



СОВЕРШЕНСТВОВАНИЕ МЕТОДОВ ДИАГНОСТИКИ И ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ БОЛЕЗНИ ГИРШПРУНГА У ДЕТЕЙ

Ахпаров Н.Н.¹, Калабаева М.М.², Каукенбаева Г.Т.³

¹АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии», заведующий отделением хирургии старшего возраста, д.м.н., 87017184

Nurlanakhparov@mail.ru

²АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии», хирург, 87013227648

Kalabayeva.m.m@mail.ru

³АО «Научный центр педиатрии и детской хирургии», неонатальный хирург, 87052318408

Kaukenbaeva.gulmira@mail.ru

Ключевые слова: болезнь Гиршпрунга, кальретинин, энтероколит, проктопластика

Введение: Болезнь Гиршпрунга – распространенное заболевание среди патологии пищеварительного тракта у детей. Заболеваемость распространена среди азиатов (2,8 на 10000 живорождении). Мальчики болеют в 4-5 раз чаще девочек.

Предложены диагностические методы с применением иммуногистохимического исследования (ИГХ) и множество модификации оперативного вмешательства, проанализированы осложнения каждого из способов хирургического лечения, но не исчерпываются все проблемы, связанное с данной патологией.

Результаты: в НЦПДХ за период с 1997 по 2019г. оперировано 308 детей в возрасте от 24 дней до 15 лет. Мальчиков 231(75%), девочек 77 (25%). Из них: с ректальной формой 9(2,9%), с ректосигмоидной 252(81,8%), субтотальной 30 (9,7%), тотальной 17 (5,5%), с вовлечением терминального отдела подвздошной кишки 6.

Основные жалобы: запоры, метеоризм, плохая прибавка в весе. Методы диагностики включали ирригорафию, ультразвуковое исследование, гистопатологическое исследование с иммуногистохимией кальретинином (применяемое с 2019 гожа в центре).

Сочетанные патологии с болезнью Гиршпрунга диагностированы у 46 детей: с синдромом Дауна 9 (2,9%), с ВПС 8 (2,5%), с нейробластомой 2(0,6%), с аномалиями позвонков 8 (2,5%), с паховой грыжей 18 (5,8%), с ДЦП 1(0,32%).

Все дети оперированы. Брюшно-промежностная проктопластика по Duhamel применена у 6 (1,9%), брюшно-промежностная проктопластика по Soave – у 38 (12,3%), брюшно-промежностная проктопластика по Soave-Boley- у 58 (18,8%), брюшно-промежностная проктопластика по Soave в модификации НЦПДХ – у 64 (20,7%), трансанальная эндоректальная проктопластика по DeLa-Torre-Mandragon- у (38,9%), операция GeorgesonK.- у 13(4,2%), трансанальная проктопластика по Swenson- 9 (2,9%).

Иммуногистохимическое исследование с антителами к кальретинину проводилось 35 (11,3%) пациентам. У 31(88,5%) отсутствует экспрессия этого белка, как подтверждение диагноза. Отдаленные результаты изучены у 296 детей через 2года после операции. Осложнения в виде энкопреза наблюдались после брюшно-промежностной проктопластики по Soave – у 27 (71%), Soave-Boley- у 27 (46,5%), Soave в модификации НЦПДХ – у 16 (25%), трансанальной эндоректальной проктопластики по DeLaTorre-Mandragon – 20 (16,6%). Постоперационный Гиршпрунг-ассоциированный энтероколит отмечался после брюшно-промежностной проктопластики по Soave у 5 (13%) пациентов, Soave-Boley- у 7 (12%), Soave в модификации – у 7(10,9%), эндоректальной проктопластики по DeLaTorre-Mandragon- у 7 (5,8%). Умерло 4 (1,2%) детей.

Выводы. Применение кальретинина является высокочувствительным диагностическим средством при болезни Гиршпрунга. Наши результаты хирургического лечения свидетельствуют о том, что ранняя диагностика и ранняя хирургическая коррекция способствует быстрому восстановлению моторики желудочно-кишечного тракта, а методом выбора является трансанальная эндоректальная проктопластика, как эффективный и щадящий метод хирургической коррекции данной патологии.