися розладами функції ШКТ, які були госпіталізовані в клінічні відділення кафедри дитячої хірургії НМАПО імені П.Л.Шупика за останні 10 років - з 2007 по 2016 роки. Пацієнти з виявленими ВВР склали 14,05% від загальної групи обстежених хворих з хронічними закрепками і іншими розладами ШКТ (всього 847 дітей). В їх числі було 5 дітей грудного віку, яким в період новонародженості були виведені товстокишкові стоми в зв'язку з декомпенсованими станами на тлі кишкової непрохідності, а іншим 114 дітям призначались курси консервативної терапії з тимчасовим клінічним ефектом з приводу рецидивуючих закрепів, каломазання та/або явищ ентероколіту. Нами був проведений аналіз результатів діагностики і лікування пацієнтів в залежності від застосованих діагностичних методик.

За віком всі досліджувані пацієнти були розподілені наступним чином:

- 3 - 6 міс. - 9 (7,56%);
- 7 міс. – 1 рік - 9 (7,56%);
- 2 - 6 років – 41 (34,45%);
- 7 - 10 років – 33 (27,73%);
- старше 10 років – 27 (22,69%).

Основною скаргою і ведучою клінічною ознакою захворювання були закрепи, у 31 (26,05%) дитини – закрепи з каломазанням.

Виходячи з анамнестичних даних та клінічного перебігу, у 25 дітей діагноз ХГ був запідозрений

у пологовому будинку. Симптомами ХГ у новонароджених були: затримка відходження меконію протягом перших 24 – 48 год. життя, здуття живота, розлади ентерального харчування.

До діагностичного пошуку був включений комплекс діагностичних заходів:

- клініко-лабораторне обстеження;
- рентгенологічні методи діагностики (пасаж контрастної речовини по ШКТ, іригографія);
- УЗД органів черевної порожнини;
- ендоскопічні діагностичні методики;
- КТ і МРТ дітям, у яких на іригографії виявлена spina bifida;
- гістологічне дослідження ректальних біопатів;
- діагностична лапароскопія з отриманням серо-мускулярних біопатичних зразків ураженої кишки з морфологічним дослідженням останніх;
- копрограма і бактеріологічний посів калу;
- потова проба;
- консультації суміжних спеціалістів.

У ході виконання роботи нами був проведений аналіз даних гістологічного обстеження видалених сегментів товстої кишки у співставленні з візуальною інтраопераційною оцінкою агангліонарної зони і ділятованої ділянки товстої кишки.

З метою підвищення діагностичної точності удіагностичний пошук були включені гістологічні і гістохімічні дослідження біопсійного клінічного матеріалу товстої кишки, які ми вважаємо на сьогоднішній день необхідними і обов'язковими при проведенні діагностичного пошуку і верифікації діагнозу. Треба зазначити, що до біопсії кишки та вивчення гістологічної будови та отримання гістохімічних результатів вимушує звертатись також і так звана перехідна (або транзитна) зона товстої кишки, яка завжди варіює і простягається від ураженого кишкового сегменту до нормально іннервованої і функціонуючої кишки.

На сьогодні діагноз ХГ підтверджується шляхом біопсії слизового шару товстої кишки в ректальній її частині і виявлення рівня ацетилхолінестеразної (АХЕ) активності в парасимпатичних нервових волокнах lamina propria і м'язовому шарі слизової оболонки. Кусочки слизової оболонки брались біопсійними щипцями. Першу біопсію необхідно брати на 2 см вище анального каналу, другу – на 2-2,5см вище першої, а третю – на 2-2,см вище другої. У дітей, які мали стому, зразки біопсійного матеріалу забирались з ділянки стоми. Активність тканинної АХЕ оцінюється наступним чином: а) негативна – в м'язовому шарі слизової оболонки невелика кількість АХЕ-позитивних волоконцець; б) слабо позитивна – в м'язовому шарі слизової оболонки невелика кількість АХЕ-позитивних волокон; в) позитивна – АХЕ-позитивні волокна чітко простежуються у слизовій оболонці; г) різко позитивна – в м'язовому шарі слизової оболонки велика кількість АХЕ-позитивних волокон, які проникають в слизову оболонку і утворюють щільну сітку серед залоз. Велике значення має місце взяття біопсії, крім того доцільним є забирання матеріалу з декількох ділянок. Першу біопсію необхідно брати на 2 см вище анального каналу, другу – на 2-2,5см вище першої, а третю – на 2-2,см вище другої. У всіх дітей з ХГ був виявлений високий рівень тка-

нинної АХС.

Оптимальним діагностичним заходом є ректальна біопсія до хірургічного втручання. Треба зазначити, що на сьогодні інтраопераційну експрес-діагностику провести не можливо.

Щодо діагностичної лапароскопії, то вона застосовувалась нами з метою проведення диференційної діагностики ХГ з іншими ВВР товстої кишки. Спочатку ідентифікувалася макроскопічно, шляхом візуальної оцінки уражена зона кишки, потім здійснювалася серо - мускулярна біопсія від межі припустимо здорової кишки до змінної дистальної кишки. Біоптати відправлялися на гістологічне і гістохімічне дослідження. Біоптат забирався таким чином, щоб не травмувати слизовий шар, що може бути причиною бактеріального обсіменіння черевної порожнини.

При потовій пробі визначали вміст електролітів у потовій рідині. Нормальним вмістом хлоридів і натрію є рівень до 30 мекв/л хлору і до 50 мекв/л натрію.

Результати та їх обговорення

У 119 досліджуваних дітей нами діагностовано наступну вроджену патологію:

- ХГ – 43 (36,13%)
- дисгангліози товстої кишки – 54 (45,38%)
- муковісцидоз – 3 (2,52%)
- інші захворювання – 19 (15,97%).

ХГ була представлена такими формами: ректальна – 18 (41,86%), ректо-сигмоїдна – 21 (48,84%), субтотальна – 4 (9,30%).

Симптоми ХГ (ознаки товстокишкової непрохідності) були виявлені у пологовому будинку у 8 (19,51%) новонароджених. Трьом дітям 3-х і 4-х місячного віку, які були госпіталізовані в наше відділення, була виведена кишкова стома у періоді новонародженості на тлі гострої кишкової непрохідності. Інші 5 дітей лікувались консервативно з тимчасовим клінічним ефектом і за рекомендаціями педіатрів були обстежені на можливу ХГ у віці старше 1 року.

Симптомами ХГ у новонароджених була затримка відходження меконію протягом перших 24-48 год. життя, здуття живота, розлади ентеального харчування. Класична клінічна картина ХГ у новонароджених дітей і немовлят містить тріаду симптомів: блювота з домішками жовчі, затримка стільця і збільшення живота. Метеоризм, як і закріп, спостерігається з перших тижнів життя новонародженого. Затримка відходження меконію або відходження скудного меконіального вмісту після клізми в перші 2 доби життя відмічалось у значної більшості досліджуваних дітей. Досить часто після клізми були отримані тільки слизові пробки або слиз. Здуття живота у пологовому будинку спостерігалось у всіх дітей відразу ж після народження і прогресувало в наступні дні життя. Зміщення розтягнутої кишки у будь-який бік надавало животу асиметричну форму. Із вторинних змін виявлялися анемія і гіпотрофія як ознаки калової інтоксикації. Пупок згладжений і розташований нижче, ніж звичайно. Можуть мати місце явища ентероколіту – діарея, парадоксальний пронос. Рідкий стілець мав місце приблизно у 1/3 випадків ХГ у дітей раннього віку. Якщо даний

стан залишити без уваги, у подальшому розвивається хронічна затримка стільця, дисбіоз, ентероколіт, трансмуральна бактеріальна транслокація і сепсис. Дуже важливою є висока настороженість лікарів відносно ХГ у випадках вроджених закріпів. При ретельно зібраному анамнезі можливо запідозрити ХГ у 80% новонароджених вже на етапі пологового будинку [2, 3]. Необхідно також пам'ятати, що перитоніт у доношених новонароджених з перфорацією в термінальному відділі здухвинної або товстий кишки, стенози здухвинної або товстої кишки, токсична ділятка товстої кишки в перші дні життя можуть бути проявами ускладненої ХГ.

Відомо, що важливу роль в етіології ХГ грає генетичний компонент. Випадки сімейної хвороби доводять її генетичну детермінованість [4]. Ми маємо досвід лікування і спостереження за 2-ма дітьми з ХГ, у яких матері були прооперовані в дитинстві з приводу цієї хвороби та 2 випадки захворювання ХГ у 2 дітей в одній родині. На сьогодні виявлено декілька генів (RET, GDNF, GER, NRTN, SHH тощо), що відповідають за розвиток ХГ [5]. Прямий зв'язок виявлено між виникненням ХГ та патологією вагітності у матері – раннім гестозом, загрозою переривання вагітності, перенесеними під час вагітності хворобам.

Рентгенологічне дослідження у дітей з функціональними розладами ШКТ починали з оглядової рентгенографії черевної порожнини. Розширені кишкові петлі з наявністю або без горизонтальних рівнів рідини у сполученні з клінічними даними дозволяють запідозрити ХГ вже на початковому етапі діагностики. Первинний діагноз ХГ встановлюється на основі даних контрастної іригоскопії, яка виявляє дистальну звужену частину товстої кишки з тунелеподібною транзитною зоною, що переходить у дилатовану кишку. Крім того спостерігається ненормальний ректо-сигмоїдний індекс, який більше виражений у дітей старшого віку. Рентгенологічна діагностика ХГ у новонароджених утруднена, оскільки в перші дні і тижні життя різниця в діаметрі агангліонарної зони і вище розташованої кишки незначна, або навіть відсутня. Крім того відомо, що кінцеве дозрівання нейробластів продовжується і після народження. Метод контрастного дослідження ШКТ є неточним для визначення довжини агангліонарної ділянки та транзитної зони, тому необхідним для точного встановлення діагнозу ХГ і визначення її форми є гістологічне дослідження клінічного біопсійного матеріалу.

Що стосується аноректальної манометрії, то вона може демонструвати відсутність розслаблення сфінктера, проте точне кількісне вимірювання утруднено, особливо у маленьких дітей [8].

УЗД ОЧП застосовується для дослідження стану нирок та сечовивідної системи з причини того, що у дітей з ХГ та іншими ВВР товстої кишки частота виникнення сполучених вад розвитку з боку сечової системи досить висока [9].

При здійсненні ректоромано- та колоноскопії відчувається утруднення при проходженні через дистальні (ригідні) відділи прямої кишки, відсутність калових мас, різкий перехід від звуженої дистальної частини кишки у розширені прокси-

мальні відділи, можливі калові камені. При колоноскопії виявляються характерні зміни рельєфу слизової оболонки у вигляді грубої складчастості.

При проведенні диференційної діагностики серйозної уваги потребує проблема інтестинальних дисгангліозів [5], які призводять до повного або часткового порушення прохідності ШКТ на різних його рівнях і дуже подібні до ХГ. Інтестинальні дисгангліози бувають різних форм (інтестинальна дисплазія типу А і В, гіпогангліоз, гіпергангліоз, незрілість гангліозних клітин), високий рівень точності діагностики яких забезпечує гістохімічне та гістологічне дослідження біопсійного матеріалу з ураженої товстої кишки [6].

Із 43 дітей з ХГ високий рівень тканинної АХЕ був виявлений у 34, що склало 79,07%. Позитивна активність тканинної АХЕ була виявлена також у 9 і слабо позитивна у 10 випадках товстокишкових дисгангліозів (всього 19 випадків), що говорить про неспецифічність цього гістохімічного дослідження стосовно ХГ.

До групи виявлених нами дисгангліозів увійшли:

- інтестинальна дисплазія типу А – 7 (12,96%)
- інтестинальна дисплазія типу В – 13 (24,07%)
- гіпогангліоз – 28 (51,85%)
- незрілість гангліозних клітин – 6 (11,11%).

У новонароджених і немовлят необхідною є диференційна діагностика шлунково-кишкових розладів з муковісцидозом. Так, у 1 дитини із досліджуваних нами, яка лікувалась від муковісцидозу без позитивного клінічного ефекту, у 2 – річному віці була діагностована ректо - сигмоїдна форма ХГ, з приводу чого була здійснена операція Соаве-Болея.

Враховуючи вид виявленої ВВР товстої кишки, супутню соматичну патологію, спадковість визначається індивідуальна лікувальна тактика для кожного пацієнта. Так, при незрілості гангліозних клітин, незалежно від висоти ураження товстої кишки, показано консервативне лікування та спостереження у динаміці [10].

Щодо транзитної зони, то спочатку вона ідентифікується макроскопічно шляхом візуальної оцінки переходу розширеної проксимальної кишки в її звужену дистальну ділянку. Потім здійснюється серо - мускулярна біопсія від межі припустимо здорової кишки до зміненої дистальної кишки. Біоптати відправлялися на гістологічне і гістохімічне дослідження. Необхідно ділянку кишки відсекти таким чином, щоб не травмувати слизовий шар, що може бути причиною бактеріального обсіменіння черевної порожнини. Наші дослідження виявили, що вище зони агангліозу також спостерігаються дегенеративні зміни в стінці кишки, що є дуже суттєвим при вирішенні питання протяжності зони резекції.

Спектр хірургічних втручань при ХГ (всього 43 операції):

- Операція Соаве-Болея – 20 (46,51%)
- Операція Ребейна – 2 (4,65%)

Література

1. Okamoto EU, Ueda T. Embryogenesis of intramural ganglia of the gut and its relation to Hirschsprung's disease. *Journal of Pediatric Surgery*. 1967 Oct;2(5):437-43. [https://doi.org/10.1016/S0022-3468\(67\)80085-X](https://doi.org/10.1016/S0022-3468(67)80085-X).
2. Говорухина ОА, Махлин АМ. Еще раз о диагностике болезни Гиршпрунга у новорожденных и детей грудного возраста. *Материалы VIII Республ. науч.-практ. конф. с междунар. участием. Актуальные*

- Операція Лінна – 9 (20,93%)

- ТЕРТ – 12 (27,91%).

Операція ТЕРТ була здійснена у 12 дітей віком 6 міс. – 3р. При оцінці результатів хірургічного втручання при ХГ були діагностовано 8 (18,60%) ускладнень, з яких неспроможність кишкового анастомозу на тлі післяопераційного ентероколіту - у 3 випадках та рецидив закріпів - у 5 пацієнтів (з них у 2 випадках – після операції сфінктермієктомії за Лінном). Дані післяопераційні ускладнення були усунуті операціями рестомування (3 випадки), ТЕРТ (2 випадки) та бужуванням (3 випадки).

Із 54 пацієнтів з діагностованими дисгангліозами було прооперовано 11 (20,37%) дітей: виконано 5 оперативних втручань за Соаве-Болеєм і 6 операцій ТЕРТ. Інші діти лікувались консервативно з позитивним клінічним ефектом при динамічному спостереженні за ними. 3 групи оперованих пацієнтів у 1 дитини мав місце рецидив закріпів, у 2 дітей – каломазання, що потребувало консервативних заходів лікування.

Нами був проведений аналіз даних гістологічного дослідження видалених сегментів товстої кишки і співставлення отриманих результатів з інтраопераційною візуальною оцінкою стану ураженої товстої кишки. У 6 випадках візуальна оцінка агангліонарної і транзитної зон товстої кишки була помилковою. Так, у 3 дітей проксимальна межа резекції ураженої кишки прийшла на рівні ділятованої гіпогангліонарної кишки, що викликало рецидив закріпу в післяопераційному періоді, з яким вдалося впоратися за допомогою консервативного лікування, у інших 3 дітей залишилась не видаленою частина агангліонарної зони, що явилось причиною закріпів.

Висновки

1. Попередній діагноз ВВР товстої кишки, зокрема хвороби Гіршпрунга, встановлюється за результатами контрастної іригографії, яка не завжди є достовірною, особливо у новонароджених і немовлят.

2. Основним методом діагностики ХГ, крім анамнезу, клініки, іригографії, є гістологічне дослідження біопсійного матеріалу ураженого сегменту кишки.

3. Ефективність хірургічної допомоги дітям з ХГ підвищується завдяки своєчасній верифікації діагнозу на морфологічному і гістохімічному рівнях. Патоморфологами має бути верифікована і транзитна зона.

4. Комплексне застосування рентгенологічного, морфологічного і гістохімічного методів обстеження дозволяє своєчасно встановити діагноз ХГ у дітей майже зі 100% достовірністю і застосувати адекватну хірургічно тактику, включаючи визначення протяжності зони резекції.

5. Операцією вибору при ХГ у дітей раннього віку є операція транс- ректального низведення товстої кишки (ТЕРТ).

вопросы детской хирургии; 2017 Май 25-26; Гомель. Гомель; 2017. с. 74-6.

3. Puri P, Hollwarth ME. Pediatric Surgery. Springer; 2006. 632 p.

4. Badner JA, Sieber WK, Garver KL, Chakravarti A. A genetic study of Hirschsprung's disease. Am J Hum Genet. 1990 Mar;46(3):568-80.

5. Qin KW, Shi H, Zhang L, Liu PF, Cai WL, Wu KH, et al. The research on screening differentially expressed genes in Hirschsprung's disease by using Microarray. J Ped Surg. 2013 Nov;48(11):2281-8. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2013.06.024.

6. Yamataka A. Localization of intestinal pacemaker cells and synapses in the muscle layers of a patient with colonic hypoganglionosis. J Ped Surg. 1996;31:584-7.

7. Teitelbaum DH, Caniano DA, Qualman SJ. The pathophysiology of Hirschsprung's - associated enterocolitis: importance of histologic correlates. J Ped Surg. 1989 Dec;24(12):1271-7.

8. Pensabene L, Youssef NN, Griffiths JM, Di Lorenzo C. Colonic manometry in children with defecatory disorders, role in diagnosis and management. Am J Gastroenterol. 2003 May;98(5):1052-7.

9. Ленишкін АІ, Баранов КН, Саруханян ОО, Кабанова ІН. Сучасні критерії діагностики і показань к хірургічному ліченню хронічного колостазу у дітей. Дітська хірургія. 2002;1:4-7.

10. Курило ГВ. Діагностика та хірургічна тактика при вроджених вадах розвитку товстої кишки у новонароджених та дітей раннього віку [автореферат]. Київ; 2012. 20 с.

**СОВРЕМЕННЫЕ ПОДХОДЫ
К ДИАГНОСТИКЕ И ХИРУРГИЧЕСКОМУ
ЛЕЧЕНИЮ БОЛЕЗНИ ГИРШПРУНГА
У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА**

О.М. Горбатюк

**Национальная медицинская академия
последипломного образования
имени П. Л. Шупика
(г. Киев, Украина)**

Резюме

Цель – изучить диагностическое значение инструментальных, морфологических и гистохимических методов обследования при БГ у детей и их роль в определении хирургической тактики.

Объект и методы исследования. Обследовано 847 пациентов с хроническими запорами и другими расстройствами ЖКТ в период с 2007 до 2016 год. Среди них 119 (14,05%) детей имели врожденные пороки развития, из которых болезнь Гиршпрунга составила 36,13%. Для контроля эффективности диагностики и лечения детей с БГ определяли клинические, инструментальные, морфологические и гистохимические показатели до и после лечения.

Результаты и их обсуждение. По результатам проведенного диагностического поиска было выявлено 36,13% пациентов с БГ, 45,38% - с другими дисгангиозами толстой кишки (интестинальные дисплазии типа А и В, гипоганглиоз, незрелость ганглионарных клеток), 2,52% муковисцидозов и 15,97% детей с другой врожденной патологией. Установлено, что точность диагностики ВПР толстой кишки у детей повышается благодаря проведению гистологических и гистохимических исследований биопсийного клинического материала пораженной кишки. Ирригография и интраоперационная визуальная оценка пораженного сегмента являются не точными диагностическими приемами и нередко приводят к ошибкам при определении границ резекции кишки.

Выводы

1. Первичный диагноз ВПР толстой кишки, в том числе, болезни Гиршпрунга, устанавливается по результатам контрастной ирригографии, которая не всегда является достоверной, особенно у новорожденных и детей грудного возраста.

2. Основным методом диагностики БГ, кроме анамнеза, клиники, ирригографии, является гистологическое исследование биопсийного материала пораженного сегмента кишки.

3. Эффективность хирургической помощи детям с БГ повышится благодаря своевременной верификации диагноза на морфологическом и гистохимическом уровнях. Патоморфологами должна быть верифицирована и транзитная зона.

**MODERN APPROACH TO DIAGNOSIS
AND SURGICAL TREATMENT
HIRSCHSPRUNG'S
DISEASE IN INFANTS**

О.М. Gorbatyuk

**National Medical Academy
of Postgraduate Education
named after PL Shupyk
(Kyiv, Ukraine)**

Summary

Objective – to study diagnostic meaning of instrumental, morphological and histochemical methods of research of Hirschsprung's disease in children and their role in determination of surgical tactic.

Materials and methods. 847 patients with constipations and other gastrointestinal dysfunction have been followed up in period 2007 – 2016 years. 119 (14,05%) children had congenital anomalies, among them Hirschsprung's disease (HD) have been formed 36, 13%. Clinical, instrumental, morphological and histochemical indexes have been determined for monitoring of diagnostic and treatment children before and after treatment.

Results. There were founded 36, 13% patients with HD, 45, 38% - with other dysganglionosis of gut (intestinal dysplasia A and B, hypoganglionosis, immature of ganglionar cells), 2, 52% of mucoviscidosis and 15, 97% children with other congenital pathologies. It has been establish that histological and histochemical researches of biopsy materials of damage gut increase accuracy of diagnostic of congenital anomalies of gut in children. Irrigography and intraoperation visual assessment of damage gut segment are not accurate diagnostic measures and often provoke mistakes in determination of resection boundary.

Conclusions

1. First diagnosis of congenital anomalies of gut establishes for help contrast irrigography, which is not reliable always, particularly in newborns and babies.

2. Histological research of biopsy material of damage gut is a main diagnostic method of HD.

3. The effectiveness of surgical treatment of children with HD increase thanks to timely verification diagnosis on morphological and histochemical level. Transition zone must be verification by pathomorphologes.

4. The complex use of X-ray, morphological and histochemical methods of research allow timely to set diagnosis of HD in children nearly in 100% cases and to use adequate surgical tactic including determination of resection zone.

Key words: Hirschsprung's disease; diagnostic, treatment.

4. Комплексное применение рентгенологического, морфологического и гистохимического методов обследования позволяет своевременно установить диагноз БГ у детей почти со 100% достоверностью и применить адекватную хирургическую тактику, включая определение границ кишечной резекции.

5. Операцией выбора при ХГ у детей раннего возраста является операция транс-ректального низведения толстой кишки (ТЕРТ).

Ключевые слова: болезнь Гиршпрунга; диагностика; лечение.

Контактна інформація:

Горбатюк Ольга Михайлівна – доктор медичних наук, професор, Заслужений лікар України, професор кафедри дитячої хірургії Національної медичної академії післядипломної освіти імені П.Л.Шупика МОЗ України (м.Київ, Україна).

Контактна адреса: Національна медична академія післядипломної освіти імені П.Л. Шупика, кафедра дитячої хірургії, вул. Дорогожицька, 9; м. Київ, 04112, Україна

Контактний телефон:

+38(050)3820641

e-mail: ogorbatyuk@yandex.ru

ORCID ID: orcid.org/0000-0002-1472-5737.

Контактная информация:

Горбатюк Ольга Михайловна - доктор медицинских наук, профессор, Заслуженный врач Украины, профессор кафедры детской хирургии Национальной медицинской академии последипломного образования имени П.Л. Шупика МЗ Украины (г.Киев, Украина).

Контактный адрес: Национальная медицинская академия последипломного образования имени П.Л. Шупика, кафедра детской хирургии, ул. Дорогожицкая, 9; м. Киев, 04112, Украина.

Контактный телефон:

+38(050)3820641.

e-mail: ogorbatyuk@yandex.ru

ORCID ID: orcid.org/0000-0002-1472-5737.

Contact Information:

Gorbatyuk Olga - MD, Professor, Honored Doctor of Ukraine, professor of Pediatric Surgery, National Medical Academy of Postgraduate Education named after P.L.Shupik (Kyiv, Ukraine).

Contact address: National Medical Academy of Postgraduate Education named after P.L.Shupik, Department of Pediatric Surgery, Dorogozhitska str., 9; Kyiv, 04112, Ukraine.

Phone: +38(050)3820641.

e-mail: ogorbatyuk@yandex.ru

ORCID ID: orcid.org/0000-0002-1472-5737.