

НОУ «МЕДИКО – СОЦИАЛЬНЫЙ ИНСТИТУТ ТАДЖИКИСТАНА»

На правах рукописи

УДК: 616.346-007.271-053.2



Мирзоев Довуд Саидназарович

**БОЛЕЗНЬ ГИРШПРУНГА У ДЕТЕЙ
(ДИАГНОСТИКА, ЛЕЧЕНИЕ, РЕАБИЛИТАЦИЯ И УЛУЧШЕНИЕ
КАЧЕСТВА ЖИЗНИ)**

А В Т О Р Е Ф Е Р А Т

диссертации на соискание ученой степени
доктора медицинского наука по специальности
3.1.19 – Детская хирургия

Душанбе – 2026

Диссертация выполнена на базе кафедры хирургии НОУ «Медико-социальный институт Таджикистана»

**Научные
консультант:**

Ибодзода Хабибулло Ибод - доктор медицинских наук, профессор кафедры детской хирургии ГОУ «Институт последиplomного образования в сфере здравоохранения Республики Таджикистан»

**Официальные
оппоненты:**

Азизов Аъзам - доктор медицинских наук, профессор кафедры детской хирургии ГОУ «ТГМУ им. Абуали ибни Сино»

Полухов Рамиз Шамиль оглы - доктор медицинских наук, профессор, заведующий кафедрой детской хирургии Азербайджанского медицинского университета

Раупов Фарход Сайидович - доктор медицинских наук, заведующий кафедрой детской хирургии и нейрохирургии Бухарского государственного медицинского института имени Абу Али ибн Сино

**Ведущее
учреждение:**

Ташкентский государственный медицинский университет
Министерства здравоохранения Республики Узбекистан.

Защита состоится «» _____ 2026 г. в «_» часов на заседании диссер-тационного совета _____ при ГОУ «ТГМУ им. Абуали ибни Сино». Ад-рес: 734026, Республика Таджикистан, г. Душанбе, ул. Сино, 29-31, www.tajme-dun.tj

С диссертацией можно ознакомиться в библиотеке и на официальном сайте ГОУ «ТГМУ им. Абуали ибни Сино»

Автореферат разослан «_____» _____ 2026 г.

**Ученый секретарь
диссертационного совета
к.м.н., доцент**



Али-Заде С.Г.

ВВЕДЕНИЕ

Актуальность темы исследования. Болезнь Гиршпрунга впервые была описана еще в 1886 году. Как отмечают К. Джорджсон и соавт.: «Harald Hirschsprung - педиатр из Копенгагена был первым, кто описал болезнь Гиршпрунга. Тогда он использовал термин «врожденный мегаколон». Потребовалось еще несколько десятилетий, чтобы понять, что проблема кроется не в расширенной проксимальной части кишки, а в небольшом суженном сегменте с аномальным гистологическим строением» [1, с 309 - 314]. В последующих исследованиях было установлено, что: «ключевым звеном патогенеза является нарушение миграции клеток нервного гребня в период внутриутробного развития, что приводит к формированию аганглиоза - отсутствию ганглионарных клеток в отдельных сегментах кишечника [6, с 3137 - 3147; 10, с 355 - 368]. Как отмечает К.М. Austin: «аномальная кишечная моторика может вызывать функциональную обструкцию и бактериальную застой» [3, с 319 - 327].

В большинстве случаев патологический процесс локализуется в ректосигмоидном отделе, что наблюдается примерно у 80% пациентов. По данным литературы: «при тяжёлых формах заболевание может распространяться на всю толстую кишку и вовлекать проксимальные отделы тонкого кишечника» [4, с 517 - 521]. Диагностика болезни чаще всего осуществляется в неонатальном периоде, однако, как это отмечается в литературе: «при менее выраженных вариантах клиническая симптоматика становится заметной лишь в дошкольном возрасте» [5, с 3797].

Современные исследования свидетельствуют о сложной генетической природе болезни Гиршпрунга. Как отмечают S. Chatterjee и A. Chakravarti: «болезнь ассоциирована как минимум с 24 генами; ключевые — RET и EDNRB» [6, с 3137 - 3147].

Внедрение усовершенствованных диагностических технологий, включая рентгенологические исследования с контрастированием. Как отмечают G. Frongia

и соавт.: «Контрастная клизма является ценным инструментом диагностики, однако её следует выполнять для последующего диагностического и хирургического планирования только после гистологического подтверждения болезни при ректальной биопсии» [7, с 207 - 214]. Как отмечают E. Athanasakos и соавт.: «аноректальная манометрия используется для оценки функции анального сфинктера и ректальной чувствительности» [5, с 3797], также используют биопсию ректальной слизистой с последующим гистохимическим анализом. Как отмечают F. Friedmacher и P. Puri: «ректальная аспирационная биопсия с окраской на ацетилхолинэстеразу - «золотой стандарт»» [12, с 821 - 830], что существенно повысило точность и позволило выявлять заболевание на ранних этапах. Тем не менее, даже при своевременной постановке диагноза остаются нерешёнными вопросы выбора оптимальной хирургической тактики, особенностей послеоперационного ведения и комплексной реабилитации пациентов, что продолжает быть предметом интенсивных научных исследований и клинических дискуссий.

Несмотря на значительные успехи детской хирургии и неонатологии, заболеваемость болезнью Гиршпрунга остаётся высокой, а в последние годы отмечается тенденция к увеличению числа зарегистрированных случаев. Одним из ключевых факторов этого является совершенствование диагностических технологий. То есть, это как отмечают авторы: «более широкое внедрение биопсии кишечника, аноректальной манометрии и генетических исследований позволяет выявлять патологию на ранних стадиях, что приводит к росту официально регистрируемой частоты болезни» [5, с 3797; 6, с 3137 - 3147; 12, с 821 - 830].

В условиях увеличения числа пациентов с болезнью Гиршпрунга особую актуальность приобретает совершенствование методов диагностики, хирургического лечения и последующей реабилитации. Однако, по данным клинических наблюдений, у 30–40 % пациентов развиваются послеоперационные осложнения, включая хронические запоры, энтероколит и дисфункцию анального

сфинктера [2, с 204; 8, с 1021 - 1028; 14, с 1460 - 1466]. При этом важно подчеркнуть, что, как отмечают А. Gosain и соавт.: «энтероколит, ассоциированный с болезнью Гиршпрунга, - ведущая причина серьезной заболеваемости и смерти» [4, с 517 - 521]. Данные обстоятельства подчёркивают необходимость внедрения инновационных хирургических технологий, разработки индивидуализированных схем ведения больных и формирования эффективных программ послеоперационной реабилитации, направленных на восстановление моторной функции кишечника и улучшение качества жизни пациентов.

Современные хирургические подходы к лечению болезни Гиршпрунга направлены на устранение аганглионарного сегмента кишечника и восстановление его проходимости, при этом стремление к минимальной инвазивности и улучшению функциональных результатов является приоритетом современной детской хирургии. На сегодняшний день по данным литературы: «применяются различные методы оперативного лечения, включая открытые, лапароскопические и трансанальные вмешательства» [15, с 1451 - 1457; 16, с 256 - 262]. В клинической практике, особенно на ранних этапах ведения, значимым остаётся и вопрос разгрузочных стом: как отмечают Т.Т. Bradnock и соавт.: «стома до радикального вмешательства потребовалась у 36% младенцев» [15, с 1451 - 1457].

В связи с этим, в последние годы трансанальные вмешательства приобретают все большую популярность благодаря их минимальной травматичности. Данный метод показал хорошие функциональные результаты, снижая риск послеоперационных осложнений и ускоряя восстановление пациента [11, с 40 - 48]. Однако, несмотря на эффективность трансанальных операций существует вероятность послеоперационной инконтиненции, что требует дальнейших исследований по оптимизации методики.

Современные стратегии диагностики, включая генетические аспекты заболевания, рассматриваются в исследовании, где подчёркивается необходимость внедрения молекулярно-генетических методов для раннего выявления и прогноза

болезни [13, с 1513 - 1523]. При этом, как отмечают S. Chatterjee и соавт.: «энхансерный вариант в RET нарушает связывание SOX10 и повышает риск болезни» [10, с 355 - 368]. Дополнительно проведённый анализ влияния заболевания на качество жизни пациентов демонстрирует важность комплексного подхода к лечению и реабилитации, способствующего не только улучшению функциональных результатов, но и социальной интеграции пациентов. Как отмечают A.L. Mathias и соавт.: «цель - создать и валидизировать опросники для оценки фекального недержания и связанного качества жизни» [17, с 99 - 105].

Послеоперационная реабилитация имеет ключевое значение для восстановления кишечной функции и повышения качества жизни пациентов, перенесших хирургическое лечение болезни Гиршпрунга. Эффективная программа реабилитации строится на комплексном подходе, включающем коррекцию функции кишечника, мониторинг мочевыделительной системы и психологическая поддержка - дети, перенёвшие хирургическое лечение болезни Гиршпрунга, часто сталкиваются с эмоциональными трудностями и социальными ограничениями. В связи с этим, согласно литературным данным: «необходима помощь психологов и специалистов по медицинской реабилитации, направленная на формирование устойчивых адаптационных механизмов и повышение качества социальной интеграции» [9, 563 - 569].

Таким образом, болезнь Гиршпрунга остаётся серьёзной проблемой детской хирургии и гастроэнтерологии, требующей дальнейшего изучения механизмов её развития, развития диагностических и терапевтических подходов, а также создания результативных реабилитационных программ, ориентированных на восстановление функций кишечника и повышение уровня жизни пациентов. Решение этих задач будет способствовать совершенствованию подходов к диагностике, лечению и послеоперационному наблюдению детей с болезнью Гиршпрунга, а также повышению качества их жизни.

Степень научной разработанности изучаемой проблемы.

В последние годы наблюдается увеличение заболеваемости болезнью Гиршпрунга среди детского населения, что сопровождается ростом числа запущенных форм. Такие случаи представляют значительные трудности как на этапе предоперационного ведения, так и в послеоперационном периоде. Дополнительным неблагоприятным фактором является внутриутробное инфицирование детей цитомегаловирусом, вирусом герпеса, токсоплазмозом и другими возбудителями, передающимися от матери, что отрицательно сказывается на течении заболевания и осложняет его лечение.

Вместе с тем, несмотря на достигнутые успехи в диагностике и совершенствовании хирургических подходов, у детей с болезнью Гиршпрунга сохраняется ряд нерешённых проблем. К ним относятся необходимость разработки дифференцированных программ предоперационной подготовки, оптимизация хирургических методик, профилактика послеоперационных осложнений, а также формирование комплексных мер по улучшению качества жизни и реабилитации пациентов. В этой связи поиск более эффективных диагностических и терапевтических стратегий при болезни Гиршпрунга продолжает оставаться одной из актуальных задач современной детской хирургии.

Связь исследования с программами (проектами), научной тематикой.

Настоящее исследование выполнено в рамках научно-исследовательской работы кафедры общей хирургии НОУ «Медико-социальный институт Таджикистана» по теме «Совершенствование диагностики и лечения хирургических заболеваний и критических состояний у взрослых и детей» (срок реализации - 2022–2027 гг.).

ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА РАБОТЫ

Цель исследования. Совершенствование методов диагностики, консервативного и оперативного лечения, разработка мероприятий по реабилитации и повышению качества жизни детей с болезнью Гиршпрунга путём внедрения современных малоинвазивных технологий.

Задачи исследования.

1. Изучить клинико-лабораторные, рентгенологические, инструментальные, иммунологические и гистологические особенности течения болезни Гиршпрунга у детей.
2. Провести сравнительный анализ результатов различных методов хирургического лечения болезни Гиршпрунга у детей, определить перспективы их применения и разработать показания к использованию каждого вида резекции толстой кишки.
3. Оценить целесообразность применения этапного лечения болезни Гиршпрунга у детей, сформулировать показания и противопоказания к наложению кишечных стом при аганглиозе.
4. Исследовать различные клинические формы болезни Гиршпрунга у детей и на их основе разработать алгоритм диагностики и лечения.
5. Определить основные факторы, влияющие на развитие рецидивов нарушений эвакуаторно-транспортной функции толстой кишки после оперативного лечения болезни Гиршпрунга у детей, и на этой основе предложить программу реабилитационной терапии.
6. Изучить отдалённые результаты лечения болезни Гиршпрунга у детей и провести оценку качества жизни пациентов после применения различных методов хирургического вмешательства.

Объект исследования. В настоящую диссертационную работу включены результаты хирургического лечения 143 детей с различными клиническими формами болезни Гиршпрунга.

Предмет исследования. Предметом исследования явились дети с болезнью Гиршпрунга, имеющие различные клинические варианты течения заболевания. В диссертационной работе проведена сравнительная оценка эффективности хирургических методов - брюшинно-промежностной проктопластики и трансанального эндоректального низведения толстой кишки с использованием

различных вариантов диссекции прямой кишки. Кроме того, проанализированы ближайшие и отдалённые результаты лечения, что имеет непосредственное значение для оценки качества жизни пациентов.

Научная новизна исследования. Впервые в Таджикистане на достаточно большом клиническом материале проведено комплексное изучение результатов хирургического лечения болезни Гиршпрунга у детей. Научно обоснован и внедрён дифференцированный подход к выбору метода оперативного вмешательства в зависимости от морфофункционального состояния кишечника, что позволило повысить эффективность хирургической тактики. Оценена эффективность различных методик оперативного лечения, разработаны чёткие показания и противопоказания к их применению. Уточнены критерии отбора пациентов для этапного хирургического лечения с наложением временной кишечной стомы при выраженном аганглиозе, особенно в раннем детском возрасте.

Разработан алгоритм диагностики и лечения, обеспечивающий индивидуализацию тактики ведения, повышение эффективности терапии и снижение риска послеоперационных осложнений. Впервые проведён системный анализ факторов риска формирования нарушений эвакуаторной функции кишечника в отдалённые сроки после операции, на основании которого предложена программа профилактики рецидивов. Впервые разработан и внедрён в клиническую практику метод клиновидной резекции мышечного валика при операции Делло Торре–Мондрагона, направленный на профилактику рубцового сужения зоны коло-анального анастомоза.

На основе анализа отдалённых результатов проведена оценка влияния различных методов хирургического лечения на качество жизни пациентов, что позволило определить оптимальную лечебную тактику с учётом долгосрочной эффективности. Впервые разработан и внедрён в клиническую практику метод ретракции ануса при выполнении промежностной проктопластики, что расширило

возможности хирургического вмешательства и повысило его результативность. Создана схема реабилитационных мероприятий в послеоперационном периоде, учитывающая форму болезни и выбранный метод операции. Изучено функциональное состояние толстой кишки и отработаны этапы восстановительного лечения, что обеспечило существенное улучшение качества жизни пациентов. Впервые в Таджикистане разработан и внедрён аппарат для сфинктерометрии, позволяющий объективно оценивать сократительную способность мышц анального сфинктера и уровень давления в прямой кишке как до операции, так и в отдалённые сроки после неё. Данный инструмент также используется для проведения функциональной реабилитации, что открывает новые возможности в комплексном лечении больных с болезнью Гиршпрунга.

Теоретическая и научно-практическая значимость исследования.

Оптимизация диагностических мероприятий. Разработка и внедрение современных инновационных технологий в диагностику болезни Гиршпрунга открывают перспективы существенного повышения точности и сокращения сроков постановки диагноза при одновременном снижении числа инвазивных процедур. Применение высокоточного ультразвукового оборудования и усовершенствованных эндоскопических методик позволяет более надёжно определять протяжённость аганглиоза, а также прогнозировать вероятность развития осложнений. Применение трансанально-эндоректального метода хирургического вмешательства. Применение трансанально-эндоректального подхода при хирургическом лечении болезни Гиршпрунга обеспечивает минимальную инвазивность вмешательства, снижает степень операционной травматизации тканей и уменьшает риск послеоперационных осложнений. Это способствует более быстрому восстановлению функции кишечника и повышению качества жизни пациентов. Научное обоснование оптимальных показаний и противопоказаний к данной методике, а также разработка стандартизированных схем послеоперационного ведения и диспансерного наблюдения создают условия

для повышения эффективности хирургического лечения, сокращения сроков реабилитации и улучшения долгосрочных функциональных результатов.

Оптимизация схем антибактериальной терапии. Рациональный подбор лекарственных препаратов, оптимизация их дозировок и длительности применения в послеоперационном периоде играют ключевую роль в профилактике инфекционно-воспалительных осложнений, ускорении восстановления кишечной микрофлоры и улучшении отдалённых результатов хирургического лечения. Разработка алгоритмов комбинированного применения антибактериальных средств совместно с мероприятиями, направленными на нормализацию микробиоты кишечника, позволит снизить риск развития гиршпрунг-ассоциированного энтероколита, повысить эффективность реабилитационных мероприятий и обеспечить более высокое качество жизни пациентов.

Выявление нарушений моторно-эвакуаторной функции толстого кишечника. Изучение особенностей моторики и эвакуаторной функции кишечника у детей с болезнью Гиршпрунга, а также их взаимосвязи с применяемыми методами хирургического лечения формирует основу для разработки персонализированных схем послеоперационного ведения. Такой подход позволяет не только повысить эффективность реабилитационных мероприятий, но и значительно улучшить функциональные исходы, обеспечивая детям более высокое качество и комфорт жизни в отдалённом периоде после операции.

Комплексный подход в реабилитации. Внедрение многоуровневой программы реабилитации, основанной на индивидуализированных методах восстановления моторно-эвакуаторной функции кишечника, коррекции микробиоты, применении физиотерапевтических процедур и психологической поддержки, позволяет существенно снизить риск послеоперационных осложнений и повысить качество жизни пациентов. Такой комплексный подход способствует более быстрому восстановлению функционального состояния, эффективной

социальной адаптации и снижению вероятности развития гиршпрунг-ассоциированного энтероколита в отдалённой перспективе.

Разработка критериев оценки эффективности лечебных и реабилитационных мероприятий. Формирование чётких показателей и критериев оценки эффективности комплексной терапии и реабилитации у детей с болезнью Гиршпрунга имеет важное значение для объективного анализа влияния проводимых мероприятий на качество жизни пациентов. Внедрение данных критериев в клиническую практику позволит осуществлять систематический мониторинг результатов лечения, обеспечит своевременную корректировку лечебно-реабилитационных протоколов и будет способствовать повышению качества медицинской помощи.

Положения, вносимые на защиту:

1. На ранних стадиях болезни Гиршпрунга у детей наиболее информативными и при этом малотравматичными методами диагностики являются ирригография, ультразвуковое исследование и гистохимическое исследование слизистой оболочки прямой кишки. В более сложных случаях уточнению диагноза способствует проведение поэтажной биопсии толстой кишки в сочетании с иммуногистохимическим анализом. В послеоперационном периоде высокую диагностическую ценность имеет метод сфинктерометрии, позволяющий объективно оценить эвакуаторно-транспортную функцию толстой кишки.

2. Разработан клинико-диагностический и лечебный алгоритм, позволяющий повысить точность постановки диагноза и оптимизировать выбор хирургической тактики при болезни Гиршпрунга. Установлено, что у детей раннего возраста при подозрении на тотальную форму аганглиоза целесообразно выполнение наложения временной кишечной стомы. Применение сифонных клизм и слабительных препаратов в предоперационном периоде способствует более полному опорожнению кишечника и уменьшению выраженности клинической симптоматики.

3. У детей с болезнью Гиршпрунга выбор метода хирургического вмешательства должен осуществляться дифференцированно, с обязательным учётом индивидуальных анатомо-функциональных особенностей и факторов риска, способствующих развитию гиршпрунг-ассоциированного энтероколита. Основная цель оперативного лечения заключается в восстановлении эвакуаторно-транспортной функции кишечника.

4. Трансанальные методы низведения толстой кишки по Делаторе–Мондрагон и Свенсон-Лайк с формированием колоректального анастомоза являются радикальными способами хирургического лечения болезни Гиршпрунга у детей. Показано, что данные методики отличаются меньшей операционной травматичностью и более низким риском развития осложнений по сравнению с двухэтапной операцией по методике Соаве–Ленюшкина. В то же время, несмотря на высокую эффективность последней, её применение требует более строгого отбора пациентов и проведения интенсивной программы послеоперационной реабилитации.

5. После выполнения брюшинно-промежностной проктопластики и/или трансанального низведения толстой кишки частота рецидивов болезни Гиршпрунга составляет 5–15 %. Наибольшую уязвимость демонстрируют дети первого года жизни, у которых нередко отсутствуют выраженные клинорентгенологические признаки аганглиоза толстой кишки. В связи с этим у данной категории пациентов проведение хирургического вмешательства обязательно сопровождается интраоперационной биопсией толстой кишки, что позволяет уточнить протяжённость патологического процесса и снизить риск нерадикального лечения.

6. Основные задачи оперативного лечения болезни Гиршпрунга заключаются в обеспечении полноценного транзита кишечного содержимого, предупреждении запоров и недержания кала, исключении патологических потерь жидкости и микроэлементов, а также устранении воспалительных изменений в низведённой

кишке. Достижение этих целей возможно при условии своевременной диагностики, дифференцированного выбора метода хирургического вмешательства, эффективной профилактики осложнений и целенаправленного ведения пациентов в отдалённом периоде. После коррекции болезни Гиршпрунга качество жизни во многом определяется сроком, прошедшим с момента операции, а также активным диспансерным наблюдением на протяжении не менее трёх лет с обязательным выполнением мероприятий, направленных на восстановление функциональной активности кишечника.

Степень достоверности результатов. Результаты исследования, положения, выносимые на защиту, а также практические рекомендации основаны на анализе значительного клинического материала, включающего 143 наблюдения. В работе использованы современные методы диагностики и различные хирургические подходы при лечении болезни Гиршпрунга. По материалам исследования опубликованы научные статьи и тезисы в рецензируемых изданиях Российской Федерации и Республики Таджикистан.

Соответствие диссертации паспорту научной специальности. Избранное исследование соответствует паспорту ВАК при Президенте Республика Таджикистан по специальности 3.1.19. - Детская хирургия: подпункт 3.1. Этиология, патогенез, диагностика и лечение врождённых заболеваний толстой кишки (слепой, восходящей, поперечной, нисходящей, сигмовидной и прямой кишки). 3.2. Хронические запоры у детей: патогенез и методы лечения. 3.4. Предоперационная подготовка, хирургическая тактика, лечение и ведение послеоперационного периода.

Личный вклад соискателя ученой степени в исследовании. Клиническое исследование, выполнение диагностических процедур, наблюдение за пациентами, непосредственное участие в проведении хирургических вмешательств и лечении, обработка и анализ полученных данных, подготовка текста диссертации, научных

публикаций и докладов, а также проведение оперативных вмешательств в 60 % случаев были выполнены лично автором.

Апробация и реализация результатов диссертации. Основные положения диссертационной работы были доложены на: II ежегодной научно-практической конференции НОУ «Медико-социальный институт Таджикистана», посвящённой 30-летию XVI сессии Верховного Совета Республики Таджикистан и 25-летию национального единства, с международным участием на тему «Медико-социальное учение — новое направление в развитии образования, практики и науки (достижения, проблемы и перспективы развития) в Республике Таджикистан» (28–29 октября 2022 г.); III ежегодной научно-практической конференции с международным участием на тему «Актуальные проблемы клинической и социальной медицинской науки, пути её развития в Республике Таджикистан» (22–23 сентября 2023 г.); Конгрессе Ассоциации детских хирургов Центральной Азии с международным участием «Инновационные технологии в педиатрии и хирургии детского возраста» (2–4 октября 2024 г.); IV ежегодной республиканской научно-практической конференции НОУ «Медико-социальный институт Таджикистана» на тему «Стратегия развития медицинской и социальной науки в Республике Таджикистан: опыт, проблемы и пути их решения» (18–19 октября 2024 г.); Республиканской апрельской научно-практической конференции молодых учёных и студентов НОУ «Медико-социальный институт Таджикистана» на тему «Медико-социальное образование: инновационные подходы, опыт, проблемы и пути их решения» (18 апреля 2025 г.); I Конгрессе Евразийской конфедерации детских хирургов и международной научно-практической конференции «Инновационные технологии хирургии детского возраста» (Самарканд, Узбекистан, 19–20 сентября 2025 г.).

Публикации по теме диссертации. По теме диссертационной работы опубликовано 17 научных трудов, в том числе 11 статей в рецензируемых научных журналах, рекомендованных ВАК при Президенте Республики Таджикистан; 6

публикаций в материалах конференций и симпозиумов. Получен 1 патент на изобретение - «Устройство для оценки состояния сфинктерного аппарата прямой кишки» (17.04.2023, № ТЈ 1370). Зарегистрированы 2 рационализаторских предложения: «Способ ретракции анального отверстия при болезни Гиршпрунга у детей» (удостоверение № 000583); «Способ клиновидного иссечения серозно-мышечного футляра при трансанально-эндоректальном низведении по Делло Торре–Мондрагону у детей, страдающих болезнью Гиршпрунга» (удостоверение № 000579).

Структура и объем диссертации. Диссертационная работа изложена на 383 страницах компьютерного текста, содержит 44 таблицы, 66 рисунков и включает: введение, обзор литературы, главу с описанием материалов и методов исследования, 5 глав собственных исследований, выводы, практические рекомендации и список литературы. Библиографический список содержит 356 источников, из них 54 русскоязычных и 302 работы зарубежных авторов.

СОДЕРЖАНИЕ РАБОТЫ

Материал и методы исследования.

Исследование проводилось на базе кафедры хирургии НОУ «Медико-Социальный Институт Таджикистана», ГУ КЗ «Истиклол» и Городской клинической детской хирургической больницы г Душанбе в период с 2014 по 2024 год. В его основу легли данные обследования и лечения 143 детей, у которых была диагностирована болезнь Гиршпрунга. Возраст пациентов варьировался от 3 дней до 17 лет. Все участники исследования были распределены по возрастным категориям и полу (рисунок 1).

Возрастной анализ показал, что наибольшее число пациентов приходилось на группу 4–7 лет - 56 детей (39,2%). В возрастной категории 1–3 года было зарегистрировано 48 пациентов (33,6%), в группе 0–1 год - 22 ребёнка (15,4%), а наибольшее количество случаев наблюдалось среди детей 8–17 лет - 17 пациентов (11,8%).

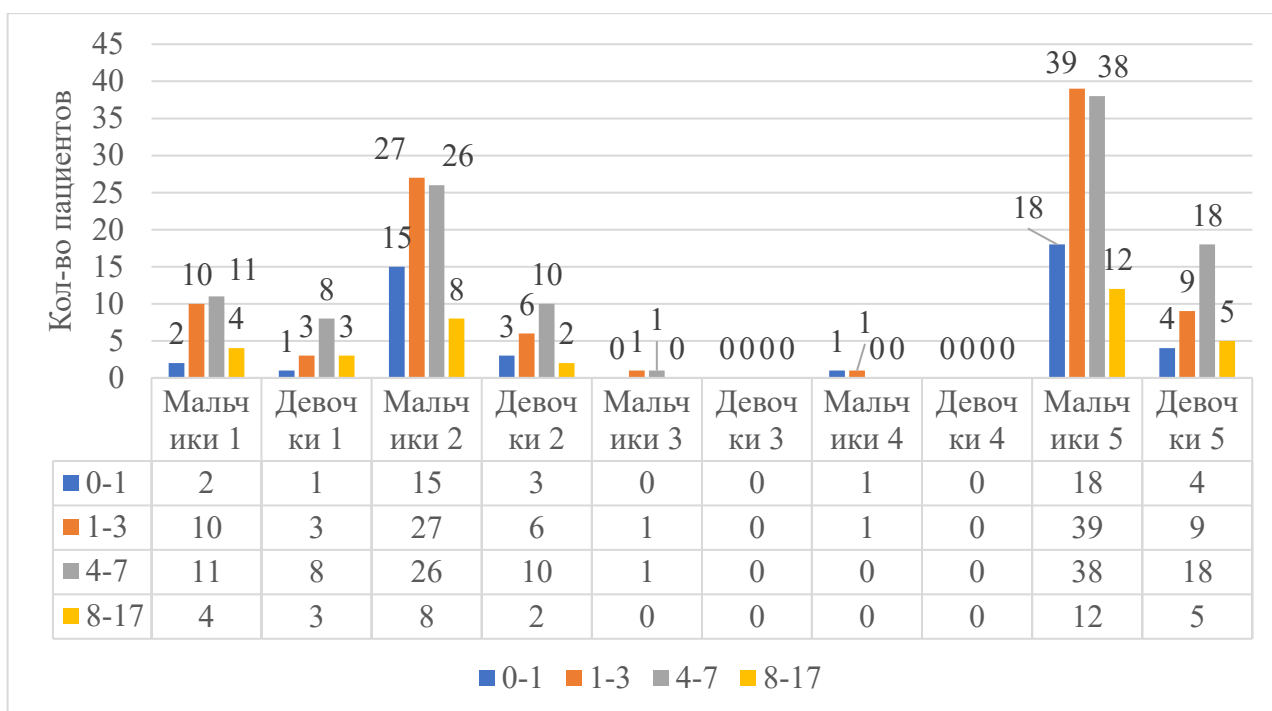


Рисунок 1. - Распределение пациентов с болезнью Гиршпрунга по полу

Таким образом, полученные результаты подтверждают более высокую распространённость болезни Гиршпрунга среди мальчиков, а также указывают, что большинство случаев диагностируется в возрасте от 1 до 7 лет (72,8%), что согласуется с данными мировой литературы о возрастных особенностях данной патологии.

С учётом применённых методов хирургического лечения все пациенты были распределены на четыре группы. Первая группа - 43(30,1%) детей, которым выполнено хирургическое вмешательство открытым методом Соаве–Ленюшкина (ХЛСЛ). Вторая группа - 70(48,9%), у которых применена модифицированная операция Соаве–Ленюшкина (МОСЛ), разработанная и усовершенствованная в условиях клиники. Третья группа - 20(14,0%), которым произведено трансанальное эндоректальное низведение по методу Делло Торре–Мондрагон (ТЭДТМ). Четвёртая группа - 10(7,0%), у которых проведено трансанальное эндоректальное низведение по методу Свенсона–Лайк (ТЭСЛ).

Критерии включения пациентов в исследование: дети в возрасте от 0 до 17 лет с подтверждённым диагнозом болезни Гиршпрунга (БГ), установленным на основании клинических, инструментальных и гистологических методов исследования; пациенты, перенесшие хирургическое лечение БГ различными методами (как открытые, так и трансанальные операции); наличие в анамнезе хронического запора, метеоризма, эпизодов кишечной непроходимости или энтероколита; пациенты, находившиеся под диспансерным наблюдением после оперативного лечения; наличие письменного информированного согласия родителей (законных представителей) на участие ребёнка в исследовании.

Методы исследования. Клинические и лабораторные исследования играют ключевую роль в диагностике и динамическом наблюдении детей с болезнью Гиршпрунга (БГ). В проведённой работе использовался комплексный подход, включавший общий и биохимический анализ крови, клиническое исследование мочи, гемостазиологические тесты, бактериологическую диагностику и иммунологические исследования.

Гемостазиологические исследования проводились с целью оценки состояния свёртывающей системы крови у пациентов с болезнью Гиршпрунга. Определялись: время свёртывания крови (метод Ли–Уайта); протромбиновый индекс (тест по Квику); концентрация фибрина и фибриногена (по Рутбергу); тромботест (по Фуэту); активированное время рекальцификации (по Хауэллу). Дополнительно проводилась оценка толерантности плазмы к гепарину по методу Сига и определялся уровень продуктов деградации фибрина по методике Иванова.

В рамках биохимического анализа крови у пациентов с болезнью Гиршпрунга проводилось определение следующих показателей: концентрация глюкозы - ортотолуидиновый метод (ммоль/л); уровень β -липопротеидов - метод Бурштейна и Самаю (усл. ед.); содержание холестерина - методика Илько (мг%); общий белок - биуретовый метод (г/л); фракционный состав белков - по методу Буревича в модификации Коровина (%). Дополнительно исследовалась масса

средних молекул (по методике Габриеляна, ед.), что позволило оценить выраженность эндотоксикоза у пациентов.

Для оценки состояния иммунной системы у пациентов с болезнью Гиршпрунга проводилось иммунологическое исследование, включавшее определение абсолютного и относительного количества Т- и В-лимфоцитов. Т-лимфоциты, иммуноглобулины классов А, М, G и циркулирующих иммунных комплексов (ЦИК).

Также пациентам проводились УЗИ, эндоскопические исследования, функциональное исследование. Для оценки функционального состояния аноректальной области использовался диагностический комплекс сфинктерометр «АДИМС-20», предназначенный для измерения параметров сокращения мышц сфинктера (рисунок 2).



Рисунок 2. – Сфинктерометр АДИМС -20

Исследование осуществлялось с помощью анального зонда, покрытого эластичной мембраной, который вводился в анальный канал, после чего в баллончик нагнетался воздух объемом 45-50 мл. Это позволяло фиксировать изменения тонуса сфинктерного аппарата и объективно оценивать его

функциональное состояние. Данные передавались в программное обеспечение MS Excel через COM-порт, где автоматически строился график зависимости давления от времени и проводилась обработка результатов без участия оператора.

Прибор обеспечивал анализ трех основных параметров: давление в покое - средний показатель составил $51 \pm 0,21$ мм рт. ст., максимальное давление при сокращении - $105 \pm 0,74$ мм рт. ст., ректоанальный ингибиторный рефлекс (РАИР) - регистрировался при введении $37 \pm 4,5$ мл воздуха в баллончик (**патент на изобретение № ТЖ 1370 от 19.11.2020 «Устройство для оценки состояния сфинктерного аппарата прямой кишки»**).

Рентгенологические исследования проводились в лаборатории рентгенодиагностики ГУ «Институт гастроэнтерологии Республики Таджикистан» МЗ СЗН РТ ведущим научным сотрудником к.м.н. Шарипов В.Ш. с использованием рентгеновских комплексов Siemens и EDR 750B, оснащенных цифровыми системами обработки изображений CARESTREAM (США). Методика ретроградного контрастирования позволяла подробно изучить анатомические и функциональные особенности толстой кишки. Вместе с тем в диагностике применялись патологоанатомические, гистологические и иммуногистохимические исследования.

Статистическая обработка материалов исследования Статистическая обработка данных выполнялась с использованием программного пакета Statistica 10.0 (StatSoft Inc., США) и SPSS 22.0 (IBM Corp., США). Оценка соответствия данных нормальному распределению проводилась с помощью критериев Шапиро–Уилка и Колмогорова–Смирнова. Критический уровень статистической значимости различий принимался равным $p < 0,05$.

РЕЗУЛЬТАТЫ СОБСТВЕННЫХ ИССЛЕДОВАНИЙ

В период новорожденности первые симптомы болезни Гиршпрунга появились у 109 (76,2%) детей. Однако, у значительной части пациентов диагноз устанавливался с запозданием. У 48,3% детей, страдающих хроническими

запорами, по месту жительства ошибочно был поставлен диагноз долихосигма, что затрудняло своевременное хирургическое лечение. В результате только в дошкольном возрасте у каждого четвертого ребенка был окончательно диагностирован болезнь Гиршпрунга. В соответствии с классификацией А. И. Ленюшкина (1990), в данной работе пациенты были распределены по форме и стадии заболевания. В зависимости от распространенности зоны аганглиоза все больные были разделены на четыре группы: ректальная форма - 42 (29,4%); ректосигмоидальная форма - 97 (67,8%); сегментарная форма - 2 (1,4%); субтотальная форма - 2 (1,4%). При распределении пациентов по стадиям компенсации заболевания установлено, что компенсированная стадия (I) выявлена у 10 (7,0%), субкомпенсированная стадия (I и II) - у 73 (51,0%), а декомпенсированная стадия (I и II) - у 60 (42,0%). Распределение по формам и стадиям болезни продемонстрировало, что ректальная форма чаще всего протекала в субкомпенсированной стадии, которая была выявлена у 22 пациентов (15,4%). В декомпенсированной стадии ректальная форма встречалась у 15 пациентов (10,5%).

В ходе исследования по характеру клинического течения болезнь Гиршпрунга была классифицирована на три группы: пациенты с типичным клиническим течением (ТКТ) (хронический колостаз); пациенты с парадоксальным поносом и энтероколитом (ППЭ); пациенты, поступившие с клиническими проявлениями острой кишечной непроходимости (КПОН). Наиболее распространенным вариантом заболевания было типичное клиническое течение (ТКТ), выявленное у 120(83,9%) детей. Это подтверждает, что основным симптомом болезни является стойкий хронический запор, возникающий с раннего возраста и прогрессирующий без адекватного лечения. Пациенты с парадоксальным поносом и энтероколитом (ППЭ) составили 7,0% (10 пациентов). Этот вариант течения характеризовался чередующимися запорами и эпизодами диареи, что осложняло раннюю диагностику и нередко приводило к постановке

ошибочного диагноза инфекционного энтероколита. У 13 пациентов (9,1%) дебют болезни Гиршпрунга проявлялся в виде острой кишечной непроходимости (КПОКН), что обуславливало необходимость срочного хирургического вмешательства. Выраженные изменения формы живота (например, «лягушачья» форма) являются ключевым клиническим признаком декомпенсации кишечной моторики, указывая на длительное течение болезни (рисунок 3). Перистальтические волны («ходят валы») - один из диагностических критериев болезни Гиршпрунга. Наличие каловых камней и симптом «ямки» указывает на выраженный застой каловых масс, что увеличивает риск развития токсического мегаколона и гиршпрунг-ассоциированного энтероколита.



Рисунок 3. - Ребенок с анемией и гипотрофией на фоне каловой интоксикации

С возрастом и при недостаточном уходе у детей с болезнью Гиршпрунга метаболические нарушения становятся более выраженными, что связано с хроническим застоем кишечного содержимого и прогрессирующей интоксикацией организма. У 88 пациентов (61,5%) были выявлены анемия, гипотрофия и замедление темпов физического развития, что свидетельствует о недостаточном поступлении питательных веществ и нарушении процессов их всасывания.

Избыточное скопление каловых масс в толстом кишечнике приводит к усиленному всасыванию токсичных метаболитов, что способствует развитию

аутоинтоксикации и возникновению системных осложнений. В результате у 115 пациентов (80,4%) диагностирована хроническая каловая интоксикация, проявляющаяся слабостью, адинамичностью и снижением аппетита, что ухудшает общее состояние и требует комплексных методов коррекции.

Анализ клинических данных показал, что энтероколит развился у 10(7,0%) детей и сопровождался частым жидким стулом, повышением температуры тела, рвотой и вздутием живота. Для данного состояния характерно чередование запоров и поносов, так называемые «запорные поносы», что существенно затрудняет диагностику и может маскировать истинную причину заболевания.

Острая форма болезни Гиршпрунга (БГ) с развитием кишечной непроходимости встречалась у 13 пациентов (9,1%) и проявлялась выраженным вздутием живота у всех пациентов (100%), сопровождавшимся рвотой (100%), что свидетельствовало о тяжелом нарушении пассажа кишечного содержимого и интоксикации. Наиболее часто острые формы заболевания наблюдались в период новорожденности (95,5%), что подчеркивает важность ранней диагностики у детей с задержкой отхождения мекония, выраженным метеоризмом и прогрессирующим вздутием живота, однако в 2 случаях (15,3%) острое течение выявлялось при ректо-сигмоидальной форме заболевания в возрасте 4 месяцев. У 9 пациентов (69,2%) острая форма болезни Гиршпрунга была связана с протяженным аганглионарным сегментом, что подтверждает высокий риск декомпенсации при длинных зонах поражения кишечника. У 2 пациентов (1,4%) заболевание протекало в подострой форме, что потребовало наложения восходящих двухствольных колостом.

Врожденные аномалии развития и сопутствующие патологии выявлены у 13(9,1%) детей с клиническими проявлениями болезни Гиршпрунга (БГ). Среди наследственных патологий синдром Дауна диагностирован у 2 больных (1,4%), что согласуется с данными литературы о высокой частоте сочетания трисомии 21 с болезнью Гиршпрунга. Наиболее частыми сопутствующими патологиями являлись

заболевания мочевыделительной системы, включая врожденный гидронефроз и мочекаменную болезнь, которые наблюдались у 4 из 13(30,7%) детей. Эти нарушения могут быть связаны с изменением внутрибрюшного давления, нарушением уродинамики и хронической задержкой стула. Врожденные пороки сердца (ВПС) встречались у 2 пациентов (15,4%).

У детей с хроническим толстокишечным стазом и болезнью Гиршпрунга отмечаются выраженные изменения в клиническом анализе крови. В группе декомпенсированной стадии количество эритроцитов снижалось до $2,8 \pm 0,9 \times 10^{12}/л$, что было ниже, чем в референтной группе ($4,4 \pm 1,8 \times 10^{12}/л$, $p < 0,001$). В субкомпенсированной стадии этот показатель составлял $3,2 \pm 1,5 \times 10^{12}/л$, а в компенсированной - $3,46 \pm 0,73 \times 10^{12}/л$, что также достоверно ниже нормы. Уровень гемоглобина у пациентов с декомпенсированной стадией составил $93 \pm 18,6$ г/л, а в субкомпенсированной - $90,6 \pm 21,3$ г/л, что существенно ниже референтных значений ($p < 0,001$). Даже в компенсированной стадии уровень гемоглобина оставался ниже референтных значений ($102 \pm 12,3$ г/л против $118 \pm 19,2$ г/л, $p < 0,01$). Снижение гематокрита отражает степень анемии и нарушение реологических свойств крови. В группе с декомпенсированной стадией БГ его уровень составил $27,8 \pm 9,3\%$ ($p < 0,001$), в субкомпенсированной - $29,2 \pm 5,9\%$, а в компенсированной - $32,0 \pm 0,3\%$, что также достоверно ниже нормы ($35,5 \pm 0,3\%$). Повышение уровня лейкоцитов наблюдалось с увеличением тяжести заболевания. В группе с декомпенсированной стадией их уровень достигал $12,9 \pm 8,3 \times 10^9/л$, что значительно превышает показатели референтной группы ($6,9 \pm 4,2 \times 10^9/л$). В субкомпенсированной стадии показатель составлял $11,2 \pm 6,1 \times 10^9/л$ ($p < 0,01$), а в компенсированной - $8,5 \pm 1,9 \times 10^9/л$, что свидетельствует о наличии хронического воспалительного процесса. В декомпенсированной стадии показатель эозинофилов составлял $4,8 \pm 2,6\%$ ($p < 0,01$), в субкомпенсированной - $4,4 \pm 1,0\%$, а в компенсированной - $4,3 \pm 0,5\%$, тогда как в референтной группе уровень эозинофилов не превышал $3,8 \pm 0,4\%$. СОЭ является важным показателем

воспалительного ответа и хронической интоксикации. В группе пациентов с декомпенсированной стадией болезни Гиршпрунга данный показатель достигал $25 \pm 7,1$ мм/ч, что в пять раз превышало уровень в референтной группе ($4,9 \pm 2,0$ мм/ч, $p < 0,001$). В субкомпенсированной стадии СОЭ составляла $18,4 \pm 6,2$ мм/ч ($p < 0,001$), а в компенсированной - $11,9 \pm 6,6$ мм/ч ($p < 0,01$), что также превышало нормальные значения. Гипопротеинемия была выявлена у 18 (12,5%) детей, а гипоальбуминемия - у 35 (24,5%) пациентов. Эти изменения отражают дефицит белка, связанный с хроническим нарушением всасывания, интоксикацией и катаболическими процессами. Повышение печеночных ферментов (АЛТ, АСТ) отмечено у 35 (24,5%) пациентов, что свидетельствует о возможном повреждении гепатоцитов, вероятно, в результате токсического воздействия продуктов метаболизма, хронической гипоксии и воспалительных процессов. Дополнительно у 13 (9,0%) детей с кишечной стомой зафиксировано значительное повышение печеночных ферментов, что может быть связано с нарушением гепатобилиарной системы на фоне длительного энтерального застоя. Гипербилирубинемия была выявлена у 8 (5,6%) пациентов, что указывает на возможные нарушения билирубинового обмена. Особенно важно отметить, что у 4 (2,8%) новорождённых в возрасте до 3 месяцев зафиксирован значительный уровень гипербилирубинемии, что может быть связано как с незрелостью ферментативных систем печени, так и с длительным застоем кишечного содержимого, способствующим усиленному всасыванию непрямого билирубина. Уровень β -липопротеидов достоверно возрастал с прогрессированием заболевания. В референтной группе он составлял $36 \pm 3,1$, в компенсированной - $37,9 \pm 3,3$, в субкомпенсированной - $45,2 \pm 0,06$ ($p < 0,05$), а в декомпенсированной стадии резко увеличивался до $77 \pm 3,9$ ($p < 0,001$). Это может свидетельствовать о дислипидемии, характерной для хронической интоксикации и метаболических расстройств. Показатель среднего молекулярного вещества (МСМ), отражающий уровень эндогенной интоксикации, также прогрессивно увеличивался: в референтной

группе – $0,260 \pm 0,01$ усл.ед.; в субкомпенсированной стадии - $0,390 \pm 0,13$ усл.ед. ($p < 0,01$); декомпенсированной стадии - $0,480 \pm 0,39$ усл.ед. ($p < 0,001$), что подтверждает наличие выраженной интоксикации, особенно в запущенных стадиях заболевания. Анализ результатов показал, что с прогрессированием заболевания и утяжелением общего состояния отмечалось усиление активности свертывающей системы крови. На стадии компенсации у пациентов наблюдалась умеренная гиперкоагуляция, что проявлялось в повышенной активности коагуляционного звена гемостаза. Однако, по мере перехода к субкомпенсированной и декомпенсированной стадиям, выраженность гиперкоагуляционного синдрома возрастала, что повышало риск тромбообразования и осложнений (таблица 1).

Таблица 1. - Показатели коагулограммы у детей с БГ в зависимости от стадии болезни

Показатель	Референтная группа (n=20)	Компенсированная (n=10)	Субкомпенсированная (n=73)	Декомпенсированная (n=60)	P
Фибриноген	$2,4 \pm 0,9$	$2,8 \pm 1,0$	$2,2 \pm 1,3$	$2,0 \pm 1,1$	$>0,05$
АВР, сек	$53,1 \pm 14,3$	$62,2 \pm 12,3$ $p_1 < 0,05$	$58,2 \pm 11,2$ $p_1 < 0,05$ $p_2 > 0,05$	$50,5 \pm 9,3$ $p_1 > 0,05$ $p_2 < 0,05$ $p_3 < 0,05$	$<0,05$
Фибрин, мч	$10,2 \pm 1,9$	$12,2 \pm 1,7$ $p_1 < 0,05$	$11,2 \pm 1,5$ $p_1 < 0,05$ $p_2 > 0,05$	$10,2 \pm 1,4$ $p_1 > 0,05$ $p_2 < 0,05$ $p_3 < 0,05$	$<0,05$
ТПГ, мин	$8,1 \pm 0,8$	$9,2 \pm 0,9$ $p_1 < 0,05$	$14,2 \pm 3,4$ $p_1 < 0,01$ $p_2 < 0,05$	$15,4 \pm 3,9$ $p_1 < 0,001$ $p_2 < 0,01$ $p_3 > 0,05$	$<0,001$
Тромботест	III–IV	III–IV	IV–V	V	

Примечание: p – статистическая значимость различия показателей между группами (критерий Крускала–Уоллиса); p_1 – при сравнении с референтной группой, p_2 – при сравнении с компенсированной стадией, p_3 – при сравнении с субкомпенсированной стадией (тест Данна)

Исследование коагулограммы у детей с болезнью Гиршпрунга (БГ) выявило значительные изменения в системе гемостаза, которые усугубляются с прогрессированием заболевания.

Одним из наиболее значимых диагностических критериев при БГ является отсутствие ректоанального ингибиторного рефлюкса (РАИР). В рамках

проведенного исследования для его определения использовался метод ультразвукового контроля. В исследовании приняли участие 25 детей с установленным диагнозом болезни Гиршпрунга. Анализ функционального состояния анального канала показал, что при нормальной физиологической реакции наблюдался ретроградный ток введенного раствора в проксимальный отдел анального канала с последующим его расширением, что указывало на наличие РАИР. В случаях, когда обратный ток жидкости отсутствовал, а анальный канал оставался в состоянии стойкого спазма, РАИР считался отрицательным, что свидетельствовало о наличии аганглиоза. Полученные результаты подтвердили высокую диагностическую ценность метода, так как у 23 из 25 детей (92%) с болезнью Гиршпрунга выявлено отсутствие РАИР. Чувствительность метода составила 92%, а специфичность -100%, что делает его эффективным для диагностики БГ. Анализ данных ультразвукового исследования показал достоверное увеличение диаметров прямой и ободочной кишки у пациентов с болезнью Гиршпрунга (БГ) по сравнению с нормативными показателями в зависимости от возраста. У детей до 1 года (n=3) средний диаметр прямой кишки составил $4,8 \pm 0,4$ см, что превышает норму ($2,9 \pm 0,8$ см) почти в 1,7 раза. В возрастной группе 2-4 лет (n=8) данный показатель достигал $5,8 \pm 2,6$ см, при норме $3,9 \pm 1,1$ см (увеличение в 1,5 раза). У детей 5-7 лет (n=7) прямая кишка расширялась до $7,0 \pm 2,1$ см, при норме $4,2 \pm 0,9$ см (увеличение в 1,7 раза). Наибольший диаметр прямой кишки зарегистрирован у подростков 8-17 лет (n=5) - $7,8 \pm 2,4$ см, что в 1,75 раза больше возрастной нормы ($4,5 \pm 0,8$ см). Для оценки состояния толстой кишки наиболее информативным методом является ирригография, которая была проведена 143 пациентам и продемонстрировала высокую диагностическую ценность. По результатам исследований достоверность ирригографии в диагностике БГ достигала 94%. Полученные данные у пациентов с БГ выявили ряд характерных рентгенологических признаков, отражающих структурные и моторные нарушения кишечника (рисунок 4).

Супростенический
расширенный
часть

Зона агангиоза

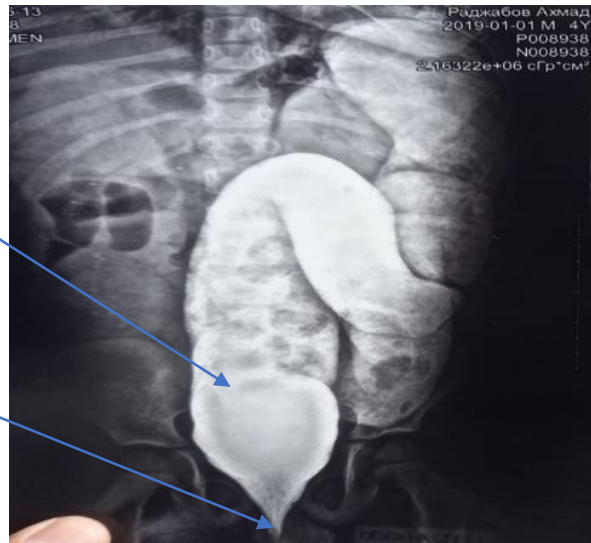


Рисунок 4. - Воронкообразная форма толстой кишки с выраженным супрастенотическим расширением вышележащих отделов на фоне аганглиоза

Грубая складчатость слизистой оболочки, напоминающая структуру слизистой желудка, была выявлена у 72 пациентов. Данный феномен отражает хроническую функциональную гипертрофию слизистой оболочки как ответ на длительное нарушение пассажной функции кишечника (рисунок 5). Выявленная складчатость свидетельствует о развитии компенсаторных изменений в супрастенотическом сегменте толстой кишки.

Гипертрофия
слизистой оболочки

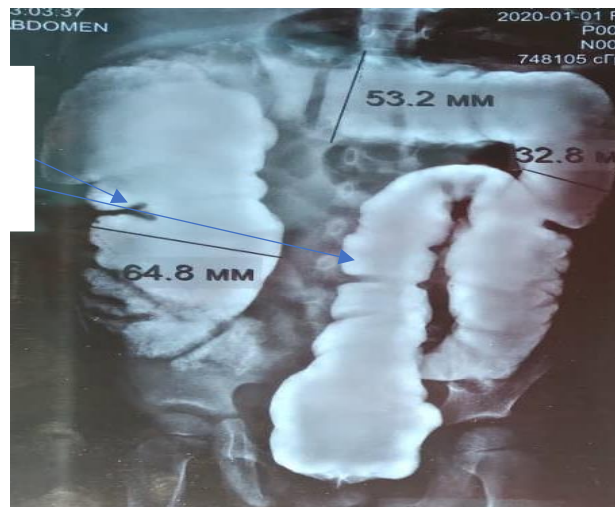


Рисунок 5. - Изменение слизистой кишечника

При выраженном расширении толстой кишки в стадии декомпенсации чёткая граница поражённого сегмента не определялась. Подобная картина

наблюдалась у 52 пациентов и была связана с прогрессирующим расширением кишечника, что приводило к утрате контрастности между аганглионарной зоной и проксимальным расширенным отделом (рисунок 6).

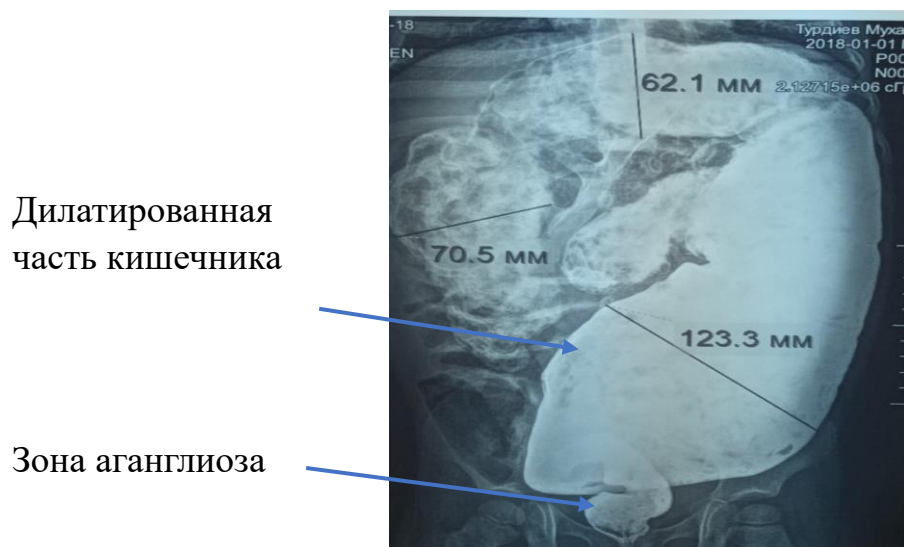


Рисунок 6. - Дилатация кишечника при декомпенсированой форме

В таких случаях для уточнения истинных границ поражения целесообразно проведение повторной ирригографии после адекватной подготовки кишечника, а также использование дополнительных диагностических методов - аноректальной манометрии и биопсии. Если диаметр проксимального отдела превышает дистальный в 1,5-2 раза, это достоверно свидетельствует о наличии аганглиоза. Суперкороткая форма болезни Гиршпрунга была выявлена у 23 пациентов (16,1%) согласно классификации А. И. Ленюшкина. Достоверность ирригографии при суперкороткой форме не превышает 20%. Полученные результаты были сопоставлены с нормальными показателями, представленными Левиным М. Д. (1983) (таблица 2). Данное сравнение позволило оценить структурные изменения кишечника и выявить отклонения, характерные для суперкороткой формы болезни Гиршпрунга. Рентгенологическое исследование позволяет зафиксировать выраженные изменения анатомических параметров кишечника у данной категории пациентов, демонстрируя достоверные отклонения от возрастной нормы.

Таблица 2. - Сравнительная характеристика рентгенологических показателей при суперкороткой форме БГ.

Параметр	Норма (2–3 года)	Пациенты с БГ (2–3 года)	Норма (4–7 лет)	Пациенты с БГ (4–7 лет)	Норма (8–17 лет)	Пациенты с БГ (8–17 лет)
Ширина прямой кишки (см)	4,8 ± 1,4	3,2 ± 0,9** (-33,3%)	7,3 ± 0,8	5,1 ± 0,6*** (-30,1%)	8,1 ± 1,4	5,7 ± 1,0*** (-29,6%)
Ширина нисходящей ободочной кишки (см)	4,0 ± 0,8	2,9 ± 0,6** (-27,5%)	4,4 ± 0,7	3,2 ± 0,7** (-27,3%)	4,2 ± 1,2	3,5 ± 0,8* (-16,7%)
Ширина ретроректального пространства (см)	0,16 ± 0,08	0,09 ± 0,04* (-43,7%)	0,23 ± 0,02	0,14 ± 0,03** (-39,1%)	0,24 ± 0,02	0,15 ± 0,03** (-37,5%)
Длина анального канала (см)	2,6 ± 0,2	1,9 ± 0,1** (-26,9%)	2,6 ± 0,2	2,0 ± 0,1** (-23%)	2,7 ± 0,1	2,2 ± 0,1* (-18,5%)
Ректосигмоидальный индекс	1,2	0,8* (-33,3%)	1,6	1,1** (-31,2%)	1,9	1,3** (-31,5%)

Примечание: р - статистическая значимость различий между нормой и пациентами с БГ в каждой возрастной группе (U-критерий Манна–Уитни)

Анализ полученных данных свидетельствует о значительном уменьшении размеров прямой и нисходящей ободочной кишки, снижении ширины ретроректального пространства, сокращении длины анального канала и уменьшении ректосигмоидального индекса. Эти изменения подтверждают наличие выраженной гипоплазии и функциональной неполноценности поражённого сегмента кишечника. Результаты рентгенологического обследования позволяют заключить, что полипозиционная ирригография обладает высокой диагностической значимостью и обеспечивает правильную постановку диагноза в 97–98% случаев. Именно по этой причине данный метод считается «золотым стандартом» в диагностике болезни Гиршпрунга у детей. В нашем исследовании для определения состояния толстого кишечника колоноскопия была выполнена у 115(80,4%) детей, страдавших болезнью Гиршпрунга. Анализ фиброколоноскопических данных у пациентов с ректальной и ректосигмоидальной формами болезни Гиршпрунга позволил выявить характерные эндоскопические изменения: вход в просвет кишки был «звездчатой» формы, слизистые складки утолщены продольно без изменения окраски; при

подаче воздуха отмечалась лишь незначительная дилатация; воронкообразное расширение, за которым следовало резкое супрастенотическое расширение толстой кишки. В зоне супрастенотического расширения у 42 детей наблюдалась выраженная гиперемия слизистой оболочки с кровоточивостью при лёгком контакте, у 23 пациентов мелкие эрозии. Атрофические изменения были характерны для области супрастенотического расширения, возникая вследствие длительной внутрикишечной гипертензии и наличием фибротических изменений.

Таким образом, колоноскопия позволяет установить границы патологически изменённых участков и оценить состояние слизистой оболочки толстой кишки.

Аноректальная манометрия была проведена у 45 детей (31,5%) до оперативного вмешательства и у 35(24,5%) в отдалённые сроки после операции. В ходе сфинктерометрии основное внимание уделялось оценке силы сокращения мышц анального сфинктера в фазах расслабления и напряжения. Результаты сфинктерометрии у детей с болезнью Гиршпрунга достоверно отличались от данных контрольной группы ($p < 0,05$), что подтверждает высокую диагностическую ценность метода. В контрольной группе среднее давление покоя составляло $50 \pm 0,8$ мм рт. ст., что соответствует физиологической норме. У пациентов в компенсированной стадии болезни Гиршпрунга этот показатель был $103 \pm 1,4$ мм рт. ст., что более чем вдвое превышало контрольные значения. В субкомпенсированной стадии давление покоя увеличивалось до $108,0 \pm 2,1$ мм рт. ст. В декомпенсированной стадии отмечалось максимальное повышение до $125,0 \pm 2,0$ мм рт. ст., что свидетельствовало о выраженном гипертонусе внутреннего анального сфинктера (таблица 3). Выявленный гипертонус внутреннего анального сфинктера у детей с болезнью Гиршпрунга, особенно в декомпенсированной стадии, подтверждает необходимость хирургического вмешательства.

Таким образом, сфинктерометрия представляет собой важный диагностический инструмент, позволяющий объективно оценить степень

нарушения аноректальной функции и определить тактику хирургического и последующего реабилитационного лечения.

Таблица 3. - Показатели сфинктерометрии у детей с болезнью Гиршпрунга

Группа	Р покой, мм рт. ст.	Р сокращение, мм рт. ст.	РАИР, мл
Контроль (n=15)	50,0 ± 0,8	108,0 ± 2,9	36,0 ± 5,0
Компенсированная стадия (n=10)	103,0 ± 1,4 p ₁ <0,001	205,0 ± 4,6 p ₁ <0,001	Отрицательный
Субкомпенсированная стадия (n=20)	108,0 ± 2,1 p ₁ <0,001 p ₂ >0,05	216,0 ± 6,6 p ₁ <0,001 p ₂ >0,05	Отрицательный
Декомпенсированная стадия (n=15)	125,0 ± 2,0 p ₁ <0,001 p ₂ <0,05 p ₃ <0,05	220,0 ± 5,7 p ₁ <0,001 p ₂ <0,05 p ₃ <0,05	Отрицательный
Р	<0,001	<0,001	

Примечание: p – общая статистическая значимость различий между группами (Крускала–Уоллиса); p₁ – сравнение с контролем, p₂ – сравнение с компенсированной стадией, p₃ – сравнение с субкомпенсированной стадией (тест Данна)

Морфологический анализ был проведён у 110 пациентов, что составило 77,0% от общего числа больных с болезнью Гиршпрунга. Биопсия в сочетании с иммуногистохимическим исследованием с использованием маркера Calretinin является «золотым стандартом» диагностики болезни Гиршпрунга. Несмотря на высокую информативность рентгенологических методов, объективным способом точного определения границ аганглионарной зоны остаётся экспресс-биопсия толстой кишки. В нашем исследовании из 143 больных у 20 пациентов после стандартного гистологического анализа было выполнено иммуногистохимическое исследование на парафиновых блоках. При этом выявлялась положительная реакция на S-100 в гипертрофированных нервных волокнах и отрицательная реакция на Calretinin в подслизистом и мышечном слоях. У всех обследованных морфологическая картина и результаты иммуногистохимического анализа соответствовали болезни Гиршпрунга (врождённому аганглиозу).

В настоящее время хирургическое вмешательство остаётся основным методом лечения болезни Гиршпрунга. Однако успешное устранение заболевания не ограничивается одной лишь резекцией аганглионарного сегмента: для полноценного восстановления кишечной функции требуется проведение комплексной послеоперационной терапии. Развитие хирургических методик привело к совершенствованию классической техники и внедрению модифицированных подходов и новых технических решений. Эти изменения позволили улучшить непосредственные и отдалённые результаты операций. Однако для временной компенсации нарушений и подготовки пациента к оперативному вмешательству необходимо к лечению включить ежедневное опорожнение кишечника с помощью послабляющей диеты, физиотерапевтических процедур, а также очистительных и сифонных клизм с масляными растворами. Ключевым элементом консервативного лечения является диета. В рационе рекомендуются продукты, богатые клетчаткой, кисломолочные изделия и растительное масло, при этом исключаются мучные блюда. Вторым важным компонентом терапии являются пробиотики (эубиотики), включая бифидумбактерин форте, бификол, бифиформ, линекс, хилак форте и другие препараты.

Для профилактики послеоперационных гемореологических осложнений и гипоксии применялась гиперволемическая гемодилуция (ГГ), которая доказала свою эффективность в стабилизации гемодинамики, улучшении микроциркуляции, подавлении избыточной активности свёртывающей системы и профилактике инфекционно-токсических осложнений. Введение кровезаменителей в объёме 20–25% от исходного объёма циркулирующей крови (ОЦК) обеспечивало разбавление преимущественно депонированной, сгущённой крови. У 40 детей, получавших дифференцированную предоперационную подготовку, ГГ сочеталась с озонотерапией. Процедура включала внутривенное введение плазмозамещающих и белковых растворов (альбумин, плазма, реосорбилакт, сорбилакт) из расчёта 10

мл/кг массы тела за 40–50 минут до операции. Для восполнения объёма использовались растворы 10% глюкозы или Рингера. Озонотерапия осуществлялась внутривенным введением озонированного раствора 0,9% натрия хлорида на протяжении 10 дней до операции. После проведения гиперволемической гемодилюции в сочетании с озонотерапией у пациентов с болезнью Гиршпрунга было отмечено достоверное улучшение показателей периферической и тканевой гемодинамики.

Таким образом, комплексная предоперационная подготовка, включающая коррекцию хронической эндогенной интоксикации, бактериальную санацию, гиперволемическую гемодилюцию и озонотерапию, обеспечивает стабильность гемодинамики, улучшает реологические свойства крови и снижает частоту осложнений в интра- и послеоперационном периоде.

В нашем исследовании проведена сравнительная оценка четырёх хирургических методов: традиционной двухэтапной операции Соаве – Ленюшкина, Соаве – Ленюшкина в модификации клиники детской хирургии ИПОВСЗ РТ, одноэтапного трансанального внебрюшинного низведения толстой кишки по Де Ла-Торе Мондрагон и Свенсон – Лайк.

При операции Соаве - Ленюшкина и его модификации основной концепцией является иссечение в виде клина серозно-мышечный футляр и межкишечного анастомоза в серозно-мышечном футляре прямой кишки, что обеспечивает физиологичность операции и минимизирует риск осложнений. Современные минимально инвазивные подходы, такие как трансанальное эндоректальное низведение толстой кишки по методикам Дела-Торре Мондрагон и Свенсона-Лайк обладают рядом преимуществ: минимальная травматичность для органов малого таза, отсутствие многоэтапности, упрощенная техника выполнения, благоприятное послеоперационное течение, отсутствие кровопотери во время операции, снижение экономических затрат, отсутствие послеоперационных осложнений со

стороны брюшной полости. Всё это способствует значительной улучшению прогноза и качество жизни пациентов.

Анализ исследования показывает, что наибольший процент больных был оперирован по модифицированной методике Соаве-Ленюшкина, что составляла 70(48,9%), а по методике Соаве в классическом варианте 43 (30,1%), по Делло Торре – Мондрагон 20(14%) и 10(7%) по способу Свенсона-Лайк. Всего кишечная стома была наложена у 13 пациентов (100%), при этом наиболее часто выполнялась колостомия (69,2%), а илеостомия и сигмостомия встречались реже. У детей в возрасте от 29 суток до 3 месяцев колостомия была наложена у 1 пациента (7,7%) вследствие позднего выявления патологии и необходимости проведения кишечной декомпрессии. В возрастной группе 7–12 месяцев сигмостома была наложена у 2 детей (15,4%), что связано с выявлением заболевания в этот период и попытками консервативного лечения на ранних этапах. Наибольшее число кишечных стом выполнено в возрасте 13 месяцев – 3 лет – 5 пациентов (38,5%), что может быть связано с поздней диагностикой и развитием декомпенсированных форм заболевания. У детей старше 3 лет колостома была наложена у 3 пациентов (23,0%), что также свидетельствует о наличии сложных клинических случаев, требующих паллиативного вмешательства. Опыт применения лечения БГ свидетельствует о том, что у 13 пациентов первой группы были проведены многоэтапные вмешательства по методике Соаве–Ленюшкина, из которых у 6 детей выполнялось наложение колостомы на восходящем отделе толстой кишки. Продолжительность существования стомы варьировала от 2 месяцев до 2 лет. Однако у 9 пациентов при предоперационном клинико-лабораторном обследовании выявлены признаки токсического поражения печени и функциональной печёночной недостаточности. Развитие данного осложнения связано с длительной дисфункцией толстой кишки из-за наложенной колостомы, что приводило к нарушению метаболизма и снижению детоксикационной функции печени. Одноэтапные операции среди 43

пациентов первой группы применялись у 30 детей с предоперационной подготовкой без наложения кишечной стомы. При выполнении модифицированной операции Соаве – Лёнюшкина для уменьшения болевого синдрома в послеоперационном периоде и проведения эндолимфатической антибиотикотерапии в ретроперитонеальное пространство на уровне L4–L5 интраоперационно устанавливался катетер, через который осуществлялось введение лекарственных препаратов.

С 2014 года в нашей клинике активно применяется трансанальная эндоректальная техника низведения толстой кишки без внутрибрюшной мобилизации. Наибольшую эффективность при дистальных формах БГ у детей до трёх лет показали операция Дела–Торре – Мондрагон и методика Свенсон–Лайк. Метод Дела Торре основан на исключении брюшного этапа вмешательства. Демукотомия проводится через трансанальный доступ, что позволяет избежать повреждения сфинктера и снизить риск травматизации органов малого таза. В ходе операции выполняется резекция тщательно мобилизованного дистального сегмента толстой кишки в пределах аганглиозной зоны, а также изменённых вышележащих отделов с последующим формированием колоанального анастомоза.

Существует ряд противопоказаний для данной техники: оперативные вмешательства, ранее проведенные в брюшной полости, независимо от их связи с патологией толстой кишки; наличие кишечной стомы - сигмостомия; длинная форма болезни Гиршпрунга с распространением аганглиоза на нисходящую ободочную кишку. При отсутствии стандартных ретракторов был разработан **«Способ ретракции анального отверстия при болезни Гиршпрунга у детей»** (удостоверение №000583).

Техника заключается в следующем: раскрытие анального канала при помощи лигатуры, проведённой на уровне зубчатой линии и фиксированной к коже по окружности на расстоянии 4–6 см от ануса. Устанавливается от 4 до 6

лигатур, что обеспечивает адекватное раскрытие ануса. После этого на расстоянии 1,5 см выше зубчатой линии отдельными швами фиксируется слизистая оболочка, и производится выделение кишки. Колоректальный анастомоз накладывается в два ряда непосредственно в канале низведения, что обеспечивает его прочность и предотвращает ретракцию кишки.

В отдалённые сроки после операции у части пациентов отмечались колостаз и рецидивы ГАЭК. Установлено, что одной из причин этих осложнений является сокращение мышечного футляра и сдавление просвета кишки, приводящее к нарушению её эвакуаторной функции. С целью устранения данного осложнения был разработан «Способ клиновидного иссечения серозно-мышечного футляра при трансанально - эндоректальной низведении по Делло Торре - Мондрагон у детей, страдающие болезнью Гиршпрунга» (удостоверение №000579). (рисунок 7).

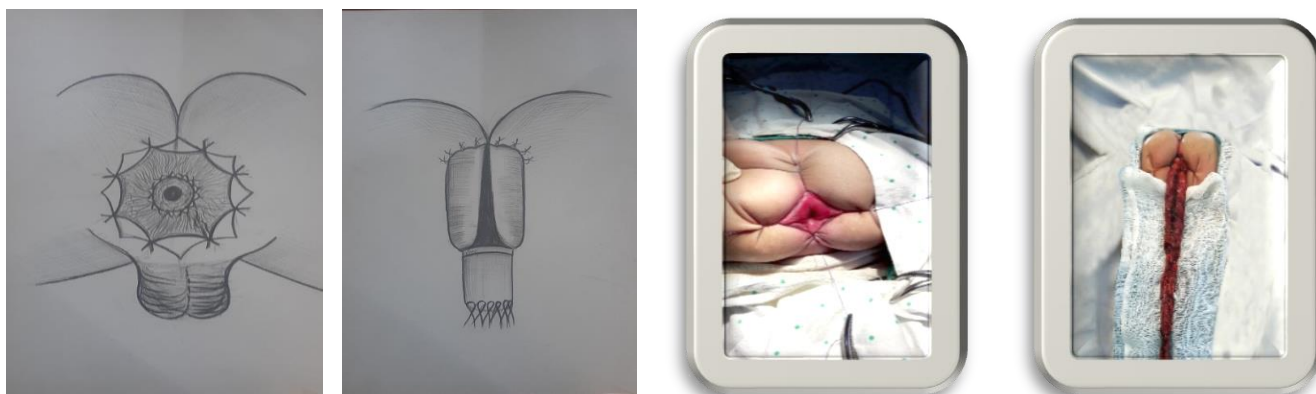
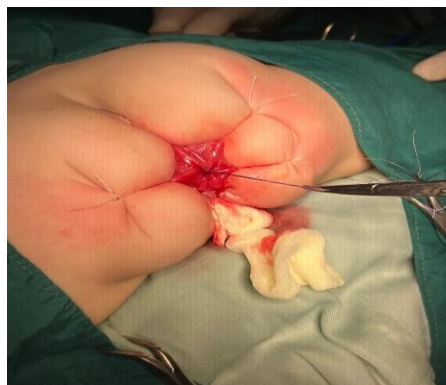


Рисунок 7. - Схематическое изображение иссечения серозно-мышечного футляра при операции Делло торре – Мондрагон

Это положение подтверждается результатами других исследований, опубликованных в последние годы. В связи с этим рекомендуется использование техники трансанального эндоректального низведения толстой кишки (ТЭНТК) в модификации Swenson-Like.

У пациентов IV группы применялся метод Swenson-Like, основанный на принципах экстраректальной диссекции (рисунок 8). В отличие от методики Dela

Torre-Mondragon и Ortega-Salgado, при данной операции циркулярный разрез слизистой оболочки анального канала выполняется на 1 см выше зубчатой линии с рассечением всех слоёв стенки прямой кишки, после чего диссекция продолжается исключительно экстраректально. Ключевым моментом является надёжное лигирование сосудов любого диаметра.



А



Б

Рисунок 8. - Техника операции Swenson-Like. А. Этапы операции на 1 см выше зубчатой линии, охватывая всю толщину стенки прямой кишки. Б. Экстраректальная диссекция кишки

Сравнительный анализ показал, что брюшинно-промежностный проктопластик по Соаве–Ленюшкина является более продолжительным вмешательством. Среднее время операции составило $154,8 \pm 7,2$ мин, что связано с её технической сложностью, необходимостью тщательной мобилизации кишечника и формирования анастомоза. В то же время трансанальное эндоректальное низведение выполнялось значительно быстрее - в среднем $52,2 \pm 3,8$ мин, что достоверно короче ($p < 0,001$). Данный результат объясняется минимально инвазивным доступом, отсутствием брюшинного этапа и меньшей степенью хирургической травматизации тканей. Более короткий срок госпитализации при трансанально-эндоректальном низведении указывает на его эффективность и безопасность. Объём интраоперационной кровопотери при операциях на толстой кишке, в частности при методике Соаве–Ленюшкина, варьировал в пределах 5–20 мл на каждый килограмм массы тела ребёнка. По

данным нашего исследования, при брюшинно-промежностном проктопластике в модификации клиники средний объём кровопотери составил 100 ± 25 мл, в то время как при трансанальном эндоректальном низведении кровопотери не наблюдалось. Средняя продолжительность обезболивания в послеоперационном периоде после операции Соаве–Ленюшкина составила 4 ± 1 дня. Энтеральное питание начиналось на 4 ± 2 -е сутки. В группе трансанального эндоректального низведения энтеральное питание начиналось уже на $1-2$ -е сутки после операции.

Трансанальное эндоректальное низведение и операция Swenson-Like обладают наименьшей частотой осложнений (2,1% и 0,7% соответственно), что подтверждает их эффективность и минимальную инвазивность. Модифицированная операция по Соаве–Ленюшкина позволила снизить частоту осложнений до 3,5%.

В процессе выполнения нашей работы были следующие виды осложнений по методике Соаве – Ленюшкина: абсцесс малого таза у одного больного, у двух межфутлярный абсцесс, скопление крови в брюшной полости у одного и у двух незначительное скопление жидкости (80–100 мл) в левом боковом канале и малом тазу без клинически значимых проявлений.

Полученные результаты свидетельствуют о необходимости индивидуального подхода к выбору хирургической тактики.

Основная цель инфузионной терапии заключалась в восполнении суточной потребности ребёнка в жидкости, электролитах и компенсации патологических потерь. Недостаток натрия и хлора устранялся введением кровезаменителей, дефицит калия компенсировался введением 7,5% раствора хлорида калия, а магния - 10% раствора сульфата магния. Суточные потребности детей в микроэлементах для парентерального введения составляли: кальций - 0,5 ммоль/кг, магний - 0,07-0,1 ммоль/кг, фосфор – 36-38 мг/кг. Потребности в питательных веществах рассчитывались индивидуально и в среднем составляли: белки - 1,3-1,8 г/кг, жиры - 2 г/кг, глюкоза - 2-3 г/кг. Общая энергетическая

потребность определялась в зависимости от массы тела ребёнка и у пациентов старше 3 лет в среднем составляла 40–45 ккал/кг.

Современная хирургическая практика предусматривает использование различных способов введения антибиотиков, направленных на создание высокой концентрации препарата непосредственно в очаге инфекции с пролонгированным действием. В условиях нашей клиники была усовершенствована методика направленного транспорта антибиотиков (НТА) с использованием аутологических эритроцитарных теней, разработанная для повышения эффективности избирательной доставки антибактериальных препаратов непосредственно в очаг воспаления. В сложном патогенезе воспалительных заболеваний кишечника важную роль играют нарушения микролимфатического дренажа, лимфотока через регионарные лимфатические узлы и снижение барьерной функции лимфатической системы. Эти данные стали основанием для разработки метода регионарной эндолимфатической антибиотикотерапии (РЛАТ), который в настоящее время широко применяется при острых гнойно-септических процессах различной локализации. В послеоперационном периоде пациенты с болезнью Гиршпрунга, особенно при тяжёлых проявлениях хронической эндогенной интоксикации, рассматриваются как кандидаты для проведения РЛАТ в условиях стационара. Методика РЛАТ, применявшаяся в нашей клинике (Т.А. Абдуфатаев и соавт., 1996), включала следующие этапы. В конце основного этапа операции устанавливали микроиригатор с боковым отверстием в области IV–V поясничного позвонка слева. После этого в забрюшинное пространство вводили суточную дозу антибиотика, подобранного с учётом чувствительности микрофлоры. Через 2–3 минуты дополнительно вводились препараты, улучшающие лимфодренаж (лидокаин или новокаин). Курс РЛАТ продолжался 7–10 дней.

Наши исследования подтверждают, что внедрение этих методов в клиническую практику повышает эффективность антибактериальной терапии и улучшает исходы лечения у детей с тяжёлыми формами заболевания (таблица 4).

Таблица 4. - Эффективность способов антибиотикотерапии с группой сравнения у детей с БГ

Группа	Сутки	Лейкоцитоз тыс./ мкл	ЛИИ, усл.ед	СОЭ, мм/час	МСМ, усл. ед	Парацетальный тест, мин
I группа	1 день	12,1±0,8	5,1±0,7	46±3,5	0,420±0,020	25±1,4
	7 день	10,3±1,2	4,6±0,9	33±2,3	0,340±0,015	30±1,5
	P	>0,05	>0,05	<0,05	<0,01	<0,05
II группа	1 день	13,2±1,4	4,8±1,0	45±2,7	0,430±0,023	24±1,0
	7 день	8,0±0,9	3,7±0,8	27±2,1	0,330±0,010	32±1,3
	P	<0,01	<0,05	<0,01	<0,01	<0,01
III группа	1 день	13,3±1,5	4,5±0,9	53±3,1	0,395±0,030	23±1,2
	7 день	6,0±0,7	2,8±0,7	21±1,8	0,280±0,015	33±1,4
	P	<0,01	<0,05	<0,01	<0,01	<0,01

Примечание: p - статистическая значимость различия показателей между 1 и 7 сутками (по T-критерию Вилкоксона)

Наибольшие различия были отмечены между I и III группами, что свидетельствует о более выраженной положительной динамике в последней. Так, уровень лейкоцитоза в I группе на 1-й день составлял 10,3±1,2, тогда как в III группе этот показатель был значительно ниже - 6,0±0,7 (p<0,01), что указывает на активный воспалительный процесс у пациентов первой группы, требующий усиленного контроля и коррекции антибактериальной и противовоспалительной терапии. Значительное снижение уровня СОЭ в III группе с 53,0±3,1 до 21,0±1,8 на 7-й день (p<0,01) подтверждает эффективность комплексного подхода к лечению, связанного с более рациональной тактикой ведения больных, минимизацией инвазивных вмешательств и использованием современных методов хирургической коррекции. Существенные изменения в уровнях ЛИИ и МСМ отражают различную степень системного воспалительного ответа и метаболических нарушений в разных группах. Так, в III группе ЛИИ снизился с 4,5±0,9 до 2,8±0,7 (p<0,05), что указывает на уменьшение активности воспалительного процесса, а показатель МСМ изменился с 0,395±0,030 до 0,280±0,015 (p<0,01), что

свидетельствует о нормализации метаболических процессов. Эти параметры могут рассматриваться как объективные критерии оценки тяжести состояния и прогноза восстановления, позволяя хирургу более точно планировать тактику лечения и послеоперационного ведения.

Реабилитация представляет собой комплекс медицинских и социальных мероприятий, направленных на восстановление здоровья пациента и максимально раннее возвращение его к привычному образу жизни. Реабилитация после хирургического лечения болезни Гиршпрунга условно подразделяется на два этапа. Первый этап - реадаптация, который начинается сразу после операции и направлен на приспособление организма к новым физиологическим условиям. Второй этап - реабилитация восстановления кишечной моторики, нормализацию акта дефекации, укрепление удерживающего аппарата прямой кишки и адаптацию к новым функциональным нагрузкам. Оптимальный подбор восстановительных мероприятий, их своевременное назначение и контроль за результативностью позволяют не только минимизировать риск осложнений, но и значительно повысить качество жизни пациентов. В первые 10–12 дней, а иногда и до одного месяца после операции у пациентов нередко наблюдается анастомозит, проявляющийся раздражающими выделениями из прямой кишки. Для профилактики воспалительных процессов применяется комплекс мероприятий, включающий обработку кожи нейтральными жирами (например, бальзамом Бакстимс) и отварами трав, проведение тёплых сидячих ванн с перманганатом калия, а также микроклизмы с тёплым раствором (36–37 °С) дважды в день - утром и вечером.

После закрепления анастомоза и уменьшения воспалительных проявлений переходят к формированию нормального ритма дефекации. Для этого используется методика стимуляции кишечника: утром, не вставая с постели, ребёнку предлагают выпить стакан воды комнатной температуры, затем - завтрак, после чего его просят посетить туалет. При отсутствии позывов акт дефекации

стимулируется с помощью глицериновой свечи или клизмы небольшого объёма. Важнейшей целью является выработка регулярного ежедневного, полного и одномоментного опорожнения кишечника. При недостаточности наружного сфинктера проводится курс тренировок с применением лечебных клизм продолжительностью 15–20 дней. Используется чередование тёплой и прохладной воды, при этом объём постепенно увеличивается со 100–150 мл до 200–350 мл. Пациенту предлагается удерживать воду максимально долго, сопровождая это активными движениями.

Для профилактики резидуального стеноза анального канала и прямой кишки применяется бужирование. На начальном этапе процедура выполняется ежедневно, затем через день на протяжении двух месяцев, после чего - дважды в неделю, а впоследствии дважды в месяц. Контрольное обследование проводится через месяц после завершения курса. Первый этап реабилитации продолжается не менее трёх месяцев, однако основные мероприятия осуществляются в условиях стационара до момента выписки пациента.

Второй этап реабилитации направлен на окончательное закрепление полученных навыков. Переход между этапами является условным, так как многие мероприятия выполняются параллельно. Основные задачи заключаются в формировании устойчивого навыка самостоятельной дефекации, адаптации удерживающего аппарата прямой кишки, а также в подключении лечебной физкультуры, физиотерапии и санаторно-курортного лечения.

Лечебная физкультура (ЛФК) занимает одно из ведущих мест в системе реабилитации детей после хирургического лечения болезни Гиршпрунга. ЛФК рекомендуется детям старше трёх лет и направлена преимущественно на укрепление мышц тазового дна и передней брюшной стенки.

Дополнительно назначается массаж передней брюшной стенки, включающий поглаживания, растирания, разминания и вибрацию по ходу кишечного содержимого, что способствует улучшению моторики и профилактике

запоров. Для тренировки удерживающего аппарата применяется биологическая обратная связь (БОС-терапия) и электростимуляция. Физиотерапевтические методы направлены на восстановление моторики ободочной кишки и улучшение функции удерживающего аппарата.

С целью определения оптимальных сроков диспансерного наблюдения в зависимости от клинической формы болезни Гиршпрунга, наличия осложнений и тяжести патологического процесса пациенты были распределены на 3 группы.

Первая группа включала 91 ребёнка (63,6%), которым была выполнена первичная одноэтапная операция или операция по методу Соаве-Ленюшкина с модификацией. После хирургического вмешательства дети должны находиться под динамическим наблюдением детского хирурга по месту жительства в течение 2–3 лет. Амбулаторное наблюдение осуществляется один раз в полгода, повторное стационарное обследование - через 2–3 года. При отсутствии патологических изменений диспансерное наблюдение завершается.

Во вторую группу вошли 38 детей (26,6%), перенёсших многоэтапные радикальные операции на фоне неблагоприятного соматического состояния. Для этой категории характерно течение заболевания с тяжёлым энтероколитом и токсическим поражением печени при наличии хронической эндогенной интоксикации II–III степени. Диспансерное наблюдение проводится на протяжении 5 лет, перед снятием с учёта дети проходят комплексное стационарное обследование с оценкой функционального состояния кишечника.

К третьей группе отнесены 14 пациентов (9,8%) с осложнённым послеоперационным периодом. Эффективность реабилитации определяется направленным воздействием на системы организма, вовлечённые в патологический процесс, а также коррекцией механизмов, способствующих прогрессированию болезни. У детей третьей диспансерной группы (14; 9,8%), прошедших длительное лечение и неоднократные хирургические вмешательства, формируются психологические барьеры, связанные с осознанием своей болезни и

её последствий. Это приводит к чувству неполноценности, проявляющемуся в замкнутости, тревожности, повышенной эмоциональной лабильности, раздражительности, сниженной самооценке и, в тяжёлых случаях, к суицидальным настроениям. Такие психоэмоциональные расстройства существенно осложняют процесс социальной адаптации и требуют комплексного подхода к реабилитации. Для этой категории пациентов было организовано консультирование и диспансерное наблюдение в отделении комплексной помощи семье и детям Государственного учреждения «Центр здоровья №12» г. Душанбе.

Для успешной социальной интеграции необходимо разрабатывать индивидуальные программы реабилитации, включающие психологическую поддержку, постепенное вовлечение ребёнка в коллектив, использование специальных обучающих методик и проведение педагогической коррекции с учётом индивидуальных особенностей.

Исследование качества жизни (КЖ) у детей с болезнью Гиршпрунга (БГ) проводилось с использованием опросника Pediatric Quality Life Inventory (PedsQL™ 4.0) (Varni J. и соавт., 2001). Сравнительный анализ проводился в три временные точки: при поступлении в клинику (до хирургического вмешательства), через 6 месяцев после завершения лечения и через 12 месяцев после окончательного этапа операции. Оценка показателей качества жизни проводилась с учётом типа выполненного хирургического вмешательства. Дооперационные данные также были классифицированы в соответствии с методом последующей операции, что позволило сопоставить исходные характеристики пациентов в каждой группе. После оперативного вмешательства наблюдалась положительная динамика показателей качества жизни, однако степень улучшения напрямую зависела от применённой хирургической методики. Анализ качества жизни (КЖ) у детей с болезнью Гиршпрунга (таблица 5.) в дооперационном периоде по сравнению с референтной группой здоровых детей показал наличие статистически значимых различий по всем шкалам опросника PedsQL ($p < 0,05$).

С клинической позиции снижение социальной активности у детей с болезнью Гиршпрунга обусловлено сочетанием медицинских, физиологических и психоэмоциональных факторов, которые необходимо учитывать при планировании ведения пациентов.

Таблица 5. - Показатели качества жизни детей с болезнью Гиршпрунга в дооперационном периоде по результатам ответов родителей и детей (в баллах), Me [Q1-Q3]

Шкала (КЖ)	Референтная группа (n=20)	I группа (n=25)	II группа (n=40)	III группа (n=10)	IV группа (n=10)	P
ФФ (физическое функционирование)	85 [75–95]	55* [45–65]	54* [45–63]	54* [45–63]	55* [46–63]	>0,05
ЭФ (эмоциональное функционирование)	72 [60–85]	56* [48–64]	57* [49–64]	58* [47–67]	57* [48–66]	>0,05
СФ (социальное функционирование)	83 [72–95]	52* [44–60]	53* [45–61]	53* [45–61]	53* [45–61]	>0,05
РФ (ролевое функционирование)	72 [60–85]	55* [46–63]	54* [45–64]	54* [45–64]	54* [45–64]	>0,05
Общий балл	78 [68–88]	54* [45–63]	54* [46–63]	55* [46–64]	55* [46–64]	>0,05

Примечание: p – статистическая значимость различия показателей между группами больных (Н-критерий Крускала-Уоллиса), *p<0,05 – при сравнении с референтной группой (по U-критерию Манна-Уитни)

Значимым препятствием для социальной адаптации выступают послеоперационная кишечная дисфункция и хронические абдоминальные симптомы. Сохраняющийся метеоризм и вздутие живота, сопровождающиеся болезненными сокращениями кишечника, вызывают у детей ощущение постоянного дискомфорта. Болевой синдром, особенно при замедленной моторике низведенного сегмента кишки, может быть непредсказуемым, что снижает уверенность ребенка и формирует страх перед пребыванием вне дома.

В отдалённом послеоперационном периоде у пациентов первой группы, перенесших хирургическое лечение болезни Гиршпрунга, сохранялось статистически значимое снижение показателей качества жизни по сравнению с нормальными значениями (таблица 6). Вместе с тем по отношению к

предоперационным данным была зафиксирована выраженная положительная динамика ($p < 0,05$).

Таблица 6. - Динамика показателей качества жизни у пациентов в отдаленном послеоперационном периоде, Me [Q1-Q3]

Шкала (КЖ)	Референтная группа (n=20)	I группа (n=25)	II группа (n=40)	III группа (n=10)	IV группа (n=10)	P
ФФ	83,8 [67,0–100,6]	63,5*** [47,9–79,1]	70,5** [56,2–84,8]	75,5* [60,8–90,2]	76,0 [60,9–91,1]	<0,001
ЭФ	71,5 [51,5–91,5]	65,3** [50,6–80,0]	69,5 [55,7–83,3]	70,8 [57,6–84,0]	71,3 [57,9–84,7]	<0,05
СФ	83,1 [64,7–101,5]	64,5*** [47,6–81,4]	71,5** [55,5–87,5]	76,5* [63,4–89,6]	77,0 [64,2–89,8]	<0,001
РФ	71,8 [52,0–91,6]	62,4** [46,4–78,4]	69,2 [54,5–83,9]	70,2 [58,9–81,5]	70,5 [58,3–82,7]	<0,05
Общий балл	78,0 [62,6–93,4]	63,9*** [48,2–79,6]	70,2** [55,5–84,9]	73,2* [60,1–86,3]	73,7 [60,3–87,1]	<0,001

Примечание: p – статистическая значимость различия показателей между группами больных (Н-критерий Крускала-Уоллиса), * $p < 0,05$, ** $p < 0,01$, *** $p < 0,001$ – при сравнении с референтной группой (по U-критерию Манна-Уитни)

Через 12 месяцев после операции у пациентов первой группы отмечается положительная динамика показателей качества жизни. Сравнительный анализ качества жизни через 12 месяцев после операции в I, II, III и IV группах, основанный на данных опроса респондентов, выявил статистически значимые различия между группами ($p < 0,05$). Наиболее высокие показатели общего балла, а также физического, социального и ролевого функционирования продемонстрировали пациенты четвертой группы по сравнению с первой. Во второй группе отмечалось снижение показателей физического и социального функционирования на 5% по сравнению с третьей и четвертой группами, тогда как остальные параметры оставались практически на одном уровне.

ВЫВОДЫ

1. Проведённый комплекс клинико-лабораторных исследований охватил широкий спектр диагностических тестов, позволивших не только оценить общее состояние пациентов с болезнью Гиршпрунга, но и выявить метаболические нарушения, степень аутоинтоксикации, признаки дисбиоза и изменения

иммунного статуса. Полученные результаты способствовали выбору оптимальной лечебной тактики и профилактике послеоперационных осложнений [3-А, 14-А].

2. Комплексное использование трансабдоминального и трансперинеального ультразвукового исследования обеспечило качественную визуализацию аноректальной зоны, что повысило точность диагностики. Применение доплерометрии и функциональных проб (в частности, пробы Вальсальвы) позволило объективно оценить параметры кровотока и динамику аноректального угла, имеющие значимое клиническое значение [4-А, 15-А].

3. Сфинктерометрия с использованием комплекса «АДИМС-20» дала возможность объективно оценить функциональное состояние аноректального региона у детей с болезнью Гиршпрунга, выявить нарушения сократительной активности сфинктерного аппарата и спрогнозировать течение послеоперационной реабилитации. Применение данного метода способствовало персонализированному подходу к лечению, корректировке хирургической тактики и устранению функциональных нарушений [2-А].

4. Выбор хирургической методики должен основываться на оценке тяжести состояния пациента, анатомических особенностей поражённого сегмента кишечника и технических возможностей клиники, с приоритетом малоинвазивных и органосохраняющих вмешательств. Трансанальные операции по методикам Dela Torre–Mondragon и Swenson-like являются наименее травматичными и в то же время достаточно эффективными для радикального лечения болезни Гиршпрунга. Двухэтапная операция по методике Соаве–Ленюшкина, несмотря на высокую результативность, характеризуется большей травматичностью [9-А, 17-А].

5. Разработанный алгоритм диагностики и лечения позволяет обоснованно выбирать оптимальный метод хирургического вмешательства, особенно при тяжёлых формах заболевания у детей раннего возраста. В случаях подозрения на тотальный аганглиоз целесообразно предварительное наложение стомы. У новорождённых и младенцев оправдано использование сифонных клизм и

слабительных средств как временной меры для облегчения опорожнения кишечника [1-А, 12-А].

6. Рецидив заболевания после хирургического вмешательства встречается в 5–15% случаев. Наибольший риск отмечается у детей первого года жизни, у которых клиническая симптоматика выражена недостаточно чётко. В таких случаях рекомендуется выполнение интраоперационной биопсии толстой кишки для уточнения диагноза. Наличие частого жидкого стула в сочетании с выраженным вздутием живота и рвотой следует рассматривать как тревожный симптом у детей с болезнью Гиршпрунга, требующий дополнительного обследования и исключения инфекционной патологии кишечника [6-А, 10-А].

7. Запорные поносы являются характерным признаком функциональной кишечной непроходимости. Риск развития энтероколита значительно возрастает при поздней диагностике болезни Гиршпрунга, что делает его одним из наиболее опасных осложнений. Для его своевременного выявления и лечения необходим комплексный подход, включающий антибактериальную терапию, инфузионную коррекцию и контроль кишечной микробиоты [5-А].

8. Применение современных хирургических методик в сочетании с комплексными программами реабилитации позволило существенно снизить уровень стойкой инвалидизации среди детей с болезнью Гиршпрунга. Индивидуализированный подход к восстановлению, направленный на коррекцию моторно-эвакуаторных нарушений кишечника, устранение воспалительных осложнений и нормализацию акта дефекации, способствует значительному повышению качества жизни пациентов и снижению частоты рецидивов патологических состояний [8-А, 16-А].

9. Комплексная программа реабилитации детей с болезнью Гиршпрунга должна включать не только мероприятия, направленные на восстановление функции кишечника, но и меры психологической поддержки, образовательной

адаптации, формирование уверенности в себе, развитие социальной активности и создание условий для полноценной самореализации в обществе [11-А].

10. Оценка отдалённых результатов показала, что в 1 группе хорошие результаты были зарегистрированы у 46,5% пациентов, удовлетворительные - у 30,2%, неудовлетворительные - у 23,3%. Во 2 группе хорошие результаты составили 82,8%, удовлетворительные - 12,8%, неудовлетворительные - 4,3%. В 3 группе хорошие результаты достигнуты у 85,0% пациентов, удовлетворительные - у 10,0%, неудовлетворительные - у 5,0%. В 4 группе у всех детей (100%) отмечены хорошие результаты [7-А, 13-А].

Рекомендации по практическому использованию результатов исследования

1. Разработанные и внедрённые в клиническую практику комплексные диагностические критерии позволяют проводить всесторонний анализ состояния аноректальной области у детей с болезнью Гиршпрунга, обеспечивая своевременное выявление патологий, требующих хирургической коррекции.

2. Патологоанатомическая диагностика болезни Гиршпрунга должна включать комплекс морфологических, гистохимических и иммуногистохимических методов. Наиболее предпочтительным вариантом является биопсия слизистой оболочки, обладающая минимальной травматичностью и высокой диагностической информативностью. В сложных случаях оправдано выполнение полнослойной биопсии. Применение комплексного подхода к морфологической диагностике способствует раннему выявлению заболевания и выбору оптимальной тактики лечения.

3. Консервативная терапия может применяться как вспомогательный метод, но не способна заменить хирургическое вмешательство. Своевременная операция позволяет предотвратить развитие осложнений и улучшить прогноз. Трансанально-эндоректальное низведение по методикам Dela Torre–Mondragon и Swenson-like является менее травматичным и более физиологичным вариантом

радикального лечения, обеспечивающим быстрое восстановление, отсутствие значимой кровопотери, сокращение длительности операции и уменьшение сроков госпитализации.

4. Функциональная реабилитация представляет собой неотъемлемый этап лечения болезни Гиршпрунга. Её эффективность во многом зависит от индивидуализированного подхода, включающего медикаментозную терапию, физиотерапевтические методы, психологическую поддержку и систематическое диспансерное наблюдение.

5. Рентгенологическое исследование позволяет дифференцировать различные формы болезни Гиршпрунга, выявляя как типичные, так и редкие её признаки. Анализ рентгенологических данных, включая редкие и ранее не описанные случаи, имеет важное значение для уточнения стадии заболевания, планирования хирургической тактики и прогнозирования исходов.

6. Использование предложенного алгоритма способствует дифференцированному выбору хирургической тактики, индивидуализации лечения и снижению частоты осложнений. Клиновидное иссечение мышечного валика при операции Dela Torre–Mondragon является эффективной профилактикой формирования сужения в области анастомоза.

7. Применение гиперволемической гемодилюции в сочетании с озонотерапией обеспечивает поддержание кислородной ёмкости крови на должном уровне, значительно улучшает её реологические свойства и способствует более благоприятному течению интра- и послеоперационного периода у детей с болезнью Гиршпрунга.

8. Хирургическое лечение болезни Гиршпрунга приводит к выраженному улучшению качества жизни пациентов, однако не всегда полностью устраняет функциональные нарушения. Наибольшую эффективность демонстрируют модифицированные методики, такие как трансанальное эндоректальное низведение, позволяющие достичь максимального восстановления физических,

эмоциональных и социальных функций. Комплексные программы реабилитации являются ключевым условием улучшения функциональных результатов хирургического лечения болезни Гиршпрунга и повышения качества жизни пациентов в отдалённом послеоперационном периоде.

Список используемых литературы

1. Джорджсон К. Болезнь Гиршпрунга- эндоректальное низведение. [Текст] / К. Джорджсон, О. Мюнстерер, Ю.А. Козлов. //Детская хирургия им. Ю.Ф. Исакова. 2016: 6: (20): 309-314.
2. Диагностика и лечение болезни Гиршпрунга у детей. [Текст] / Х.И. Ибодов [и др.] //Здравоохранение Таджикистана, №3 (303), 2009. С-204
3. Austin, K.M. The pathogenesis of Hirschsprung's disease-associated enterocolitis [Text] / K.M. Austin// Semin. Pediatr. Surg. -2012. -Vol. 21. -P. 319-327.
4. APSA Hirschsprung-associated enterocolitis guidelines: diagnosis and management [Text] / A. Cosain [et al.] // Pediatr. Surg. Int. - 2017. - Vol. 33. - P. 517–521.
5. Anorectal manometry in children with defecation disorders: BSPGHAN motility working group consensus statement [Text] / E. Athanasakos [et al.]// Neurogastroenterol Motil. -2020. -Vol. 32.- P. e13797.
6. Chatterjee, S. A gene regulatory network explains RET–EDNRB epistasis in Hirschsprung disease [Text] / S. Chatterjee, A. Chakravarti // Hum. Mol. Genet. - 2019. - Vol. 28. -P. 3137-3147.
7. Contrast enema for Hirschsprung disease investigation: diagnostic accuracy and validity for subsequent surgical planning [Text] / G. Frongia [et al.] // Eur. J. Pediatr. Surg. - 2016. - Vol. 26. - P. 207-214.
8. Cost-effectiveness of single-stage vs multi-stage pull-through for Hirschsprung disease in low-resource settings [Text] / Z. Iqbal [et al.] // World J. Surg. - 2024. - Vol. 48. - P. 1021-1028.

9. Development and validation of a postoperative bowel-function scoring system for Hirschsprung's disease [Text] / N. Gupta [et al.] // *Pediatr. Surg. Int.* -2019. - Vol. 35. - P. 563–569.
10. Enhancer variants synergistically drive dysfunction of a gene regulatory network in Hirschsprung disease [Text] / S. Chatterjee [et al.] // *Cell.* - 2016. - Vol. 167. - P. 355-368.
11. Evaluation of bowel function, urinary tract function, and quality of life after transanal endorectal pull-through surgery for Hirschsprung's disease [Text] / C. Byström [et al.] // *Eur J Pediatr Surg.* - 2021. - Vol. 31. -P. 40-48.
12. Friedmacher F. Rectal suction biopsy for the diagnosis of Hirschsprung's disease: a systematic review of diagnostic accuracy and complications [Text] / F. Friedmacher, P. Puri // *Pediatr. Surg. Int.* -2015. - Vol. 31. - P. 821–830.
13. Management and outcomes for long-segment Hirschsprung disease: a systematic review from the APSA outcomes and evidence based practice Committee [Text] / A.L. Kawaguchi [et al.] // *J Pediatr Surg.* -2021. - Vol. 56. - P. 1513-1523.
14. Risk factors for short-term complications graded by Clavien–Dindo after transanal endorectal pull-through in patients with Hirschsprung disease [Text] / L. Beltman [et al.] // *J. Pediatr. Surg.* -2022. -Vol. 57. - P. 1460-1466.
15. The use of stomas in the early management of Hirschsprung disease: findings of a national, prospective cohort study [Text] / T.J. Bradnock [et al.] // *J Pediatr Surg.* - 2017. -Vol. 52. - P. 1451–1457.
16. Use of transperineal ultrasonography in diagnosing anorectal malformations and Hirschsprung disease [Text] / C. Tan [et al.] // *J. Pediatr. Surg.* - 2019. - Vol. 54. - P. 256-262
17. Validation of questionnaires to assess quality of life related to fecal incontinence in children with anorectal malformations and Hirschsprung's disease [Text] / A.L. Mathias [et al.] // *Rev Paul Pediatr.* -2016. -Vol. 34. - P. 99-105.

ПУБЛИКАЦИИ ПО ТЕМЕ ДИССЕРТАЦИИ

Статьи в рецензируемых журналах

[1-А]. Мирзоев, Д.С. Лечение болезни Гиршпрунга у детей раннего возраста [Текст] / Д.С. Мирзоев, Х. Ибодов, Ш.Дж. Яхшибекова, Р.Р. Рофиев, Т.Ш. Икромов, Ш.Э. Латипов // Здоровоохранение Таджикистана. -2023. - №3 (358). - С 57-61.

[2-А]. Мирзоев, Д.С. Современные представления о диагностике болезни Гиршпрунга у детей [Текст] / Д.С. Мирзоев// Наука и инновация. - 2024. - №1 -. С 11-18.

[3-А]. Мирзоев, Д.С. Влияние сочетанного воздействия гемодилюции и озонотерапии на эффективность предоперационной подготовки детей с болезнью Гиршпрунга [Текст] / Д.С. Мирзоев, Х. Ибодов Ш.Э. Латипов // Вестник последиplomного образования в сфере здравоохранения. – 2024. - №4 . -С 31-35

[4-А]. Мирзоев, Д.С. Клинико-инструментальная диагностика болезни Гиршпрунга у детей: значение комплексного подхода [Текст] / Х.И. Ибодзода, Д.С. Мирзоев, Т.Ш. Икроми // Медицинский вестник Национальной академии наук Таджикистана – 2025. – Т. XV, №1(53). -С 24-30.

[5-А]. Мирзоев, Д.С. Каловая интоксикация и нутритивные нарушения у детей с болезнью Гиршпрунга: клинико-патогенетические аспекты [Текст]/ Д.С. Мирзоев // Медицинский вестник Национальной академии наук Таджикистана – 2025. – Т. XV, №1(53). - С 85-93.

[6-А]. Мирзоев, Д.С. Роль комплексной диагностики в раннем выявлении болезни Гиршпрунга у детей [Текст]/ Д.С. Мирзоев, Х.И. Ибодзода, Т.Ш. Икроми // Симург. – 2025. - №26(2). –С 41- 49.

[7-А]. Мирзоев, Д.С. Сопутствующие патологии у детей с болезнью Гиршпрунга: анализ клинических данных. [Текст]/ Д.С. Мирзоев, Х.И. Ибодзода, Т.Ш. Икроми // Симург. - 2025. - №2(2). –С. 50-57.

[8-А]. Мирзоев, Д.С. Современные подходы и эффективность одноэтапных операций в хирургическом лечении болезни Гиршпрунга [Текст]/ Д.С. Мирзоев,

Х.И. Ибодзода, Т.Ш. Икроми // *Здравоохранение Таджикистана*. – 2025. - №2 (365). - С 39-45.

[9-А]. Мирзоев, Д.С. Выбор хирургической тактики при болезни Гиршпрунга: инвазивность, осложнения и клинические исходы [Текст] / Д.С. Мирзоев, Х.И. Ибодзода, Т.Ш. Икроми // *Наука и инновация*. - 2025. - №2. - С 19-26.

[10-А]. Мирзоев, Д.С. Морфологический метод исследования при болезни Гиршпрунга [Текст] / Д.С. Мирзоев // *Медицинский вестник Национальной академии наук Таджикистана* – 2025. – Т. XV, №2 (54). - С 36-42.

[11-А]. Mirzoev, D.S. Dynamics of quality of life in the early postoperative period in children with Hirschsprung's disease following various surgical techniques [Text] / D.S. Mirzoev // *Медицинский вестник Национальной академии наук Таджикистана* – 2025. – Т. XV, №2 (54). - С 77-83.

Статьи и тезисы в сборниках конференций

[12-А]. Мирзоев, Д. С. Диагностика и лечение болезни Гиршпрунга у детей раннего возраста [Текст] / Д. С. Мирзоев, Х. Ибодов, Ш. ДЖ. Яхшибекова // *Материалы ежегодной II научно-практической конференции с международным участием*. – *Вестник Медико-социального института Таджикистана*. – 2022. – С. 17–18.

[13-А]. Мирзоев, Д. С. Послеоперационная реабилитация детей с болезнью Гиршпрунга [Текст] / Д. С. Мирзоев, И. Х. Хомидов, К. З. Саломов // *Материалы ежегодной III научно-практической конференции с международным участием*. – *Вестник Медико-социального института Таджикистана*. – 2023. – С. 51–53.

[14-А]. Мирзоев, Д. С. Оптимизация диагностики и хирургическое лечение болезни Гиршпрунга у детей раннего возраста [Текст] / Д. С. Мирзоев, Х. Ибодов, Ш. Латипов // *Материалы ежегодной IV научно-практической конференции НОУ «Медико-социальный институт Таджикистана»*. – *Вестник Медико-социального института Таджикистана*. – 2024. – С. 36–38.

[15-А]. Мирзоев, Д. С. Ультразвуковое исследование болезни Гиршпрунга у детей [Текст] / Д.С. Мирзоев, Х. Ибодов, Б.Дж. Азизов, Ш.Дж. Яхшибекова // Материалы Конгресса Ассоциации детских хирургов Центральной Азии с международным участием. – 2024. – С. 139-140.

[16-А]. Мирзоев, Д. С. Оценка качества жизни у детей с болезнью Гиршпрунга [Текст] / Д. С. Мирзоев, Х. И. Ибодзода // Материалы республиканской научно-практической апрельской конференции молодых учёных и студентов НОУ «Медико-социальный институт Таджикистана». – 2025. – С. 33–34.

[17-А]. Мирзоев, Д. С. Дифференцированный подход к выбору метода хирургического лечения болезни Гиршпрунга у детей [Текст] / Д.С. Мирзоев, Х. Ибодов, Р. Рофиев, Ш.Э. Латипов, Т.Ш. Икромии // Материалы ежегодной XXXI научно-практической конференции ГОУ «Институт последипломного образования в сфере здравоохранения Республики Таджикистан» «Единство науки и образования как инструмент повышения качества оказания медицинской помощи» (с международным участием). 14 ноября 2025. – С. 116 - 117.

Патент на изобретение

1. Мирзоев Д.С. Устройство для оценки состояния сфинктерного аппарата прямой кишки. Патент РТ № ТЈ 1370 [Текст]/ Мирзоев Д.С., Ибодов Х.И., Нуралиев С.С., Рофиев Р.Р., Яхшибекова Ш.Дж. Давлатов А.Р. Душанбе. – 2023.

Рационализаторские предложения

1. Мирзоев Д.С., Ибодзода Х.Б., Рофиев Р.Р., Давлатов А.Р. Способ ретракции анального отверстия при болезни Гиршпрунга у детей. Рационализаторское предложение № 000583, выданное ГОУ «Институт последипломного образования в сфере здравоохранения Республики Таджикистан от 24. 06. 2025.
2. Мирзоев Д.С., Ибодзода Х.Б., Рофиев Р.Р., Давлатов А.Р. Способ клиновидного иссечения серозно-мышечного футляра при трансанально-эндоректальном

низведении по Делло торре Мондрагон у детей страдающих болезнью Гиршпрунга. Рационализаторское предложение № 000579, выданное ГОУ «Институт последипломного образования в сфере здравоохранения Республики Таджикистан от 24. 06. 2025.

Перечень сокращений, условных обозначений

АБР – абдоминальная рентгенография

АЧЕ -ацетилхолинэстераза (тест)

БГ -болезнь Гиршпрунга

ДТМ -методика Dela Torre-Mondragón

ИГХ - иммуногистохимия

КАФ (КЖ) -качество жизни

КТ - компьютерная томография

НИД - нейроинтестинальная дисплазия

ОИП -осложнение в и послеоперационном периоде

ПЭРП - трансанальный эндоректальный пулл-черн (pull-through)

РЧП - ретроректальное пространство

СЛ - операция Соаве-Ленюшкина

СВЛ - операция Swenson-Like

ТЭРВ -трансанальное эндоректальное вмешательство

УЗИ -ультразвуковое исследование

ХАЭК - post-pull-through Hirschsprung-associated enterocolitis (постпулл-черн энтероколит)

ХЭИ - хроническая эндогенная интоксикация

ЭХО-КГ- эхокардиография

HAQL - Hirschsprung's Disease and anorectal Malformations Quality of Life (опросник качества жизни)

PedsQL - Pediatric Quality of Life Inventory

QoL -Quality of Life (качество жизни)

МҲТ «ДОНИШКАДАИ ТИББӢ-ИҶТИМОИИ ТОҶИКИСТОН»

Ба ҳуқуқи дастнавис

ВБР: 616.346-007. 271-053.2



Мирзоев Довуд Саидназарович

**БЕМОРИИ ГИРШПРУНГ ДАР КӢДАКОН
(ТАШХИС, ТАБОБАТ, РЕАБИЛИТАТСИЯ ВА БЕҲТАР СОХТАНИ
СИФАТИ ҲАӢТ)**

АВТОРЕФЕРАТИ
диссертатсия барои дарёфти дараҷаи илмии
доктори илмҳои тиббӣ аз рӯи
ихтисоси 3.1.19 - Ҷарроҳии атфол

Душанбе – 2026

Таҳқиқоти илмӣ дар пойгоҳи кафедраи ҷарроҳии МФТ «Донишкадаи тиббӣ-ичтимоии Тоҷикистон» иҷро карда шудааст.

Мушовири илмӣ: **Ибодзода Ҳабибулло Ибод**-доктори илмҳои тиб, профессори кафедраи ҷарроҳии кудаконаи МДТ «Донишкадаи таҳсилоти баъдидипломии кормандони соҳаи тандурустии Ҷумҳурии Тоҷикистон»

Муқарризони расмӣ: Азизов Аъзам – доктори илмҳои тиб, профессори кафедраи ҷарроҳии кудаконаи МД «ДДТТ ба номи Абуали ибни Сино»

Полухов Рамиз Шамиль оглы - доктори илмҳои тиб, профессор, мудири кафедраи ҷарроҳии кудаконаи Донишкадаи тиббии Озарбойҷон

Раупов Фарход Сайидович - доктори илмҳои тиб, мудири кафедраи ҷарроҳии кудакона ва нейрочарроҳии Донишкадаи давлатии тиббии Бухоро ба номи Абу Али ибни Сино.

Муассисаи пешбар: Донишгоҳи давлатии тиббии Тошканд, Вазорати тандурустии Ҷумҳурии Узбекистон.

Ҳимояи диссертатсия «_____» _____ соли 2026 соати _____ дар ҷаласаи шурои диссертатсионии МДТ «Донишгоҳи давлатии тиббии Тоҷикистон ба номи Абуалӣ ибни Сино» баргузор мегардад. Нишонӣ: 734026, ш. Душанбе, кӯчаи Сино, 29-31, www.tajmedun.tj

Бо диссертатсия дар китобхона ва сайти расмии МДТ «Донишгоҳи давлатии тиббии Тоҷикистон ба номи Абуалӣ ибни Сино» шинос шудан мумкин аст.

Автореферат «_____» _____ соли 2026 ирсол гардид.

Котиби илмии шурои диссертатсионӣ н.и.т., дотсент



Али-Заде С.Ғ.

МУҚАДДИМА

Мубрамии мавзуи диссертатсия. Бемории Гиршпрунг бори нахуст дар соли 1886 тавсиф шудааст. Тавре, ки К. Чорчсон ва ҳаммуаллифон қайд мекунад: «Harald Hirschsprung - педиатр аз Копенгаген аввалин нафаре буд, ки бемории Гиршпрунгро тавсиф кардааст. Дар он замон аз истилоҳи «мегаколони модарзодӣ» истифода мешуд. Якчанд даҳсолаи дигар лозим шуд, то фаҳмида шавад, ки мушкилот дар қисми васеъшудаи проксималии рӯда не, балки дар сегменти каме тангшуда бо сохтори аномалии гистологӣ ниҳон аст» [1, с 309 - 314]. Дар пажӯҳишҳои минбаъда муқаррар карда шуд, ки: «звенои калидии патогенез ихтилоли муҳочирати ҳучайраҳои теғайи нобаробар дар давраи инкишофи дохилибатнӣ аст, ки ба ташаккул ёфтани аганглиоз – набудани ҳучайраҳои ганглионарӣ дар сегментҳои алоҳидаи рӯда оварда мерасонад [6, с 3137 - 3147; 10, с 355 - 368]. Тавре, ки К.М. Austin қайд мекунад: «моторикаи аномалии рӯдаҳо мумкин аст, ки инсидоди функционалӣ ва рукуди бактериалиро ба вучуд биёрад» [3, с 319 - 327].

Дар бештари мавридҳо раванди патологӣ дар қисми ректосигмоидӣ чойгир мешавад, ки ин тақрибан дар 80%-и беморон ба мушоҳида мерасад. Тибқи маълумоти адабиётҳо: «дар шаклҳои вазнини бемориҳо мумкин аст, ки ба тамоми рӯдаи ғафс паҳн шавад ва қисмҳои проксималии рӯдаи бориқро низ фаро гирад» [4, с 517 - 521]. Ташҳиси беморӣ бештар дар давраи неонаталӣ амалӣ мешавад, аммо, тавре, ки дар адабиётҳо ишора шудааст: «дар вариантҳои камвозеҳ симптоматикаи клиникӣ танҳо дар синну соли томақтабӣ муайян карда мешавад» [5, с 3797].

Таҳқиқотҳои муосир аз хусуси табиати мураккаби генетикӣ доштани бемории Гиршпрунг гувоҳӣ медиҳанд. Тавре, ки S. Chatterjee ва A. Chakravarti қайд мекунад: «беморӣ камаш бо 24 ген алоқаманд; калидӣ— RET ва EDNRB» [6, с 3137 - 3147].

Татбиқ намудани технологияи такмилдодаи ташҳисӣ, аз ҷумла таҳқиқотҳои рентгенологӣ бо контрастикунонӣ. Тавре ки G. Frongia ва ҳаммуаллифон қайд мекунад: «Ҳимолҳои контрастӣ воситаи пурарзиши

ташхисӣ аст, аммо онро барои банақшагирии ташхис ва ҷарроҳии минбаъда танҳо пас аз тасдиқи гистологии беморӣ ҳангоми биопсияи ректалӣ иҷро намудан мумкин аст» [7, с 207 - 214]. Тавре, ки Е. Athanasakos ва ҳаммуаллифон қайд мекунанд: «манометрияи аноректалӣ барои баҳо додан ба функцияи сфинктери мақъад ва ҳассосияти рӯдаи рост истифода карда мешавад» [5, с 3797], ҳамчунин биопсияи пардаи луобии ректалиро баъдан таҳлили гистохимиявиро истифода мекунанд. Тавре, ки F. Friedmacher ва P. Puri қайд мекунанд: «биопсияи ректалии аспиратсионӣ бо рангкунии атсетилхолинэстераз - «стандартӣ тиллоӣ аст» [12, с 821 - 830], ки дақиқиятро хеле зиёд намуда ва имконият дод, ки беморӣ дар марҳалаҳои барвақт ошкор карда шавад. Ба ин нигоҳ накарда, ҳатто ҳангоми сари вақт ташхис гузоштан масъалаҳои интиҳоб кардани тактикаи оптималии ҷарроҳӣ, махсусан мувоҷиҳати пас аз ҷарроҳӣ ва реабилитатсияи комплексии беморон ҳалношуда боқӣ мемонанд, ки мавзӯи таҳқиқотҳои сермаҳсули илмӣ ва баҳсҳои клиникӣ буданро идома медиҳад.

Сарфи назар аз муваффақиятҳои беназир дар ҷарроҳии кӯдакон ва неонатология, гирифторшавӣ ба бемории Гиршпрунг баланд боқӣ мемонад, дар солҳои охир бошад, тамоюли зиёд шудани миқдори ҳолатҳои ба қайд гирифташуда мушоҳида мешавад. Яке аз омилҳои калидии ин падида такмил додани технологияи ташхисӣ ба ҳисоб меравад. Яъне, тавре ки муаллифон таъкид мекунанд: «таъбиқи васеътари биопсияи рӯдаҳо, манометрияи аноректалӣ ва таҳқиқотҳои генетикӣ имконият медиҳанд, ки беморӣ дар марҳилаҳои барвақт муайян карда шавад, ки ин ба зиёд шудани ҳолатҳои ба таври расмӣ ба қайд гирифташудаи беморӣ оварда мерасонад» [5, с 3797; 6, с 3137 - 3147; 12, с 821 - 830].

Дар шароити зиёд шудани миқдори беморони дорони бемории Гиршпрунг муобрамияти махсусро такмил додани усулҳои ташхис, табобати ҷарроҳӣ ва реабилитатсияи минбаъда касб мекунанд. Аммо, маълумотҳои муоинаҳои клиникӣ, дар 30–40 %-и беморон оризаҳои пас аз ҷарроҳӣ пайдо мешаванд, аз қабилӣ қабзияти музмин,энтероколит ва дисфункцияи сфинктери мақъад [2, с

204; 8, с 1021 - 1028; 14, с 1460 - 1466]. Дар ин маврид таъкид кардан муҳим аст, ки ба андешаи А. Gosain ва ҳаммуаллифон: «энтероколити ба бемории Гиршпрунг алоқаманд, сабаби асосии бемориҳои чиддӣ ва фавт мебошад» [4, с 517 - 521].

Ин шароит зарурати татбиқ намудани технологияҳои инноватсионии ҷарроҳӣ, коркарди схемаҳои инфиродии мувофиқати беморон ва ташаккул додани барномаҳои самараноки реабилитатсияи пас аз ҷарроҳиро тасдиқ мекунанд, ки ба барқарорсозии функсияи моторики (ҳаракати) рӯдаҳо ва беҳтар кардани сифати ҳаёти беморон нигаронида шудаанд.

Рашишҳои муосири ҷарроҳии табобати бемории Гиршпрунг ба баргараф сохтани сегменти аганглиози ва барқарор сохтани гузаронандагии он равона шудааст, дар ин маврид кӯшиши инвазивнокии минималӣ ва беҳтар кардани натиҷаҳои функционалӣ афзалияти ҷарроҳии муосири кӯдакон ба ҳисоб меравад. Имрӯз тибқи маълумоти сарчашмаҳо: «усулҳои гуногуни табобати ҷарроҳӣ, ба монанди амалиётҳои ҷарроҳии кушодаи лапароскопӣ ва трансаналӣ ба кор бурда мешаванд» [15, с 1451 - 1457; 16, с 256 - 262]. Дар амалияи клиникӣ, махсусан дар марҳалаҳои барвақти табобат, масъалаи тахлиияи стомаҳо хеле муҳим аст: тавре ки Т.Ж. Bradnock ва ҳаммуаллифон қайд мекунанд: «стома то амалиёти ҷарроҳии радикалӣ дар 36%-и ширхорон зарур шуд» [15, с 1451 - 1457].

Вобаста аз ин, дар солҳои охир амалиётҳои трансаналӣ ба шарофати осебрасонии минималиашон маъмултар мешаванд. Ин усул хатари пайдо шудани оризаҳои пас аз ҷарроҳиро кам карда ва барқароршавии беморонро тезонида, натиҷаҳои хуби функционалӣ нишон дод [11, с 40 - 48]. Аммо, сарфи назар аз самаранокии ҷарроҳии трансаналӣ эҳтимоли инконтинентсияи пас аз ҷарроҳӣ имконпазир аст, ки ин таҳқиқоти минбаъда ва оптимизатсияи методикаро талаб мекунад.

Стратегияҳои муосири таъхис, аз ҷумла ҷанбаҳои генетикии беморӣ дар таҳқиқот баррасӣ мешаванд, дар ин ҷо зарурати татбиқ намудани усулҳои молекулярӣ-генетикӣ барои барвақт муайян ва пешгӯӣ кардани беморӣ таъкид

карда мешавад [13, с 1513 - 1523]. Дар ин маврид, тавре ки S. Chatterjee ва ҳаммуаллифон таъкид мекунад: «варианти энхансерӣ дар RET пайвастунии SOX10-ро вайрон ва хатари пайдо шудани бемориро зиёд мекунад» [10, с 355 - 368]. Таҳлили ба таври иловагӣ гузаронидашудаи таъсири беморӣ ба сифати ҳаёти беморон муҳим будани муносибатҳои комплекси нисбат ба табобат ва реабилитатсия нишон медиҳад, ки на танҳо барои беҳтар шудани натиҷаҳои функционалӣ, балки барои интегратсияи иҷтимоии беморон низ мусоидат мекунад. Тавре, ки A.L. Mathias ва ҳаммуаллифон зикр кардаанд: «мақсад-сохтан ва эътиборсанҷии саволномаҳо барои баҳо додан ба нигоҳ надоштани наҷосат ва сифати ҳаёт» [17, с 99 - 105].

Реабилитатсияи пас аз ҷарроҳӣ барои барқарор шудани функсияи рӯдаҳо ва баланд шудани сатҳи сифати ҳаёти бемороне, ки амалиёти ҷарроҳиро аз хусуси бемории Гиршпрунг аз сар гузаронидаанд, аҳамияти калидӣ дорад. Барномаи самараноки реабилитатсия дар заминаи муносибатҳои комплекси, ки ислоҳи функсияи рӯдаҳо, мониторинги системаи пешобронӣ ва дастгирии психологӣ кӯдаконеро, ки ҷарроҳии бемории Гиршпрунг аз сар гузаронидаанд сохта мешавад, аксар вақт бо мушкилоти эмотсионалӣ ва маҳдудиятҳои иҷтимоӣ рӯ ба рӯ мешаванд. Вобаста аз ин, мувофиқи маҳълумоти адабиётҳои илмӣ: «ёрии психологҳо ва мутахассисони соҳаи реабилитатсияи тиббӣ, ки ба ташаккул додани механизмҳои устувори мутобиқшавӣ ва баланд бардоштани сифати интегратсияи иҷтимоӣ нигаронда шудаанд, заруранд» [9, 563 - 569].

Ҳамин тавр, бемории Гиршпрунг мушкилоти ҷиддии ҷарроҳии кӯдакон ва гастроэнтерология боқӣ мемонад, ки омӯзиши минбаъдаи механизмҳои пайдошавӣ, инкишоф додани равишҳои ташхисӣ ва табобатӣ, ҳамчунин сохтани барномаҳои натиҷабахши реабилитатсиониро талаб мекунад, ки ба барқарорсозии функсияҳои рӯдаҳо ва баланд бардоштани сифати ҳаёти беморон равона шудаанд. Ҳаллу фасл кардани ин вазифаҳо барои мукамал сохтани равишҳои ташхис, табобат ва муоинаҳои пас аз ҷарроҳии кӯдакони гирифтори бемории Гиршпрунг ва ҳамчунин баланд бардоштани сифати ҳаёти онҳо мусоидат мекунад.

Дарачаи коркарди илмии проблемаи мавриди омӯзиш. Дар солҳои охир афзоиши гирифторшавӣ ба бемории Гиршпрунг дар байни аҳолии кӯдакон ба мушоҳида мерасад, ки онро афзоиш ёфтани миқдори шаклҳои кӯҳнашуда ҳамроҳӣ мекунад.

Чунин ҳолат ҳам дар давраи то ҷарроҳӣ ва ҳам давраи пас аз ҷарроҳӣ мушкилоти зиёдеро ба бор меорад. Омили нохуби иловагӣ сироятнокшавии дохилибатнии кӯдакон аз ситомегаловирус, вирусҳои герпес, токсоплазмоз ва дигар барангезандаҳо мебошад, ки аз модар интиқол дода мешаванд ва ин ба ҷараёни беморӣ таъсири манфӣ расонида, табобатро душвор месозад.

Дар баробари ин, ба муваффақиятҳои бадастоварда дар ташхис ва такмил додани равишҳои ҷарроҳӣ нигоҳ накарда, дар кӯдакони дорои бемории Гиршпрунг як қатор масъалаҳои ҳалнашуда ба назар мерасад. Ба онҳо зарурати таҳия намудани барномаҳои тафриқавии омодагии пеш аз ҷарроҳӣ, оптимизатсияи усулҳои ҷарроҳӣ, пешгирӣ намудани оризаҳои пас аз ҷарроҳӣ, инчунин ташкил намудани ҷорабиниҳои комплексӣ ҷиҳати беҳтар намудани сифати ҳаёт ва реабилитатсияи беморон дохил мешаванд. Вобаста аз ин қавмҳои стратегияҳои нисбатан самараноки ташхисиву табобатӣ ҳангоми бемории Гиршпрунг яке аз вазифаҳои мубрами ҷарроҳии муосири кӯдакон буданро идома медиҳад.

Робитаи таҳқиқот бо барномаҳо (лоиҳаҳо), мавзӯи илмӣ. Таҳқиқоти мазкур дар доираи қорҳои илмӣ-таҳқиқотии кафедраи ҷарроҳии умумии МҒТ «Донишқадаи тиббӣ-иҷтимоии Тоҷикистон» оид ба мавзӯи «Такмил додани ташхис ва табобати бемориҳои ҷарроҳишаванда ва ҳолатҳои ниҳой дар калонсолон ва кӯдакон» (амалисозӣ солҳои 2022-2027) иҷро карда шудааст.

ТАВСИФИ УМУМИИ ТАҲҚИҚОТ

Мақсади таҳқиқот. Такмил додани ташхис, табобати консервативӣ ва ҷарроҳӣ, таҳияи ҷорабиниҳо оид ба реабилитатсия ва баланд бардоштани сифати ҳаёти кӯдакони гирифтори бемории Гиршпрунг тавассути тадбиқ намудани технологияҳои муосири каминвазивӣ.

Вазифаҳои таҳқиқот:

- Омӯзиши хусусиятҳои клиникӣ-лабораторӣ, рентгенологӣ, инструменталӣ, иммунологӣ ва гистологии бемории Гиршпрунг дар кӯдакон.
- Гузаронидани таҳлили муқоисавии усулҳои гуногуни табобати ҷарроҳии бемории Гиршпрунг дар кӯдакон, муайян кардани дурнамои истифодаи онҳо ва коркарди нишондодҳо барои истифода дар ҳар як намуди бурида гирифтани як қисмати рӯдаи ғафс.
- Баҳо додан ба мақсаднок будани истифодаи табобати марҳилавии бемории Гиршпрунг дар кӯдакон, тартиб додани нишондодҳо ва зиддинишондодҳо барои гузоштани стомаҳи рӯдаҳо ҳангоми аганглиоз.
- Таҳқиқ кардани шаклҳои гуногуни клиникии бемории Гиршпрунг дар кӯдакон ва дар асоси онҳо таҳия намудани алгоритми ташҳис ва табобат.
- Муайян кардани омилҳои асосие, ки ба пайдо шудани ретсидивҳои ихтилолҳои функсияҳои эвакуаторӣ-транспортӣ (тахлиявӣ-интестиналии) рӯдаи ғафс пас аз табобати ҷарроҳии бемории Гиршпрунг дар кӯдакон таъсир мерасонанд ва дар ин асос пешниҳод намудани барномаи табобати реабилитатсионӣ.
- Омӯзиши натиҷаҳои дури табобати бемории Гиршпрунг дар кӯдакон ва баҳо додан ба сифати ҳаёти беморон пас аз истифодаи усулҳои гуногуни амалиётҳои ҷарроҳӣ.

Объекти таҳқиқот. Ба таҳқиқоти диссертатсионии мазкур натиҷаҳои амалиёти ҷарроҳии 143 кӯдаки дорои шаклҳои гуногуни бемории Гиршпрунг дохил карда шудаанд.

Мавзӯи таҳқиқот. Мавзӯи таҳқиқот дорои бемории Гиршпрунг буданд, ки дар онҳо ҷараёни беморӣ вариантҳои гуногуни клиникӣ дорад. Дар таҳқиқоти диссертатсионӣ арзёбии муқоисавии самаранокии усулҳои ҷарроҳӣ-проктопластикаи сифоқпарда-чатан ва поёнфарорӣи трансанализу эндоректалии рӯдаи ғафс бо истифода аз вариантҳои гуногуни диссексияи рӯдаи рост оварда шудааст. Ғайр аз ин, натиҷаҳои наздик ва дури натиҷаҳои табобат таҳлил карда шудааст, ин барои баҳо додан ба сифати ҳаёти беморон аҳамияти бевосита дорад.

Навгони илмий таҳқиқот. Бори нахуст дар Тоҷикистон дар асоси маводи клиникӣ ба қадри кофӣ зиёд омӯзиши комплексии натиҷаҳои табобати ҷарроҳии бемории Гиршпрунг дар кӯдакон анҷом дода шуд. Равиши тафриқии интиҳоб кардани усули амалиёти ҷарроҳӣ вобаста аз ҳолати морфофункционалии вазъияти рӯдаҳо илман асоснок ва татбиқ карда шуд, ин имконият дод, ки самаранокии тактикаи ҷарроҳӣ баланд бардошта шавад. Самаранокии усулҳои гуногуни амалиёти ҷарроҳӣ баҳогузурӣ карда шуд, нишондодҳо ва зиддинишондодҳои мушаххаси истифодаи онҳо таҳия карда шудааст. Меъёрҳои интиҳоб кардани беморон барои табобати ҷарроҳии марҳилавӣ бо гузоштани стомаҳи муваққатии рӯдаҳо ҳангоми аганглиози возеҳ, махсусан дар синну соли кӯдакии барвақт мушаххас карда шуд.

Алгоритми таъхис ва табобат таҳия карда шудааст, ки тактикаи инфиродии мураккаб, баланд бардоштани самаранокии табобат ва кам кардани хатари оризаҳои пас аз ҷарроҳиро таъмин мекунад. Бори нахуст таҳлили системавии омилҳои хатари функцияи тахлиявии (эвакуатории) рӯдаҳо дар давраҳои дури пас аз ҷарроҳӣ гузаронида шуда, дар асоси он барномаи пешгирӣ кардани ретсидивҳо пешниҳод карда шуд. Бори нахуст дар амалияи клиникӣ усули резексияи фонашакли болиштаки мушакҳо ҳангоми ҷарроҳии Делло Торре–Мондрагон таҳия ва татбиқ карда шуд, ки ба профилактикаи тангшавии ҳадшавии минтақаи анастомози коло-аналӣ равона шудааст.

Дар асоси таҳлили натиҷаҳои дур таъсири усулҳои гуногуни ҷарроҳӣ ба сифати ҳаёти беморон гузаронида шуд, ин имконият дод, ки тактикаи оптималии табобат бо дар назардошти самаранокии дарозмуддат муайян карда шавад. Бори нахуст амалияи клиникӣ усули ретраксияи анус ҳангоми иҷро кардани проктопластикаи чатан таҳия ва татбиқ карда шуд, ки ин имкониятҳои амалиёти ҷарроҳиро васеъ ва натиҷабахшии онро беҳтар намуд. Схекаи чорабиниҳои реабилитатсионӣ дар давраи пас аз ҷарроҳӣ таҳия карда шуд, ки шакли беморӣ ва усули интиҳобшудаи ҷарроҳиро ба эътибор мегирад. Ҳолати функционалии рӯдаи ғафс омӯхта ва марҳалаҳои табоабти барқарорсозӣ таҳия карда шуд, ин хеле беҳтар шудани сифати ҳаёти беморонро таъмин кард. Бори

нахуст дар Тоҷикистон дастгоҳ барои сфинктерометрия таҳия карда шуд, ки имконият медиҳад қобилияти кашишхӯрии мушакҳои сфинктери маънад ва сатҳи фишор дар рӯдаи рост ҳам то чарроҳӣ ва ҳам дар муҳлатҳои дури пас аз он ба таври объективӣ баҳогузорӣ карда шавад.

Ин асбоб ҳамчунин барои гузаронидани реабилитатсияи функционалӣ ба кор бурда мешавад, ки ин имкониятҳои навро дар табобати комплекси бемории Гиршпрунг мекушояд.

Аҳамияти назариявӣ ва илмӣ-амалии таҳқиқот. Оптимизатсияи чорабиниҳои ташхисӣ. Коркард ва татбиқ намудани технологияҳои муосири инноватсионӣ дар ташхиси бемории Гиршпрунг дурнамои муҳими баланд бардоштани дақиқият ва кам кардани муҳлати гузоштани ташхисро ҳангоми ҳамзамон кам шудани протсекураҳои инвазивӣ мекушояд. Истифодаи кардани дастгоҳи дақиқияш баланди ултрасадоӣ ва усулҳои такмилёфтаи эндоскопӣ имконият медиҳанд, ки давомнокии аганглиоз ба таври эътимоднок муайян карда, ҳамчунин эҳтимоли пайдо шудани оризаҳо пешгӯӣ карда шавад.

Истифода намудани усули трансаналӣ-эндоректалии чарроҳӣ. Истифода намудани усули трансаналӣ-эндоректалии чарроҳӣ ҳангоми табобати чарроҳии бемории Гиршпрунг инвазиявии минималии чарроҳиро таъмин мекунад, дараҷаи осебрасонии чарроҳии бофтаҳоро коҳиш медиҳад, хатари пайдо шудани оризаҳои пас аз чарроҳиро кам мекунад. Ин барои зудтар барқарор шудани функсияи рӯда ва баланд бардоштани сифати ҳаёти беморон мусоидат мекунад. Нишондодҳо ва зиддинишондодҳои илман асосноки оптималӣ барои ин усул, ҳамчунин коркарди схемаҳои стандартизатсияи шудаи мувофиқати пас аз чарроҳӣ ва муоинаи диспансерӣ барои баланд бардоштани самаранокии табобати чарроҳӣ, кам шудани муҳлати реабилитатсия ва беҳтар гаштани натиҷаҳои дарозмуддати функционалӣ шароит муҳайё месозанд.

Оптимизатсияи схемаҳои табобати антибактериалӣ. Интихоби ратсионалии препаратҳои доругӣ, оптимизатсияи дозагирии онҳо ва давомнокии истифодаи онҳо дар давраи пас аз чарроҳӣ дар пешгирӣ намудани

оризаҳои сироятӣ-илтиҳобӣ, тезонидани барқароршавии микрофлораи рӯдаҳо ва беҳтар сохтани натиҷаҳои дури табобати ҷарроҳӣ нақши калидӣ дорад. Таҳияи алгоритмҳои истифодаи омехтаи воситаҳои зиддибактериалӣ якҷоя бо ҷорабиниҳои ба муътадилсозии микробиотҳои рӯдаҳо нигаронидашуда имконият медиҳад, ки хатари пайдо шудани энтероколити гиршпрунг-вобаста кам ва самаранокии ҷорабиниҳои реабилитатсионӣ баланд бардошта ва сифатан нисбатан баландтари ҳаёти беморон таъмин карда шавад.

Муайян кардани ихтилолҳои моторӣ-эвакуатории рӯдаи зафс. Омӯзиши хусусиятҳои функсияҳои моторика ва эвакуатории рӯдаҳо дар кӯдакони гирифтори бемории Гиршпрунг, ҳамчунин иртиботи мутақобилаи онҳо бо усулҳои истифодашавандаи табобати ҷарроҳӣ асоси коркарди схемаҳои инфиродишудаи мувофиқати пас аз табобатро ташкил медиҳанд. Чунин муносибат имконият медиҳад, ки на танҳо самаранокии ҷорабиниҳои реабилитатсионӣ баланд бардошта шавад, балки натиҷаҳои функционалӣ низ хеле хуб мешаванд ва ба ин васила кӯдакониро бо сифати нисбатан баландтар ва бароҳати ҳаёт дар давраи дури пас аз ҷарроҳӣ таъмин месозанд.

Равиши комплексӣ дар реабилитатсия. Татбиқ намудани барномаи бисёрҷабҳии реабилитатсия, ки дар заминаи усулҳои инфиродишудаи барқарор кардани функсияҳои моторӣ-эвакуатории рӯдаҳо, ислоҳи микробиотҳо, истифодаи ҷараҳҳои физиотерапевтӣ ва дастгирии психологӣ бунёд шудаанд, имконият медиҳад, ки хатари пайдо шудани оғозҳои пас аз ҷарроҳӣ хеле кам ва сифати ҳаёти беморон баланд бардошта шавад. Чунин муносибати комплексӣ барои зудтар барқарор гаштани ҳолати функционалӣ, мутобиқшавии самаранокии иҷтимоӣ ва кам кардани эҳтимоли пайдо шудани энтероколити гиршпрунг- вобаста дар дурнамои дур мусоидат мекунад.

Таҳияи меъёрҳои баҳодихӣ барои самаранокии табобат ва ҷорабиниҳои реабилитатсионӣ. Сохтани нишондодҳои мушаххас ва меъёрҳои баҳо додан ба самаранокии табобати комплексиву реабилитатсияи кӯдакони дорои бемории Гиршпрунг барои таҳлили объективии таъсири ҷорабиниҳои гузаронидашуда ба сифати ҳаёти беморон аҳамияти бузург доранд. Татбиқ намудани ин меъёрҳо

дар амалияи клиникӣ имконият медиҳад, ки мониторинги систематикӣ натиҷаҳои таъбиат амалӣ карда ва ислоҳи саривақтии протоколҳои таъбиат-реабилитатсионӣ таъмин карда шавад ва барои баланд бардоштани сифати расонидани ёрии тиббӣ мусоидат мекунад.

Нуқтаҳои ба ҳимоя пешниҳодшаванда:

1. Дар марҳалаҳои барвақти бемории Гиршпрунг дар кӯдакон усулҳои иттилоотнок ва камосебтари ташхис ирригография, таҳқиқоти ултрасадоӣ ва таҳқиқоти гистохимиявӣ пардаи луобии рӯдаи рост баҳисоб мераванд. Дар ҳолатҳои нисбатан мураккабтар барои дақиқ кардани ташхис гузаронидани биопсияи марҳилавӣ рӯдаи ғафс дар якҷоягӣ бо таҳлили иммуногистохимиявӣ мусоидат мекунад. Дар давраи пас аз ҷарроҳӣ арзиши баланди ташхисиро усули сфинктерометрия доро мебошад, вай имконият медиҳад, ки функсияи эвакуаторӣ-интиқолии рӯдаи ғафс ба таври объективӣ арзёбӣ карда шавад.

2. Алгоритми клиникӣ-ташхисӣ ва таъбиатӣ таҳия карда шудааст, вай имконият медиҳад, ки дақиқии ташхис баланд бардошта ва интиҳоби тактикаи ҷарроҳӣ ҳангоми бемории Гиршпрунг беҳтар карда шавад. Муқаррар карда шудааст, ки дар кӯдакони сини барвақт ҳангоми шубҳа кардан аз шакли умумии аганглиоз гузоштани стомаи муваққатии рӯдаҳо мувофиқи мақсад аст. Истифода намудани ҳимолҳои сифонӣ ва доруҳои сусткунанда дар давраи пеш аз ҷарроҳӣ барои пурра ҳолӣ шудани рӯдаҳо ва кам шудани возеҳии симптоматикаи клиникӣ мусоидат мекунад.

3. Дар кӯдакони дорои бемории Гиршпрунг интиҳоби усули амалиёти ҷарроҳӣ бояд ба таври тафриқавӣ сурат гирад, хусусиятҳои инфиродии анатомӣ-функционалӣ ва омилҳои хатар, ки барои пайдо шудани энтероколити гиршпрунг-вобаста мусоидат мекунанд, ба эътибор гирифта шавад. Мақсади асосии таъбиати ҷарроҳӣ аз барқарор кардани функсияи эвакуаторӣ-интиқолии рӯдаҳо иборат аст.

4. Усулҳои трансаналии поён фаровардани рӯдаи ғафс бо усули Делаторе–Мондрагон ва Свенсон–Лайк бо ташаккул додани

анастомози колоректалӣ усулҳои радикалии табобати ҷарроҳии бемории Гиршпрунг дар кӯдакон ба ҳисоб мераванд. Нишон дода шудааст, ки ин усулҳо бо осебрасонии ками ҷарроҳӣ ва хатари нисбатан камтари пайдо шудани оризаҳо дар муқоиса аз ҷарроҳии думарҳилавии тибқи усули Соаве–Ленюшкин фарқ мекунад. Дар айни замон, сарфи назар аз самаранокии баланди онҳо, истифодаи он интихоби нисбатан ҷиддии беморонро ва гузаронидани барномаи интенсивии реабилитатсияи пас аз ҷарроҳиро талаб мекунад.

5. Пас аз иҷро кардани проктопластикаи сифоқпардаву ҷатан ва ё поёнфарории трансаналии рӯдаи ғафс микдори ретсидивҳо дар бемории Гиршпрунг 5–15 %-ро ташкил медиҳад. Осебпазирии бештарро кӯдакони синну соли аввали ҳаёт нишон додаанд, дар онҳо аксар вақт аломатҳои возеҳи клиникӣ-рентгенологии аганглиози рӯдаи ғафс вучуд надорад. Вобаста аз ин, дар ин категорияи беморон гузаронидани амалиёти ҷарроҳиро ҳатман биопсияи интраҷарроҳии рӯдаи ғафс ҳамроҳӣ мекунад, ин имконият медиҳад, ки давомнокии ҷараёни раванди патологӣ муайян ва хатари табобати ғайрирадикалӣ кам карда шавад.

6. Вазифаҳои асосии табобати ҷарроҳии бемории Гиршпрунг аз таъмин кардани транзити пурраи муҳтавои рӯдаҳо, пешгирии намудани қабзият ва нигоҳ надоштани начосат, истисно кардани талафоти патологӣ моеъ ва микроэлементҳо, инчунин баргараф намудани тағироти илтиҳобӣ дар рӯдаи поён фаровардашуда иборатанд. Ба даст овардани ин мақсадҳо дар шароити ташхиси саривақтӣ, интихоби тафриқавии усули амалиёти ҷарроҳӣ, профилактикаи самараноки оризаҳо ва муроқибати мақсадноки беморон дар давраи дур имконпазир аст. Пас аз ислоҳ намудани бемории Гиршпрунг сифати ҳаётро аз бисёр ҷиҳат муҳлати пас аз лаҳзаи ҷарроҳӣ гузашта, ҳамчунин муоинаи фаъоли диспансерӣ дар давоми на камтар аз се сол ва ҳатман иҷро кардани чорабиниҳои барқарор кардани фаъолнокии функционалии рӯдаҳо муайян мекунад.

Дарачаи эътимоднокии натиҷаҳои диссертатсия. Натиҷаҳои таҳқиқот, нуқтаҳои ба ҳимоя пешниҳодшаванда, инчунин тавсияҳои амалӣ дар заминаи

таҳлили маводи зиёди клиникӣ бунёд шудааст, ки 143 муоинаро дар бар мегирад. Дар таҳқиқот усулҳои муосири ташхис ва равишҳои гуногуни ҷарроҳӣ ҳангоми табобати бемории Гиршпруг истифода шудаанд. Мувофиқи маводи таҳқиқот мақолаҳои илмӣ ва фишурдаҳо дар маҷаллаҳои тақризшавандаи Ҷумҳурии Тоҷикистон ва Федератсияи Россия нашр карда шудаанд.

Мутобиқати диссертатсия бо шиносномаи ихтисоси илмӣ. Таҳқиқоти интихобшуда ба шиносномаи КОА назди Президенти Ҷумҳурии Тоҷикистон ихтисоси 3.1.19 – Ҷарроҳии атфол: зербанди 3.1. Этиология, патогенез, ташхис ва табобати бемориҳои модарзодии гӯдаи ғафс (кӯррӯда, рӯдаи болорав, кундаланг, поёнрав, сигмашакл ва роstrӯда). 3.2. Қабзиятҳои музмин дар кӯдакон: патогенез ва усулҳои табобат. 3.4. омодагии пеш аз ҷарроҳӣ, тактикаи ҷарроҳӣ, табобат ва мувоқиқати давраи пас аз ҷарроҳӣ.

Саҳми шахсии доктараби унвони илмӣ дар таҳқиқот. Таҳқиқоти клиникӣ, иҷро намудани протсекураҳои ташхисӣ, муоинаи беморон, иштироки бевосита дар гузаронидани амалиётҳои ҷарроҳӣ ва табобат, коркард ва таҳлили маълумотҳои ба даст овардашуда, интишороти илмӣ ва гузоришҳо, инчунин гузаронидани амалиётҳои ҷарроҳӣ дар 60%-и ҳолатҳо шахсан аз тарафи муаллиф анҷом дода шудаанд.

Тасвиб ва амалисозии натиҷаҳои диссертатсия. Нуқтаҳои асосии диссертатсия дар мавридҳои зерин гузориш шудаанд: дар конференсияи илмӣ-амалии II-и солонаи МФТ «Донишқадаи тиббӣ-иҷтимоии Тоҷикистон» бахшида ба 30-солагии сессияи XVI Шурои олии Ҷумҳурии Тоҷикистон ва 25-солагии Ваҳдати миллӣ, бо иштироки намояндагони байналмилалӣ дар мавзӯи «Омӯзиши тиббӣ-иҷтимоӣ - самти нав дар рушди таҳсилот, амалия ва илм (дастовардҳо, мушкилот ва дурнамои рушд) дар Ҷумҳурии Тоҷикистон» (28–29 -уми октябри соли 2022); конференсияи илмӣ-амалии III -и солона бо иштироки намояндагони байналмилалӣ дар мавзӯи «Проблемаҳои мубрами клиникӣ ва иҷтимоии илми тиб, роҳҳои рушди он дар Ҷумҳурии Тоҷикистон» (22–23 сентябри соли 2023); Конгресси Ассотсиатсияи ҷарроҳони кӯдакони Осиёи Марказӣ бо иштироки намояндагони байналмилалӣ дар мавзӯи «Технологияҳои

инноватсионӣ дар педиатрия ҷарроҳии синну соли кӯдакӣ» (2–4 октябри соли 2024); конференсияи ҷумҳуриявӣ илмӣ-амалии IV -и солонаи МҒТ «Донишкадаи тиббӣ-иҷтимоии Тоҷикистон» дар мавзуи «Стратегияи рушди илмҳои тиб ва иҷтимоӣ дар Ҷумҳурии Тоҷикистон: таҷриба, мушкилот ва роҳҳои ҳалли онҳо» (18–19 октябри соли 2024); конференсияи ҷумҳуриявӣ илмӣ-амалии олимони ҷавон ва донишҷӯёни МҒТ «Донишкадаи тиббӣ-иҷтимоии Тоҷикистон» дар мавзуи «Таҳсилоти тиббӣ-иҷтимоӣ: равишҳои инноватсионӣ, таҷриба, мушкилот ва роҳҳои ҳалли онҳо» (18 апрели соли 2025); Конгресси I конфедератсияи Аврусиёи ҷарроҳони кӯдакон ва конференсияи байналмилалӣ илмӣ-амалии «Технологияҳои инноватсионӣ дар ҷарроҳии синну соли кӯдакӣ» (Самарқанд, Ўзбекистон, 19–20 сентябри соли 2025).

Интишорот аз рӯи мавзуи диссертатсия. Аз рӯи маводи диссертатсия 17 таълифоти илмӣ нашр шудааст, ки аз онҳо 11 мақолаи илмӣ дар маҷаллаҳои тақризшавандаи КОА назди Президенти Ҷумҳурии Тоҷикистон ва 6 мақола дар маҷмуаи маводи конференсияҳо ва симпозиумҳо ба таъб расидаанд. Як патент барои ихтироъ –“ Дастгоҳ барои баҳодихӣ ба ҳолати дастгоҳи сфинктери рӯдаи рост” (17.04.2023, № ТҶ 1370) ба даст оварда шудааст. Ду пешниҳоди ратсионализаторӣ ба қайд гирифта шудааст: «Усули ретраксияи сӯроҳии мақъад ҳангоми бемории Гиршпрунг дар кӯдакон» (гувоҳномаи № 000583); «Усули чоккунии фонашакли ғилофи мухотӣ-мушакӣ ҳангоми поёнфарории эндоректалӣ дар кӯдаконе, ки гирифтори бемории Гиршпрунг» ҳастанд (гувоҳномаи № 000579).

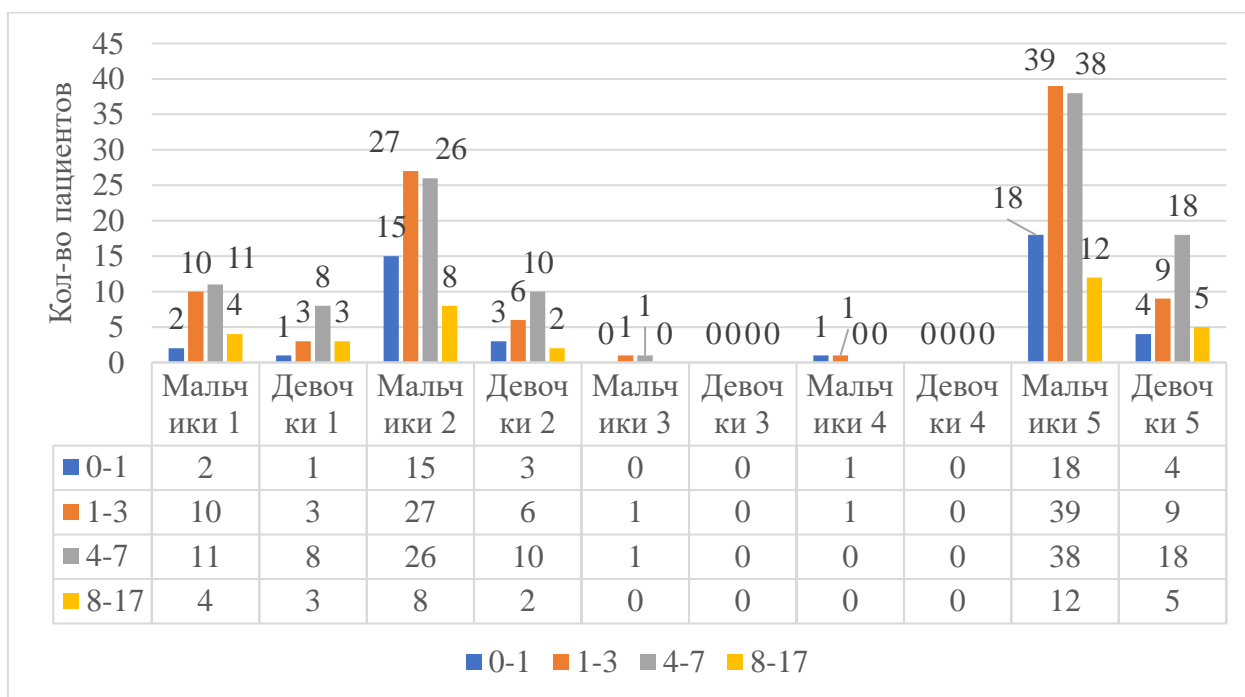
Сохтор ва ҳаҷми диссертатсия. Диссертатсия дар ҳаҷми 383 саҳифаи матни компютерӣ таълиф шуда, 44 ҷадвал ва 66 расм дорад ва аз муқаддима, шарҳи адабиёт, боби тавсифи мавод ва усулҳои таҳқиқот, 5 боби таҳқиқотҳои ҳуди муаллиф, хулосаҳо, тавсияҳои амалӣ ва феҳристи адабиёти истифодашуда иборат мебошад. Феҳристи адабиёт 356 сарчашмаро дар бар гирифтааст, аз онҳо 54 сарчашма аз муаллифони русзабон ва 302 сарчашма аз муаллифони хориҷӣ мебошанд.

МУҲТАВОИ ТАҲҚИҚОТ

Тавсифи умумии маводи клиникӣ.

Таҳқиқот дар пойгоҳи МФТ «Донишкадаи тиббӣ-ичтимоии Тоҷикистон», МД МТ “Истиқлол” ва Беморхонаи шаҳрии клиникӣи ҷарроҳии кӯдакон, ш. Душанбе дар давраи солҳои 2014 - 2024 гузаронида шудааст. Асоси таҳқиқотро маълумотҳои таҳқиқот ва табобати 143 бемори дорои ташҳиси бемории Гиршпрунг ташкил дод. Синну соли беморон аз 3-рӯз то 17 сол буд. Ҳамаи иштирокчиёни таҳқиқот аз рӯи категорияҳои синнусолӣ ва чинс гурӯҳбандӣ карда шуданд (расми 1).

Таҳлили синнусолӣ нишон дод, ки миқдори бештари беморон ба гурӯҳи синнусолии 4-7-сола (39,2%) рост омад. Дар категорияи синнусолии 1–3 - сола 48 бемор (33,6%), дар гурӯҳи 0–1 -сола - 22 кӯдак (15,4%), миқдори камтарини ҳолатҳо дар байни кӯдакони 8–17-сола - 17 бемор (11,8%) ба қайд гирифта шуд.



Расми 1. –Гурӯҳбандӣ кардани беморони гирифтори бемории Гиршпрунг аз рӯи чинс

Ҳамин тавр, натиҷаҳои ҳосилшуда паҳншавии нисбатан густурдаи бемории Гиршпрунг дар байни писарҳо тасдиқ мекунад, инчунин нишон медиҳанд, ки бештари ҳолатҳо дар синни аз 1 то 7-солагӣ (72,8%) ташҳис

мешаванд, ки ба маълумотҳои адабиётҳои ҷаҳонӣ оид ба хусусиятҳои синнусолии ин беморӣ мувофиқат мекунанд.

Бо назардошти усулҳои истифодашудаи табобати ҷарроҳӣ ҳамаи беморон ба 4 гурӯҳ ҷудо карда шуданд. Гурӯҳи якум- 43(30,1%) кӯдак, ки дар онҳо амалиёти ҷарроҳӣ бо усули кушодаи Соаве–Ленюшкина (ХЛСЛ) иҷро карда шудааст. Гурӯҳи дуюм - 70(48,9%), ки дар инҳо ҷарроҳии модификатсионии Соаве–Ленюшкина (МОСЛ) гузаронида шудааст, ки дар шароити клиника коркард ва такмил дода шудааст. Гурӯҳи сеюм– 20(14,0%) бемор, ки дар инҳо поёнфарории трансаналии эндоректалӣ бо усули Делло Торре–Мондрагон (ТЭДТМ) сурат гирифтааст. Гурӯҳи чорум - 10(7,0%), дар ин гурӯҳ поёнфарории трансаналии эндоректалӣ бо усули Свенсон–Лайк (ТЭСЛ) иҷро карда шудааст.

Меъёрҳои ба таҳқиқот дохил кардани беморон: кӯдакони синну соли аз 0 то 17-сола бо ташҳиси тасдиқшудаи бемории Гиршпрунг (БГ), ки дар асоси усулҳои клиникӣ, инструменталӣ ва гистологӣ гузаронида шудааст; бемороне, ки табобати ҷарроҳии БГ-ро бо усулҳои гуногун (ба монанди ҷарроҳии кушода, трансаналӣ); аз сар гузаронидаанд; дар анамнезашон мавҷуд будани қабзият, дамиши шикам, лаҳзаҳои нагузаронандагӣ ё энтероколит; бемороне, ки таҳти муоинаи диспансерии пас аз табобати ҷарроҳӣ қарор доранд; мавҷуд будани розигии хаттии огоҳонаи волидайн (намояндаи расмӣ) барои иштирок кардани кӯдак дар таҳқиқот.

Усулҳои таҳқиқот. Таҳқиқотҳои клиникӣ ва лабораторӣ дар ташҳис ва муоинаи динамикии кӯдакони дорои бемории Гиршпрунг нақши калидӣ доранд. Дар таҳқиқоти мазкур равиши комплексие истифода шудааст, ки таҳлилҳои умумӣ ва биохимиявӣи хун, таҳқиқи клиникии пешоб, тестҳои гемостазиологӣ, ташҳиси бактериологӣ ва таҳқиқоти иммунологиро дар бар мегирад.

Таҳқиқоти гемостазиологӣ бо мақсади арзёбӣ кардани ҳолати системаи лахтабандии хун дар беморони дорои бемории Гиршпрунг гузаронида шуд. Муайян карда шуд: замони лахтабандии хун (усули Ли–Уайта); шозиси

протромбин (тест бо усули Квику); концентратсияи фибрин ва фибриноген (тибқи Рутберг); тромботест (тибқи Фуэту); замони фаъолшудаи рекалсификатсия (тибқи Хауэллу). Иловатан арзёбии таҳаммулпазирии плазма нисбат ба гепарин бо усули Сига гузаронида ва сатҳи маҳсулоти деградацияи фибрин бо усули Иванов анҷом дода шуд.

Дар доираи таҳлили биохимиявии хун дар беморони дорои бемории Гиршпрунг нишододҳои зерин муайян карда шуд: концентратсияи глюкоза–усули ортотолуидинӣ (ммол/л); сатҳиβ-липопротеидҳо - усули Бурштейн ва Самаю (во. шартӣ); муҳтавои холестерин - методикаи Илко (мг%); сафедаи умумӣ–усули биуретӣ (г/л); таркиби фраксионии сафедаҳо–бо усули Буревич дар модификатсияи Коровин (%). Иловатан массаи молекулаҳои миёна (бо усули Габриелян, воҳ.) таҳқиқ карда шуд, ин имконият дод, ки возеҳии эндотоксикоз дар беморон арзёбӣ карда шавад.

Бо мақсади арзёбӣ кардани системаи иммунӣ дар беморони дорои бемории Гиршпрунг таҳқиқи иммунологӣ гузаронида шуд, ки муайян кардани миқдори мутлақ ва нисбии Т- ва В-лимфоситҳоро дар бар мегирифт. Т-лимфоситҳо, синфи иммуноглобулинҳои А, М, G ва комплексҳои гардишкунандаи иммунӣ (КГИ).

Ҳамчунин дар беморон ТУС (таҳқиқоти ултрасадоӣ), таҳқиқоти эндоскопӣ, таҳқиқоти функционалӣ гузаронида шуд. Барои баҳо додан ба ҳолати функционалии ноҳияи аноректалӣ комплекси таҳқиқоти сфинктерометр «АДИМС-20» истифода шуд, ки барои чен кардани параметрҳои кашишхӯрии мушакҳои сфинктер таъйин шудааст (расми 2).

Таҳқиқот бо ёрии зонди мақъад гузаронида шуд, ки бо пардаи эластикӣ пӯшононида шудааст ва ба даруни канали мақъад дароварда шудааст, баъди ин дар баллончаҳо ҳаво бо ҳаҷми 45-50 мл. дохил карда шуд. Ин имконият дод, ки тағйироти тонуси дастгоҳи сфинктер қайд карда ва ҳолати фаъолият кардани он ба таври объективӣ арзёбӣ карда шавад. Маълумотҳо ба таъминоти барномавии MS Excel аз тариқи СОМ-порт ворид карда шуданд, дар ин ҷо ба таври

автоматӣ чадвали вобастагии фишор аз замон сохта шуд ва коркарди натиҷаҳо бидуни иштироки оператор гузаронида шуд.



Расми 2. – Сфинктерометр АДИМС -20

Асбоб таҳлили се параметри асосиро таъмин кард: фишор дар ҳолати оромӣ–нишондиҳандаи миёна $51 \pm 0,21$ мм сут. сим-ро ташкил дод, фишори максималӣ ҳангоми кашишхӯрӣ - $105 \pm 0,74$ мм сут. сим., рефлeksi ректоаналии ингибиторӣ (РРАИ) –ҳангоми дохил кардани $37 \pm 4,5$ мл ҳаво ба баллонча (патент барои ихтироъ № ТҶ 1370 аз 19.11.2020 «Дастгоҳ барои арзёбӣ кардани ҳолати дастгоҳи сфинктери рӯдаи рост»).

Таҳқиқотҳои рентгенологӣ дар лабораторияҳои таҳлили рентгенологии МД «Пажӯшишгоҳи гастроэнтерологияи Ҷумҳурии Тоҷикистон» ВТ ва ҲИА ҚТ аз тарафи ходими пешбари илмӣ н.и.т. Шарипов В.Ш. бо истифода аз комплексҳои рентгении Siemens ва EDR 750В иҷро карда шуд, ки бо системаҳои рақамии коркарди тасвирҳо CARESTREAM (ИМА) мучаҳҳаз, гузаронида шуд. Усули контрастии ретроградӣ имконият дод, ки хусусиятҳои анатомӣ ва функционалии рӯдаи ғафс ба таври муфассал омӯхта шуд. Дар баробари ин, дар таҳлис таҳқиқоти патологоанатомӣ, гистологӣ ва иммуногистохимиявӣ истифода шуданд.

Коркарди оморӣ маводи таҳқиқот. Коркарди оморӣ маълумотҳо бо истифода аз бастаи барномаи Statistica 10.0 (StatSoft Inc., ИМА) ва SPSS 22.0

(IBM Corp., ИМА) иҷро карда шуд. Арзёбии мувофиқат кардани маълумотҳои тақсимукунии муътадил бо ёрии критерияҳои Шапиро–Уилк ва Колмогоров–Смирнов гузаронида шуд. Сатҳи ниҳоии аҳамияти омории фарқиятҳо баробари $p < 0,05$ қабул карда шуд.

НАТИЧАҲОИ ТАҲҚИҚОТИ ХУДИ МУАЛЛИФ

Дар давраи навзодӣ симптомҳои аввалини бемории Гиршпрунг дар 109 (76,2%) кӯдак пайдо шуданд. Аммо дар қисми бештари беморон ташхис дер гузошта мешавад. Дар 48,3%-и кӯдакони гирифтори қабзиятҳои музмин, дар макони зисташон барғалат ташхиси долихосигма гузошта шудааст, ки ин табобати саривактии чарроҳиро душвор сохт. Дар натиҷа, танҳо дар синни томақтабӣ дар ҳар як кӯдаки чорум ба таври ниҳой ташхиси бемории Гиршпрунг гузошта шуд. Мувофиқи таснифи А. И. Ленюшкина (1990), дар таҳқиқоти мазкур беморон мувофиқи шакл ва марҳалаи беморӣ тақсим карда шуда буданд. Вобаста аз паҳншавии минтақаи аганглиоз ҳамаи беморон ба 4 гурӯҳ ҷудо карда шуданд: шакли ректалӣ - 42 (29,4%); шакли ректосигмоидалӣ - 97 (67,8%); шакли сегментарӣ - 2 (1,4%); шакли субтоталӣ - 2 (1,4%). Ҳангоми ҷудо кардани беморон аз рӯйи марҳалаҳои ҷуброни беморӣ муқаррар карда шуд, ки марҳалаи ҷуброншуда (I) дар 10 (7,0%), марҳалаи ҷуброни ноқис (субкомпенсатсионӣ) (I ва II) - дар 73 (51,0%), марҳалаи ҷуброннашуда (I ва II) - дар 60 (42,0%) ба қайд гирифта мешавад. Гурӯҳбандӣ кардан аз рӯйи шакл ва марҳилаи беморӣ нишон дод, ки шакли ректалӣ бештар дар марҳалаи ҷуброни ноқис (субкомпенсатсионӣ) чараён мегирад, ки вай дар 22 бемор (15,4%) муайян карда шуд. Дар марҳалаи ҷуброннашуда шакли ректалӣ дар 15 бемор (10,5%) ба назар расид.

Дар чараёни таҳқиқот аз рӯйи хусусиятҳои чараёни клиникӣ бемории Гиршпрунг ба 3 гурӯҳ ҷудо карда шуд: беморони дорои чараёни типии клиникӣ (колостази музмин); беморони дорои исҳоли парадоксӣ ва энтероколит; бемороне, ки бо зухуроти клиникии ногузаронандагии шадиди рӯдаҳо дохил шудаанд. Варианти нисбатан зиёдтар паҳншудаи беморӣ чараёни типии клиникӣ буд, ки дар 120 (83,9%) кӯдак муайян карда шуд. Ин тасдиқ мекунад,

ки симптоми асосии беморӣ қабзияти устувори музмин мебошад, ки аз синни хурди кӯдакӣ пайдо шуда ва бидуни муолиҷаи муносиб пеш рафтааст. Беморони дорои исҳоли парадоксалӣ ва энтероколит 7,0% (10 бемор)-ро ташкил дод. Ин варианти ҷараён бо ба навбат такрор шудани исҳол ва лаҳзаҳои исҳоли хунинро (диарея) дошт, ки ташҳиси барвақтро мураккаб сохта, бисёр вақт боиси гузоштани ташҳиси барғалати энтероколити сироятӣ мешавад. Дар 13 бемор (9,1%) оғози бемории Гиршпрунг дар шакли ногузаронандагии шадиди рӯдаҳо зоҳир мешавад, ки боиси иҷро кардани амалиёти таъҷилии ҷарроҳӣ мегардад. Тағйироти возеҳи шакли шикам (масалан, шакли «курбоқа») аломати калидии клиникии ҷуброннашаванда шудани моторикаи рӯдаҳо ба ҳисоб меравад ва ҷараёни тӯлонии беморӣ далолат мекунад (расми 3). Мавҷҳои перисталтикӣ («мавҷҳо дар ҳаракатанд») –яке аз меъёрҳои ташҳисии бемории Гиршпрунг мебошанд. Мавҷуд будани сангҳои начосат ва симптоми «чоҳҳо» ба рукуди возеҳи массаҳои начосат далолат мекунад, ки ин хатари пайдо шудани мегаколонаи токсикӣ ва бо гузашти синну сол энтероколити ба гиршпрунг вобаста ишора мекунад.



Расми 3. –Кӯдаки гирифтори камхунӣ ва гипотрофия дар заминаи интоксикацияи начосат.

Бо гузашти синну сол ва нигоҳубини нокифояи кӯдакони гирифтори бемории Гиршпрунг ихтилолҳои метаболикӣ равшантар мешаванд, ки ин аз рукуди музмини мухтавои рӯдаҳо ва интоксикацияи пешрави организм вобаста аст. Дар 88 бемор (61,5%) камхунӣ, гипотрофия ва суст шудани суръати

инкишофи ҷисмонӣ муайян карда шуд, ки ин аз ба қадри нокифоя ворид шудани моддаҳои ғизоӣ ва вайрон шудани раванди ҷаббидани онҳо гувоҳӣ медиҳад.

Аз меъёр зиёд ҷамъ шудани массаи наҷосат дар рӯдаи ғафс ба қувват гирифтани ҷаббидани метаболитҳои токсикӣ оварда мерасонад, ки барои инкишоф ёфтани аутоинтоксикатсия ва пайдо шудани оризаҳои системавӣ оварда мерасонад. Дар натиҷа дар 115 бемор (80,4%) интоксикатсияи музмини наҷосатӣ ташхис карда шуд, ки бо сустӣ, камҳаракатӣ ва бад шудани иштиҳо зоҳир мегардад ва ин ҳолати умумиро бад карда, усулҳои комплекси ислоҳкуниро талаб мекунад.

Таҳлили маълумотҳои клиникӣ нишон дод, ки энтероколит дар 10(7,0%) кӯдак инкишоф ёфт ва онро қазои ҳочати зуд-зуд ва обакӣ, ҳарорати баланд, қайкунӣ ва дамиши шикам ҳамроҳӣ мекард. Барои ин ҳолат ба навбат пайдо шудани қабзият ва исҳол, ба истилоҳ «исҳоли қабзият» хос аст, ки ин ташхисро мушкил сохта ва метавонад, ки сабаби асосии бемориро пинҳон кунад.

Шакли шадиди бемории Гиршпрунг бо пайдо шудани ногузаронандагии рӯдаҳо дар 13 бемор (9,1%) дида шуд ва бо дамиши шиками назаррас дар ҳамаи (100%) беморон зоҳир шуд, онро қайкунӣ (100%) ҳамроҳӣ кард, ки аз ихтилоли вазнини гузариши муҳтавои рӯда ва интоксикатсия гувоҳӣ медиҳад. Бемории Гиршпрунг бо инкишоф ёфтани ногузаронандагии рӯда дар 13 бемор (9,1%) мушоҳида шуд ва бо дамиши возеҳи шикам дар ҳамаи беморон (100%) зоҳир шуд, ки ихтилоли вазнини гузариши муҳтавои рӯдаҳо ва интоксикатсия дарак медиҳад. Бештар шаклҳои шадиди беморӣ дар давраи навзодӣ (95,5%) ба назар расид, ки муҳим будани ташхиси барвақт дар кӯдакони дорои таваққуфи хоричшавии мекония, метеоризми возеҳ ва дамиши шиками пешрафтаро таъкид мекунад, аммо дар 2 ҳолат (15,3%) чараёни шадид дар шакли ректо-сигмоидалии беморӣ дар сини 4-солагӣ ба ҷашм расид. Дар 9 бемор (69,2%) шакли шадиди бемории Гиршпрунг бо сегменти аганглионарии васеъ алоқаманд буд, ки инро хатари баланди декомпенсатсия дар минтақаҳои дарози

рӯда тасдиқ мекунад. Дар 2 бемор (1,4%) беморӣ дар шакли зершадид гузашт, ки гузоштани колостоми болорави дутанадорро талаб кард.

Аномалияҳои модарзодӣ ва бемориҳои ҳамроҳшуда дар 3 (9,1%) кӯдакони дорои аломатҳои клиникаи бемории Гиршпрунг муайян карда шуд. Дар байни бемориҳои ирсӣ синдроми Даун дар 2 бемор (1,4%) ташхис карда шуд, ки бо маълумоти адабиётҳо дар бораи басомади баланди якҷоя шудани трисомияи 21 бо бемории Гиршпрунг мувофиқат мекунад. Бемориҳои ҳамроҳшудаи зиёд дучоршаванда бемориҳои системаи пешоброн, аз ҷумла гидронефрози модарзодӣ ва бемории санги пешоб буданд, ки дар 4 кӯдак аз 13 кӯдак (30,7%) мушоҳида шуд. Ин ихтилолҳо метавонанд бо тағйироти фишори дохилибатнӣ, ихтилоли уродинамика ва нигоҳдории музмини начосат алоқаманд бошанд. Нуқсонҳои модарзодии дил (НМД) дар 2 бемор (15,4%) ба мушоҳида расид.

Дар кӯдакони гирифтори стази музмини рӯдаи ғафс ва бемории Гиршпрунг тағйироти возеҳ дар таҳлили клиникаи хун ба назар мерасад. Дар гурӯҳи марҳалаи чуброншаванда миқдори эритроцитҳо то $2,8 \pm 0,9 \times 10^{12}/л$ кам шудааст, ки аз гурӯҳи референтӣ кам буд ($4,4 \pm 1,8 \times 10^{12}/л$, $p < 0,001$). Дар гурӯҳи марҳалаи субкомпенсатсионӣ ин нишондиҳанда $3,2 \pm 1,5 \times 10^{12}/л$, дар гурӯҳи чуброншаванда - $3,46 \pm 0,73 \times 10^{12}/л$ буд, ки ин низ ба таври эътимоднок аз меъёр паст буд. Сатҳи гемоглобин дар беморони дорои марҳалаи чуброншаванда $93 \pm 18,6$ г/л, дар субкомпенсатсионӣ - $90,6 \pm 21,3$ г/л-ро ташкил доданд, ки аз нишондиҳандаҳои референтӣ хеле кам буд ($p < 0,001$). Ҳатто дар марҳалаи чуброншаванда сатҳи гемоглобин нишондиҳандаҳои референтӣ паст боқӣ монд ($102 \pm 12,3$ г/л дар муқобили $118 \pm 19,2$ г/л, $p < 0,01$). Паст шудани гематокрит дараҷаи камхунӣ ва ихтилоли хосиятҳои реологии хунро инъикос мекунад. Дар гурӯҳи марҳалаи декомпенсатсионии бемории Гиршпрунг сатҳи он $27,8 \pm 9,3\%$ -ро ташкил дод ($p < 0,001$), дар марҳалаҳои субкомпенсатсионӣ - $29,2 \pm 5,9\%$, чуброншаванда - $32,0 \pm 0,3\%$ буд, ки ин низ аз меъёр хеле паст аст ($35,5 \pm 0,3\%$). Баланд шудани сатҳи лейкоцитҳо бо вазнин шудани вазнинии беморӣ ба мушоҳида расид. Дар гурӯҳи марҳалаи декомпенсатсионӣ сатҳи онҳо то

12,9±8,3 ×10⁹/л расид, ки аз нишондиҳандаҳои гурӯҳи референтӣ хеле баланд аст (6,9±4,2 ×10⁹/л). Дар марҳалаи субкомпенсатсионӣ нишондиҳанда ба 11,2±6,1 ×10⁹/л баробар буд (p<0,01), дар чуброншаванда - 8,5±1,9 ×10⁹/л, ки аз мавҷуд будани раванди музмини илтиҳобӣ гувоҳӣ медиҳад. Дар марҳалаи декомпенсатсионӣ нишондиҳандаи эозинофилҳо 4,8±2,6%-ро ташкил дод (p<0,01), дар марҳалаи субкомпенсатсионӣ -4,4±1,0%, дар компенсатсионӣ - 4,3±0,5%, ҳол он ки дар гурӯҳи референтӣ сатҳи эозинофилҳо аз 3,8±0,4% баланд набуд. Суръати такшиншавии эритроцитҳо (СТЭ) нишондиҳандаи муҳимми воқуниши илтиҳобӣ ва интоксикацияи музмин аст. Дар гурӯҳи беморони дорои марҳалаи декомпенсатсионӣ бемории Гиршпрунг ин нишондиҳанда то 25±7,1 мм/с расидааст, ки 5 маротиба аз сатҳи гурӯҳи референтӣ баланд аст (4,9±2,0 мм/с, p<0,001). Дар марҳалаи субкомпенсатсионӣ СТЭ 18,4±6,2 мм/с.-ро ташкил дод (p<0,001), дар марҳалаи компенсатсионӣ - 11,9±6,6 мм/с (p<0,01), ки ин низ аз нишондиҳандаҳои меъёрӣ баланд буд. Гипопротеинемия дар 18 (12,5%) кӯдакон, гипоалбуминемия – дар 35 (24,5%) бемор ба мушоҳида расид. Ин тағйирот камбуди (дефитсита) сафедаро инъикос мекунад, ки аз ихтилолҳои музмини чаббиш, интоксикация ва равандҳои катаболики вобаста аст. Баланд шудани ферментҳои чигар (АЛТ, АСТ) дар 35 (24,5%) бемор дида шуд, ки аз осебҳои имконпазири гепатоситҳо дарак медиҳад, ки эҳтимол дорад дар натиҷаи таъсири токсикӣ маҳсулоти метаболизм, гипоксияи музмин ва равандҳои илтиҳобӣ ба амал омада бошанд. Иловатан дар 13 (9,0%) –и кӯдакони дорои стомаҳои рӯдаҳо хеле баланд шудани ферментҳои чигар ба қайд гирифта шуд, ки мумкин аст аз ихтилолҳои системаи гепатобилиарӣ дар заминаи рукуди дарозмудати гепатобилиарӣ иртибот дошта бошад. Гипербилирубинемия дар 8 (5,6%) бемор муайян карда шуд, ки ин аз ихтилолҳои имконпазири мубодилаи билирубини гувоҳӣ медиҳад. Махсусан қайд кардан муҳитм аст, ки дар 4 (2,8%) навзоди сини то 3-моҳа сатҳи баланди гипербилирубинемия ба қайд гирифта шуд, ки ин метавонад аз ноболиғии системаи ферментӣ чигар ва ҳам аз рукуди дарозмудати муҳтавои рӯдаҳо вобаста бошад, ки барои қувват гирифтани

чаббиши билирубини ғайри мустақим мусоидат менамояд. Сатҳи β -липопротеидҳо бо пешравии беморӣ афзоиш ёфт. Дар гурӯҳи референтӣ вай $36 \pm 3,1$, дар компенсатсионӣ – $37,9 \pm 3,3$, дар субкомпенсатсионӣ - $45,2 \pm 0,06$ -ро ташкил дод ($p < 0,05$), дар марҳалаи декомпенсатсионӣ якбора то $77 \pm 3,9$ зиёд шуд ($p < 0,001$). Ин мумкин аст аз дислипидемия дарак диҳад, ки барои интоксикатсияи музмин ва ихтилолҳои метаболик хос аст. Нишондиҳандаи моддаи миёнаи молекулярӣ, ки сатҳи интоксикатсияи эндогениро инъикос мекунад, низ ба таври прогрессивӣ зиёд шуд: дар гурӯҳи референтӣ – $0,260 \pm 0,01$ воҳ. шартӣ; дар марҳалаи субкомпенсатсионӣ - $0,390 \pm 0,13$ воҳ. шартӣ ($p < 0,01$); марҳалаи декомпенсатсионӣ - $0,480 \pm 0,39$ воҳ. шартӣ; ($p < 0,001$), ки мавҷуд будани интоксикатсияи назаррасро, махсусан дар марҳалаҳои кӯхнашудаи беморӣ тасдиқ мекунад. Таҳлили натиҷаҳо нишон дод, ки бо пешравии беморӣ ва вазнин шудани ҳолати умумӣ қувват гирифтани фаъолияти системаи лахташавии хун ба мушоҳида расид. Дар марҳалаи компенсатсия гиперкоагулятсияи муътадил дида шуд, ки бо аломатҳои баланд шудани фаъолнокии звенои коагулятсионии гемостаз зоҳир гашт (ҷадвали 1).

Ҷадвали 1. – Нишондиҳандаҳои коагулограмма дар кӯдакони дорои бемории Гиршпрунг (БГ) вобаста аз марҳалаи беморӣ.

Нишондиҳанда	Гурӯҳи референтӣ n=20	Компенсатсионӣ (n=10)	Субкомпенсатсионӣ (n=73)	Декомпенсатсионӣ (n=60)	P
Фибриноген АВР, сония	$2,4 \pm 0,9$ $53,1 \pm 14,3$	$2,8 \pm 1,0$ $62,2 \pm 12,3$ $p_1 < 0,05$	$2,2 \pm 1,3$ $58,2 \pm 11,2$ $p_1 < 0,05$ $p_2 > 0,05$	$2,0 \pm 1,1$ $50,5 \pm 9,3$ $p_1 > 0,05$ $p_2 < 0,05$ $p_3 < 0,05$	$> 0,05$ $< 0,05$
Фибрин, мч	$10,2 \pm 1,9$	$12,2 \pm 1,7$ $p_1 < 0,05$	$11,2 \pm 1,5$ $p_1 < 0,05$ $p_2 > 0,05$	$10,2 \pm 1,4$ $p_1 > 0,05$ $p_2 < 0,05$ $p_3 < 0,05$	$< 0,05$
ТПГ, дак.	$8,1 \pm 0,8$	$9,2 \pm 0,9$ $p_1 < 0,05$	$14,2 \pm 3,4$ $p_1 < 0,01$ $p_2 < 0,05$	$15,4 \pm 3,9$ $p_1 < 0,001$ $p_2 < 0,01$ $p_3 > 0,05$	$< 0,001$
Тромботест	III–IV	III–IV	IV–V	V	

Эзоҳ: p – аҳамияти омори фарқиятҳои нишондиҳандаҳо дар байни гурӯҳҳо (критерияи Крускала–Уоллис); p_1 – ҳангоми муқоиса бо гурӯҳи референтӣ, p_2 – ҳангоми муқоиса бо марҳилаи компенсатсионӣ, p_3 – ҳангоми муқоиса бо марҳилаи субкомпенсатсионӣ (тести Данн)

Аммо бо гузаштан ба марҳалаҳои субкомпенсатсионӣ ва декомпенсатсионӣ, возеҳии синдроми гиперкоагулятсионӣ бештар гашт, ки хатари тавлид шудани тромб ва оризаҳоро баланд бардошт.

Таҳқиқоти коагулограмма дар кӯдакони дорои бемории Гиршпрунг (БГ) тағйироти назаррас дар системаи гемостаз муайян карда шуд, ки бо пешравии беморӣ амиқ мешаванд.

Яке аз критерияҳои муҳимми ташҳисӣ ҳангоми БГ набудани рефлюкси ректоаналии ингибиторӣ (РРАИ) мебошад. Дар доираи таҳқиқоти гузаронидашуда барои муайян кардани он аз усули назорати ултрасадоӣ истифода карда шуд. Дар таҳқиқот 25 кӯдаки дорои ташҳиси тасдиқшудаи бемории Гиршпрунг иштирок карданд. Таҳлили ҳолати функционалии канали мақъад нишон дод, ки ҳангоми аксуламали муътадили физиологӣ чараёни ретроградии маҳлули воридшуда дар қисми проксималии канали мақъад ва баъдан васеъ шудани он мушоҳида мешавад, ки ин вучуд доштани РРАИ-ро нишон медиҳад. Дар ҳолатҳое, ки чараёни баръакси моеъ вучуд надошта бошад ва канали мақъад дар ҳолати спазми устувор қарор дошта бошад, РРАИ манфӣ ҳисобида мешуд, ки ин аз вучуд доштани аганглиоз дарак медиҳад. Натиҷаҳои ҳосилшуда арзиши баланди ташҳисӣ доштани ин усулро тасдиқ карданд, зеро дар 23 нафар аз 25 кӯдаки (92%) гирифтори бемории Гиршпрунг набудани РРАИ муайян карда шуд. Ҳассосияти усул 92%-ро, махсусият 100%-ро ташкил дод, ки ин барои ташҳиси БГ онро самаранок мегардонад. Таҳлили маълумотҳои таҳқиқоти ултрасадоӣ ба таври эътимоднок калон шудани кутрҳои рӯдаи рост ва қулун (рӯдаи ғафс) дар беморони дорои бемории Гиршпрунг (БГ) ба мушоҳида мерасад, дар муқоиса аз нишондиҳандаҳои меъёрӣ вобаста аз синну сол.

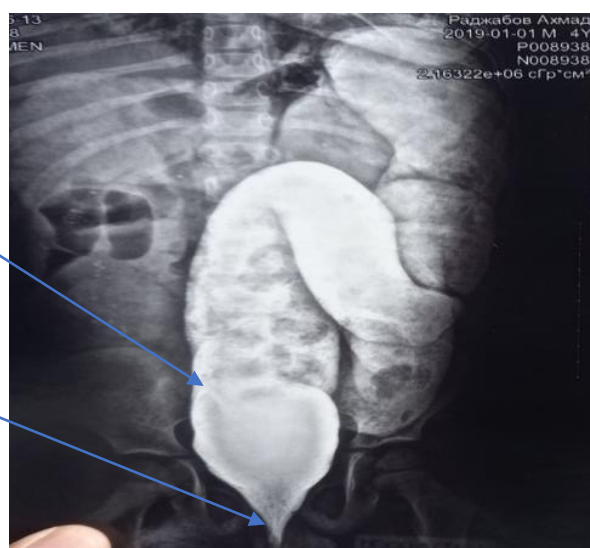
Дар кӯдакони то 1 -сола ($n=3$) кутри миёнаи рӯдаи рост $4,8 \pm 0,4$ см.-ро ташкил дод, ки аз меъёр ($2,9 \pm 0,8$ см) тақрибан 1,7 маротитба зиёд аст. Дар гурӯҳи синну соли 2-4-сола ($n=8$) ин нишондиҳанда то $5,8 \pm 2,6$ см расид, дар сурати меъёр будан $3,9 \pm 1,1$ см (калоншавӣ 1,5 маротиба). Дар кӯдакони 5-7-сола ($n=7$) рӯдаи рост то $7,0 \pm 2,1$ см васеъ шудааст, дар меъёр $4,2 \pm 0,9$ см

(калоншавӣ 1,7 маротиба). Қутри калонтарини рӯдаи рост дар наврасони 8-17 - сола (n=5) $-7,8 \pm 2,4$ см ба қайд гирифта шуд, ки аз меъёри синну солӣ 1,75 маротиба ($4,5 \pm 0,8$ см) калон буд. Барои баҳо додан ба ҳолати рӯдаи ғафс усули нисбатан иттилоотнок ирригография ба ҳисоб меравад, вай дар 143 бемор гузаронида шуда, арзиши баланди ташхиси худро нишон додааст.

Мувофиқи натиҷаҳои таҳқиқот эътимоднокии ирригография дар ташхиси БГ то 94% расид. Маълумотҳои ба даст овардашуда дар беморони дорои БГ як қатор аломатҳои хоси рентгенологиро муайян кардаанд, ки ихтилолҳои сохториву мотории рӯдаҳоро инъикос мекунад (расми 4).

Супростенический
расширенный
часть

Зона агангиоза

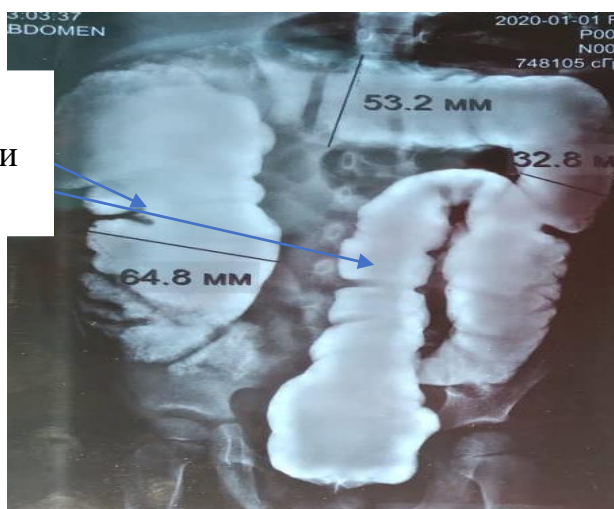


Расми 4. – Шакли кифмонанди рӯдаи ғафс бо васеъшавии возеҳи супрастенотикии қисмҳои болоӣ дар заминаи аганглиоз.

Чинхӯрдагии дағали пардаи луобӣ, ки сохтори пардаи луобии меъдари ба ёд меорад, дар 72 бемор муайян карда шуд. Ин феномен гипертрофияи музмини функционалии пардаи луобиро ҳамчун ҷавоб ба ихтилолҳои тӯлонии функцияи гузаронандагии рӯдаҳо инъикос мекунад (расми 5). Чинхӯрдагии возеҳ аз пайдо шудани тағйироти ҷуброншаванда дар сегменти супрастенотикии рӯдаи ғафс гувоҳӣ медиҳад.

Ҳангоми васеъшавии назарраси рӯдаи ғафс дар марҳалаи декомпенсатсия сарҳади возеҳи сегменти осебдида муайян карда нашуд.

Гипертрофия
слизистой оболочки

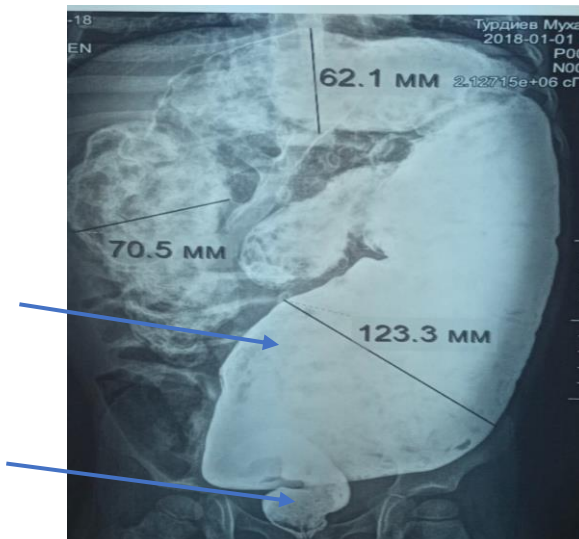


Расми 5. – Тағйир ёфтани пардаи луобии рӯда

Ҳамин гуна манзара дар 52 бемор ба мушоҳида расид ва бо васеъшавии пешрави рӯдаҳо вобаста аст, ки ба талаф шудани контрасти байни минтақаи аганглионарӣ ва қисми васеъшудаи проксималӣ оварда расонид (расми 6).

Дилатированная
часть кишечника

Зона аганглиоза



Расми 6. – Дилататсияи рӯдаҳо дар шакли декомпенсатсионӣ.

Дар чунин ҳолатҳо барои мушаххас кардани сарҳади ҳақиқии осеб гузаронидани ирригографияи такрорӣ пас аз омодагии муносиби рӯдаҳо, инчунин истифода кардани усулҳои иловагии таҳқиқӣ- манометрияи аноректалӣ ва биопсия мувофиқи мақсад аст. Агар қутри қисми проксималӣ аз

кисми дисталӣ 1,5-2 маротиба калон бошад, ин ба таври эътимодноқ аз мавҷуд будани аганглиоз дарак медиҳад. Шакли бисёр кӯтоҳи бемории Гиршпрунг дар 23 бемор (16,1%) мувофиқи таснифи А. И. Ленюшкин дида шуд. Эътимоднокии ирригография дар шакли бисёр кӯтоҳ аз 20% бештар буд. Натиҷаҳои ба даст овардашуда бо нишондиҳандаҳои муътадил, ки Левин М. Д. овардааст, мувофиқат мекунад (1983) (ҷадвали 2). Ин муқоиса имконият дод, ки тағйиротҳои сохтории рӯдаҳо ва инхирофи онҳо, барои шакли бисёр кӯтоҳи бемории Гиршпрунг хос ҳастанд, муайян карда шавад, Таҳқиқоти рентгенологӣ имконият медиҳад, ки тағйиротҳои возеҳи параметрҳои анатомии рӯдаҳо дар ин категорияи беморон ба қайд гирифта ва инхирофҳои боэътимод аз меъёрҳои синнусолӣ нишон дода шавад.

Ҷадвали 2. – Таъсифи муқоисавии нишондиҳандаҳои рентгенологӣ дар шаклҳои хеле кӯтоҳи БГ.

Параметр	Меъёр (2–3- сол)	Беморон бо БГ (2–3 года)	Меъёр (4–7 сол)	Беморон бо БГ (4–7 сол)	Меъёр (8–17 сол)	Беморон бо БГ (8–17 сол)
Васеъгии рӯдаи рост (см)	4,8 ± 1,4	3,2 ± 0,9** (-33,3%)	7,3 ± 0,8	5,1±0,6*** (-30,1%)	8,1 ± 1,4	5,7 ± 1,0*** (-29,6%)
Васеъгии қулуни поёнрав (см)	4,0 ± 0,8	2,9 ± 0,6** (-27,5%)	4,4 ± 0,7	3,2 ± 0,7** (-27,3%)	4,2 ± 1,2	3,5 ± 0,8* (-16,7%)
Васеъгии фазои ретроректалӣ (см)	0,16 ± 0,08	0,09±0,04* (-43,7%)	0,23 ± 0,02	0,14±0,03** (-39,1%)	0,24 ± 0,02	0,15±0,03** (-37,5%)
Дарозии канали мақъад (см)	2,6 ± 0,2	1,9 ± 0,1** (-26,9%)	2,6 ± 0,2	2,0 ± 0,1** (-23%)	2,7 ± 0,1	2,2 ± 0,1* (-18,5%)
Шохиси ректосигмоидалӣ	1,2	0,8* (-33,3%)	1,6	1,1** (-31,2%)	1,9	1,3** (-31,5%)

Эзоҳ: р – аҳамияти омории фарқиятҳои нишондиҳандаҳо дар байни меъёр ва беморони дорои БГ дар ҳар як гурӯҳи синну соӣ (U- критерияи Манн–Уитни).

Таҳлили маълумотҳои ҳосилшуда аз хеле хурд шудани андозаи рӯдаи рост ва қулуни поёнрав, кам шудани васеъгии фазои ретроректалӣ, хурд шудани кӯтоҳии шохиси ректосигмоидалӣ гувоҳӣ медиҳанд. Ин тағйирот мавҷуд будани гипоплазияи возеҳ ва номукаммалии функционалии сегменти осебдидаи рӯдаҳоро тасдиқ мекунанд. Натиҷаҳои таҳқиқоти рентгенологӣ имконият медиҳанд хулоса бароварда шавад, ки ирригографияи чандмавҷеӣ арзиши баланди ташҳисӣ дорад ва дар 97-98%-и ҳолатҳо гузоштани ташҳиси

дурустро таъмин мекунад. Маҳз аз ҳамин сабаб ин усул дар ташҳиси бемории Гиршпрунг дар кӯдакон «стандарти тиллоӣ» ҳисобида мешавад.

Дар таҳқиқоти мо барои муайян кардани ҳолати рӯдаи ғафс колоноскопия дар 115(80,4%) кӯдаки гирифтори бемории Гиршпрунг буданд, иҷро карда шуд. Таҳлили маълумотҳои фиброколоноскопӣ дар беморони дорои шаклҳои ректалӣ ва ректосигмоидалии бемории Гиршпрунг имконият дод, ки тағйиротҳои хоси эндоскопӣ муайян карда шаванд: даромадгоҳи рӯдаҳо «ситорай», чинҳои мухотӣ ғафси дарозрӯя бе тағйири ранг буд; ҳангоми додани ҳаво танҳо дилататсияи ночиз ба мушоҳида расид; васеъшавии қифмонанд, ки баъди он якбора васеъшавии suprastenotic рӯдаи ғафс ба амал меояд. Дар минтақаи васеъшавии suprastenotic дар 42 кӯдак гиперемияи возеҳи пардаи луобӣ бо хунравӣ ҳангоми тамоси сабук, дар 23 бемор эрозияҳои хурд дида шуд. Тағйироти атрофӣ барои ноҳияи васеъшавии suprastenotic хос буд, ки дар натиҷаи гипертензияи давомноки дохилирӯдавӣ ва мавҷудияти тағйироти фиброзӣ пайдо шудаанд.

Ҳамин тавр, колоноскопия имконият медиҳад, ки сарҳади байни тағйироти ноҳияҳои патологӣ муқаррар ва ҳолати пардаи луобии рӯдаи ғафс арзёбӣ карда шавад.

Манометрияи аноректалӣ дар 45 кӯдак (31,5%) то амалиёти ҷарроҳӣ ва дар 35(24,5%) дар муҳлатҳои дури баъди ҷарроҳӣ гузаронида шуд. Дар рафти сфинктерометрия таваччуҳи асосӣ ба кашишхӯрии сфинктери мақъад ва фазаҳои сустшавӣ ва тарангшавӣ дода шуд. Натиҷаҳои сфинктерометрия дар кӯдакони гирифтори бемории Гиршпрунг аз маълумотҳои гурӯҳи назоратӣ саҳеҳан фарқ мекунанд ($p < 0,05$), ки инро арзиши баланди ташҳисии ин усул тасдиқ мекунад. Дар гурӯҳи назоратӣ фишори миёнаи оромӣ $50 \pm 0,8$ мм сут. сим.ро ташкил медиҳад, ки ин ба меъёрҳои физиологӣ мувофиқат мекунад. Дар беморон дар марҳалаи ҷуброншавандаи бемории Гиршпрунг ин нишондиҳанда $103 \pm 1,4$ мм сут. сим. буд, зиёда аз 2 маротиба аз арзишҳои назоратӣ баланд буд. Дар марҳалаи субкомпенсатсионӣ фишори оромӣ то $108,0 \pm 2,1$ мм сут. сим. баланд шуд. Дар марҳалаи декомпенсатсионӣ баландшавии максималӣ то

125,0±2,0 мм сут. сим. ба мушоҳида расид, ки аз гипертонуси возеҳи сфинктери маъъад (ҷадвали 3) гувоҳӣ медиҳад. Гипертонуси муайянкардашудаи сфинктери дарунии маъъад дар кӯдакони дорои бемории Гиршпрунг, махсусан дар марҳалаи декомпенсатсионӣ, зарурати амалиёти ҷаррохиро тасдиқ мекунад.

Ҳамин тавр, сфинктеромонометрия воситаи муҳимми ташҳисӣ аст, вай имконият медиҳад, ки дараҷаи ихтилоли функсияи аноректалӣ ба таври объективӣ баҳогузорӣ ва тактикаи амалиёти ҷарроҳӣ ва табобати реабилитатсионии минбаъда муайян карда шавад.

Ҷадвали 3. – Нишондиҳандаҳои сфинктеромонометрия дар кӯдакони гирифтори бемории Гиршпрунг

Гурӯҳ	Р оромӣ, мм сут. с.	Р кашишхӯрӣ, мм сут. с.	РРАИ, мл
Назоратӣ (n=15)	50,0 ± 0,8	108,0 ± 2,9	36,0 ± 5,0
Марҳалаи компенсатсионӣ (n=10)	103,0 ± 1,4 p ₁ <0,001	205,0 ± 4,6 p ₁ <0,001	Манфӣ
Марҳалаи субкомпенсатсионӣ (n=20)	108,0 ± 2,1 p ₁ <0,001 p ₂ >0,05	216,0 ± 6,6 p ₁ <0,001 p ₂ >0,05	Манфӣ
Марҳалаи декомпенсатсионӣ (n=15)	125,0 ± 2,0 p ₁ <0,001 p ₂ <0,05 p ₃ <0,05	220,0 ± 5,7 p ₁ <0,001 p ₂ <0,05 p ₃ <0,05	Манфӣ
P	<0,001	<0,001	

Эзоҳ: p – аҳамияти умумии омории фарқиятҳои байни гурӯҳҳо (критерияи Крускала–Уоллис); p₁ – ҳангоми муқоиса бо гурӯҳи назоратӣ, p₂ – ҳангоми муқоиса бо марҳилаи компенсатсионӣ, p₃ – ҳангоми муқоиса бо марҳилаи субкомпенсатсионӣ (тести Данн)

Таҳлили морфологӣ дар 110 бемор гузаронида шуд, ки аз миқдори умумии беморони гирифтори бемории Гиршпрунг 77,0%-ро ташкил дод. Биопсия дар яқҷоягӣ бо таҳқиқоти иммуногистохимий бо истифода аз маркери Calretinin «стандартӣ тиллоӣ»-и ташҳиси бемории Гиршпрунг ба ҳисоб меравад. Сарфи назар аз иттилоотнокии баланди усулҳои рентгенологӣ, усули объективии дақиқан муайян кардани сарҳади минтақаи аганглионарӣ экспресс-биопсияи рӯдаи ғафс боқӣ мемонад. Дар таҳқиқоти мо аз 143 бемор дар 20 нафар пас аз таҳлили стандартии гистологӣ таҳқиқоти иммуногистохимиявӣ дар блокҳои парафинӣ иҷро карда шуд. Дар ин маврид як аксуламали мусбат

дар S-100 дар лифҳои асабии гипертрофишуда ва як вокуниши манфӣ ба Calretinin дар зери пардаи мухотӣ дар қабати мушакҳо мушоҳида шуд. Дар ҳамаи таҳқиқшудагон манзараи морфологӣ ва натиҷаҳои таҳлили иммуногистохимиявӣ ба бемории Гиршпрунг (аганглиози модарзодӣ) мувофиқат мекарданд.

Айни замон амалиёти ҷарроҳӣ усули асосии табобати бемории Гиршпрунг боқӣ мемонад. Аммо бомуваффақият бартараф намудани беморӣ танҳо бо як усули резексияи сегменти аганглионарӣ маҳдуд намешавад: барои ба таври мукамал барқарор намудани функцияи рӯдаҳо гузаронидани табобати комплексии пас аз ҷарроҳӣ талаб карда мешавад. Инкишофи усули ҷарроҳӣ боиси такмил додани техникаи классикӣ ва татбиқ намудани равишҳои модификатсионӣ ва ҳаллу фасли техникӣ гашт. Ин тағйирот имконият доданд, ки натиҷаҳои бевосита ва дури ҷарроҳӣ бештар карда шавад. Аммо барои компенсатсияи муваққатии ихтилолот ва ба ҷарроҳӣ омода кардани беморон ба табобат дохил кардани ҳамарӯза холи кардани рӯдаҳо бо ёрии парҳези сусткунанда, протседураҳои физиотерапевтӣ, инчунин ҳимоллаи поксозӣ ва сифонӣ бо маҳлулҳои равғандор зарур аст. Унсурҳои калидии табобати консервативӣ парҳез ба ҳисоб меравад. Ба ратсион маҳсулоти аз хучайрабофт (фибр), маҳсулоти ширӣ ва равғани растанӣ бой тавсия карда мешавад, ғизоҳои хамирӣ хорич карда мешаванд. Ҷузъи дуҷумлаи муҳим пробиотикҳо (эубиотикҳо), аз ҷумла бифидумбактерин форте, бификол, бифиформ, линекс, хилак форте ва ғайра ба ҳисоб меравад.

Барои пешгирӣ кардани оризаҳои пас аз ҷарроҳии гемореологӣ ва гипоксия аз гемодилютсияи гиперводемикӣ (ГГ) истифода шуд, ки самаранокии худро дар устувор кардани гемодинамика, беҳтар кардани микроциркулятсия, маҳв кардани фаъолнокии аз меъёр зиёди системаи лахтабандӣ ва пешгирӣ намудани оризаҳои сироятӣ-токсикӣ исбот кард. Ворид кардани хунивазкунандаҳо дар ҳаҷми 20–25% аз ҳаҷми ибтидоии хуни гардишкунанда (ҲХГ) асосан маҳлул шудани хуни таҳшиншуда ва ғазизро таъмин мекунанд. Дар 40 кӯдак, ки омодагии тафриқавии пас аз ҷарроҳиро гирифтаанд, ГГ бо

озондармонӣ якҷоя карда шудааст. Протседура воридкунии дохиливаридии маҳлулҳои плазмаивазкунанда ва маҳлулҳои сафедаро (албумин, плазма, реосорбилакт, сорбилакт) аз ҳисоби 10 мл/кг массаи бадан дар 40–50 дақиқа то ҷарроҳӣ дар бар гирифт.

Барои пурра гардонидани ҳаҷм аз маҳлули 10%-и глюкоза ё Рингер ба кор бурда шуд. Озонотерапия тавассути таъриқи дохиливаридии маҳлули озонишудаи натрий хлориди 0,9% дар давоми 10 рӯз то ҷарроҳӣ амалӣ карда шуд. Пас аз гузаронидани гемодилютсияи гиперводемикӣ дар якҷоягӣ бо озондармонӣ дар беморони дорои бемории Гиршпрунг саҳеҳан беҳтар шудани нишондиҳандаҳои гемодинамикаи периферӣ ва бофтавӣ ба мушоҳида расид.

Ҳамин тавр, омодагии комплекси пеш аз ҷарроҳӣ ислоҳи интоксикатсияи эндогении музминро, санатсияи бактериалӣ, гемодилютсияи гиперводемикӣ ва озондармонӣ, устувории гемодинамика, беҳтар шудани хосиятҳои реологии хунро таъмин мекунад ва миқдори оризаҳоро дар давраи интра – ва пас аз ҷарроҳиро кам месозад.

Дар таҳқиқоти мо арзёбии муқоисавии 4 усули ҷарроҳӣ гузаронида шудааст: ҷарроҳии анъанавии думарҳилавии операции Соаве – Ленюшкина, Соаве – Ленюшкина дар модификатсияи клиникаи ҷарроҳии кӯдакони ДТБДСТ ҚТ, поёнфарорӣ якмарҳилавии трансаналии хоричибатнии рӯдаи ғафс тибқи Де Ла-Торе Мондрагон ва Свенсон – Лайк.

Дар ҷарроҳии Соаве - Ленюшкина ва модификатсияи он консепсияи асосӣ буриш дар шакли фонаи ғилофи луобӣ- мушакии рӯдаи рост ба ҳисоб меравад, ки физиологӣ будани ҷарроҳиро таъмин ва хатари пайдо шудани оризаҳоро то ҳадди минимум кам мекунад. Равишҳои муосири ба ҳадди минималӣ инвазивӣ, ба монанди поёнфарорӣ трансаналии эндоректалии рӯдаи ғафс тибқи усули Дела-Торре Мондрагон ва Свенсона-Лайк дорои як қатор бартариҳо мебошад: осебпазирии минималӣ барои узвҳои кӯси хурд, набудани бисёрмарҳилагӣ, техникаи соддаи иҷрокунӣ, ҷараёни хуби пасазҷарроҳӣ, набудани талафи хун ҳангоми ҷарроҳӣ, кам кардани хароҷоти иқтисодӣ,

набудани оризаҳои пас аз ҷарроҳӣ дар ковокии шикам. Ҳамаи ин барои хеле беҳтар шудани пешгӯӣ ва сифати ҳаёти беморон мусоидат мекунад.

Таҳлили таҳқиқотҳо нишон медиҳад, ки фоизи бештари беморон тибқи усули модификатсионии Соаве-Ленюшкина ҷарроҳӣ шудаанд, ки ин 70(48,9%)-ро ташкил дод, мувофиқи усули Соаве дар варианти классикӣ 43 (30,1%), тибқи усули Делло Торре – Мондрагон 20(14%) ва 10(7%) бо усули Свенсона-Лайк ҷарроҳӣ шудаанд. Стомаи рӯдаҳо дар 13 бемор (100%) гузошта шуд, дар ин маврид бештар колостомия (69,2%) иҷро карда шуд, илеостомия ва сигмостомия камтар ба мушоҳида расид. Дар кӯдакони синни аз 29-шабонарӯз то 3 – моҳа колостомия дар натиҷаи дер ошкор кардани беморӣ ва зарурати гузаронидани декомпрессияи рӯдаҳо дар 1 бемор (7,7%) гузошта шуд. Дар гурӯҳи синнусолии 7-12-моҳа сигмостома дар 2 кӯдак (15,4%) иҷро карда шуд, ки бо ошкор сохтани беморӣ дар ин давра ва кӯшишҳои табобати консервативӣ дар марҳалаҳои барвақт вобаста аст. Миқдори бештари стомҳо дар синни 13-моҳа – 3 -сола – 5 бемор (38,5%) иҷро карда шуд, ки метавонад ба дер ташхис кардан ва пайдо шудани шаклҳои декомпетсатсионии беморӣ иртибот доранд. Дар кӯдакони аз 3-сола боло колостома дар 3 бемор (23,0%) гузошта шуд, ки ин низ аз мураккаб будани ҳолатҳои клиникӣ гувоҳӣ медиҳад ва амалиёти ҷарроҳии паллиативиро талаб мекунад. Таҷрибаи истифода кардани табобати БГ аз он гувоҳӣ медиҳад, ки дар 13 бемори гурӯҳи якум амалиётҳои ҷарроҳии якмарҳилавӣ бо усули Соаве-Ленюшкина иҷро карда шуд, ки аз онҳо дар 6 кӯдак дар қисми болорави рӯдаи ғафс колостама гузошта шуд. Давомнокии мавҷуд будани стомаҳо аз 2 моҳ то 3 сол давом кард. Аммо дар 9 бемор ҳангоми таҳқиқи пеш аз ҷарроҳии клиникӣ- лабораторӣ аломатҳои осебҳои токсикӣ чигар ва норасоии функционалии чигар муайян карда шуданд. Пайдо шудани ин ориза бо дисфунксияи тӯлонии рӯдаи ғафс вобаста аст, ки аз сабаби гузоштани колостома пайдо шудааст ва ба ихтилоли метаболизм ва коҳиш додани функцияи детоксикатсионии чигар оварда мерасонад. Ҷарроҳӣҳои якмарҳилавӣ дар байни 43 бемори гурӯҳи якум дар 30 кӯдаки бемори бо омодагии пеш аз ҷарроҳӣ бидуни гузоштани стомаи рӯдаҳо иҷро карда шуданд.

Ҳангоми иҷро кардани ҷарроҳии модификатсионии Соаве – Лёнюшкина барои кам кардани синдроми дард дар давраи пас аз ҷарроҳӣ ва гузаронидани антибиотикотерапияи эндолимфатикӣ дар фосилаи ретроперитонеалӣ дар сатҳи L4–L5 дар вақти интраҷарроҳӣ катетер гузошта мешавад, ки аз тариқи он маводҳои доругӣ ворид карда мешавад.

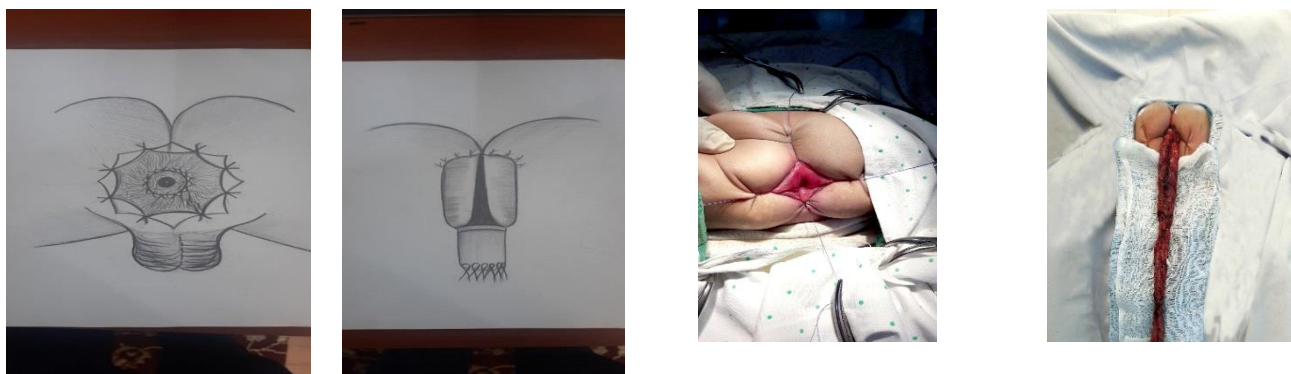
Дар соли 2014 дар клиникаи мо техникаи трансаналии эндоректалии поёнфарории рӯдаи ғафс бидуни мобилизатсияи дохилибатнӣ истифода карда мешавад. Самаранокии бештар дар шаклҳои дисталии БГ дар кӯдакони то сесоларо ҷарроҳҳои Дела–Торре – Мондрагон ва методикаи Свенсон–Лайк нишон доданд. Методи Де ла Торре дар заминаи истисно кардани марҳалаи сифокии амалиёти ҷарроҳӣ асос ёфтааст. Демукозатсия аз тариқи дастраскунии трансаналӣ гузаронида мешавад, ин имконият медиҳад, ки аз осеб дидани сфинктер пешгирӣ карда ва хатари осебинии узвҳои коси хурд кам карда шавад. Дар рафти ҷарроҳӣ резексияи сегменти дисталии хеле ҷиддӣ мобилизатсия кардашудаи рӯдаи ғафс дар ҳудуди минтақаи аганглиозӣ, инчунин қисмҳои тағйирёфтаи зикршуда бо минбаъд сохтани анастомози колоаналӣ иҷро карда мешавад.

Барои ин техника якҷанд зиддинишондод мавҷуд аст: амалиётҳое, ки қаблан дар ковокии шикам гузаронида шудаанд, новобаста аз алоқамандии онҳо бо бемориҳои рӯдаи ғафс; мавҷуд будани стомаи рӯдаҳо-сигмостомия; шакли дарози бемории Гиршпрунг бо паҳн шудани аганглиоз дар қулуни поёнрав. Дар сурати мавҷуд набудани ретракторҳои стандартӣ **«Усули ретраксияи сӯроҳии мақъад ҳангоми бемории Гиршпрунг дар кӯдакон»** таҳия карда шуд (гувоҳномаи №000583).

Техника иборат аст: аз кушодани канали мақъад бо ёрии лигатураҳо, ки дар сатҳи хати дандонадор гузаронида мешавад ва дар пӯсти атрофи он дар фосилаи 4-6 см дуртар аз анус мустаҳкам карда мешавад. Аз 4 то 6 лигатура гузошта мешавад, то ин ки анус ба таври муносиб кушода шудани анус таъмин карда шавад. Пас аз ин дар фосилаи 1,5 см болотар аз хати дандонадор бо кӯкҳои алоҳида пардаи луобӣ маҳкам карда мешавад ва рӯдаро ҷудо мекунанд.

Анастомози колоректалӣ дар ду қатор бевосита дар канали поёнрав гузошта мешавад, то ки мустаҳкамии он таъмин ва ретраксияи рӯда пешгирӣ карда шавад.

Дар муҳлатҳои дури пас аз ҷарроҳӣ дар як қисми беморон колостаз ва ретсидивҳои энтероколити гиршпруг-вобаста муайян карда шуд. Муқаррар карда шуд, ки яке аз сабабҳои ин оризаҳо кашиш хӯрдани ғилофи мушакҳо ва фишор ёфтани ковокии рӯдаҳо мебошад, ки ба ихтилоли функсияи тахлия (эвакуаторӣ) оварда мерасонад. Бо мақсади бартараф кардани ин ориза «**Усули бурриши фонашакли ғилофи мухотӣ-мушакӣ ҳангоми поёнфарории трансаналӣ – эндоректалӣ бо усули Делло Торре - Мондрагон дар кӯдакони гирифтори бемории Гиршпруг**» (гувоҳномаи №000579) таҳия карда шуд. (расми 7).



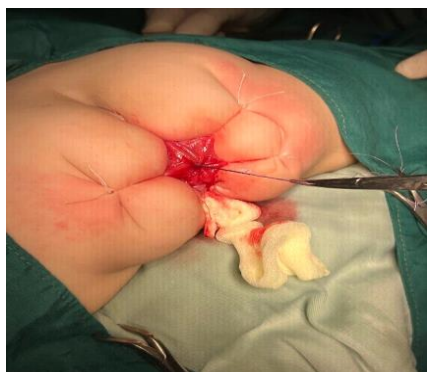
Расми 7. – Тасвири схематикии бурриши ғилофи мухотӣ-мушакӣ ҳангоми ҷарроҳии Делло торре – Мондрагон

Ин нуқтаро натиҷаҳои дигар таҳқиқотҳо низ, ки дар солҳои охир ба нашр расидаанд, тасдиқ мекунанд. Вобаста аз ин, истифодаи техникаи поёнфарории трансаналии эндоректалии рӯдаи ғафс дар модификасияи Swenson-Like тавсия карда мешавад.

Дар беморони гурӯҳи IV усули Swenson-Like ба қор бурда мешавад, ки дар заминаи принципҳои диссексияи экстраректалӣ бунёд шудааст (расми 8). Дар муқоиса аз методикаи Dela Torre-Mondragon ва Ortega-Salgado, дар ин усули ҷарроҳӣ бурриши циркулярии пардаи луобии канали мақъад дар 1 см болотар аз хати дандонадор бо буридани ҳама қабатҳои девораи рӯдаи рост иҷро карда мешавад, баъди ин диссексия танҳо экстраректалӣ давом дода

мешавад. Лаҳзаи калидӣ ба таври эътимоднок баستاني рағҳои кутрашон гуногун аст.

Таҳлили муқоисавӣ нишон дод, ки проктопластикаи сифоқу чатан тибқи усули Соаве–Ленюшкина ҷарроҳии нисбатан давомноктар аст. Замони миёнаи ҷарроҳӣ $154,8 \pm 7,2$ дақ. аст, ин ба мураккабии техники он, зарурати мобилизатсияи ҳамаҷонибаи рӯда ва сохтани анастомоз вобаста аст.



А



Б

Расми 8. – Техникаи ҷарроҳии Swenson-Like. А. Марҳалаи ҷарроҳӣ 1 см болотар аз хати дандонадор, ки ҳамаи ғафсии девораи рӯдаи ростро фаро мегирад. Б. диссексияи экстраректали рӯдаҳо.

Дар айни замон поёнфарории трансаналиву эндоректалӣ хеле зудтар – ба ҳисоби миёна дар $52,2 \pm 3,8$ дақ. анҷом меёбад, ки хеле кӯтоҳ аст ($p < 0,001$). Ин натиҷаро бо дастраскунии каминвазивӣ ва дараҷаи пасти осебрасонии ҷарроҳии бофтаҳо шарҳ додан мумкин аст. Муҳлати нисбатан камтари бистаришавӣ ҳангоми аз самаранокӣ ва бехатарии он дарак медиҳад. Ҳаҷми талафи хун дар вақти ҷарроҳӣ ҳангоми ҷарроҳӣ дар рӯдаи ғафс, аз ҷумла бо усули Соаве–Ленюшкина дар ҳудуди 5-20 мл барои ҳар як кг массаи бадани кӯдак буд. Тибқи маълумоти таҳқиқоти мо, ҳангоми проктопластикаи сифоқу чатан дар модификатсияи клиника ҳаҷми миёнаи талафи хун 100 ± 25 мл, -ро ташкил дод, дар ҳоле ки ҳангоми поёнфарории трансаналиву эндоректалӣ талафи хун дида нашуд. Давомнокии миёнаи бедардкунӣ дар давраи пас аз ҷарроҳӣ баъди ҷарроҳии Соаве–Ленюшкина 4 ± 1 рӯзро ташкилдод. Ғизои энтералӣ дар шабонарӯзи 4 ± 2 сар карда шуд. Дар гурӯҳи поёнфарории трансаналиву эндоректалӣ ғизои энтералӣ аллакай дар шабонарӯзи 1-2-юми пас аз ҷарроҳӣ сар карда шуд.

Поёнфарории трансанализу эндоректалӣ ва чарроҳии Swenson-Like миқдори ками оризаҳоро дорад (мутаносибан 2,1% ва 0,7%), ки самаранокӣ ва инвазивнокии камтарини онҳоро нишон медиҳад. Чарроҳии модификатсионии Соаве–Ленюшкина имконият дод, ки миқдори оризаҳо то 3,5% кам карда шавад.

Дар раванди иҷро кардани таҳқиқоти мо чунин намуди оризаҳо тибқи усули Соаве – Ленюшкина ба назар расид: абстессии (думмали) коси хурд дар як бемор, дар ду бемор думмали байни ғилофаҳо, чамъшавии хун дар ковокии шикам дар як бемор ва дар ду бемор чамъшавии миқдори ками моеъ (80–100 мл) дар канали паҳлуии чап ва коси хурд бидуни аломатҳои аз ҷиҳати клиникӣ на чандон муҳим.

Натиҷаҳои ба дастовардашуда аз зарурати муносибати инфиродӣ ба интиҳоби тактикаи чарроҳӣ гувоҳӣ медиҳанд.

Мақсади асосии табобати инфузионӣ аз пурра гардонидани талаботи шабонарӯзии кӯдак ба моеъ, электролитҳо ва чуброн кардани талафоти патологӣ иборат аст. Камбуди натрий ва хлор бо ворид кардани хунивазкунандаҳо, камбуди калий бо тазриқи маҳлули 7,5%-и хлориди калий, аз магний бо маҳлули 10%-и сулфати магний чуброн карда шуданд. Талаботи шабонарӯзии кӯдакон ба микроэлементҳо барои тазриқи парентералӣ чунин буд: калсий - 0,5 ммол/кг, магний -0,07-0,1 ммол/кг, фосфор – 36-38 мг/кг. Талабот ба маводи ғизӣ ба таври инфиродӣ ҳисоб карда шуда, ба ҳисоби миёна чунин буд: сафеда -1,3-1,8 г/кг, чарб - 2 г/кг, глюкоза -2-3 г/кг. Талаботи умумии энергетикӣ вобаста аз массаи бадани кӯдак муайян карда шуд ва дар кӯдакони аз 3-сола калонтар ба ҳисоби миёна 40–45 ккал/кг.-ро ташкил дод.

Таҷрибаи муосири чарроҳӣ истифодаи усулҳои гуногуни воридсозии антибиотикҳоро пешбинӣ мекунад, ки ба сохтани концентратсияи баланди препарат бевосита дар лонаи сироят бо таъсири давомнок равона шудааст. Дар шароити клиникаи мо усули ба интиқоли антибиотикҳо нигаронидашуда бо истифода аз бофтаҳои аутологиву эритроцитарӣ такмил дода шуд, ки барои баланд бардоштани самаранокии ба таври интиҳобӣ расониадани препаратҳои

антибактериалӣ бевосита ба лонаи илтиҳоб таҳия карда шудааст. Дар патогенези мураккаби бемориҳои илтиҳобии рӯдаҳо нақши асосиро ихтилоли дренажи микролимфатикӣ, маҷрои лимфа аз тариқи гирехҳои канории лимфатикӣ ва суст шудани функцияи монешавии системаи лимфатикӣ мебозанд. Ин маълумотҳо барои коркарди усули антибиотикотерапияи регионарии эндолимфатикӣ (АТРЛ) асос шудаанд, ки айни замон дар равандҳои шадиди фасодӣ-септикий мавзёҳои гуногун ба таври густурда ба кор бурда мешаванд.

Дар давраи пас аз ҷарроҳӣ беморони гирифтори бемории Гиршпрунг, махсусан ҳангоми зухуроти вазнини интоксикатсияи музминӣ эндогенӣ, ҳамчун номзад барои гузаронидани антибиотикотерапияи регионарии эндолимфатикӣ (АТРЛ) дар шароити статсионар баррасӣ карда мешаванд. Методикаи АТРЛ, ки дар клиникаи мо истифода мешавад (Т.А. Абдуфатаев ва ҳаммуаллифон, 1996), марҳилаҳои зеринро дар бар гирифт. Дар охири марҳилаи асосӣ микроиригатор насб карданд, ки дар паҳлӯяш дар мавзёи муҳраи IV–V камарии сутунмуҳра аз тарафи чап сӯроҳӣ дошт. Баъди ин дар фосилаи пасисифоқӣ дозаи шабонарӯзии антибиотикро ворид карданд, ки бо дар назардошти ҳассосияти микрофлора интиҳоб карда шуда буд. Баъди 2–3 дақиқа ба таври иловагӣ препаратҳои беҳтаркунандаи лимфодренажро (лидокаин ё новокаин) ворид карданд. Курси АТРЛ 7–10 рӯз давом кард.

Таҳқиқоти мо тасдиқ мекунад, ки тадбиқ намудани ин усулҳо дар амалияи клиникӣ самаранокии табобати антибактериалиро баланд мебардорад ва натиҷаи табобати кӯдакони дорои шаклҳои вазнини бемориҳоро беҳтар месозад (ҷадвали 4).

Фарқияти нисбатан бештар дар байни гурӯҳҳои I ва III мушоҳида шуд, ин аз динамикаи назаррасу мусбат дар охирин гувоҳӣ медихад. Чунончи, сатҳи лейкоцитоз дар гурӯҳи I дар рӯзи 1-ум $10,3 \pm 1,2$ -ро ташкил дод, дар гурӯҳи III бошад, ин нишондиҳанда хеле кам буд - $6,0 \pm 0,7$ ($p < 0,01$), ки раванди фаъоли илтиҳобиро дар беморони гурӯҳи якум нишон медод ва назорати пурқувват ва ислоҳи табобати антибактериалӣ ва зидди илтиҳобиро талаб мекард.

Хеле паст шудани сатҳи СТЭ дар гурӯҳи III аз $53,0 \pm 3,1$ то $21,0 \pm 1,8$ дар рӯзи 7-ум ($p < 0,01$) самаранокии равиши комплекси табобатро тасдиқ мекунад, ки ба тактикаи нисбатан ратсионалии муҳофизати беморон, минималӣ кардани амалиётҳои ҷарроҳии инвазивӣ ва истифодаи усулҳои муосири ҷарроҳӣ иртибот дорад.

Ҷадвали 4. – Самаранокии усулҳои антибиотикотерапия бо гурӯҳи муқоисавӣ дар кӯдакони гирифтори БГ

Гурӯҳ	шабона рӯз	Лейкоситоз ҳазор./ мкл	ИЗЛ, воҳ. ш	СТЭ, мм/соат	МММ, воҳ.ш.	Тести параметсали, дақ.
Гурӯҳи I	Рӯзи 1	$12,1 \pm 0,8$	$5,1 \pm 0,7$	$46 \pm 3,5$	$0,420 \pm 0,020$	$25 \pm 1,4$
	Рӯзи 7	$10,3 \pm 1,2$	$4,6 \pm 0,9$	$33 \pm 2,3$	$0,340 \pm 0,015$	$30 \pm 1,5$
	P	$>0,05$	$>0,05$	$<0,05$	$<0,01$	$<0,05$
Гурӯҳи II	Рӯзи 1	$13,2 \pm 1,4$	$4,8 \pm 1,0$	$45 \pm 2,7$	$0,430 \pm 0,023$	$24 \pm 1,0$
	Рӯзи 7	$8,0 \pm 0,9$	$3,7 \pm 0,8$	$27 \pm 2,1$	$0,330 \pm 0,010$	$32 \pm 1,3$
	P	$<0,01$	$<0,05$	$<0,01$	$<0,01$	$<0,01$
Гурӯҳи III	Рӯзи 1	$13,3 \pm 1,5$	$4,5 \pm 0,9$	$53 \pm 3,1$	$0,395 \pm 0,030$	$23 \pm 1,2$
	Рӯзи 7	$6,0 \pm 0,7$	$2,8 \pm 0,7$	$21 \pm 1,8$	$0,280 \pm 0,015$	$33 \pm 1,4$
	P	$<0,01$	$<0,05$	$<0,01$	$<0,01$	$<0,01$

Эзоҳ: p – аҳамияти омории фарқиятҳои нишондиҳандаҳо дар баёни шабонарӯзи 1 ва 7 (тибқи Т-критерияи Вилкоксон).

Тағйироти назаррас дар сатҳи индекси захролудшавии лейкоцитҳо (ИЗЛ) ва моддаи миёнаи молекулярӣ (МММ) дараҷаҳои гуногуни воқуниши системавии илтиҳобӣ ва ихтилоли метаболикиро дар гурӯҳҳои гуногун инъикос мекунад. Чунончи, дар гурӯҳи III ИЗЛ аз $4,5 \pm 0,9$ то $2,8 \pm 0,7$ кам шудааст ($p < 0,05$), ки кам шудани фаъолнокии раванди илтиҳобиро нишон медиҳад, нишондиҳандаи МММ бошад, аз $0,395 \pm 0,030$ то $0,280 \pm 0,015$ тағйир ёфтааст ($p < 0,01$), ин аз муътадил гаштани равандҳои метаболӣ гувоҳӣ медиҳад. Ин параметрҳо метавонанд ҳамчун критерияҳои объективӣ баҳодихӣ ба вазнинии ҳолат ва пешгӯии барқароршавӣ баррасӣ карда шаванд ва ба ҷарроҳ имкон диҳанд, ки тактикаи табобат ва муҳофизати пас аз ҷарроҳиро дақиқ ба нақша гирад.

Реабилитатсия аз комплекси чорабиниҳои тиббӣ ва иҷтимоӣ иборат аст, ки ба барқарорсозии саломатии беморон ва ба ҳадди максималӣ барвақт баргардонидани вай тарзи маъмулии ҳаёт мебошад. Реабилитатсия пас аз табобати ҷарроҳии бемории Гиршпрунг шартан ба ду марҳал ҷудо карда мешавад. Марҳалаи якум- реадатсия, ки дарҳол пас аз ҷарроҳӣ сар карда ва ба мутобиқ гардонидани организм ба шароити нави физиологӣ равона карда шудааст. Марҳалаи дуюм-барқарор кардани моторикаи рӯдаҳо, муътадил сохтани амали дефекация, мустаҳкам намудани дастгоҳи нигоҳдорандаи рӯдаи рост ва мутобиқ шудан бо сарбориҳои нави функционалӣ.

Интихоби оптималии чорабиниҳои барқарорсозӣ, сари вақт таъйин кардани онҳо ва назорати натиҷабахшӣ имконият медиҳанд, ки на танҳо хатари пайдо шудани оризаҳо кам карда, балки сифати ҳаёти беморон низ баланд бардошта шавад. Дар 10–12 рӯзи аввал, баъзан як моҳи пас аз ҷарроҳӣ анастомозит ба мушоҳида мерасад, ки бо ифрозоти таҳриқкунанда аз рӯдаи рост зоҳир мешавад. Барои пешгирӣ намудани равандҳои илтиҳобӣ маҷмуи чорабиниҳо истифода карда мешаванд, ки коркарди пӯстро бо ҷарбҳои нейтралӣ (масалан, балзами Бакстимс) ва обҷӯши алафҳо, баргузорию ваннаҳои гарми нишастан бо перманганати калий, инчунин микроклизмы бо маҳлули гарм (36–37 °C) ду маротиба дар як рӯз-субҳ ва шом.

Пас аз мустаҳкам кардани анастомоз ва кам кардани зуҳуроти илтиҳобӣ ба сохтани ритми муътадили дефекация мегузаранд. Бо ин мақсад методикаи стимулятсияи рӯдаҳо истифода мешавад: субҳ, аз раҳти хоб нахоста, ба кӯдак нӯшидани як стакан оби гарми ҳарорати ҳуҷраи пешниҳод мекунанд, баъдан наҳориро ва баъди он аз вай хоҳиш мекунанд, ки ба ҳоҷатхона равад. Дар сурати набудани амали қазои ҳоҷат кардан дефекация тавассути шамъчаҳои глицеринӣ ё ҳимоллаи на чандон калон ангезиш дода мешавад. Мақсади муҳимтарин коркарди мунтазаму ҳаррӯза, пурра ва дар як лаҳза ҳолӣ кардани рӯдаҳо аст. Дар сурати нокифоя будани сфинктери берунӣ курси тамрин бо истифода аз ҳимоллаҳои табобатии давомнокияшон 15-20 рӯз гузаронида мешавад. Бо навбат истифода кардани оби гарм ва сард ба кор бурда мешавад,

ҳаҷми об тадричан аз 100–150 мл то 200–350 мл зиёд карда мешавад. Аз бемор хоҳиш мекунад, ки дар об ҳарчӣ бештар истад ва пойҳояшро ғаъол нигоҳ дорад.

Барои пешгирӣ намудани стенози резидуалии канали мақъад ва рӯдаи рост аз бужгузорӣ истифода мекунад. Дар марҳалаи аввал проседура ҳамарӯза иҷро карда мешавад, баъдан дар давоми ду моҳ як рӯз дар миён, баъди ин ду маротиба дар як ҳафта ва ниҳоят ду маротиба дар як моҳ. Таҳқиқи назоратӣ баъди як моҳи анҷом ёфтани курс гузаронида мешавад. Марҳалаи якуми реабилитатсия на камтар аз се моҳ давом мекунад, аммо чорабиниҳои асосӣ дар шароити статсионар то лаҳзаи рухсат шудани бемор равона карда шудааст.

Марҳалаи дуюми реабилитатсия ба мустаҳкамкунии ниҳоии малакаҳои ҳосилшуда равона шудааст. Давраи гузариши байни марҳилаҳои шартӣ аст, зеро бисёри чорабиниҳо мувозӣ (паралел) иҷро карда мешаванд. Вазифаҳои асосӣ аз сохтани малакаҳои устувори дефлексияи мустақил, мутобиқшавии дастгоҳи нигоҳдорандаи рӯдаи рост, инчунин ворид кардани варзиши муолиҷавӣ, физиотерапия ва табобати санаторӣ-курортӣ ба ҳисоб мераванд.

Варзиши муолиҷавӣ дар системаи реабилитатсияи кӯдакон пас аз табобати ҷарроҳии Гиршпругн яке аз ҷойҳои асосиро ишғол мекунад. Варзиши муолиҷавӣ барои кӯдакони аз сесола калон тавсия карда мешавад ва асосан барои мустаҳкам кардани мушакҳои қаъри кос ва девораи пеши шикам равона шудааст.

Ба таври илова масҳи девораи пеши шикам таъйин карда мешавад, ки аз молиш додан, соиш, мулоим кардан, ларзонидан дар равиши муҳтавои рӯдаҳо иборат аст, ки ин моторика ва пешгирии қабзиятро беҳтар месозад. Барои тамрин додани дастгоҳи нигоҳдоранда алоқаи баръакси биологӣ (БОС-терапия) ва электростимулятсия ба кор бурда мешавад. Усулҳои физиотерапевтӣ ба барқарорсозии моторикаи қулун ва беҳтар сохтани функцияи дастгоҳи нигоҳдоранда равона карда шудаанд.

Бо мақсади муайян кардани муҳлатҳои оптималии муоинаи диспансерӣ вобаста аз шакли клиникии бемории Гиршпрунг, мавҷуд будани оризаҳо, вазнинии раванди патологӣ беморон ба 3 гурӯҳ ҷудо карда шудаанд.

Гурӯҳи якум 91 кӯдак (63,6%)-ро дар бар гирифт, ки дар онҳо ҷарроҳии аввалияи якмарҳилавӣ ё ҷарроҳӣ бо усули Соаве-Ленюшкина бо модификатсия иҷро карда шуда буд. Пас аз амалиёти ҷарроҳӣ кӯдакон таҳти муоинаи динамикии ҷарроҳӣ кӯдакон дар макони зист дар давоми 2-3 сол қарор мегиранд. Муоинаи амбулаторӣ як маротиба дар ним сол, таҳқиқи такрорӣ статсионарӣ баъди 2–3 сол иҷро карда мешавад. Дар сурати набудани тағйироти патологӣ муоинаи диспансерӣ ба итмом мерасад.

Дар гурӯҳи дуюм 38 кӯдак (26,6%) дохил шуд, ки ҷарроҳии бисёрмарҳилавии радикалиро дар заминаи ҳолати нохуби соматикӣ гузаронидаанд. Барои ин категория ҷараёни бемории дорои энтерколити вазнин ва осебҳои токсикӣ чигар ҳангоми мавҷуд будани интоксикатсияи музмини эндогении дараҷаҳои II–III хос аст. Муоинаи диспансерӣ дар давоми 5 сол гузаронида мешавад, пеш аз қайд баровардан кӯдакон аз муоинаи комплекси статсионарӣ бо баҳо додан ба ҳолати функционалии рӯдаҳо гузаштанд.

Ба гурӯҳи сеюм 14 бемори (9,8%) дорои оризаҳои давраи пас аз ҷарроҳӣ дохил карда мешавад. Самаранокии реабилитатсия бо таъсиррасонии мақсаднок ба системаи организм, ки ба раванди патологӣ кашида шуда буданд, ҳамчунин ислоҳи механизмҳои, ки барои пешравии беморӣ мусоидат мекунанд, муайян карда мешавад. Дар кӯдакони гурӯҳи сеюми диспансерӣ (14; 9,8%), ки таъбириши дарозмуддат ва амлиётҳои ҷарроҳии ҷандинкаратаро аз сар гузаронидаанд, монеаҳои психологӣ сохта мешаванд, ки ба дарк кардани бемории худ ва оқибатҳои он алоқаманд ҳастанд, ташаккул меёбад. Ин ба эҳсосоти номукамалӣ оварда мерасонад, ки бо канораҷӯӣ, таҳлука, афзоиши ноустувории эмотсионалӣ, асабоният, паст шудани худбаҳодиҳӣ ва дар ҳолатҳои вазнин хоҳиши худкушӣ зоҳир мешаванд.

Чунин ихтилолҳои психоэмотсионалӣ раванди мутобиқшавии иҷтимоиро боз ҳам мураккаб месозанд ва нисбат ба реабилитатсия равиши комплексиро

талаб мекунанд. Барои ин категорияи беморон машварат ва муоинаи диспансерӣ дар шуъбаи ёрии комплексии оила ва кӯдаки Муассисаи давлатии «Маркази саломатӣ №12» шаҳри Душанбе таъйин карда мешавад.

Барои интегратсияи бомуваффақияти иҷтимоӣ коркарди барномаи инфиродии реабилитатсионӣ зарур аст, ки дастгирии психологӣ, тадричан ҷалб кардани кӯдак кӯдак ба коллектив, истифодаи усулҳои махсуси омӯзишӣ ва гузаронидани ислоҳи педагогӣ бо дар назардошти хусусиятҳои инфиродӣ заруранд.

Таҳқиқи сифати ҳаёт (СХ) дар кӯдакони дорои бемории Гиршпрунг (БГ) бо истифода аз саволномаи Pediatric Quality Life Inventory (PedsQL™ 4.0) (VarniJ. ва ҳаммуаллифон 2001) гузаронида шуд. Таҳлили муқоисавӣ дар се нуқтаи замони гузаронида шуд: ҳангоми ба клиника ворид шудан (то амалиёти ҷарроҳӣ), баъди 6 моҳи анҷом ёфтани табобат ва баъди 12 моҳи марҳалаи ниҳоии ҷарроҳӣ. Баҳо додан ба нишондиҳандаҳои сифати ҳаёт бо назардошти навъи иҷро кардани амалиёти ҷарроҳӣ гузаронида шуд. Маълумотҳои то ҷарроҳӣ мувофиқи усули ҷарроҳӣҳои минбаъда тасниф карда шуданд, ин имконият дод, ки тавсифҳои ибтидоии беморон дар ҳар як гурӯҳ муқоиса карда шуд.

Ҷадвали 5. – Нишондиҳандаҳои сифати ҳаёти кӯдакони дорои бемории Гиршпрунг дар давраи то ҷарроҳӣ мувофиқи натиҷаи ҷавобҳои волидайн ва кӯдакон (бо балл), Ме [Q1-Q3]

Шкала (КЖ)	Гурӯҳи референтӣ (n=20)	Гурӯҳи I (n=25)	Гурӯҳи II (n=40)	Гурӯҳи III (n=10)	Гурӯҳи IV (n=10)	P
ФФ (физическое функционирование)	85 [75–95]	55* [45–65]	54* [45–63]	54* [45–63]	55* [46–63]	>0,05
ЭФ (эмоциональное функционирование)	72 [60–85]	56* [48–64]	57* [49–64]	58* [47–67]	57* [48–66]	>0,05
СФ (социальное функционирование)	83 [72–95]	52* [44–60]	53* [45–61]	53* [45–61]	53* [45–61]	>0,05
РФ (ролевое функционирование)	72 [60–85]	55* [46–63]	54* [45–64]	54* [45–64]	54* [45–64]	>0,05
Общий балл	78 [68–88]	54* [45–63]	54* [46–63]	55* [46–64]	55* [46–64]	>0,05

Эзоҳ: p – аҳамияти умумии омории фарқиятҳои байни гурӯҳҳои беморон (критерияи Крускала–Уоллис); *p<0,05– ҳангоми муқоиса бо гурӯҳи референтӣ (мувофиқи U-критерияи Манн-Уитни)

Таҳлили сифати ҳаёт (СХ) дар кӯдакони дорои бемории Гиршпрунг (ҷадвали 5.) дар давраи то чарроҳӣ дар муқоиса аз давраи пеш аз чарроҳӣ дар муқоиса аз гурӯҳи референтии кӯдакони солим фарқиятҳои аз ҷиҳати оморӣ муҳимро дар ҳама шкалаҳои саволномаи PedsQL нишон дод ($p < 0,05$).

Аз нуқтаи назари клиникӣ сушт шудани фаъолнокии ҷамъиятӣ дар кӯдакони гирифтори бемории Гиршпрунг дар натиҷаи якҷоя шудани омилҳои тиббӣ, физиологӣ ва психосоциалӣ вобаста аст, ки онҳоро ҳангоми ба нақша гирифтани мувофиқати беморон ба инобат гирифтани лозим аст.

Монеаи муҳим барои мутобиқшавии иҷтимоӣ дисфунксияи баъдичарроҳии рӯдаҳо ва симптомҳои музмини абдоминалӣ мебошанд. Метеоризми ҳифзшудаи шикам, ки онро кашисхӯриҳои дардноки рӯдаҳо ҳамроҳӣ мекунанд ва дар кӯдакон эҳсосоти норухати доимиро ба вуҷуд меоранд.

Дар давраи дури пас аз чарроҳӣ дар беморони гурӯҳи якум, ки таъоботи чарроҳии бемории Гиршпрунгро аз сар гузаронидаанд, пастшавии муҳимми пасазчарроҳии сифати ҳаёт дар муқоиса аз нишондодҳои муътадил (ҷадвали 6) ба мушоҳида мерасад. Дар баробари ин нисбат ба маълумотҳои пешазчарроҳӣ динамикаи мусбати возеҳ ба қайд гирифта шуд ($p < 0,05$).

Ҷадвали 6. – Динамикаи нишондиҳандаи сифати ҳаёт дар беморон дар давраи дури пас аз чарроҳӣ, Ме [Q1-Q3]

Шкалаи (СХ)	Гурӯҳи референтӣ (n=20)	Гурӯҳи I (n=25)	Гурӯҳи II (n=40)	Гурӯҳи III (n=10)	Гурӯҳи IV (n=10)	P
ФФ	83,8 [67,0–100,6]	63,5*** [47,9–79,1]	70,5** [56,2–84,8]	75,5* [60,8–90,2]	76,0 [60,9–91,1]	<0,001
ЭФ	71,5 [51,5–91,5]	65,3** [50,6–80,0]	69,5 [55,7–83,3]	70,8 [57,6–84,0]	71,3 [57,9–84,7]	<0,05
СФ	83,1 [64,7–101,5]	64,5*** [47,6–81,4]	71,5** [55,5–87,5]	76,5* [63,4–89,6]	77,0 [64,2–89,8]	<0,001
РФ	71,8 [52,0–91,6]	62,4** [46,4–78,4]	69,2 [54,5–83,9]	70,2 [58,9–81,5]	70,5 [58,3–82,7]	<0,05
Балли умумӣ	78,0 [62,6–93,4]	63,9*** [48,2–79,6]	70,2** [55,5–84,9]	73,2* [60,1–86,3]	73,7 [60,3–87,1]	<0,001

Эзоҳ: p – аҳамияти оморӣ фарқиятҳои нишондиҳандаҳои байни гурӯҳҳои беморон (Н-критерияи Крускала-Уоллис), * $p < 0,05$, ** $p < 0,01$, *** $p < 0,001$ – ҳангоми муқоиса бо гурӯҳи референтӣ (тибқи U-критерияи Манн-Уитни).

Дар давраи дури пас аз ҷарроҳӣ дар беморони гурӯҳи якум, ки табобати ҷарроҳии бемории Гиршпрунгро аз сар гузаронидаанд, пастшавии аз ҷиҳати омӯрӣ муҳимми нишондиҳандаҳои сифати ҳаёт дар муқоиса аз нишондодҳои муътадил ҳифз шудааст. Дар баробари ин нисбат ба маълумотҳои пеш аз ҷарроҳӣ динамикаи возеҳу мусбат ба қайд гирифта шуд ($p < 0,05$). Баъди 12 моҳи ҷарроҳӣ дар беморони гурӯҳи якум динамикаи мусбати нишондиҳандаҳои сифати ҳаёт ба мушоҳида мерасад. Таҳлили муқоисавии сифати ҳаёт баъди 12 моҳи ҷарроҳӣ дар гурӯҳҳои I, II, III ва IV, ки дар заминаи пурсиши респондентҳо асос ёфтааст, фарқиятҳои аз ҷиҳати омӯрӣ муҳимро дар байни гурӯҳҳо муайян кардаанд ($p < 0,05$). Нишондиҳандаи нисбатан баланди балли умумӣ, инчунин фаъолияти ҷисмонӣ, иҷтимоӣ ва нақширо беморони гурӯҳи чорум нишон доданд, дар муқоиса аз гурӯҳи якум намоиш доданд. Дар гурӯҳи дуюм то 5% паст шудани нишондиҳандаҳои фаъолияти ҷисмонӣ ва иҷтимоӣ дар муқоиса аз гурӯҳҳои сеюм ва чорум дида шуд, дар ҳоле ки параметрҳои боқимонда тақрибан дар як сатҳ қарор доштанд.

ХУЛОСАҲО

1. Комплекси таҳқиқоти клиникӣ-лаборатории гузаронидашуда спектри васеи тестҳои ташхисиро дар бар гирифта, имконият медиҳад на танҳо ҳолати умумии бемории Гиршпрунг баҳогузорӣ карда шавад, балки ихтилолҳои метаболикӣ, дараҷаи аутоинтоксикация, аломати дисбиоз ва тағйири статуси иммунӣ низ муайян карда шавад. Натиҷаҳои ба даст овардашуда барои интиҳоб кардани тактикаи оптималии табобат ва профилактикаи оризаҳои пас аз ҷарроҳӣ мусоидат мекунад [3-A, 14-A].

2. Истифодаи комплекси таҳқиқоти ултрасадоии трансабдоминалӣ ва трансперинеалӣ визуализатсияи босифати минтақаи аноректалиро таъмин мекунад, ки ин дақиқии ташхисро баланд мебардорад. Истифодаи доплерометрия ва намунаҳои функционалӣ (аз ҷумла, намунаҳои Валсалва) имконият дод, ки параметрҳои маҷрои хун ва динамикаи кунҷи аноректалӣ, ки

дорои аҳамияти муҳимми клиникаианд, ба таври объективӣ баҳогузорӣ карда шавад [4-А, 15-А].

3. Сфинктерометрия бо истифода аз комплекси «АДИМС-20» имконият дод, ки ҳолати функционалии минтакаи аноректалӣ дар кӯдакони дорои бемории Гиршпрунг ба таври объективӣ баҳогузорӣ ва ихтилолҳои фаъолнокии кашишхӯрии дастгоҳи сфинктер муайян карда чараёни реабилитатсияи пас аз ҷарроҳӣ пешгӯӣ карда шавад. Истифода намудани ин усул барои муносибати инфиродӣ ба табобат, ислоҳ кардани тактикаи ҷарроҳӣ ва бартараф кардани ихтилолҳои функционалӣ мусоидат мекунад [2-А].

4. Интихоби усули ҷарроҳӣ бояд дар заминаи баҳогузорӣ ба вазнинии ҳолати бемор, хусусиятҳои анатомии сегменти осебдидаи рӯдаҳо ва имкониятҳои техникаи клиника, бо бартарӣ доштани амалиётҳои ҷарроҳии каминвазивӣ ва узвҳифзкунанда асоснок карда шавад. Ҷарроҳҳои трансаналӣ тибқи усулҳои Dela Torre–Mondragon ва Swenson-like камосебпазир ҳастанд ва дар айни замон ба қадри кофӣ табобати самаранок ва радикалии табобати бемории Гиршпрунг ба ҳисоб меравад. Ҷарроҳии думарҳилавӣ оид ба усули Соаве–Ленюшкина, ба натиҷабахшии баланд нигоҳ накарда, осебрасонии зиёд дорад [9-А, 17-А].

5. Алгоритми таҳия кардашудаи ташҳис ва табобат имконият медиҳад, ки усули оптималии амалиёти ҷарроҳӣ ба таври асоснок интихоб карда шавад, махсусан дар шаклҳои вазнини беморӣ дар кӯдакони синну соли барвақт. Дар ҳолати шубҳа кардан аз аганглиози умумӣ пешакӣ гузоштани стома мувофиқи мақсад аст. Дар навзодҳо ва ширхораҳо истифода кардани ҳимолаҳои сифонӣ ва воситаҳои сусткунанда ҳамчун чорабинии муваққатӣ барои сабук кардани холишавии рӯдаҳо ҷиҳатҳои мусбати худро нишон додааст [1-А, 12-А].

6. Ретсидиви беморӣ пас аз амалиёти ҷарроҳӣ дар 5–15% ҳолат ба назар мерасид. Хатари бештар дар кӯдакони соли аввали ҳаёт ба мушоҳида мерасад, ки дар инҳо симптоматикаи клиникӣ на чандон возеҳ муайян карда мешавад. Дар чунин ҳолатҳо иҷро кардани биопсияи интраҷарроҳии рӯдаи ғафс барои дақиқ кардани ташҳис тавсия карда мешавад. Мавҷуд будани наҷосати обакӣ

дар якчоягӣ бо дамиши возеҳи шикам ва қайқунӣ бояд ҳамчун симтоми хатарнок дар кӯдакони дорои бемории Гиршпрунг баррасӣ гардад, ки таҳқиқоти иловагӣ ва истисно кардани бемориҳои сироятии рӯдаҳоро талаб мекунад [6-А, 10-А].

7. Исҳолиҳои қабзиятӣ аломати барои ногузаронандагии рӯдаҳо хос ба шумор мераванд. Хатари пайдо шудани энтероколит дар сурати дер ташхис кардани бемории Гиршпрунг хеле баланд мешавад, ки онро ба яке аз оризаҳои хатарноктарин табдил медиҳад. Барои сари вақт муайян ва табобат кардани муносибатҳои комплексӣ, ки табобати антибактериалӣ, ислоҳи инфузионӣ ва назорати микробиотҳои рӯдаҳо зарур аст [5-А].

8. Истифодаи усулҳои муосири ҷарроҳӣ дар якчоягӣ бо барномаи комплексии реабилитатсия имконият дод, ки сатҳи устувори маъюбшавӣ дар кӯдакони дорои бемории Гиршпрунг хеле коҳиш дода шавад. Муносибати инфиродӣ барои барқарор кардан, ки ба ислоҳи ихтилолҳои моторӣ-тахлиявӣ рӯдаҳо, бартараф кардани оризаҳои илтиҳобӣ ва муътадил сохтани амали дефекатсия равона шудааст, барои хеле баланд шудани сифати ҳаёти беморон ва кам кардани ретсидивҳои ҳолатҳои беморӣ мусоидат мекунад [8-А, 16-А].

9. Барномаи комплексии реабилитатсияи кӯдакони гирифтори бемории Гиршпрунг бояд на танҳо чорабиниҳои ба барқарор сохтани функсияи рӯдаҳо, балки чорабиниҳои дастгирии психологӣ, мутобиқшавии маърифатӣ, ташаккул ёфтани боварӣ ба худ, инкишофи фаъолнокии ҷамъиятӣ ва сохтани шароит барои худамалисозии мукамал дар ҷамъиятро низ дар бар мегирад [11-А].

10. Баҳодиҳӣ ба натиҷаҳои дур нишон дод, ки дар якум гурӯҳ натиҷаҳои хуб дар 46,5%-и беморон ба қайд гирифта шуд, қаноатбахш - дар 30,2%, ғайри қаноатбахш дар 23,3%. Дар гурӯҳи 2 -юм натиҷаҳои хуб - 82,8%, қаноатбахш - 12,8%, ғайри қаноатбахш - 4,3% буданд. Дар гурӯҳи 3 натиҷаҳои хуб, дар 85,0% -и беморон, қаноатбахш - дар 10,0%, ғайри қаноатбахш - дар 5,0% ба назар расид. Дар гурӯҳи 4 -ум дар ҳамаи кӯдакон (100%) натиҷаҳои хуб ба даст оварда шуд [7-А, 13-А].

ТАВСИЯҲО ОИД БА ИСТИФОДАИ АМАЛИИ НАТИҶАҲО

1. Меъёрҳои комплекси таъхисии дар фаъолияти амалии клиники тадбиқшуда имконият медиҳанд, ки таҳлили ҳамаҷонибаи ҳолати ноҳияи аноректалӣ дар кӯдакони дорои бемории Гиршпрунг гузаронида, сари вақт муайян кардани бемориҳое, ки ба амалиёти ҷарроҳӣ ниёз доранд, таъмин карда шавад.

2. Таъхиси патологоанатомии бемории Гиршпрунг бояд комплекси усулҳои морфологӣ, гистохимиявӣ ва иммуногистохимиявиро дар бар гирад. Варианти нисбатан қобили қабул биопсияи пардаи луобӣ мебошад, ки осебрасонии минималӣ ва иттилоотнокии баланди таъхисӣ дорад. Дар ҳолатҳои мураккаб иҷро намудани биопсияи ҳамаи қабатҳо худро хуб нишон додаст. Истифода кардани равишҳои комплексӣ нисбат ба таъхиси морфологӣ барои барвақт муайян кардани беморӣ ва интиҳоб намудани тактикаи оптималии таъобат мусоидат мекунад.

3. Таъобати консервативиро мумкин аст ҳамчун усули ёрирасон истифода намуд, вале на ҳамчун усули ивазкунандаи амалиёти ҷарроҳӣ. Ҷарроҳии саривақтӣ имконият медиҳад, ки пайдо шудани оризаҳо пешгирӣ карда, пешгӯии беморӣ беҳтар гардонида шавад. Поёнфарории трансаналӣ-эндоректалӣ бо усулҳои DelaTorre–Mondragon ва Swenson-like осебрасонии камтар дорад ва варианти нисбатан физиологитари таъобати радикалӣ ба ҳисоб меравад ва зуд барқарор шудан, набудани хунравии зиёд, кам кардани давомнокии ҷарроҳӣ ва кам кардани муҳлати бистраи буданро таъмин мекунад.

4. Реабилитатсияи функционалӣ марҳалаи ҷудонашавандаи таъобати бемории Гиршпрунг ба ҳисоб меравад. Самаранокии вай аз бисёр ҷиҳат аз муносибати инфиродӣ, аз ҷумла таъобати медикаментозӣ, усулҳои физиотерапевтӣ, дастгирии психологӣ ва муоинаи системавии диспансерӣ вобаста аст.

5. Таҳқиқоти рентгенологӣ имконият медиҳад, ки шаклҳои гуногуни бемории Гиршпрунг фарқ карда, аломатҳои ҳам типӣ ва ҳам нодири он муайян карда шаванд. Таҳлили маълумотҳои рентгенологӣ, аз ҷумла, ҳолатҳои нодир

ва ҳолатҳои қаблан тавсифнашуда, барои мушаххас кардани марҳалаи беморӣ, ба нақша гирифтани тактикаи ҷарроҳӣ ва пешгӯӣ кардани оқибатҳои беморӣ аҳамияти бузург доранд.

6. Истифода кардани алгоритми пешниҳод кардашуда барои интихоби тафриқавии тактикаи ҷарроҳӣ, инфиродӣ кунонидани табобат ва кам кардани миқдори оризаҳо мусоидат мекунад. Буриши фонашакли болиштаки мушакӣ ҳангоми ҷарроҳии DelaTorge–Mondragon профилактикаи самарноки ташаккул додани тангшавӣ дар мавзеи анастомоз ба ҳисоб меравад.

7. Истифода кардани гемодилютсияи гиперводемикӣ дар якҷоягӣ бо озондармонӣ дастгирӣ намудани ҳаҷми оксигени хунро дар сатҳи зарурӣ таъмин мекунад, хосияти реологии вайро хеле беҳтар месозад ва барои ҷарёни нисбатан хубтари давраҳои интраҷарроҳӣ ва пас аз ҷарроҳӣ дар кӯдакони дорони бемории Гиршпрунг мусоидат менамояд.

8. Табобати ҷарроҳии бемории Гиршпрунг ба беҳтаршавии назарраси сифати ҳаёти беморон оварда мерасонад, аммо на ҳамеша ихтилолҳои функционалиро пурра бартараф мекунад. Самаранокии бештарро методикаҳои модификатсионӣ, ба монанди поёнфарории трансаналии эндоректалӣ нишон медиҳад, ки имконият медиҳад ба таври максималӣ барқароршавии функсияҳои қисмонӣ, эмотсионалӣ ва иҷтимоӣ ба даст оварда шавад. Барномаҳои комплекси реабилитатсия шартӣ калидии натиҷаҳои функционалии табобати ҷарроҳии бемории Гиршпрунг ва баланд бардоштани сатҳи сифати ҳаёти беморон дар давраи пас аз ҷарроҳӣ ба шумор мераванд.

Руйхати адабиёти истифодашуда (манбаҳо)

1. Джорджсон К. Болезнь Гиршпрунга- эндоректальное низведение. [Текст] / К. Джорджсон, О. Мюнстерер, Ю.А. Козлов. //Детская хирургия им. Ю.Ф. Исакова. 2016: 6: (20): 309-314.
2. Диагностика и лечение болезни Гиршпрунга у детей. [Текст] / Х.И. Ибодов [и др.] //Здравоохранение Таджикистана, №3 (303), 2009. С-204

3. Austin, K.M. The pathogenesis of Hirschsprung's disease-associated enterocolitis [Text] / K.M. Austin// *Semin. Pediatr. Surg.* -2012. -Vol. 21. -P. 319-327.
4. APSA Hirschsprung-associated enterocolitis guidelines: diagnosis and management [Text] / A. Cosain [et al.] // *Pediatr. Surg. Int.* - 2017. - Vol. 33. - P. 517–521.
5. Anorectal manometry in children with defecation disorders: BSPGHAN motility working group consensus statement [Text] / E. Athanasakos [et al.]// *Neurogastroenterol Motil.* -2020. -Vol. 32.- P. e13797.
6. Chatterjee, S. A gene regulatory network explains RET–EDNRB epistasis in Hirschsprung disease [Text] / S. Chatterjee, A. Chakravarti // *Hum. Mol. Genet.* - 2019. - Vol. 28. -P. 3137-3147.
7. Contrast enema for Hirschsprung disease investigation: diagnostic accuracy and validity for subsequent surgical planning [Text] / G. Frongia [et al.] // *Eur. J. Pediatr. Surg.* - 2016. - Vol. 26. - P. 207-214.
8. Cost-effectiveness of single-stage vs multi-stage pull-through for Hirschsprung disease in low-resource settings [Text] / Z. Iqbal [et al.] // *World J. Surg.* - 2024. - Vol. 48. - P. 1021-1028.
9. Development and validation of a postoperative bowel-function scoring system for Hirschsprung's disease [Text] / N. Gupta [et al.] // *Pediatr. Surg. Int.* -2019. - Vol. 35. - P. 563–569.
10. Enhancer variants synergistically drive dysfunction of a gene regulatory network in Hirschsprung disease [Text] / S. Chatterjee [et al.] // *Cell.* - 2016. - Vol. 167. - P. 355-368.
11. Evaluation of bowel function, urinary tract function, and quality of life after transanal endorectal pull-through surgery for Hirschsprung's disease [Text] / C. Byström [et al.]// *Eur J Pediatr Surg.* - 2021. - Vol. 31. -P. 40-48.
12. Friedmacher F. Rectal suction biopsy for the diagnosis of Hirschsprung's disease: a systematic review of diagnostic accuracy and complications [Text] / F. Friedmacher, P. Puri // *Pediatr. Surg. Int.* -2015. - Vol. 31. - P. 821–830.

13. Management and outcomes for long-segment Hirschsprung disease: a systematic review from the APSA outcomes and evidence based practice Committee [Text] / A.L. Kawaguchi [et al.] // J Pediatr Surg. -2021. - Vol. 56. - P. 1513-1523.
14. Risk factors for short-term complications graded by Clavien–Dindo after transanal endorectal pull-through in patients with Hirschsprung disease [Text] / L. Beltman [et al.]// J. Pediatr. Surg. -2022. -Vol. 57. - P. 1460-1466.
15. The use of stomas in the early management of Hirschsprung disease: findings of a national, prospective cohort study [Text] / T.J. Bradnock [et al.]// J Pediatr Surg. - 2017. -Vol. 52. - P. 1451–1457.
16. Use of transperineal ultrasonography in diagnosing anorectal malformations and Hirschsprung disease [Text] / C. Tan [et al.] // J. Pediatr. Surg. - 2019. - Vol. 54. - P. 256-262
17. Validation of questionnaires to assess quality of life related to fecal incontinence in children with anorectal malformations and Hirschsprung’s disease [Text] / A.L. Mathias [et al.] // Rev Paul Pediatr. -2016. -Vol. 34. - P. 99-105.

Интишорот оид ба мавзуи диссертатсия

Мақолаҳо дар маҷаллаҳои тақризшаванда

[1-A]. Мирзоев, Д.С. Лечение болезни Гиршпрунга у детей раннего возраста [Текст] / Д.С. Мирзоев, Х. Ибодов, Ш.Дж. Яхшибекова, Р.Р. Рофиев, Т.Ш. Икромов, Ш.Э. Латипов // Здоровоохранение Таджикистана. -2023. - №3 (358). - С 57-61.

[2-A]. Мирзоев, Д.С. Современные представления о диагностике болезни Гиршпрунга у детей [Текст] / Д.С. Мирзоев// Наука и инновация. - 2024. - №1 -. С 11-18.

[3-A]. Мирзоев, Д.С. Влияние сочетанного воздействия гемодилюции и озонотерапии на эффективность предоперационной подготовки детей с болезнью Гиршпрунга [Текст] / Д.С. Мирзоев, Х. Ибодов Ш.Э. Латипов // Вестник последипломного образования в сфере здравоохранения. – 2024. - №4 . -С 31-35

[4-A]. Мирзоев, Д.С. Клинико-инструментальная диагностика болезни Гиршпрунга у детей: значение комплексного подхода [Текст] / Х.И. Ибодзода, Д.С. Мирзоев, Т.Ш. Икромии // Медицинский вестник Национальной академии наук Таджикистана – 2025. – Т. XV, №1(53). -С 24-30.

[5-A]. Мирзоев, Д.С. Каловая интоксикация и нутритивные нарушения у детей с болезнью Гиршпрунга: клинико-патогенетические аспекты [Текст]/ Д.С. Мирзоев // Медицинский вестник Национальной академии наук Таджикистана – 2025. – Т. XV, №1(53). - С 85-93.

[6-A]. Мирзоев, Д.С. Роль комплексной диагностики в раннем выявлении болезни Гиршпрунга у детей [Текст]/ Д.С. Мирзоев, Х.И. Ибодзода, Т.Ш. Икромии // Симург. – 2025. - №26(2). –С 41- 49.

[7-A]. Мирзоев, Д.С. Сопутствующие патологии у детей с болезнью Гиршпрунга: анализ клинических данных. [Текст]/ Д.С. Мирзоев, Х.И. Ибодзода, Т.Ш. Икромии // Симург. - 2025. - №2(2). –С. 50-57.

[8-A]. Мирзоев, Д.С. Современные подходы и эффективность одноэтапных операций в хирургическом лечении болезни Гиршпрунга [Текст]/ Д.С. Мирзоев, Х.И. Ибодзода, Т.Ш. Икромии // Здравоохранение Таджикистана. – 2025. - №2 (365). - С 39-45.

[9-A]. Мирзоев, Д.С. Выбор хирургической тактики при болезни гиршпрунга: инвазивность, осложнения и клинические исходы [Текст] / Д.С. Мирзоев, Х.И. Ибодзода, Т.Ш. Икромии // Наука и инновация. - 2025. - №2. - С 19-26.

[10-A]. Мирзоев, Д.С. Морфологический метод исследования при болезни Гиршпрунга [Текст] / Д.С. Мирзоев// Медицинский вестник Национальной академии наук Таджикистана – 2025. – Т. XV, №2 (54). - С 36-42.

[11-A]. Mirzoev, D.S. Dynamics of quality of life in the early postoperative period in children with Hirschsprung's disease following various surgical techniques [Text] / D.S. Mirzoev // Медицинский вестник Национальной академии наук Таджикистана – 2025. – Т. XV, №2 (54). - С 77-83.

Мақола ва фишурдаҳо дар маводҳои конференсияҳо

[12-А]. Мирзоев, Д. С. Диагностика и лечение болезни Гиршпрунга у детей раннего возраста [Текст] / Д. С. Мирзоев, Х. Ибодов, Ш. Дж. Яхшибекова // Материалы ежегодной II научно-практической конференции с международным участием. – Вестник Медико-социального института Таджикистана. – 2022. – С. 17–18.

[13-А]. Мирзоев, Д. С. Послеоперационная реабилитация детей с болезнью Гиршпрунга [Текст] / Д. С. Мирзоев, И. Х. Хомидов, К. З. Саломов // Материалы ежегодной III научно-практической конференции с международным участием. – Вестник Медико-социального института Таджикистана. – 2023. – С. 51–53.

[14-А]. Мирзоев, Д. С. Оптимизация диагностики и хирургическое лечение болезни Гиршпрунга у детей раннего возраста [Текст] / Д. С. Мирзоев, Х. Ибодов, Ш. Латипов // Материалы ежегодной IV научно-практической конференции НОУ «Медико-социальный институт Таджикистана». – Вестник Медико-социального института Таджикистана. – 2024. – С. 36–38.

[15-А]. Мирзоев, Д. С. Ультразвуковое исследование болезни Гиршпрунга у детей [Текст] / Д.С. Мирзоев, Х. Ибодов, Б.Дж. Азизов, Ш.Дж. Яхшибекова // Материалы Конгресса Ассоциации детских хирургов Центральной Азии с международным участием. – 2024. – С. 139-140.

[16-А]. Мирзоев, Д. С. Оценка качества жизни у детей с болезнью Гиршпрунга [Текст] / Д. С. Мирзоев, Х. И. Ибодзода // Материалы республиканской научно-практической апрельской конференции молодых учёных и студентов НОУ «Медико-социальный институт Таджикистана». – 2025. – С. 33–34.

[17-А]. Мирзоев, Д. С. Дифференцированный подход к выбору метода хирургического лечения болезни Гиршпрунга у детей [Текст] / Д.С. Мирзоев, Х. Ибодов, Р. Рофиев, Ш.Э. Латипов, Т.Ш. Икромии // Материалы ежегодной XXXI научно-практической конференции ГОУ «Институт последипломного образования в сфере здравоохранения Республики Таджикистан» «Единство науки и образования как инструмент повышения качества оказания

медицинской помощи» (с международным участием). 14 ноября 2025. – С. 116 - 117.

Патент барои ихтироот

1. Мирзоев Д.С. Устройство для оценки состояния сфинктерного аппарата прямой кишки. Патент РТ № ТЈ 1370 [Текст]/ Мирзоев Д.С., Ибодов Х.И., Нуралиев С.С., Рофиев Р.Р., Яхшибекова Ш.Дж. Давлатов А.Р. Душанбе. – 2023.

Пешниҳодҳои рационализаторӣ

1. Мирзоев Д.С., Ибодзода Х.Б., Рофиев Р.Р., Давлатов А.Р. Способ ретракции анального отверстия при болезни Гиршпрунга у детей. Рационализаторское предложение № 000583, выданное ГОУ «Институт последипломного образования в сфере здравоохранения Республики Таджикистан от 24. 06. 2025.
2. Мирзоев Д.С., Ибодзода Х.Б., Рофиев Р.Р., Давлатов А.Р. Способ клиновидного иссечения серозно-мышечного футляра при трансанально-эндоректальном низведении по Делло торре Мондрагон у детей страдающих болезнью Гиршпрунга. Рационализаторское предложение № 000579, выданное ГОУ «Институт последипломного образования в сфере здравоохранения Республики Таджикистан от 24. 06. 2025.

Феҳристи ихтисораҳо ва аломатҳои шартӣ

РШ – рентгенографияи шикам

АЦТ -ацетилхолинэстераза (озмоиш)

БГ -бемории Гиршпрунг

ДТМ -усули Dela Torre-Mondragón

ИГХ - иммуногистохимия

СХ (КЖ) -сифати ҳаёт

ТК - томографияи компютери

ДНИ - дисплазияи нейроинтестиналӣ

ОВП -ориза ҳангоми ҷарроҳи ва пас аз ҷарроҳи

ТЭРФ - трансанали эндоректали фурувардан (pull-through)

ФПР - фазои паси рудаи рост

СЛ - амалиёти Соаве-Ленюшкина

СВЛ - амалиёти Swenson-Like

ДТЭ – дахолати трансаналӣ эндоректалӣ

УСО -муоинаи ултрасадо

ЭКГВ -энтероколити гиршпрунг-вобаста post-pull-through Hirschsprung-associated enterocolitis

ЗМЭ - захролудшавии музмини эндогенӣ

ЭХО-КГ- эхокардиография

HAQL - Hirschsprung's Disease and anorectal Malformations Quality of Life
(саволномаи сифати зиндагӣ)

PedsQL - Pediatric Quality of Life Inventory

QoL -Quality of Life (сифати зиндагӣ)

АННОТАЦИЯ

Мирзоев Довуд Саидназарович

Болезнь Гиршпрунга у детей (диагностика, лечение, реабилитация и улучшения качества жизни)

Ключевые слова: болезнь Гиршпрунга, брюшинно-промежностная проктопластика, трансанальное эндоректальное низведение толстой кишки, аноректальная манометрия, ирригография, колоноскопия, биопсия, гиршпрунг-ассоциированный энтероколит.

Цель исследования. Совершенствование методов диагностики, консервативного и оперативного лечения, разработка мероприятий по реабилитации и повышению качества жизни детей с болезнью Гиршпрунга путём внедрения современных малоинвазивных технологий.

Методы исследования. Исследование проводилось на базе кафедры хирургии НОУ «Медико-социальный институт Таджикистана», ГУ КЗ «Истиклол» и в Городской клинической детской хирургической больницы г. Душанбе в период с 2014 по 2024 годы. В его основу легли данные обследования и лечения 143 детей, у которых была диагностирована болезнь Гиршпрунга. В клиническом материале с учётом применённых методов хирургического лечения все пациенты были распределены на четыре группы. Первая группа - 43(30,1%) детей, выполнено операции методом Соаве–Ленюшкина, вторая группа - 70(48,9%), у которых применена модифицированная операция Соаве–Ленюшкина, третья группа - 20(14,0%), которым произведено трансанальное эндоректальное низведение по методу Делло Торре–Мондрагон. Четвёртая группа - 10(7,0%), у которых проведено трансанальное эндоректальное низведение по методу Свенсона–Лайк. Больным до оперативного вмешательства проведено клинико-лабораторные анализы, УЗИ толстой кишки, ирригография контрастное и колоноскопия.

Полученные результаты и их новизна. На большом клиническом материале проведено комплексное изучение результатов хирургического лечения болезни Гиршпрунга у детей. Научно обоснован и внедрён дифференцированный подход к выбору метода оперативного вмешательства. Разработан и внедрён в клиническую практику метод клиновидной резекции мышечного валика при операции Делло Торре–Мондрагона, направленный на профилактику рубцового сужения зоны коло-анального анастомоза.

Рекомендации по использованию. Применение трансанально-эндоректального подхода при хирургическом лечении болезни Гиршпрунга обеспечивает минимальную инвазивность вмешательства, снижает степень операционной травматизации тканей и уменьшает риск послеоперационных осложнений.

Область применения: Детская хирургия.

АННОТАТСИЯ

Мирзоев Довуд Саидназарович

Бемории Гиршпрунг ҳангоми кӯдакон (ташҳис, муолиҷа, офиятбахшӣ ва беҳбудии сифати ҳаёт)

Калимаҳои калидӣ: бемории Гиршпрунг, проктопластикаи шикампардаву чатанӣ, поён фаровардани трансмақъадии дохилиректалии рӯдаи ғафс, манометрияи аноректалӣ, ирригография, колоноскопия, биопсия, энтероколит ба асоси якҷояшавии гиршпрунг.

Мақсади таҳқиқ. Аз тариқи татбиқи технологияи муосири камолоиш мукамал намудани усулҳои таҳҳис, муолиҷаи ҷарроҳӣ ва ғайриҷарроҳӣ, таҳҳияи ҷорабиниҳо оид ба офиятбахшӣ ва боло бурдани сифати умри кӯдакони мубтало ба бемории Гиршпрунг.

Усулҳои таҳқиқ. Пажӯҳиш тайи солҳои 2014-2024 дар пойгоҳи кафедраи ҷарроҳии МҒДТ «Донишкадаи тиббӣ-ичтимоии Тоҷикистон», МД МТ «Истиқлол» ва Беморхонаи шахрии клиникӣи ҷарроҳии кӯдакони ш. Душанбе татбиқ шудааст. Пояи таҳқиқоти мазкурро муоина ва муолиҷаи 143 кӯдаке ташкил менамояд, ки дар мавриди онҳо бемории Гиршпрунг таҳҳис шуда буд. Ба асоси маводи клиникӣ, бо дарназардошти усулҳои истифодашудаи ҷарроҳӣ, тамоми беморон ба ҷор гурӯҳ ҷудо карда шуданд. Гурӯҳи аввалӣ фарогири 43 (30,1 %) кӯдаке буд, ки ҳангоми онҳо амалиёти ҷарроҳӣ бо усули Соаве–Ленюшкин татбиқ шудааст. Асоси гурӯҳи дуюмро 70 (48,9 %) беморе ташкил медиҳад, ки дар мавриди онҳо амалиёти ҷарроҳии амсиласозишудаи Соаве–Ленюшкин истифода шудааст. Ба гурӯҳи сеюм 20 (14,0 %) кӯдаке шомил шудааст, ки зимни онҳо поён фаровардани трансмақъадии эндоректалӣ тибқи усули Делло Торре–Мондрагон татбиқ гардидааст. Ҳангоми гурӯҳи ҷорум, 10 (7,0 %) бемор, поён фаровардани трансмақъадии эндоректалӣ бо усули Свенсона–Лайк иҷро шуд. Ба беморон то амалиёти ҷарроҳӣ таҳҳилҳои клиникӣ-лабораторӣ, ТУС-и рӯдаи ғафс ирригографияи контрастӣ ва колоноскопия татбиқ гардид.

Натиҷаҳои ҳосилшуда ва нағғониҳои онҳо. Омӯзиши маҷмуии натиҷаҳои ҷарроҳии муолиҷаи бемории Гиршпрунг, дар мавриди кӯдакон, ба асоси маводи зиёди клиникӣ ба амал оварда шуд. Рағғиши тағғриқашуда ба интиҳоби усули амалиёти ҷарроҳӣ аз ҷиҳати илмӣ асоснок ва татбиқ карда шуд. Ба амалияи клиникӣ усулҳои буриши фонашаки наварди мушак, ҳангоми ҷарроҳии Делло Торре–Мондрагон таҳҳия ва татбиқ гардид, ки ба пешгирии танғғшавии хадшаии қитъаи анастомози қулун ва мақъад равона шудааст.

Тавғғсияҳо оид ба истифода. Ҳангоми муолиҷаи ҷарроҳии бемории Гиршпрунг ба ҷор бурдани рағғиши трансмақъадӣ-эндоректалӣ, олоишнокии минималии амалиётро таъмин намуда, дараҷаи осеббинии боғғтаҳо ва хатарии оризаҳои пасазҷарроҳиро коҳиш медиҳад.

Соҳаи истифода: ҷарроҳии кӯдакона.

ANNOTATION
MIRZOEV DOVUD SAIDNAZAROVICH

**HIRSCHSPRUNG’S DISEASE IN CHILDREN (DIAGNOSIS,
TREATMENT, REHABILITATION, AND IMPROVEMENT OF QUALITY
OF LIFE)**

Keywords: Hirschsprung’s disease, abdominoperineal proctoplasty, transanal endorectal pull-through of the colon, anorectal manometry, irrigography, colonoscopy, biopsy, Hirschsprung-associated enterocolitis.

Objective of the study. To improve diagnostic methods, conservative and surgical treatment, and to develop rehabilitation measures and strategies to enhance the quality of life of children with Hirschsprung’s disease through the implementation of modern minimally invasive technologies.

Materials and methods. The study was conducted at the Department of Surgery of the Medical and Social Institute of Tajikistan, the State Healthcare Institution “Istiqlol,” and the City Clinical Pediatric Surgical Hospital of Dushanbe during the period from 2014 to 2024. The study was based on the examination and treatment data of 143 children diagnosed with Hirschsprung’s disease. Considering the applied surgical techniques, all patients were divided into four groups. The first group included 43 (30.1%) children who underwent the Soave–Lenyushkin procedure; the second group consisted of 70 (48.9%) patients treated with a modified Soave–Lenyushkin procedure; the third group included 20 (14.0%) patients who underwent transanal endorectal pull-through using the Dello Torre–Mondragón technique; and the fourth group comprised 10 (7.0%) patients treated with transanal endorectal pull-through using the Swenson–Like technique. Prior to surgery, all patients underwent clinical and laboratory tests, colon ultrasonography, contrast irrigography, and colonoscopy.

Results and novelty. A comprehensive analysis of the outcomes of surgical treatment of Hirschsprung’s disease in children was conducted using a large clinical dataset. A differentiated approach to selecting the optimal surgical method was scientifically substantiated and implemented. A technique of wedge resection of the muscular cuff during the Dello Torre–Mondragón procedure was developed and introduced into clinical practice to prevent cicatricial narrowing of the coloanal anastomosis.

Recommendations for application. The use of a transanal endorectal approach in the surgical treatment of Hirschsprung’s disease ensures minimal invasiveness, reduces intraoperative tissue trauma, and lowers the risk of postoperative complications.

Field of application: Pediatric surgery.