

Морозов Д.А., Пименова Е.С.

ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ БОЛЕЗНИ ГИРШПРУНГА У ДЕТЕЙ В РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ (ПОДГОТОВКА ПРОЕКТА ФЕДЕРАЛЬНЫХ КЛИНИЧЕСКИХ РЕКОМЕНДАЦИЙ)

Первый МГМУ им. И.М. Сеченова (Сеченовский Университет)

Morozov D.A., Pimenova E.S.

DIAGNOSTICS AND TREATMENT OF HIRSCHSPRUNG'S DISEASE IN CHILDREN FROM THE RUSSIAN FEDERATION (PREPARING THE PROJECT OF THE FEDERAL CLINICAL RECOMMENDATIONS)

Sechenov University

Резюме

В статье приведены данные о создании Проекта федеральных клинических рекомендаций по лечению детей с болезнью Гиршпрунга, применимых для Российской Федерации. Подготовка проекта проходила в течение трех лет в несколько этапов – анкетирование детских хирургов, а также ведущих специалистов – детских колопроктологов из России и ближнего зарубежья (анализ двух опросников 2015-го и 2016 гг.), анализ отечественной и зарубежной литературы по тематике, доклад первых результатов исследования на XVII Европейском конгрессе детских хирургов, научная дискуссия специалистов, обладающих значительным опытом лечения пациентов с болезнью Гиршпрунга, в профильном научном журнале в течение двух лет.

В ходе исследования выявлено, что в России существуют различия в диагностике, лечении и послеоперационной реабилитации детей с болезнью Гиршпрунга и по некоторым позициям остаются несогласованные вопросы.

Проект федеральных клинических рекомендаций, составленный на основании проведенной работы, будет представлен для обсуждения на Всероссийском симпозиуме детских хирургов с международным участием «Болезнь Гиршпрунга и нейроинтестинальная дисплазия у детей» в апреле 2018 года, а также в открытом доступе на сайте Российской ассоциации детских хирургов.

Ключевые слова: болезнь Гиршпрунга у детей, клинические рекомендации

Abstract

The article contains the data related to the creation of the Project of Federal Clinical Recommendations on how to treat children with Hirschsprung's disease applicable in the Russian Federation. The Project has been prepared for three years and consisted of several stages such as questioning of pediatric surgeons and the leading pediatric coloproctologists from Russia and neighboring countries (analyzing two questionnaires of 2015 and 2016), analysis of domestic and foreign literature depending on the topic, reporting the first results of the study during the XVII European Congress of pediatric surgeons, scientific discussion of specialists with a wide experience in treatment of patient with Hirschsprung's disease in a profile academic periodical within two years.

During the study it was found out that they used different methods in diagnostics, treatment and post-operative rehabilitation of Hirschsprung's disease and some issues are discordant.

The Project of Federal Clinical Recommendations made on the basis of the conducted work will be discussed at the All-Russia Symposium of Pediatric Surgeons with international participation 'Hirschsprung's disease and neurointestinal dysplasia in children' in April 2018 and publicly available on the website of the Russian Association of Pediatric Surgeons.

Key words: Hirschsprung's disease in children, clinical recommendations

Актуальность

Болезнь Гиршпрунга (БГ) — врожденный мегаколон, аганглиоз кишечника, по МКБ-10 относят к классу XVII, врожденные аномалии, деформации и хромосомные нарушения (блок Q38 — Q45: другие врожденные аномалии (пороки развития) органов пищеварения, код — Q43.1).

Необходимо отметить, что частота заболевания в России до настоящего времени не уточнена. Отечественные коллеги ссылаются на зарубежные публикации, озвучивая частоту порока от 1:2000 до 1:30000 к общему числу новорожденных [1, 2].

По данным Росстата, частота всех впервые выявленных врожденных пороков развития (ВПР) у детей до 14 лет в 2015 году составила 277,9 тысяч (1154,8 на 100 тысяч детей) [3]. Частота БГ в структуре ВПР не идентифицирована. Отечественными коллегами представлены некоторые цифры по отдельным регионам. Так, в Москве ежегодно оперируется 150 детей с болезнью Гиршпрунга [4].

БГ не входит в перечень 21 нозологии — ВПР обязательного (строгого) учета в Российской Федерации [5], поэтому уточнить истинную частоту заболевания в настоящее время не представляется возможным. По данным Европейской ассоциации регистров ВПР (2011–2015 гг.), частота БГ составляет 404 на 10000 живых новорожденных [6].

Большинство отечественных детских хирургов используют классификацию профессора А. И. Леньюшкина [7]. Анатомические варианты аганглиоза представлены ректальной, ректосигмоидной, субтотальной, тотальной формами, также выделена сегментарная форма заболевания, существование которой в настоящее время дискутируется. В клинических рекомендациях по лечению БГ у взрослых сегментарная форма отсутствует [1]. Различают также стадии течения заболевания — компенсированную, субкомпенсированную и декомпенсированную.

За рубежом используется классификация болезни, схожая с российской, которая включает аганглиоз с коротким сегментом (поражение прямой кишки с дистальной частью сигмовидной), с длинным сегментом (поражение от прямой до левого угла толстой кишки) и тотальная форма (поражение всей толстой кишки). В последние десятилетия описывается также форма с ультракоротким сегментом (поражение небольшого участка выше анального канала [8].

Некоторыми коллегами описываются различные дисганглиозы кишечника у детей, клинически схожие с БГ, однако не подтвержденные при гистологическом исследовании. К так называемым «вариантам болезни Гиршпрунга» относятся нейроинтестинальная дисплазия, ганглионейроматоз кишечника, изолированный гипоганглиоз, незрелые ганглии, отсутствие аргирофильных сплетений, ахалазия внутреннего анального сфинктера и врожденная патология гладкомышечных клеток [9]. Нейронная дисплазия низведенной кишки зачастую обуславливает неудовлетворительные функциональные результаты после хирургической коррекции [10].

Согласно европейским работам последних лет, смертность при болезни Гиршпрунга составляет от 0 до 3% [11]. Ряд авторов указывает, что в первый год после операции летальность составляет 9% [12]. В группе риска находятся пациенты с синдромом Дауна, рецидивирующим гиршпрунг-ассоциированным энтероколитом и тотальным аганглиозом [11, 13].

Энтероколит при болезни Гиршпрунга может развиваться как до, так и после оперативного вмешательства и встречается у 5–42% пациентов [14].

Технические особенности низведения кишки, остаточная зона аганглиоза приводят к необходимости выполнения повторных операций [15].

Несмотря на высокую частоту заболевания и опасных осложнений как самой болезни, так и течения послеоперационного периода, в Российской Федерации не существует современного единого алгоритма диагностики и лечения детей с БГ. Внедрение новых методов обследования и миниинвазивных вмешательств при БГ у детей диктует необходимость создания федеральных клинических рекомендаций, применимых для Российской Федерации.

Материалы и методы

Подготовка проекта клинических рекомендаций «Болезнь Гиршпрунга у детей» проходила в несколько этапов:

1. Анкетирование коллег из России и ближнего зарубежья (два опросника по диагностике и лечению болезни Гиршпрунга у детей в 2015-м и 2016 гг.).

2. Анкетирование ведущих специалистов — детских колопроктологов (два опросника по диа-

гностике и лечению болезни Гиршпрунга у детей в 2015-м и 2016 гг.).

3. Коллегиальная дискуссия в журнале «Детская хирургия», посвященная БГ у детей.

4. Анализ отечественной и зарубежной литературы, посвященной БГ (публикации последних пяти лет с использованием поисковых систем и баз данных РИНЦ, Google Scholar, NCBI, ClinicalKey).

5. Доклад первых результатов исследования на XVII Европейском конгрессе детских хирургов «The analysis of surgery for Hirschsprung's disease in Russia» (Милан, 2016).

6. Организация Всероссийского симпозиума детских хирургов с международным участием «Болезнь Гиршпрунга и нейроинтестинальная дисплазия у детей» в апреле 2018 года с запланированным обсуждением Проекта клинических рекомендаций.

На основании анкетирования проведен анализ ежегодного количества пациентов с БГ и структуры патологии в различных клиниках РФ. Изучена хирургия БГ у новорожденных (радикальные операции, стомы), проведен анализ методов диагностики БГ, показаний к предварительному использованию стом. Отдельно изучен опыт хирургии БГ каждой клиники: традиции оперативных методик, предпочтительные методы хирургии в последние годы, варианты диссекции прямой кишки, внедрение эндоскопических и трансанальных методик. Проанализированы методики морфологической диагностики заболевания. Проведен анализ послеоперационного ведения пациентов с болезнью Гиршпрунга: бужирование, послеоперационное катамнестическое обследование, функциональная диагностика. Коллективы хирургов опрошены на предмет оценки результатов своего опыта.

Результаты

Первое анкетирование проведено в 2015 году среди 27 из 67 детских хирургических центров России: научных институтов (2), университетских клиник (18), областных детских больниц (7).

Общий ежегодный опыт 27 коллективов составил порядка 350 операций. Три центра имеют опыт 40 операций в год, один — 30 операций. Большая часть клиник оперирует 7–10 пациентов (14; 52%), остальные 9 (33,3%) — не более 3–5 пациентов с БГ в год. Радикальные операции в периоде новорожденности выполняют 13 коллективов (48,1%), ограничиваются стомой — 14 (52%). В диагности-

ке все хирурги опираются на анализ клинической картины и ирригографию, 18 госпиталей (66,7%) дополнительно используют биопсию кишки до операции, 8 (29,6%) — биопсию во время операции, 3 (11,1%) — функциональную диагностику и 3 (11,1%) — иммуногистохимические исследования. Показания к предварительному наложению стомы: БГ у новорожденных (12; 44,4% респондентов), осложнения БГ (18; 66,7%), неэффективность клизм (15; 55,6%), значительная зона аганглиоза (13; 48,1%). Анализ многолетнего опыта разных клиник показал, что в Российской Федерации одинаково часто использовали операции Соаве (10; 37%), Свенсона (6; 22,2%), Дюамеля (7; 25,9%) и Джорджсона (6; 22,3%). В 8 клиниках (29,6%) использовали по две методики одновременно.

В настоящее время хирургия БГ претерпела изменения: в 17 клиниках (62,3%) используют лапароскопические операции Джорджсона (14; 51,9%), с диссекцией по Свенсону (3; 11,1%); трансанальные операции де ла Торре-Ортега (5; 18,5%) или с диссекцией по Свенсону. Наряду с этим, традиционные лапаротомии продолжают использовать в 15 клиниках (55,6%): Дюамеля (3; 11,2%), Свенсона (3; 11,2%) и Соаве (9; 33,2%).

Во втором анкетировании в 2016 году участвовали 26 детских хирургов Российской Федерации (21 учреждение, из них научные институты — 2, университетские клиники — 10, областные детские больницы — 9).

Акцент в процессе второго опроса был сделан в сторону вариантов морфологической диагностики болезни Гиршпрунга, видов диссекции кишки, а также послеоперационному ведению пациентов, применяемым методикам обследования в различных клиниках страны.

46,2% (12 из 26) коллег используют операцию Джорджсона, при этом 76,9% (20 из 26) выполняют субмукозную диссекцию прямой кишки на промежуточном этапе операции, а 15,4% (4 из 26) комбинируют субмукозную и экстраректальную диссекцию.

Примерно одинаковое количество респондентов используют щипковую (38,5%), полнослойную (34,7%) и «позтажную» (34,7%) биопсию для диагностики БГ (рис. 1). Аспирационную биопсию в ответе не отметил ни один детский хирург.

Примерно поровну распределились респонденты по выбору метода морфологического исследования (окраска на гематоксилин-эозин (42,3%),

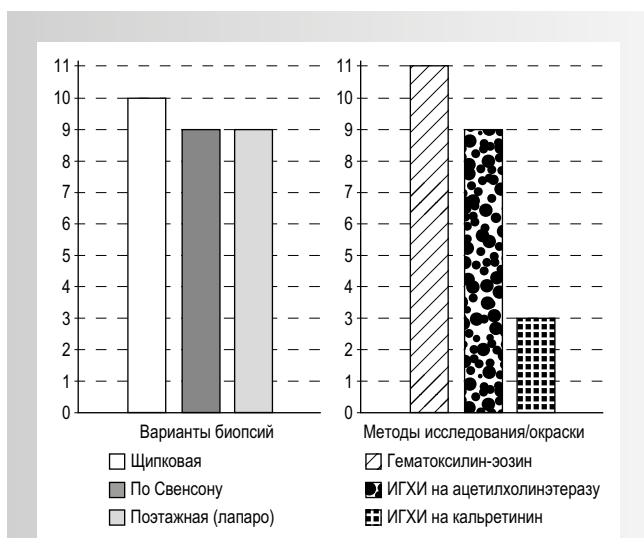


Рис. 1. Варианты биопсии и морфологического исследования, используемые для диагностики болезни Гиршпрунга у детей в разных клиниках РФ

Fig. 1. Types of biopsy and morphological study used to diagnose the Hirschsprung's disease in children from different clinics of the Russian Federation

иммуногистохимическое исследование на ацетилхолинэстеразу (34,6%). 11,5% (3 из 26) в своей практике используют иммуногистохимическое исследование биоптата на кальретинин). 26,9% (7 из 26) не смогли уточнить методы морфологического исследования, применяемые в их клиниках (рис. 2).

16 из 26 (61,5%) применяют профилактическое бужирование всем пациентам после операции низведения, 10 из 26 (38,5%) прибегают к бужированию только в случае стеноза анастомоза, 2 из 26 (7,7%) ответили, что никогда не используют бужирование.

Только 13 из 26 (50%) обследуют всех детей после операции, 11 из 26 (42,3%) прибегают к обследованию после операции исключительно при наличии у ребенка нарушения функции кишечника. Большинство хирургов в качестве послеоперационного обследования выполняют ирригографию (96,2%, 25 из 26). Также применяются ультразвуковые методики исследования малого таза и промежности (27,8%, 7 из 26), аноректальная манометрия (23%, 5 из 26), компьютерная или магнитно-резонансная томография (19,2%, 5 из 26), дефекография (15,4%, 4 из 26). Трансректальное ультразвуковое исследование, также как и ангиография, отмечены респондентами в 3,8% случаев (1 из 26).

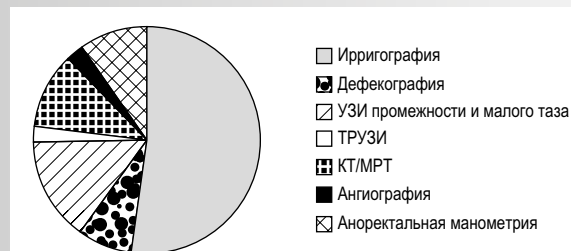


Рис. 2. Варианты послеоперационного обследования детей с болезнью Гиршпрунга после операции в различных клиниках РФ

Fig. 2. Types of a post-operation study of children with the Hirschsprung's disease following their surgery at different clinics of the Russian Federation

Пациентам с ахалазией внутреннего анального сфинктера или болезни Гиршпрунга с суперкоротким сегментом 3,9% (10 из 26) хирургов выполняют сфинктеротомию, 23% (6 из 26) — дивульсию ануса под наркозом, 7,7% (2 из 26) — пальцевую дилатацию ануса. 38,5% (10 из 26) специалистов ответили, что не имеют пациентов с подобным диагнозом.

Ведущие детские хирурги-колопроктологи в большинстве случаев выполняют радикальную операцию при болезни Гиршпрунга в периоде новорожденности (4 из 6, 66,7%). В диагностике предпочтение клиническим признакам отдают 83,7% (5 из 6), ценность ирригографии с диагностике отмечают все эксперты. Биопсию до операции рекомендуют 83,7% (5 из 6), интраоперационную биопсию, так же как и аноректальную манометрию, рекомендуют 53,3% (3 из 6).

Все эксперты рекомендовали наложение кишечной стомы при осложнениях болезни Гиршпрунга, а также большинство считают необходимым накладывать стому при неэффективности сифонных клизм и в случае тотального аганглиоза. Следует отметить, что в арсенале ведущих колопроктологов присутствуют все открытые, лапароскопические и трансанальные операции, с различными предпочтениями в базовых вариантах.

Хирурги 27 детских хирургических клиник (по итогам первого опросника) оценивают результаты своей работы по-разному: «обеспечивают полное здоровье всем пациентам» — 11 (40,7%), «обеспечивают нормальное качество жизни большинству» — 12 (44,4%), «признают результаты удовлетворительными» — 4 (14,8%).

По инициативе разработчиков Проекта федеральных рекомендаций в 2016 году в журнале

«Детская хирургия» в разделе «Дискуссия» была опубликована первая статья по многолетнему опыту применения операции Свенсона у детей с БГ [16]. В последующих выпусках экспертами были представлены работы, посвященные анализу применения операций Соаве, Джорджсона и Дюамеля, а также осложнениям после оперативного лечения [17, 18, 19, 20]. Публикации демонстрируют огромный опыт разных коллективов страны в лечении пациентов с БГ, но различие позиций.

Проблематика вопроса была согласована с зарубежными коллегами в ходе доклада на XVII Европейском конгрессе детских хирургов в Италии в 2016 г. Как известно, в детской хирургии Европы утверждены протоколы по лечению детей с БГ. Учитывая территориальные и популяционные особенности нашей страны, отечественным детским хирургам необходимы собственные клинические рекомендации.

В 2018 году запланировано проведение Всероссийского симпозиума детских хирургов с международным участием «Болезнь Гиршпрунга и нейроинтестинальная дисплазия у детей», во время которого будут освещены основные вопросы Проекта феде-

ральных клинических рекомендаций по лечению БГ, после чего проект будет открыт для обсуждения на сайте Российской ассоциации детских хирургов.

Выводы

Существует много различий в лечении БГ в России. Большая часть коллективов использует современные и эффективные методики диагностики и хирургического лечения БГ, однако организационно назрела необходимость строгого соответствия стандартам и концентрации тяжелых и сложных пациентов в крупных колоректальных центрах.

С учетом проведенного опроса детских хирургов и экспертов-колопроктологов сформированы базовые позиции по современной диагностике, лечению, послеоперационному ведению и реабилитации детей с БГ, которые будут использованы в создании Проекта федеральных клинических рекомендаций для Российской Федерации, планируемого к обсуждению на Всероссийском симпозиуме детских хирургов с международным участием «Болезнь Гиршпрунга и нейроинтестинальная дисплазия у детей» и размещению на сайте Российской ассоциации детских хирургов.

Литература

1. Шельгин Ю. А. Клинические рекомендации по диагностике и лечению взрослых пациентов с болезнью Гиршпрунга. М., 2013.
2. Леоневская Н. М., Эрдес С. И., Ратникова М. А. Протокол лечения болезни Гиршпрунга у детей // Российский журнал гастроэнтерологии, гепатологии, колопроктологии. 2009. Т. 19. № 3. С. 57–62.
3. Здравоохранение в России, 2015: статистический сборник. М.: Статистика России, 2015.
4. Холостова В. В. Болезнь Гиршпрунга у детей (диагностика, лечение, реабилитация) // Автореф. дисс. ... докт. мед. наук. М., 2016.
5. Минайчева Л. И. Генетико-эпидемиологическое исследование врожденных пороков развития в сибирских популяциях: мониторинг, медико-генетическое консультирование, диспансеризация // Автореф. дисс. ... докт. мед. наук. Томск, 2014.
6. Eurocat Association: [Электронный ресурс]. Режим доступа: <http://www.eurocat-network.eu>.
7. Ленюшкин А. И. Детская колопроктология. М., 1990, 352 с.
8. Szyberg L., Marszałek A. Diagnosis of Hirschsprung's disease with particular emphasis on histopathology. A systematic review of current literature // Przegląd gastroenterologiczny. 2014. Т. 9. № 5. P. 264.
9. Friedmacher F., Puri P. Classification and diagnostic criteria of variants of Hirschsprung's disease // Pediatric surgery international. 2013. Т. 29. № 9. P. 855–872.
10. Цан Н. А., Трубицина И. А., Винокурова Н. В., Викторова В. Ю. Нейронная кишечная дисплазия как основа послеоперационного качества жизни при болезни Гиршпрунга // Колопроктология. 2006. № 4. С. 26–27.
11. Granström A. L., Wester T. Mortality in Swedish patients with Hirschsprung disease // Pediatric surgery international. 2017. Т. 33. № 11. P. 1177–1181.
12. Best K. E. et al. Hirschsprung's disease in the North of England: prevalence, associated anomalies, and survival // Birth Defects Research Part A: Clinical and Molecular Teratology. 2012. Т. 94. № 6. P. 477–480.

13. *Friedmacher F., Puri P.* Hirschsprung's disease associated with Down syndrome: a meta-analysis of incidence, functional outcomes and mortality // *Pediatric surgery international*. 2013. Т. 29. № . 9. С. 937–946.
14. *Demehri F.R. et al.* Hirschsprung-associated enterocolitis: pathogenesis, treatment and prevention // *Pediatric surgery international*. 2013. Т. 29. № . 9. С. 873–881.
15. *Смирнов А.Н., Дронов А. Ф., Холостова В. В., Маннанов А. Г., Залихин Д. В., Ермоленко Е. Ю.* Повторные операции при болезни Гиршпрунга у детей // *Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии*. 2013; 3(4), с. 42–49.
16. *Морозов Д.А., Пименова Е. С., Филиппов Ю. В., Гончарь В. Ф., Айрапетян М. И., Аршинова М. А., Чудинов Д. С.* Операция O. Swenson — базовая технология хирургии болезни Гиршпрунга // *Детская хирургия*. 2016; 20(4).
17. *Сварич В.Г., Киргизов И. В.* Наш опыт лечения болезни Гиршпрунга у детей // *Детская хирургия*. 2016; 20(5).
18. *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).
19. *Джорджсон К., Мюнстерер О., Козлов Ю. А.* Болезнь Гиршпрунга — лапароскопическое эндоректальное низведение // *Детская хирургия*. 2016; 20(6).
20. *Ионов А.Л., Гогина А. А., Сулавко Я. П.* Повторные операции после хирургического лечения болезни Гиршпрунга у детей // *Детская хирургия*. 2017; 21(1), 42–46.

References

1. *Shelygin Yu. A.* Diagnosis and treatment of adult patients with Hirschsprung's disease. Guidelines. Moscow. 2013 (in Russian).
2. *Leonevskaya N.M., Erdes S. I., Ratnikova M. A.* The Protocol of treatment of Hirschsprung's disease in children // *Russian Journal of Gastroenterology, Hepatology, Coloproctology*. 2009. 19:3. P. 57–62 (in Russian).
3. Health care in Russia, 2015: a statistical Compendium M: Statistics of Russia, 2015 (in Russian).
4. *Kholostova V. V.* Hirschsprung's disease in children (diagnosis, treatment, rehabilitation) // diss. ... d. m. n. Moscow, 2016 (in Russian).
5. *Minaycheva L. I.* Genetic and epidemiological study of congenital malformations in Siberian populations: monitoring, medical and genetic counseling, medical examination // diss. ... d. m. n. Tomsk, 2014 (in Russian).
6. Eurocat Association: [Electronic resource]. Access: <http://www.eurocat-network.eu>.
7. *Lenyushkin A. I.* Pediatric Coloproctology. Moscow, 1990, 352 p. (in Russian).
8. *Szylberg Ł., Marszałek A.* Diagnosis of Hirschsprung's disease with particular emphasis on histopathology. A systematic review of current literature // *Przegląd gastroenterologiczny*. 2014; 9 (5). P. 264.
9. *Friedmacher F., Puri P.* Classification and diagnostic criteria of variants of Hirschsprung's disease // *Pediatric surgery international*. 2013;29 (9). P. 855–72.
10. *Tsap N.A., Trubitsina I. A., Vinokurova N. V., Viktorova V. Yu.* Neuronal intestinal dysplasia as a basis of postoperative quality of life in patients with Hirschsprung's disease // *Coloproctology*. 2006; 4. P. 26–27 (in Russian).
11. *Granström A.L., Wester T.* Mortality in Swedish patients with Hirschsprung disease // *Pediatric surgery international*. 2017; 33(11). P. 1177–81.
12. *Best K.E. et al.* Hirschsprung's disease in the North of England: prevalence, associated anomalies, and survival // *Birth Defects Research Part A: Clinical and Molecular Teratology*. 2012; 94 (6). P. 477–80.
13. *Friedmacher F., Puri P.* Hirschsprung's disease associated with Down syndrome: a meta-analysis of incidence, functional outcomes and mortality // *Pediatric surgery international*. 2013; 29 (9). P. 937–46.
14. *Demehri F.R. et al.* Hirschsprung-associated enterocolitis: pathogenesis, treatment and prevention // *Pediatric surgery international*. 2013; 29 (9). P. 873–81.
15. *Smirnov A.N., Dronov A. F., Kholostova V. V., Mannanov A. G., Zalikhin D. V., Ermolenko E. Yu.* Redo operations in patients with Hirschsprung's disease. *Russian Journal of Pediatric Surgery, Anesthesia and Intensive Care*. 2013; 3(4), p. 42–49 (in Russian).
16. *Morozov D.A., Pimenova E. S., Filippov Yu. V., Gonchar' V. F., Ayrapetyan M. I., Arshinova M. A., Chudinov D. S.* Swenson procedure is the basic technology in children with Hirschsprung's disease surgery. *Russian Journal of Pediatric Surgery*. 2016; 20(4). P. 203–10 (in Russian).

17. Svarich V.G., Kirgizov I. V. Our experience in the treatment of children with Hirschsprung's disease. *Russian Journal of Pediatric Surgery*. 2016; 20(5). P. 264–68 (in Russian).
18. Dronov A.F., Smirnov A. N., Kholostova V. V., Zalikhin D. V., Mannanov A. G. Soave procedure — 50 years of experience. *Russian Journal of Pediatric Surgery*. 2016; 20(6). P. 303–9 (in Russian).
19. Georgeson K., Munsterer O., Kozlov Yu. A. Hirschsprung's disease-laparoscopic endorectal procedure. *Russian Journal of Pediatric Surgery*. 2016; 20(6). P. 309–14 (in Russian).
20. Ionov A.L., Gogina A.A., Sulavko Ya. P. Redo after surgical treatment of Hirschsprung's disease in children. *Russian Journal of Pediatric Surgery*. 2017; 21(1), 42–46 (in Russian).

Принята к печати: 27.02.2018 г. ИСТОЧНИК ФИНАНСИРОВАНИЯ Не указан. КОНФЛИКТ ИНТЕРЕСОВ Авторы статьи подтвердили отсутствие конфликта интересов, о котором необходимо сообщить. FINANCING SOURCE Not specified. CONFLICT OF INTERESTS Not declared

Авторы

**МОРОЗОВ
Дмитрий Анатольевич
MOROZOV D. A.**

Доктор медицинских наук, профессор, заведующий кафедрой детской хирургии и урологии-андрологии Первого Московского ГМУ им. И. М. Сеченова. 119991, Москва, ул. Трубецкая, д. 8, стр. 2
Dr.Sci (med), Professor, Head of the Department of pediatric surgery and urology-andrology of the I. M. Sechenov First Moscow State Medical University. 8-2, Trubetskaya st., Moscow, 119991, Russian Federation) ORCID0000-0002-1940-1395.

**ПИМЕНОВА
Евгения Сергеевна
PIMENOVA E. S.**

Кандидат медицинских наук, доцент кафедры детской хирургии и урологии-андрологии Первого Московского ГМУ им. И. М. Сеченова. 119991, Москва, ул. Трубецкая, д. 8, стр. 2. E-mail: evgeniyapimenova@list.ru
Cand.Sci (med), associate Professor of the Department of pediatric surgery and urology-andrology of the I. M. Sechenov First Moscow State Medical University. 8-2 Trubetskaya st., Moscow, 119991, Russian Federation) ORCID0000-0001-7206-5987.

Для корреспонденции: Пименова Евгения Сергеевна, кандидат медицинских наук, доцент кафедры детской хирургии и урологии-андрологии Первого Московского ГМУ им. И. М. Сеченова. 119991, Москва, ул. Трубецкая, д. 8, стр. 2; E-mail: evgeniyapimenova@list.ru,

For correspondence: Pimenova E. S, Cand.Sci (med), associate Professor of the Department of pediatric surgery and urology-andrology of the I.M. Sechenov First Moscow State Medical University. 8–2 Trubetskaya st., Moscow, 119991, Russian Federation) ORCID 0000-0001-7206-5987, E-mail: evgeniyapimenova@list.ru

Для цитирования: Морозов Д. А., Пименова Е. С. ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ БОЛЕЗНИ ГИРШПРУНГА У ДЕТЕЙ В РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ (ПОДГОТОВКА ПРОЕКТА ФЕДЕРАЛЬНЫХ КЛИНИЧЕСКИХ РЕКОМЕНДАЦИЙ) *Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии*. 2018;8 (1): 6-12
DOI: 10.30946/2219-4061-2018-8-1-6-12.

For citation: Morozov D. A., Pimenova E. S. DIAGNOSTICS AND TREATMENT OF HIRSCHSPRUNG'S DISEASE IN CHILDREN FROM THE RUSSIAN FEDERATION (PREPARING THE PROJECT OF THE FEDERAL CLINICAL RECOMMENDATIONS) *Russian Journal of Pediatric Surgery, Anesthesia and Intensive Care*. 2018;8 (1): 6-12
DOI: 10.30946/2219-4061-2018-8-1-6-12. (In Russian)