

Болезнь Гиршпрунга у детей. Часть 2. Диагностика (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 2. Диагностика (лекция для врачей).
Children's Medicine of the North-West. 2025;13(3):25–39. <https://doi.org/10.56871/CmN-W.2025.12.35.003>

Поступила: 20.05.2025

Одобрена: 23.06.2025

Принята к печати: 25.09.2025

РЕЗЮМЕ. Во второй части лекции представлена информация о диагностике болезни Гиршпрунга у детей. Наряду с традиционными методами обследования при данной патологии в лекции получили свое освещение новые, наиболее современные методы диагностики. Особенно это касается функциональных методов. Подробно рассмотрены варианты ультразвукового исследования толстой кишки при вышеуказанной патологии. Представлены современные взгляды на морфологическую картину болезни Гиршпрунга. Дано полноценное представление о диагностике суперкороткой формы болезни Гиршпрунга у детей, результатах объективных исследований, их отличий от других форм этого заболевания. Особое внимание в лекции уделено таким рентгенометрическим показателям, как ширина ретроректального пространства и ректоободочный индекс. Данные показатели зачастую являются прямо противоположными, в зависимости от формы болезни Гиршпрунга. Подробно описано применение такого относительно редко встречающегося метода исследования, каким является видеодефекоскопия. Приведены результаты ее применения у пациентов с различными формами заболевания. Показаны варианты ее выполнения с использованием рентгеновского аппарата и установки для ультразвукового исследования. Рассмотрены различные варианты акта дефекации у детей в норме и с различными формами болезни Гиршпрунга.

КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА: болезнь Гиршпрунга, длинная форма, суперкороткая форма, ирригография, функциональные методы, морфологическая диагностика

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

© Сварич В.Г., Подкаменев А.В., 2025

<https://doi.org/10.56871/CmN-W.2025.12.35.003>

Hirschsprung's disease in children. Part 2. Diagnostics (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 2. Diagnostics (lecture for doctors). *Children's Medicine of the North-West*. 2025;13(3):25–39. (In Russian). <https://doi.org/10.56871/CmN-W.2025.12.35.003>

Received: 20.05.2025

Revised: 23.06.2025

Accepted: 25.09.2025

ABSTRACT. The second part of the lecture provides information on the diagnosis of Hirschsprung's disease in children. Along with traditional methods of examination for this pathology, new, most modern diagnostic methods were highlighted in the lecture. This is especially true for functional methods. The options of ultrasound examination of the colon in the above pathology are considered in detail. Modern views on the morphological picture of Hirschsprung's disease are presented. A complete picture is given of the diagnosis of the super-short form of Hirschsprung's disease in children, the results of objective studies, and their differences from other forms of this disease. Special attention in the lecture is paid to such radiometric indicators as the width of the retroectal space and the rectal index. These indicators are often the exact opposite, depending on the form of Hirschsprung's disease. The application of such a relatively rare research method as videodefecoscopy is described in detail. The results of its use in patients with various forms of the disease are presented. The variants of its implementation using an X-ray machine and an ultrasound machine are shown. Various variants of the act of defecation in children with normal and various forms of Hirschsprung's disease are considered.

KEYWORDS: *Hirschsprung's disease, long form, super-short form, irrigography, functional methods, morphological diagnosis*

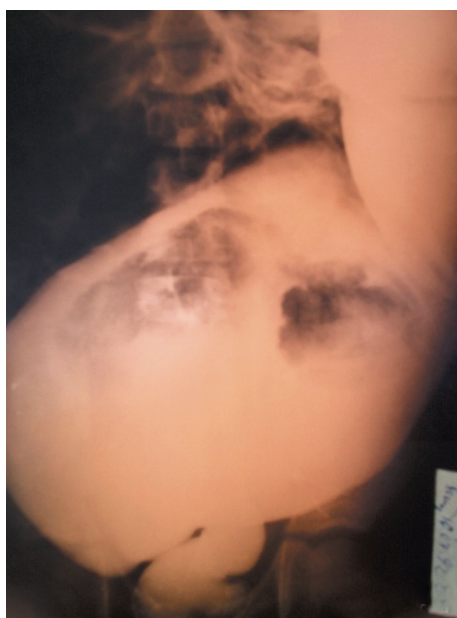
✉ Vyacheslav G. Swarich. E-mail: svarich61@mail.ru

© Swarich V.G., Podkamenev A.V., 2025

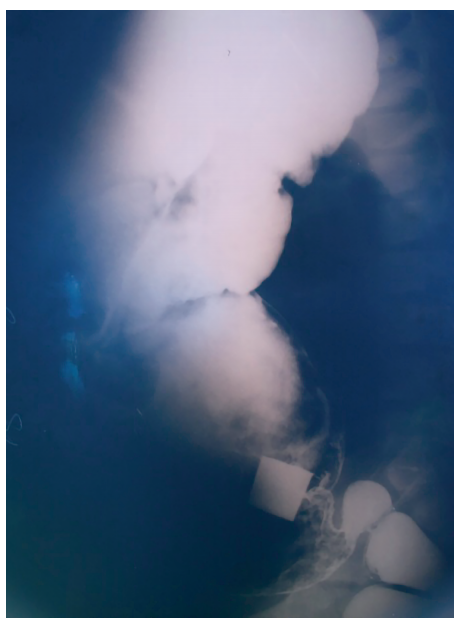
ДИАГНОСТИКА

Установление любого диагноза начинается со сбора анамнеза. При болезни Гиршпрунга наиболее важным симптомом является задержка стула, как правило, с рождения. Постепенно запоры становятся более выраженными, особенно при переводе ребенка на более плотную пищу. При осмотре

обращает на себя внимание вздутие живота, иногда с контурированием петель кишки на передней брюшной стенке. Обычно кожные покровы бледные, отмечается нарушение роста волос, ломкость ногтевых пластин; ребенок отстает в весе от нормативных показателей. Проведение ректального исследования обнаруживает пустую ампулу прямой кишки и повышение тонуса внутреннего сфинктера



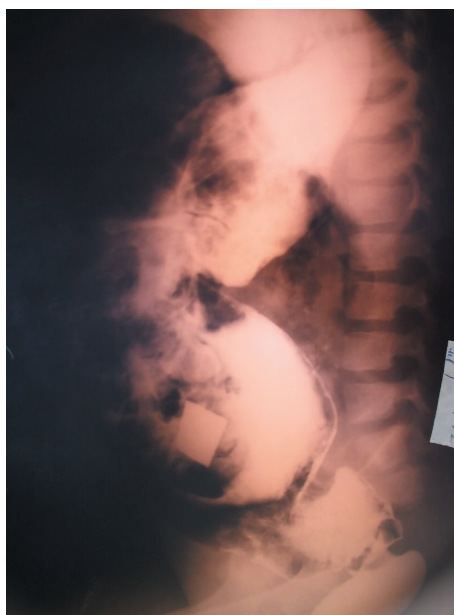
a/a



б/б



в/с



г/д

Рис. 1. Рентгеноконтрастное исследование при болезни Гиршпрунга: а — прямая проекция (заполнение); б — боковая проекция (заполнение); в — прямая проекция (опорожнение); г — боковая проекция (опорожнение) (фото автора здесь и далее)

Fig. 1. X-ray contrast study in Hirschsprung's disease: a — direct projection (filling); b — lateral projection (filling); c — direct projection (emptying); d — lateral projection (emptying) (Photos by the author here and below)

прямой кишки. В отдельных случаях можно обнаружить прошедший через вышерасположенные отделы аганглионарной зоны каловый камень [1].

При болезни Гиршпрунга с суперкоротким сегментом запоры появляются примерно в возрасте 2–3 лет. Опорожнение кишечника происходит обычно самостоятельно. В большинстве случаев при этой форме заболевания отмечено наличие у детей той или иной степени энкопреза, являющегося результатом переполнения прямой кишки каловыми массами. При ректальном исследовании обнаруживается заполнение ампулы прямой кишки плотными или вязкими каловыми массами. Увеличение тонуса внутреннего сфинктера четко определить обычно не удается.

Наиболее распространенным при болезни Гиршпрунга является рентгеноконтрастное исследование толстой кишки в прямой и боковой проекциях [2–5]. Для более точного заполнения контрастным веществом толстой кишки желательно выполнять данную процедуру под ультразвуковым контролем. На наш взгляд, наиболее оптимальным является использование методики ирригографии по М.Д. Левину (1988). При этом исследовании устанавливается наличие аганглионарной зоны в виде суженного сегмента кишки и ее протяженность. Выше располагается супрастенотическое расширение с грубыми продольными складками слизистой оболочки по типу «желудочных». Между ними имеется переходная зона в виде воронки (рис. 1).

Необходимо также измерять величину ретроректального пространства на боковой ирригограмме и вычислять ректоободочный индекс — отношение диаметра прямой кишки к максимальной ширине нисходящей ободочной кишки. При болезни Гиршпрунга с длинным сегментом ректоободочный индекс меньше единицы (рис. 2), и ретроректальное пространство всегда увеличено (рис. 3).

Несколько иная рентгенологическая картина возникает при исследовании больных с суперкоротким сегментом болезни Гиршпрунга. На ирригограммах с барием аганглионарная зона в проекции анального канала выглядит так же, как нормальный анальный канал, т.е. невозможно определить этот главный прямой признак болезни. Выше анального канала определяется расширенная прямая кишка. Диаметр вышерасположенных отделов толстой кишки в большинстве случаев нормальный, исключая запущенные случаи (рис. 4).

Ретроректальное пространство у подавляющего большинства пациентов уменьшено (рис. 5). Ректоободочный индекс, наоборот, всегда больше



Рис. 2. Ректоободочный индекс при длинной форме болезни Гиршпрунга

Fig. 2. Rectocolonic index in the long form of Hirschsprung's disease



Рис. 3. Расширение ретроректального пространства при длинной форме болезни Гиршпрунга

Fig. 3. Expansion of the retrorectal space in the long form of Hirschsprung's disease

единицы (рис. 6). Достоверность рентгеноконтрастного исследования при коротких формах аганглиоза составляет 20%.

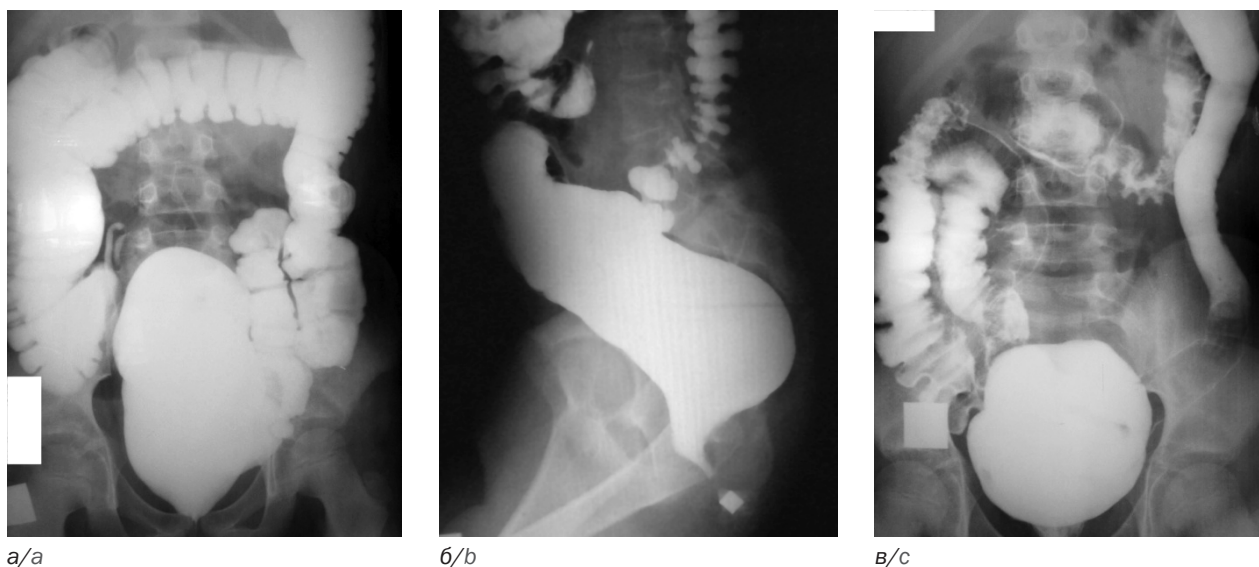


Рис. 4. Рентгеноконтрастное исследование при болезни Гиршпрунга с суперкоротким сегментом: а — прямая проекция; б — боковая проекция; в — опорожнение

Fig. 4. X-ray contrast study in Hirschsprung's disease with a super-short segment: a — direct projection; b — lateral projection; c — emptying

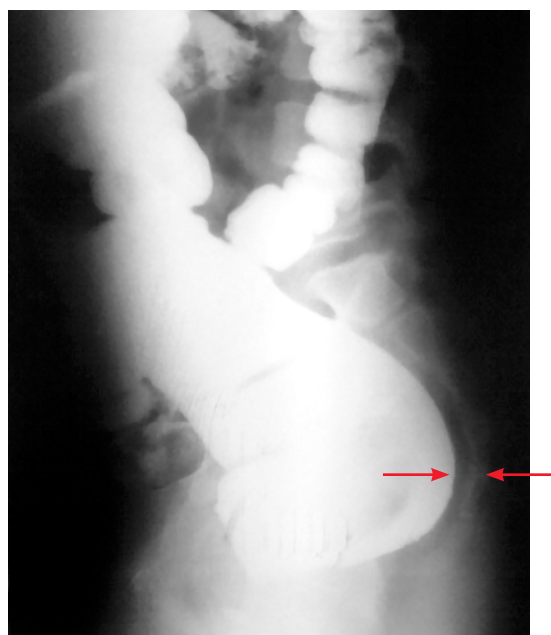


Рис. 5. Ширина ретроректального пространства у ребенка с суперкороткой формой болезни Гиршпрунга

Fig. 5. Width of the retrorectal space in a child with super-short form of Hirschsprung's disease

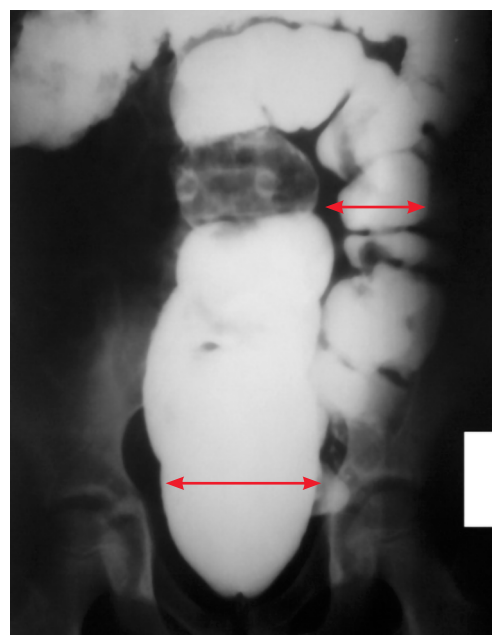


Рис. 6. Ректоободочный индекс при суперкороткой форме болезни Гиршпрунга

Fig. 6. Rectocolonic index in the supershort form of Hirschsprung's disease

При рентгеноконтрастном исследовании толстой кишки тотальная форма болезни характеризуется симптомом «микроколон», при ней отсутствует разница в диаметре различных отделов кишки, что весьма затрудняет диагностику.

При рентгеноконтрастном исследовании толстой кишки при болезни Гиршпрунга у новорожденных разница между суженным и расширенным отделом толстой кишки выражена незначительно или отсутствует вовсе. И поэтому важное значение

приобретает вычисление ректоободочного индекса, который у новорожденных с данным заболеванием тоже всегда меньше единицы и в среднем равен $0,53 \pm 0,03$. Информативность данного метода исследования в первую неделю жизни составляет около 55,6%. С возрастом ребенка разница в диаметре аганглионарной зоны и супрастенотического расширения увеличивается, и повторение ирригографии с барием во второй половине новорожденности повышает достоверность исследования уже до 85,7%. В среднем, по данным разных авторов, достоверность ирригографии с контрастным веществом при различных формах болезни Гиршпрунга достигает 80%.

Одним из относительно новых методов, используемых в диагностике и контроле процесса лечения болезни Гиршпрунга у детей, является ультразвуковое исследование (УЗИ) толстой кишки [6].

За 10–15 минут до обследования в положении больного лежа на спине через зонд, установленный в прямую кишку, вводится 1% раствор натрия хлорида комнатной температуры в объемах, использующихся для ирригографии, которые корректируются с учетом антропометрических данных и данных предыдущих ирригографий с барием. Затем датчик ультразвукового аппарата, работающего в режиме реального времени, помещается на лобковую область, перпендикулярно оси прямой кишки, и измеряется ее диаметр. Далее датчик перемещается к левой половине живота на середину расстояния между подреберьем и передней верхней остью перпендикулярно оси нисходящего отдела толстой кишки и так же измеряется ее диаметр. При болезни Гиршпрунга с длинным аганглионарным сегментом последний прослеживается в виде суженного трубчатого образования, с утолщенной стенкой. Выше

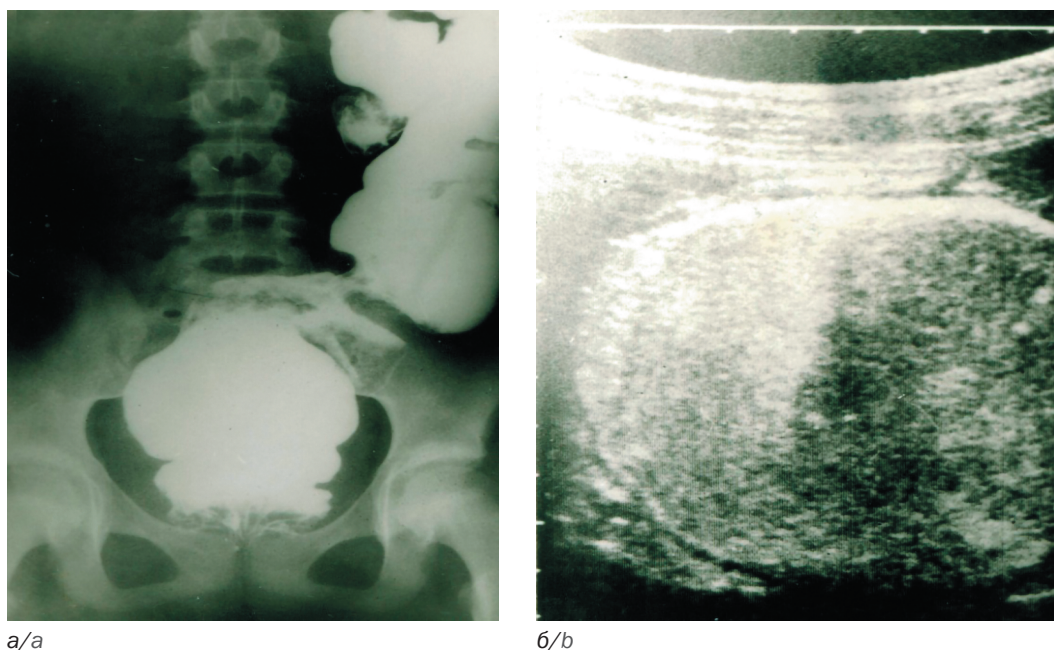


Рис. 7. Рентгеноконтрастная и ультразвуковая картина супрастенотической зоны толстой кишки при болезни Гиршпрунга: а — прямая проекция (ирригограмма); б — прямая проекция (УЗИ)

Fig. 7. X-ray contrast and ultrasound image of the suprastenotic zone of the colon in Hirschsprung's disease: a — direct projection (irrigogram); b — direct projection (ultrasound)

Таблица 1. Диаметр прямой и нисходящей кишки ($M \pm m$) при УЗИ у здоровых детей (Сварич В.Г., 1991)

Table 1. Diameter of the rectum and descending colon ($M \pm m$) in ultrasound in healthy children (Svarich V.G., 1991)

Возраст, лет Age, years	1–3	4–7	8–10	11–14
Диаметр прямой кишки, мм Rectal diameter, mm	$28,8 \pm 4,7$	$38,8 \pm 3,9$	$41,5 \pm 3,4$	$44,6 \pm 3,5$
Диаметр нисходящей кишки, мм Descending colon diameter, mm	$23,8 \pm 4,8$	$31,9 \pm 3,1$	$35,6 \pm 3,8$	$39,9 \pm 3,9$

данного участка определяется расширение толстой кишки с воронкообразной переходной зоной (рис. 7).

Измененные размеры вышеописанных участков толстой кишки затем сравнивались с нормальными показателями у здоровых детей соответствующих возрастных групп (табл. 1).

Данный метод исследования в силу своей простоты, информативности и безопасности используется для контроля за размерами толстой кишки на различных этапах лечения болезни Гиршпрунга.

Видеодефекоскопия является методом, позволяющим объективно оценить механизм акта дефекации, прослеживая его в течение определенного промежутка времени. Его также можно использовать для скрининга при болезни Гиршпрунга у детей. Исследование проводят по методике Mahieu (1978) в нашей модификации [7, 8]. В день исследования всем больным старше 3 лет в прямую кишку вводится резиновый баллончик, в который шприцем постепенно нагнетается воздух до резко выраженной субъективной потребности к совершению дефекации (порог императивного позыва к дефекации). Не ранее чем через 1 час пациенту в прямую кишку вводится объем контрастной смеси (барий+крахмал), равный объему баллончика, вызывавшего императивный позыв к дефекации при предыдущем исследовании, и пациент высаживается на рентгенонегативный горшок, на котором он совершает акт дефекации (рис. 8).

Далее акт дефекации фиксируется с помощью рентгеноскопии под электронно-оптическим пре-

образователем, в боковой проекции, на электронный носитель информации. Аналогичное исследование можно проводить и под ультразвуковым контролем. При этом оцениваются следующие показатели: изменение аноректального угла, степень открытия анального канала, образование выпячивания стенки кишки, степень опорожнения ампулы прямой кишки от контрастного вещества. До проведения оперативного лечения у 98% детей с болезнью Гиршпрунга не происходит опорожнение прямой кишки, что выражается в отсутствии открытия анального канала во время акта

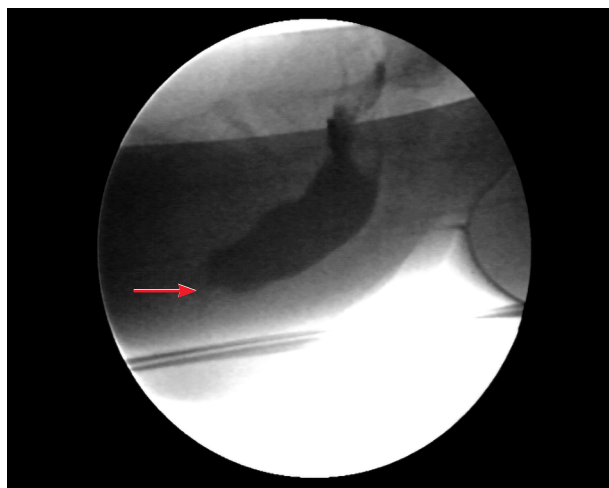


Рис. 9. Отсутствие опорожнения при рентгеновской видеодефекоскопии. Стрелкой показано отсутствие открытия анального канала

Fig. 9. No emptying of X-ray video defecography. The arrow shows the absence of opening of the anal canal.

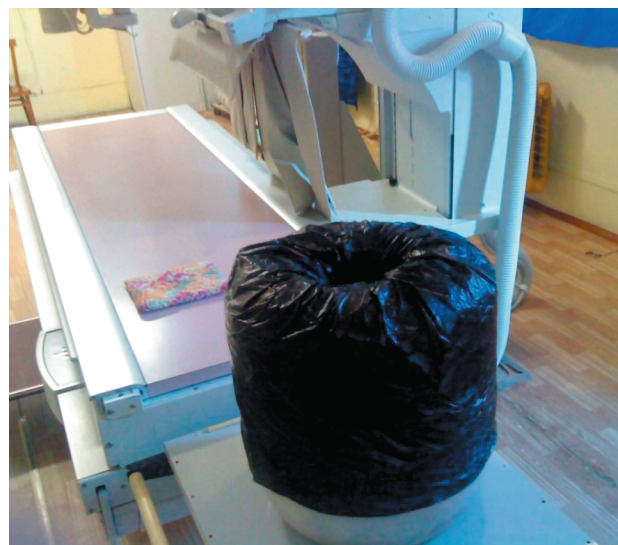


Рис. 8. Устройство для рентгеновской видеодефекоскопии

Fig. 8. Device for X-ray video defecography

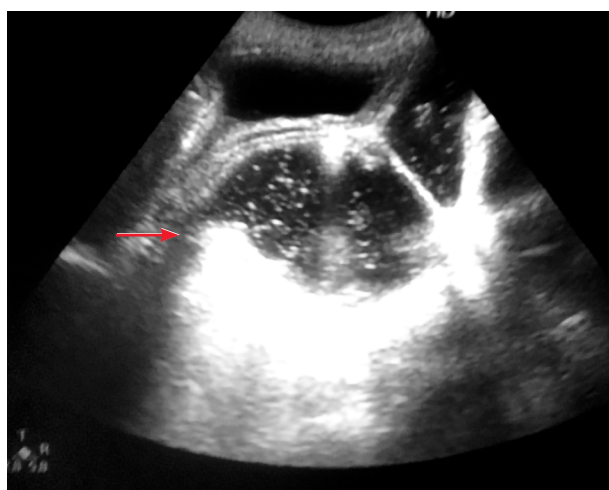


Рис. 10. Отсутствие опорожнения при ультразвуковой видеодефекоскопии

Fig. 10. No emptying during ultrasound video defecography

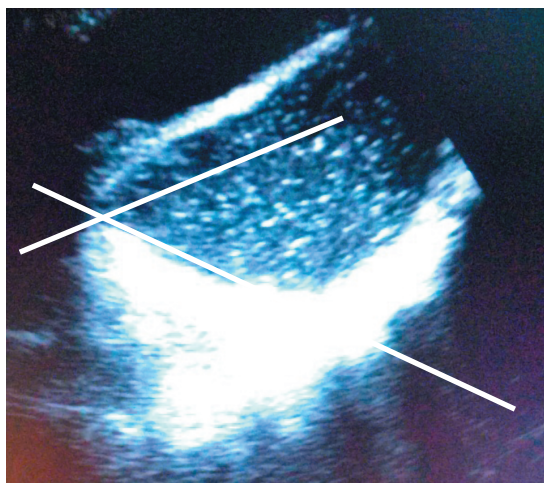


Рис. 11. Аноректальный угол в покое (130°) (УЗИ)

Fig. 11. Anorectal angle at rest (130°) (ultrasound)

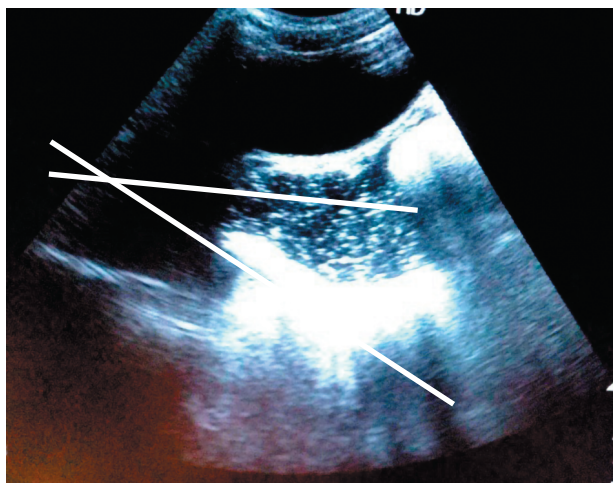


Рис. 12. Аноректальный угол при натуживании (167°) (УЗИ)

Fig. 12. Anorectal angle during straining (167°) (ultrasound)

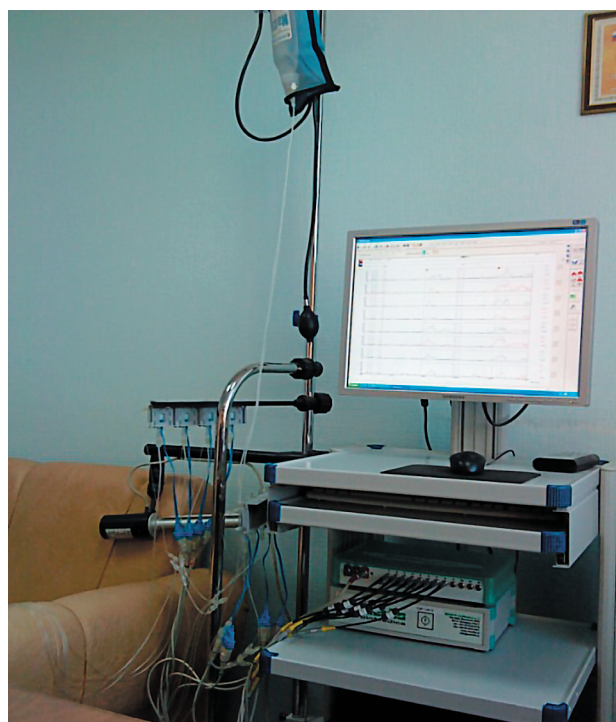


Рис. 13. Колодинамическая система

Fig. 13. Colodynamic system

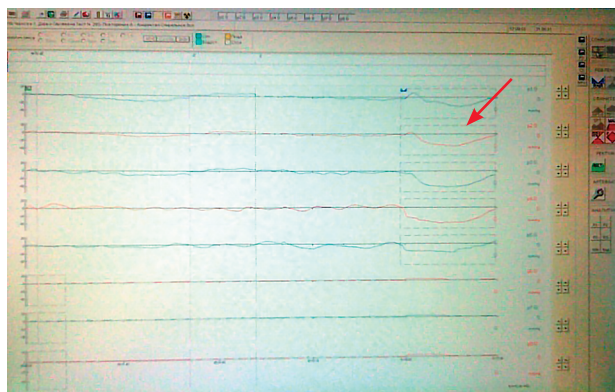
дефекации и сохранении содержимого в прямой кишке (рис. 9, 10).

При этом сохранялась функция лонно-прямокишечной мышцы (рис. 11, 12), выражавшаяся в изменении аноректального угла при совершении акта дефекации.

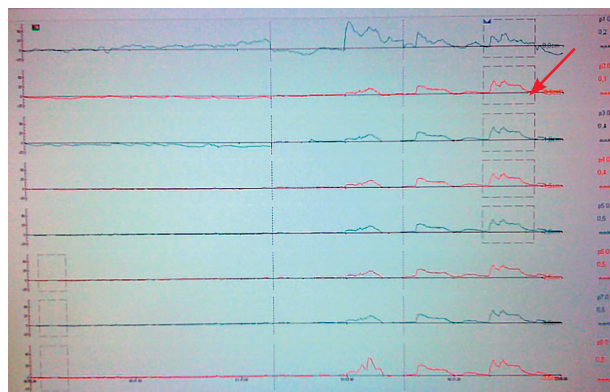
Использование сфинктеротометрии позволяет с высокой точностью диагностировать болезнь Гиршпрунга. Одним из основных факторов удержания

каловых масс является внутренний сфинктер, представленный тремя порциями гладкой мышцы, вплетающейся в дистальный участок стенки прямой кишки. В норме при растяжении ампулы прямой кишки и повышении давления в ней происходит рефлекторное расслабление внутреннего сфинктера, расширение анального канала и опорожнение прямой кишки. Этот симптом получил название положительный ректоанальный (ингибиторный) тормозный рефлекс. Проводится также профилометрия прямой кишки, при которой оцениваются следующие параметры: порог ректальной чувствительности (минимальные объем и давление в прямой кишке, при которых определяется ректоанальный рефлекс), порог субъективной чувствительности (минимальные объем и давление в прямой кишке, при которых появляется ощущение ее наполнения), порог позыва к дефекации (минимальные объем и давление, вызывающие ощущение необходимости дефекации), порог императивного позыва к дефекации (минимальные объем и давление в прямой кишке, вызывающие резкую потребность к дефекации), тонус внутреннего сфинктера (давление, создаваемое волокнами внутреннего сфинктера в покое), волевое усилие наружного сфинктера (градиент давления, возникающий при максимальном волевом сокращении наружного сфинктера). Исследование проводится с помощью колодинамической системы (рис. 13).

При болезни Гиршпрунга вышеприведенные показатели, за исключением последнего, значительно превышают норму, и во время попытки дефекации не происходит расслабления внутреннего сфинктера, а наоборот, повышается его тонус, то



а/а



б/б

Рис. 14. Ректоанальный ингибиторный рефлекс: а — положительный ректоанальный (норма) ингибиторный рефлекс (стрелка); б — отрицательный ректоанальный ингибиторный рефлекс (стрелка)

Fig. 14. Rectoanal inhibitory reflex: а — positive rectoanal (normal) inhibitory reflex (arrow); б — negative rectoanal inhibitory reflex (arrow)

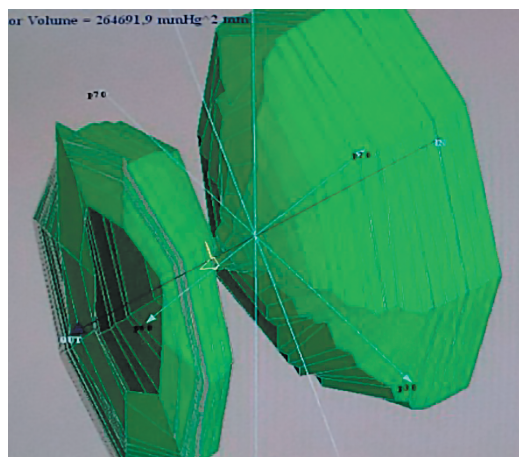


Рис. 15. Векторный объем суперкороткой формы болезни Гиршпрунга

Fig. 15. Vector volume of the supershort form of Hirschsprung's disease

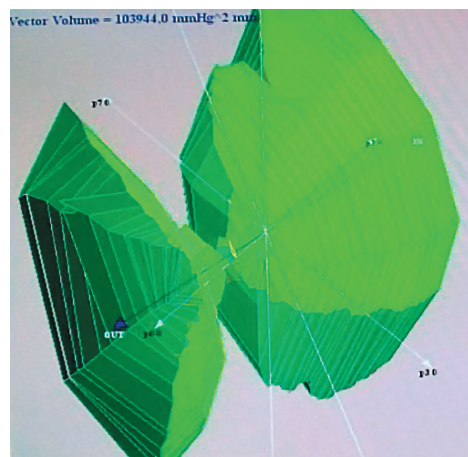


Рис. 16. Векторный объем при длинных формах болезни Гиршпрунга в стадии компенсации

Fig. 16. Vector volume for long forms in the compensation stage of Hirschsprung's disease

есть определяется отрицательный ректоанальный рефлекс (рис. 14).

По данным большинства авторов, при длинных формах заболевания отрицательный ректоанальный рефлекс определялся у всех пациентов [9]. Исследование, проведенное у больных с суперкоротким сегментом болезни, показало отрицательный ректоанальный рефлекс у 60% и его отсутствие у 40% пациентов [8, 13].

Колодинамическое исследование заканчивают построением векторного объема. По сравнению с нормой при суперкороткой форме болезни Гиршпрунга изображение векторного объема представляет собой двухстороннюю воронку с резко суженной средней частью, которая моделирует аганглионарную зону, и расширенной проксималь-

ной частью, моделирующей переходную зону и супрастенотическое расширение (рис. 15).

При длинных формах болезни Гиршпрунга в компенсированной стадии изображение векторного объема представляет собой двухстороннюю воронку с резко суженной средней частью, которая моделировала аганглионарную зону (рис. 16).

При субкомпенсированной стадии течения заболевания изображение векторного объема представляло собой двухстороннюю воронку с несимметричной резко деформированной средней частью (рис. 17).

Эндоскопическое исследование позволяет определить степень воспалительных изменений при болезни Гиршпрунга и проследить динамику данного процесса на различных этапах лечения.

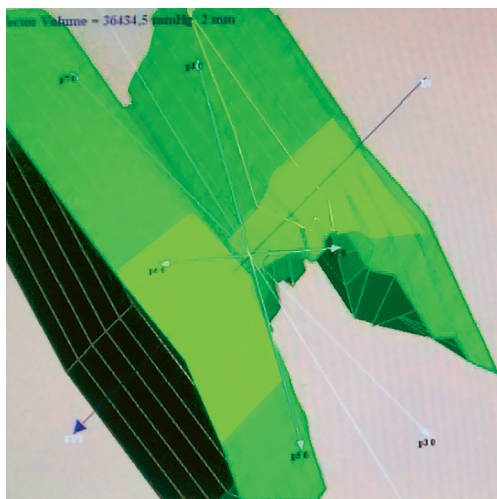


Рис. 17. Векторный объем при длинных формах болезни Гиршпрунга в стадии субкомпенсации

Fig. 17. Vector volume for long forms of Hirschsprung's disease in the subcompensation stage

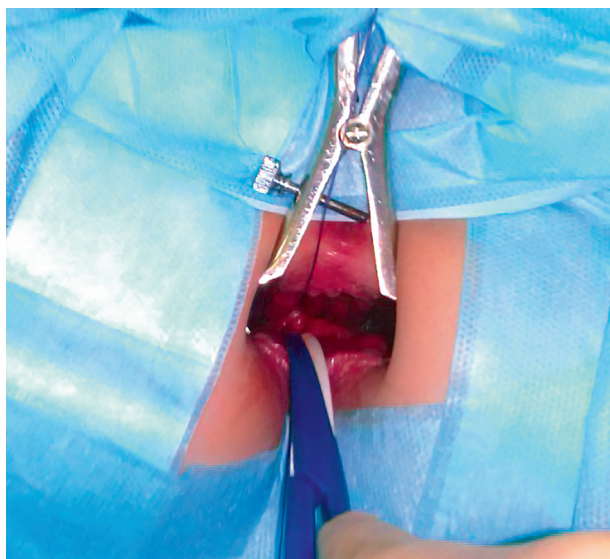


Рис. 18. Биопсия по Свенсону

Fig. 18. Swanson biopsy

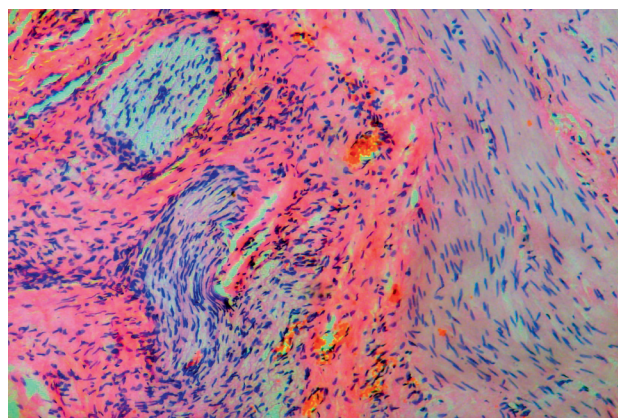


Рис. 19. Гистологическая картина полнослойной биопсии прямой кишки (аганглионарная зона), ганглиозные клетки не определяются, имеются нервные окончания (окраска по Ван Гизону, $\times 140$)

Fig. 19. Histological picture of a full-layer biopsy of the rectum (aganglionic zone), ganglion cells are not detected, nerve endings are present (staining according to Van Gieson, $\times 140$)

При длинных формах заболевания во время фиброколоноскопии аганглионарная зона определяется в виде ригидной кишечной трубки с плохо расправляющимися складками слизистой оболочки. Последняя имеет звездчатый просвет без воспалительных изменений. Выше определяется короткая воронкообразная переходная зона и далее – супрастенотическая зона в виде резкого расширения толстой кишки. Ее слизистая оболочка истончена и имеет воспалительные изменения различной



Рис. 20. Поэтапная лапароскопическая биопсия стенки толстой кишки

Fig. 20. Laparoscopic colon wall biopsy step by step

интенсивности, вплоть до эрозий и язв. Проксимальнее диаметр кишки и воспалительные изменения уменьшаются, появляются гаустры, свидетельствующие об окончании супрастенотического расширения. Тотальная форма болезни Гиршпрунга эндоскопически характеризуется равномерным сужением всей кишки и отсутствием воспалительных изменений. При суперкороткой форме заболевания эндоскопически аганглионарная зона ничем не отличается от нормального анального канала без воспалительных изменений. Выше определяется расширение прямой кишки той или иной протяженности, в зависимости от времени существования заболевания. Воспалительные изменения, как правило,

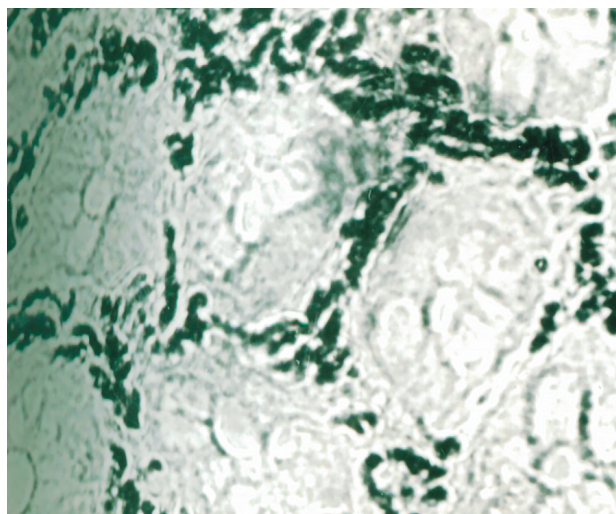


Рис. 21. Резко положительная реакция на ацетилхолинэстеразу (микрофотография, $\times 160$)

Fig. 21. A strongly positive reaction to acetylcholinesterase (micrograph, $\times 160$)

визуально не определяются или степень их выраженности минимальная, поэтому эндоскопическое исследование дистальных отделов кишечника не является высокоспецифичным методом диагностики болезни Гиршпрунга и применяется для контроля за степенью воспалительных изменений в процессе лечения.

Однако наиболее точным методом диагностики болезни Гиршпрунга является дооперационное морфологическое исследование биоптатов кишки [10–16]. Это исследование может проводиться различными способами. Одним из первых была предложена биопсия стенки прямой кишки по Свенсону (рис. 18) [17]. Она была рекомендована автором в 1955 году. Сущность методики заключается в следующем. После деконтаминации толстой кишки в ректальных зеркалах выше зубчатой линии (ниже этой зоны нервные клетки в стенке прямой кишки могут не обнаруживаться и в норме) проводят разрез слизистой оболочки прямой кишки и иссекают подлежащий участок мышечного слоя около 0,5–1 см в диаметре. После гемостаза ушивают рану слизистой оболочки отдельными узловыми швами и вводят в прямую кишку мазевый тампон. Далее проводят гистологическое исследование удаленного участка мышечного слоя прямой кишки.

В норме в мышечном слое прямой кишки обнаруживаются нервные клетки ауэрбахового сплетения. При болезни Гиршпрунга нервные клетки отсутствуют, и обнаруживается компенсаторное беспорядочное разрастание нервных волокон (рис. 19).

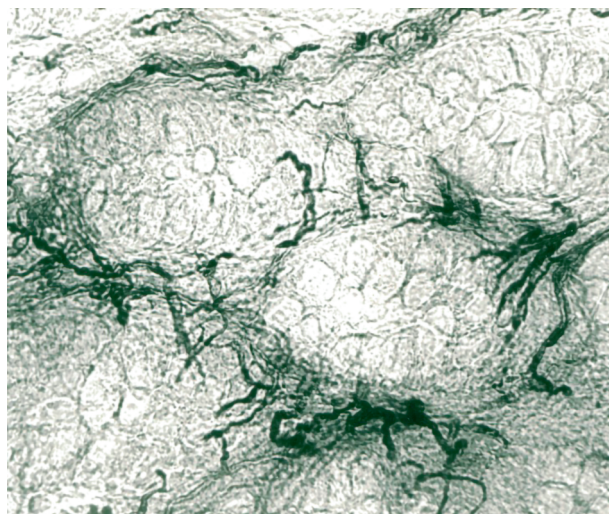


Рис. 22. Положительная реакция на ацетилхолинэстеразу (микрофотография, $\times 240$)

Fig. 22. Positive reaction to acetylcholinesterase (micrograph, $\times 240$)

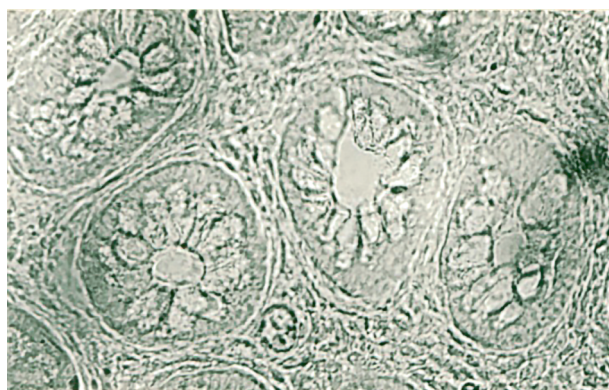


Рис. 23. Отрицательная реакция на ацетилхолинэстеразу (микрофотография, $\times 140$)

Fig. 23. Negative reaction to acetylcholinesterase (micrograph, $\times 140$)

В последние годы для уточнения диагноза заболевания и протяженности зоны поражения используется метод многоуровневой лапароскопической биопсии толстой кишки. Для гистологического исследования берутся участки серозно-мышечного слоя от уровня над переходной складкой тазовой брюшины и выше (рис. 20).

Однако данный метод диагностики вследствие особенностей технического исполнения неэффективен при болезни Гиршпрунга с суперкоротким сегментом аганглиоза.

Очень хорошо зарекомендовал себя гистохимический метод диагностики болезни Гиршпрунга. Он основан на способности нервных волокон собственной

пластинки и мышечного слоя слизистой оболочки кишки при данном заболевании накапливать ацетилхолинэстеразу. Последняя очень хорошо выявляется по методу, предложенному M.J. Karnovsky и L. Roots в 1964 году [18]. Происходит окрашивание в коричневый цвет тех областей биоптата, где имеется избыток ацетилхолинэстеразы. Чем интенсивнее окрашивание, тем меньше нервных клеток находится в данной области. Данная методика является полуколичественной (рис. 21–23).



Рис. 24. Рентгенологическая картина при кишечной форме муковисцидоза

Fig. 24. X-ray picture of intestinal cystic fibrosis

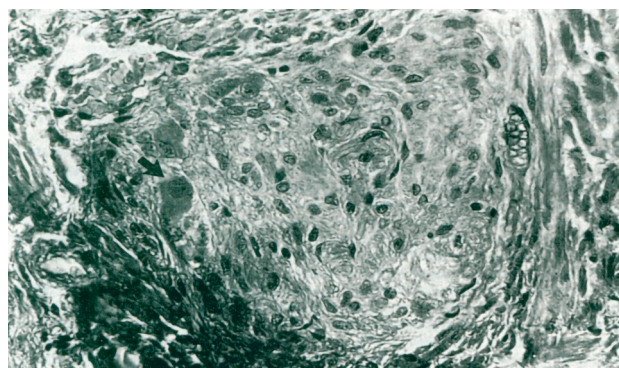


Рис. 25. Гиперплазия ганглиозных клеток при нейрональной кишечной дисплазии (по К.У. Ашкрафту и Т.М. Холдеру)

Fig. 25. Ganglion cell hyperplasia in neuronal intestinal dysplasia (according to K.W. Ashcraft and T.M. Holder)

Резко положительная и положительная реакция говорит об отсутствии нервных клеток и соответствует, как правило, аганглионарной зоне. Отрицательная реакция соответствует здоровым участкам кишки с наличием в достаточном количестве нервных клеток. Этот метод не требует проведения полнослойной биопсии стенки толстой кишки, так как в биоптате определяется не наличие нервных клеток, а активность ацетилхолинэстеразы. Для этого достаточно исследовать участки слизистой оболочки, забор которых производится с помощью биопсийных щипцов во время фиброколоноскопии или с использованием специальных аспирационных катетеров. Хранить биоптаты необходимо при температуре не выше -30°C . Специфичность данного метода исследования достигает 95–97%. Морфологические методы исследования одинаково специфичны при всех формах болезни Гиршпрунга.

В настоящее время дополнительным методом в диагностике болезни Гиршпрунга является исследование активности кальренина в стенке кишки. Кальренин (кальцийсвязывающий белок) вырабатывается клетками интрамуральных нервных сплетений и отсутствует в нервных клетках кишки у детей с болезнью Гиршпрунга. Помимо высокой диагностической точности метод исследования на кальренин проводится классическим методом с фиксацией в парафине и не требует криорежима для биоптатов.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

У новорожденных иногда приходится проводить дифференциальный диагноз с меконияльным

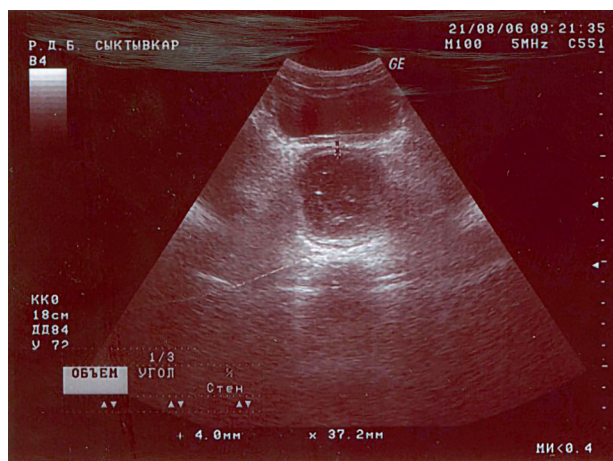


Рис. 26. Ультразвуковая картина гипертрофии внутреннего сфинктера

Fig. 26. Ultrasound image of hypertrophy of the internal sphincter

илеусом, который встречается при кишечной форме муковисцидоза. Просвет кишки заполнен вязким меконием, который и служит причиной обструкции. При ирригографии выявляется «микроколон» с дефектами наполнения по ходу толстой кишки, так называемый симптом «четок» (рис. 24).

Наиболее четко провести дифференциальный диагноз позволяет определение хлоридов пота. При муковисцидозе их уровень значительно выше нормы. В анализе кала на копрограмму отмечается увеличение уровня нейтрального жира, мышечных волокон и крахмальных зерен. Кроме того, проведение биопсии стенки толстой кишки позволяет уточнить диагноз.

При функциональном запоре проблемы с опорожнением кишечника начинаются обычно в более позднем возрасте и не бывают такими упорными,

как при болезни Гиршпрунга. Кроме того, всегда выявляется причина, приводящая к данной клинической картине. При ирригографии нет аганглионарной и супрастенотической зон. Проведение консервативной терапии в большинстве случаев дает стойкий положительный эффект. В сложных случаях помогает проведение биопсии толстой кишки.

Наиболее трудно проводить дифференциальный диагноз у пациентов с нейрональной кишечной дисплазией. Клинические проявления при данном заболевании очень напоминают симптомы болезни Гиршпрунга, но с более широким спектром проявлений: от полного отсутствия самостоятельного стула до редких эпизодов запоров, разрешающихся самостоятельно. Данные ирригографии с барием идентичны таковым при болезни Гиршпрунга.

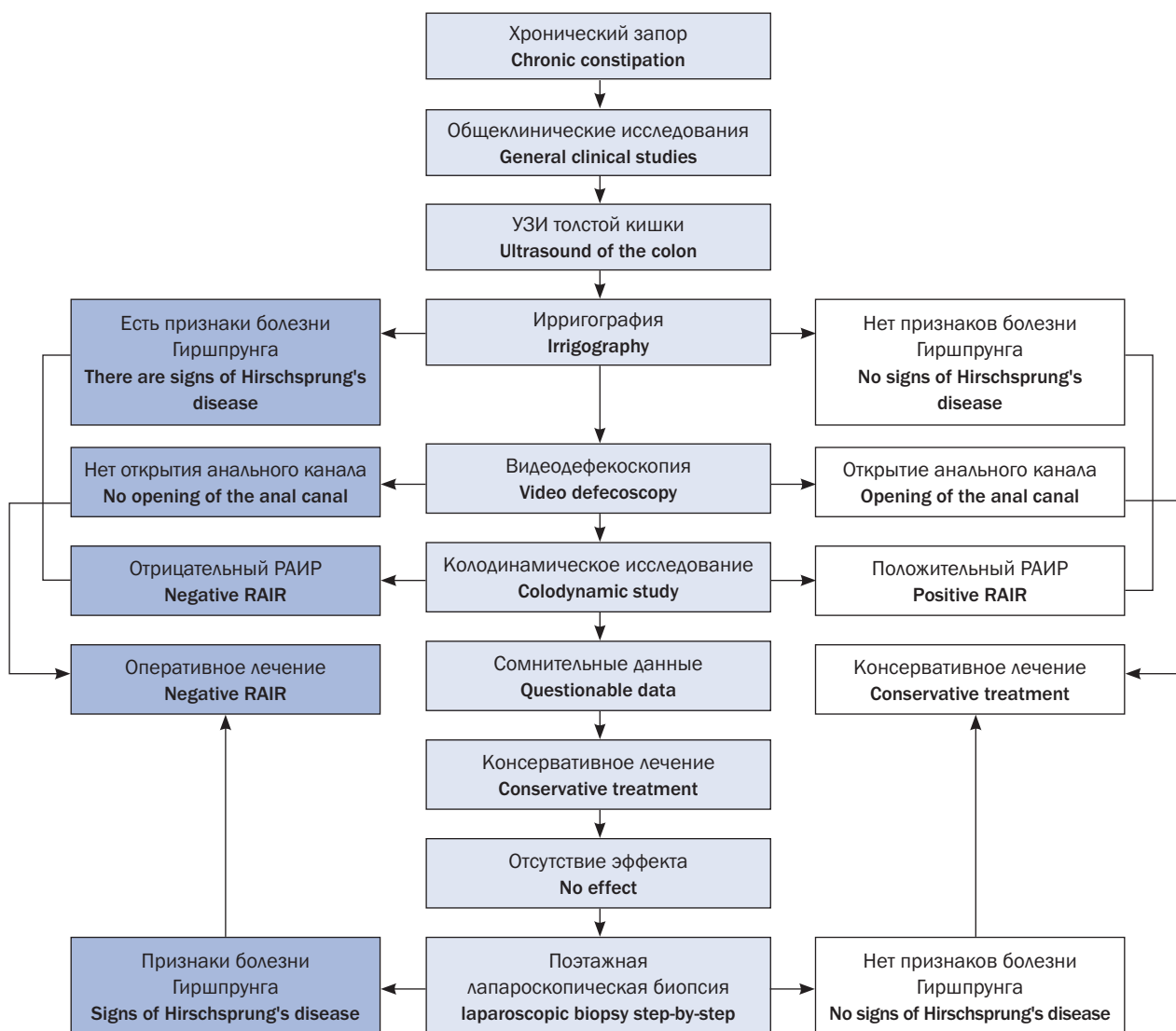


Рис. 27. Диагностический алгоритм при болезни Гиршпрунга

Fig. 27. Diagnostic algorithm for Hirschsprung's disease

Единственная возможность провести дифференциальный диагноз — это гистологическое исследование. При нем определяются гиперплазированные ганглиозные клетки и парасимпатические волокна в мышечном и подслизистом сплетениях (рис. 25).

Запор на почве врожденного стеноза прямой кишки также характеризуется возникновением клинических проявлений с рождения. Однако при пальцевом исследовании обнаруживается сужение прямой кишки; имеется положительный ректоанальный ингибиторный рефлекс. При биопсии прямой кишки обнаруживаются нормальные ганглиозные клетки.

В отличие от болезни Гиршпрунга при гипотиреозе запоры возникают не с самого рождения и носят не такой выраженный характер. При лабораторном исследовании определяется сниженный уровень гормонов щитовидной железы. При ирригографии с барием не определяется аганглионарная зона и супрастенотическое расширение. Нередко у ребенка отмечается увеличение языка. Биопсия толстой кишки вносит окончательную ясность в дифференциальный диагноз.

Крайне сложно проводить дифференциальный диагноз при болезни Гиршпрунга с суперкоротким сегментом. Аналогичная клиническая картина имеется при гипертрофии внутреннего сфинктера заднего прохода и анальной ахалазии.

Однако если при первом заболевании выполнение интаректального УЗИ позволяет обнаружить увеличение толщины внутреннего сфинктера заднего прохода (рис. 26) и провести четкий дифференциальный диагноз, то при втором заболевании уточнить диагноз позволяет только гистологическое исследование. При анальной ахалазии в биоптате мышечного слоя стенки прямой кишки

ганглиозные клетки имеются, но их количество недостаточное, и часть из них недоразвита или находится в состоянии дистрофии.

В заключение лекции приводим диагностический алгоритм (рис. 27).

Вопросы лечения болезни Гиршпрунга у детей будут опубликованы в 3 части лекции.

ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ИНФОРМАЦИЯ

Вклад авторов. Концепция и дизайн исследования — Сварич В.Г.; написание текста — Сварич В.Г., 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 при проведении исследования.

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. This study was not supported by any external sources of funding.

ЛИТЕРАТУРА

- Исаков Ю.Ф., Разумовский А.Ю. Хирургические болезни детского возраста. М.: ГЭОТАР-Медиа; 2014; 1, 2: 382–388.
- Разумовский А.Ю. Детская хирургия: национальное руководство. 2-е изд., перераб. и доп. М.: ГЭОТАР-Медиа; 2021: 374–376.
- Ашкрафт К.У., Холдер Т.М. Детская хирургия. СПб.: Пит-Тал. 1997; 2: 29–30.
- Ленюшкин А.И. Хирургическая колопроктология детского возраста. М.: Медицина; 1999: 140–142.
- Баиров Г.А., Островский Е.А. Хирургия толстой кишки у детей. Л.: Медицина; 1974: 39–42.
- Сварич В.Г. Ультразвуковое исследование толстой кишки при болезни Гиршпрунга у детей. *Вестник хирургии*. 1991;(4):82.
- Генри М.М., Свеш М. Колопроктология и тазовое дно. М.: Медицина; 1988: 196–203.
- Сварич В.Г., Каганцов И.М., Сварич В.А. Видеодетекоскопия при болезни Гиршпрунга у детей. *Вестник Сыктывкарского университета*. 2020;2(14):59–64.
- Дронов А.Ф., Разумовский А.Ю., Смирнов А.Н., Холостова В.В. Болезнь Гиршпрунга у детей. М.: ГЭОТАР-Медиа; 2019: 77–87.
- Исаков Ю.Ф., Ленюшкин А.И., Долецкий С.Я. Хирургия пороков развития толстой кишки у детей. М.: Медицина; 1972: 73–87.
- Исаков Ю.Ф., Степанов Э.А., Красовская Т.В. Абдоминальная хирургия у детей. М.: Медицина; 1988: 190–191.
- Воронцов И.М., Фатеева Е.М. Естественное вскармливание детей. Его значение и поддержка. Санкт-Петербург: Фолиант; 1998. EDN: VAKDL.

13. Комиссаров И. А., Колесникова Н. Г. Исследование каль- ретинина в биоптатах прямой кишки у детей с хронически- ми запорами. *Педиатр.* 2017;8(S1):M160. EDN: ZWVFV.
14. Langer J.C., Rollins M.D., Levitt M., Gosain A., de la Torre L., Kapur R.P., Cowles R.A., Horton J., Rothste- in D.H., Goldstein A.M.. Guidelines for the manage- ment of postoperative obstructive symptoms in children with Hirschsprung disease. *Pediatr Surg Int.* 2017;33(5): 523–526. DOI: 10.1007/s00383-017-4066-7.
15. Pena A., Bischoff A. Surgical treatment of colorectal prob- lems in children. Springer; 2015: 100–105.
16. 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.
17. Swenson O. Diagnosis and treatment of Hirschsprung`s disease. *Med Sci.* 1965;(16):66.
18. Karnovsky M.J., Roots L. A "Direct-coloring" thiocholine method for cholinesterases. *J Histochem Cytochem.* 1964;12(3):219–221. DOI: 10.1177/12.3.219.
7. Henri M.M., Svosh M. Coloproctology and pelvic floor. Moscow; Medicine; 1988: 196–203. (In Russian).
8. Swarich V.G., Kagantsov I.M., Swarich V.A. Videodefe- coscopy in Hirschsprung's disease in children. *Bulletin of Syktyvkar University.* 2020;2(14):59–64. (In Russian).
9. Dronov A.F., Razumovsky A.Yu., Smirnov A.N., Kholos- tova V.V. Hirschsprung's disease in children. A guide for doctors. Moscow: GEOTAR-Media; 2019:77–87. (In Russian).
10. Isakov Yu.F., Lenyushkin A.I., Doletsky S.Ya. Surgery of malformations of the colon in children. Moscow: Medi- cine; 1972: 73–87. (In Russian).
11. Isakov Yu.F., Stepanov E.A., Krasovskaya T.V. Abdominal surgery in children. Moscow: Medicine; 1988: 190–191. (In Russian).
12. Vorontsov I.M., Fateeva E.M. Natural feeding of children. Its significance and support. Saint Petersburg: Foliant; 1998. (In Russian). EDN: VAJKDL.
13. Komissarov I. A., Kolesnikova N. G. The study of calretinin in biopsies of the rectum in children with chronic constipation. *Pediatrician.* 2017;8(S1):M160. (In Russian). EDN: ZWVFV.
14. Langer J.C., Rollins M.D., Levitt M., Gosain A., de la Torre L., Kapur R.P., Cowles R.A., Horton J., Roth- stein D.H., Goldstein A.M.. Guidelines for the manage- ment of postoperative obstructive symptoms in children with Hirschsprung disease. *Pediatr Surg Int.* 2017;33(5): 523–526. DOI: 10.1007/s00383-017-4066-7.
15. Pena A., Bischoff A. Surgical treatment of colorectal prob- lems in children. Springer; 2015: 100–105.
16. 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.
17. Swenson O. Diagnosis and treatment of Hirschsprung`s disease. *Med Sci.* 1965;(16):66.
18. Karnovsky M.J., Roots L. A "Direct-coloring" thiocholine method for cholinesterases. *J Histochem Cytochem.* 1964;12(3):219–221. DOI: 10.1177/12.3.219.

REFERENCES

1. Isakov Yu.F., Razumovsky A.Yu. Surgical diseases of childhood: textbook for medical universities. Moscow: GEOTAR-Media; 2014; 1,2: 382–388. (In Russian).
2. Razumovsky A.Yu. Pediatric surgery: national guidelines. 2nd ed., revised and additional. Moscow: GEOTAR-Media; 2021: 374–376. (In Russian).
3. Ashcraft K.U., Holder T.M. Pediatric surgery. Saint Peters- burg: Pit-Tal. 1997; 2: 29–30. (In Russian).
4. Lenyushkin A.I. Surgical coloproctology of childhood. Moscow: Medicine; 1999: 140–142. (In Russian).
5. Bairov G.A., Ostrovsky E.A. Colon surgery in children. Le- ningrad: Medicine; 1974: 39–42. (In Russian).
6. Swarich V.G. Ultrasound examination of the colon in Hirschsprung's disease in children. *Vestnik khirurgii.* 1991;(4):82. (In Russian).
7. Henri M.M., Svosh M. Coloproctology and pelvic floor. Moscow; Medicine; 1988: 196–203. (In Russian).
8. Swarich V.G., Kagantsov I.M., Swarich V.A. Videodefe- coscopy in Hirschsprung's disease in children. *Bulletin of Syktyvkar University.* 2020;2(14):59–64. (In Russian).
9. Dronov A.F., Razumovsky A.Yu., Smirnov A.N., Kholos- tova V.V. Hirschsprung's disease in children. A guide for doctors. Moscow: GEOTAR-Media; 2019:77–87. (In Russian).
10. Isakov Yu.F., Lenyushkin A.I., Doletsky S.Ya. Surgery of malformations of the colon in children. Moscow: Medi- cine; 1972: 73–87. (In Russian).
11. Isakov Yu.F., Stepanov E.A., Krasovskaya T.V. Abdominal surgery in children. Moscow: Medicine; 1988: 190–191. (In Russian).
12. Vorontsov I.M., Fateeva E.M. Natural feeding of children. Its significance and support. Saint Petersburg: Foliant; 1998. (In Russian). EDN: VAJKDL.
13. Komissarov I. A., Kolesnikova N. G. The study of calretinin in biopsies of the rectum in children with chronic constipation. *Pediatrician.* 2017;8(S1):M160. (In Russian). EDN: ZWVFV.
14. Langer J.C., Rollins M.D., Levitt M., Gosain A., de la Torre L., Kapur R.P., Cowles R.A., Horton J., Roth- stein D.H., Goldstein A.M.. Guidelines for the manage- ment of postoperative obstructive symptoms in children with Hirschsprung disease. *Pediatr Surg Int.* 2017;33(5): 523–526. DOI: 10.1007/s00383-017-4066-7.
15. Pena A., Bischoff A. Surgical treatment of colorectal prob- lems in children. Springer; 2015: 100–105.
16. 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.
17. Swenson O. Diagnosis and treatment of Hirschsprung`s disease. *Med Sci.* 1965;(16):66.
18. Karnovsky M.J., Roots L. A "Direct-coloring" thiocholine method for cholinesterases. *J Histochem Cytochem.* 1964;12(3):219–221. DOI: 10.1177/12.3.219.

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., профес- сор, 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