

Болезнь Гиршпрунга у детей.

Часть 1. Этиология, патогенез, клиника (лекция для врачей)

Вячеслав Гаврилович Сварич, Алексей Владимирович Подкаменев

Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет, 194100, г. Санкт-Петербург,
ул. Литовская, д. 2, Российская Федерация

Для цитирования: Сварич В.Г., Подкаменев А.В. Болезнь Гиршпрунга у детей. Часть 1. Этиология, патогенез, клиника (лекция для врачей). *Children's Medicine of the North-West*. 2025;13(3):15–24. <https://doi.org/10.56871/CmN-W.2025.40.84.002>

Поступила: 12.05.2025

Одобрена: 17.06.2025

Принята к печати: 25.09.2025

РЕЗЮМЕ. В первой части лекции представлена информация об этиологии, о патогенезе и клинике болезни Гиршпрунга у детей. В начале представлен исторический аспект изучения данного заболевания. Отмечена роль отечественных детских хирургов, наряду с зарубежными специалистами внесших значительный вклад в изучение этой серьезной патологии. Отражены изменения, которые коснулись современной классификации болезни Гиршпрунга. Представлены современные взгляды на морфологическую картину болезни Гиршпрунга. Дано описание клинической картины различных вариантов этого заболевания и соответствующие им результаты объективного исследования. Впервые дано полноценное представление о суперкороткой форме болезни Гиршпрунга у детей, ее клинической картине и результатах объективных исследований, их отличий от других форм этого заболевания. В лекции отражены варианты компенсированного, субкомпенсированного и декомпенсированного течения в зависимости от формы заболевания. Показана взаимосвязь между протяженностью аганглионарной зоны и сроками манифестации клинических проявлений различных форм болезни Гиршпрунга. Особое внимание уделено Гиршпрунг-ассоциированному энтероколиту как наиболее грозному осложнению течения заболевания в раннем возрасте. Описаны варианты его течения и методы бактериологического подтверждения данного осложнения, в ряде случаев приводящего к летальному исходу.

КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА: болезнь Гиршпрунга, этиология, патогенез, клиническая картина, классификация, клинические формы, анатомическая классификация

✉ Вячеслав Гаврилович Сварич. E-mail: svarich61@mail.ru

© Сварич В.Г., Подкаменев А.В., 2025

<https://doi.org/10.56871/CmN-W.2025.40.84.002>

Hirschsprung's disease in children.

Part 1. Etiology, pathogenesis, clinic (lecture for doctors)

Vyacheslav G. Swarich, Alexey V. Podkamenev

Saint Petersburg State Pediatric Medical University, 2 Lithuania, Saint Petersburg 194100, Russian Federation

For citation: Swarich V.G., Podkamenev A.V. Hirschsprung's disease in children. Part 1. Etiology, pathogenesis, clinic (lecture for doctors). *Children's Medicine of the North-West*. 2025;13(3):15–24. (In Russian). <https://doi.org/10.56871/CmN-W.2025.40.84.002>

Received: 12.05.2025

Revised: 17.06.2025

Accepted: 25.09.2025

ABSTRACT. The first part of the lecture provides information on the etiology, pathogenesis and clinic of Hirschsprung's disease in children. At the beginning of the lecture, the historical aspect of the study of this disease is presented. The role of domestic pediatric surgeons, along with foreign specialists, who have made a significant contribution to the study of this serious pathology, is noted. The changes that have affected the modern classification of Hirschsprung's disease are reflected. For the first time, the options of ultrasound examination of the colon in the above-mentioned pathology are considered in detail. Modern views on the morphological picture of Hirschsprung's disease are presented. The clinical picture of various variants of this disease and the corresponding results of an objective study are described. For the first time, a complete picture of the super-short form of Hirschsprung's disease in children, its clinical picture and the results of objective studies, their differences from other forms of this disease, is given. The lecture reflects the variants of compensated, subcompensated and decompensated course depending on the form of the disease. The relationship between the length of the aganglionic zone and the timing of the manifestation of clinical manifestations of various forms of Hirschsprung's disease is shown. Special attention is paid to hirschsprung-associated enterocolitis, as the most serious complication of the disease at an early age. Variants of its course and methods of bacteriological confirmation of this complication, which in some cases leads to death, are described.

KEYWORDS: *Hirschsprung's disease, etiology, pathogenesis, clinical picture, classification, clinical forms, anatomical classification*

✉ Vyacheslav G. Swarich. E-mail: svarich61@mail.ru

© Swarich V.G., Podkamenev A.V., 2025

ВВЕДЕНИЕ

Болезнь Гиршпрунга является одним из наиболее тяжелых врожденных заболеваний желудочно-кишечного тракта у детей. Его точная диагностика в ряде случаев является затруднительной, особенно в периоде новорожденности. Ввиду этого может быть избрана неверная тактика лечения данного заболевания. Поздняя диагностика и ошибки в лечении приводят к тяжелым и необратимым последствиям для организма ребенка, которые требуют серьезного лечения, не всегда являющегося успешным. Даже своевременно установленный диагноз и правильно проведенное лечение не гарантируют отсутствие функциональных нарушений, которые могут длительно сохраняться в послеоперационном периоде и в ряде случаев приводить к инвалидизации больного. Коррекция данных нарушений требует длительного времени и весьма значительных экономических затрат. За последние годы проведены исследования, позволяющие по-новому взглянуть на некоторые аспекты болезни Гиршпрунга у детей и не отраженные в монографиях и учебно-методических пособиях.

ЭТИОЛОГИЯ

Болезнь Гиршпрунга — это врожденное заболевание, характеризующееся хроническим запором в результате нарушения автономной симпатической и парасимпатической иннервации в дистальном отрезке кишки (суженная аганглионарная зона) и супрастенотическим расширением вышерасположенной кишки с гипертрофией ее стенки [1]. Первое описание клинических и анатомических признаков, похожих на болезнь Гиршпрунга, принадлежит голландскому анатому Fredericus Ruysch, который в 1651 году сообщил о пятилетней девочке, страдавшей тяжелыми запорами. На вскрытии у нее было выявлено резкое расширение толстой кишки. Также одно из первых упоминаний о расширении толстой кишки связано с именем Ebers (1823). С этого времени начинается описание этого сложного и тяжелого заболевания. В конце первой половины XVIII века появилась работа итальянца Favalli (1846), в которой было подробно описано расширение толстой кишки у взрослого. В 1894 году Муа предложил термин «врожденный мегаколон», который, конечно, не отражал патогенетической сути заболевания, поскольку являлся лишь описанием последствий болезни, а не ее истинной причиной. В 1898 году Treves предположил,



Рис. 1. Датский педиатр Харальд Гиршпрунг

Fig. 1. Danish pediatrician Harald Hirschsprung

что наличие сужения в дистальном отделе толстой кишки (narrow distal rectum) может быть причиной гипертрофии вышележащего отдела. В 1901 году Tittel, проводя гистологическое исследование, обнаружил отсутствие нервных ганглиев в межмышечном нервном сплетении толстой кишки у ребенка, страдавшего с рождения запорами и умершего вследствие кишечной непроходимости в возрасте пятнадцати месяцев. Tittel первым предположил, что нарушение функции толстой кишки было связано с особенностями интрамуральной иннервации суженного участка. После этого появились еще 57 отдельных сообщений других авторов, посвященных единичным наблюдениям расширения толстой кишки. Однако своим названием данное заболевание обязано датскому педиатру Харальду Гиршпрунгу (рис. 1).

Он первым обобщил три собственных наблюдения патологического расширения толстой кишки в 1886 году под названием «megacolon congenitum idiopathicum» и доложил об этом на заседании Берлинского общества детских врачей. По его мнению, из 57 случаев расширения толстой кишки, опубликованных до него, врожденное расширение было только у 28. С 1886 года это заболевание повсеместно получило название болезни Гиршпрунга. Данная патология встречается с частотой 1:5000 новорожденных. Мальчики болеют в 5 раз чаще девочек. Для семей, имеющих таких

детей, риск возникновения заболевания возрастает до 3,6%.

Прошло много лет с момента открытия данного врожденного порока развития, прежде чем удалось установить его морфологическую сущность. Первоначально считалось, что основная причина заключается в наличии плохо перистальтирующей, гипертрофированной, расширенной зоны толстой кишки. Неудачи в оперативных вмешательствах на вышеуказанной зоне заставили искать истинную причину заболевания. Так, еще в 1901 году Favalli впервые предположил, что мегаколон возникает вследствие нарушения пассажа кишечного содержимого через плохо перистальтирующий дистальный участок толстой кишки и связал это с изменениями в ауэрбаховском нервном сплетении. В последующем эти наблюдения были подтверждены работами М.Е. Tiffanietal (1940), Т. Ehrenpreis (1946), F.R. Whitehouseetal (1948). Качественный перелом в понимании сущности болезни произошел с появлением работ О. Swenson и Н. Bill (1948). Авторам удалось установить, что патологический очаг локализуется в суженной части толстой кишки, где отсутствуют нормальные ганглиозные клетки, что коренным образом изменило всю хирургическую тактику при данном заболевании. В нашей стране работами Ю.Ф. Исакова (1962) доказано, что при болезни Гиршпрунга поражению подвержен нервный интрамуральный аппарат не только мышечного слоя, но и всех слоев кишечной стенки, а также заметные изменения обнаруживаются во всех структурах кишки. Кроме того, определенные дистрофические изменения во всех слоях имеются и в вышерасположенной расширенной зоне кишки. Причем с возрастом большое количество дегенерирующих нейронов увеличивается.

Таким образом, согласно современным данным, полученным в результате многолетних всесторонних исследований, в основе болезни Гиршпрунга лежит порок развития дистальных отделов кишечника различной протяженности — врожденный аганглиоз. Вторично повреждаются все слои стенки кишки.

ПАТОГЕНЕЗ

Несмотря на все вышеперечисленное, причина недоразвития нервных элементов в стенке кишки остается до конца не выясненной. В настоящее время болезнь Гиршпрунга относят к нейрокринопатиям (заболевания, имеющие связь с развитием нервного гребня эмбриона). Согласно полученным

данным эмбриологии, появление нервных сплетений в стенке кишечника происходит следующим образом. Внутритрубно из вагусного и сакрального нервных гребешков нейробласты мигрируют в стенку кишки в краниокаудальном направлении. Этот процесс начинается на 6-й неделе внутритрубно развития и заканчивается к 12-й неделе. На 6-й неделе внутритрубно развития нейробласты обнаруживаются в кардиальном отделе желудка, на 7-й — в тонкой кишке, на 8–10-й — в поперечной ободочной, на 12-й — в прямой кишке. Подслизистое сплетение формируется на неделю позже межмышечного и берет начало от нейробластов, которые мигрируют из межмышечного сплетения в остальные слои кишечной стенки. Таким образом, если нарушается процесс миграции нейробластов на 7-й неделе внутритрубно развития, то возникает аганглиоз толстой и части подвздошной кишки. Нарушение миграции на 8-й неделе приводит к аганглиозу толстой кишки. Такие же нарушения миграции на 9-й неделе проявляются аганглиозом нисходящей, сигмовидной и прямой кишки. Нарушения внутритрубно миграции нейробластов на 10–12-й неделе проявляется аганглиозом сигмовидной кишки и ректосигмоидного отдела [2].

Весьма важную роль в понимании патогенеза болезни Гиршпрунга имеет генетический аспект. Случаи семейного заболевания доказывают ее генетическую детерминированность. Ввиду значительно большей частоты данного заболевания у мальчиков по сравнению с девочками (1:3) не исключается вариант его сцепленности с половой хромосомой. Если вероятность рождения девочки с болезнью Гиршпрунга в семье, где есть мальчик с короткой зоной аганглиоза, равна 0,6%, то риск появления ребенка с таким заболеванием в семье, где девочка страдает тотальным аганглиозом толстой кишки, может достигать 25%. От 5 до 32% детей с болезнью Гиршпрунга имеют сочетанные пороки развития или хромосомные аномалии, такие как, например, синдром Дауна. Среди аномалий развития можно выделить пороки развития желудочно-кишечного тракта (8%), пороки сердца (4,5%) и центральной нервной системы (6,8%), мочевыделительных путей (6%). Имеются сообщения о сочетании болезни Гиршпрунга с атрезией пищевода, пилоростенозом, атрезией или мембраной двенадцатиперстной кишки, мальротацией, дивертикулом Меккеля, атрезией толстой кишки, пороками развития аноректальной области [6]. Прослеживается взаимосвязь формирования некоторых аномалий развития с протяженностью аганглионарного

сегмента. Например, синдром Дауна и мембрана двенадцатиперстной кишки чаще наблюдаются у детей с длинной зоной аганглиоза, тогда как ректосигмоидная форма заболевания, как правило, бывает изолированной. Тотальный аганглиоз толстой кишки диагностируется у одного из 50 000–100 000 новорожденных [3]. Недоношенные дети с болезнью Гиршпрунга встречаются редко.

Однако, несмотря на роль генетического аспекта, основным в патогенезе болезни Гиршпрунга остается повреждающее воздействие внешних факторов на процесс внутриутробной миграции нейробластов из нервной трубки в стенку кишки. Различные авторы приводят обоснованные данные о влиянии тех или иных факторов на возникновение данного процесса. Например, одним из них являются внутриутробные инфекции. Кроме того, они могут приводить постнатально даже к гибели имеющихся ганглиозных клеток в стенке кишки [6]. Важную роль играет внутриутробная гипоксия, негативно отражающаяся на процессе миграции нервных клеток. Остается актуальным факт повреждающего воздействия ионизирующей радиации, перенесенных острых вирусных и инфекционных заболеваний [6]. Таким образом, следует считать болезнь Гиршпрунга полиэтиологичной.

Нормальная моторика кишечника обусловлена согласованной работой по сокращению и расслаблению его гладкомышечных волокон. Это обеспечивается работой специальных интерстициальных клеток Кахаля, которые являются водителями ритма для гладких мышц кишечника. При болезни Гиршпрунга в связи с отсутствием ганглиозных клеток в дистальных отделах кишки теряется ее связь как с симпатической, так и с парасимпатической иннервацией, и кишка, по сути дела, является денервированной. Таким образом, согласно закону Каппон, аганглионарный участок кишки, как и любая денервированная гладкая мышца, на любое раздражение отвечает спазмом. Вследствие этого часть кишечника, находясь в состоянии постоянного спазма, не перистальтирует и служит препятствием для нормального пассажа кишечного содержимого. Последнее скапливается в вышележащем отделе кишки, вызывая его постепенное растяжение, а усиленная перистальтика растянутого участка кишки приводит к гипертрофии его стенки. Со временем по причине постоянной работы по проталкиванию кишечного содержимого по аганглионарной суженной зоне в вышерасположенной супрастенотической зоне происходят дистрофиче-

ские изменения, сопровождающиеся вторичной гибелью ганглиозных клеток. Считается, что нижняя граница аганглионарной зоны находится на уровне ануса, а уровень верхней границы зависит от протяженности поражения. Примерно у 20% больных детей аганглионарная зона заканчивается на уровне верхней части прямой кишки; в 60% поражение занимает ректосигмоидную зону, у 15% поражение распространяется выше сигмовидной кишки и у 5% поражена вся толстая кишка [6].

КЛАССИФИКАЦИЯ

Современную классификацию болезни Гиршпрунга предложил А. Holschneider в 1998 году. В основе ее лежит деление больных в зависимости от протяженности аганглионарного участка толстой кишки:

- с короткой зоной аганглиоза – ректосигмоидная форма (аганглиоз распространяется на прямую и сигмовидную кишку) – 70–80% случаев;
- с длинной зоной – от нисходящей кишки до печеночного угла включительно – 15–25% случаев;
- тотальный аганглиоз толстой кишки (часто с захватом терминального отдела подвздошной) – 1–5% случаев.

Существует также ряд классификационных схем болезни Гиршпрунга. Одной из наиболее удачных, основанных на анатомическом принципе, является классификация А.И. Ленюшкина (рис. 2) [4].

А. Анатомические формы

I. Ректальная:

- 1) с поражением промежностного отдела прямой кишки (болезнь Гиршпрунга с суперкоротким сегментом);
- 2) с поражением ампулярной и надампулярной частей прямой кишки (болезнь Гиршпрунга с коротким сегментом).

II. Ректосигмоидная:

- 1) с поражением дистальной трети сигмовидной кишки;
- 2) с поражением большей части или всей сигмовидной кишки (болезнь Гиршпрунга с длинным сегментом).

III. Сегментарная:

- 1) с одним сегментом в ректосигмоидном переходе или сигме;
- 2) с двумя сегментами и нормальным участком кишки между ними.

IV. Субтотальная:

- 1) с поражением всей левой половины ободочной кишки;

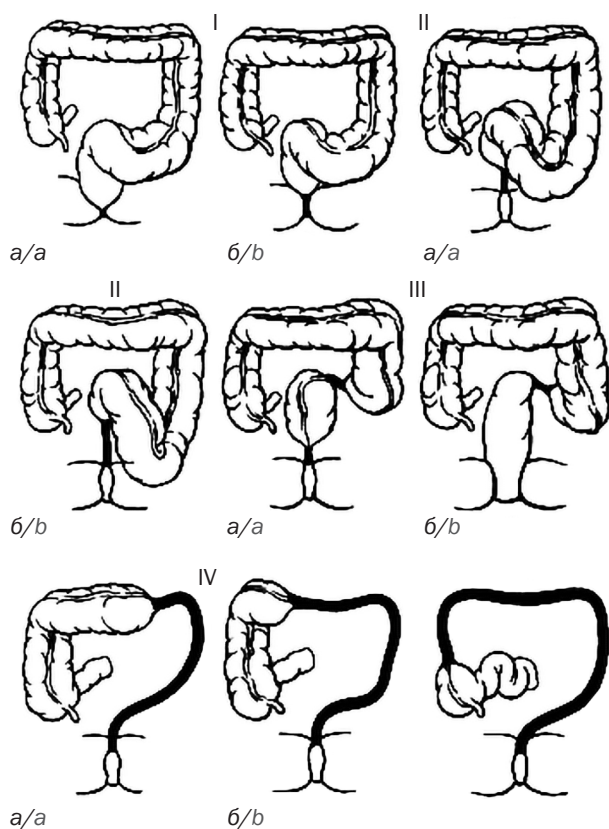


Рис. 2. Анатомические формы болезни Гиршпрунга (по А.И. Ленюшкину)

Fig. 2. Anatomical forms of Hirschsprung's disease (according to A.I. Lenyushkin)

2) с распространением поражения на правую половину.

V. Тотальная — поражение всей толстой кишки (иногда и части тонкой).

Б. Клинические стадии

I. Компенсированная (I и II степени);

II. Субкомпенсированная (I и II степени);

III. Декомпенсированная (I и II степени).

По современным данным, дети с субтотальной формой болезни Гиршпрунга составляют 4,1%, с ректальной формой — 1,5%, с ректосигмоидной формой — 35,8%, с суперкороткой формой — 58,6% (рис. 3).

В классификации А.И. Ленюшкина имеется упоминание о сегментарной форме болезни Гиршпрунга, как и в ряде публикаций и части ранее предложенных классификаций [7, 8]. В настоящее время большая часть авторов придерживается прямо противоположной точки зрения, считая несуществующей данную форму заболевания [6]. Кроме того, наличие сегментарной формы болезни Гиршпрунга противоречит существующим данным об эмбриогенезе человека.

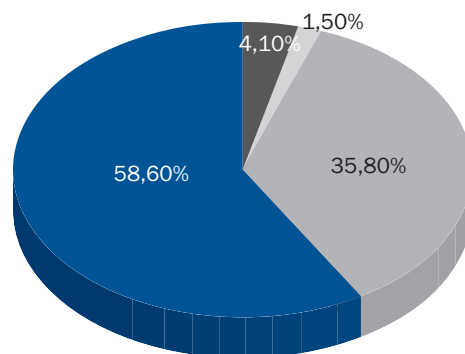


Рис. 3. Удельный вес различных форм болезни Гиршпрунга

Fig. 3. The proportion of different forms of Hirschsprung's disease

В настоящее время на Российском симпозиуме детских хирургов, посвященном болезни Гиршпрунга и состоявшемся в Москве в 2018 году, к практическому применению была рекомендована модифицированная классификация болезни Гиршпрунга:

- болезнь Гиршпрунга с коротким сегментом — аганглиоз распространяется ниже первой петли сигмовидной кишки;
- болезнь Гиршпрунга с длинным сегментом — аганглиоз распространяется выше первой петли сигмовидной кишки;
- болезнь Гиршпрунга, тотальная форма — аганглиоз распространяется на всю толстую, иногда на часть тонкой кишки.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Основным клиническим симптомом при болезни Гиршпрунга является запор. Степень его выраженности, начало появления, упорство течения зависят не от возраста ребенка, а от протяженности зоны аганглиоза. В большинстве случаев этот симптом проявляется с рождения. При коротких формах заболевания задержка мекония, а затем и кала ограничивается 1–3 днями и легко разрешается с помощью клизм. Длинные формы болезни Гиршпрунга характеризуются более упорными запорами, и нередко применения обычных очистительных клизм бывает недостаточно. Эффект получают при использовании сифонных клизм. При заболевании с суперкоротким сегментом аганглиоза запоры, как правило, начинаются в возрасте 2–3 лет и носят более «мягкий» характер. Нередко родители обращаются за медицинской помощью тогда, когда у детей манифестирует энкопрез в той или

иной степени. При осмотре у детей с длинными формами аганглиоза отмечается вздутие живота, обусловленное переполнением кишечника газами, на переднюю брюшную стенку контурируются петли кишок и даже определяется их видимая перистальтика (рис. 4).

Постоянные запоры приводят к развитию каловой интоксикации. Последняя клинически может проявляться отставанием ребенка в росте и весе, бледностью кожных покровов, иногда развитием алопеции в той или иной степени, ломкостью ногтей, сухостью кожи и слизистых оболочек, появлением различных дерматитов. Аппетит у детей обычно снижен. У детей грудного возраста может периодически возникать рвота, обусловленная обтурацией кишечника [5].

Напротив, при болезни Гиршпрунга с суперкоротким сегментом проявлений каловой интоксикации обычно не бывает, так как стул чаще всего самостоятельный. Развиваются дети наравне со своими

здоровыми сверстниками. Из особенностей можно отметить только снижение аппетита и появление в ряде случаев каломазания.

При болезни Гиршпрунга, по данным различных авторов, в 11–19% случаев имеется сочетание с другими пороками развития [6–8]. Заболевание протекает стадийно. В компенсированной стадии в период новорожденности дети с болезнью Гиршпрунга могут практически не отличаться от здоровых. Иногда отмечается задержка стула, умеренное вздутие живота и редкая рвота. Общее состояние не меняется. С увеличением возраста, изменением характера питания и переводом ребенка на более плотную пищу, запоры начинают приобретать более постоянный характер, появляется вялость, снижение аппетита. Для опорожнения кишечника достаточно, как правило, очистительной клизмы. Такое течение заболевания характерно для детей с суперкороткой или короткой зоной аганглиоза.

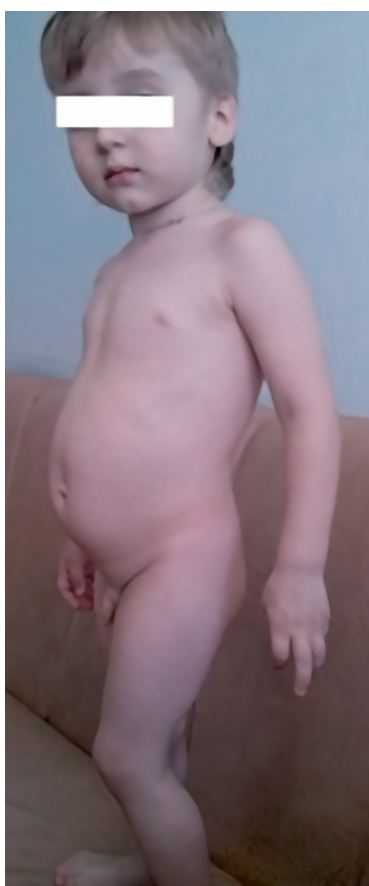


Рис. 4. Внешний вид ребенка с длинной формой болезни Гиршпрунга (фото автора)

Fig. 4. Appearance of a child with the long form of Hirschsprung's disease (photo by the author)



Рис. 5. Внешний вид ребенка с субкомпенсированной стадией болезни Гиршпрунга (фото автора)

Fig. 5. Appearance of a child with subcompensated stage of Hirschsprung's disease (photo by the author)

Субкомпенсированная стадия возникает у детей при длинных формах заболевания или, с течением времени, у детей с короткими формами аганглиоза при недостатках ухода. Запоры начинают носить более упорный характер, появляется постоянное вздутие живота и симптомы каловой интоксикации: бледность кожных покровов, резкое снижение аппетита, вялость, нарушение роста волос и ногтей, снижение веса (рис. 5).

Периодически отмечается рвота. Для устранения запора очистительных клизм уже бывает недостаточно. Приходится прибегать к сифонным клизмам.

Декомпенсированная стадия заболевания развивается при длинных формах аганглиоза. Клинические проявления при ней возникают уже в период новорожденности и носят острый характер. С первых дней жизни возникают симптомы кишечной непроходимости: задержка мекония и газов, резкое вздутие живота, многократная рвота. Ребенок бледный, адинамичный, отказывается от еды; на передней брюшной стенке контурируются петли вздутой кишки, появляется одышка рестриктивного характера и симптомы сердечной недостаточности (рис. 6) [6, 7].

Консервативные мероприятия в ряде случаев не приносят эффекта. Нередко возникает энтероколит, обусловленный декомпенсированным дисбактериозом и язвенным процессом. Клинически он проявляется парадоксальной диареей, которая является причиной большинства летальных исходов при болезни Гиршпрунга в периоде

новорожденности. Лихорадка часто становится признаком этого грозного осложнения, которое может привести к летальному исходу даже ранее, чем будет установлен диагноз основного заболевания [8]. В посевах кала обычно высевается условно-патогенная флора, или они бывают отрицательными. Есть данные, указывающие на активизацию анаэробной микрофлоры (*Clostridium difficile*). Новорожденные с клинической картиной энтероколита и симптомами кишечной непроходимости нуждаются в интенсивной терапии (инфузионной, антибактериальной), использовании сифонных или очистительных клизм. На фоне лечения состояние детей часто быстро улучшается, появляется самостоятельный стул, и диагноз хирургической патологии может быть даже не заподозрен или необоснованно исключен. Коварство заболевания состоит в том, что через разные промежутки времени возникает либо рецидив запора, либо вновь развивается клиническая картина кишечной непроходимости, которая, как правило, сочетается с обострением энтероколита. Состояние таких детей может быть крайне тяжелым и требует активных хирургических действий [9–13].

Вопросы диагностики и лечения будут представлены в последующих частях лекции.

ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ИНФОРМАЦИЯ

Вклад авторов. Концепция и дизайн исследования – Сварич В.Г.; написание текста – Сварич В.Г.,



Рис. 6. Внешний вид ребенка с декомпенсированной стадией болезни Гиршпрунга (фото автора)

Fig. 6. Appearance of a child with decompensated stage of Hirschsprung's disease (photo by the author)

Подкаменев А.В.; редактирование — Сварич В.Г. Все авторы прочли и одобрили финальную версию перед публикацией.

Конфликт интересов. Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с публикацией настоящей статьи.

Источник финансирования. Авторы заявляют об отсутствии внешнего финансирования.

ADDITIONAL INFORMATION

Author contribution. The concept and design of the study — Svarich V.G.; writing of the text — Svarich V.G., Podkamenev A.V.; editing — Svarich V.G. All authors drafting and revising the article, final approval of the version to be published and agree to be accountable for all aspects of the study.

Competing interests. The authors declare that they have no competing interests.

Funding source. The authors declare no external funding.

ЛИТЕРАТУРА

1. Разумовский А.Ю. Детская хирургия: национальное руководство. 2-е изд., перераб. и доп. М.: ГЭОТАР-Медиа; 2021.
2. Ашкрафт К.У., Холдер Т.М. Детская хирургия. СПб.: Пит-Тал. 1997; 2: 27–28.
3. Dykes E.H., Guiney E.J. Total colonic aganglionosis. *J Pediatr Gastr Nutr.* 1989;(8):129–132.
4. Ленюшкин А.И. Хирургическая колопроктология детского возраста. М.: Медицина; 1999: 133–135.
5. Баиров Г.А., Островский Е.А. Хирургия толстой кишки у детей. Л.: Медицина; 1974: 37–39.
6. Дронов А.Ф., Разумовский А.Ю., Смирнов А.Н., Холостова В.В. Болезнь Гиршпрунга у детей. М.: ГЭОТАР-Медиа; 2019: 38–49.
7. Исаков Ю.Ф., Ленюшкин А.И., Долецкий С.Я. Хирургия пороков развития толстой кишки у детей. М.: Медицина; 1972: 90–97.
8. Исаков Ю.Ф., Степанов Э.А., Красовская Т.В. Абдоминальная хирургия у детей. М.: Медицина; 1988: 187–188.
9. Langer J.C., Rollins M.D., Levitt M., Gosain A., de la Torre L., Kapur R.P., Cowles R.A., Horton J., Rothstein D.H., Goldstein A.M.. Guidelines for the management of postoperative obstructive symptoms in children with Hirschsprung disease. *Pediatr Surg Int.* 2017;33(5):523–526. DOI: 10.1007/s00383-017-4066-7.
10. Воронцов И.М., Фатеева Е.М. Естественное вскармливание детей. Его значение и поддержка. СПб.: Фолиант; 1998. EDN: VAJKDL.
11. Комиссаров И. А., Колесникова Н. Г., Филиппов Д. В., Глушкова В. А. Повторные операции при лечении болезни Гиршпрунга у детей. *Педиатр.* 2017; 8(S1): M161. EDN: ZWFGVF
12. Pena A., Bischoff A. Surgical treatment of colorectal problems in children. Springer; 2015: 100–105.
13. Schäppi M.G., Staiano A., Milla P.J., Smith V.V., Dias J.A., Heuschkel R., Husby S., Mearin M.L., Papadopoulou A., Ruemmele F.M., Vandenplas Y., Koletzko S. A practical guide for the diagnosis of

primary enteric nervous system disorders. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2013;57(5):677–686. DOI: 10.1097/MPG.0b013e3182a8bb50.

REFERENCES

1. Razumovsky A.Y. Pediatric surgery: national guidelines. 2nd ed., revised and additional. Moscow: GEOTAR-Media; 2021. (In Russian).
2. Ashcraft K.U., Holder T.M. Pediatric surgery. Saint Petersburg: Pit-Tal. 1997; 2: 27–28. (In Russian).
3. Lenyushkin A.I. Surgical coloproctology of childhood. Moscow: Medicine; 1999: 133–135. (In Russian).
4. Dykes E.H., Guiney E.J. Total colonic aganglionosis. *J Pediatr Gastr Nutr.* 1989;(8):129–132.
5. Bairov G.A., Ostrovsky E.A. Colon surgery in children. Leningrad: Medicine; 1974: 37–39. (In Russian).
6. Dronov A.F., Razumovsky A.Yu., Smirnov A.N., Kholostova V.V. Hirschsprung's disease in children. Moscow: GEOTAR-Media; 2019: 38–49. (In Russian).
7. Isakov Yu.F., Lenyushkin A.I., Doletsky S.Ya. Surgery of malformations of the colon in children. Moscow: Medicine; 1972: 90–97. (In Russian).
8. Isakov Yu.F., Stepanov E.A., Krasovskaya T.V. Abdominal surgery in children. Moscow: Medicine; 1988: 187–188. (In Russian).
9. Langer J.C., Rollins M.D., Levitt M., Gosain A., de la Torre L., Kapur R.P., Cowles R.A., Horton J., Rothstein D.H., Goldstein A.M.. Guidelines for the management of postoperative obstructive symptoms in children with Hirschsprung disease. *Pediatr Surg Int.* 2017;33(5):523–526. DOI: 10.1007/s00383-017-4066-7.
10. Vorontsov I.M., Fateeva E.M. Natural feeding of children. Its significance and support. Saint Petersburg: Foliant; 1998. (In Russian). EDN: VAJKDL.
11. Komissarov I.A., Kolesnikova N.G., Filippov D.V., Glushkova V.A. Repeated operations in the treatment of Hirschsprung's disease in children. *Pediatrician.* 2017; 8(S1): M161. (In Russian). EDN: ZWFGVF.

12. Pena A., Bischoff A. Surgical treatment of colorectal problems in children. Springer; 2015: 100–105.
13. Schäppi M.G., Staiano A., Milla P.J., Smith V.V., Dias J.A., Heuschkel R., Husby S., Mearin M.L., Papadopoulou A., Ruemmele F.M., Vandenplas Y., Koletzko S. A practical guide for the diagnosis of primary enteric nervous system disorders. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2013;57(5):677–686. DOI: 10.1097/MPG.0b013e3182a8bb50.

Об авторах

✉ **Вячеслав Гаврилович Сварич** — д.м.н., профессор, кафедра хирургических болезней детского возраста им. Г.А. Баирова. E-mail: svarich61@mail.ru; <https://orcid.org/0000-0002-0126-3190>; SPIN: 7684-9637
Алексей Владимирович Подкаменев — д.м.н., профессор, заведующий кафедрой хирургических болезней детского возраста им. Г.А. Баирова. E-mail: podkamenev@hotmail.com; <https://orcid.org/0000-0001-6006-9112>; SPIN: 7052-0205

Authors info

✉ **Vyacheslav G. Swarich** — Dr. Sci. (Med.), Professor of the Department of Pediatric Surgical Diseases named after G.A. Bairov. E-mail: svarich61@mail.ru; <https://orcid.org/0000-0002-0126-3190>; SPIN: 7684-9637
Alexey V. Podkamenev — Dr. Sci. (Med.), Professor, Head of the Department of Surgical Diseases of Childhood named after G.A. Bairov. E-mail: podkamenev@hotmail.com; <https://orcid.org/0000-0001-6006-9112>; SPIN: 7052-0205