

Д. А. Морозов<sup>1,2,3</sup>, Е. С. Пименова<sup>2,3</sup>

<sup>1</sup> Комитет по охране здоровья Государственной Думы Российской Федерации

<sup>2</sup> Первый МГМУ им. И. М. Сеченова

<sup>3</sup> Российская Ассоциация детских хирургов

## БОЛЕЗнь ГИРШПУНГА И НЕЙРОНАЛЬНАЯ ИНТЕСТИНАЛЬНАЯ ДИСПЛАЗИЯ У ДЕТЕЙ – РЕШЕНИЕ СИМПОЗИУМА ДЕТСКИХ ХИРУРГОВ РОССИИ

Dmitry A. Morozov<sup>1,2,3</sup>, Evgenia S. Pimenova<sup>2,3</sup>

<sup>1</sup> The Committee on Health Care of The State Duma of the Russian Federation

<sup>2</sup> Department, of pediatric surgery and urology-andrology of the Sechenov First Moscow State Medical University

<sup>3</sup> Russian Association of Pediatric Surgeons

## HIRSCHSPRUNG'S DISEASE AND NEURONAL DYSPLASIA IN CHILDREN – DECISION TAKEN AT THE SYMPOSIUM OF RUSSIAN PEDIATRIC SURGEONS

Болезнь Гиршпрунга (БГ) – врождённый порок развития, характеризующийся отсутствием ганглионарных клеток в интрамуральных подслизистых и межмышечных нервных сплетениях кишечника, что ведёт к нарушению его функции. БГ – один из многочисленных вариантов нейрокростопатий (аномалий развития тканей вследствие нарушения миграции клеток нервного гребня), ее частота – 1: 5000 новорожденных.

Окончательное понимание сути болезни и принципов ее хирургического лечения сформировалось 70 лет назад. На протяжении этого времени отечественными и зарубежными специалистами совершенствовались диагностика, тактика и оперативные вмешательства О. Swenson, F. Soave и В. Duhamel при вариантах БГ. Также стало очевидным наличие широкого спектра иных, схожих по клинике врожденных нарушений энтеральной нервной системы, нейроинтестинальной дисплазии, требующих особого лечебного подхода.

Развитие детской колопроктологии в России, внедрение новых лапароскопических и трансанальных операций, протоколов лечения детей с БГ позволили снизить до минимума летальность, за

исключением больных гиршпрунг-ассоциированным энтероколитом. Положительные результаты хирургического лечения чаще достигаются в крупных колопроктологических центрах и профильных отделениях. Обратная закономерность относится к частоте послеоперационных осложнений и неудач лечения. Отдельными проблемами, требующими безотлагательной разработки являются: качественная морфологическая верификация БГ и вариантов патологии энтеральной нервной системы (в том числе интраоперационно), повсеместное внедрение функциональных методов диагностики патологии толстой кишки, разработка обязательных протоколов реабилитации и диспансеризации больных после операций. По этим направлениям накоплен положительный международный опыт.

На современном этапе в России назрела необходимость унификации диагностики, классификации БГ у детей, принципов хирургической коррекции вариантов патологии (в том числе тотального аганглиоза), а также послеоперационного наблюдения. В соответствии с законодательством, система оказания медицинской помощи детям с БГ должна быть стандартизированной и одинаково доступной

в любом субъекте Российской Федерации. При этом организация помощи детям с БГ должна строиться на принципах интеграции неонатологов, педиатров, детских хирургов, специалистов лучевой диагностики, генетиков, морфологов и других специалистов.

В рамках четырех секций симпозиума были представлены 44 доклада специалистов из России, Азербайджана, Беларуси, Грузии, Иордании, Казахстана, Саудовской Аравии и Узбекистана. Участники обсудили информацию по организации лечения и реабилитации детей с БГ, диагностике патологии энтеральной нервной системы, выбору хирургической тактики. Отдельная секция была посвящена послеоперационному обследованию и реабилитации детей с БГ. Итогом стало обсуждение проекта Федеральных клинических рекомендаций с учетом замечаний экспертов.

В результате работы симпозиума в его решении зафиксированы следующие позиции:

- Ребенок с длительной задержкой стула и газов, вздутием живота, имеющий в анамнезе позднее отхождение мекония (более 24 часов) должен быть обследован на предмет БГ.
- Современная диагностика БГ у ребенка должна основываться на клиническом исследовании и инструментальных методах: ирригографии(скопии), аноректальной манометрии, ультразвуковом исследовании толстой кишки. Завершающим методом установления диагноза и протяженности зоны аганглиоза остается, преимущественно полнослойная, биопсия кишечной стенки.
- Подтверждение диагноза БГ определяет показание к хирургическому лечению начиная с периода новорожденности. В исключительных случаях установления БГ в ходе лапаротомии, при отсутствии опыта колопроктологических операций, должна быть осуществлена операция колостомии, с последующим переводом ребенка в специализированную клинику.
- Кишечная стома как этап хирургического лечения БГ, показана при: тяжелом состоянии ребенка вследствие сопутствующей патологии, наличии осложнений БГ (перфорации кишки, перитонита, тяжелого гиршпрунг-ассоциированного энтероколита), невозможности адекватной предоперационной подготовки кишечника при протяженных зонах аганглиоза.
- Окончательная хирургическая коррекция БГ может быть достигнута резекцией аганглионарного участка кишки с колоректальным анастомозированием, следуя способам O. Swenson, F. Soave, B. Duhamel, а также K. Georgeson, de la Torre-Mandragon и их модификациям.
- Хирургическое лечение тотального аганглиоза, равно как осложнений первичных операций при БГ, целесообразно выполнять только в крупных специализированных центрах детской колопроктологии.
- Угрожающим жизни осложнением БГ до и после оперативного лечения остается гиршпрунг-ассоциированный энтероколит. Чаще это осложнение отмечается у детей с синдромом Дауна, а также при наличии после операции «остаточной» зоны аганглиоза. Гиршпрунг-ассоциированный энтероколит требует стационарного лечения, декомпрессии кишечника, антибактериальной и интенсивной терапии.
- У части детей БГ сочетается с другой патологией энтеральной нервной системы (в том числе нейроинтестинальной дисплазией), что ухудшает функциональные результаты хирургического лечения, требует дополнительной комплексной реабилитации. Данная проблема нуждается в научном исследовании.
- Морфологическая верификация БГ и многочисленных вариантов патологии энтеральной нервной системы должна отвечать самым высоким требованиям. Следует рассмотреть возможность организации экспертных центров морфологической диагностики в федеральных округах Российской Федерации.
- Реабилитацию и диспансерное наблюдение ребенка с БГ после операции следует проводить не менее пяти лет. При наличии жалоб на нарушение работы кишечника после операции ребенок должен быть комплексно обследован.
- Наряду с клиническим анализом при БГ, послеоперационное обследование ребенка рекомендовано с использованием ирригографии, ультразвукового исследования кишечника, аноректальной манометрии, дефекографии.
- Программу реабилитации после хирургического лечения БГ следует формировать индивидуально для каждого ребенка, на основе работы команды специалистов. Современные возмож-

ности включают в себя: диетотерапию, очистительные клизмы, слабительные препараты и спазмолитики, физиопроцедуры, а также варианты терапии биоуправления.

- Учитывая сложность и актуальность проблемы, научные исследования БГ и всей патологии энтеральной нервной системы у детей следует считать приоритетными, требующими координации на уровне Российской ассоциации детских хирургов и Министерства здравоохранения Российской Федерации.
- Решение симпозиума «Болезнь Гиршпрунга и нейроинтестинальная дисплазия у детей» необходимо довести до сведения детских хирургов России (ответственные – главные специалисты субъектов РФ и заведующие кафедрами

детской хирургии медицинских вузов), а также опубликовать в открытой научной печати.

Решение принято в ходе работы симпозиума, обсуждения и последующего консенсуса экспертной группы детских колопроктологов Российской Ассоциации детских хирургов: Аверин В.И. (Минск), Дегтярев Ю.Г. (Минск), Ионов А.Л. (Москва), Караваева С.А. (Санкт-Петербург), Котин А.Н. (Санкт-Петербург), Комиссаров И.А. (Санкт-Петербург), Мокрушина О.Г. (Москва), Морозов Д.А. (Москва), Немилова Т.К. (Санкт-Петербург), Новожилов В.А. (Иркутск), Паршиков В.В. (Нижний Новгород), Пименова Е.С. (Москва), Поддубный И.В. (Москва), Сварич В.Г. (Сыктывкар), Смирнов А.Н. (Москва), Хворостов И.Н. (Волгоград), Холостова В.В. (Москва).