

Б.Б. Эргашев, У.А. Хамроев

Особенности диагностики и тактики хирургического лечения болезни Гиршпрунга у грудных детей

Ташкентский педиатрический медицинский институт, Узбекистан

Paediatric surgery.Ukraine.2021.1(70):32-37; doi 10.15574/PS.2021.70.32

For citation: Ergashev BB, Khamroev UA. (2021). Features of the clinic, diagnosis and tactics of surgical treatment of Hirshprung's disease in infants. Paediatric Surgery.Ukraine. 1(70):32-37; doi 10.15574/PS.2021.70.32.

Цель – на основании данных литературы и собственного опыта предложить оптимальные пути ранней диагностики и тактики хирургической коррекции болезни Гиршпрунга (БГ) у новорожденных и детей раннего возраста.

Материалы и методы. Проведены клинические наблюдения относительно ранней диагностики и оптимизации тактики хирургического лечения БГ у 58 детей грудного возраста за последние 9 лет.

Всем больным проведен комплекс общефизикальных обследований, включавших сбор анамнеза и катамнеза больных, клинический осмотр с ректальным исследованием, лабораторные, бактериологические, рентгенологические (обзорная, полипозиционная ирригография) и морфологические (интраоперационно удаленный участок зоны аганглиоза толстой кишки) исследования. Проанализированы особенности клинического течения и тактики хирургического лечения БГ у грудных детей, выбор хирургического метода, а также изучен риск развития осложнения в ходе операции.

Больные распределены на две группы. В первую группу вошли 32 (55,2%) ребенка грудного возраста с типичным клиническим течением БГ, рентгенологически подтвержденным аганглиозом в ректосигмоидной зоне, хроническим запором. Во вторую группу – 26 (44,8%) грудных детей с атипичным клиническим течением БГ с диарейным синдромом на фоне дисбактериоза, энтероколита, среди них было 2 ребенка с симптомами Гиршпрунг-ассоциированного энтероколита. Методы исследования: общеклинический и биохимический анализ крови и мочи; копрологическое исследование кала, посев на патогенную флору кала и мочи; ЕКГ; ультразвуковое исследование брюшной полости и ЭхоКГ; рентгенологическое исследование: обзорная рентгенограмма брюшной и грудной полости вертикально, ирригография, экскреторная урография.

Результаты и выводы. У новорожденных с суб- и декомпенсированным типичным течением хронического запора при отсутствии эффекта от консервативной терапии, после установления диагноза БГ, рекомендуется ранняя радикальная операция или наложение колостомы выше зоны аганглиоза.

У грудных детей с благоприятным типичным клиническим течением и левосторонней формой БГ можно проводить трансанальное эндоректальное низведение толстой кишки (ТЭНТК) по показаниям, начиная с однесячного возраста. При этом операцией выбора является ТЭНТК без наложения колостомы.

При субтотальной и ректосигмоидальной формах БГ с длинной аганглионарной зоной рекомендуется лапароскопическое ассистирование, что позволяет освободить селезеночный изгиб толстой кишки от связок и перетяжки, взять полнослойную биопсию переходной зоны аганглиоза, а это дает возможность провести экспресс-диагностику, установить уровни резекции и свободно низвести проксимальный участок толстой кишки при проведении ТЭНТК.

Исследование выполнено в соответствии с принципами Хельсинкской декларации. Протокол исследования одобрен Локальным этическим комитетом указанного учреждения. На проведение исследований получено информированное согласие родителей детей.

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Ключевые слова: болезнь Гиршпрунга, клиника, грудные дети, оперативное лечение, трансанальное низведение толстой кишки.

Features of the clinic, diagnosis and tactics of surgical treatment of Hirschsprung's disease in infants**B.B. Ergashev, U.A. Khamroev***Tashkent Pediatric Medical Institute, Uzbekistan*

The aim is to present optimal ways of early diagnosis and tactics of Hirschsprung's disease (HD) surgical correction in newborns and young children based on literature data and our own experience.

Materials and methods. Clinical observations on early diagnosis and optimization of the tactics of surgical treatment of HD in 58 infants over the past 9 years have been carried out. All patients underwent a complex of general physical examinations, including the collection of anamnesis and follow-up of patients, clinical examination with rectal examination, laboratory, bacteriological, radiological (survey, polypositional irrigography) and morphological (intraoperatively remote area of the colon agangliosis zone) studies. The features of the clinical course and tactics of surgical treatment of HD in infants, the choice of the surgical method were analyzed, and the risk of complications during the operation was studied. The patients were divided into two groups. The first group included 32 (55.2%) infants with a typical clinical course of HD, radiographically confirmed agangliosis in the rectosigmoid zone, and chronic constipation. The second group included 26 (44.8%) infants with an atypical clinical course of HD with diarrheal syndrome against the background of dysbiosis, enterocolitis, among them there were 2 children with symptoms of Hirschsprung-associated enterocolitis. Research methods: General clinical and biochemical analysis of blood and urine. Scatological examination of feces, sowing on the pathogenic flora of feces and urine. EKG. Ultrasound examination of the abdominal cavity and echocardiography. X-ray examination: an overview roentgenogram of the abdominal and thoracic cavity vertically, irrigography, excretory urography.

Results and conclusions. In newborns with sub- and decompensated typical course of chronic constipation in the absence of the effect of conservative therapy, after the diagnosis of HD is established, an early radical operation or colostomy application above the agangliosis zone is recommended. In infants with a favorable typical clinical course and a left-sided form of HD, transanal endorectal reduction of the large intestine (TENTC) can be performed according to indications, starting from one month of age. In this case, the operation of choice is TENTC without colostomy. In subtotal and rectosigmoidal forms of HD with a long aganglionic zone, laparoscopic assistance is recommended, which makes it possible to release the splenic flexure of the colon from ligaments and constrictions, take a full-thickness biopsy of the transitional zone of aganglionosis, and this makes it possible to conduct express diagnostics, establish resection levels and freely lower the proximal area colon during TENTC.

The research was carried out in accordance with the principles of the Helsinki Declaration. The study protocol was approved by the Local Ethics Committee of all participating institution. The informed consent of the patient was obtained for conducting the studies.

No conflict of interest was declared by the authors.

Key words: Hirschsprung's disease, clinic, infants, trans anal colon reduction.

Особенности диагностики и тактики хирургического лечения болезни Гиршпрунга у грудных детей**Б.Б. Ергашев, У.А. Хамроев***Ташкентський педіатричний медичний інститут, Узбекистан*

Мета – на підставі даних літератури та власного досвіду запропонувати оптимальні шляхи ранньої діагностики та тактики хірургічної корекції хвороби Гіршпрунга (ХГ) у новонароджених і дітей раннього віку.

Матеріали та методи. Проведено клінічні спостереження з приводу ранньої діагностики й оптимізації тактики хірургічного лікування ХГ у 58 дітей грудного віку за останні 9 років.

Усім хворим проведено комплекс загальнофізикальних обстежень, що передбачали збір анамнезу і катмнезу хворих, клінічний огляд із ректальним дослідженням, лабораторні, бактеріологічні, рентгенологічні (оглядова, поліпозиційна іригографія) і морфологічні (інтраопераційно видалена частина зони агангліозу товстої кишки) дослідження. Проаналізовано особливості клінічного перебігу й тактики хірургічного лікування ХГ у грудних дітей, вибір хірургічного методу, а також вивчено ризик розвитку ускладнення під час операції. Хворі поділені на дві групи. До першої групи увійшли 32 (55,2%) дитини грудного віку з типовим клінічним перебігом ХГ, рентгенологічно підтвердженим агангліозом у ректосигмоїдній зоні, хронічним закрепом. До другої групи – 26 (44,8%) грудних дітей з атипичним клінічним перебігом ХГ із діарейним синдромом на тлі дисбактеріозу, ентероколіту, серед них було 2 дитини із симптомами Гіршпрунг-асоційованого ентероколіту. Методи дослідження: загальноклінічний і біохімічний аналіз крові і сечі; копрологічне дослідження калу, посів на патогенну флору калу і сечі; ЕКГ; ультразвукове дослідження черевної порожнини і ЕхоКГ; рентгенологічне дослідження: оглядова рентгенограма черевної та грудної порожнини вертикально, іригографія, екскреторна урографія.

Результати и выводы. У новонароджених із суб- і декомпенсованим типовим перебігом хронічного закрепу за відсутності ефекту консервативної терапії, після встановлення діагнозу ХГ, рекомендують ранню радикальну операцію або накладення колостоми вище частини зони агангліозу. У грудних дітей зі сприятливим типовим клінічним перебігом і лівобічними формами ХГ можна проводити трансанальне зведення товстої кишки (ТАЗТК) за показаннями, починаючи з одномісячного віку. У такому разі операцією вибору є ТАЗТК без накладення колостоми. При субтотальній і ректосигмоїдальній формах ХГ із довгою агангліонарною зоною рекомендують лапароскопічне асистування, яке дає змогу звільнити селезінковий вигин товстої кишки від зв'язок і перетяжки, взяти повношарову біопсію перехідної зони агангліозу, а це дає можливість провести експрес-діагностику, встановити рівні резекції та вільно звести проксимальну ділянку товстої кишки при проведенні ТАЗТК.

Дослідження виконано відповідно до принципів Гельсінської декларації. Протокол дослідження ухвалений Локальним етичним комітетом зазначеної в роботі установи. На проведення досліджень отримано інформовану згоду батьків дітей.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

Ключові слова: хвороба Гіршпрунга, клініка, грудні діти, оперативне лікування, трансанальне зведення товстої кишки.

На современном этапе ранняя диагностика и выбор оптимальной тактики хирургического лечения болезни Гиршпрунга (БГ) у детей представляет особую актуальность. При этом атипичное клиническое течение болезни на фоне сопутствующих заболеваний сочетанных пороков развития и морфофункциональной незрелости организма ребенка затрудняют раннюю диагностику и тактику хирургического лечения БГ у детей грудного возраста [3,18,20,21,23].

В научной литературе часто дискутируются вопросы о достоверности биопсии у маленьких детей

с БГ. Авторы утверждают, что к моменту рождения интрамуральные, ганглионарные клетки еще не достигают полной морфологической зрелости, особенно в каудальном отделе толстой кишки, в частности в подслизистом слое, и окончательное созревание происходит постепенно. Поэтому в раннем возрасте биопсия прямой кишки считается недостоверной. С учетом данной концепции проведение биопсии при подозрении на БГ у новорожденных и грудных детей является более инвазивным и травматическим методом, а диагноз – необоснованным, особен-

Оригінальні дослідження. Абдомінальна хірургія

но у недоношених і морфологічно незрілих дітей грудного віку [2,10,12,22].

По деяким даним, гистологічне будову товстої кишки в окремих випадках має відхилення від норми. У 50% дітей гистохімічна реакція дозволяє передбачити діагноз агангліоза кишечника, а в інших випадках тільки ускладнює подальший діагностичний пошук. Низький рівень інформативності гистохімічної діагностики пояснюється відсутністю не тільки нервних гангліїв і нервних клітин в стінці кишки, але і парасимпатических волокон при її тотальному ураженні [11,16,17,19]. Тому морфогистохімічний метод при первинній діагностиці БГ у дітей грудного віку, страждаючих хронічним запором, не завжди є достовірним, крім того, застосовувані функціональні методи не дозволяють поставити правильний діагноз [4,5,15,21].

Таким чином, дискусійні питання про взяття біопсійного матеріалу з слизової прямої кишки або лапароскопічним шляхом со всіх м'язово-подслизових шарів товстої кишки, а також про невисоку достовірність біопсії при діагностиці БГ залишаються відкритими. С іншої сторони, запоздала діагностика і неадекватна тактика лікування в грудному віку часто призводять до важких ускладнень і летальних ісходів [1,6,7,9,13,14,21,24].

Незважаючи на певні досягнення в вивченні пороку розвитку, ранньої діагностики і обґрунтованих методів оперативного лікування, на сьогоднішній день проблема ще не вирішена, про що свідчать незадовільні результати і повторні операції при БГ у дітей всіх вікових груп.

Ціль дослідження – на основі даних літератури і власного досвіду запропонувати оптимальні шляхи ранньої діагностики і тактики хірургічної корекції БГ у новонароджених і дітей раннього віку.

Матеріали і методи дослідження

Проведені клінічні спостереження по приводу ранньої діагностики і оптимізації тактики хірургічного лікування БГ у 58 дітей грудного віку за останні 9 років. Проаналізовані дані клінічних баз кафедри госпітальної дитячої хірургії Ташкентського педіатричного медичного інституту. Вік хворих: до 3 міс. – 7 дітей; 3–6 міс. – 17; 6–9 міс. – 18; 9–12 міс. – 16. Форми захворювання: ректальна – 11 (20%) випадків; ректосигмоїдальна – 43 (74%); субтотальна – 4 (6%). Клінічне перебіг: гостре – 9 (15,5%); підостре – 40 (69%); хронічне – 9 (15,5%) дітей. Виявлено поєднання вроджених со-

путствующих патологий у 46 (79,3%) хворих з БГ: анемія – 12, недоношеність – 6, гіпотрофія – 5, черепно-мозгова травма (ЧМТ) – 4, спинна травма (СТ) – 2, пневмонія – 3, сепсис – 2, внутрішньотрубна інфекція – 3, хвороба Дауна – 3, аплазії і гіпоплазії нирок – 3, агенезія копчика – 3. Серед досліджуваних було 45 (77,5%) хлопчиків і 13 (22,5%) дівчаток.

Всім хворим проведено комплекс загальнофізических досліджень, включаючи збір анамнезу і катаннезу хворих, клінічний огляд з ректальним дослідженням, лабораторні, бактеріологічні, рентгенологічні (обзорна, поліпозиційна ірригографія) і морфологічні (інтраопераційно видалений ділянку зони агангліоза товстої кишки) дослідження. Проаналізовані особливості клінічного перебігу і тактики хірургічного лікування БГ у грудних дітей, вибір хірургічного методу, а також вивчено ризик розвитку ускладнень в ході операції.

Хворі розподілені на дві групи. В першу групу ввійшли 32 (55,2%) дитина грудного віку з типовим клінічним перебігом БГ, рентгенологічно підтвердженому агангліозом в ректосигмоїдальній зоні, хронічним запором. Во другу групу – 26 (44,8%) грудних дітей з атипичним клінічним перебігом БГ з діарейним синдромом на фоні дисбактеріозу, ентероколіту, серед них було 2 дитина з симптомами Гіршпрунг-асоційованого ентероколіту (ГЕАК).

Методи дослідження: загальноклінічний і біохімічний аналіз крові і сечі; копрологічне дослідження калу, посів на патогенну флору калу і сечі; ЕКГ; ультразвукове дослідження брюшної порожнини і ЕхоКГ; рентгенологічне дослідження: обзорна рентенограма брюшної і грудної порожнини вертикально, ірригографія, екскреторна урографія.

Дослідження виконано відповідно до принципів Хельсінкської декларації. Протокол дослідження одобрено Локальним етичним комітетом вказаного закладу. На проведення дослідження отримано інформовану згоду батьків дітей.

Результати дослідження і їх обговорення

Встановлено, що в основі успішного хірургічного лікування БГ у грудних дітей лежить своєчасна діагностика захворювання, починаючи з родильного дому. В більшості випадків, при типовій клінічній картині, БГ розвивалась на 4–5-і дні народження дитини. При цьому відзначалися надування живота, відсутність самостійного стула, рвота

или срыгивание с разной степенью выраженности. С учетом клинического течения болезни дети первого года жизни были разделены на две группы.

В первой группе изучалось типичное клиническое течение болезни, с рентгенологически подтвержденным аганглиозом в ректосигмоидной зоне, хроническим запором с задержкой стула 1–2 раза в сутки и др. При этом первичная диагностика БГ не вызывала особых трудностей.

Во второй группе изучалось атипичное клиническое течение БГ, которое проявлялось диарейным синдромом на фоне дисбактериоза, энтероколита с признаками динамической или механической кишечной непроходимости. В этой группе ранними клиническими симптомами были: вздутие и урчание в животе; зеленый жидкий стул 3–5 раз в сутки с развитием энтероколита, наиболее тяжелым осложнением; определяющие особенности клинической картины заболевания. В эту группу также вошли новорожденные с недоношенностью, гипотрофией, ЧМТ, СТ; грудные дети с БГ и тяжелым течением ГАЭК, а также дети с плохим преморбидным фоном (анемия, пневмония, сепсис, внутриутробная инфекция). У большинства пациентов этой группы выявлена прямая зависимость между развитием энтероколита и протяженностью зоны аганглиоза.

Сочетание энтероколита с БГ в первые 2–7 суток жизни ребенка сопровождалось признаками усиленного поноса, напоминающими картину инфекционного заболевания, часто маскирующими хирургическую патологию, поэтому, как правило, такие больные сначала госпитализировались (помимо хирургического) в инфекционное или неонатальное отделение. Трудности диагностики БГ у новорожденных и грудных детей с гипотрофией определялись различными вариантами течения заболевания. При этом на ирригограмме отмечалась нечеткость тотального сужения или полное его отсутствие при короткой зоне аганглиоза, а также ложноположительная диагностика БГ в связи с сужением левой половины толстой кишки на фоне раздраженной слизистой стенки толстого кишечника.

Сходная типичная симптоматика болезни нередко наблюдалась у детей первых недель жизни с анатомо- и функциональными нарушениями на фоне родовой ЧМТ или СТ, пневмонии, сепсиса, внутриутробной инфекции, а также при синдроме суженной левой половины толстой кишки с клинической картиной динамической кишечной непроходимости. При этом с целью дифференциальной диагностики БГ применялись полипозици-

онная ирригография и ультразвуковое исследование (УЗИ) в качестве основного метода исследования. Они позволили определить протяженность зоны аганглиоза, состояние аномалии фиксации разных отделов толстой кишки, анатомические особенности и функциональные возможности кишечника. С помощью УЗИ и полипозиционной ирригографии в период грудного возраста детям с гипотрофией диагноз БГ устанавливался практически во всех случаях. Поэтому при атипичном течении болезни полипозиционная ирригография в первые три месяца жизни ребенка должна применяться как стандарт диагностики, с целью исключения анатомических причин острой кишечной непроходимости у детей с подозрением на БГ.

При атипичном клиническом течении, отсутствии эффекта от консервативной терапии, резком ухудшении состояния ребенка рекомендуется отсроченная полипозиционная ирригография в прямой и боковой проекциях (при наполненном и опорожненном кишечнике). Это позволит установить окончательный диагноз. Рациональность подобной тактики подтверждается тем, что у новорожденных и грудных детей функциональные расстройства моторики толстой кишки часто имитируют хирургическую патологию. Рентгенологическая картина к концу 5–6-й недели жизни либо нормализуется, либо имеет положительную динамику, что сочетается с исчезновением клинических симптомов, похожих на проявления БГ.

Результаты проведенного морфологического изучения кишечника больных, умерших в раннем грудном возрасте, свидетельствуют о нецелесообразности применения такого метода у всех новорожденных с подозрением на БГ. Как известно, степень дифференцирования морфологических изменений увеличивается до 3-летнего возраста ребенка [2,12–14]. Поэтому на сегодняшний день при окончательной постановке диагноза БГ у новорожденных и грудных детей проводить ректальную поэтажную биопсию нецелесообразно. Такое исследование остается на втором плане, после рентгенологического, в связи с высокой степенью травматичности манипуляции на фоне тяжелой степени дисбактериоза и энтероколита.

Представленная в данном исследовании тактика хирургического лечения БГ у новорожденных и грудных детей основывается на особенностях течения и достоверности диагностических методов. Поэтому для ранней диагностики БГ необходимо детей до 1 года с хроническим запором госпитализировать в неонатальное и детское хирургическое отделение

Оригінальні дослідження. Абдомінальна хірургія

под наблюдение детского хирурга до установления окончательного диагноза, после полипозиционной ирригографии. Это позволит провести консервативное лечение и ведение больных, уточнить диагноз и одновременно подготовить к плановой операции. При этом консервативная нормализация пассажа по желудочно-кишечному тракту с помощью регулярных сифонных клизм, медикаментозная стимуляция моторики кишечника прозеринном или гипертоническим раствором NaCl в прямую кишку, лечение энтероколита (бактериофаги), профилактика дисбактериоза (про- и эубиотики), ферментативных нарушений (креон или мезим) являются первостепенными задачами предоперационной подготовки второй группы больных.

По нашим данным, у 32 детей с благоприятным течением БГ (без энтероколита) консервативная терапия была успешной. У 26 детей с симптомами энтероколита объем лечебных мероприятий существенно расширился за счет коррекции моторных, водно-солевых, ферментативных воспалительных нарушений желудочно-кишечного тракта. У всех новорожденных с БГ настойчиво проводимые консервативные лечебные мероприятия позволили только улучшить состояние ребенка. Успех консервативной терапии во многом зависел от эффективности опорожнения кишечника при использовании сифонных клизм.

У 5 детей с острой (тотальной и субтотальной) формой БГ, при отсутствии положительного клинического эффекта от консервативного лечения в течение 3 дней, появились показания к наложению колостомы выше зоны аганглиоза. Всем больным наложена двуствольная петлевая колостомиа.

Из 58 грудных детей радикальное хирургическое лечение БГ проводилось у 25 (43,1%) детей по методу Соаве с модификацией, из них в 5 случаев одновременно ликвидировали сигмостомы.

При дистальных (ректальных и ректосигмоидальных) формах БГ в 33 (56,9%) случаях проводилось трансанальное эндоректальное низведение толстой кишки (ТЭНТК) без наложения колостомы, что является наиболее радикальным, щадящим и малотравматичным методом. При этом в 5 случаях в связи с отсутствием дополнительной петли сигмовидной кишки и длинной аганглионарной зоны данная операция сочеталась с лапароскопией и освобождением селезеночного угла, что позволило произвести свободное низведение толстой кишки.

При проведении ТЭНТК отсутствует брюшной этап операции, и демукация проводится трансанальным доступом без повреждения сфинктеров. Резецируется достаточно мобилизованный дисталь-

ный отдел толстой кишки длиной до 4–24 см с зоной аганглиоза (дизганглиоза) и накладывается колоанальный анастомоз.

Показаниями к ТЭНТК являются: ректальная форма БГ с поражением ампулярной и надампулярной частей прямой кишки (короткий сегмент); ректосигмоидальная форма с поражением прямой и дистальной трети сигмовидной кишки (длинный сегмент – до 30 см); отсутствие острого воспаления в стенке дистальной части сигмовидной и прямой кишки; отсутствие резкой дилатации ампулы прямой кишки. Наложение колостомы не обязательно. Преимуществами ТЭНТК являются радикальность, краткость, малотравматичность, простота выполнения, высокая клиническая эффективность, исключение послеоперационных осложнений со стороны брюшной полости, гладкое послеоперационное течение, малые экономические затраты.

Интра- и послеоперационные осложнения, связанные с техникой операции, отсутствовали. Больные в удовлетворительном состоянии были выписаны домой на 7-е сутки после операции. При ежемесячном контрольном осмотре больные жалоб не предъявляли. Признаки запоров отсутствовали, в послеоперационном периоде стул участился до 2–3 раз в сутки. После курса эндоректальной электростимуляции эти симптомы постепенно исчезли в течение 3–6 месяцев.

Выводы

У новорожденных с суб- и декомпенсированным типичным течением хронического запора при отсутствии эффекта от консервативной терапии, после установления диагноза БГ, рекомендуется ранняя радикальная операция или наложение колостомы выше зоны аганглиоза.

У грудных детей с благоприятным типичным клиническим течением и левосторонней формой БГ можно проводить ТЭНТК по показаниям, начиная с однемесячного возраста. При этом операцией выбора является ТЭНТК без наложения колостомы.

При субтотальной и ректосигмоидальной формах БГ с длинной аганглионарной зоной рекомендуется лапароскопическое ассистирование, что позволяет освободить селезеночный изгиб толстой кишки от связок и перетяжки, взять полнослойную биопсию переходной зоны аганглиоза, а это дает возможность провести экспресс-диагностику, установить уровни резекции и свободно низвести проксимальный участок толстой кишки при проведении ТЭНТК.

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

References/Литература

- Dahal GR, Wang JX, Guo LH. (2011). Long-term outcome of children after single-stage transanal endorectal pull-through for Hirschsprung's disease. *World J Pediatr.* 7 (1): 65–69.
- Davlyatov RM. (2009). Lechenie detey s boleznju Girshprunga u detey. *Avtoref dis kand med nauk.* Dushanbe: 24. [Давлятов РМ. (2009). Лечение детей с болезнью Гиршпрунга у детей. Автореф дис канд мед наук. Душанбе: 24].
- De la Torre L, Santos K. (2012, Sep/Oct). Hirschsprung disease. Evaluation of calretinin and S-100 as ancillary methods for the diagnosis of aganglionosis in re ctal biopsies. *Acta Pediatr Mex.* 33 (5): 246–251.
- Duncan ND, Plummer J, Dundas SE, Martin A, McDonald AM. (2011). Adult Hirschsprung's disease in Jamaica: operative treatment and outcome. *Colorectal Dis.* 13 (4): 454–458.
- Gunnarsdottir A, Sandblom G, Arnbjornsson E, Larsson LT. (2010, Aug). Quality of life in adults operated on for Hirschsprung disease in childhood. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 51 (2): 160–166.
- Hamraev AZh, Ergashev BB i dr. (2013). Osobennosti diagnostiki i hirurgicheskoe lechenie boleznii Girshprunga u novorozhdennykh i grudnykh detey. *T Hirurgiya Uzbekistana.* 1 (57): 38–40. [Хамраев АЖ, Эргашев ББ и др. (2013). Особенности диагностики и хирургическое лечение болезни Гиршпрунга у новорожденных и грудных детей. *Т Хирургия Узбекистана.* 1 (57): 38–40].
- Hamraev AZh, Ergashev BB, Hamroev UA. (2013). Osobennosti kliniki, diagnostika i hirurgicheskogo lecheniya boleznii Girshprunga u novorozhdennykh i grudnykh detey. *Rossiyskiy vestnik detskoj hirurgii, anesteziologii i reanimatologii.* 3 (4): 59–62. [Хамраев АЖ, Эргашев ББ, Хамроев УА. (2013). Особенности клиники, диагностика и хирургического лечения болезни Гиршпрунга у новорожденных и грудных детей. *Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии.* 3 (4): 59–62].
- Hamraev AZh, Ergashev BS. (2018). Transanalnoe endorektalnoe nizvedenie tolstoy kishki pri lechenii boleznii Girshprunga u detey do trYoh let. *Byulleten assotsiatsii vrachey Uzbekistana.* 3: 100–104. [Хамраев АЖ, Эргашев БС. (2018). Трансанальное эндоректальное низведение толстой кишки при лечении болезни Гиршпрунга у детей до трёх лет. *Бюллетень ассоциации врачей Узбекистана.* 3: 100–104].
- Hamraev AZh, Karimov IM i dr. (2013). Hirurgicheskoe lechenie boleznii Girshprunga u detey. *Byulleten assotsiatsii vrachey Uzbekistana.* 2: 87–89. [Хамраев АЖ, Каримов ИМ и др. (2013). Хирургическое лечение болезни Гиршпрунга у детей. *Бюллетень ассоциации врачей Узбекистана.* 2: 87–89].
- Holland SK, Ramalingam P, Podolsky RH, Reid Nicholson MD, Lee JR. (2011). Calretin in immunostaining as an adjunct in the diagnosis of Hirschsprung disease. *Ann Diagn Pathol.* 15 (5): 323–328. doi: 10.1016/j. anndiagpath.2011.02.010.
- Holostova VV. (2016). Bolezn Girshprunga u detey (diagnostika, lechenie, reabilitatsiya). *Avtoref na soiskanie dok med nauk:* 41. [Холостова ВВ. (2016). Болезнь Гиршпрунга у детей (диагностика, лечение, реабилитация). Автореф на соискание док мед наук: 41].
- Luka VA, Stepanov EA i dr. (2003). Mnogourovnevaya biopsiya tolstoy kishki u detey s hronicheskimi zaporami. *Detskaya hirurgiya.* 4: 21–23. [Лука ВА, Степанов ЭА и др. (2003). Многоуровневая биопсия толстой кишки у детей с хроническими запорами. *Детская хирургия.* 4: 21–23].
- Muratov ID. (2002). Optimizatsiya rentgenologicheskoy diagnostiki boleznii Girshprunga u novorozhdennykh. *Detskaya hirurgiya.* 2: 36–40. [Муратов ИД. (2002). Оптимизация рентгенологической диагностики болезни Гиршпрунга у новорожденных. *Детская хирургия.* 2: 36–40].
- Muratov ID. (2002). Radikalnaya hirurgicheskaya korrektsiya boleznii Girshprunga u novorozhdennykh i grudnykh detey. *Detskaya hirurgiya.* 6: 44–47. [Муратов ИД. (2002). Радикальная хирургическая коррекция болезни Гиршпрунга у новорожденных и грудных детей. *Детская хирургия.* 6: 44–47].
- Odinaev NS, Odinaeva KN, Muminova DI. (2016). Problema tolstogo kishechnika u detey (bolezn Girshprunga). *Nauka i innovatsiya.* 4 (12): 49–53. [Одинаев НС, Одинаева КН, Муминова ДИ. (2016). Проблема толстого кишечника у детей (болезнь Гиршпрунга). *Наука и инновация.* 4 (12): 49–53].
- Poddubnyiy IV, Meshkov MV, Mayskiy IA i dr. (2013). Endotoksikoz v patogeneze posleoperatsionnykh oslozhneniy u detey s boleznju Girshprunga. *Hirurgiya. Zhurnal im NI Pirogova.* 12: 56–60. [Поддубный ИВ, Мешков МВ, Майский ИА и др. (2013). Эндотоксикоз в патогенезе послеоперационных осложнений у детей с болезнью Гиршпрунга. *Хирургия. Журнал им НИ Пирогова.* 12: 56–60].
- Ramosa JA, Stallings G. (2012). Hirschsprung Disease of the Adult Mimicked by Chronic Constipation or Vice Versa? *J Med Cases.* 3 (5): 277–279.
- Razumovskiy AYU, Dronova AF, Smirnova AN, Holostovoy VV. (2019). Bolezn Girshprunga u detey: rukovodstvo dlya vrachey. *Moskva: GEOTAR Media:* 368. [Разумовский АЮ, Дронова АФ, Смирнова АН, Холостовой ВВ. (2019). Болезнь Гиршпрунга у детей: руководство для врачей. Москва: ГЕОТАР-Медиа: 368].
- Svarich VG, Kirgizov IV. (2016). Nash opyt lecheniya boleznii Girshprunga u detey. *Detskaya hirurgiya.* 20 (5): 264–268. [Сварич ВГ, Киргизов ИВ. (2016). Наш опыт лечения болезни Гиршпрунга у детей. *Детская хирургия.* 20 (5): 264–268].
- Vaclavikova E, Kavalcova L, Skaba R, Dvorakova S, Masokova P, Rouskova B, Bendlova V. (2012, Feb). Hirschsprung's disease and medullary thyroid carcinoma: 15-year experience with molecular genetic screening of the RET proto-oncogene. *Pediatr Surg Int.* 28 (2): 123–128.
- Vorobey AV i dr. (2012). Patomorfologiya neyrostruktur tolstoy kishki u vzroslykh patsientov s boleznju Girshprunga. *Moskva.* 4: 6–14. [Воробей АВ и др. (2012). Патоморфология нейроструктур толстой кишки у взрослых пациентов с болезнью Гиршпрунга. Москва. 4: 6–14].
- Vorobyov GI, Achkasov SI, Biryukov OM. (2010, Dec). Clinical features' diagnostics and treatment of Hirschsprung's disease in adults. *Colorectal Dis.* 12 (12): 1242–1248.
- Yurchenko NI, Danilov AA, Tolstanov AK, Rybalchenko VF, Rusak PS, Smirnova IV, Smirnov VV, Konoplitskiy VS. (2010). Bolezn Girshprunga, deti i vzroslye. *Uchebnoe posobie. Zhitomir: Polese:* 216. [Юрченко НИ, Данилов АА, Толстанов АК, Рыбальченко ВФ, Русак ПС, Смирнова ИВ, Смирнов ВВ, Коноплицкий ВС. (2010). Болезнь Гиршпрунга, дети и взрослые. Учебное пособие. Житомир: Полесье: 216].
- Zganjer M et al. (2006). Hirschsprung's disease and Rehbein's procedure-our results in the last 30 years. *Coll Antropol.* 30 (4): 905–907.

Відомості про авторів:

Ергашев Бахтиер Бердалилович – д.мед.н., проф. каф. госпітальної дитячої хірургії Ташкентського педіатричного медичного інституту. Адреса: м. Ташкент, Мирзо Улугбекський район, вул. Авайхон, 42А.

Хамроев Улугбек Абдурашидович – докторант каф. госпітальної дитячої хірургії Ташкентського педіатричного медичного інституту. Адреса: м. Ташкент, Мирзо Улугбекський район, вул. Пулла,

Стаття надійшла до редакції 27.04.2020 р., прийнята до друку 10.03.2021 р.