

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

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 ещё в 1886 году. Как отмечают К. Джорджсон и соавт.: «Harald Hirschsprung – педиатр из Копенгагена был первым, кто описал болезнь Гиршпрунга. Тогда он использовал термин «врождённый мегаколон». Потребовалось ещё 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 бактериальный 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 хи-

рургического 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 A. Gosain и соавт.: «энтероколит, ассоциированный с болезнью Гиршпрунга, - ведущая причина серьёзной заболеваемости и смерти» [4, с. 517-521]. Данные обстоятельства подчёркивают необходимость внед-

рения 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 T.J. 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 – со-

здать и валидизировать опросники для оценки фекального недержания и связанного с этим качества жизни» [17, с. 99-105].

Послеоперационная реабилитация имеет ключевое значение для восстановления кишечной функции и повышения качества жизни пациентов, перенёсших хирургическое лечение болезни Гиршпрунга. Эффективная программа реабилитации строится на комплексном подходе, включающем коррекцию функции кишечника, мониторинг мочевыделительной системы и психологическую поддержку детей, перенёсших хирургическое лечение болезни Гиршпрунга, которые 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 пока-

зания 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 Де ла Торре–Мондрагона, направленный на профилактику рубцового сужения зоны колоанального 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. Установлено, что 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. Определено, что 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. Установлено, что трансанальные методы низведения толстой кишки по Де ла Торре–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. Доказано, что после выполнения брюшинно-промежностной проктопластики и/или трансанального низведения толстой кишки частота рецидивов болезни Гиршпрунга составляет 5-15%. Наибольшую уязвимость демонстри-

руют дети первого года жизни, у которых нередко отсутствуют выраженные клиничко-рентгенологические 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. Определено, что 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 Республики Таджикистан по специальности 3.1.19. Детская хирургия: подпункт 3.1. Этиология, патогенез, диагностика и лечение и профилактика врождённых и приобретённых заболеваний органов брюшной полости (желудочно-кишечного тракта,

печени и желчных путей, поджелудочной железы), а также грудной клетки (лёгких, пищевода, плевры, средостения, диафрагмы), почек и мочевого пузыря у детей. 3.8. Предоперационная подготовка детей и ведение послеоперационного периода.

Личный вклад соискателя учёной 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, № ТЖ 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 Де ла Торре–Мондрагон у детей, страдающих болезнью Гиршпрунга» (удостоверение № 000579).

Структура и объём 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).

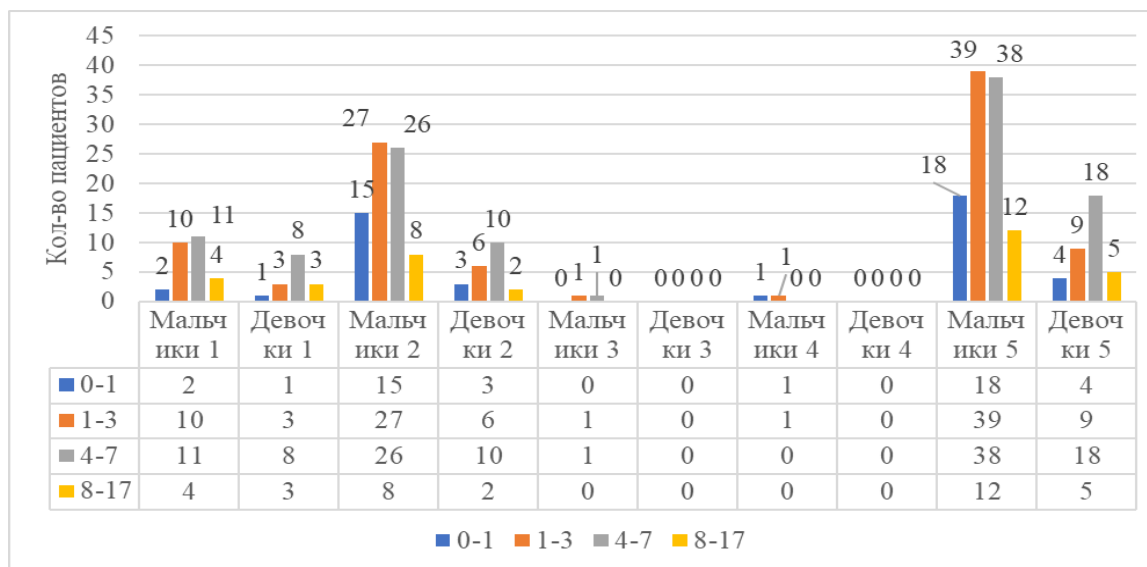


Рисунок 1. – Распределение пациентов с болезнью Гиршпрунга по полу

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 наименьшее количество случаев наблюдалось среди детей 8–17 лет – 17 пациентов (11,8%).

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%) ребёнка, 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 Де ла 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); тромбоциты (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 СОМ-порт, где автоматически строился график зависимости давления от времени и проводилась обработка результатов без участия оператора.

Прибор обеспечивал анализ трёх 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. Шариповым В.Ш. с использованием рентгеновских комплексов Siemens и EDR 750В, оснащённых 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 новорождённости 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 четвёртого ребёнка была окончательно диагно-

стирована болезнь Гиршпрунга. В соответствии с классификацией А. И. Ленишкина (1990), в данной работе пациенты были распределены по форме и стадии заболевания. В зависимости от распространённости 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 (КПОКН). Наиболее распространённым 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). Перистальтиче-

ские 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.

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.



Рисунок 3. – Ребёнок с анемией и гипотрофией на фоне каловой интоксикации

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 температу-

ры 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 тяжёлом нарушении пассажа кишечного содержимого и интоксикации. Наиболее часто острые формы заболевания наблюдались в период новорождённости (95,5%), что подчёркивает 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 ректосигмоидальной форме заболевания в возрасте 4 месяцев. У 9 пациентов (69,2%) острая форма болезни Гиршпрунга была связана с протяжённым 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.

Врождённые 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 подтверждает литературные данные о высокой частоте сочетания трисомии по 21-й паре хромосом с болезнью Гиршпрунга. Наиболее частыми сопутствующими патологиями являлись заболевания мочевыделительной системы, включая врождённый 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. Врождённые 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 де-

компенсированной 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 печёночных 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 печёночных 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 свёртывающей 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).

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 проведённого исследования для его определения использовался метод ультразвукового контроля.

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 ± 0,9	2,8 ± 1,0	2,2 ± 1,3	2,0 ± 1,1	>0,05
АВР, сек	53,1 ± 14,3	62,2 ± 12,3 p ₁ <0,05	58,2 ± 11,2 p ₁ <0,05 p ₂ >0,05	50,5 ± 9,3 p ₁ >0,05 p ₂ <0,05 p ₃ <0,05	<0,05
Фибрин, мч	10,2 ± 1,9	12,2 ± 1,7 p ₁ <0,05	11,2 ± 1,5 p ₁ <0,05 p ₂ >0,05	10,2 ± 1,4 p ₁ >0,05 p ₂ <0,05 p ₃ <0,05	<0,05
ТПГ, мин	8,1 ± 0,8	9,2 ± 0,9 p ₁ <0,05	14,2 ± 3,4 p ₁ <0,01 p ₂ <0,05	15,4 ± 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 Краскела-Уоллиса); p₁ – при сравнении с референтной группой,

p_2 – при сравнении с компенсированной стадией, p_3 – при сравнении с субкомпенсированной стадией (тест Данна)

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 введённого 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).

Супрастенотическая расширенная часть

Зона агангиоза

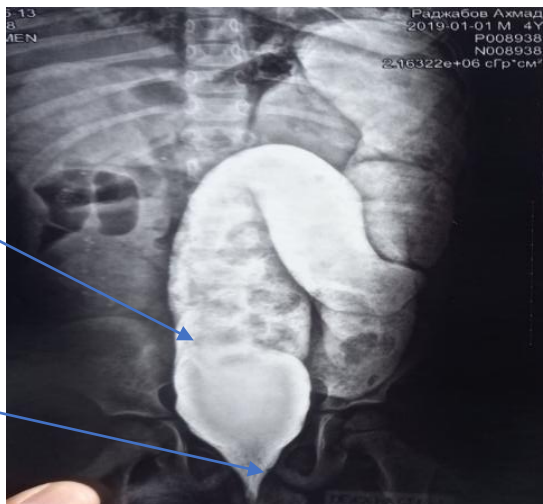


Рисунок 4. – Воронкообразная форма толстой кишки с выраженным супрастенотическим расширением вышележащих отделов на фоне агангиоза

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). Выраженная складчатость свидетельствует о развитии компенсаторных изменений в супрастенотическом сегменте толстой кишки.

Гипертрофия слизистой оболочки

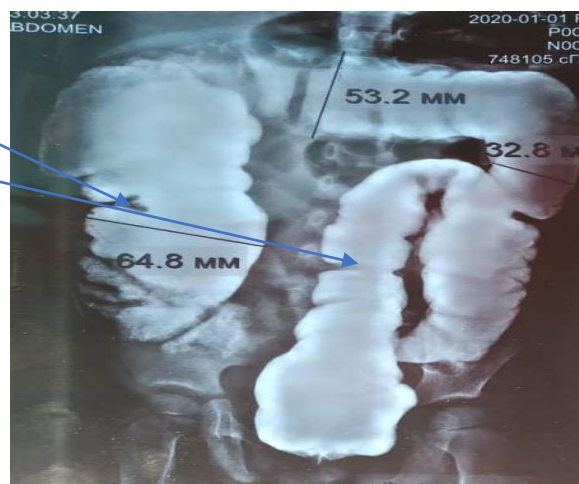


Рисунок 5. – Изменение слизистой кишечника

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).

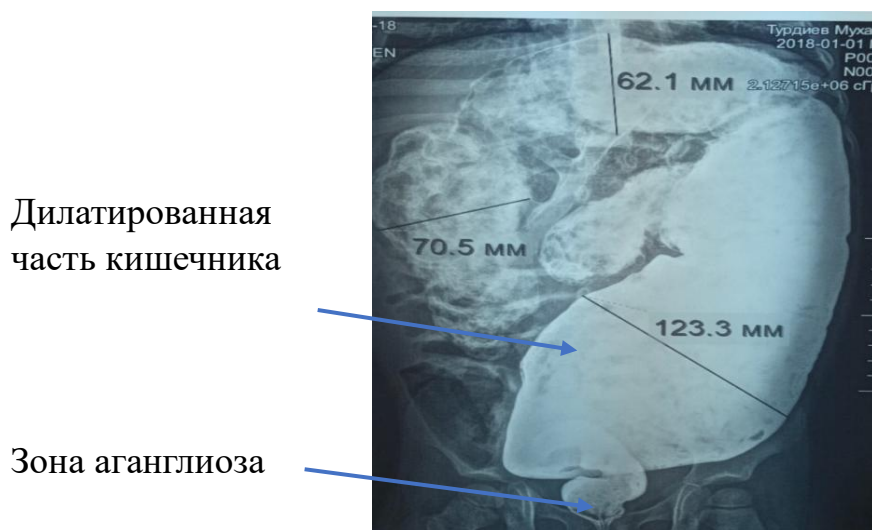


Рисунок 6. – Дилатация кишечника при декомпенсированной форме

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)	3,2 ± 0,9	4,8 ± 1,4** (+33,3%)	5,1±0,6	7,3 ± 0,8*** (+30,1%)	5,7 ± 1,0	8,1 ± 1,4*** (+29,6%)
Ширина нисходящей ободочной кишки (см)	2,9 ± 0,6	4,0 ± 0,8** (+27,5%)	3,2 ± 0,7	4,4 ± 0,7** (+27,3%)	3,5 ± 0,8	4,2 ± 1,2* (+16,7%)
Ширина ретро-ректального 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%)	1,7	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 увеличении размеров прямой и нисходящей ободочной кишки, снижении ширины ретро-ректального 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.

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)	$50,0 \pm 0,8$	$108,0 \pm 2,9$	$36,0 \pm 5,0$
Компенсированная стадия (n=10)	$103,0 \pm 1,4$ $p_1 < 0,001$	$205,0 \pm 4,6$ $p_1 < 0,001$	Отрицательный
Субкомпенсированная стадия (n=20)	$108,0 \pm 2,1$ $p_1 < 0,001$ $p_2 > 0,05$	$216,0 \pm 6,6$ $p_1 < 0,001$ $p_2 > 0,05$	Отрицательный
Декомпенсированная стадия (n=15)	$125,0 \pm 2,0$ $p_1 < 0,001$ $p_2 < 0,05$ $p_3 < 0,05$	$220,0 \pm 5,7$ $p_1 < 0,001$ $p_2 < 0,05$ $p_3 < 0,05$	Отрицательный
P	$< 0,001$	$< 0,001$	

Примечание: p – общая статистическая значимость различий между группами (Краскела-Уоллиса); p_1 – сравнение с контролем, p_2 – сравнение с компенсированной стадией, p_3 – сравнение с субкомпенсированной стадией (тест Данна)

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

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

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 гемодилюция (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 Дела Торре - Мондрагон и Свенсон – Лайк.

При операции Соаве — Ленюшкина и её модификации основной концепцией является клиновидное иссечение серозно-мышечного футляра и формирование межкишечного анастомоза внутри серозно-мышечного футляра прямой кишки, что обеспечивает физиологичность операции и минимизирует риск осложнений. Современные минимально инвазивные подходы, такие как трансанальное эндоректальное низведение толстой кишки по методикам Де ла Торре - Мондрагон и Свенсона-Лайк обладают рядом преимуществ: минимальная травматичность для органов малого таза, отсутствие многоэтапности, упрощённая техника выполнения, благоприятное послеоперационное течение, отсутствие кровопотери во время операции, снижение экономических затрат, отсутствие послеоперационных осложнений со стороны брюшной полости. Всё это способствует значительному улучшению прогноза и качества жизни пациентов.

Анализ исследования показывает, что наибольший процент больных был оперирован по модифицированной методике Соаве-Ленюшкина, что составляло 70 (48,9%), а по методике Соаве в классическом варианте 43 (30,1%), по Де ла 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 Де ла Торре – Мондрагон и методика Свенсон–Лайк. Метод Де ла Торре основан на исключении брюшного этапа вмешательства. Демукозация 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 проведённые 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-эндоректальном низведении по Де ла Торре - Мондрагон у детей, страдающих болезнью Гиршпрунга»** (удостоверение №000579) (рисунок 7).

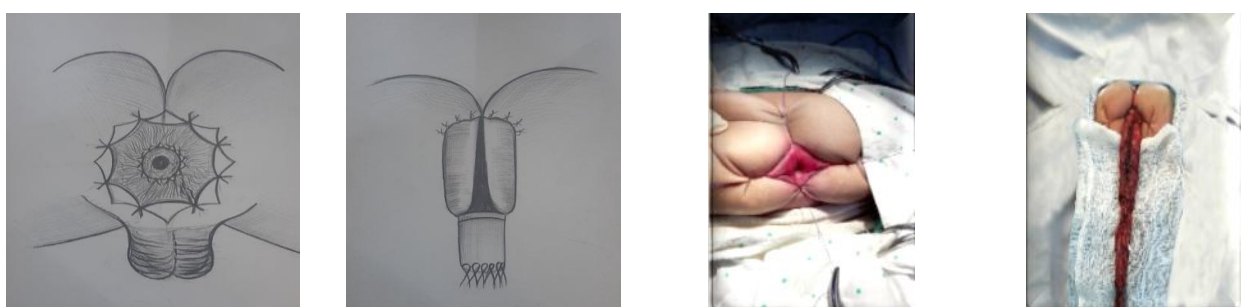


Рисунок 7. – Схематическое изображение иссечения серозно-мышечного футляра при операции Де ла Торре – Мондрагон

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 De la 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 травмы-

зации тканей. Более короткий срок госпитализации при трансанально-эндоректальном низведении указывает на его эффективность и безопасность. Объем 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 объем 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 кровезаместителей, 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	Парамещийный 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 $53,0 \pm 3,1$ до $21,0 \pm 1,8$ 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 $4,5 \pm 0,9$ до $2,8 \pm 0,7$ ($p < 0,05$), что указывает на уменьшение активности воспалительного процесса, а показатель МСМ изменился с $0,395 \pm 0,030$ до $0,280 \pm 0,015$ ($p < 0,01$), 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 – реадaptационный, который начинается сразу после операции и направлен на приспособление организма к новым физиологическим условиям. Вторым этапом – реабилитационным, направленным на восстановление 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°C) 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 направ-

ленным 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 психоземональных факторов, которые необходимо учитывать при планировании ведения пациентов.

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 низведённого сегмента кишки, может быть непредсказуемым, что снижает уверенность ребёнка и формирует страх перед пребыванием вне дома.

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*	54*	55*	55*	>0,05

		[45–63]	[46–63]	[46–64]	[46–64]	
--	--	---------	---------	---------	---------	--

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

В отдалённом послеоперационном периоде у пациентов первой группы, перенёвших 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 отдалённом послеоперационном периоде, Ме [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 (H-критерий Краскела-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 продемонстри-

ровали 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 методи-

кам De la 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 De la 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 De la Torre–Mondragon является эффективной профилактикой формирования сужения в области анастомоза.

7. Применение гиперволемической гемодилуции 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 используемой 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 последипломного 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. Икромии // 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. Икромии // 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. Икромии // 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. Икромии // *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. Икромии // *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 // *Ма-*

териалы 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. Икроми // 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 / 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. Способ ретракции анального отверстия при болезни Гиршпрунга у детей. / Мирзоев Д.С., Ибодзода Х.И., Рофиев Р.Р., Давлатов А.Р. // Рационализаторское предложение № 000583, выданное ГОУ «Институт последипломного образования в сфере здравоохранения Республики Таджикистан от 24. 06. 2025.
2. Мирзоев Д.С. Способ клиновидного иссечения серозно-мышечного футляра при трансанально-эндоректальном низведении по Де ла Торре - Мондрагон у детей, страдающих болезнью Гиршпрунга. / Мирзоев Д.С., Ибодзода Х.И., Рофиев Р.Р., Давлатов А.Р. // 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 De la 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

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

ХЭИ – хроническая эндогенная интоксикация

ЭХО-КТ – 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 қудаконаи МДТ «Донишкадаи таҳсилоти баъдидипломии қормандони соҳаи тандурустии Ҷумҳурии Тоҷикистон»

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

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

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

Муассисаи пешбар: Донишгоҳи давлатии тиббии Тошқанд, Вазорати тандурустии Ҷумҳурии Ўзбекистон.

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. Цорчсон ва ҳаммуаллифон қайд мекунанд: «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 пажухишҳои минбаъда муқаррар карда шуд, ки: «звенои калидии патогенез ихтилоли муҳочирати ҳучайраҳои тегаи 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 ҷойгир 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 борикро 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 томактабӣ 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 мекунанд: «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 мекунанд: «Имолаи контрастӣ воситаи пуарарзиши ташҳисӣ аст, аммо онро барои банақшагирии ташҳис ва ҷарроҳии мин-

баъда танҳо пас аз тасдиқи гистологии беморӣ ҳангоми биопсияи ректалӣ иҷро намудан мумкин аст» [7, с 207 - 214]. Тавре ки E. Athanasakos ва ҳаммуаллифон қайд мекунанд: «манометрияи аноректалӣ барои баҳо додан ба функцияи сфинктери мақъад ва хассосияти рӯдаи рост истифода карда мешавад» [5, с 3797], ҳамчунин биопсияи пардаи луобии ректалиро баъдан таҳлили гистохимиявиро истифода мекунанд. Тавре ки F. Friedmacher ва P. Rigi қайд мекунанд: «биопсияи ректалии аспиратсионӣ бо рангкунии атсетилхолинэстераз - «стандарти 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 интихоб кардани тактикаи оптималии ҷарроҳӣ, махсусан мураккабати пас аз ҷарроҳӣ ва реабилитатсияи комплекси беморон ҳалношуда боқӣ мемонанд, ки мавзуи таҳқиқотҳои сермахсули илмӣ ва баҳсҳои клиникӣ буданро идома медиҳад.

Сарфи назар аз муваффақиятҳои беназир дар ҷарроҳии кӯдакон ва неонатология, гирифтورشавӣ 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 дорои бемории Гиршпрунг мубрамияти махсусро такмил додани усулҳои ташхис, таъбиқоти 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 A. Gosain ва ҳаммуал-

лифон: «энтероколити ба бемории Гиршпрунг алоқаманд, сабаби асосии бемориҳои ҷиддӣ 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 ҷаррохиҳо тасдиқ мекунад, ки ба барқарорсозии функсияи моторикаи (ҳаракати) рӯдаҳо ва беҳтар кардани сифати ҳаёти беморон нигаронида шудаанд.

Рашиҳои муосири ҷарроҳии табобати бемории Гиршпрунг ба бар-тараф сохтани сегменти аганглиозӣ 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 тахлили стомаҳо хеле муҳим аст: тавре ки T.J. 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 минималишон маъмултар мешаванд. Ин усул хатари пайдо шудани оризаҳои пас аз ҷаррохиҳо кам карда ва барқароршавии беморонро тезонида, натиҷаҳои хуби функционалӣ нишон дод [11, с 40 - 48]. Аммо, сарфи назар аз самаранокии ҷарроҳҳои трансаналӣ эҳтимоли инконтинентсияи пас аз ҷарроҳӣ имконпазир аст, ки ин таҳқиқоти минбаъда ва оптимизатсияи методикаро талаб мекунад.

Стратегияҳои муосири ташхис, 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 мекунанд: «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 комплексиро 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 начосат ва сифати ҳаёт» [17, с 99 - 105].

Реабилитатсияи пас аз чарроҳӣ барои барқарор шудани функсияи рӯдаҳо ва баланд шудани сатҳи сифати ҳаёти бемороне, ки амалиёти чарроҳиро аз хусуси бемории Гиршпрунг аз сар гузаронидаанд, аҳамияти калидӣ дорад. Барномаи самараноки реабилитатсия дар заминаи муносибатҳои комплексие, ки ислоҳи функсияи рӯдаҳо, мониторинги системаи пешобронӣ ва дастгирии психологии кӯдаконеро, ки чарроҳии 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 чарроҳии кӯдакон ва гастроэнтерология боқӣ мемонад, ки омӯзиши минбаъдаи механизмҳои пайдошавӣ, инкишоф додани равишҳои ташхисӣ ва табобатӣ, ҳамчунин сохтани барномаҳои натиҷабархши 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 чарроҳии кӯдакони гирифтори бемории Гиршпрунг ва ҳамчунин баланд бардоштани сифати ҳаёти онҳо мусоидат мекунад.

Дарачаи коркарди илмӣ проблемаи мавриди омӯзиш. Дар солҳои охир афзоиши гирифтورشавӣ 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, вируси герпес, токсоплазмоз ва дигар барангезандаҳо мебошад, ки аз модар интиқол дода мешаванд ва ин ба ҷараёни беморӣ таъсири манфӣ расонида, табобатро душвор ме-созад.

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 чорабиниҳои комплексӣ чиҳати 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), мавзуи илмӣ. Таҳқиқоти мазкур дар доираи қорҳои илмӣ-таҳқиқотии кафедраи ҷарроҳии умумии МҒТ «Донишқадаи тиббӣ-иҷтимоии Тоҷикистон» оид ба мавзуи «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 чорабиниҳо оид ба реабилитатсия ва баланд бардоштани сифати ҳаёти кӯдакони гирифтори бемории Гиршпрунг тавассути татбиқи намудани технологияҳои муосири каминвазивӣ.

Вазифаҳои таҳқиқот:

1. Омӯзиши хусусиятҳои клиникӣ-лабораторӣ, рентгенологӣ, инструменталӣ, иммунологӣ ва гистологии бемории Гиршпрунг дар кӯдакон.
2. 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.
3. Баҳо додан ба мақсаднок будани истифодаи табобати марҳилавии бемории Гиршпрунг дар кӯдакон, тартиб додани нишондодҳо ва зидди-нишондодҳо барои гузоштани стомаҳи рӯдаҳо ҳангоми аганглиоз.
4. Таҳқиқ кардани шаклҳои гуногуни клиникии бемории Гиршпрунг дар кӯдакон ва дар асоси онҳо таҳия намудани алгоритми ташхис ва табобат.
5. Муайян кардани омилҳои асосие, ки ба пайдо шудани ретсидивҳои ихтилолҳои функцияҳои эвакуаторӣ-транспортӣ (тахлиявӣ-интиқолии) рӯдаи ғафс пас аз табобати ҷарроҳии бемории Гиршпрунг дар кӯдакон таъсир мерасонанд ва дар ин асос пешниҳод намудани барномаи табобати реабилитатсионӣ.
6. 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 сифокпарда-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.

Навгонии илмии таҳқиқот. Бори нахуст дар Тоҷикистон дар асоси маводи клиникии ба қадри кофӣ зиёд омӯзиши комплекси натиҷаҳои табобати ҷарроҳии бемории Гиршпруг 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 баҳогузорӣ 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 возех, махсусан дар синну соли кӯдакии барвақт мушаххас карда шуд.

Алгоритми ташхис ва табобат таҳия карда шудааст, ки тактикаи инфиродии муроқибат, 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 Де ла Торре–Мондрагон таҳия ва татбиқ карда шуд, ки ба профилактикаи тангшавии хадшавии 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

табобати 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 мақъад ва сатҳи фишор дар рӯдаи рост ҳам то ҷарроҳӣ ва ҳам дар муҳлатҳои дури пас аз он ба таври объективӣ баҳогузорӣ карда шавад.

Ин асбоб ҳамчунин барои гузаронидани реабилитатсияи функсионалӣ 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 муҳимми баланд бардоштани дақиқият ва кам кардани муҳлати гузоштани ташхисро ҳангоми ҳамзамон кам шудани протсекураҳои инвазивӣ мекушояд. Истифода 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-эндоректали чарроҳӣ. Истифода намудани усули трансаналӣ-эндоректали 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 стандартизатсия 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 рационалии препаратҳои доругӣ, оптимизатсияи дозагирии онҳо ва давомнокии истифодаи онҳо дар давраи пас аз ҷарроҳӣ 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 гиршпруг-вобаста кам ва самаранокии ҷорабиниҳои реабилитатсионӣ баланд бардошта ва сифатан нисбатан баландтари ҳаёти беморон таъмин карда шавад.

Муайян кардани ихтилолҳои моторӣ-эвакуатории рӯдаи гафс. Омӯзиши хусусиятҳои функцияҳои моторика ва эвакуатории рӯдаҳо дар кӯдакони гирифтори бемории Гиршпруг, 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 кӯдакони 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 функцияҳои моторӣ-эвакуатории рӯдаҳо, ислоҳи микробиотҳо, истифодаиprotседураҳои физиотерапевтӣ ва дастгирии психологӣ бунёд шудаанд, имконият медиҳад, ки хатари пайдо шудани оризаҳои 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 гиршпруг-вобаста дар дурнамои дур мусоидат мекунад.

Таҳияи меъёрҳои баҳодихӣ барои самаранокии табобат ва чорабиниҳои реабилитатсионӣ. Сохтани нишондодҳои мушаххас ва меъёрҳои баҳо додан ба самаранокии табобати комплексиву реабилитатсияи кӯдакони дорои бемории Гиршпруг барои таҳлили объективии таъсири чорабиниҳои гузаронидашуда ба сифати ҳаёти беморон аҳамияти бузург доранд. Татбиқи намудани ин меъёрҳо дар амалияи клиникӣ имконият медиҳад, ки мониторинги систематикӣ натиҷаҳои табобат амалӣ карда ва ислоҳи саривақтии протоколҳои табобатӣ-реабилитатсионӣ таъмин карда шавад ва барои баланд бардоштани сифати расонидани ёрии тиббӣ мусоидат мекунад.

Нуқтаҳои ба ҳимоя пешниҳодшаванда:

1. Муқаррар карда шудааст, ки дар марҳалаҳои барвақти бемории Гиршпруг 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 марҳилавии 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 табобатӣ таҳия карда шудааст, вай имконият медиҳад, ки дақиқии ташхис баланд бардошта ва интихоби тактикаи ҷарроҳӣ ҳангоми бемории Гиршпруг беҳтар карда шавад. Муқаррар карда шудааст, ки дар кӯдакони синни барвақт ҳангоми шубҳа кардан аз шакли умумии аганглиоз гузоштани стомаи муваққатии рӯдаҳо мувофиқи мақсад аст. Истифода намудани имолаҳои сифонӣ ва доруҳои сусткунанда дар давраи пеш аз ҷарроҳӣ барои пурра ҳолӣ шудани рӯдаҳо ва кам шудани возеҳии симптоматикаи клиникӣ мусоидат мекунад.

3. Муайян карда шудааст, ки дар кӯдакони дорои бемории Гиршпруг интихоби усули амалиёти ҷарроҳӣ бояд ба таври тафриқавӣ сурат гирад, хусусиятҳои инфиродии анатомӣ-функционалӣ ва омилҳои хатар, ки

барои пайдо шудани энтероколити гиршпруг-вобаста мусоидат мекунад, ба эътибор гирифта шавад. Мақсади асосии табобати ҷарроҳӣ аз барқарор кардани функсияи эвакуаторӣ-интиқолии рӯдаҳо иборат аст.

4. Муқаррар карда шудааст, ки усулҳои трансаналии поён фаровардани рӯдаи гафс бо усули Де ла Торре–Мондрагон ва Свенсон-Лайк бо ташаккул додани анастомози колоректалӣ усулҳои радикалии табобати ҷарроҳии бемории Гиршпруг 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 интиҳоби нисбатан ҷиддии беморонро ва гузаронидани барномаи интенсивии реабилитатсияи пас аз ҷарроҳиро талаб мекунад.

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

6. Муайян карда шудааст, ки вазифаҳои асосии табобати ҷарроҳии бемории Гиршпруг 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 ташҳиси саривақтӣ, интиҳоби тафриқавии усули амалиёти ҷарроҳӣ, профилактикаи самараноки оризаҳо ва мувофиқати мақсадноки беморон дар давраи дур имконпазир аст. Пас аз

ислоҳ намудани бемории Гиршпруг сифати ҳаётро аз бисёр чихат муҳлати пас аз лаҳзаи ҷарроҳӣ гузашта, ҳамчунин муоинаи фаъоли диспансерӣ дар давоми на камтар аз се сол ва хатман иҷро кардани чорабиниҳои барқарор кардани фаъолнокии функционалии рӯдаҳо муайян мекунад.

Дарачаи эътимоднокии натиҷаҳои диссертатсия. Натиҷаҳои таҳқиқот, нуктаҳои ба ҳимоя пешниҳодшаванда, инчунин тавсияҳои амалӣ дар заминаи таҳлили маводи зиёди клиникӣ асоснок шудаанд, ки 143 муоинаро дар бар мегиранд. Дар таҳқиқот усулҳои муосири ташхис ва равишҳои гуногуни ҷарроҳӣ хангоми 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, муолиҷа ва пешгирии бемориҳои модарзодӣ ва иктисобии узвҳои ковокии шикам (системаи ҳозима, чигар, талхадон ва маҷрои талхарон, ғадуди зери меъда) ва кифаси сина, (шушҳо, сурхруда, халтаи шуш, миёнадевор, пардаи ҳочиз). 3.8. Тайёрии пеш аз ҷарроҳӣ ва давраи баъди ҷарроҳӣ.

Саҳми шахсии доғалаби унвони илмӣ дар таҳқиқот. Таҳқиқоти клиникӣ, иҷро намудани протокураҳои 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.

Тасвир ва амалисозии натиҷаҳои диссертатсия. Нуктаҳои асосии диссертатсия дар мавридҳои зерин гузориш шудаанд: дар конференсияи илмӣ-амалии II-и солони МФТ «Донишкадаи тиббӣ-иҷтимоии Тоҷикистон» бахшида ба 30-солагии сессияи XVI Шурои олии Ҷумҳурии Тоҷикистон ва 25-солагии Ваҳдати миллӣ, бо иштироки намояндагони

байналмилалӣ дар мавзуи «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 солони бо иштироки намояндагони байналмилалӣ дар мавзуи «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 мавзуи «Технологияҳои инноватсионӣ дар педиатрия ҷарроҳии синну соли кӯдакӣ» (2–4 октябри соли 2024); конференсияи ҷумҳуриявӣ илмӣ-амалии IV -и солони МФТ «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 МФТ «Донишкадаи тиббӣ-иҷтимоии Тоҷикистон» дар мавзуи «Таҳсилоти тиббӣ-иҷтимоӣ: равишҳои инноватсионӣ, таҷриба, мушкилот ва роҳҳои ҳалли онҳо» (18 апрели соли 2025); Конгресси I конфедератсияи Авруосиёи ҷарроҳони кӯдакон ва конференсияи байналмилалии илмӣ-амалии «Технологияҳои инноватсионӣ дар ҷарроҳии синну соли кӯдакӣ» (Самарқанд, Ўзбекистон, 19–20 сентябри соли 2025).

Интишорот аз рӯйи мавзуи диссертатсия. Аз рӯйи маводи диссертатсия 17 таълифоти илмӣ нашр шудааст, ки аз онҳо 11 мақолаи илмӣ дар маҷаллаҳои тақризишавандаи ҚОА 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 Гиршпруг дар кӯдакон» (гувоҳномаи № 000583); «Усули чоккунии фонашакли ғилофи мухотӣ-мушакӣ ҳангоми поёнфарории эндоректалӣ бо

усули Де ла Торре - Мондрагон дар кӯдаконе, ки гирифтори бемории Гиршпрунг» ҳастанд (гувоҳномаи № 000579).

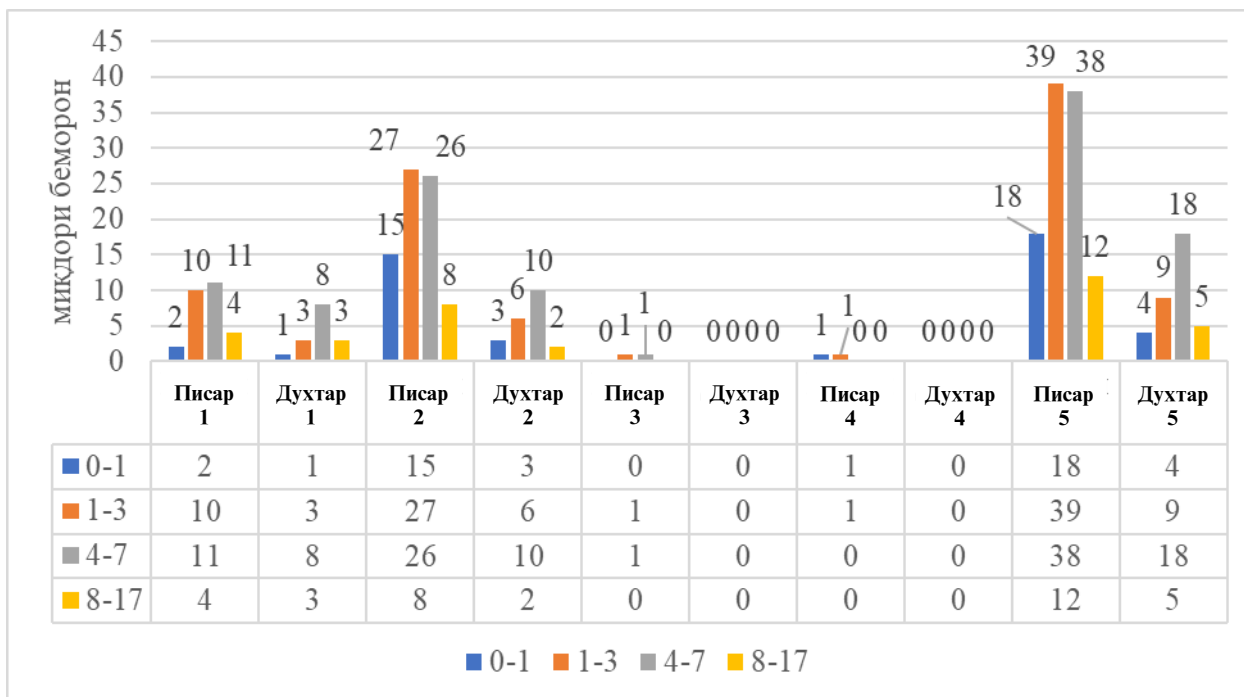
Сохтор ва ҳаҷми диссертатсия. Диссертатсия дар ҳаҷми 383 саҳифаи матни компютерӣ таълиф шуда, 44 ҷадвал ва 66 расм дорад ва аз муқаддима, шарҳи адабиёт, боби тавсифи мавод ва усулҳои таҳқиқот, 5 боби таҳқиқотҳои худи муаллиф, хулосаҳо, тавсияҳои амалӣ ва феҳристи адабиёти истифодашуда иборат мебошад. 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 МҒТ «Донишкадаи тиббӣ-иҷтимоии Тоҷикистон», МД МТ “Истиклол” ва Беморхонаи шаҳрии клиникии 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 рӯйи 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 рӯйи чинс

Ҳамин тавр, натиҷаҳои ҳосилшуда паҳншавии нисбатан густурдаи бемории Гиршпрунгро дар байни писарҳо тасдиқ мекунад, инчунин нишон медиҳанд, ки бештари ҳолатҳо дар синни аз 1 то 7-солагӣ (72,8%) ташхис мешаванд, ки ба маълумотҳои адабиётҳои ҷаҳонӣ оид ба хусусиятҳои синнусолии ин беморӣ мувофиқат мекунад.

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 Де ла 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 ташхиси 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 ташхис ва муоинаи динамикии кӯдакони дорои бемории Гиршпрунг нақши калидӣ доранд. Дар таҳқиқоти мазкур равиши комплексие истифода шудааст, ки таҳлилҳои умумӣ ва биохимиявии хун, таҳқиқи клиникии пешоб, тестҳои гемостазиологӣ, ташхиси 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 деградатсияи 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); сатҳи β-липопротеидҳо - усули Бурштейн ва Самаю (во. шартӣ); муҳтавои холестерин - усули Илко (мг⁰%); 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 кашӣшхӯрии 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 ҷадвали 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., рефлексии 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 ташхиси рентгенологии МД «Пажӯҳишгоҳи 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 гафс ба таври муфассал омӯхта шуд. Дар баробари ин, дар ташхис таҳқиқоти патологоанатомӣ, гистологӣ ва иммуногистохимиявӣ истифода шуданд.

Коркарди омории маводи таҳқиқот. Коркарди омории 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 тақсимкунии муътадил бо ёрии критерияҳои Шапиро–Уилк ва Колмогоров–Смирнов гузаронида шуд. Сатҳи ниҳоии аҳамияти омории фарқиятҳо баробари $p < 0,05$ қабул карда шуд.

НАТИҶАҲОИ 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 саривақтии 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 рӯи 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 рӯи шакл ва марҳилаи беморӣ нишон дод, ки шакли ректалӣ бештар дар марҳалаи ҷуброни ноқис (субкомпенсатсионӣ) ҷараён 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 ҷараёни таҳқиқот аз рӯи хусусиятҳои ҷараёни клиникӣ бемории Гиршпрунг ба 3 гурӯҳ ҷудо карда шуд: беморони дорои ҷараёни 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 ҷараёни 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 «қурбоқа») 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 наҷосат ва симптоми «ҷоҳҳо» ба рукуди возеҳи массаҳои наҷосат далолат мекунад, ки ин хатари пайдо шудани мегаколонаи токсикӣ ва бо гузашти синну сол энтероколити ба гиршпруг вобаста ишора мекунад.



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

Бо гузашти синну сол ва нигоҳубини нокифояи кӯдакони гирифтори бемории Гиршпруг ихтилолҳои метаболикӣ равшантар мешаванд, ки ин аз рукуди музмини муҳтавои 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 чамъ шудани массаи наҷосат дар рӯдаи ғафс ба қувват гирифтани ҷаббидани метаболитҳои токсикӣ оварда мерасонад, ки барои инкишоф ёфтани аутоинтоксикация ва пайдо шудани оризаҳои системавӣ оварда мерасонад. Дар натиҷа дар 115 бемор (80,4%) интоксикацияи музмини наҷосатӣ таъхис карда шуд, ки бо сустӣ, камҳаракатӣ ва бад шудани иштиҳо зоҳир мегардад ва ин ҳолати умумиро бад карда, усулҳои комплекси ислоҳуниро талаб мекунад.

Таҳлили маълумотҳои клиникӣ нишон дод, ки энтероколит дар 10(7,0%) кӯдак инкишоф ёфт ва онро қазои ҳочати зуд-зуд ва обақӣ, ҳарорати баланд, қайқунӣ 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 қайқунӣ (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 пешрафтаре таъкид мекунад, аммо дар 2 ҳолат (15,3%) чараёни шадид дар шакли ректо-сигмоидали беморӣ дар сини 4-солагӣ ба чашм 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 клиникӣ 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 гафс ва бемории Гиршпрунг тағйироти возеҳ дар таҳлили клиникий хун ба назар мерасад. Дар гурӯҳи марҳалаи чуброннашаванда 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 чуброннашаванда $93 \pm 18,6$ 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 $12,9 \pm 8,3 \times 10^9/л$ расид, ки аз нишондиҳандаҳои гурӯҳи референтӣ хеле баланд аст ($6,9 \pm 4,2 \times 10^9/л$). Дар марҳалаи субкомпенсатсионӣ нишондиҳанда ба $11,2 \pm 6,1 \times 10^9/л$ баробар буд ($p < 0,01$), дар чуброншаванда - $8,5 \pm 1,9 \times 10^9/л$, ки аз мавҷуд будани раванди музмини илтиҳобӣ гувоҳӣ медиҳад. Дар марҳалаи декомпенсатсионӣ нишондиҳандаи эозинофилҳо $4,8 \pm 2,6\%$ -ро ташкил дод ($p < 0,01$), дар марҳалаи субкомпенсатсионӣ $-4,4 \pm 1,0\%$, дар компенсатсионӣ - $4,3 \pm 0,5\%$, ҳол он ки дар гурӯҳи референтӣ сатҳи эозинофилҳо аз $3,8 \pm 0,4\%$ баланд набуд. Суръати такшиншавии эритроцитҳо (СТЭ) нишондиҳандаи муҳимми воқуниши илтиҳобӣ ва интоксикасияи музмин аст. Дар гурӯҳи беморони дорои марҳалаи декомпенсатсионӣ бемории

Гиршпруг ин нишондиҳанда то $25 \pm 7,1$ мм/с расидааст, ки 5 маротиба аз сатҳи гурӯҳи референтӣ баланд аст ($4,9 \pm 2,0$ мм/с, $p < 0,001$). Дар марҳалаи субкомпенсатсионӣ СТЭ $18,4 \pm 6,2$ мм/с.-ро ташкил дод ($p < 0,001$), дар марҳалаи компенсатсионӣ - $11,9 \pm 6,6$ 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 (дефитсити) сафедаро инъикос мекунад, ки аз ихтилолҳои музмини чаббиш, интоксикация ва равандҳои катаболикӣ 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 синни то 3-моҳа сатҳи баланди гипербилирубинемия ба қайд гирифта шуд, ки ин метавонад аз ноболиғии системаи ферментӣ чигар ва ҳам аз рукуди дарозмуддати муҳтавои рӯдаҳо вобаста бошад, ки барои қувват гирифтани чаббиши билирубини ғайри мустақим мусоидат менамояд. Сатҳи β -липопротеидҳо бо пешрабии 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 интоксикацияи музмин ва ихтилолҳои метаболик хос аст. Нишондиҳандаи моддаи миёнаи молекулярӣ, ки сатҳи интоксикацияи 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±0,39 воҳ. шартӣ; (p<0,001), ки мавҷуд будани интоксикацияи 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).

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 назаррасро дар системаи гемостаз муайян кард, ки бо пешравии беморӣ амиқ мешаванд.

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	2,4 ± 0,9	2,8 ± 1,0	2,2 ± 1,3	2,0 ± 1,1	>0,05
АВР, сония	53,1 ± 14,3	62,2 ± 12,3 p ₁ <0,05	58,2 ± 11,2 p ₁ <0,05 p ₂ >0,05	50,5 ± 9,3 p ₁ >0,05 p ₂ <0,05 p ₃ <0,05	<0,05
Фибрин, мч	10,2 ± 1,9	12,2 ± 1,7 p ₁ <0,05	11,2 ± 1,5 P ₁ <0,05 P ₂ >0,05	10,2 ± 1,4 p ₁ >0,05 p ₂ <0,05 p ₃ <0,05	<0,05
ТПГ, дақ.	8,1 ± 0,8	9,2 ± 0,9 p ₁ <0,05	14,2 ± 3,4 p ₁ <0,01	15,4 ± 3,9 p ₁ >0,05	<0,001

			$p_2 < 0,05$	$p_2 < 0,05$ $p_3 < 0,05$	
Тромбо- тест	III–IV	III–IV	IV–V	V	

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

Яке аз критерияҳои муҳимми ташхисӣ ҳангоми БГ набудани рефлюкси ректоанализи ингибиторӣ (РРАИ) мебошад. Дар доираи таҳқиқоти гузаронидашуда барои муайян кардани он аз усули назорати ултрасадоӣ истифода карда шуд. Дар таҳқиқот 25 кӯдаки дорои ташхиси тасдиқшудаи бемории Гиршпрунг иштирок карданд. Таҳлили ҳолати функционалии канали мақъад нишон дод, ки ҳангоми аксуламали муътадили физиологӣ ҷараёни 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 ҷараёни 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 ташхисӣ 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 ташхиси БГ онро самаранок мегардонад. Таҳлили маълумотҳои таҳқиқоти ултрасадоӣ ба таври эътимоднок калон шудани қутрҳои рӯдаи рост ва қулун (рӯдаи гафс) дар беморони дорои бемории Гиршпрунг (БГ) ба мушоҳида мерасад, дар муқоиса аз нишондиҳандаҳои меъёрӣ вобаста аз синну сол.

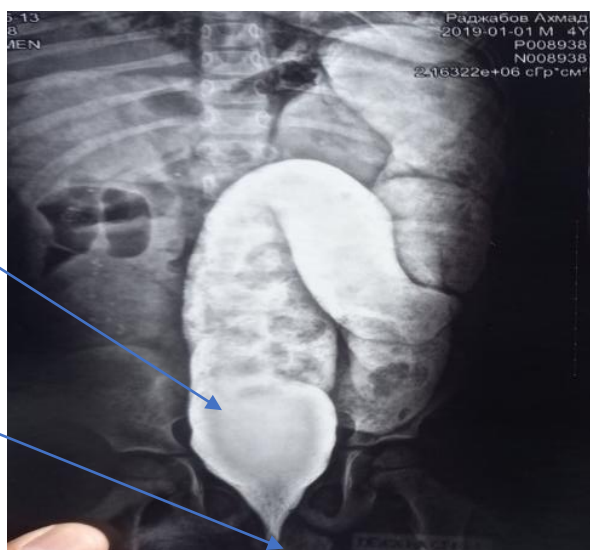
Дар кӯдакони то 1 -сола ($n=3$) қутри миёнаи рӯдаи рост $4,8 \pm 0,4$ см.-ро ташкил дод, ки аз меъёр ($2,9 \pm 0,8$ см) тақрибан 1,7 маротитба зиёд аст. Дар гурӯҳи синну соли 2-4-сола ($n=8$) ин нишондиҳанда то $5,8 \pm 2.6$ см

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 ташхисии 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).

Қисми васеъшудаи
супрастенотики

Минтақаи
аганглионари

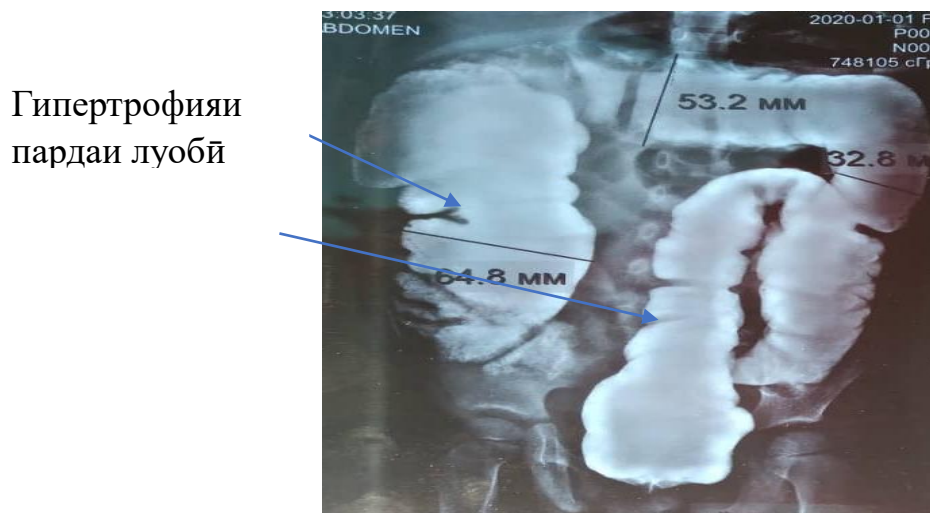


Расми 4. – Шакли қифмонанди рӯдаи ғафс бо васеъшавии возеҳи супрастенотикии қисмҳои болоӣ дар заминаи аганглиоз.

Чинхӯрдагии дағали пардаи луобӣ, ки сохтори пардаи луобии меъдара 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.

Дар чунин ҳолатҳо барои мушаххас кардани сарҳади ҳақиқии осебгузаронидани ирригографияи такрорӣ пас аз омодагии муносиби рӯдаҳо, инчунин истифода кардани усулҳои иловагии ташхисӣ- манометрияи аноректалӣ ва биопсия мувофиқи мақсад аст.

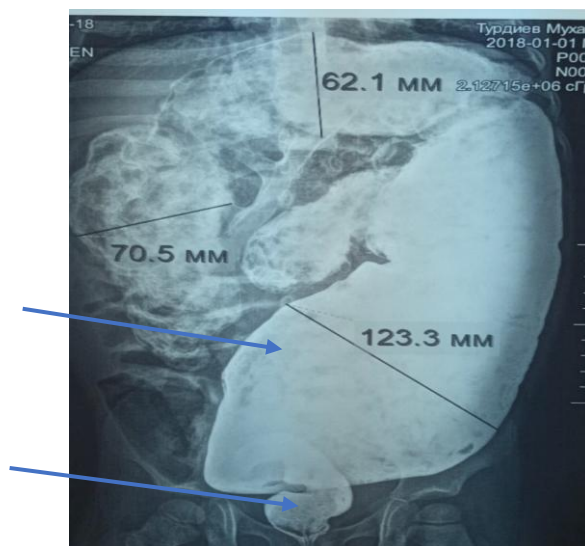


Расми 5. – Тағйир ёфтани пардаи луобии рӯда

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).

Қисми
васъшудаи рӯда

Минтақаи
аганглионарӣ



Расми 6. – Дилататсияи рӯдаҳо дар шакли декомпенсатсионӣ.

Агар қутри қисми проксималӣ аз қисми дисталӣ 1,5-2 маротиба калон бошад, ин ба таври эътимоднок 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 инҳирофи 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 инҳирофҳои боэътимод аз меъёрҳои синнусолӣ нишон дода шавад.

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

Параметр	Меъёр	Беморон	Меъёр	Беморон	Меъёр	Беморон
	(2–3-сол)	бо БГ (2–3 года)	(4–7 сол)	бо БГ (4–7 сол)	(8–17 сол)	бо БГ (8–17 сол)

Васеъгии рӯдаи рост (см)	3,2 ± 0,9	4,8 ± 1,4** (+33,3%)	5,1±0,6	7,3 ± 0,8*** (+30,1%)	5,7 ± 1,0	8,1 ± 1,4*** (+29,6%)
Васеъгии қулуни поёнрав (см)	2,9 ± 0,6	4,0 ± 0,8** (+27,5%)	3,2 ± 0,7	4,4 ± 0,7** (+27,3%)	3,5 ± 0,8	4,2 ± 1,2* (+16,7%)
Васеъгии фазои ретроректалӣ (см)	0,16 ± 0,08	0,09±0,0 4* (- 43,7%)	0,23 ± 0,02	0,14±0,0 3** (-39,1%)	0,24 ± 0,02	0,15±0,0 3** (-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 ректосигмоидал ӣ	1,2	0,8* (-33,3%)	1,6	1,1** (-31,2%)	1,7	1,3** (-31,5%)

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

Таҳлили маълумотҳои ҳосилшуда аз хеле калон 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 рӯдахоро тасдиқ мекунад. Натиҷаҳои таҳқиқоти рентгенологӣ имконият медиҳанд хулоса бароварда шавад, ки ирригографияи чандмавқеӣ арзиши баланди ташхисӣ дорад ва дар 97-98%-и ҳолатҳо гузоштани ташхиси дурустро таъмин мекунад. Маҳз аз ҳамин сабаб ин усул дар ташхиси 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,

ичро карда шуд. Таҳлили маълумотҳои фиброколоноскопӣ дар беморони дорои шаклҳои ректалӣ ва ректосигмоидали 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 таваҷҷуҳи 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 мекунад ($p < 0,05$), ки инро арзиши баланди ташхисии 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 $125,0 \pm 2,0$ мм сут. сим. ба мушоҳида расид, ки аз гипертонуси возеҳи сфинктери мақъад (ҷадвали 3) гувоҳӣ медиҳад. Гипертонуси муайянкардашудаи сфинктери дарунии мақъад дар кӯдакони дорои бемории Гиршпрунг, мах-

сусан дар марҳалаи декомпенсатсионӣ, зарурати амалиёти ҷарроҳиро тасдиқ мекунад.

Ҷадвали 3. – Нишондиҳандаҳои сфинктерометрия дар кӯдакони гирифтори бемории Гиршпруг

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 декомпенсатсионӣ (n=10)	103,0 ± 1,4 p ₁ <0,001	205,0 ± 4,6 p ₁ <0,001	Манфӣ
Марҳалаи субдекомпенсатсионӣ (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 декомпенсатсионӣ, p₃ – ҳангоми муқоиса бо марҳилаи субдекомпенсатсионӣ (тести Данн)

Ҳамин тавр, сфинктерометрия 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.

Таҳлили морфологӣ дар 110 бемор гузаронида шуд, ки аз миқдори умумии беморони гирифтори бемории Гиршпруг 77,0%-ро ташкил дод. Биопсия дар якҷоягӣ бо таҳқиқоти иммуногистохимӣ бо истифода аз маркери Calretinin «стандарти тиллоӣ»-и ташҳиси бемории Гиршпруг ба ҳисоб меравад. Сарфи назар аз иттилоотнокии баланди усулҳои рентгено-

логӣ, усули объективи дақиқан муайян кардани сарҳади минтақаи аганглионарӣ экспресс-биопсияи рӯдаи гафс 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 воқуниши 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 функсияи 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, протокураҳои физиотерапевтӣ, инчунин имолаи поксозӣ ва сифонӣ бо маҳлулҳои равғандор зарур аст. Унсурҳои калидии табобати консервативӣ парҳез ба ҳисоб меравад. Ба ратсион маҳсулоти аз ҳуҷайрабофт (фибр), маҳсулоти ширӣ ва равғани растанӣ бой тавсия карда мешавад, ғизоҳои хамирӣ хориҷ 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, бештар кардани микроциркулятсия, маҳв кардани фаъолнокии аз меъёр зиёди системаи лахта-

бандӣ ва пешгирӣ намудани оризаҳои сироятӣ-токсикӣ исбот кард. Ворид кардани хунивазкунандаҳо дар ҳаҷми 20–25% аз ҳаҷми ибтидоии хуни гардишкунанда (ХХГ) асосан маҳлул шудани хуни таҳшиншуда ва ғазизро таъмин мекунанд. Дар 40 кӯдак, ки омодагии тафрикавии пас аз ҷаррохири гирифтаанд, ГГ бо озондармонӣ якҷоя карда шудааст. Протсекура воридкунии дохиливаридии маҳлулҳои плазмаивазкунанда ва маҳлулҳои сафедаро (албумин, плазма, реосорбилакт, сорбилакт) аз ҳисоби 10 мл/кг вазни 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 гипертоникӣ 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 эндогенӣ музминро, санатсияи бактериялӣ, гемодилютсияи гипертоникӣ ва озондармонӣ, устувории гемодинамика, беҳтар шудани хосиятҳои реологии хунро таъмин мекунад ва миқдори оризаҳоро дар давраи интра – ва пас аз ҷаррохири кам месозад.

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

Дар ҷарроҳии Соаве - Ленюшкина ва модификатсияи он концепсияи асосӣ буриш дар шакли фонаи ғилофи луобӣ- мушакии рӯдаи рост ба ҳисоб меравад, ки физиологӣ будани ҷаррохири таъмин ва хатари пайдо шудани оризаҳоро то ҳадди минимум кам мекунад. Рақишҳои муосири ба ҳадди минималӣ инвазивӣ, ба монанди поёнфарорӣ трансаналии эндоректалии рӯдаи ғафс тибқи усули Де ла Торре - Мондрагон ва Свенсона-Лайк дорои

як қатор бартариҳо мебошад: осебпазирии минималӣ барои узвҳои коси хурд, набудани бисёрмарҳилагӣ, техникаи соддаи иҷрокунӣ, чараёни хуби пасазчарроҳӣ, 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 Де ла 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 яқум амалиётҳои ҷарроҳии якмарҳилавӣ бо усули Соаве–Ленюшкина иҷро карда шуд, ки аз онҳо дар 6 кӯдак дар қисми болорави рӯдаи ғафс колостома 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 са-

баби гузоштани колостома пайдо шудааст ва ба ихтилоли метаболизм ва кохиш додани функцияи детоксикатсионии чигар оварда мерасонад. Чарроҳҳои якмарҳилавӣ дар байни 43 бемори гурӯҳи якум дар 30 кӯдаки бемори бо омодагии пеш аз чарроҳӣ бидуни гузоштани стомаи рӯдаҳо иҷро карда шуданд. Ҳангоми иҷро кардани чарроҳии модификатсионии Соаве – Лёнюшкина барои кам кардани синдроми дард дар давраи пас аз чарроҳӣ ва гузаронидани антибиотикотерапияи эндолимфатикӣ дар фосилаи ретроперитонеалӣ дар сатҳи L4–L5 дар вақти интрачарроҳӣ катетер гузошта мешавад, ки аз тариқи он маводҳои доругӣ ворид карда мешавад.

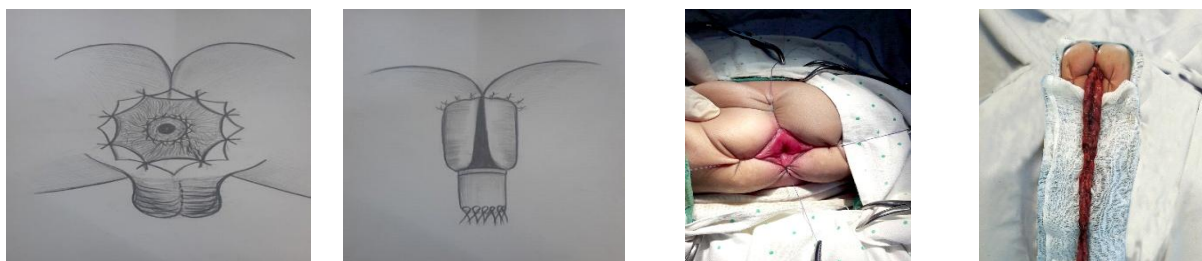
Дар соли 2014 дар клиникаи мо техникаи трансаналии эндоректалии поёнфарории рӯдаи ғафс бидуни мобилизатсияи дохилибатнӣ истифода карда мешавад. Самаранокии бештар дар шаклҳои дисталии БГ дар кӯдакони то сесоларо чарроҳҳои Де ла Торре – Мондрагон ва усули Свенсон–Лайк нишон доданд. Усули Де ла Торре дар заминаи истисно кардани марҳалаи сифокии амалиёти чарроҳӣ асос ёфтааст. Демукозатсия аз тариқи дастраскунии трансаналӣ гузаронида мешавад, ин имконият медиҳад, ки аз осеб дидани сфинктер пешгирӣ карда ва хатари осебинии узвҳои косои хурд кам карда шавад. Дар рафти чарроҳӣ бурриши 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 якчанд зиддинишондод мавҷуд аст: амалиётҳои, 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 ли-

гатура 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 гиршпрунг-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 функцияи тахлия (эвакуаторӣ) оварда мерасонад. Бо мақсади бартароф кардани ин ориза «**Усули бурриши фонашакли ғилофи мухотӣ-мушакӣ ҳангоми поёнфарории трансаналӣ – эндоректалӣ бо усули Де ла Торре - Мондрагон дар кӯдакони гирифтори бемории Гиршпрунг**» (гувоҳномаи №000579) таҳия карда шуд. (расми 7).



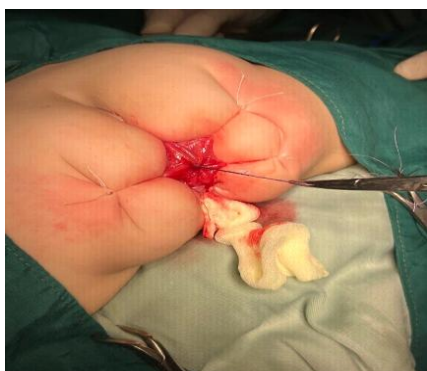
Расми 7. – Тасвири схематикии бурриши ғилофи мухотӣ-мушакӣ ҳангоми ҷарроҳии Де ла Торре – Мондрагон

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 модификатсияи Swenson-Like тавсия карда мешавад.

Дар беморони гурӯҳи IV усули Swenson-Like ба қор бурда мешавад, ки дар заминаи принсипҳои диссексияи экстраректалӣ бунёд шудааст (расми 8).

Дар муқоиса аз методикаи De la Torre-Mondragon ва Ortega-Salgado, дар ин усули ҷарроҳӣ бурриши сиркулярии пардаи луобии канали мақъад дар 1 см болотар аз хати дандонадор бо буридани хама кабатҳои девораи рӯдаи рост иҷро карда мешавад, баъди ин диссексия танҳо экстраректалӣ давом дода мешавад. Лаҳзаи калидӣ ба таври эътимоднок бастании рағҳои кутрашон гуногун аст.

Таҳлили муқоисавӣ нишон дод, ки проктопластикаи сифоку 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 ҳамачонибаи рӯда ва сохтани анастомоз вобаста аст.



А



Б

Расми 8. – Техникаи ҷарроҳии Swenson-Like. А. Марҳалаи ҷарроҳӣ 1 см болотар аз хати дандонадор, ки хамаи ғафсии девораи рӯдаи ростро фаро мегирад. Б. диссексияи экстраректалиии 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 сифоку чатан дар модификатсияи клиника ҳаҷми миёнаи талафи хун 100 ± 25 мл,-ро ташкил дод, дар ҳоле ки ҳангоми поёнфарории трансанализу эндоректалӣ талафи хун дида нашуд. Давомнокии миёнаи бедардкунӣ дар давраи пас аз ҷарроҳӣ баъди ҷарроҳии Соаве–Ленюшкина 4 ± 1 рӯзро ташкил дод. Ғизои энтералӣ дар шабонарӯзи 4 ± 2 сар карда шуд. Дар гурӯҳи поёнфарории трансанализу эндоректалӣ ғизои энтералӣ аллакай дар шабонарӯзи 1-2-юми пас аз ҷарроҳӣ сар карда шуд.

Поёнфарории трансанализу эндоректалӣ ва ҷарроҳии Swenson-Like миқдори ками оризаҳоро дорад (мутаносибан 2,1% ва 0,7%), ки самаранокӣ ва инвазивнокии камтарини онҳоро нишон медиҳад. Ҷарроҳии 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: абтсессии (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 интихоби тактикаи ҷарроҳӣ гувоҳӣ медиҳанд.

Мақсади асосии табоботи инфузионӣ аз пурра гардонидани талаботи шабонарӯзии кӯдак ба моеъ, электролитҳо ва ҷуброн кардани талафоти патологӣ иборат аст. Камбуди натрий ва хлор бо ворид кардани хунивазку-нандаҳо, камбуди калий бо тазриқи маҳлули 7,5%-и хлориди калий, аз магний бо маҳлули 10%-и сулфати магний ҷуброн 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 ғизоӣ ба таври инфиродӣ ҳисоб карда шуда, ба ҳисоби миёна чунин буд: сафеда -1,3-1,8 г/кг, ҷарб - 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 ҷарроҳӣ истифодаи усулҳои гуногуни воридсозии антибиотикҳоро пешбинӣ мекунад, ки ба сохтани консентратсияи баланди мавод 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 интихобӣ расониадани маводҳои антибактериалӣ бевосита ба лонаи илтиҳоб таҳия карда шудааст. Дар патогенези мураккаби бемориҳои илтиҳобии рӯдаҳо нақши асосиро ихтилоли дренажи микролимфатикӣ, маҷрои лимфа аз тариқи гиреҳҳои 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-септикии мавзёҳои гуногун ба таври густурда ба кор бурда мешаванд.

Дар давраи пас аз ҷарроҳӣ беморони гирифтори бемории Гиршпрунг, махсусан ҳангоми зухуроти вазнини интоксикатсияи музмини эндогенӣ, ҳамчун номзад барои гузаронидани антибиотикотерапияи регионарии эндолимфатикӣ (АТРЛ) дар шароити статсионар баррасӣ карда мешаванд. Усули 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 мавзеи муҳраи IV–V камарии сутунмуҳра аз тарафи чап сӯроҳӣ дошт. Баъди ин дар фосилаи пасисифоқӣ вояии шабонарӯзии антибиотикро ворид карданд, ки бо дар назардошти ҳассосияти микрофлора интихоб карда шуда буд. Баъди 2–3 дақиқа ба таври иловагӣ маводҳои 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 мебар-

дорад ва натиҷаи табобати кӯдакони дорои шаклҳои вазнини беморихоро беҳтар месозад (ҷадвали 4).

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

Гурӯҳ	Шабон арӯз	Лейкоситоз ҳазор./мкл	ИЗЛ, воҳ. Ш	СТЭ, мм/соат	МММ, воҳ.ш.	Тести параметсалӣ, дақ.
Гурӯҳи I	Рӯзи 1	12,1±0,8	5,1±0,7	46±3,5	0,420±0,020	25±1,4
	Рӯзи 7	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
Гурӯҳи II	Рӯзи 1	13,2±1,4	4,8±1,0	45±2,7	0,430±0,023	24±1,0
	Рӯзи 7	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
Гурӯҳи III	Рӯзи 1	13,3±1,5	4,5±0,9	53±3,1	0,395±0,030	23±1,2
	Рӯзи 7	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

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

Фарқияти нисбатан бештар дар байни гурӯҳҳои I ва III мушоҳида шуд, ин аз динамикаи назаррасу мусбат дар охири гувоҳӣ меахад. Чунончи, сатҳи лейкоцитоз дар гурӯҳи I дар рӯзи 1-ум 10,3±1,2-ро ташкил дод, дар гурӯҳи III бошад, ин нишондиҳанда хеле кам буд - 6,0±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 муроқибати беморон, минималӣ кардани амалиётҳои ҷарроҳии инвазивӣ ва истифодаи усулҳои муосири ҷарроҳӣ иртибот дорад.

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 метаболикӣ гувоҳӣ медиҳад. Ин параметрҳо метавонанд ҳамчун меъёрҳои объективӣ баҳодиҳӣ ба вазнинии ҳолат ва пешгӯии барқароршавӣ баррасӣ карда шаванд ва ба ҷарроҳ имкон диҳанд, ки тактикаи табобат ва муроқибати пас аз ҷарроҳиро дақиқ ба нақша гирад.

Реабилитатсия аз комплекси ҷорабиниҳои 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 дефекатсия, мустаҳкам намудани дастгоҳи нигоҳдорандаи рӯдаи рост ва мутобиқ шудан бо сарбориҳои нави функционалӣ.

Интиҳоби оптималии ҷорабиниҳои 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 таҳрикунонда аз рӯдаи рост зохир мешавад. Барои пешгирӣ намудани равандҳои илтиҳобӣ маҷмуи чорабиниҳо истифода карда мешаванд, ки коркарди пӯстро бо ҷарбҳои нейтралӣ (масалан, балзами Бакстимс) ва обҷӯши алафҳо, баргузори ваннаҳои гарми нишастан бо перманганати калий, инчунин микроимола бо маҳлули гарм (36–37 °С) ду маротиба дар як рӯз-субҳ ва шом.

Пас аз мустаҳкам кардани анастомоз ва кам кардани зухуроти илтиҳобӣ ба сохтани ритми муътадили дефекация мегузаранд. Бо ин мақсад усули стимулятсияи рӯдаҳо истифода мешавад: субҳ, аз раҳти хоб нахеста, ба кӯдак нӯшидани як стакан оби гарми ҳарорати ҳуҷраро 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 глитсеринӣ ё имолаи 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 имолаҳои табобатии давомнокияшон 15-20 рӯз гузаронида мешавад. Бо навбат истифода кардани оби гарм ва сард ба кор бурда мешавад, ҳаҷми об тадриҷан аз 100–150 мл то 200–350 мл зиёд карда мешавад. Аз бемор хоҳиш мекунанд, ки дар об ҳарчӣ бештар истад ва пойҳояшро фаъол нигоҳ дорад.

Барои пешгирӣ намудани стенози резидуалии канали мақъад ва рӯдаи рост аз бужгузорӣ истифода мекунанд. Дар марҳалаи аввал процедура 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 мекунанд, аммо чорабиниҳои асосӣ дар шароити статсионар то лаҳзаи руҳсат шудани бемор равона карда шудааст.

Марҳалаи дуҷуми 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 Гиршпруг якҷа 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 функсияи дастгоҳи нигоҳдоранда равона карда шудаанд.

Бо мақсади муайян кардани муҳлатҳои оптималии муоинаи диспансерӣ вобаста аз шакли клиникии бемории Гиршпруг, 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 такрории 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 чарроҳии бисёр-марҳилавии радикалиро дар заминаи ҳолати нохуби соматикӣ гузаронидаанд. Барои ин категория чараёни бемории дорои энтерколити вазнин ва осебҳои токсикӣ чигар ҳангоми мавҷуд будани интоксикасияи 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 чарроҳӣ 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 таботати дарозмуддат ва амлиётҳои чарроҳии чандинкаратаро 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 канорачӯӣ, 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 шӯъбаи ёрии комплекси оила ва кӯдаки Муассисаи давлатии «Маркази саломатӣ №12» шаҳри Душанбе таъин карда мешавад.

Барои интегратсияи бомуваффақияти иҷтимоӣ коркарди барномаи инфиродии реабилитатсионӣ зарур аст, ки дастгирии психологӣ, тадричан ҷалб кардани 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 Гиршпруг (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 ҷарроҳии 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 Гиршпруг 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
ФҶ (функсияи чисмонӣ)	85 [75–95]	55* [45–65]	54* [45–63]	54* [45–63]	55* [46–63]	>0,05
ФЭ (функсияи эмотсионалӣ)	72 [60–85]	56* [48–64]	57* [49–64]	58* [47–67]	57* [48–66]	>0,05
ФИ (функсияи иҷтимоӣ)	83 [72–95]	52* [44–60]	53* [45–61]	53* [45–61]	53* [45–61]	>0,05
ФН (функсияи нақш)	72 [60–85]	55* [46–63]	54* [45–64]	54* [45–64]	54* [45–64]	>0,05
Балли умумӣ	78 [68–88]	54*	54*	55*	55*	>0,05

		[45–63]	[46–63]	[46–64]	[46–64]	
--	--	---------	---------	---------	---------	--

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

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

Аз нуқтаи назари клиникӣ суст шудани фаъолнокии ҷамъиятӣ дар кӯдакони гирифтори бемории Гиршпруг дар натиҷаи якҷоя шудани омилҳои тиббӣ, физиологӣ ва психосоциалӣ вобаста аст, ки онҳо хангоми ба нақша гирифтани мураккабати беморон ба инobat гирифтани лозим аст.

Монеаи муҳим барои мутобиқшавии иҷтимоӣ дисфунксияи баъди-ҷарроҳии рӯдаҳо ва аломатҳои музмини абдоминалӣ мебошанд. Метеоризми ҳифзшудаи шикам, ки онро кашишхӯриҳои дардноки рӯдаҳо ҳамроҳӣ мекунанд ва дар кӯдакон эҳсосоти нороҳатии доимиро ба вуҷуд меоранд.

Дар давраи дури пас аз ҷарроҳӣ дар беморони гурӯҳи якум, ки таъбаоти ҷарроҳии бемории Гиршпругро аз сар гузаронидаанд, пастшавии муҳимми пасазҷарроҳии сифати ҳаёт дар муқоиса аз нишондодҳои муътадил (ҷадвали 6) ба мушоҳида мерасад. Дар баробари ин нисбат ба маълумотҳои пешазҷарроҳӣ динамикаи мусбати возеҳ ба қайд гирифта шуд ($p < 0,05$).

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

Шкала	Гурӯҳи	Гурӯҳи I	Гурӯҳи	Гурӯҳи	Гурӯҳи	P
-------	--------	----------	--------	--------	--------	---

и (СХ)	референтӣ (n=20)	(n=25)	II (n=40)	III (n=10)	IV (n=10)	
ФЧ	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]	<0,00 1
ФЭ	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
ФИ	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]	<0,00 1
ФН	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]	<0,00 1

Эзоҳ: p – аҳамияти омории фарқиятҳои нишондиҳандаҳои байни гурӯҳҳои беморон (H-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 таъбаоти ҷарроҳии бемории Гиршпрунгро аз сар гузаронидаанд, пастшавии аз ҷиҳати оморӣ муҳимми нишондиҳандаҳои сифати ҳаёт дар муқоиса аз нишондодҳои муътадил хифз 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 оморӣ муҳимро дар байни гурӯҳҳо муайян кардаанд (p<0,05). Нишонди-

ҳандаи 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 интихоб кардани тактикаи оптималии табобат ва профилактикаи оризаҳои пас аз ҷарроҳӣ мусоидат мекунад [3-М, 14-М].

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-М, 15-М].

3. Сфинктерометрия бо истифода аз комплекси «АДИМС-20» имконият дод, ки ҳолати функционалии минтақаи 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 бартарарф кардани ихтилолҳои функционалӣ мусоидат мекунад [2-М].

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

5. Алгоритми таҳия кардашудаи ташҳис ва табобат имконият медиҳад, ки усули оптималии амалиёти чарроҳӣ ба таври асоснок интиҳоб 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 имолаҳои сифонӣ ва воситаҳои сусткунанда ҳамчун чорабинии муваққатӣ барои сабук кардани холишавии рӯдаҳо ҷиҳатҳои мусбати худро нишон додааст [1-М, 12-М].

6. Ретсидиви беморӣ пас аз амалиёти чарроҳӣ дар 5–15% ҳолат ба назар мерасид. Хатари бештар дар кӯдакони соли аввали ҳаёт ба мушоҳида мерасад, ки дар инҳо аломатҳои клиникӣ на чандон возеҳ муайян карда мешавад. Дар чунин ҳолатҳо иҷро кардани биопсияи интрачарроҳии рӯдаи гафс барои дақиқ кардани ташҳис тавсия карда мешавад. Мавҷуд будани начосати обакӣ дар якҷоягӣ бо дамиши возеҳи шикам ва қайқунӣ бояд ҳамчун аломати хатарнок дар кӯдакони дорои бемории Гиршпрунг баррасӣ гардад, ки таҳқиқоти иловагӣ ва истисно кардани бемориҳои сироятӣ рӯдаҳоро талаб мекунад [6-М, 10-М].

7. Исҳолҳои қабзиятӣ аломати барои ногузaronандагии рӯдаҳо хос ба шумор мераванд. Хатари пайдо шудани энтероколит дар сурати дер ташҳис 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-М].

8. Истифодаи усулҳои муосири ҷарроҳӣ дар якҷоягӣ бо барномаи комплекси реабилитатсия имконият дод, ки сатҳи устувори маъҷубшавӣ 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-М, 16-М].

9. Барномаи комплекси реабилитатсияи кӯдакони гирифтори бемории Гиршпрунг бояд на танҳо ҷорабиниҳои ба барқарор сохтани функцияи рӯдаҳо, балки ҷорабиниҳои 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-М].

10. Баҳодихӣ 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-М, 13-М].

ТАВСИЯҲО ОИД БА ИСТИФОДАИ АМАЛИИ НАТИҶАҲО

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

2. Ташхиси патологоанатомиии 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 ташхисӣ дорад. Дар ҳолатҳои мураккаб иҷро намудани биопсияи ҳамаи қабатҳо худро хуб нишон додаст. Истифода кардани равишҳои комплексӣ нисбат ба ташхиси морфологӣ барои барвақт муайян кардани беморӣ ва интихоб намудани тактикаи оптималии табобат мусоидат мекунад.

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

4. Реабилитатсияи функционалӣ марҳалаи ҷудонашавандаи табобати бемории Гиршпрунг ба ҳисоб меравад. Самаранокии вай аз бисёр ҷиҳат аз муносибати инфиродӣ, аз ҷумла табобати 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 пешгӯйӣ 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 бо-

лиштаки мушакӣ ҳангоми ҷарроҳии De la Torre–Mondragon профилактикаи самарноки ташаккул додани тангшавӣ дар мавзеи анастомоз ба ҳисоб меравад.

7. Истифода кардани гемодилютсияи гиперволемикӣ дар якҷоягӣ бо озондармонӣ дастгирӣ намудани ҳаҷми оксигени хунро дар сатҳи зарурӣ таъмин мекунад, хосияти реологии вайро хеле беҳтар месозад ва барои ҷаррӯни нисбатан хубтари давраҳои интраҷарроҳӣ ва пас аз ҷарроҳӣ дар кӯдакони дорои 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 функцияҳои ҷисмонӣ, 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 (манбаъҳо)

18. 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.
19. Диагностика и лечение болезни Гиршпрунга у детей. [Текст] / Х.И. Ибодов [и др.] //Здравоохранение Таджикистана, №3 (303), 2009. С-204
20. Austin, К.М. The pathogenesis of Hirschsprung's disease-associated enterocolitis [Text] / К.М. Austin// Semin. Pediatr. Surg. -2012. -Vol. 21. -P. 319-327.
21. APSA Hirschsprung-associated enterocolitis guidelines: diagnosis and management [Text] / А. Cosain [et al.] // Pediatr. Surg. Int. - 2017. - Vol. 33. - P. 517–521.

22. 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.
23. 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.
24. 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.
25. 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.
26. 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.
27. 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.
28. 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.
29. 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.
30. 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.
31. 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.

32. 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.
33. 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
34. 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-М]. 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-М]. Мирзоев, Д.С. Современные представления о диагностике болезни Гиршпрунга у детей [Текст] / Д.С. Мирзоев// Наука и инновация. - 2024. - №1 -. С 11-18.
- [3-М]. 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-М]. Мирзоев, Д.С. Клинико-инструментальная диагностика болезни Гиршпрунга у детей: значение комплексного подхода [Текст] / Х.И. Ибодзода, Д.С. Мирзоев, Т.Ш. Икромов // Медицинский вестник Национальной академии наук Таджикистана – 2025. – Т. XV, №1(53). -С 24-30.
- [5-М]. 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-М]. 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-М]. 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-М]. 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-М]. 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-М]. 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-М]. 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-М]. 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-М]. 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-М]. 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-М]. 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-М]. 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-М]. 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. Икроми // 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

2. 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.

Пешниходҳои рационализаторӣ

3. Мирзоев Д.С. Способ ретракции анального отверстия при болезни Гиршпрунга у детей. / Мирзоев Д.С., Ибодзода Х.И., Рофиев Р.Р., Давлатов А.Р. // Рационализаторское предложение № 000583, выданное ГОУ «Институт последипломного образования в сфере здравоохранения Республики Таджикистан от 24. 06. 2025.
4. Мирзоев Д.С. Способ клиновидного иссечения серозно-мышечного футляра при трансанально-эндоректальном низведении по Де ла Торре - Мондрагон у детей страдающих болезнью Гиршпрунга. / Мирзоев Д.С., Ибодзода Х.И., Рофиев Р.Р., Давлатов А.Р. // 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 De la 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 рӯдаи рост

СЛ - амалиёти Соаве-Ленюшкина

СВЛ - амалиёти Swenson-Like

ДТЭ – дахолати трансаналй эндоректалй

УСО -муоинаи ултрасадо

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

ЗМЭ - захролудшавии музмини эндогени

ЭХО-КГ- эхокардиография

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

PedsQL - Pediatric Quality of Life Inventory

QoL -Quality of Life (сифати зиндагй)

АННОТАЦИЯ

Мирзоев Довуд Саидназарович

Болезнь Гиршпрунга у детей (диагностика, лечение, реабилитация и улучшение 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 больнице 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%) ребёнка, выполнены 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 Де ла Торре–Мондрагон. Четвёртая группа - 10(7,0%), у которых проведено трансанальное эндоректальное низведение по методу Свенсона–Лайк. Больным до оперативного вмешательства проведены клинико-лабораторные анализы, УЗИ толстой кишки, ирригография контрастная и колоноскопия.

Полученные результаты и их новизна. На большом клиническом материале проведено комплексное изучение результатов хирургического ле-

чения 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 Де ла Торре–Мондрагона, направленный на профилактику рубцового сужения зоны колоанального 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 дар кӯдакон (ташхис, табобат, реабилитатсия ва беҳтар сохтани сифати ҳаёт)

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

Мақсади таҳқиқ. Аз тариқи татбиқи технологияи муосири камолоиш мукамал намудани усулҳои ташхис, муолиҷаи ҷарроҳӣ ва ғайриҷарроҳӣ, таҳияи чорабиниҳо 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-иҷтимоии Тоҷикистон», МД МТ «Истиклол» ва Беморхонаи шаҳрии клиникийи ҷарроҳии кӯдакони ш. Душанбе татбиқ шудааст. Пояи таҳқиқоти мазкурро муоина ва муолиҷаи 143 кӯдаке ташкил менамояд, ки дар мавриди онҳо бемории Гиршпрунг ташхис шуда буд. Ба асоси маводи клиникӣ, бо дарназардошти усулҳои истифодашудаи ҷарроҳӣ, тамоми беморон ба чор 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 трансмақъади эндоректалӣ тибқи усули Де ла Торре–Мондрагон татбиқ гардидааст. Ҳангоми гурӯҳи чорум, 10 (7,0 %) бемор, поён фаровардани трансмақъади эндоректалӣ бо усули Свенсона–Лайк иҷро шуд. Ба беморон то амалиёти ҷарроҳӣ таҳлилҳои клиникӣ-лабораторӣ, ТУС-и рӯдаи ғафс ирригографияи контрастӣ ва колоноскопия татбиқ гардид.

Натиҷаҳои ҳосилшуда ва нағзониҳои онҳо. Омӯзиши маҷмуии натиҷаҳои ҷарроҳии муолиҷаи бемории Гиршпрунг, дар мавриди кӯдакон, ба асоси маводи зиёди клиникӣ ба амал оварда шуд. Рағзи тафриқашуда ба интиҳои усули амалиёти ҷарроҳӣ аз ҷиҳати илмӣ асоснок ва татбиқ карда шуд. Ба амалияи клиникӣ усулҳои буриши фонашаки наварди мушак, ҳангоми ҷарроҳии Де ла Торре–Мондрагон таҳия ва татбиқ гардид, ки ба пешгирии тангшавии ҳадшаии қитъаи анастомози қулун ва мақъад равона шудааст.

Тавсияҳо оид ба истифода. Ҳангоми муолиҷаи ҷарроҳии бемории Гиршпрунг ба кор бурдани рағзи трансмақъадӣ-эндоректалӣ, олоишнокии минималии амалиётро таъмин намуда, дараҷаи осеббинии бофтаҳо ва хатари оризаҳои пасазҷарроҳиро коҳиш медиҳад.

Соҳаи истифода: ҷарроҳии кӯдакон.

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 De la 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 De la Torre–Mondragón procedure was devel-

oped 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.