

Болезнь Гиршпрунга у детей. Часть 3. Лечение (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 3. Лечение (лекция для врачей). *Children's Medicine of the North-West*. 2025;13(4):24–38. <https://doi.org/10.56871/CmN-W.2025.44.64.002>.

Поступила: 30.07.2025

Одобрена: 08.09.2025

Принята к печати: 10.12.2025

РЕЗЮМЕ. Третья часть лекции посвящена хирургическому лечению болезни Гиршпрунга у детей. В историческом аспекте представлена эволюция оперативных методов лечения данного заболевания. Выделена роль наиболее известных детских хирургов, предложивших методы лечения болезни Гиршпрунга, используемых до сих пор в повседневной практике. Описаны операции Свенсона, Дюамеля, Соаве и их модификации, предложенные отечественными авторами и используемые при длинных формах заболевания. Отдельно освещены вопросы оперативного лечения суперкороткой формы болезни Гиршпрунга у детей. Особый акцент сделан на современные эндоскопические мини-инвазивные варианты лечения данной патологии. Рассмотрены варианты осложнений, наиболее характерные для каждого вида операций, а также изложены вопросы их профилактики и лечения. В заключительной части лекции рассказывается о реабилитации и качестве жизни пациентов с болезнью Гиршпрунга.

КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА: болезнь Гиршпрунга, длинная форма, суперкороткая форма, ирригография, хирургическое лечение

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

© Сварич В.Г., Подкаменев А.В., 2025

<https://doi.org/10.56871/CmN-W.2025.44.64.002>

Hirschsprung's disease in children. Part 3. Treatment (lecture for doctors)

Vyacheslav G. Swarich, Alexey V. Podkamenev

Saint Petersburg State Pediatric Medical University, 2 Litovskaya str., Saint Petersburg, 194100, Russian Federation

For citation: Swarich V.G., Podkamenev A.V. Hirschsprung's disease in children. Part 3. Treatment (lecture for doctors). *Children's Medicine of the North-West*. 2025;13(4):24–38. (In Russian). <https://doi.org/10.56871/CmN-W.2025.44.64.002>.

Received: 30.07.2025

Revised: 08.09.2025

Accepted: 10.12.2025

ABSTRACT. The third part of the lecture is devoted to the surgical treatment of Hirschsprung's disease in children. The evolution of surgical methods of treating this disease is presented in the historical aspect. The role of the most famous pediatric surgeons who have proposed methods of treating Hirschsprung's disease, which are still used in everyday practice, is highlighted. The operations of Swanson, Duhamel, Soave and their modifications proposed by Russian authors and used in long-term forms of the disease are considered. The issues of surgical treatment of the super-short form of Hirschsprung's disease in children are highlighted separately. Special emphasis is placed on modern endoscopic minimally invasive treatment options for this pathology. The variants of complications that are most typical for each type of surgery are considered. The issues of their prevention and treatment are also highlighted. The final part of the lecture highlights the issues of rehabilitation and the quality of life of patients with Hirschsprung's disease.

KEYWORDS: *Hirschsprung's disease, long form, super short form, irrigography, surgical treatment*

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

© Swarich V.G., Podkamenev A.V., 2025

ЛЕЧЕНИЕ

Единственным методом лечения болезни Гиршпрунга является оперативный метод. Перед его проведением выполняется предоперационная подготовка. Если позволяет форма и течение заболевания, то проводят в полном объеме мероприятия, направленные на устранение или уменьшение действия основных звеньев его патогенеза, главным из которых является хронический запор. Больному ребенку назначают послабляющую диету, обогащенную растительной клетчаткой. Обычно рекомендуют употребление чернослива, хурмы, инжира, морской капусты, свеклы, белокочанной и цветной капусты, простокваши, других кисломолочных продуктов, обогащенных лактулозой. Полезно употребление натощак за полчаса до еды прохладной минеральной воды с газом. Для улучшения ламинарности каловых масс можно употреблять перорально вазелиновое масло курсами по две недели с перерывами на 2–3 месяца. Распространенная практика назначения для этой цели растительного масла является бессмысленной, так как в двенадцатиперстной кишке последнее разлагается под действием желчи, всасывается и прекращает свое смазывающее действие. Назначается лечебная физкультура, направленная на повышение тонуса передней брюшной стенки, и сегментарный массаж живота, который стимулирует перистальтику кишечника. В качестве основного лечебного средства в этот период выступают очистительные и сифонные клизмы, причем необходимо помнить, что последние являются врачебной процедурой. Частота клизм зависит от их эффективности. Обычно бывает достаточно делать их через 2–3 дня, но иногда эту процедуру приходится выполнять ежедневно. После механического очищения кишечника можно назначать проведение стимуляции его моторики различными способами: прозерин, электростимуляция, магнитно-резонансная терапия на биологически активные точки. Поскольку в кишечнике нарушается процесс всасывания и синтеза витаминов группы В, назначают парентеральное введение витаминов данной группы. У всех детей, страдающих болезнью Гиршпрунга, имеется нарушение микрофлоры кишечника. И поэтому проведение ее коррекции является обязательным: деконтаминация (специфические бактериофаги, фуразолидон, бисептол); создание условий для благоприятного существования бифидобактерий путем назначения двухнедельного курса бактисубтила, затем в течение месяца применяется бифи-



Рис. 1. Детский хирург Орвар Свенсон

Fig. 1. Pediatric surgeon Orvar Swenson

думбактерин, желательно жидкий, параллельно с препаратами лактулозы (дюфалак). Эффективностью проведения предоперационной подготовки является отсутствие прогрессирования размеров супрастенотического расширения.

Первоначально лечение болезни Гиршпрунга было консервативным. Оперативное лечение проводилось лишь при развитии осложнений (механическая непроходимость, заворот сигмовидной кишки, перфорация кишки с развитием перитонита). Опираясь на ошибочное утверждение, что основная патология при болезни Гиршпрунга локализуется в расширенном отделе толстой кишки, хирурги стали проводить операцию по удалению расширенного участка толстой кишки. Основываясь на работах F.R. Whitehouse и J.W. Kernohan (1948) об отсутствии ганглиозных клеток нервных сплетений в стенке дистальных отделов толстой кишки при болезни Гиршпрунга, детский хирург Гарвардского университета Орвар Свенсон (рис. 1) провел исследование давления в аганглионарной зоне и в 1948 году предложил и впервые в мире успешно осуществил радикальную операцию при данном заболевании.

Техника операции Свенсона заключается в следующем. После лапаротомии и определения протяженности аганглионарной, переходной и супрастенотической зон производят мобилизацию прямой и сигмовидной кишки. Суженную сигмовидную кишку пресекают и обе культы кишки ушивают кисетными швами. Культю прямой кишки со стороны ее просвета выворачивают наружу и после поперечного пересечения за анусом ее передней полуокружности через образовавшееся отверстие введенным

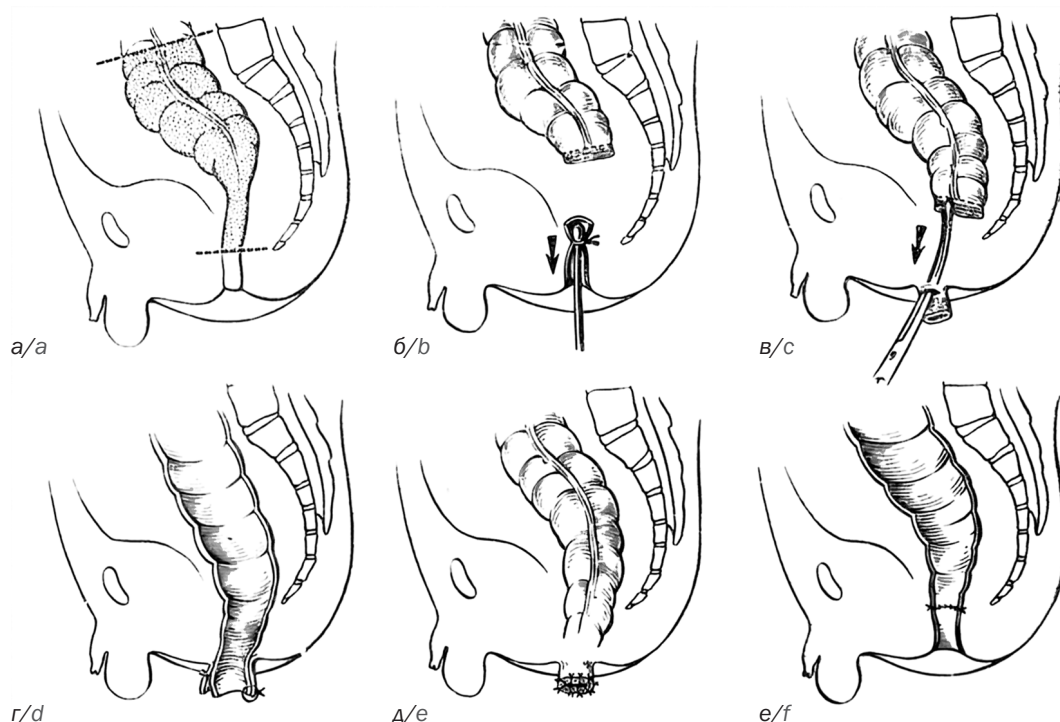


Рис. 2. Операция Свенсона (по С.Я. Долецкому) [12]

Fig. 2. Swanson's operation (according to S.Ya. Doletsky) [12]

корнцангом захватывают культю сигмовидной кишки и низводят ее на промежность. За пределами ануса отсекают избыток прямой и сигмовидной кишки и накладывают между ними круговой двухрядный анастомоз. Последний погружают через анус в просвет прямой кишки (рис. 2).

Трудности в наложении анастомоза на разные по диаметру кишки, развитие в раннем послеоперационном периоде атонии мочевого пузыря из-за повреждения околопрямокишечных нервных сплетений при круговой мобилизации прямой кишки, развитие в отдаленном послеоперационном периоде сексуальных расстройств в результате повреждения нервных сплетений и семенных пузырьков привели к созданию различных модификаций предложенной операции. Так, в 1951 году R.B. Hiatt предложил эвагинировать через просвет прямой кишки мобилизованную сигмовидную кишку и выполнять резекцию за пределами брюшной полости. P. Petit и I. Decaudaveine в 1956 году предложили для облегчения наложения анастомоза на разные по диаметру прямую и сигмовидную кишки рассекать вывернутую на промежность прямую кишку продольно на четыре лоскута и далее накладывать круговой анастомоз. Для предотвращения повреждения внутритазовых структур при мобилизации прямой кишки Ю.Ф. Исаковым в 1965 году было

предложено мобилизовать последнюю только сзади и с боков, с последующим наложением анастомоза в косом направлении (рис. 3).

В 1952 году D. State предложил, а в 1958 году F. Rehbein усовершенствовал одномоментную интраабдоминальную операцию для лечения данного заболевания. Ее суть состоит в том, что производится резекция части расширенной кишки и аганглионарной зоны по возможности ниже, с наложением на оставшиеся части толстой кишки прямого анастомоза (рис. 4).

Однако этот метод имеет весьма существенные недостатки: диссекция околопрямокишечного пространства при мобилизации, что является таким же недостатком, как и при операции Свенсона; остается длинный аганглионарный участок толстой кишки, что чревато рецидивом клинической картины заболевания или несостоятельностью анастомоза. В 1954 году M. Sagesser предложил производить продольное рассечение серозного и мышечного слоев до слизистой оболочки на всем протяжении аганглионарной зоны, положив в основу принцип операции Фреде-Вебера-Рамштедта при пилоростенозе. Непосредственные результаты операции были хорошими, но отдаленные результаты у всех больных были неудовлетворительные.

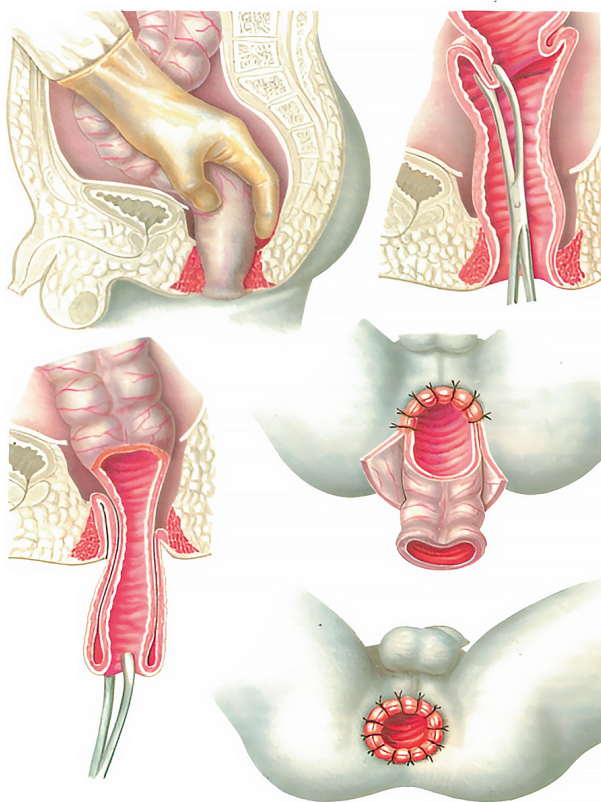


Рис. 3. Операция Свенсона–Хиатта–Исакова (по Ю.Ф. Исакову) [8]

Fig. 3. Svenson–Hiatt–Isakov operation (according to Yu.F. Isakov) [8]

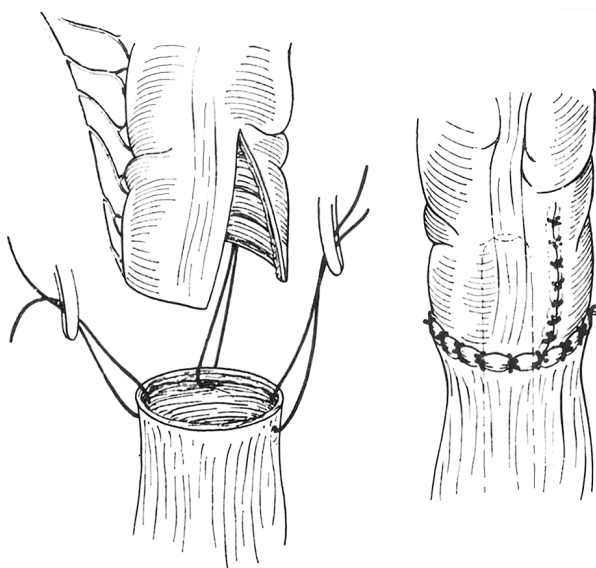


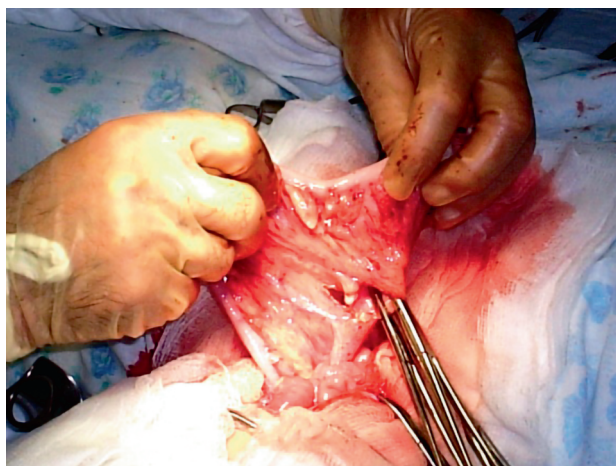
Рис. 4. Операция Стейта–Ребейна (по И. Литтманну) [13]

Fig. 4. The State–Rehbein operation (according to I. Littmann) [13]

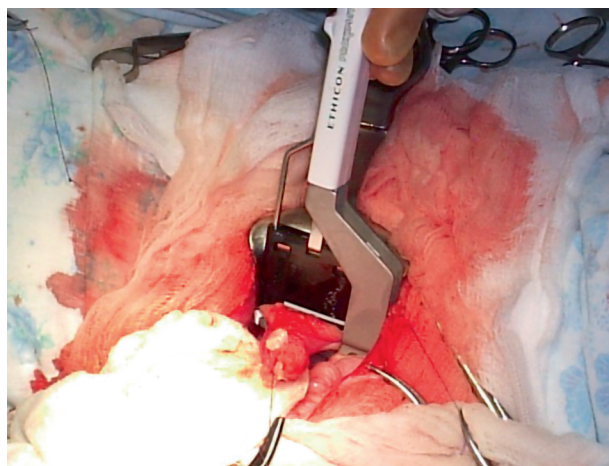
Проблемы вышеописанных операций сподвигли хирургов искать новые способы операции при болезни Гиршпрунга у детей, и в 1956 году Bernard Duhamel предложил брюшно-промежностную проктопластику, которая стала носить его имя (рис. 5).

Идея этой оригинальной операции заключается в том, что мобилизованную толстую кишку пересекают на уровне переходной складки тазовой брюшины и низводят на промежность через созданный тупым путем ретроректальный канал, с последующей резекцией в пределах здоровой части по уровню ануса. Культю прямой кишки ушивают наглухо. Заднюю полуокружность низведенной кишки сшивают отдельными узловыми швами с задней полуокружностью ануса, а переднюю полуокружность — с задней полуокружностью культи прямой кишки. На образовавшуюся единую колоректальную перегородку накладывают два зажима Кохера в виде перевернутой буквы V, которые через некоторое время отпадают вместе с зажатым в них участком колоректальной перегородки. Создается общая ампула прямой кишки, передняя полуокружность которой, являясь неперистальтирующей, сохраняет нормальный рецепторный аппарат для формирования полноценного позыва на акт дефекации. Задняя полуокружность, представленная низведенной кишкой, выполняет двигательную функцию по перемещению каловых масс наружу во время дефекации. Операция подкупает своей простотой, малой травматичностью, патогенетичностью. Однако у нее имеется существенный недостаток: при использовании зажимов Кохера остается избыточная колоректальная перегородка, которая является причиной рецидива заболевания. Кроме того, оставление длинной культи прямой кишки также приводит к вышеописанному осложнению. В связи с этим ряд авторов предложили различные модификации данной операции.

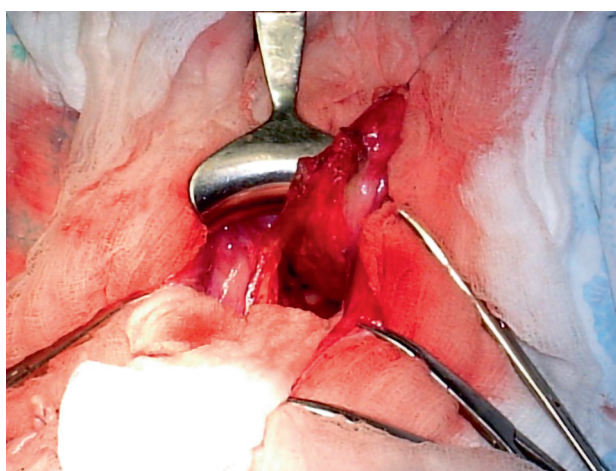
В 1967 году L.W. Martin рекомендовал свою модификацию, заключающуюся в создании анастомоза между дном культи прямой кишки и боковой стенкой низведенной кишки. После этого на колоректальную перегородку накладывается раздавливающий зажим. М.М. Ravich (1970) вместо наложения зажимов предложил сшивать стенки колоректальной перегородки механическим степлером и иссекать образующийся между ними ее участок. В нашей стране наибольшие усовершенствования в данную операцию внес Г.А. Баиров, в связи с чем она стала называться «брюшнопромежностная проктопластика по Дюамелю–Баирову» (рис. 6). Для раздавливания колоректальной



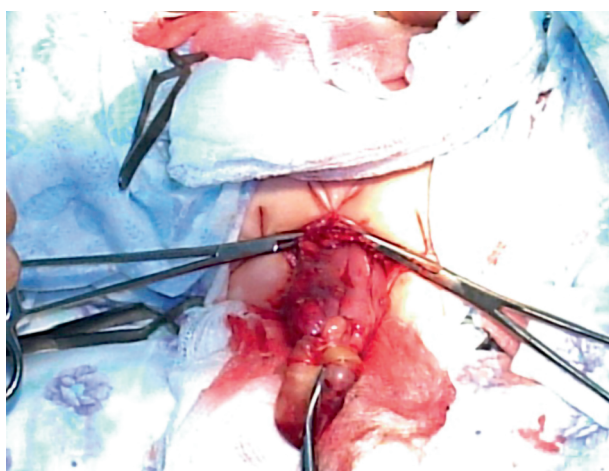
a/a



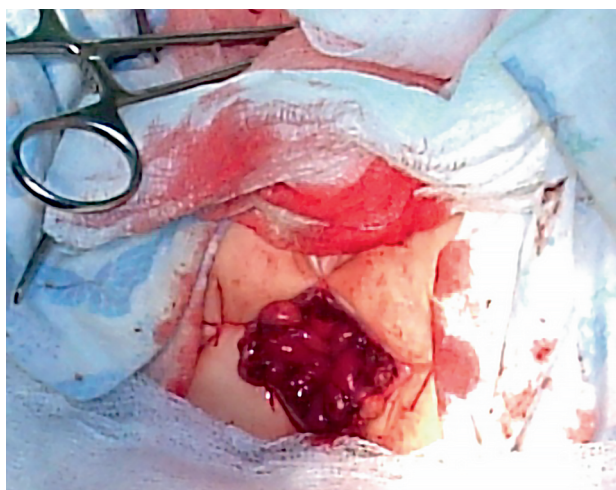
б/б



в/в



г/г



д/д



е/е

Рис. 5. Операция Дюамеля: а — мобилизация толстой кишки; б — пересечение кишки аппаратом УКЛ; в — созданный ретроректальный туннель; г — низведение толстой кишки на промежность; д — вид ануса после низведения кишки; е — раздавливающий зажим на колоректальной перегородке (фото авторов)

Fig. 5. Duhamel operation: a — mobilization of the colon; b — transection of the intestine with the UKL apparatus (completely); c — created retrorectal tunnel; d — lowering of the colon to the perineum; e — view of the anus after lowering the intestine; f — crushing clamp on the colorectal septum (photo by the authors)

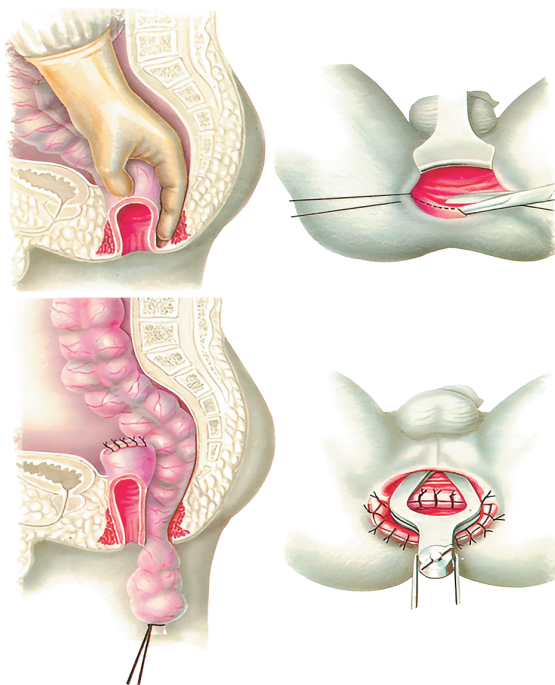


Рис. 6. Операция Дюамеля–Баирова (по Ю.Ф. Исакову) [8]

Fig. 6. Duhamel–Bairov operation (according to Yu.F. Isakov) [8]

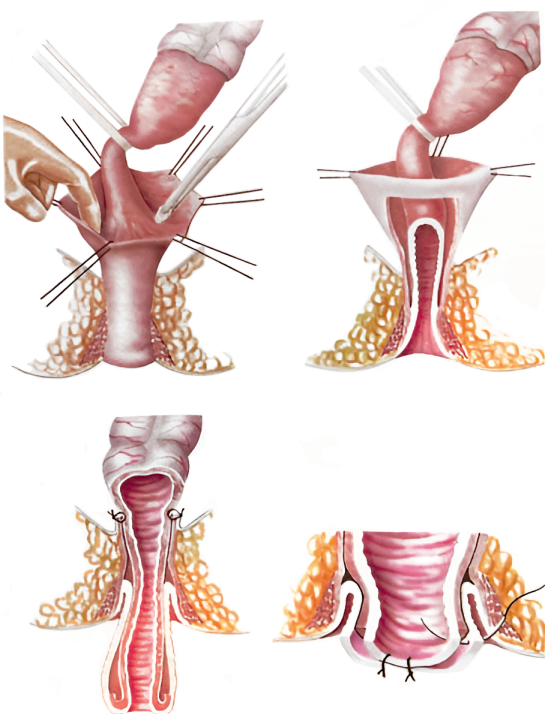


Рис. 8. Операция Соаве (по Ю.Ф. Исакову) [8]

Fig. 8. Soave operation (according to Yu. F. Isakov) [8]



Рис. 7. Зажим с качающейся губкой

Fig. 7. Clamp with a rocking jaw

перегородки им был предложен раздавливающий зажим оригинальной конструкции.

Ряд авторов предложили для удаления колоректальной перегородки свои конструкции раздавливающих зажимов. Однако у всех вышеописанных зажимов имелся существенный недостаток: колоректальная перегородка неравномерно сжималась по всей длине сдавливающих губок, и ее проксимальная часть оставалась, вызывая рецидив заболевания. В 1988 году В.Г. Сварич и Х.М. Хасаев предложили конструкцию зажима (рис. 7), полностью лишенную приведенных ранее недостатков.

В 1964 году F. Soave предложил новый метод оперативного вмешательства при болезни Гиршпрунга у детей, который, как он считал, лишен недостатков вышеописанных операций (рис. 8). При этой операции после мобилизации толстой кишки в 5–6 см от переходной складки брюшины циркулярно рассекают ее серозно-мышечный слой и отслаивают в дистальном направлении, заканчивая демукозацию на 2–3 см выше ануса. Затем мобилизованную толстую кишку низводят на промежность через образовавшийся серозно-мышечный цилиндр и резецируют за пределами ануса, отступя 6–7 см. Когда через 15–20 дней образуется спонтанный анастомоз между серозно-мышечным цилиндром и низведенной кишкой, избыток последней отсекают по уровню ануса. Преимущество операции заключается в отсутствии травматизации органов и тканей околопрямокишечного пространства.

А.И. Ленюшкин внес значительные усовершенствования в данную операцию: не используется гидропрепаровка новокаином слоев толстой кишки, так как это затрудняет ориентировку в ее слоях; в прямую кишку вводится трубка, и на ней завязывается культя низведенной кишки, которая заполняется газами, позволяя низведенной кишке плотно прилегать к серозно-мышечному цилиндру. При выполнении второго этапа операции через 15–20 дней избыток толстой кишки по уровню ануса резецируют ступенчато, что позволяет сформировать четкую анатомическую непрерывность слоев стенки толстой кишки (рис. 9).

Однако данная операция имеет свои недостатки: техническая сложность, длительное соблюдение постельного режима, необходимость второго этапа, высокий процент стенозов области ануса, сохранение длинной аганглионарной зоны. Для ликвидации вышеописанных недостатков ряд авторов предложили свои усовершенствования операции Соаве–Ленюшкина. В частности, используется продольное рассечение серозно-мышечного цилиндра и трансанальное рассечение внутреннего сфинктера для устранения патологического спазма приведенных ранее структур прямой кишки. В 1964 году S.J. Boley предложил отказаться от второго этапа операции и накладывать первичный колоректальный анастомоз на 1 см проксимальнее

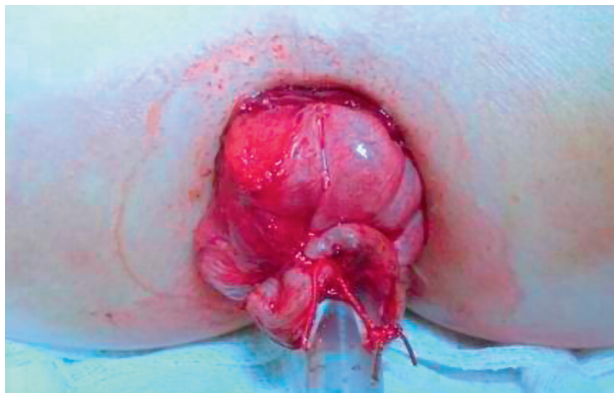


Рис. 9. Заключительный этап операции Соаве–Ленюшкина (фото авторов)

Fig. 9. The final stage of the Soave–Lenyushkin operation (photo by the authors)

зоны ануса. Данный вид вмешательства получил название «операция Соаве–Болея».

При субтотальной форме болезни Гиршпрунга крайне затруднительно выполнение традиционных оперативных вмешательств ввиду необходимости низведения на промежность очень короткого остающегося участка нормальной толстой кишки. Для устранения вышеуказанных сложностей при субтотальной форме заболевания выполняется брюшно-промежностная проктопластика по разработанной оригинальной методике (рис. 10).

Далее вмешательство продолжают по схеме операции Дюамеля–Баирова.

Особый вид оперативных вмешательств применяется при тотальной форме болезни Гиршпрунга. Поскольку аганглионарная зона распространяется на всю толстую кишку, а в ряде случаев и на тонкую кишку, то приходится производить очень обширные по протяженности резекции кишечника. Возникает проблема потери со стулом жидкости и электролитов. И поэтому в 1988 году K. Kimura предложил выполнять операцию Свенсона с вшиванием в бок низведенной на анус тонкой кишки заплаты из правой половины толстой кишки, которая будет выполнять всасывающую роль. Аналогичные модификации своих операций предложили L.W. Martin и S.J. Boley в 1982 и 1984 годах соответственно. Результаты лечения детей с тотальным аганглиозом пока неоптимистичны. Выжившие дети требуют проведения тщательной коррекции питания, отстают в физическом развитии, очень часто болеют и рано погибают

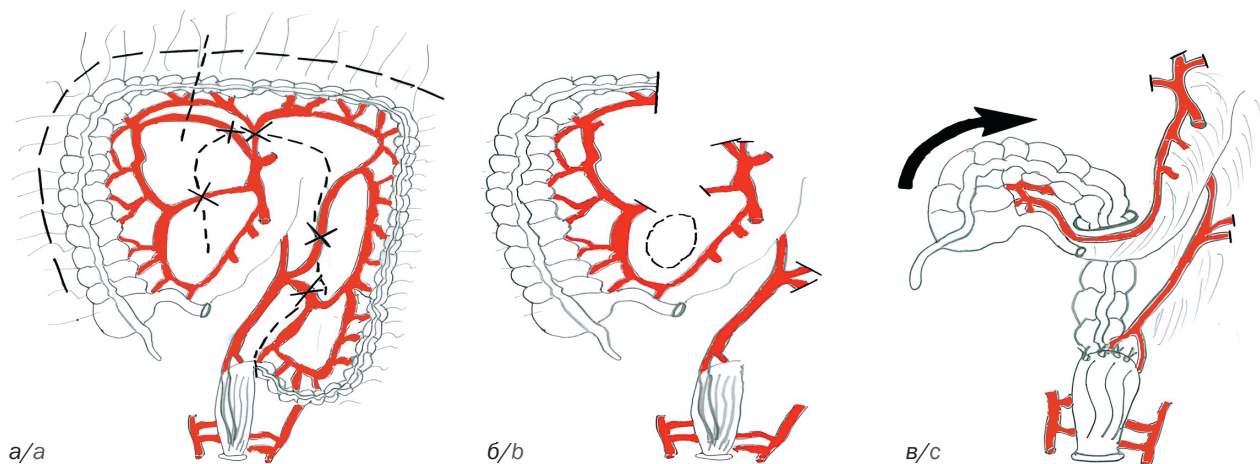


Рис. 10. Схема операции при субтотальной форме болезни Гиршпрунга: а — мобилизация кишки; б — подготовка к трансмезентериальному низведению толстой кишки; в — трансмезентериальное низведение толстой кишки (схема авторов)

Fig. 10. Scheme of surgery for subtotal Hirschsprung's disease: a — mobilization of the intestine; b — preparation for transmesenteric lowering of the colon; c — transmesenteric lowering of the colon (authors scheme)

от инфекционных заболеваний и осложнений основного заболевания.

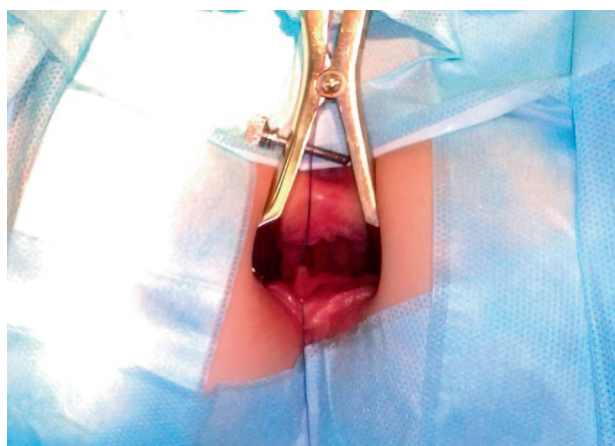
При болезни Гиршпрунга с суперкоротким сегментом также применяется особый вид оперативных вмешательств. Основная идея операций заключается в устранении патологического спазма внутреннего сфинктера, так как именно он является патогенетической основой данной формы заболевания. В 1966 году Н.В. Линн предложил трансанальное рассечение внутреннего сфинктера (рис. 11). В ректальных зеркалах на 1–1,5 см выше кожно-слизистого перехода поперечно рассекают слизистую оболочку задней стенки прямой кишки и отслаивают ее вверх на 3–5 см. Продольно иссекают подлежащий участок мышечного слоя в виде полоски 0,5 см шириной. На слизистую оболочку накладывают рассасывающиеся швы, и в прямую кишку на сутки вводят мазевой тампон.

В последние десятилетия в связи с широким внедрением лапароскопических оперативных вмешательств при различных заболеваниях данный вид лечения стал применяться при болезни Гиршпрунга

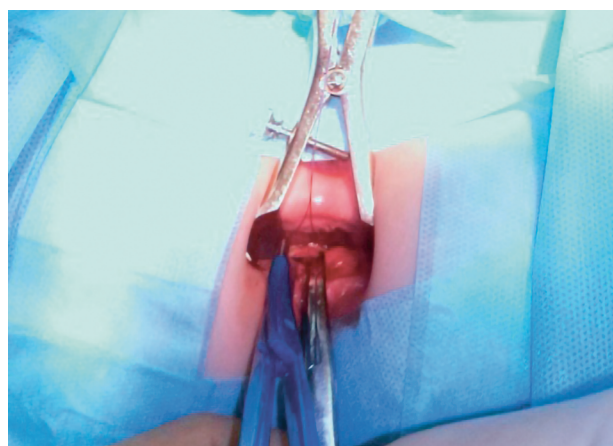
у детей. Наибольшее распространение получил лапароскопический аналог операции Соаве. Его предложил в 1995 году американский хирург Keith Georgeson. Проводится лапароскопическая мобилизация толстой кишки до необходимого уровня. Следующим этапом трансанально отсепаровывается слизистая оболочка толстой кишки с формированием серозно-мышечного футляра. Затем через просвет прямой кишки вводится длинный зажим, которым захватывается и низводится стенка мобилизованного участка толстой кишки в необходимых пределах за анус на промежность. Далее операция выполняется по обычной схеме (рис. 12).

Широкое распространение получила операция трансанального эндоректального низведения ганглионарной кишки по Luis de De la Torre-Mondragon и Arturo Ortega-Salgado, 1998 год (рис. 13). Однако данная операция технически выполнима только при коротких формах болезни Гиршпрунга.

Несмотря на достигнутые успехи в лечении болезни Гиршпрунга у детей, у части больных в послеоперационном периоде возникают осложнения,



а/а



б/б

Рис. 11. Операция Линна: а — рассечение слизистой оболочки прямой кишки; б — иссечение участка мышечного слоя прямой кишки; в — ушивание слизистой оболочки прямой кишки (фото авторов)

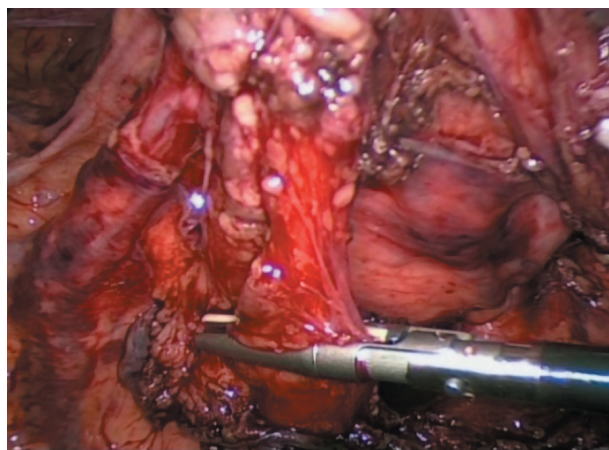
Fig. 11. Lynn's operation: а — dissection of the rectal mucosa; б — excision of a section of the muscular layer of the rectum; в — suturing of the rectal mucosa (photo by the authors)



в/в



a/a



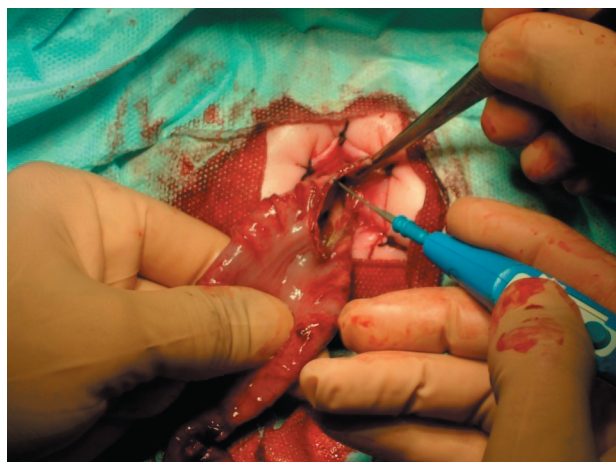
б/б



в/с



г/д



д/е



е/ф

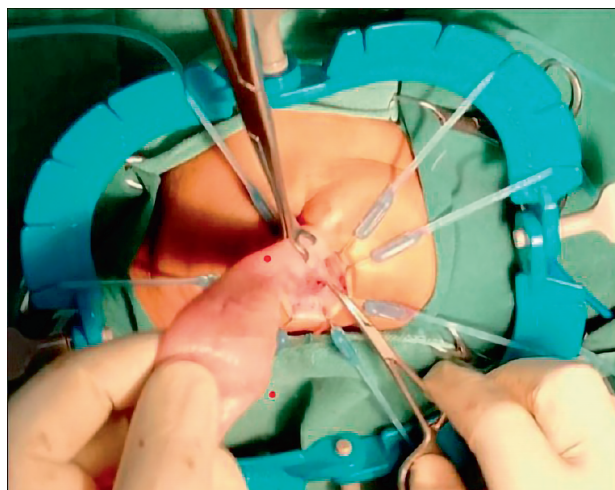
Рис. 12. Лапароскопическая операция Джорджсона: а — установка троакаров; б — мобилизация толстой кишки; в — демукозация прямой кишки; г — низведение мобилизованной кишки; д — отсечение низведенной кишки; е — общий вид колоанального анастомоза (фото авторов)

Fig. 12. Laparoscopic Georgeson procedure: a — placement of trocars; b — mobilization of the colon; c — demucosation of the rectum; d — bringing down the mobilized intestine; e — excision of the brought down intestine; f — general view of the coloanal anastomosis (photo by the authors)

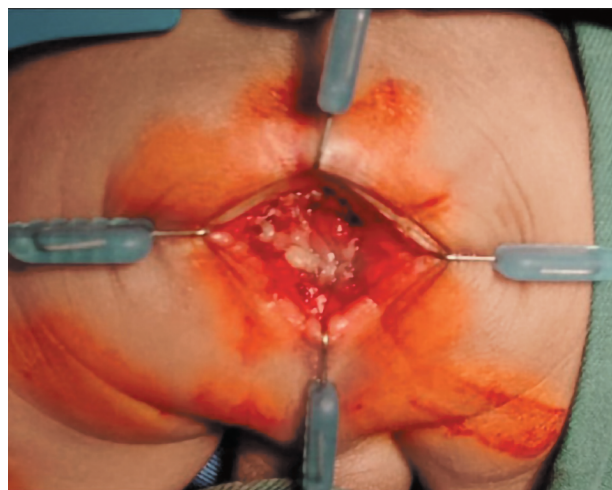
связанные в том числе и с техникой операции. После операции Свенсона одним из наиболее характерных осложнений является воспалительный процесс в области анастомоза, его несостоятельность и стеноз. Наиболее целесообразно в данном случае отключить толстую кишку путем наложения колостомы на вышерасположенный участок кишки и провести дренирование мягких тканей в области

колоректального анастомоза. В случае развития в послеоперационном периоде атонии мочевого пузыря показана катетеризация последнего с регулярным промыванием теплым антисептическим раствором и проведением физиотерапии, направленной на стимуляцию сокращения его стенки.

Операция Дюамеля также имеет свои характерные послеоперационные осложнения. Сохранение



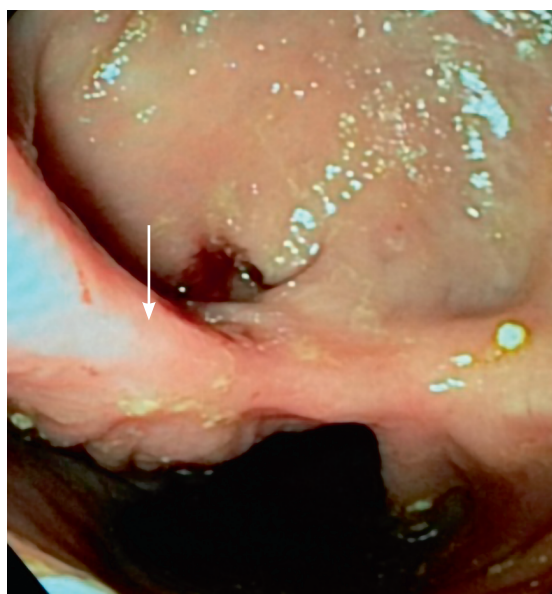
a/a



б/б

Рис. 13. Операция трансанального эндоректального низведения ганглионарной кишки по De la Torre-Mondragon и Ortega: а — демукосизация прямой кишки; б — колоанальный анастомоз (фото авторов)

Fig. 13. Transanal endorectal ganglion ileus operation according to De la Torre-Mondragon and Ortega: a — demucosification of the rectum; b — coloanal anastomosis (photo by the authors)



a/a



б/б

Рис. 14. Картина избыточной колоректальной перегородки (показано стрелкой) после операции Дюамеля–Баирова: а — эндоскопическая картина; б — рентгенологическая картина (фото авторов)

Fig. 14. Picture of the redundant colorectal septum (shown by arrow) after the Duhamel–Bairov operation: a — endoscopic picture; b — radiographic picture (photo by the authors)

избыточной колоректальной перегородки является наиболее типичным из них (рис. 14).

Другим типичным осложнением является оставление избыточной культи прямой кишки (рис. 15).

Единственным эффективным вариантом решения данной проблемы является интраабдоминальная максимальная резекция длинной культи прямой кишки.

Длительное время была неясна причина сохраняющегося запора и энкопреза у части детей даже после

идеально технически выполненной операции Дюамеля–Баирова. Видеодефекоскопия позволила установить, что у таких пациентов не происходило увеличение аноректального угла при дефекации (рис. 16) ввиду спаечного процесса в ретроректальном пространстве. Проведение электрофореза с рассасывающими препаратами на данную анатомическую область позволило устранить это осложнение.

После операции Соаве возможно формирование межфутлярного абсцесса. Проводят осторожное

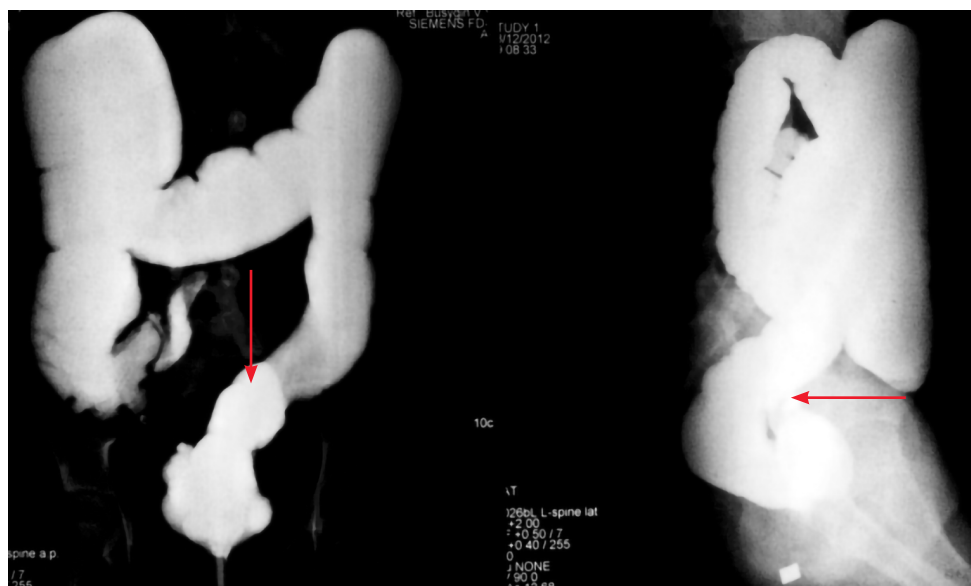


Рис. 15. Длинная культя прямой кишки (стрелка) (фото авторов)

Fig. 15. Long rectal stump (arrow) (photo by the authors')

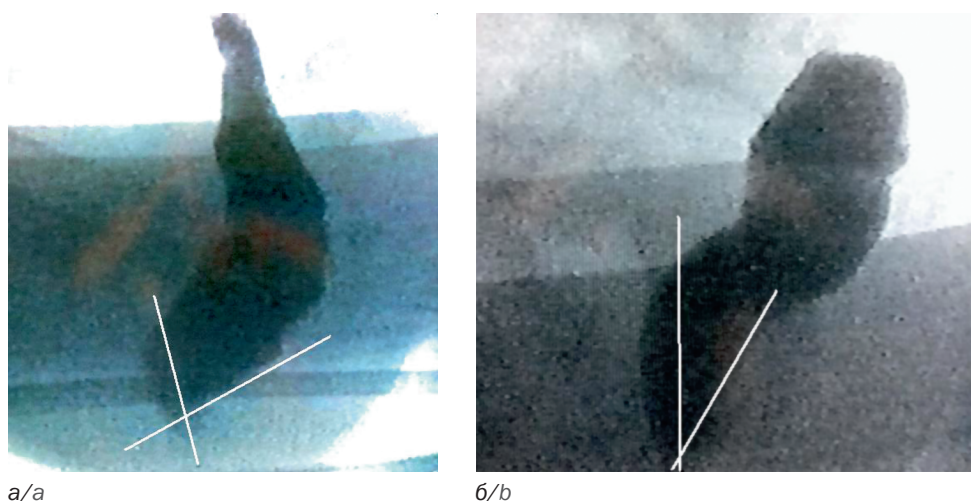


Рис. 16. Рентгеновская видеодефекоскопия после операции Дюамеля–Баирова: а — аноректальный угол до противоспаечной терапии (дефекация); б — аноректальный угол после противоспаечной терапии (дефекация) (фото авторов)

Fig. 16. X-ray video defecoscopia after the Duhamel–Bairov operation: a — anorectal angle before anti-adhesive therapy (defecation); b — Anorectal angle after anti-adhesive therapy (defecation) (photo by the authors')

зондирование межфутлярного пространства, и при наличии гнойного отделяемого дренируют последнюю резиновым или пластиковым дренажом.

По современным представлениям радикальное оперативное лечение по поводу длинных форм болезни Гиршпрунга наиболее оптимально проводить в возрасте до одного года. До этого проводится консервативное лечение, являющееся предоперационной подготовкой. При заболевании с суперкоротким сегментом операция выполняется по установлении диагноза. Однако у части детей при длинных формах заболевания с периода новорожденности отмечаются упорные запоры, вздутие живота, признаки каловой интоксикации. Консервативные мероприятия у них не имеют эффекта. В этом случае показано наложение временной разгрузочной колостомы. Наложение разгрузочной колостомы показано также в любом возрасте при значительном супрастенотическом расширении толстой кишки, иначе последнее создаст значительные технические трудности при выполнении радикальной операции. Колостомию можно выполнять различными способами. Большое распространение получило наложение противоестественного заднего прохода по Гирдаладзе на восходящий отдел толстой кишки (рис. 17).

В последние годы для разгрузки толстой кишки широко стала применяться операция концевой или терминальной колостомии. В левой подвздошной области производится разрез передней брюшной стенки, толстая кишка пересекается в области перехода аганглионарной части в супрастенотическую, и проксимальная ее часть выводится в виде одноствольной колостомы. Дистальная часть толстой кишки ушивается наглухо, с предварительным взятием ее участка на гистологическое исследование. В послеоперационном периоде проводится антибактериальная терапия с учетом предыдущих исследований на чувствительность кишечной микрофлоры к антибиотикам, антигистаминная, обезболивающая, гемостатическая, местная, трансфузионная терапия, физиолечение, массаж и лечебная физкультура. К концу первых суток начинается постепенная энтеральная нагрузка. Обычно в течение суток пациент находится в условиях отделения интенсивной терапии и реанимации. После снятия швов и окончания курса послеоперационной терапии ребенка выписывают под наблюдение и диспансерный учет к детскому хирургу по месту жительства. Для проведения полного курса реабилитации пациент в течение первого года после окончания оперативного лечения нуждается в проведении через каждые три месяца двухнедельных курсов лечения, во время



Рис. 17. Наложение колостомы по Гирдаладзе (фото авторов)

Fig. 17. Colostomy according to Girdaladze (photo by the authors')

которых также проводится комплексное обследование, позволяющее контролировать процессы реабилитации и корректировать их при необходимости. В схеме реабилитации начинают с назначения послабляющей диеты, обогащенной растительной клетчаткой, которая включает чернослив, хурму, инжир, морскую, белокочанную и цветную капусту, а также простоквашу и другие кисломолочные продукты, обогащенные лактулозой. Натощак за полчаса до еды дети выпивают прохладную минеральную воду с пузырьками газа. Для улучшения ламинарности каловых масс две недели перорально перед едой принимается вазелиновое масло. В течение двух недель проводится лечебная физкультура, направленная на повышение тонуса передней брюшной стенки и сегментарный массаж живота, который стимулирует перистальтику кишечника. Первые три дня все пациенты получают ежедневные очистительные клизмы. Затем, после определения объема порога позыва на дефекацию в миллилитрах, начиная с него, в течение недели ежедневно 1 раз в день проводят тренировочные клизмы с 1% раствором хлорида натрия, пропорционально снижая объем вводимой жидкости, с целью доведения до нормы данного показателя. Параллельно проводят медикаментозную стимуляцию моторики кишечника в течение 10 дней. С этой же целью используют электростимуляцию кишечника ежедневно в течение 10–15 дней. Поскольку при любом варианте хронического запора, в том числе и при болезни Гиршпрунга, в толстой кишке нарушается процесс синтеза и всасывания витаминов группы В, назначают парентеральное введение последних в течение 20 дней, чередуя витамины В₁ и В₆. В отдельных случаях, при сохранении энкопреза, пациентам

назначался курс магнитно-резонансной терапии на биологически активные точки в течение 10 дней. Обследование включает в себя клинические и биохимические анализы крови и мочи, электрокардиограмму, исследование кала на копрограмму и дисбактериоз, ректальное исследование, фиброколоноскопию с биопсией, ультразвуковое исследование толстой кишки, баллонную проктографию, ирригографию с барием, сфинктеротометрию, электромиографию прямой кишки. Критериями эффективности проведенного лечения являются: отсутствие запоров и каломазания, возвращение к норме или уменьшение в динамике размеров толстой кишки, нормализация всех показателей акта дефекации.

Хотя операция является главным и единственным методом лечения детей с болезнью Гиршпрунга, без полноценной реабилитации в послеоперационном периоде невозможно добиться успехов в лечении данного заболевания, так как у ряда больных независимо от типа и успешности проведенной операции сохраняются постоянные или временные ограничения жизнедеятельности различной степени. Вышеуказанное тесным образом связано с понятием «ребенок-инвалид». Для решения вопроса об инвалидности у пациента с болезнью Гиршпрунга органы медико-социальной экспертизы руководствуются соответствующим регламентирующим документом. И поэтому основанием для признания ребенка с болезнью Гиршпрунга инвалидом служило наличие стомы по ходу желудочно-кишечного тракта.

Оценка результатов лечения любого заболевания, в том числе и болезни Гиршпрунга, на современном этапе невозможна без оценки качества жизни. Исходно дооперационные показатели качества жизни у пациентов всех форм болезни Гиршпрунга всегда снижены, однако в меньшей степени при суперкороткой форме заболевания. Причем наихудшими во всех формах заболевания оказываются показатели физического и социального функционирования. После проведенного оперативного лечения

отмечается положительная динамика у всех пациентов, но в разной степени. В конечном итоге наилучшие показатели фиксируются в группе пациентов с суперкороткой формой болезни. У остальных пациентов (с ректальной, ректосигмоидной и субтотальной формами болезни Гиршпрунга) наилучшие показатели качества жизни в ближайшем и отдаленном послеоперационном периоде достигаются после лапароскопической брюшно-промежностной проктопластики. Однако необходимо констатировать, что даже в отдаленном послеоперационном периоде показатели качества жизни не достигают нормальных значений ни в одной из вышеперечисленных групп.

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

Authors' 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' read and approved the final version before publication.

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

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

ЛИТЕРАТУРА

- Исаков Ю.Ф., Разумовский А.Ю. Хирургические болезни детского возраста. В 2 т. М.: ГЭОТАР-Медиа; 2014. С. 355–357.
- Разумовский А.Ю. Детская хирургия: национальное руководство. 2-е изд., перераб. и доп. М.: ГЭОТАР-Медиа; 2021. С. 377–379.
- Ашкрафт К.У., Холдер Т.М. Детская хирургия. СПб.: Пит-Тал; 1997. Т. 2. С. 34–41.

- Ленюшкин А.И. Хирургическая колопроктология детского возраста. М.: Медицина; 1999. С. 143–163.
- Баиров Г.А., Островский Е.А. Хирургия толстой кишки у детей. Л.: Медицина; 1974. С. 48–52.
- Дронов А.Ф., Разумовский А.Ю., Смирнов А.Н., Холостова В.В. Болезнь Гиршпрунга у детей. М.: ГЭОТАР-Медиа; 2019. С. 136–193.
- Исаков Ю.Ф., Ленюшкин А.И., Долецкий С.Я. Хирургия пороков развития толстой кишки у детей. М.: Медицина; 1972. С. 109–150.

8. Исаков Ю.Ф., Степанов Э.А., Красовская Т.В. Абдоминальная хирургия у детей. М.: Медицина; 1988. С. 195–208.
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. *Pediatric surgery international*. 2017;33(5): 523–526. <https://doi.org/10.1007/s00383-017-4066-7>.
10. Pena A., Bischoff A. Surgical treatment of colorectal problems in children. Springer; 2015. P. 100–105.
11. 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. <https://doi.org/10.1097/MPG.0b013e3182a8bb50>.
12. Далецкий С.Я., Пугачев А.Г. Непроходимость пищеварительного тракта у новорожденных и грудных детей. М.: Медицина; 1968. 308 с.
13. Оперативная хирургия. И. Литтманн, ред. Будапешт: Изд-во Академии наук Венгрии; 1985.
4. Lenyushkin A.I. Surgical coloproctology of childhood. Moscow: Medicine; 1999. P. 143–163. (In Russian).
5. Bairov G.A., Ostrovsky E.A. Colon surgery in children. Leningrad: Medicine; 1974. P. 48–52. (In Russian).
6. Dronov A.F., Razumovsky A.Yu., Smirnov A.N., Kholostova V.V. Hirschsprung's disease in children. Moscow: GEOTAR-Media; 2019. P. 136–193. (In Russian).
7. Isakov Yu.F., Lenyushkin A.I., Doletsky S.Ya. Surgery of malformations of the colon in children. Moscow: Medicine; 1972. P. 109–150. (In Russian).
8. Isakov Yu.F., Stepanov E.A., Krasovskaya T.V. Abdominal surgery in children. Moscow: Medicine; 1988. P. 195–208. (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. *Pediatric surgery international*. 2017;33(5): 523–526. <https://doi.org/10.1007/s00383-017-4066-7>.
10. Pena A., Bischoff A. Surgical treatment of colorectal problems in children. Springer; 2015. P. 100–105.
11. 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. <https://doi.org/10.1097/MPG.0b013e3182a8bb50>.
12. Doletskii S.Ya., Pugachev A.G. Obstruction of the digestive tract in newborns and infants. Moscow: Meditsina; 1968. 308 p.
13. Operative surgery. I. Littmann, ed. Budapest: Publishing House of the Hungarian Academy of Sciences; 1985.

REFERENCES

1. Isakov Yu.F., Razumovsky A.Yu. Surgical diseases of childhood. In 2 vol. Moscow: GEOTAR-Media; 2014. P. 355–357. (In Russian).
2. Razumovsky A.Yu. Pediatric surgery: national guidelines. 2nd ed., revised and additional M.: GEOTAR-Media; 2021. P. 377–379. (In Russian).
3. Ashcraft K.U., Holder T.M. Pediatric surgery. Saint Petersburg: Pit-Tal; 1997. Vol. 2. P. 34–41. (In Russian).

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