

# **ХВОРОБА ГІРШПРУНГА**

***Методичні вказівки  
для студентів та лікарів-інтернів  
(доповнені та перероблені)***

**МІНІСТЕРСТВО ОХОРОНИ ЗДОРОВ'Я УКРАЇНИ**  
**Харківський національний медичний університет**

# **ХВОРОБА ГІРШПРУНГА**

***Методичні вказівки для студентів та лікарів-інтернів  
(доповнені та перероблені)***

Затверджено  
Вченою радою ХНМУ.  
Протокол № 3 від 25.02.2021.

**Харків  
ХНМУ  
2021**

Хвороба Гіршпрунга : метод. вказ. для студентів та лікарів-інтернів  
(доп. та перероб.) / упоряд. Ю. В. Басилайшвілі, В. Б. Давиденко, Н. В. Рой. –  
Харків : ХНМУ, 2021. – 24 с.

Упорядники Ю. В. Басилайшвілі  
В. Б. Давиденко  
Н. В. Рой

## ЗМІСТ

Перелік умовних скорочень . . . . .	4
Актуальність теми . . . . .	4
Ембріогенез . . . . .	4
Етіологія та патогенез . . . . .	4
Клінічна картина . . . . .	7
Класифікація . . . . .	8
Діагностика . . . . .	9
Результати . . . . .	13
Висновок . . . . .	13
Лікування . . . . .	13
Український стандарт оперативного лікування хвороби Гіршпрунга у дітей . . . . .	19
Реабілітація та амбулаторне лікування . . . . .	22
Ускладнення хвороби Гіршпрунга . . . . .	23
Список використаної літератури . . . . .	24

## ПЕРЕЛІК УМОВНИХ СКОРОЧЕНЬ

- АХЕ – ацетилхолінестераза  
КНС – кишкова нервова система  
НСЕ – нейрон-специфічна енолаза  
УЗД – ультразвукове дослідження  
ХГ – хвороба Гіршпрунга

## АКТУАЛЬНІСТЬ ТЕМИ

Хвороба Гіршпрунга (ХГ) є однією з важких вад розвитку товстої кишки й посідає одне з провідних місць у структурі патології травного тракту у дітей. Останніми роками ця патологія стала траплятися значно частіше. Частота ХГ достовірно не відома, однак приблизно вона становить 1 на 5 000 народжень. Це захворювання виявляється в 4 рази частіше серед хлопчиків і більш поширене в азіатській популяції. Питанням діагностики ХГ та лікування присвячені роботи провідних дитячих хірургів. Незважаючи на сучасний розвиток колопроктології, проблема діагностики та лікування ХГ у дітей різного віку дотепер залишається актуальною і не розв'язаною повною мірою.

Хвороба Гіршпрунга – це порушення розвитку, яке характеризується відсутністю гангліїв у дистальному відділі товстої кишки, що призводить до функціональної обструкції.

Хоча це захворювання було описано Руйшем у 1691 р. і популяризовано Гіршпрунгом у 1886 р., патофізіологія не була чітко визначена до середини ХХ ст., коли Вайтхаус і Кернохан повідомили про агангліоз дистальної товстої кишки як причину непрохідності в серії випадків.

У 1949 р. Свенсон описав першу послідовну остаточну процедуру для хвороби Гіршпрунга – ректосигмоїдектомію з колоанальним анастомозом.

Від того часу були описані інші операції, у тому числі методи Дюамеля та Соаве. У наш час рання діагностика та досягнення хірургічних методів зумовили зниження захворюваності та смертності у пацієнтів з хворобою Гіршпрунга.

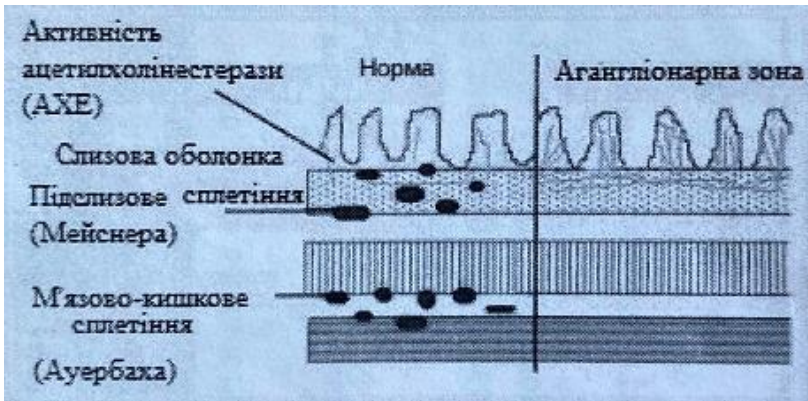
## ЕМБРІОГЕНЕЗ

При розвитку зародка міграція нервових клітин починається на 7-му тижні ембріогенезу від стравоходу до тонкої кишки, а до 12-го тижня іннервацією охоплена вже вся товста кишка. Агангліоз товстої кишки пояснюється порушеннями формування нервових структур на 7-му тижні, агангліоз ректосигмоїдального відділу – на 10–12-му тижнях ембріогенезу.

## ЕТИОЛОГІЯ ТА ПАТОГЕНЕЗ

Три нервові сплетіння іннервують кишечник: підслизове (Мейснера), міжм'язове (Ауербаха) і найменше слизове (*рис. 1*). Всі вони добре інтег-

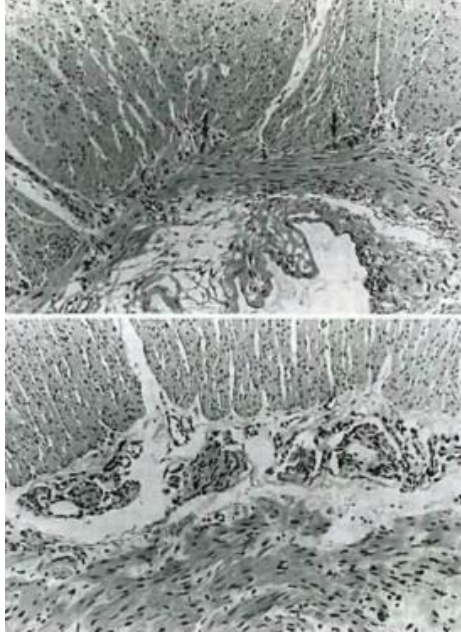
ровані і задіяні в усіх аспектах функції кишечника, включаючи поглинання, секрецію, рухливість та регулювання потоку крові.



**Рис. 1.** Нервові сплетіння кишечника

Нормальна рухливість переважно знаходиться під контролем власних нейронів. За відсутності зовнішніх сигналів функція кишечника залишається адекватною завдяки складній рефлекторній архітектурі кишкової нервової системи (КНС). З цієї причини КНС часто називають "другим мозком". Шлунково-кишкові скорочення і релаксація гладких м'язів знаходяться під контролем кишкових гангліїв. Більшість ентеральної нервової активації викликає розслаблення м'язів, опосередковане оксидом азоту та іншими ентеральними нейромедіаторами. Зовні нервові аференти до КНС містять холінергічні та адренергічні волокна. Холінергічні волокна, як правило, викликають скорочення, тоді як адренергічні волокна переважно зумовлюють гальмування.

У пацієнтів з хворобою Гіршпрунга відсутні міжм'язові та підслизові сплетіння (рис. 2). Анус неодмінно страждає і агангліоз продовжується проксимально на різні відстані. У разі відсутності рефлексів КНС контроль м'язової тканини кишечника переважно зовнішній. Активність як холінергічної, так і адренергічної системи у 2–3 рази перевищує таку в нормальній кишці. Вважається, що холінергічна (збуджувальна) система переважає над адренергічною (інгібіторною), що призводить до збільшення тону м'язової тканини кишечника переважно зовнішній. Активність як холінергічної, так і адренергічної системи у 2–3 рази перевищує таку в нормальній кишці. Вважається, що холінергічна (збуджувальна) система переважає над адренергічною (інгібіторною), що призводить до збільшення тону м'язової тканини кишечника переважно зовнішній. Це явище призводить до порушення рівноваги скорочувальної здатності гладкої мускулатури, неузгодженості перистальтики та функціональної непрохідності.



**Рис. 2.** Гістологічна картина при хворобі Гіршпрунга

Клітини ентеральних гангліїв виводяться з нервового гребеня під час ембріонального розвитку. За нормального розвитку нейробласти спостерігаються у стравоході до 5-го тижня вагітності, потім вони мігрують у тонку кишку (7-й тиждень) та у товсту кишку (12-й тиждень). Однією з можливих причин захворювання є арешт абдомінальної міграції нейробластів. Ще один варіант, коли нормальна міграція клітин не порушена, нейробласти можуть бути предметом апоптозу, нездатні до проліферації або до належного диференціювання в ділянці дистального відділу кишечника. Фібронектин, ламінін, молекула адгезії нервових клітин та нейротрофічні фактори, присутні в кишковій стінці, необхідні для розвитку нормальних кишкових гангліїв, тоді як їх відсутність або дисфункція можуть також відігравати роль в етіології хвороби Гіршпрунга.

Виявлено кілька генів, що відповідають за розвиток хвороби Гіршпрунга (RET, GDNF, GFR $\alpha$ 1, NRTN, EDNRB, ET3, ZFHX1B, PHOX2b, SOX10 і SHN). Хвороба Гіршпрунга також може асоціюватися з такими генетичними аномаліями, як трисомія по 21-й парі хромосом, що трапляється у 10 % випадків, а також з такими станами, як синдром нейрокристопатії, синдром Ваарденбурга–Шаха, Yemenite deaf-blind syndrome, Пієбалдизм, синдром Goldberg-Shprintzen, синдром множинної ендокринної неоплазії тип II (MEN II), природжений синдром центральної гіповентиляції.

Може статися так, що ці стани поєднуються. Саме такий випадок опублікований у журналі «Pediatrics» американської академії педіатрів: був виявлений і вперше офіційно зареєстрований випадок поєднання синдрому Дауна, природженого синдрому центральної гіповентиляції та хвороби Гіршпрунга (поєднання останніх двох ще називають як синдром Хаддада). Було описано дитину чоловічої статі, яка мала затримку дефекації і потребувала постійної підтримки апаратом штучної вентиляції легень, але яка не мала первинного серцевого або легеневого захворювання, з підтвердженою трисомією по 21-й парі хромосом [1].

Ще одне дослідження опубліковано у журналі "Pediatrics" на тему: "Материнські фактори ризику та перинатальні характеристики хвороби Гіршпрунга". Це було загальнонаціональне дослідження, засноване на конкретних випадках, для всіх дітей, народжених у Швеції у період з 1982 по 2012 р. та зареєстроване у Шведському медичному реєстрі народжень. Дослідження показало, що поширеність на ХГ становила 1,91 : 10000. Діти з ХГ народилися з меншим гестаційним віком, ніж здорові. Материнське ожиріння може збільшити ризик того, що дитина матиме ХГ [2].

Захворювання з довгим сегментом частіше успадковується сімейно, тимчасом як звичайні (короткі) форми є спорадичними.

### **КЛІНІЧНА КАРТИНА**

Пацієнти з хворобою Гіршпрунга зазвичай страждають ранніми запорами і порушенням транзиту меконію протягом перших днів життя. Для цих хворих характерне виражене здуття живота. У деяких дітей може розвиватися повна обструкція шлунково-кишкового тракту, яка супроводжується блюванням з домішкою жовчі. При розвитку асоційованого з хворобою Гіршпрунга ентероколіту таким пацієнтам загрожує розвиток септичного шоку. Випадки, не діагностовані відразу після народження, можуть супроводжуватися затримкою моторного і ментального розвитку, поганим приростом маси тіла і різноманітними гастроінтестинальними симптомами.

Клінічні прояви хвороби залежать не тільки від протяжності ураження, але й від віку дитини. Так, у новонароджених зустрічається переважно гостра форма хвороби, що виявляється симптомами низької кишкової непрохідності. Першими ознаками захворювання найбільш часто виявляються більш пізнє відходження меконію (на 2–3-й день після народження), прогресуюче здуття живота, блювання, неонатальний ентероколіт. При хронічному перебігу хвороби у новонароджених, крім пізнього відходження меконію, у подальшому відзначається періодична затримка випорожнень, посилена кишкова перистальтика, що виявляється при аускультатії живота. У дітей старшого віку основними симптомами є стійкий запор і метеоризм. Хворі скаржаться на поганий апетит, збільшення живота та біль у ньому, стійкі запори, що зникають після прийому проносних засобів або (частіше) після очищувальної клізми. Випорожнення зазвичай відсутні



протягом 3–7 днів, дуже рідко бувають самостійними (переважно тільки після клізми). Характерна рясна кількість калових мас щільної консистенції ("калові камені"), що складаються з дрібних грудочок, іноді випорожнення мають стрічкоподібну форму. Зрідка може виникати діарея ("парадоксальний пронос"), обумовлена порушенням функції печінки, ішемією розширеної ділянки кишки, запальними процесами і дисбактеріозом кишечника. При тривалій затримці випорожнення може розвинути калова інтоксикація, симптоми якої виразно проявляються у дітей більш старшого віку: затримка наростання маси тіла, блідість шкірного покриву і слизових оболонок, порушення водно-електролітного складу крові, гіпопротеїнемія, набряки, розлад функції дихальної і серцево-судинної систем, значне збільшення живота. Живіт набуває форми "жаб'ячого": асиметричний, виражене стоншення черевної стінки і видима перистальтика роздутих петель кишечника. При пальпації відчувається кишка, збільшена в розмірах і переповнена каловими масами щільної або тістуватої консистенції. Різке здуття живота сприяє появі деформації грудної клітки, обмеженню екскурсії легень, зміщенню середостіння, що обумовлює виникнення захворювань бронхолегеневої і серцево-судинної систем. При відносно невеликій ділянці агангліозу, на тлі постійного запору, іноді з'являється енкопрез (нетримання калу, каломазання).

#### **КЛАСИФІКАЦІЯ ХГ (О. І. Льонюшкін, 1990)**

Хвороба Гіршпрунга класифікується залежно від:

1. Форми перебігу:

- гостра;
- підгостра;
- хронічна.

2. Локалізації:

а) прямокишкова:

- з ураженням промежинного відділу;
- з ураженням ампулярної частини;

б) ректосигмоїдальна:

- з ураженням частини сигмоподібної кишки;
- з субтотальним або тотальним її ураженням;

в) субтотальна:

- з ураженням поперечної ободової кишки;
- з поширенням ураження на праву половину кишечника;

г) тотальна.

3. Клінічної стадії хвороби:

- компенсована;
- субкомпенсована;
- декомпенсована.

## ДІАГНОСТИКА

На догоспітальному етапі передусім звертають увагу на скарги. Основними клінічними симптомами хвороби Гіршпрунга є запори, затримка газів, здуття кишечника. У частини дітей раннього віку прояви хвороби можуть починатися з проносу. Необхідно мати на увазі, що парадоксальне випорожнення (після запорів), постійний пронос у новонародженого, особливо якщо одночасно є блювання, і значне збільшення черевної порожнини повинно викликати підозру на хворобу Гіршпрунга.

Значне місце в діагностиці відводиться даним як анамнезу хвороби, так і життя.

При збиранні анамнезу хвороби необхідно встановити такі дані: з якого віку з'явилися запори; скільки діб не відбувається самостійне випорожнення; чи спостерігалось у дитини після тривалого запору послаблення випорожнення (пронос); чи проводились очищувальні клізми, як часто та їхня ефективність; чи обстежувалася дитина раніше, результати обстеження; які види терапії отримала дитина на момент огляду та чи був ефект від консервативного лікування і скільки він тривав.

Необхідно завжди аналізувати дані анамнезу життя: як проходила вагітність у матері; чи відійшов меконій у перші 24 год життя дитини, час його відходження; чи змінився характер випорожнень після введення підгодовування або переведу дитини на штучне вигодовування; яка динаміка маси тіла дитини в період новонародженості та чи була гіпотрофія; які захворювання перенесла дитина на момент огляду.

У подальшому після збору анамнезу проводиться загальний огляд хворого, який дозволяє оцінити психічний та фізичний розвиток дитини. При дослідженні живота необхідно звернути увагу на розміри, стан шкіри та підшкірної клітковини, судини і конфігурацію живота (збільшення в обсязі, асиметричність, розширення реберної дуги, стоншення передньої черевної стінки). При дослідженні черевної порожнини обов'язковим є проведення пальпації та аускультатії.

Терапія на догоспітальному етапі не проводиться! Підозра на ХГ є причиною для госпіталізації у дитячий хірургічний стаціонар.

Діагностика на госпітальному етапі:

- огляд ректоанальної ділянки;
- пальцеве дослідження прямої кишки;
- УЗД (для діагностики супутньої патології);
- оглядова рентгенографія органів черевної порожнини;
- іригографія;
- ендоскопічне дослідження;
- біопсія стінки прямої кишки з визначенням активності ацетилхолінестерази (АХЕ).

Огляд ректоанальної ділянки і пальцеве дослідження прямої кишки дозволяють оцінити стан ампули кишки і тонус сфінктера. Нерідко на висоті запору визначаються порожня ампула і різке підвищення тону анального замкача. При проведенні ультразвукового дослідження (УЗД) органів черевної порожнини (рис. 3) вдається побачити додаткову петлю кишечника.

На оглядовій рентгенограмі органів черевної порожнини (рис. 4) можна побачити різко розширені петлі товстої кишки.

Дані методи обстеження, скарги пацієнтів дають можливість лише запідозрити патологію з боку товстої кишки, але не підтвердити її.



**Рис. 3.** Ультразвукове дослідження кишечника при ХГ



**Рис. 4.** Оглядова рентгенограма органів черевної порожнини при ХГ

Для остаточної постановки діагнозу необхідне проведення більш специфічних методів обстеження, таких як іригографія, колоно- або ректороманоскопія, біопсія стінки товстої кишки, визначення активності АХЕ.

Провідною маніпуляцією в діагностиці ХГ є рентгеноконтрастне дослідження кишечника – іригографія (рис. 5).



**Рис. 5.** Іригографія

Цей метод дозволяє виявити зони звуження (агангліозу), локалізацію і протяжність розширених зон кишки, діаметр яких зазвичай становить 10–15 см. При оцінюванні пасажу барієвої суспензії по ШКТ спостерігається тривалий (протягом декількох діб) застій її в розширених відділах товстої кишки. Маніпуляція вимагає присутності трьох лікарів-спеціалістів: хірурга, рентгенолога, анестезіолога-реаніматолога; виконують з використанням барієвої суміші, що готують на фізіологічному розчині NaCl з розрахунку 1 частина барію на 4 частини розчину. Знімки виконують у двох проєкціях: прямій та боковій; на початку заповнення, при заповненому контрастом кишечнику та після його випорожнення. Положення хворого під час дослідження на лівому боці з підведеними до живота ногами. Кількість контрастної рідини, яку вводять хворій дитині, наведена в *табл. 1*. При інтерпретації іригограми увага звертається на наявність лійкоподібного переходу від дистальної (звуженої) до проксимальної (розширеної) ділянки кишки.

**Таблиця 1**

**Кількість контрасту залежно від віку**

Вік дитини	Кількість контрастної рідини, мл
Новонароджений	30–50
Діти грудного віку	50–100
1–3 роки	100–200
3–7 років	300–500
Діти старшого віку	Не менше 700

У новонароджених цей метод діагностики утруднений, тому що в перші дні та тижні життя різниця в діаметрі зони агангліозу та вищерозташованих відділів товстої кишки незначна. При короткому агангліонарному сегменті розширення нормально іннервованих відділів та лійкоподібний перехід в агангліонарну ділянку розвиваються у дітей грудного віку у 2–3 міс, можливо пізніше, що потребує повторної іригографії. Поєднання хибнонегативної рентгенологічної картини з чітко визначуваним гістологічним агангліозом характерно для новонароджених та пацієнтів з тотальним агангліозом товстої кишки.

При ректороманоскопії привертає увагу порожня пряма кишка навіть без попередньої підготовки до дослідження. Дистальна її частина звужена, складки потовщені. Проксимальна частина, навпаки, розширена, містить кал або калові камені. Суттєве значення в діагностиці відводиться біопсії стінки прямої кишки, яка виконується двома способами. Пошарова біопсія здійснюється під загальним знеболюванням, під час якого береться ділянка м'язового шару кишки розміром 2×1 см; біопсійний матеріал повинен обов'язково вмещувати обидва м'язових шару. Пункційна біопсія виконується без наркозу: береться слизовий та підслизовий шар на 2–3 см

вище зубчастої лінії, потім на 2–2,5 см вище першого, а потім на 2–2,5 см вище другого місця біопсії і так далі, оскільки в більш дистальних відділах прямої кишки щільність розташування гангліозних клітин зменшується, що дозволяє знайти клітини мейснерівського субмукозного сплетіння.

Після проведення біопсії ці зразки підлягають нейрогістохімічному дослідженню для визначення активності АХЕ за методом Карновського і Рутса. Залежно від вираженості виділяють 4 варіанти реакції на АХЕ:

1) різко позитивна – у м'язовій пластинці слизової оболонки визначається великий вміст дифузно розташованої АХЕ;

2) позитивна – менш щільне розташування АХЕ-позитивної речовини, холінергічні волокна тонше і розташовуються в одну смужку, рідше – в кілька смужок;

3) слабопозитивна – позитивні волокна у власне слизовому шарі розташовуються в один шар у вигляді тонкої сітки, нерівномірно;

4) негативна – позитивні короткі товсті волокна; у слизовій оболонці у цих хворих спостерігається невелика кількість АХЕ.

При ХГ реакція на АХЕ завжди різко позитивна або позитивна.

Як додаткове дослідження може використовуватись визначення кальретиніну (кальцій-зв'язуючий білок у нервових клітинах) та нейрон-специфічної енолази (НСЕ), яка є нейрон-специфічною ізоформою енолази і зустрічається в нейронах, клітинах нейроендокринного походження (хромафінних клітин мозкової речовини, парафолікулярних клітин щитоподібної залози та ін.). Рівень НСЕ підвищується при захворюваннях нервової системи, що супроводжуються достатньо швидким руйнуванням нейронів, тому використовується в діагностиці та оцінці прогнозування відновлення при ураженнях нервової системи різного генезу (травматичного, ішемічного). Також НСЕ це основний маркер для моніторингу пацієнтів з нейроендокринними пухлинами, особливо дрібноклітинного раку легень та нейробластоми.

Опубліковано дослідження в "The Saudi Journal of Gastroenterology" на тему "Діагностична роль кальретиніну у хворобі Гіршпрунга: порівняння її з нейрон-специфічною енолазою". У дослідженні були взяті формалін-фіксовані парафініні тканинні блоки з повною товщиною дистального відділу кишечника та ректальні біопсії 48 пацієнтів, які клінічно мали симптоми хвороби Гіршпрунга, в період з грудня 2012 року по січень 2016 року. Всі біопсії були вивчені за допомогою звичайної гістопатологічної експертизи на наявність або відсутність гангліозних клітин. Подальше підтвердження наявності гангліозних клітин та нервових волокон здійснювалось імуногістохімічним дослідженням НСЕ та кальретиніну, відповідно, у приватній лабораторії патології.

## РЕЗУЛЬТАТИ

Відповідно до гістопатологічної оцінки випадки з відсутністю гангліозних клітин становили 40 із 48 наявних досліджень. Середній вік захворювання становив 19,43 міс. Співвідношення чоловічої та жіночої статі у випадках становило 2,34 : 1. Всі результати показали відсутність кальретиніну у дрібних нервових волокнах власної пластинки слизової оболонки, м'язової пластинки слизової оболонки та субмукозного шару, а також відсутність НСЕ в гангліозних клітинах. Чутливість, специфічність, позитивне прогностичне значення та негативні прогностичні значення для обох маркерів у підтвердженні діагнозу ХГ були стовідсотковими.

## ВИСНОВОК

Визначання відсутності кальретиніну так само, як і НСЕ, є високочутливою та специфічною діагностичною допомогою для гістопатологічного дослідження при підозрі на ХГ [3].

Також цікаве дослідження опубліковане у журналі "Pediatrics" американської академії педіатрів стосовно виявлення та значення сироваткового білкового маркера хвороби Гіршпрунга як нового та перспективного методу встановлення діагнозу [4].

## ЛІКУВАННЯ

Лікування хвороби Гіршпрунга тільки оперативне, а тому важливе значення має як передопераційна підготовка, так і подальші етапи.

**Передопераційна підготовка.** Метою передопераційної підготовки є нормалізація випорожнення (якщо це можливо), корекція загальних порушень в організмі, профілактика або лікування ентероколіту, дисбактеріозу, ферментативних порушень, які розпочинаються з дня надходження хворого в стаціонар і продовжується у процесі обстеження хворого до моменту операції.

Основні елементи передопераційної підготовки ХГ:

- Дієта – перевага віддається продуктам, багатим на клітковину, рослинні олії, тваринні масла, кисломолочні продукти. Після госпіталізації призначають дієту з мінімальним вмістом шлаків, багату на білок та вітаміни (білкові та вітамінні енпіти, які містять вітаміни А, Е, D, С, РР, В1, В6, В5, В12, біотин та мінеральні речовини: кальцій, фосфор, калій, натрій, магній, мідь, марганець, залізо, цинк, йод, селен, енергетична цінність яких складає 1884–2177 кДж).

- За 2–3 дні до операції залишають овочеві супи та кисломолочні суміші.

- Активне лікування калової інтоксикації:

1. Призначення проносних засобів: вазелінова олія (в інтервалах між прийомами їжі) в дозах: до 3 років – по 1 ч. л. 3 рази на день, до 7 років – по 1 дес. л. 3 рази на день, старші діти – по 1 стол. л. 3 рази на день.

2. Пробиотики (еубіотики). Препарати, які містять мікроорганізми – представники нормальної мікрофлори кишечника або їхні структурні компоненти. Біфідумбактерин-форте, бактрин, біфікол, біфіформ, хілак форте, нормазе (або дюфалак, або порталак). Дозування цих препаратів залежить від віку дитини.

3. Поліферментні препарати. Препарати панкреатину: креон, мезим форте, мезим, панкурмен, трифермент, панкреатин, панкреаль Кіршнера. Ферменти: фестал, ензистал, дигестал, полізим, котазим, панзинорм форте.

4. Гепатопротектори, есенціале, легален, сирепар та інші залежно від віку дитини.

5. Вітаміни: В6, В12, Е, С.

6. Масаж живота, лікувальна фізкультура.

**Місцева терапія:** іригація товстого кишечника 1 % розчином NaCl з обов'язковим контролем за співвідношенням введеного та виділеного об'ємів рідини.

За 3 доби до операції призначають пероральний антибіотик групи метронідазолу (трихопол, метрагіл та ін.) по 8,5 мг/кг маси тіла 3 рази на добу. Відмінюють годування з 16:00 (20:00) залежно від віку дитини. Дітям до 1 року останнє годування молоком о 24:00. Дитині призначають сифонну (очишувальну) клізму 2 рази напередодні операції вранці та ввечері. У день операції вранці за 1–1,5 год до початку ставлять очишувальну клізму. За 1 год перед операцією однократно внутрішньом'язово або внутрішньовенно вводять добову дозу антибіотика широкого спектра дії (із групи цефалоспоринів III покоління).

**Оперативне втручання.** Першим патогенетично обґрунтований спосіб хірургічного лікування хвороби Гіршпрунга у дітей запропонував американський хірург Орвар Свенсон у 1948 році. Методика передбачала внутрішньочеревне видалення ураженого відділу кишки з позаочеревинним накладенням колоректального анастомозу. Не можна не згадати, що сама ідея накладення інвагінаційного колоректального анастомозу належить вітчизняному хірургу Івану Івановичу Грекову, вона була запропонована в 1910 р. і отримала назву «Греков-І». У подальшому І. І. Греков запропонував виконувати резекцію сигмоподібної кишки за інвагінаційною методикою у 2 етапи (операція Греков-ІІ, 1924). Даний вид операції використовувався у пацієнтів із заворотом сигмоподібної кишки. Таким чином, заслугою О. Свенсона є адаптація і застосування даної методики при ХГ в дитячому віці. Особливість операції при ХГ полягає в необхідності низької резекції прямої кишки, що робить її більш травматичною і з високою частотою ускладнень, найбільш грізними з яких є запальні процеси в малому тазі і порушення функції тазових органів – нетримання сечі та калу. У 1955 р. Франко Соаве в Інституті ім. G. Gaslini (Італія) вперше

запропонував свою модифікацію операції Свенсона – ендоректальне зведення товстої кишки через серозно-м'язовий циліндр прямої кишки, поклавши в її основу принцип демукозації прямої кишки, використаний Romualdi в 1860 р. при норицевих формах атрезії прямої кишки. Основними перевагами методики були мінімальна травматизація структур малого таза, мала кількість післяопераційних ускладнень, можливість більш простого й ефективного лікування в разі їх виникнення. У Росії перша операція за методикою Свенсона при ХГ була виконана в 1955 р. у ДМКЛ № 13 ім. Н.Ф. Філатова С. Я. Долецьким. Першу операцію Дюамеля в СРСР виконав донецький хірург проф. М. Л. Куш. У 1965 р. Е. О. Степанов першим в СРСР виконав операцію Соаве, і дуже скоро вона стала пріоритетною технікою хірургічного лікування дітей з ХГ. Особливе місце в ряду чудових хірургів посідає проф. О. І. Льонюшкін, який присвятив усю свою професійну діяльність пацієнтам з колопроктологічними захворюваннями, а кількість дітей, оперованих ним з приводу ХГ, перевищує 700 осіб. Він удосконалив техніку Франко Соаве і сприяв її популяризації. Професору О. І. Льонюшкіну вдалося вдосконалити методику операції, запропонувавши після її закінчення загортати верхню кишку на манер "манжети", додатково збільшуючи тим самим щільність з'єднання тканин. Доктор Соаве після уважного ознайомлення оцінив нововведення, а пізніше при особистій зустрічі запропонував офіційну назву "методика Соаве–Льонюшкіна".

З розвитком лапароскопічної хірургії почався новий етап і в лікуванні ХГ. Так, у 1995 р. американський хірург Кейт Джорджсон описав лапароскопічну техніку ендоректального низведення товстої кишки при ХГ, в основі якої лежала методика Соаве. Основними відмінностями від класичного варіанту були використання лапароскопічної техніки при мобілізації товстої кишки з боку черевної порожнини і трансанальне проведення демукозації серозно-м'язового циліндра з боку промежини. Перевагами даної методики виявилися більш швидке відновлення пацієнтів після операції, зниження кількості внутрішньочеревних ускладнень і кращий косметичний ефект. Тому через декілька років ця методика отримала статус "золотого стандарту" в лікуванні ХГ. У подальшому були освоєні всі варіанти хірургічних способів зведення – за Дюамелем і Свенсоном, однак саме операція Соаве-Джорджсон у даний час займає лідируючі позиції за популярністю у дитячих хірургів.

За даними журналу "Здоров'я ребенка" була опублікована наукова стаття, в якій автори описують діагностику та лікувальну тактику субтотальних форм хвороби Гіршпрунга у дітей. Радикальне хірургічне лікування цієї патології проведено 18 пацієнтам. Залежно від поширеності зони агангліозу використовувалися різні методики низведення здорових ділянок товстої кишки з формуванням колоректального анастомозу за



Соаве. Вивчені безпосередні та віддалені результати у дітей залежно від обсягу резекції товстої кишки, ураженої агангліозом та зроблено висновки:

1. При поширеності зони агангліозу до селезінкового кута доцільно проводити низведення здорової ділянки товстої кишки по лівому латеральному каналу, при резекції товстої кишки до середньої третини поперечної ободової кишки – трансмезентеріальне низведення, а при резекції до печінокового кута низведення слід робити по правому латеральному каналу.

2. Оптимальним варіантом формування колоректального анастомозу є метод типу Соаве [5].

За даними журналу "Детская хирургия им. Ю. Ф. Исакова" була опублікована стаття про 50-річний досвід застосування методики Соаве, в якій говориться, що з 1965 р. операція Соаве була застосована більш ніж у 550 пацієнтів різного віку. Проведено ретельний аналіз результатів лікування і порівняння традиційного 2-етапного і сучасного малоінвазивного варіантів операції Соаве за термін з 2000 р. Проаналізовано історії хвороб 256 дітей: 213 (83,2 %) хлопчиків і 43 (16,8 %) дівчаток у віці від 0 до 15 років. Більшість (43 %) склали пацієнти у віці до 1 року, велика група представлена також пацієнтами у віці від 1 року до 3 років (26,6 %). Первинний діагноз ХГ встановлений у клініці у 144 (56,3 %) пацієнтів, 112 (43,7 %) дітей надійшли з раніше встановленим діагнозом. Серед проаналізованих хворих частина дітей радикально оперовані за місцем проживання – 21 (8,2 %), госпіталізовані у зв'язку з розвитком рецидиву захворювання 18 хворих (7 %) або пізніх ускладнень 3 хворих (1,2 %).

Частині пацієнтів (48 дітей – 18,7 %) до надходження в клініку попередньо накладена кишкова стома. Залежно від протяжності агангліонарної зони хворі були розподілені по групах. Залежно від варіанту клінічного перебігу ХГ були виділені 3 клінічні групи пацієнтів: з типовим клінічним перебігом (хронічний колостаз) – 73,6 % (106 дітей з 144 первинних хворих), з ентероколітом і парадоксальними проносами – 6,3 % (9 хворих) і діти з гострою кишковою непрохідністю – 20,1 % (29 хворих). У результаті цього аналізу були зроблені такі висновки:

1. Операція низведення товстої кишки через серозно-м'язовий футляр прямої кишки за методикою Соаве зі створенням "безшовного анастомозу" у 2 етапи є найбільш безпечною для пацієнта, а ефективність її досягає 90 %.

2. Відеоасистований етап мобілізації надампулярного відділу прямої кишки не відрізняється від операції Соаве по суті, однак, дозволяє провести лікування за один етап і має всі переваги малоінвазивних втручань.

3. У віддалені терміни ефективність цих методик не має істотних відмінностей. Проте у клінічно найбільш складних ситуаціях і при поєднанні факторів ризику доцільно віддавати перевагу операції Соаве.

4. Трансанальне низведення кишки без втручання на черевній порожнині можна порівняти за ефективністю із зазначеними методиками, і воно є найменш інвазивним. Однак воно має виконуватися за певними показаннями, що враховують вік дитини, протяжність ураження, попередній хірургічний анамнез.

5. Основні причини нерадикальності хірургічного лікування – труднощі у верифікації меж агангліоза, які трапляються у дітей перших місяців життя і при відключенні товстий кишці. Тому в цих групах хворих виконання інтраопераційної експрес-біопсії є обов'язковим.

6. Інші причини рецидиву товстокишкової обструкції – стеноз прямої кишки і набутий агангліоз.

7. Одним із маркерів нерадикальності операції низведення є стеноз колоректального анастомозу (68 %), що розвивається при недостатності природного бужування прямої кишки каловими масами.

8. Впровадження малоінвазивних способів корекції ХГ призвело до зміни спектра ускладнень, основними з яких стали неспроможність колоректального анастомозу (3,4 %) і його стенозування (8,5 %).

Удосконалення техніки оперативного втручання дозволило знизити кількість таких ускладнень, а розроблені алгоритми профілактики, лікування та реабілітації для кожного з них дозволяють прискорити процес одужання і покращити якість життя пацієнтів. Основними моторно-евакуаторними порушеннями після операції низведення є хронічний копростаз, нетримання калу і Гіршпрунг-асоційований ентероколіт. Порівняльний аналіз віддалених результатів лікування із застосуванням різних методик хірургічного лікування показав, що повна адаптація хворих при дотриманні програми реабілітації можлива в терміни від 1 до 3 років. При цьому якість життя у пацієнтів не відрізняється від такої у здорових дітей. При тотальному агангліозі якість життя визначається тяжкістю "постколектормічного синдрому", але в цілому є хорошою і задовільною.

Основне завдання лікування дітей з ХГ – відновлення пасажу по травному тракту. Радикальне лікування доцільно проводити у спеціалізованій клініці, в якій накопичений досвід виконання всього спектра оперативних втручань при цій патології. Пацієнтам будь-якого віку з неускладненим перебігом захворювання доцільно виконувати мініінвазивні втручання, у тому числі при тотальному агангліозі. У раніше оперованих дітей, а також при наявності ускладнень методом вибору є традиційна операція Соаве. У пацієнтів з тотальним агангліозом вибір тактики хірургічного лікування повинен бути диференційованим, проводитися з урахуванням протяжності збережених відділів тонкої кишки [6].

В сучасних умовах хірурги висловлюють думку щодо переваг лапароскопічного методу, а саме при хірургічному лікуванні краще використовувати лапароскопічно асистовані ендоректальні операції, що включають серомускулярну біопсію і лапароскопічну мобілізацію пошкодженого

сегмента кишки. Результати лапароскопічного підходу кращі, ніж традиційних відкритих операцій, оскільки після них залишаються мінімальні післяопераційні рубці й інтраабдомінальні адгезії. Незважаючи на те, що деякі пацієнти після операції страждають запорами та ентероколітом, основна маса пацієнтів мають хороші післяопераційні результати, особливо після досягнення статевої зрілості [7].

Стосовно застосування операції O. Swenson, як базової технології хірургії хвороби Гіршпрунга, фахівці, виходячи з трьох найважливіших позицій, дійшли висновку про прекрасно відпрацьовану операцію O. Swenson, великі можливості лапароскопічних резекцій товстої кишки та позитивні результати трансанальної резекції. Тому сьогодні вони віддають перевагу радикальній операції трансанального ендоректального Swenson-like-низведення при ректосигмоїдній формі ХГ і операції O. Swenson (бажано з лапароскопічною асистенцією) при значних по довжині агангліозах. При цьому вони вважають за доцільне використання методики Soave-Льонюшкіна при тотальній формі ХГ з формуванням тимчасової "промежинної стоми", щоб уникнути додаткового ілеостомування. Вони впевнені, що яку б операцію не вважав за краще хірург, він зобов'язаний знати і вміти виконувати класичну операцію O. Swenson [8].

Стосовно віддалених результатів відкритих і лапароскопічних операцій при хворобі Гіршпрунга автори дійшли таких висновків:

1. Виконання лапароскопічно-асистованих операцій при ХГ у дітей дозволяє зробити радикальне хірургічне втручання в один етап з мінімальною травмою товстої кишки, що зменшує терміни перебування дитини в стаціонарі в 2,1 рази ( $p < 0,05$ ).

2. Метод ректонометрії дозволяє виявляти імперативний позив на дефекацію, що допомагає об'єктивізувати функціональні результати після перенесеної радикальної операції і дає уявлення про резервуарну функцію «неоректум», яка краще формується у пацієнтів, оперованих лапароскопічним способом.

3. Використання відеоасистованої техніки дозволяє скоротити терміни реабілітації хворих, істотно покращує якість життя пацієнтів у катанезі [9].

У більшості наукових досліджень, присвячених хворобі Гіршпрунга у дітей, докладно розглядаються варіанти захворювання з довгим сегментом. Роботи, в яких згадується варіант захворювання із суперкоротким сегментом, зустрічаються рідко. Суперкоротка форма цієї хвороби має відмінні рентгенологічні ознаки. Зміни у вигляді збільшення діаметра прямої кишки після оперативного лікування при суперкороткій формі повністю не зникають. Для повної реабілітації потрібне тривале консервативне лікування в післяопераційному періоді.

## УКРАЇНСЬКИЙ СТАНДАРТ ОПЕРАТИВНОГО ЛІКУВАННЯ ХВОРОБИ ГІРШПРУНГА У ДІТЕЙ

**Оперативне втручання.** Основний метод лікування при ХГ – радикальне хірургічне втручання, яке необхідно провести в ранньому віці дитини (до 10–12 міс), що сприяє скорішому одужанню та кращій адаптації дитини після операції.

Вибір методики радикального оперативного лікування визначається такими факторами, як вік дитини, наявність або відсутність ускладнень та вибір одно- чи двоетапного оперативного втручання (також можливе й триетапне).

При неускладненій формі ХГ треба віддавати перевагу одностадійному оперативному втручанню – резекції агангліонарної зони разом з найбільш зміненою ділянкою кишки з формуванням первинного колоректального анастомозу за методикою Soave.

Необхідно враховувати, що ускладнення захворювання та летальність при ХГ пов'язані насамперед з несвоечасною діагностикою, а потім – з нераціональним вибором методу радикальної корекції. У зв'язку з цим необхідно диференційовано підходити до розробки плану лікування хворих, у яких перебіг захворювання ускладнився ентероколітом, гострою обтураційною кишковою непрохідністю з причини ХГ, тяжкою гіпотрофією та анемією внаслідок калової інтоксикації, тяжкою реакцією на сифонну клізму, спонтанною перфорацією товстої кишки, при гострій формі ХГ у дітей молодшого грудного віку, а також при супутніх вадах розвитку. У таких хворих оперативне лікування повинно бути дво- чи триетапним: 1-й етап – накладання стоми, 2-й – радикальна операція і 3-й – закриття колостоми.

**Оперативне лікування гострої форми ХГ** виконується із середнього лапаротомного доступу для детальної ревізії органів черевної порожнини з метою виявлення супутніх аномалій розвитку та адекватного вибору місця накладання колостоми.

Накладання колостоми показано:

- 1) у новонароджених<sup>1</sup>, якщо є:
  - ознаки низької кишкової непрохідності та виражена перехідна зона;
  - ранні прояви ентероколіту;
  - при перфорації товстої кишки;

---

<sup>1</sup> У новонароджених з клінічними ознаками низької кишкової непрохідності, у яких на тлі тяжкої інтоксикації немає явної органічної причини непрохідності або якщо важко визначитись з межею агангліозу, накладається Т-подібна ілеостомія з обов'язковою біопсією дистальних відділів тонкої і товстої кишок.

2) при підгострій формі ХГ в таких випадках:

- неможливість промити товсту кишку, що зумовлено рецидивуючою кишковою непрохідністю;
- гіпотрофія, тяжка анемія;
- складні супутні вади розвитку;
- тяжкі та неадекватні реакції на сифонну клізму в передопераційному періоді;
- ентероколіт та перфорація товстої кишки.

**Перший етап лікування – формування колостоми.** Колостома (стома) формується після достовірного підтвердження діагнозу ХГ та визначення рівня зони агангліозу і тільки у разі безуспішності консервативної терапії. Перевага віддається формуванню кінцевої колостоми на проксимальний відрізок супрастенотичного розширеного відділу кишечника з обов'язковою біопсією звуженої агангліонарної та перехідної зон.

**Радикальна операція** може бути як один етап операції або як другий етап оперативного лікування – після накладання колостоми (її виконують через 3–9 міс).

На сьогодні найбільше поширення має операція Soave з накладанням первинного колоректального анастомозу.

**Техніка радикальної операції.** Пацієнта вкладають у літотомічну позицію. Лапаротомія лівобічним трансректальним або нижньосереднім розтином. Визначають проксимальну межу резекції, мобілізують ободову кишку від місця маркірування до перехідної складки очеревини. Формують серозно-м'язовий футляр прямої кишки за методикою Soave. Далі операційний канал низводять з боку промежини. За допомогою провідника через анальний канал низводять мобілізовану ободову кишку до наміченого рівня передбачуваної резекції. На випадок, коли дистальний відділ товстої кишки відключено колостомою, спочатку евагінують відключену дистальну частину товстої кишки та низводять її привідну петлю через серозно-м'язовий футляр у бік промежини. При субтотальному агангліозі ободову кишку низводять через правий боковий канал з дислокацією ілеоцекального кута або без неї. Пацієнту з тотальним агангліозом здухвинну кишку низводять з накладанням первинного анастомозу з доповненням формуванням товстотонкокишкового резервуару. Слизову оболонку обробляють антисептиками, циркулярно відсікають, відступивши на 4–5 см від зубчастої лінії, поетапно відсікають усі шари евагіату в поперечному напрямку і циркулярно накладають вузлові шви (vicryl, maxon, dexon 3/0–4/0) між усіма шарами товстої кишки і слизовою оболонкою прямої кишки, формуючи анастомоз поза-сфінктерно. Міжфутлярний простір дренують позасфінктерно через окремий розтин шкіри або через лінію швів. У просвіт низведеної кишки вводять еластичну трубку вище лінії анастомозу для відведення газів і калу, а сам анастомоз вправляють в анальний канал. З боку черевної порожнини

край серозно-м'язового футляра підшивають до серозної оболонки низведеної ободової кишки.

Накладання первинного анастомозу можливе як ручним способом, так і за допомогою циркулярних степлерів СПТУ та КЦ-28.

У хворих без ускладнень перебігу недуги оперативне лікування вади розвитку може проводитися в один етап.

**Післяопераційне лікування.** У перебігу післяопераційного періоду значне місце відводиться ранньому періоду. Після закінчення оперативного втручання дитина переводиться у відділення інтенсивної терапії для проведення першого етапу лікування раннього післяопераційного періоду.

У програму інтенсивної терапії включають:

- дотримування всіх основних принципів інфузійної терапії,
- антибіотикотерапію: 2–3 антибіотики широкого спектра дії (цефалоспорины третього покоління + сучасні аміноглікозиди + метрогіль);
- адекватне знеболювання;
- оксигенотерапію;
- відсмоктування вмісту міжфутлярного простору по трубчатому дренажу;
- клініко-лабораторний моніторинг.

**Ускладнення.** У перебігу післяопераційного періоду можливі такі ускладнення: ентероколіт, недостатність анастомозу, нагноєння міжфутлярного простору, локальний абсцес, гематома міжфутлярного простору, анаеробна (кlostридіальна) інфекція. Всі вищевказані ускладнення можуть призвести до розвитку перитоніту з подальшим розвитком сепсису; рецидиву запорів; рідко розвивається злукова кишкова непрохідність (частіше у дітей, які перенесли попередні оперативні втручання – накладення стоми); енкопрез різного ступеня вираженості.

Лікувальна тактика при розвитку післяопераційних ускладнень:

- при післяопераційному перитоніті показана релапаротомія, санация черевної порожнини та формування колостоми на печінковому відділі ободової кишки;
- при ентероколіті післяопераційного періоду показана інфузійна терапія з метою дезінтоксикації, антибіотикотерапія, іригації кишечника; у разі відсутності позитивної динаміки призначають повне парентеральне харчування протягом 1–2 тиж;
- при ранній злуковій кишковій непрохідності: релапаротомія, роз'єднання злук, інтубація кишечника через задній прохід;
- при явищах енкопрезу – консервативне лікування;
- при рецидиві запорів – обстеження пацієнта з метою виявлення їхньої причини та своєчасного усунення (*табл. 2*).

Таблиця 2

**Характер причин запорів у післяопераційному періоді  
та їхня хірургічна корекція**

Причина	Тактика
При підвищенні тонуусу внутрішнього сфінктера	Виконують операцію Lunn
При виявленні залишкової зони агангліозу	Повторна операція – резекція агангліонарної зони з накладенням первинного анастомозу
Стеноз анастомозу	Показана пневмодилатація, бужування
Колоноптоз	Колонопексія

**Другий етап лікування дітей у післяопераційному періоді.** Другий етап проводиться у відділенні хірургії, куди дитину переводять з відділення інтенсивної терапії. У хірургічному відділенні проводять поступове зменшення обсягу інфузійної терапії з її повним припиненням протягом 1–2-ї доби та поступовим переведенням хворого на ентеральне харчування, продовжують антибактеріальну терапію. У періанальній ділянці відфіксують інтубаційну трубку. З сечового міхура видаляють сечовий катетер.

З третьої доби призначають 0,05 % розчин прозерину двічі на добу (в/м або в/в) у разовій дозі 0,05 мл/кг маси тіла дітям до 1 року та по 0,1 мл/кг дітям старше 1 року. Крім цього, призначають електрофорез з прозериним на живіт – по одній процедурі на добу, 4–5 сеансів.

Водночас з другого дня після операції кожні 4 год інтубаційну ректальну трубку промивають 30–40 мл 1 % розчину NaCl для декомпресії кишечника та стимуляції його перистальтики. Дренаж із міжфутлярного простору видаляють на 3–4-й день, а зонд із кишки – при відновленні перистальтики.

З відновленням перистальтики кишечника пацієнтів поступово переводять на ентеральне харчування. Пацієнтам з ректальною та ректосигмоподібною формами агангліозу ентеральне харчування починають з 3–4-ї доби після операції, при субтотальній формі – з 4–6-ї доби, а при тотальному агангліозі – з 12-ї доби. У цей час продовжують вводити пробіотики у віковій дозі протягом 3–4 тиж після операції. Дитині поступово розширюють ентеральне харчування. Проводять ферментативну терапію. Призначають фізіотерапевтичні процедури. Шви знімають звичайно на 9-у добу післяопераційного періоду. Перед випискою пацієнта роблять контрольні загальні аналізи крові та сечі. При задовільному стані на 10–12-у добу хворого виписують.

**РЕАБІЛІТАЦІЯ ТА АМБУЛАТОРНЕ ЛІКУВАННЯ**

Після виписки з відділення хірургії проводиться амбулаторне та відновне лікування. Проте необхідно зазначити, що у певного відсотка пацієнтів – кожного п'ятого хворого – відмічаються незадовільні результати у вигляді функціональної часткової втрати анального контролю, також

у частини дітей сповільнені адаптаційно-компенсаторні процеси на фоні функціональної неповноцінності відділів товстої кишки, які залишилися після її резекції, особливо у хворих, оперованих після тимчасової колостоми.

У зв'язку з вищевказаним період відновлювання після радикального оперативного втручання у певної групи пацієнтів триває від 6 міс до періоду статевого дозрівання; в середньому більшість хворих вважається практично здоровими наприкінці 2-го року після операції.

Реабілітаційні заходи проводяться протягом 1 міс і містять дієтотерапію, вітамінотерапію (групи В, С), імуностимуляційну терапію (елеутерокок, ехінацея), еубіотики, ферментотерапію, лазеромагнітотерапію на біологічно активні точки, голкорексфлексотерапію, електростимуляцію анального сфінктера та м'язів промежини за допомогою апарата "Ендотон" (при енкопрезі), ЛФК, спрямовану на укріплення м'язів тазового дна; при періодичних запорах проводять лікувальні очищувальні клізми (настоем ромашки, обліпиховою олією) 1–2 рази на день протягом 7 днів; при поганому ефекті амбулаторного відновлювального лікування показана госпіталізація хворого в хірургічне відділення стаціонару з метою детального обстеження та призначення лікування виявленої патології.

Після виписки зі стаціонару дитина приходять на контрольний огляд через 1 міс, потім через 6 міс та 1 рік.

**Направлення на санаторно-курортне лікування** – не раніше за 3–6 міс при відсутності ускладнень (Одеса, Куяльник).

### **УСКЛАДНЕННЯ ХВОРОБИ ГІРШПРУНГА**

Найбільш небезпечним ускладненням хвороби Гіршпрунга є рапто-вий розвиток важкого запального процесу в кишечнику (ентероколіту), яке виникає без попередження і може швидко закінчитися смертю.

До потенційних ускладнень при хірургічному лікуванні хвороби Гіршпрунга відносять:

- післяопераційний ентероколіт (проявляється вираженою діареєю, збільшенням живота, підвищенням температури тіла, блюванням і млявістю);
- запори;
- діарею і нетримання калу;
- неспроможність анастомозу;
- стриктури в ділянці анастомозу;
- кишкову непрохідність;
- внутрішньотазові абсцеси;
- ранову інфекцію.



## СПИСОК ВИКОРИСТАНОЇ ЛІТЕРАТУРИ

1. Kelly L Jones, Enikö K Pivnick, Stacy Hines-Dowell, Debra E Weese-Mayer, Elizabeth M Berry-Kravis, Teresa Santiago, Chukwuma Nnorom, Massroor Pourcyrous. A triple threat: Down syndrome, congenital central hypoventilation syndrome, and Hirschsprung disease. *Pediatrics*. 2012 Nov; 130(5): e1382–4. doi: 10.1542/peds.2011-3844.
2. Anna Löf Granström, Anna Svenningsson, Eva Hagel, Jenny Oddsberg, Agneta Nordenskjöld, Tomas Wester. Maternal risk factors and perinatal characteristics for Hirschsprung disease. *Pediatrics*. 2016 Jul; 138(1): e20154608. doi: 10.1542/peds.2015-4608.
3. Zaidoon A Musa, Ban J Qasim, Haider F Ghazi, A Wahab A K Al Shaikhly. Diagnostic roles of calretinin in Hirschsprung disease: A comparison to neuron-specific enolase. *Saudi J Gastroenterol*. 2017 Jan-Feb; 23(1): 60–66. doi: 10.4103/1319-3767.199118.
4. Jia-xiang Wang, Pan Qin, Qiu-liang Liu, He-ying Yang, Ying-zhong Fan, Jie-kai Yu, Shu Zheng. Detection and significance of serum protein marker of Hirschsprung disease. *Pediatrics*. Jul 2007; 120(1): e56–60. doi: 10.1542/peds.2006-1364.
5. Грона В.Н., Журило И.П., Вакуленко М.В. К вопросу хирургического лечения субтотальных форм болезни Гиршпрунга у детей, требующих обширных резекций толстой кишки. *Здоровье ребенка*. 2012; 1(36). URL: <https://goo.gl/ee74ws>.
6. Дронов А.Ф., Смирнов А.Н., Холостова В.В., Залихин Д.В., Маннанов А.Г. Операция Соаве при болезни Гиршпрунга у детей – 50-летний опыт применения. *Детская хирургия*. 2016; 20(6): 303–309. URL: <https://cyberleninka.ru/article/n/operatsiya-soave-pri-bolezni-girshprunga-u-detey-50-letniy-opyt-primeneniya>.
7. Джорджсон К., Мюнстерер О., Козлов Ю.А. Болезнь Гиршпрунга – лапароскопическое эндоректальное низведение. *Детская хирургия*. 2016; 20(6): 309–314. URL: <https://cyberleninka.ru/article/n/bolezni-girshprunga-laparoskopicheskoe-endorektalnoe-nizvedenie>.
8. Морозов Д.А., Пименова Е.С., Филиппов Ю.В., Гончарь В.Ф., Айрапетян М.И., Аршинова М.А., Чудинов Д.С. Операция О. Swenson – базовая технология хирургии болезни Гиршпрунга. *Детская хирургия*. 2016; 20(4): 203–210. URL: <https://cyberleninka.ru/article/n/operatsiya-o-swenson-bazovaya-tehnologiya-hirurgii-bolezni-girshprunga>.
9. Киргизов И.В., Винярская И.В., Линник А.В., Шахтарин А.В., Сварич В.Г., Абайханов Р. Отдаленные результаты открытых и лапароскопических операций при болезни Гиршпрунга. *Детская хирургия*. 2013; 1: 31–34. URL: <https://cyberleninka.ru/article/n/otdalennye-rezultaty-otkrytyh-i-laparoskopicheskikh-operatsiy-pri-bolezni-girshprunga>.
10. Сварич В.Г., Киргизов И.В., Абайханов Р.И. Болезнь Гиршпрунга с суперкоротким сегментом. *Детская хирургия*. 2014. 18(4): 12–15. URL: <https://cyberleninka.ru/article/n/bolezni-girshprunga-s-superkorotkim-segmentom>.
11. Протокол лікування хвороби Гіршпрунга у дітей в Україні. URL: <http://medstandart.net/browse/1242>.
12. Протокол лечения болезни Гиршпрунга у детей. Национальная школа гастроэнтерологов, гепатологов. 2009; 3. URL: <http://www.gastro-i.ru/files/s91254427041.pdf>.

*Навчальне видання*

# **ХВОРОБА ГІРШПРУНГА**

***Методичні вказівки  
для студентів та лікарів-інтернів  
(доповнені та перероблені)***

Упорядники   Басилайшвілі Юрій Валентинович  
                  Давиденко В'ячеслав Борисович  
                  Рой Наталія В'ячеславівна

Відповідальний за випуск   Басилайшвілі Ю.В.



Редактор М.В. Тарасенко  
Комп'ютерна верстка О. Ю. Лавриненко

Формат А5. Ум. друк. арк.1,5. Зам. № 21-34089.

---

**Редакційно-видавничий відділ  
ХНМУ, пр. Науки, 4, м. Харків, 61022  
izdatknmurio@gmail.com\**

Свідоцтво про внесення суб'єкта видавничої справи до Державного реєстру видавництв, виготівників і розповсюджувачів видавничої продукції серії ДК № 3242 від 18.07.2008 р.