

Перфорация толстой кишки у ребенка на фоне Гиршпрунг-ассоциированного энтероколита в отдаленные сроки после хирургической коррекции болезни Гиршпрунга

Акмалжон Муроджон угли Ахмаджонов¹, Авазжон Абдуномонович Дехконбоев¹,
Виктория Валерьевна Холостова^{2, 3}, Алексей Николаевич Смирнов^{2, 3},
Артур Габдулханнанович Маннанов³, Намир Аднанович Аль-Машат^{2, 3},
Павел Михайлович Ярустовский^{2, 3}, Валентин Вячеславович Сытьков⁴,
Дмитрий Андреевич Северинов⁵, Анатолий Ильич Хавкин⁶

¹ Республиканский специализированный научно-практический медицинский центр педиатрии, 100179, г. Ташкент, пр. Талант, д. 3, Республика Узбекистан

² Детская городская клиническая больница имени Н.Ф. Филатова Департамента здравоохранения города Москвы, 123001 г. Москва, ул. Садовая-Кудринская, д. 15, Российская Федерация

³ Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова, 117513, г. Москва, ул. Островитянова, д. 1, Российская Федерация

⁴ Российский университет медицины, 127006, г. Москва, ул. Долгоруковская, д. 4, Российская Федерация

⁵ Курский государственный медицинский университет, 305041, г. Курск, ул. К. Маркса, д. 3, Российская Федерация

⁶ Белгородский государственный национальный исследовательский университет, 308015, г. Белгород, ул. Победы, д. 85, Российская Федерация

Для цитирования: Ахмаджонов А.М., Дехконбоев А.А., Холостова В.В., Смирнов А.Н., Маннанов А.Г., Аль-Машат Н.А., Ярустовский П.М., Сытьков В.В., Северинов Д.А., Хавкин А.И. Перфорация толстой кишки у ребенка на фоне Гиршпрунг-ассоциированного энтероколита в отдаленные сроки после хирургической коррекции болезни Гиршпрунга. *Children's Medicine of the North-West*. 2025;13(3):200–211. <https://doi.org/10.56871/CmN-W.2025.19.87.019>

Поступила: 21.04.2025

Одобрена: 16.06.2025

Принята к печати: 25.09.2025

РЕЗЮМЕ. Гиршпрунг-ассоциированный энтероколит (ГАЭК) является достаточно редким осложнением болезни Гиршпрунга. Большинство случаев летальности у пациентов с болезнью Гиршпрунга связано именно с острым течением ГАЭК. Тем не менее перфорация толстой кишки как проявление тяжелого течения Гиршпрунг-ассоциированного энтероколита – большая редкость. В литературе описаны случаи перфорации толстой кишки у новорожденных с болезнью Гиршпрунга в стадии декомпенсации (до получения первично-радикального лечения), поэтому конкретные причины развития ГАЭК после операции остаются малоизученными. В статье приводится описание клинического наблюдения перфорации толстой кишки на фоне ГАЭК в послеоперационном периоде у ребенка с низведенной переходной зоной. Также изложены данные анамнеза ребенка, описаны варианты оперативного лечения и течение послеоперационного периода.

КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА: болезнь Гиршпрунга, перитонит, перфорация, дети, лапароскопия, энтеростома, энтероколит

✉ Анатолий Ильич Хавкин. E-mail: khavkin@nikid.ru

© Ахмаджонов А.М., Дехконбоев А.А., Холостова В.В., Смирнов А.Н., Маннанов А.Г., Аль-Машат Н.А., Ярустовский П.М., Сытьков В.В., Северинов Д.А., Хавкин А.И., 2025

Colon perforation in child with Hirschsprung-associated enterocolitis in the long term after surgical correction of Hirschsprung disease

Akmaljon M. Akhmadjonov¹, Avazjon A. Dekhkonboev¹, Victoria V. Kholostova^{2, 3}, Alexey N. Smirnov^{2, 3}, Artur G. Mannanov², Namir A. Al-Mashat^{2, 3}, Pavel M. Yarustovskiy^{2, 3}, Valentin V. Sytkov⁴, Dmitry A. Severinov⁵, Anatoly I. Khavkin⁶

¹ Republican Specialized Scientific and Practical Medical Center of Pediatrics, 3 Talant ave., Tashkent 100179, Republic of Uzbekistan

² Children's City Clinical Hospital named after N.F. Filatov of the Moscow Department of Health, 15 Sadovaya Kudrinskaya str., Moscow 123001, Russian Federation

³ Russian National Research Medical University named after N.I. Pirogov, 1 Ostrovityanov str., Moscow 117513, Russian Federation

⁴ Russian University of Medicine, 4 Dolgorukovskaya str., Moscow 127006, Russian Federation

⁵ Kursk State Medical University, 3 K. Marks str., Kursk 305041, Russian Federation

⁶ Belgorod State National Research University, 85 Pobedy str., Belgorod 308015, Russian Federation

For citation: Akhmadjonov A.M., Dekhkonboev A.A., Kholostova V.V., Smirnov A.N., Mannanov A.G., Al-Mashat N.A., Yarustovskiy P.M., Sytkov V.V., Severinov D.A., Khavkin A.I. Colon perforation in child with Hirschsprung-associated enterocolitis in the long term after surgical correction of Hirschsprung disease. *Children's Medicine of the North-West*. 2025;13(3):200–211. (In Russian). <https://doi.org/10.56871/CmN-W.2025.19.87.019>

Received: 21.04.2025

Revised: 16.06.2025

Accepted: 25.09.2025

ABSTRACT. Hirschsprung-associated enterocolitis (HAEC) is a relatively rare complication of Hirschsprung's disease (HD). Most fatalities in patients with HD are associated with acute HAEC. However, colonic perforation as a manifestation of severe HAEC is extremely rare. Cases of colonic perforation in neonates with decompensated HD (before receiving primary radical treatment) have been described in the literature. Therefore, the specific causes of HAEC development after surgery remain poorly understood. This article describes a clinical case of colonic perforation associated with HAEC in the postoperative period in a child with a low-lying transition zone. The child's medical history, surgical treatment options, and the postoperative course are also described.

KEYWORDS: *Hirschsprung's disease, peritonitis, perforation, children, laparoscopy, enterostoma, enterocolitis*

✉ Anatoly I. Khavkin. E-mail: khavkin@nikid.ru

© Akhmadjonov A.M., Dekhkonboev A.A., Kholostova V.V., Smirnov A.N., Mannanov A.G., Al-Mashat N.A., Yarustovskiy P.M., Sytkov V.V., Severinov D.A., Khavkin A.I., 2025

ВВЕДЕНИЕ

Болезнь Гиршпрунга (БГ) — это врожденное заболевание кишечника, характеризующееся отсутствием энтеральных нервных клеток (ганглиев) в толстой кишке, а иногда и дистальных отделах тонкой кишки [1]. Гиршпрунг-ассоциированный энтероколит (ГАЭК) является одним из наиболее тяжелых осложнений болезни Гиршпрунга (БГ) и причиной смертности у пациентов с БГ. Частота его встречаемости, по данным разных авторов, варьирует от 2 до 50%. Колит может встречаться у детей как до, так и после радикальной коррекции порока и является основной причиной летальности при этом заболевании [2, 3]. Перфорация толстой кишки как осложнение БГ описана в литературе у детей периода новорожденности [4].

При этом среди различных факторов риска наиболее часто в литературе упоминается несвоевременная диагностика, нерациональный вариант операции, женский пол, протяженные зоны аганглиоза, отягощенный семейный анамнез, сопутствующие пороки кишечника, нарушение герметичности или стриктуры анастомозов [5]. Одной из ведущих причин или факторов риска развития ГАЭК считается частичная механическая непроходимость. Основным признаком, лежащим в основе этого, может быть стриктура анастомоза, а также нарушение моторики кишечника в данной зоне [6, 7].

Описаний случаев перфорации толстой кишки у детей старше периода новорожденности на фоне ГАЭК, тем более после успешной хирургической коррекции, в литературе мы не встретили. В связи с этим приводим собственное клиническое наблюдение.

КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

Анамнез жизни и предыдущие госпитализации

Ребенок от четвертой нормально протекавшей беременности, вторых самостоятельных срочных родов. Масса при рождении — 3500 г, рост — 51 см, оценка Апгар — 9/10 баллов. Старшая сестра мальчика здорова, также у матери было два аборта по медицинским показаниям. Из анамнеза заболевания известно, что с четвертых суток жизни у мальчика отмечались такие симптомы, как отказ от еды, срыгивание с примесью желчи, снижение массы тела и диуреза до 1 раза в сутки. При этом стул регулярный, без патологических

примесей. Бригадой скорой медицинской помощи доставлен в детский хирургический стационар, госпитализирован в экстренном порядке. При осмотре — состояние тяжелое, сознание ясное, не лихорадит, не беспокоится, объем спонтанных движений достаточный. Кожные покровы иктеричные на ярко-розовом фоне, чистые, сухие. Подкожно-жировая клетчатка истончена, тургор тканей снижен. Голова округлой формы, большой родничок западавший 1,5×1,5 см.

В желудок установлен назогастральный зонд, получено большое количество воздуха, смесь с примесью зелени. Живот вздут, мягкий безболезненный, доступен глубокой пальпации во всех отделах. Аускультативно перистальтика сохранена. Стула при осмотре нет, газоотводная трубка заведена на 15 см, получено большое количество газов и скудное количество желтого стула, ребенок не мочится. По данным трансабдоминального ультразвукового исследования внутренних органов визуализируемые отделы толстой кишки не расширены, стенка ее не утолщена, перистальтика сохранена. В просвете кишки повышенное скопление газа.

Выполнена ирригография после стабилизации состояния ребенка — контрастирована толстая кишка, расположена типично, зон стеноза не выявлено, гаустрация ее сохранена. Прямая и сигмовидная кишка не расширены, с нечетким неровным контуром,



Рис. 1. Ирригография, пациент М., 6-е сутки жизни: толстая кишка расширена

Fig. 1. Irrigography, patient M., day 6 of life: large intestine dilated

активно сокращаются. После дефекации опорожнение кишки удовлетворительное (рис. 1), колоректальный индекс составляет 1,66.

На фоне консервативной терапии, которая включала энтеральную паузу, инфузионную терапию с элементами парентерального питания, антибактериальную терапию, интубацию нижних отделов толстой кишки, состояние мальчика с положительной динамикой. В связи с этим было возобновлено энтеральное кормление с поэтапным расширением до возрастного объема. Питание ребенок усваивал, не срыгивал, в весе прибавлял, стул регулярный и дополнительно с клизмой. От проведения биопсии толстой кишки коллегиально было принято решение воздержаться в связи с положительной клинической динамикой на фоне подобранной терапии. Ребенок выписан в удовлетворительном состоянии, запланирована госпитализация в возрасте 1 месяца для контрольного обследования.

Однако после выписки у родителей ребенка сохранились жалобы на отсутствие самостоятельно-го стула, частые срыгивания, вздутие живота, отказ от еды, поэтому родители ребенка самостоятельно

обратились в приемное отделение хирургического стационара. Мальчик госпитализирован в экстренном порядке в связи с подозрением на болезнь Гиршпрунга. По данным ирригографии в возрасте 1 месяца 6 суток жизни – расположение толстой кишки обычное, зон сужения не определяется. Прямая кишка умеренно расширена, имеет просвет до 1,8 см, но после опорожнения диаметр ее не меняется. Контуры толстой кишки четкие, гаустрация умеренно сглажена в левых отделах толстой кишки (рис. 2).

Ребенку была выполнена биопсия прямой кишки по Свенсону: слизистая оболочка атрофична, с очаговыми эрозиями, плотность клеточного инфильтрата собственной пластинки слизистой оболочки очагово повышена за счет эозинофилов, единичных плазмоцитов. В подслизистой основе фиброз, отек, лимфоидные фолликулы среднего размера со светлыми центром. Визуализируются гипертрофированные нервные волокна. Внутренний мышечный слой также гипертрофирован, между пучками мышц расположены нервные волокна. Нервные сплетения достоверно не определяются.



Рис. 2. Ирригография, пациент М., 1 месяц 6 суток жизни: а — после заполнения толстой кишки контрастным веществом (диаметр толстой кишки неравномерный); б — снимок после дефекации (определяется зона аганглиоза в ректосигмоидном отделе)

Fig. 2. Irrigography, patient M., 1 month 6 days of age: a — after filling the colon with a contrast agent (the diameter of the colon is uneven); b — image after defecation (the zone of aganglionosis is determined in the rectosigmoid region)

Учитывая вышесказанное, изменения расценены как признаки аганглиоза толстой кишки, хронического поверхностного эрозивного колита.

В возрасте двух месяцев ребенку выполнено радикальное оперативное лечение: трансанальная резекция и низведение толстой кишки по де ла Торре. По данным гистологического исследования удаленного макропрепарата крипты распределены равномерно, в собственной пластинке слизистой оболочки плотность клеточного инфильтрата очагово повышена за счет лимфоцитов, плазматических клеток, небольшого количества эозинофилов, крупные лимфатические фолликулы со светлыми центрами. В подслизистой основе очаговый фиброз. Мышечные слои утолщены за счет гипертрофии. У проксимального края резекции в подслизистой основе визуализируются нервные сплетения с ганглиозными клетками и тонкие нервные волокна толщиной до 10 мкм, межмышечно — нервные сплетения с ганглиозными клетками. У дистального края резекции в подслизистой основе и межмышечно визуализируются только крупные гиперпла-

зированные нервные волокна. Послеоперационный период протекал благоприятно, на 10-е сутки проведено калибровочное бужирование и ребенок выписан для амбулаторного наблюдения. В дальнейшем неоднократно осматривался в катамнезе: стул регулярный, эпизодов рвоты, нарушения стула, со слов матери, не было. При контрольных осмотрах через 1, 3 и 6 месяцев после операции проходимость колоректального анастомоза не нарушена.

Настоящая госпитализация

За месяц до госпитализации в центральную клинику у ребенка отмечалась многократная рвота, в дальнейшем рвота «кофейной гущей». Госпитализирован по месту жительства с подозрением на инфекционный гастроэнтерит (без лабораторного подтверждения), получал консервативное лечение, выписан на 3-и сутки в связи с улучшением (антибактериальная терапия не проводилась).

Через две недели вновь госпитализирован в связи с многократной рвотой, вздутием живота,

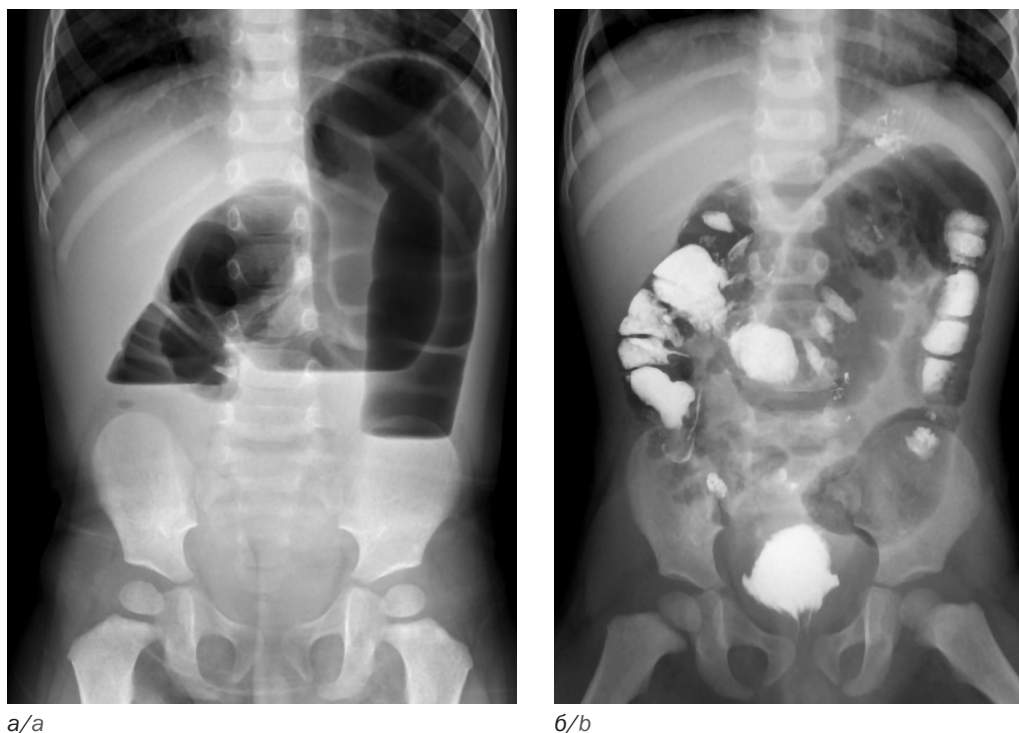


Рис. 3. Обзорная рентгенограмма органов брюшной полости, пациент М., 1 год 7 месяцев жизни: а — исследование в дебюте заболевания (картина токсического мегаколона, выраженное расширение и уровни жидкости в толстой кишке); б — исследование спустя сутки после дачи контрастного вещества через рот (пассаж положительный, толстая кишка расширена на всем протяжении)

Fig. 3. Overview roentgenogram of abdominal organs, patient M., 1 year 7 months of life: a — onset of the disease (picture of toxic megacolon, pronounced expansion and fluid levels in the colon); b — one day after giving a contrast agent through the mouth (passage positive, colon dilated throughout)

задержкой стула. Установлен диагноз: Острый инфекционный гастроэнтерит средней тяжести. Экскременты I степени. Кишечная непроходимость? По дан-

ным рентгеноконтрастного исследования пассаж признан удовлетворительным (рис. 3), однако, со слов матери, самостоятельного стула за время



Рис. 4. Обзорная рентгенограмма органов брюшной полости, пациент М., 1 год 8 месяцев жизни: а — снимок при поступлении; б — ирригография, прямая проекция; в — ирригография, боковая проекция; г — снимок после дефекации

Fig. 4. Abdominal roentgenogram, patient M., 1 year 8 months of life: a — image on admission; b — irrigation, direct projection; c — irrigation, side projection; d — image after defecation

лечения не было, стул получали только после сифонных клизм. Специфической антибактериальной терапии и кишечных антисептиков не получал. В день выписки вечером дома у ребенка наблюдались повторный эпизод рвоты, задержка стула более двух суток, вздутие и выраженные боли в животе, температура тела не повышалась.

После этого родители ребенка самостоятельно доставили его в детский хирургический стационар, при настоящей госпитализации (возраст 1 год 8 месяцев): рост – 74 см; масса тела – 11 кг, общее состояние средней тяжести. Сознание ребенка ясное, питание удовлетворительное. Мальчик активный, контактный, развит по возрасту. Язык розовый, налет белого цвета по центру, влажный. Живот увеличен в размерах, вздут. Пальпаторно живот мягкий, диффузно болезненный. Симптомы раздражения брюшины отрицательные. Стул после клизмы кашеобразной консистенции в небольшом количестве. Мочевыделение не нарушено. Ребенок госпитализирован с подозрением на ГАЭК, состояние после оперативного лечения болезни Гиршпрунга.

При лабораторном исследовании выявлен незначительный тромбоцитоз ($400 \times 10^9/\text{л}$). Остальные показатели крови и мочи в пределах возрастной нормы. При УЗИ: свободной жидкости в брюшной полости нет, участки визуализируемых петель кишечника расширены в правых отделах до 23 мм, а в левых отделах до 22 мм, заполнены большим количеством содержимого и газа, стенка не утолщена, эхо-структура стенки сохранена. Перистальтика регистрируется, снижена. По данным обзорной рентгенографии (рис. 4): свободный газ не определяется, газонаполнение кишечника неравномерное, резко снижено в нижних отделах брюшной полости, а в верхнем ее этаже отмечаются петли с мелкими уровнями жидкости. По данным ирригографии: прямая кишка до 4,5 см в поперечнике. Позадиректальное пространство не изменено, углы сохранены. Контуры прямой кишки неровные и нечеткие. При натуживании определяется провисание боковых стенок прямой кишки. Ободочная кишка не расширена, гаустрация ее неравномерная. После дефекации опорожнение кишки неудовлетворительное. Контрастное вещество определяется во всех отделах толстой кишки. Прямая кишка до 3 см в поперечнике. В вертикальном положении подвижность кишки прежняя.

После обследования начата терапия метронидазолом, на 2-е сутки состояние с положительной динамикой, вздутие живота уменьшилось, появился аппетит. Стул на фоне очистительных клизм густой

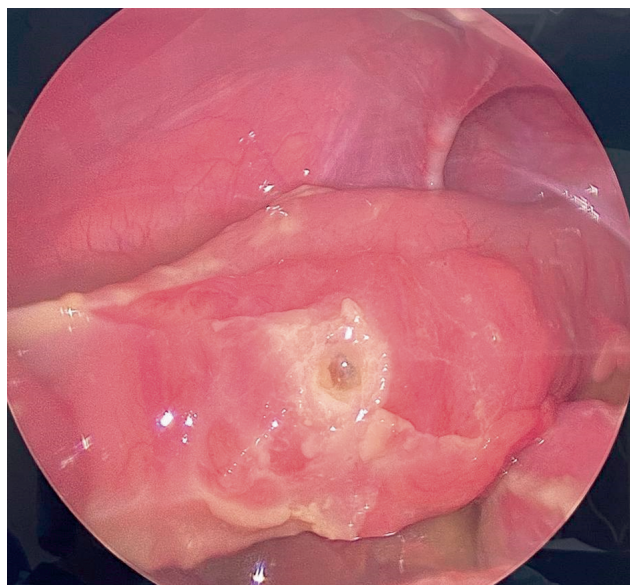
кашицеобразной консистенции. С целью уточнения диагноза и оценки степени воспалительных изменений толстой кишки запланирована колоноскопия. Мать ребенка отказалась от исследования в связи с необходимостью седации для адекватной оценки внутрипросветных изменений. По этой причине ребенку проведена ректороманоскопия, осмотрена прямая кишка на протяжении 5–6 см, ее слизистая оболочка ярко-розового цвета, умеренно отечная, разрыхлена. Взята биопсия стенки прямой кишки на уровне 3–4 см от ануса, кровотечения нет.

На следующий день после описанной процедуры состояние с отрицательной динамикой. Повторные эпизоды рвоты, вздутие живота, задержка стула. При осмотре – состояние тяжелое, кожа влажная, бледная, лихорадка до 40°C . Многократная рвота зеленью большими порциями. Живот вздут, болезненный при пальпации. Симптомы раздражения брюшины положительные. Самостоятельного стула нет. При установке газоотводной трубки получено большое количество жидкого зловонного стула. В клиническом анализе крови: лейкоцитоз $29,8 \times 10^9/\text{л}$, тромбоциты $644 \times 10^9/\text{л}$, уровень С-реактивного белка – 151 г/л, прокальцитонин-овый тест – 2,5. На обзорной рентгенограмме органов

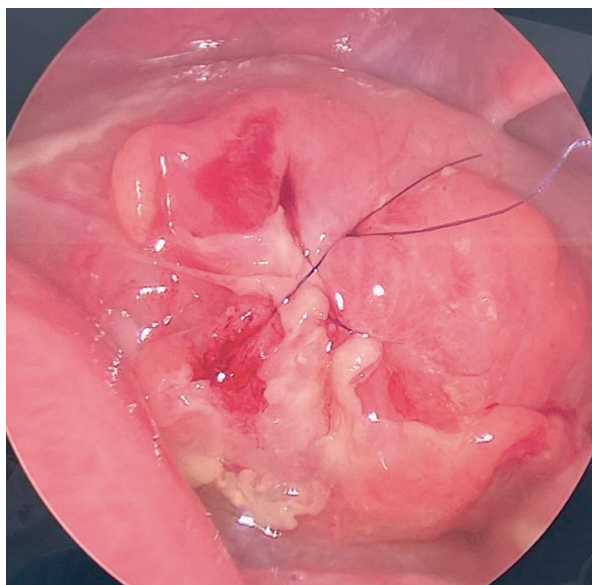


Рис. 5. Обзорная рентгенограмма органов брюшной полости, пациент М., 1 год 8 месяцев жизни: спустя более двух суток после рентгеноконтрастного исследования

Fig. 5. Abdominal roentgenogram, patient M., 1 year 8 months of life: more than 2 days after X-ray contrast examination



a/a



б/б

Рис. 6. Лапароскопия, интраоперационная картина, пациент М., 1 год 8 месяцев жизни: а — разлитой фибринозно-каловый перитонит, перфорация левых отделов толстой кишки; б — перфорация ушита

Fig. 6. Laparoscopy, intraoperative picture, patient M., 1 year 8 months of life: а — spilled fibrinous-fecal peritonitis, perforation of the left colon; б — ear perforation

брюшной полости обнаружен серп воздуха под куполом диафрагмы справа, толстая кишка с неровной стенкой, остатками бария во всех отделах (рис. 5).

В экстренном порядке мальчик взят в операционную, где под наркозом осмотрена прямая кишка: зона взятия биопсии на расстоянии 3 см от ануса без признаков кровотечения, в стадии эпителизации, дефект стенки кишки отсутствует. Выполнена диагностическая лапароскопия, на которой обнаружено большое количество выпота и фибрина в брюшной полости (рис. 6). На границе нисходящей и сигмовидной кишки определяется перфоративное отверстие по передней стенке, круглой формы, размерами 3×3 мм, последнее ушито двумя узловыми интракорпоральными швами. Брюшная полость санирована антисептиками, в малый таз установлен трубчатый дренаж, учитывая выраженные воспалительные изменения в брюшной полости, наложена концевая илеостома. По данным биопсии прямой кишки низведена переходная зона. Течение послеоперационного периода благоприятное. Выписан в удовлетворительном состоянии на амбулаторный этап. В настоящее время ребенок остается стоманосителем.

ОБСУЖДЕНИЕ

Среди пациентов с БГ в периоде новорожденности частота перфорации толстой кишки составля-

ет 6,7%. Интересно, что перфорация может происходить на уровне аганглионарного сегмента (28,9%), хотя в основном поражаются вышележащие отделы (71,1%). Анализ пациентов показывает, что ГАЭК в периоде новорожденности четко коррелирует с частотой перфораций толстой кишки. Клиническими предикторами перфоративной формы ГАЭК являются такие клиничко-лабораторные симптомы, как рвота и повышение уровня воспалительных маркеров [8, 9].

ГАЭК встречается как до (7,7%), так и после операции (21,4%), а у некоторых пациентов и до, и после хирургического лечения (4,8%). Общая частота ГАЭК, по данным D.R. Halleran и соавт., основанная на анализе лечения 168 пациентов с БГ, составила 33,9%, а частота перфорации толстой кишки на фоне ГАЭК — 2,5% [10]. Согласно современным взглядам на основные причины возникновения ГАЭК к таковым можно отнести нарушение микробиома толстой кишки, повышенную проницаемость кишечной стенки [11]. Анализ чувствительности методов обследования при подозрении на БГ и ГАЭК и соответствующих признаков заболевания показал, что расширение толстой кишки на обзорных рентгенограммах брюшной полости является наиболее чувствительным рентгенологическим признаком (90%), но имеет низкую специфичность (24%). Однако рентгенологические признаки кишечной

непроходимости (неравномерное газонаполнение петель кишечника с резким обеднением в нижних отделах) можно считать не только чувствительными (74%), но и специфичными (86%) для ГАЭК [12].

Перфорация толстой кишки встречается в 9,7%, но только в 1 случае, согласно данным литературы, была связана с течением ГАЭК, а у остальных детей возникла как осложнение ректальных ирригаций (клизм), причем во всех случаях перфорации возникали до радикальной операции [13, 14]. Это является ключевым отличием в сравнении с описанным нами случаем, когда перфорация возникла в отдаленные сроки после первично-радикального оперативного вмешательства, при этом послеоперационный период протекал гладко до клинической манифестации ГАЭК, вопрос о причинах которого остается открытым. В описанном случае у ребенка с рождения отмечалась рвота и клинические проявления кишечной непроходимости. По данным первичной биопсии, проведенной в периоде новорожденности, диагностирован эрозивный колит. Однако ни до, ни после операции лечение и профилактика колита не проводились, так как клинических проявлений не отмечалось. Это позволяет предположить необходимость длительного приема кишечных антисептиков у пациентов, оперированных по поводу БГ, даже при отсутствии клинических проявлений колита, во избежание осложнений. Помимо этого, стоит отметить, что дети, оперированные по поводу БГ, нуждаются в диспансерном наблюдении до 18 лет, регулярных профилактических осмотрах с целью своевременного выявления толстокишечного обструктивного синдрома и дисбактериоза, основной мерой профилактики которого является минимизация застоя в толстой кишке — контроль регулярного стула и кишечные антисептики.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Перфорация толстой кишки — достаточно редкое осложнение течения БГ у детей, но вероятность ее развития не зависит от протяженности зоны аганглиоза и может наблюдаться и при тотальной форме БГ [15]. Существует четкая корреляция частоты перфорации толстой кишки и ГАЭК, что позволяет считать ГАЭК основным фактором риска. Но в основном в литературе описаны случаи перфорации толстой кишки у новорожденных с БГ до первичного лечения, поэтому конкретные причины развития ГАЭК после операции остаются малоизученными.

Таким образом, при лечении БГ следует обращать особое внимание на морфологические изменения слизистой оболочки толстой кишки при выполнении биопсийных исследований. Кроме того, следует ранжировать пациентов по клиническим формам заболевания, более внимательно проводить отбор детей с клиническими проявлениями колита — рвотой, кишечной непроходимостью, перфорацией толстой кишки в периоде новорожденности, явлениями ГАЭК после операции. Такие пациенты должны наблюдаться длительное время и получать противорецидивное профилактическое лечение ГАЭК во избежание таких грозных осложнений, как перфорация толстой кишки.

ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ИНФОРМАЦИЯ

Вклад авторов. Все авторы внесли существенный вклад в разработку концепции, проведение исследования и подготовку статьи, прочли и одобрили финальную версию перед публикацией.

Источник финансирования. Финансовой поддержки со стороны кампаний-производителей лекарственных препаратов и изделий медицинского назначения авторы не получали.

Этическая экспертиза. Публикация работы выполнена под контролем этического комитета при ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова» Минздрава России.

Информированное согласие на публикацию. Авторы получили письменное согласие законных представителей пациента на публикацию медицинских данных.

ADDITIONAL INFORMATION

Author contribution. All authors made a substantial contribution to the conception of the study, acquisition, analysis, interpretation of data for the work, drafting and revising the article, final approval of the version to be published and agree to be accountable for all aspects of the study.

Funding source. The authors did not receive financial support from campaigns producing drugs and medical devices.

Ethics approval. The study was approved by the ethics committee N.I. Pirogov Russian State Medical University.

Consent for publication. Written consent was obtained from legal representatives of the patient for publication of relevant medical information within the manuscript.

ЛИТЕРАТУРА

1. Глушкова В.А., Подкаменев А.В., Габруская Т.В. Болезнь Крона у пациентов с болезнью Гиршпрунга и Гиршпрунг-ассоциированным энтероколитом. Обзор литературы. *Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии*. 2024;14(1):97–106. DOI: 10.17816/psaic1780.
2. Wolfson S., Whitfield Van Buren K. Very early onset of inflammatory bowel disease in a patient with long-segment Hirschsprung's disease. *ACG Case Rep J*. 2020;3(7):e00353. DOI: 10.14309/crj.0000000000000353.
3. Ахмаджонов А.М., Дехконбоев А.А., Алиев М.М. и др. Особенности течения болезни Гиршпрунга у пациентов с синдромом Дауна и другими генетическими аномалиями. *Children's Medicine of the North-West*. 2024;3(12):163–172. DOI: 10.56871/CmN-W.2024.27.68.020.
4. Zhu T., Zhang G., Meng X. et al. Enterocolitis is a risk factor for bowel perforation in Neonates with Hirschsprung's disease: a retrospective multicenter study. *Front Pediatr*. 2022;7(10):807607. DOI: 10.3389/fped.2022.807607.
5. Степанова Н.М., Новожилов В.А., Звонков Д.А. и др. Успешное лечение тотального аганглиоза толстой кишки у ребенка. *Детская хирургия*. 2021;6(25):411–417. DOI: 10.55308/1560-9510-20 21-25-6-411-417.
6. Roorda D., Oosterlaan J., van Heurn E., Derikx J.P.M. Risk factors for enterocolitis in patients with Hirschsprung disease: A retrospective observational study. *J Pediatr Surg*. 2021; 56(10):1791–1798. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2021.04.020.
7. Li S., Zhang Y., Li K. et al. Update on the pathogenesis of the Hirschsprung-associated enterocolitis. *Int J Mol Sci*. 2023;24(5):4602. DOI: 10.3390/ijms24054602.
8. Elhalaby E.A., Coran A.G., Blane C.E. et al. Enterocolitis associated with Hirschsprung's disease: a clinical-radiological characterization based on 168 patients. *J Pediatr Surg*. 1995;30(1):76–83. DOI: 10.1016/0022-3468(95)90615-0.
9. Beltman L., Labib H., Oosterlaan J. et al. Risk factors for complications in patients with Hirschsprung disease while awaiting surgery: Beware of bowel perforation. *J Pediatr Surg*. 2022;57(11):561–568. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2022.02.022.
10. Halleran D.R., Ahmad H., Maloof E. et al. Does Hirschsprung-associated enterocolitis differ in children with and without Down syndrome? *J Surg Res*. 2020;245:564–568. DOI: 10.1016/j.jss.2019.06.086.
11. Le-Nguyen A., Righini-Grunder F., Piché N. et al. Factors influencing the incidence of Hirschsprung-associated enterocolitis (HAEC). *J Pediatr Surg*. 2019;54(5):959–963. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2019.01.026.
12. Кесаева Т.В., Караваева С.А., Котин А.Н., Каган А.В. Особенности течения послеоперационного периода у детей с болезнью Гиршпрунга после эндоректальных вмешательств. *Детская хирургия*. 2022;26(1):5–9. DOI: 10.55308/1560-9510-2022-26-1-5-9.
13. Lewit R.A., Kuruvilla K.P., Fu M., Gosain A. Current understanding of Hirschsprung-associated enterocolitis: pathogenesis, diagnosis and treatment. *Semin Pediatr Surg*. 2022;31(2):151162. DOI: 10.1016/j.sempedsurg.2022.151162.
14. Wall N., Kastenber Z., Zobell S. et al. Use of an enterocolitis triage and treatment protocol in children with Hirschsprung disease reduces hospital admissions. *J Pediatr Surg*. 2020;55(11):2371–2374. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2020.05.004.
15. Keck S., Galati-Fournier V., Kym U. et al. Lack of mucosal cholinergic innervation is associated with increased risk of enterocolitis in Hirschsprung's disease. *Cell Mol Gastroenterol Hepatol*. 2021;12(2):507–545. DOI: 10.1016/j.jcmgh.2021.03.004.

REFERENCES

1. Glushkova V.A., Podkamenev A.V., Gabrusskaya T.V. Crohn's disease in patients with Hirschsprung disease and Hirschsprung-associated enterocolitis: A review. *Russian Journal of Pediatric Surgery, Anesthesia and Intensive Care*. 2024;14(1):97–106. (In Russian). DOI: 10.17816/psaic1780.
2. Wolfson S., Whitfield Van Buren K. Very early onset of inflammatory bowel disease in a patient with long-segment Hirschsprung's disease. *ACG Case Rep J*. 2020;3(7):e00353. DOI: 10.14309/crj.0000000000000353.
3. Akhmadjonov A.M., Dehkonboev A.A., Aliev M.M., Kholostova V.V., Smirnov A.N., Al-Mashat N.A., Yarustovskiy P.M., Sytkov V.V., Khavkin A.I. Features of the course of Hirschsprung's disease in patients with Down syndrome and other genetic anomalies. *Children's Medicine of the North-West*. 2024;12(3):163–172. (In Russian). DOI: 10.56871/CmN-W.2024.27.68.020.
4. Zhu T., Zhang G., Meng X. et al. Enterocolitis is a risk factor for bowel perforation in Neonates with Hirschsprung's disease: a retrospective multicenter study. *Front Pediatr*. 2022;7(10):807607. DOI: 10.3389/fped.2022.807607.
5. Stepanova N.M., Novozhilov V.A., Zvonkov D.A. et al. A successful treatment of total colonic aganglionosis in a child. *Russian Journal of Pediatric Surgery*. 2021;25(6):411–417. (In Russian). DOI: 10.55308/1560-9510-20 21-25-6-411-417.
6. Roorda D., Oosterlaan J., van Heurn E., Derikx J.P.M. Risk factors for enterocolitis in patients with Hirschsprung disease: A retrospective observational study. *J Pediatr Surg*. 2021; 56(10):1791–1798. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2021.04.020.

7. Li S., Zhang Y., Li K. et al. Update on the pathogenesis of the Hirschsprung-associated enterocolitis. *Int J Mol Sci.* 2023;24(5):4602. DOI: 10.3390/ijms24054602.
8. Elhalaby E.A., Coran A.G., Blane C.E. et al. Enterocolitis associated with Hirschsprung's disease: a clinical-radiological characterization based on 168 patients. *J Pediatr Surg.* 1995;30(1):76–83. DOI: 10.1016/0022-3468(95)90615-0.
9. Beltman L., Labib H., Oosterlaan J. et al. Risk factors for complications in patients with Hirschsprung disease while awaiting surgery: Beware of bowel perforation. *J Pediatr Surg.* 2022;57(11):561–568. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2022.02.022.
10. Halleran D.R., Ahmad H., Maloof E. et al. Does Hirschsprung-associated enterocolitis differ in children with and without Down syndrome? *J Surg Res.* 2020;245:564–568. DOI: 10.1016/j.jss.2019.06.086.
11. Le-Nguyen A., Righini-Grunder F., Piché N. et al. Factors influencing the incidence of Hirschsprung-associated enterocolitis (HAEC). *J Pediatr Surg.* 2019;54(5):959–963. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2019.01.026.
12. Kesaeva T.V., Karavaeva S.A., Kotin A.N., Kagan A.V. Features of postoperative course in children with Hirschsprung disease after endorectal interventions. *Russian Journal of Pediatric Surgery.* 2022;26(1):5–9. (In Russian). DOI: 10.55308/1560-9510-2022-26-1-5-9.
13. Lewit R.A., Kuruvilla K.P., Fu M., Gosain A. Current understanding of Hirschsprung-associated enterocolitis: pathogenesis, diagnosis and treatment. *Semin Pediatr Surg.* 2022;31(2):151162. DOI: 10.1016/j.sempedsurg.2022.151162.
14. Wall N., Kastenbergh Z., Zobell S. et al. Use of an enterocolitis triage and treatment protocol in children with Hirschsprung disease reduces hospital admissions. *J Pediatr Surg.* 2020;55(11):2371–2374. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2020.05.004.
15. Keck S., Galati-Fournier V., Kym U. et al. Lack of mucosal cholinergic innervation is associated with increased risk of enterocolitis in Hirschsprung's disease. *Cell Mol Gastroenterol Hepatol.* 2021;12(2):507–545. DOI: 10.1016/j.jcmgh.2021.03.004.

Об авторах

Акмалжон Муроджон угли Ахмаджонов — ординатор отделения детской хирургии. <https://orcid.org/0009-0002-4313-1070>

Авазжон Абдуномонович Дехконбоев — к.м.н., детский хирург отделения хирургии. <https://orcid.org/0009-0006-5515-1449>

Виктория Валерьевна Холостова — д.м.н., доцент кафедры детской хирургии имени академика Ю.Ф. Исакова педиатрического факультета ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова, врач — детский хирург отделения неотложной и гнойной хирургии ФГБУЗ ДГКБ им. Н.Ф. Филатова. E-mail: vkholostova@yandex.ru; <https://orcid.org/0000-0002-3463-9799>; SPIN: 5853-8174

Алексей Николаевич Смирнов — д.м.н., профессор кафедры детской хирургии имени академика Ю.Ф. Исакова педиатрического факультета, ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова, заведующий отделением неотложной и гнойной хирургии ФГБУЗ ДГКБ им. Н.Ф. Филатова. <https://orcid.org/0000-0002-8646-189X>

Артур Габдулханнанович Маннанов — к.м.н., врач — детский хирург отделения неотложной и гнойной хирургии. <https://orcid.org/0000-0001-9099-806X>

Намир Аднанович Аль-Машат — к.м.н., доцент кафедры детской хирургии имени академика Ю.Ф. Исакова педиатрического факультета ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова, врач-детский хирург отделения неотложной и гнойной хирургии ФГБУЗ ДГКБ им. Н.Ф. Филатова. <https://orcid.org/0000-0002-8050-7244>

Authors info

Akmaljon M. Akhmadjonov — pediatric surgeon, Department of Pediatric Surgery. <https://orcid.org/0009-0002-4313-1070>

Avazjon A. Dekhkonboev — Cand. Sci. (Med.), pediatric surgeon, Department of Pediatric Surgery. <https://orcid.org/0009-0006-5515-1449>

Victoria V. Kholostova — Dr. Sci. (Med.), Associate Professor of the Chair of Pediatric Surgery named after Academician Yu.F. Isakov, N.I. Pirogov Russian State Medical University, pediatric surgeon of the Department of Emergency and Purulent Surgery of the N.F. Filatov Children's City Clinical Hospital. E-mail: vkholostova@yandex.ru; <https://orcid.org/0000-0002-3463-9799>; SPIN: 5853-8174

Alexey N. Smirnov — Dr. Sci. (Med.), Professor of the Chair of Pediatric Surgery named after Academician Yu.F. Isakov, N.I. Pirogov Russian State Medical University, Head of the Department of Emergency and Purulent Surgery, N.F. Filatov Children's City Clinical Hospital. <https://orcid.org/0000-0002-8646-189X>;

Artur G. Mannanov — Cand. Sci. (Med.), pediatric surgeon of the Department of Emergency and Purulent Surgery. <https://orcid.org/0000-0001-9099-806X>

Namir A. Al-Mashat — Cand. Sci. (Med.), Associate Professor of the Chair of Pediatric Surgery named after Academician Yu.F. Isakov, N.I. Pirogov Russian State Medical University, pediatric surgeon of the Department of Emergency and Purulent Surgery of the N.F. Filatov Children's City Clinical Hospital. <https://orcid.org/0000-0002-8050-7244>

Павел Михайлович Ярустовский — к.м.н., доцент кафедры детской хирургии имени академика Ю.Ф. Исакова педиатрического факультета ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова, врач-детский хирург отделения неотложной и гнойной хирургии ФГБУЗ ДГКБ им. Н.Ф. Филатова. <https://orcid.org/0000-0003-4613-9705>

Валентин Вячеславович Сытков — к.м.н., доцент кафедры детской хирургии. <https://orcid.org/0000-0001-6152-5693>

Дмитрий Андреевич Северинов — к.м.н., доцент кафедры детской хирургии и педиатрии Института непрерывного образования. <https://orcid.org/0000-0003-4460-1353>

✉ **Анатолий Ильич Хавкин** — д.м.н., профессор, профессор кафедры педиатрии. E-mail: khavkin@nikid.ru; <https://orcid.org/0000-0001-7308-7280>; SPIN: 6070-9473

Pavel M. Yarustovskiy — Cand. Sci. (Med.), Associate Professor of the Chair of Pediatric Surgery named after Academician Yu.F. Isakov, N.I. Pirogov Russian State Medical University, pediatric surgeon of the Department of Emergency and Purulent Surgery of the N.F. Filatov Children's City Clinical Hospital. <https://orcid.org/0000-0003-4613-9705>

Valentin V. Sytkov — Cand. Sci. (Med.), Associate Professor of the Department of Pediatric Surgery. <https://orcid.org/0000-0001-6152-5693>

Dmitry A. Severinov — Cand. Sci. (Med.), Associate Professor of the Department of Pediatric Surgery and Pediatrics, Institute of Continuing Education. <https://orcid.org/0000-0003-4460-1353>

✉ **Anatoly I. Khavkin** — Dr. Sci. (Med.), Professor, Professor of the Department of Pediatrics. E-mail: khavkin@nikid.ru; <https://orcid.org/0000-0001-7308-7280>; SPIN: 6070-9473