

УДК 616.345-053.2-07-089

О.М. Горбатюк, В.В. Гончар

## Підвищення ефективності хірургічної допомоги дітям з хворобою Гіршпрунга з огляду на сучасні діагностичні можливості

*Національна медична академія післядипломної освіти імені П.Л. Шупика, м. Київ, Україна*

PAEDIATRIC SURGERY.2017.4(57):97-102; doi 10.15574/PS.2017.57.97

**Мета** – вивчити діагностичну значущість інструментальних, морфологічних і гістохімічних методів дослідження при вроджених вадах розвитку (ВВР) товстої кишки у дітей та їх роль у визначенні хірургічної тактики.

**Пацієнти і методи.** Обстежено 847 пацієнтів з хронічними запорами та іншими розладами ШКТ у період з 2007 до 2016 року. З них 119 (14,05%) дітей мали ВВР, серед яких хвороба Гіршпрунга (ХГ) складала 36,13%. Для контролю ефективності діагностики та лікування дітей з ХГ визначали клінічні, інструментальні, морфологічні і гістохімічні показники до і після лікування.

**Результати.** За результатами проведеного діагностичного пошуку було виявлено 36,13% пацієнтів з ХГ, 45,38% – з іншими дисгангліозами товстої кишки (інтестинальна дисплазія типу А і В, гіпогангліоз, незрілість гангліонарних клітин), 2,52% – з муковісцидозами і 15,97% – з іншою вродженою патологією. Визначено, що точність діагностики ВВР товстої кишки у дітей підвищується завдяки проведенню гістологічних і гістохімічних досліджень біопсійного клінічного матеріалу ураженої кишки. Іригографія та інтраопераційна візуальна оцінка ураженого кишкового сегмента є неточними діагностичними заходами і нерідко призводять до помилок у визначенні меж резекції кишки.

**Висновки.** Попередній діагноз ВВР товстої кишки, зокрема ХГ, встановлюється за результатами контрастної іригографії, яка не завжди є достовірною, особливо у новонароджених і немовлят. Основним методом діагностики ХГ, крім анамнезу, клініки, іригографії, є гістологічне дослідження біопсійного матеріалу ураженого сегмента кишки. Ефективність хірургічної допомоги дітям з ХГ підвищується завдяки своєчасній верифікації діагнозу на морфологічному і гістохімічному рівнях. Патоморфологами має бути верифікована і транзитна зона. Комплексне застосування рентгенологічного, морфологічного і гістохімічного методів обстеження дозволяє своєчасно встановити діагноз ХГ у дітей майже зі 100% достовірністю і застосувати адекватну хірургічну тактику, включаючи визначення меж зони резекції.

**Ключові слова:** хвороба Гіршпрунга, діагностика, лікування.

### Efficacy improvement of surgical care in patients with Hirschsprung's disease considering modern diagnostic potential

**O.M. Gorbatyuk, V.V. Gonchar***Shupyk National Medical Academy of Postgraduate Education, Kyiv, Ukraine*

**Objective** – to study diagnostic utility of instrumental, morphological and histochemical methods of research in congenital anomalies of colon in children and their role in determination of surgical tactics.

**Material and methods.** 847 patients with constipations and other gastrointestinal dysfunction were followed up during the period 2007 – 2016. Out of them 119 (14.05%) children had congenital anomalies, including Hirschsprung's disease (HD) in 36.13% cases. Clinical, instrumental, morphological and histochemical indexes have been determined for monitoring efficacy of diagnostics and treatment of children with HD before and after treatment.

**Results.** There were founded 36.13% patients with HD, 45.38% - with other dysganglionosis of gut (intestinal dysplasia A and B, hypoganglionosis, immature of ganglionar cells), 2.52% cases of mucoviscidosis and 15.97% children with other congenital pathologies. It was established that histological and histochemical researches of biopsic specimen of lesion increase accuracy of diagnostics of congenital anomalies of gut in children. Irrigography and intraoperational visual assessment of affected gut segment are not accurate diagnostic measures and often provoke mistakes in determination of resection boundary.

**Conclusions.** 1. Preliminary diagnosis of congenital anomalies of gut establishes using contrast irrigography, which is not always reliable, particularly in newborns and infants. 2. Histological staining of biopsic specimen of affected gut is a main diagnostic method for HD. 3. The efficacy of surgical treatment in children with HD increases due to timely verification of diagnosis based upon morphological and histochemical examinations. Transition zone must be

## Колопроктологія

verified by pathomorphologes as well. 4. The complex use of X-ray, morphological and histochemical methods of research allow timely establishing of HD diagnosis in children nearly in 100% cases and using adequate surgical tactics, including determination of resection zone.

**Key words:** Hirschsprung's disease, diagnostics, treatment.

### Повышение эффективности хирургической помощи детям с болезнью Гиршпрунга с учетом современных диагностических возможностей

**О.М. Горбатюк, В.В. Гончар**

*Национальная медицинская академия последипломного образования имени П.Л. Шупика, г. Киев, Украина*

**Цель** – изучить диагностическое значение инструментальных, морфологических и гистохимических методов обследования при врожденных пороках развития (ВПР) толстой кишки у детей и их роль в определении хирургической тактики.

**Пациенты и методы.** Обследовано 847 пациентов с хроническими запорами и другими расстройствами ЖКТ в период с 2007 по 2016 год. Среди них 119 (14,05%) детей имели врожденные пороки развития, из которых болезнь Гиршпрунга (БГ) составила 36,13%. Для контроля эффективности диагностики и лечения детей с БГ определяли клинические, инструментальные, морфологические и гистохимические показатели до и после лечения.

**Результаты.** По результатам проведенного диагностического поиска было выявлено 36,13% пациентов с БГ, 45,38% – с другими дисгангиозами толстой кишки (интестинальные дисплазии типа А и В, гипогангиоз, незрелость ганглионарных клеток), 2,52% – с муковисцидозом и 15,97% – с другой врожденной патологией. Установлено, что точность диагностики ВПР толстой кишки у детей повышается благодаря проведению гистологических и гистохимических исследований биопсийного клинического материала пораженной кишки. Ирригография и интраоперационная визуальная оценка пораженного сегмента являются неточными диагностическими приемами и нередко приводят к ошибкам при определении границ резекции кишки.

**Выводы.** Первичный диагноз ВПР толстой кишки, в том числе БГ, устанавливается по результатам контрастной ирригографии, которая не всегда является достоверной, особенно у новорожденных и детей грудного возраста. Основным методом диагностики БГ, кроме анамнеза, клиники, ирригографии, является гистологическое исследование биопсийного материала пораженного сегмента кишки. Эффективность хирургической помощи детям с БГ повышается благодаря своевременной верификации диагноза на морфологическом и гистохимическом уровнях. Патоморфологами должна быть верифицирована и транзитная зона. Комплексное применение рентгенологического, морфологического и гистохимического методов обследования позволяет своевременно установить диагноз БГ у детей почти со 100% достоверностью и применить адекватную хирургическую тактику, включая определение границ кишечной резекции.

**Ключеві слова:** болезнь Гиршпрунга, диагностика, лечение.

#### Вступ

Хвороба Гіршпрунга (ХГ) – це вроджена вада розвитку (ВВР) товстої кишки, що обумовлена агангліозом товстої кишки (відсутністю гангліозних клітин у стінці товстої кишки). Ембріогенез цієї вродженої патології полягає у порушенні міграції і заселення гангліозними клітинами кишкової трубки на етапах внутрішньоутробного розвитку [7]. Оскільки агангліозна ділянка кишки не бере участі у нормальній перистальтиці, такі пацієнти страждають на вроджені запори. Якість лікування ХГ у дітей залежить від двох головних складових – рання діагностика патології та адекватна хірургічна корекція, включаючи розробку і впровадження в клінічну практику мінімально інвазивних хірургічних методик [1,8].

Рання діагностика ХГ ґрунтується на застосуванні інформативних діагностичних методик, у тому числі у новонароджених, проведенні диференційної діагностики ХГ з іншою вродженою патологією, визначенні анатомічної форми ХГ з візуалізацією протяжності ураженої зони та вивченням її гістологічної будови. Вивчення літератури і власний досвід показали, що впровадження методик ранньої діагностики патології й адекватного хірургічного лікування можливе переважно у великих медичних центрах та спеціалізованих хірургічних відділеннях.

У цілому комплекс діагностичних заходів при ХГ у дітей включає:

- виявлення у новонароджених і немовлят факторів ризику захворювання за даними сімейного й акушерсько-гінекологічного анамнезу;
- клінічну оцінку стану пацієнта і перебігу захворювання;
- проведення клініко-лабораторного обстеження;
- аналіз результатів інструментальних методів дослідження;
- морфологічну діагностику вади;
- гістохімічні дослідження біопсійних зразків ураженої кишки.

Незважаючи на збільшення знань про ХГ на основі рентгенологічних, манометричних, ендоскопічних та морфологічних досліджень, проведених протягом останніх десятиріч, діагностика ХГ у багатьох випадках залишається неточною, а найцінніша інформація має лише описовий характер. На думку багатьох дослідників, високий рівень точності діагностики ХГ та інтестинальних дисгангліозів забезпечують гістохімічні дослідження ураженого сегмента товстої кишки [9]. На сьогодні для гістохімічного дослідження ураженої кишки широко застосовується визначення активності тканинної ацетилхолінестерази (АХЕ) у слизовій оболонці товстої кишки, янтарної дегідрогенази (ЯДГ) та лактатдегідрогенази (ЛДГ), в останні роки найбільш інформативною і точною гістохімічною реакцією для діагностики ХГ вважається дослідження з метою визначення кальретиніну. На сьогодні

поки ще не знайдено чіткого пояснення і немає єдиної точки зору щодо патофізіології агангліозного сегмента товстої кишки та її перехідної зони.

Таким чином, актуальність проблеми ефективного лікування ХГ у дітей обумовлена тим, що рання і точна діагностика ХГ та інших вроджених вад розвитку товстої кишки викликає труднощі, особливо в період новонародженості і у немовлят. Сучасна дитяча хірургія потребує подальших науково-практичних розробок у питаннях ранньої діагностики ХГ у дітей, включаючи новонароджених, шляхом підвищення інформативності інструментального обстеження даного контингенту пацієнтів та діагностичного значення морфологічних і гістохімічних досліджень ураженої кишки.

**Мета роботи** – вивчити діагностичну значущість інструментальних, морфологічних і гістохімічних методів дослідження при вроджених вадах розвитку товстої кишки у дітей та їх роль у визначенні хірургічної тактики при даній патології.

### Матеріали і методи дослідження

У роботі проаналізовано результати діагностики і лікування 119 пацієнтів з ВВР, що проявлялися розладами функцій ШКТ, які були госпіталізовані в клінічні відділення кафедри дитячої хірургії НМАПО імені П.Л. Шупика у період 2007–2016 рр. Досліджували пацієнти з виявленими ВВР склали 14,05% від загальної групи обстежених хворих з хронічними запорами та іншими розладами ШКТ (усього 847 дітей).

Серед дітей з ВВР п'ятьом малюкам грудного віку у період новонародженості були виведені товстокишкові стоми в зв'язку із декомпенсованими станами на тлі кишкової непрохідності, а іншим 114 дітям призначались курси консервативної терапії з тимчасовим клінічним ефектом з приводу рецидивних запорів, каломазання та/або явищ ентероколіту. Нами проведено аналіз результатів діагностики і лікування пацієнтів залежно від застосованих діагностичних методик.

За віком усі досліджувані пацієнти були розподілені наступним чином:

- 3–6 міс. – 9 (7,56%);
- 7 міс. – 1 рік – 9 (7,56%);
- 2–6 років – 41 (34,45%);
- 7–10 років – 33 (27,73%);
- старше 10 років – 27 (22,69%).

Основною скаргою і провідною клінічною ознакою захворювання були запори, у 31 (26,05%) дитини – запори з каломазанням.

Виходячи з анамнестичних даних та клінічного перебігу, у 25 дітей діагноз ХГ був запідозрений у по-

логовому будинку. Симптомами ХГ у новонароджених були затримка відходження меконію протягом перших 24–48 год. життя, здуття живота, розлади ентерального харчування.

У діагностичний пошук було включено комплекс діагностичних заходів:

- клініко-лабораторне обстеження;
- рентгенологічні методи діагностики (пасаж контрастної речовини по ШКТ, іригографія);
- УЗД органів черевної порожнини;
- ендоскопічні діагностичні методики;
- КТ і МРТ дітям, у яких на іригографії виявлена spina bifida;
- гістологічне дослідження ректальних біоптатів;
- діагностична лапароскопія з отриманням серомускулярних біоптатних зразків ураженої кишки з морфологічним дослідженням останніх;
- копрограма і бактеріологічний посів калу;
- потова проба;
- консультації суміжних спеціалістів.

Дослідження виконані відповідно до принципів Гельсінської Декларації. Протокол дослідження ухвалений Локальним етичним комітетом (ЛЕК) установи. На проведення досліджень було отримано поінформовану згоду батьків дітей (або їхніх опікунів).

У ході виконання роботи нами був проведений аналіз даних гістологічного обстеження видалених сегментів товстої кишки у зіставленні з візуальною інтраопераційною оцінкою агангліозної зони і дилатованої ділянки товстої кишки.

З метою підвищення діагностичної точності в діагностичний пошук були включені гістологічні і гістохімічні дослідження біопсійного клінічного матеріалу товстої кишки, які ми вважаємо необхідними та обов'язковими при проведенні діагностичного пошуку і верифікації діагнозу. Слід зазначити, що вдаватися до біопсії кишки та вивчення гістологічної будови, отримання гістохімічних результатів змушує і так звана «перехідна» (або транзитна) зона товстої кишки, яка завжди варіює і простягається від ураженого кишкового сегмента до нормально іннервованої і функціонуючої кишки.

На сьогодні діагноз ХГ підтверджується шляхом біопсії слизового шару товстої кишки в ректальній її частині і виявлення рівня активності АХЕ в парасимпатичних нервових волокнах lamina propria і м'язовому шарі слизової оболонки. Шматочки слизової оболонки брались біопсійними щипцями. Першу біопсію необхідно брати на 2 см вище анального каналу, другу – на 2–2,5 см вище першої, а третю – на 2–2, см вище другої. У стомованих дітей зразки біопсійного матеріалу забирались з ділянки стоми.

## Колопроктологія

Активність тканинної АХЕ оцінюється наступним чином: а) негативна – у м'язовому шарі слизової оболонки невелика кількість АХЕ-позитивних волокон; б) слабо позитивна – у м'язовому шарі слизової оболонки невелика кількість АХЕ-позитивних волокон; в) позитивна – АХЕ-позитивні волокна чітко простежуються у слизовій оболонці; г) різко позитивна – у м'язовому шарі слизової оболонки велика кількість АХЕ-позитивних волокон, які проникають у слизову оболонку та утворюють щільну сітку серед залоз. Велике значення має місце взяття біопсії, крім того, доцільним є забирання матеріалу з кількох ділянок. У всіх дітей з ХГ був виявлений високий рівень тканинної АХЕ.

Оптимальним діагностичним заходом є ректальна біопсія до хірургічного втручання. Слід зазначити, що на сьогодні інтраопераційну експрес-діагностику провести неможливо.

Щодо діагностичної лапароскопії, то транзитна зона спочатку ідентифікувалася макроскопічно шляхом візуальної оцінки переходу розширеної проксимальної кишки в її звужену дистальну ділянку. Потім здійснювалася серо-мускулярна біопсія від межі припустимо здорової кишки до зміненої дистальної кишки. Біоптати відправлялися на гістологічне і гістохімічне дослідження. Біоптат забирався таким чином, щоб не травмувати слизовий шар, що може спричинити бактеріальне обсіменіння черевної порожнини.

При потовій пробі визначали вміст електролітів у потовій рідині. Нормальним вмістом хлоридів і натрію є рівень до 30 мекв/л хлору і до 50 мекв/л натрію.

### Результати дослідження та їх обговорення

У 119 досліджуваних дітей нами діагностовано наступну вроджену патологію:

- ХГ – 43 (36,13%);
- дисгангліози товстої кишки – 54 (45,38%);
- муковісцидоз – 3 (2,52%);
- інші захворювання – 19 (15,97%).

Хвороба Гіршпрунга була представлена такими формами: ректальна – 18 (41,86%), ректо-сигмоїдна – 21 (48,84%), субтотальна – 4 (9,30%).

Симптоми ХГ (явища товстокишкової непрохідності) були виявлені у пологовому будинку у 8 (19,51%) новонароджених. Трьом дітям 3- і 4-місячного віку, які були госпіталізовані в наше відділення, була виведена кишкова стома у періоді новонародженості на тлі гострої кишкової непрохідності. Інші п'ятеро дітей лікувались консервативно з тимчасовим клінічним ефектом і за рекомендаціями педіатрів були обстежені на можливу ХГ у віці старше року.

Симптомами ХГ у новонароджених була затримка відходження меконію протягом перших 24–48 год. життя, здуття живота, розлади ентерального харчування. Класична клінічна картина ХГ у новонароджених дітей і немовлят містить триаду симптомів: блювота з домішками жовчі, затримка випорожнень і збільшення живота. Метеоризм, як і запор, спостерігається з перших тижнів життя новонародженого. Затримка відходження меконію або відходження скудного меконіального вмісту після клізми в перші дві доби життя відмічалось у значній кількості досліджуваних дітей. Досить часто після клізми були отримані тільки слизові пробки або слиз. Здуття живота у пологовому будинку спостерігалось у всіх дітей відразу після народження і прогресувало в наступні дні життя. Зміщення розтягнутої кишки в будь-який бік надавало животу асиметричної форми. З вторинних змін виявлялися анемія, гіпотрофія як ознаки калової інтоксикації. Пупок згладжений і розташований нижче, ніж звичайно. Можуть мати місце явища ентероколіту – діарея, парадоксальний пронос. Рідкі випорожнення були приблизно у 1/3 дітей раннього віку з ХГ. Якщо даний стан залишити без уваги, надалі розвивається хронічна затримка випорожнень, дисбіоз, ентероколіт, трансмуральна бактеріальна транслокація і сепсис. Дуже важлива висока настороженість лікарів відносно ХГ у випадках вроджених запорів. При ретельно зібраному анамнезі можливо запідозрити ХГ у 80% новонароджених вже на етапі пологового будинку [1,8].

Необхідно також пам'ятати, що перитоніт у доношених новонароджених з перфорацією в термінальному відділі здухвинної або товстій кишки, стенози здухвинної або товстої кишки, токсична ділятка товстої кишки в перші дні життя можуть бути проявами ускладненої ХГ.

Відомо, що важливу роль в етіології ХГ грає генетичний компонент. Випадки сімейної хвороби доводять її генетичну детермінованість [4]. Ми маємо досвід лікування і спостереження за двома дітьми з ХГ, у яких матері були прооперовані в дитинстві з приводу цієї хвороби, та два випадки захворювання ХГ у двох дітей в одній родині. На сьогодні виявлено декілька генів (RET, GDNF, GER, NRTN, SHN тощо), що відповідають за розвиток ХГ [10]. Прямий зв'язок виявлено між виникненням ХГ та патологією вагітності у матері – раннім гестозом, загрозою переривання вагітності, перенесеними під час вагітності хворобам.

Цінним клінічним діагностичним прийомом є пальцеве ректальне дослідження. При ХГ ампула



прямої кишки порожня, інколи можуть бути невеликі калові камінці, що пройшли звужений сегмент. Тонус внутрішнього сфінктера підвищений. Пальцевий огляд прямої кишки проводився у всіх досліджуваних дітей.

Рентгенологічне дослідження у дітей з функціональними розладами ШКТ починали з оглядової рентгенографії черевної порожнини. Розширені кишкові петлі з наявністю або без горизонтальних рівнів рідини у поєднанні з клінічними даними дозволяють запідозрити ХГ вже на початковому етапі діагностики. Первинний діагноз ХГ встановлюється на основі даних контрастної іригоскопії, яка виявляє дистальну звужену частину товстої кишки з тунелеподібною транзитною зоною, що переходить у дилатовану кишку. Крім того спостерігається ненормальний ректо-сигмоїдний індекс, який більше виражений у дітей старшого віку. Рентгенологічна діагностика ХГ у новонароджених утруднена, оскільки в перші дні і тижні життя різниця в діаметрі агангліонарної зони і вище розташованої кишки незначна або навіть відсутня. Крім того відомо, що кінцеве дозрівання нейробластів продовжується і після народження. Метод контрастного дослідження ШКТ є неточним для визначення довжини агангліонарної ділянки та транзитної зони, тому для точного встановлення діагнозу ХГ і визначення її форми необхідне гістологічне дослідження клінічного біопсійного матеріалу.

Що стосується аноректальної манометрії, то вона може демонструвати відсутність розслаблення сфінктера, проте точне кількісне вимірювання утруднене, особливо у маленьких дітей [5].

УЗ-дослідження органів черевної порожнини застосовується для дослідження стану нирок та сечовивідної системи, тому що у дітей з ХГ та іншими ВВР товстої кишки частота виникнення сполучених вад розвитку з боку сечової системи досить висока. Другою метою УЗД є встановлення розмірів внутрішнього анального сфінктера – у хворих з ХГ він гіпертрофований [3].

При здійсненні ректоромано- та колоноскопії відчувається утруднення при проходженні через дистальні (ригідні) відділи прямої кишки, відсутність калових мас, різкий перехід від звуженої дистальної частини кишки у розширені проксимальні відділи, можливі калові камені. При колоноскопії виявляються характерні зміни рельєфу слизової оболонки у вигляді грубої складчастості.

При проведенні диференційної діагностики серйозної уваги потребує проблема інтестинальних дисгангліозів [10], які призводять до повного або часткового порушення прохідності ШКТ на різних

його рівнях і дуже подібні до ХГ. Інтестинальні дисгангліози бувають різних форм (інтестинальна дисплазія типу А і В, гіпогангліоз, гіпергангліоз, незрілість гангліозних клітин), високий рівень точності діагностики яких забезпечує гістохімічне та гістологічне дослідження біопсійного матеріалу з ураженої товстої кишки [6].

Із 43 дітей з ХГ високий рівень тканинної АХЕ був виявлений у 34, що склало 79,07%. Позитивна активність тканинної АХЕ була виявлена також у 9 і слабо позитивна – у 10 випадках товстокишкових дисгангліозів (усього 19 випадків), що говорить про неспецифічність цього гістохімічного дослідження стосовно ХГ.

У групу виявлених нами дисгангліозів увійшли:

- інтестинальна дисплазія типу А – 7 (12,96%);
- інтестинальна дисплазія типу В – 13 (24,07%);
- гіпогангліоз – 28 (51,85%);
- незрілість гангліозних клітин – 6 (11,11%).

У новонароджених і немовлят необхідна диференційна діагностика шлунково-кишкових розладів з муковісцидозом. Так, у однієї дитини із досліджуваних нами, яка лікувалась від муковісцидозу без позитивного клінічного ефекту, у дворічному віці була діагностована ректо-сигмоїдна форма ХГ, з приводу чого проведена операція Соаве–Боля.

Для кожного пацієнта визначається індивідуальна лікувальна тактика, з урахуванням виду виявленої ВВР товстої кишки, супутньої соматичної патології, спадковості. Так, при незрілості гангліозних клітин, незалежно від висоти ураження товстої кишки, показане консервативне лікування та спостереження у динаміці [2].

Щодо транзитної зони, то спочатку вона ідентифікується макроскопічно шляхом візуальної оцінки переходу розширеної проксимальної кишки в її звужену дистальну ділянку. Потім здійснюється серомускулярна біопсія від межі припустимо здорової кишки до зміненої дистальної кишки. Біоптати відправлялися на гістологічне і гістохімічне дослідження. Необхідно ділянку кишки відсікти таким чином, щоб не травмувати слизовий шар, що може бути причиною бактеріального обсіменіння черевної порожнини. Наші дослідження виявили, що вище зони агангліозу також спостерігаються дегенеративні зміни в стінці кишки, що дуже суттєво при вирішенні питання протяжності зони резекції.

Спектр хірургічних втручань при ХГ (усього 43 операції):

- операція Соаве–Боля – 20 (46,51%);
- операція Ребейна – 2 (4,65%);
- операція Лінна – 9 (20,93%);
- ТЕРТ – 12 (27,91%).

## Колопроктологія

При оцінці результатів хірургічного втручання при ХГ було діагностовано 8 (18,60%) ускладнень, з яких неспроможність кишкового анастомозу на тлі післяопераційного ентероколіту – у 3 випадках та рецидив закріпів – у 5 пацієнтів (з них у 2 випадках – після операції сфінктермієктомії за Лінном). Дані післяопераційні ускладнення були усунуті операціями рестомування (3 випадки), ТЕРТ (2 випадки) та бужуванням (3 випадки).

Із 54 пацієнтів з діагностованими дисгангліозами було прооперовано 11 (20,37%) дітей: виконано 5 оперативних втручань за Соаве–Болеєм і 6 операцій ТЕРТ. Інші діти лікувались консервативно з позитивним клінічним ефектом при динамічному спостереженні за ними. З групи оперованих пацієнтів у однієї дитини мав місце рецидив запору, у двох дітей – каломазання, що потребувало консервативних заходів лікування.

Нами був проведений аналіз даних гістологічного дослідження видалених сегментів товстої кишки і зіставлення отриманих результатів з інтраопераційною візуальною оцінкою стану ураженої товстої кишки. У шістьох випадках візуальна оцінка агангліонарної і транзитної зон товстої кишки була помилковою. Так, у трьох дітей проксимальна межа резекції ураженої кишки була на рівні дилатованої гіпогангліонарної кишки, що викликало рецидив запору в післяопераційному періоді, з яким вдалося впоратися за допомогою консервативного лікування, у інших трьох дітей залишилась невидаленою частина агангліонарної зони, що стало причиною запорів.

### Висновки

Попередній діагноз ВВР товстої кишки, зокрема ХГ, встановлюється за результатами контрастної іригоскопії, яка не завжди є достовірною, особливо у новонароджених і немовлят.

Основним методом діагностики ХГ, крім анамнезу, клініки, іригоскопії, є гістологічне дослідження біопсійного матеріалу ураженого сегмента кишки.

#### Відомості про авторів:

**Горбатюк Ольга Михайлівна** – д.мед.н., проф., проф. каф. дитячої хірургії НМАПО імені П.Л. Шупика. Адреса: м. Київ, Дорогожицька, 9.

**Гончар Володимир Володимирович** – к.мед.н., доц. каф. дитячої хірургії НМАПО імені П.Л. Шупика. Адреса: м. Київ, Дорогожицька, 9.

Стаття надійшла до редакції 15.05.2017 р.

Ефективність хірургічної допомоги дітям з ХГ підвищується завдяки своєчасній верифікації діагнозу на морфологічному і гістохімічному рівнях. Патоморфологами має бути верифікована і транзитна зона.

Комплексне застосування рентгенологічного, морфологічного та гістохімічного методів обстеження дозволяє своєчасно встановити діагноз ХГ у дітей майже зі 100% достовірністю і застосувати адекватну хірургічно тактику, включаючи визначення протяжності зони резекції.

*Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.*

#### Література

1. Говорухина О.А. Еще раз о диагностике болезни Гиршпрунга у новорожденных и детей грудного возраста / О.А. Говорухина, А.М. Махлин // Актуальные вопросы детской хирургии: матер. VIII Республ. науч.-практ. конф. с междунар. уч. – Гомель, 2017. – С. 101–104.
2. Курило Г.В. Диагностика та хірургічна тактика при вроджених вадах розвитку товстої кишки у новонароджених та дітей раннього віку: автореф. дис. ... канд. мед. наук / Г.В. Курило. – Київ, 2012. – 20 с.
3. Современные критерии диагностики и показаний к хирургическому лечению хронического колостаз у детей / Л.Н. Шенюшкин А.И., Баранов К.Н., Саруханян О.О., Кабанова И.Н. // Детская хирургия. – 2002. – №1. – С.4–7.
4. Bodner I.A. A genetic study of Hirschsprung's disease / I.A. Bodner // Am. J. Hum. Genet. – 1999. – №46. – P.568.
5. Colonic manometry in children with defecatory disorders, role in diagnosis and management / L. Pesabene, N.N. Youssef, J.M. Griffiths, C. Di Lorenzo // Am. J. Gastroenterol. – 2003. – №98. – P.1052–1057.
6. Localization of intestinal pacemaker cells synapses in the muscle layers of a patient with colonic hypoganglionosis / A. Yamataka [et al.] // J. Ped. Surg. – 1996. – №31. – P.584–587.
7. Okamoto E.U. Embryogenesis of intramural ganglia of the gut and its relation to Hirschsprung's disease / E.U. Okamoto // J. Ped. Surg. – 1967. – №2. – P.437–443.
8. Puri P. Pediatric Surgery / P. Puri, M.E. Hollwarth. – Springer, 2006. – 632 p.
9. Teitelbaum D.H. The pathophysiology of Hirschsprung's – associated enterocolitis: importance of histologic correlates / D.H. Teitelbaum, D.A. Caniano, S.J. Qualman // J. Ped. Surg. – 1989. – №24. – P.1271–1277.
10. The research on screening differentially expressed genes in Hirschsprung's disease by using Microarray / K.W. Qin, H. Shi, L. Liu [et al.] // J. Ped. Surg. – 2013. – №48. – P.2281–2288.