

Говорухина О.А.<sup>1</sup>, Новаковская С.А.<sup>2</sup>

## ПОДХОДЫ К ОПРЕДЕЛЕНИЮ УРОВНЯ РЕЗЕКЦИИ ТОЛСТОЙ КИШКИ ПРИ ХИРУРГИЧЕСКОМ ЛЕЧЕНИИ БОЛЕЗНИ ГИРШПРУНГА

<sup>1</sup>РНПЦ детской хирургии

<sup>2</sup>Институт физиологии НАН Беларуси

Болезнь Гиршпрунга – одна из важных и сложных проблем в детской хирургии. Цель нашего исследования заключалась в определении уровня аганглиоза толстой кишки при хирургическом лечении болезни Гиршпрунга. Во время гистологического исследования биоптатов толстой кишки определялось не только наличие и достаточное количество ганглиев на единицу площади (более 40 на 1 квадратный мм), но и их размеры, степень зрелости, наличие структурных изменений ганглионарных клеток.

**Введение.** Болезнь Гиршпрунга – одна из важных и сложных проблем в детской хирургии. Для постановки диагноза болезни Гиршпрунга обязательна ректальная биопсия с гистохимическим исследованием. Ирригоскопия применяется для определения уровня аганглиоза. В период отбора пациентов для выполнения радикального хирургического лечения обнаружилось сложности с определением зоны аганглиоза, так как ирригоскопия в ряде случаев неинформативна. Ирригоскопия в ряде случаев неинформативна в связи с невыраженностью переходной зоны у пациентов раннего возраста. Кроме того, радиологическая и гистологическая зоны аганглиоза могут варьировать у одного и того же пациента. У пациентов с осложненной формой болезни Гиршпрунга, которым была выведена стома в периоде новорожденности, также имеются сложности в определении зоны аганглиоза, если им не была выполнена лестничная биопсия толстой кишки во время первой операции. Ирригоскопия в таких случаях не может быть использована для диагностики, т.к. при отключенной кишке исследование будет некорректным. Выполнение биопсии на протяжении толстой кишки, с использованием колоноскопии, также не всегда возможно из-за малого возраста и веса пациента. В РНПЦ детской хирургии используется интраоперационная экспресс-биопсия для определения зоны резекции при выполнении радикальной операции.

**Цель:** определение уровня аганглиоза толстой кишки при хирургическом лечении болезни Гиршпрунга.

**Методы:** С 2010 по 2018 год 39 пациентам в возрасте от 3 недель до 16 лет, прооперированных по поводу болезни Гиршпрунга, выполнялась интраоперационная экспресс-биопсия для определения зоны резекции кишки.

Для выполнения интраоперационных биопсий производилось «открытое» (12 пациентов) или лапароскопическое (17 пациента) взятие полнослойных биоптатов примерно 3х3 мм с ушиванием стенки кишки на 3-4 уровнях толстой кишки. Биопсийный материал помещался в пробирки, замороженные в лед, и отправлялся на гистологическое

исследование: световая микроскопия нативных препаратов с окрашиванием криостатных срезов методом гематоксилин-эозин.

Интраоперационная экспресс-биопсия выполнялась также при выполнении операции трансанального эндоректального низведения кишки (ТЕРТ) до отсечения кишки (10 пациентов).

**Результаты:** После взятия биопсий время ожидания ответа занимало не более 1 часа.

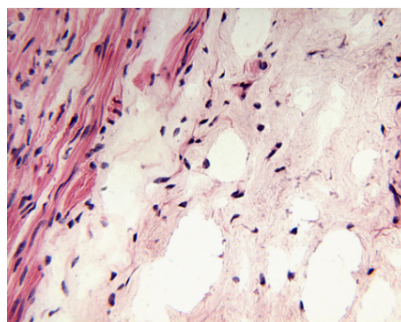
При выполнении ТЕРТ (трансанальное эндоректальное низведение кишки) при коротких формах аганглиоза (ректо-сигмоидных) при получении ответа о наличии ганглиев толстая кишка пересекалась в месте взятия биопсии и накладывался колоанальный анастомоз (10 пациентов).

При подозрении на длинную зону аганглиоза сначала производилось лапароскопическое взятие биопсий (17 пациентов), затем лапароскопическая мобилизация толстой кишки до уровня с нормальными ганглионарными клетками. На этом месте устанавливалась «метка». Диссекция прямой кишки выполнялась трансанально. Далее производилось низведение мобилизованной толстой кишки до установленной «метки». В этом месте кишка пересекалась, фиксировалась к стенкам анального канала и накладывался колоанальный анастомоз. Операция заканчивалась лапароскопическим контролем за низведенной кишкой и перитонизацией в случае необходимости.

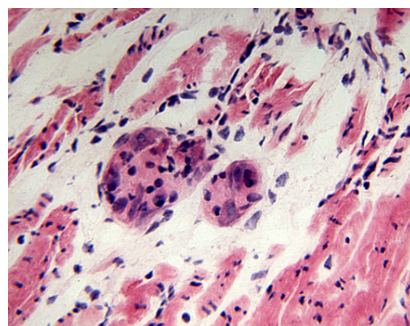
Интраоперационная экспресс-биопсия на разных уровнях толстой кишки также выполнялись при лапаротомии во время радикального хирургического лечения для определения участка низведения кишки у пациентов со стомами, оперированных ранее по поводу осложненной формы болезни Гиршпрунга (12 пациентов). В этом случае экспресс-диагностика абсолютно необходима, если на первичной операции не были взяты биопсии толстой кишки и длина аганглионарной зоны неизвестна.

Во время гистологического исследования биоптатов толстой кишки определялось не только наличие и достаточное количество ганглиев на единицу площади (более 40 на 1 квадратный мм), но и

их размеры, степень зрелости, наличие структурных изменений ганглионарных клеток (рис.1, 2). У 2 пациентов с длинной зоной аганглиоза в предполагаемом ганглионарном участке кишки в исследуемом биопсийном материале имелась гистологическая картина с плохо развитыми немногочисленными ганглиями (что может соответствовать переходной зоне), что определило удлинение уровня резекции кишки.



**Рис.1. Интраоперационная экспресс-биопсия пациента К. 4 мес с болезнью Гиршпрунга, окраска гематоксилин-эозин. Аганглиоз.**



**Рис.2. Интраоперационная экспресс-биопсия пациента К. 4 мес с болезнью Гиршпрунга, окраска гематоксилин-эозин. В мышечной оболочке толстой кишки определяются хорошо сформированные ганглии.**

Заключение. При выполнении радикального оперативного вмешательства при болезни Гиршпрунга необходима интраоперационная экспресс-биопсия для определения уровня наложения колоанального анастомоза во избежание ошибки при определении аганглионарного участка и переходной зоны кишки.

*Литература:*

1. Diamond IR, Casadiego G, Traubici J, et al. The contrast enema for Hirschsprung disease: predictors of a false-positive result. *J Pediatr Surg* 2007; 42: 792-5.
2. Proctor ML, Traubici J, Langer JC, et al. Correlation between radiographic transition zone and level of aganglionosis in Hirschsprung's disease: Implications for surgical approach. *J Pediatr Surg* 2003; 38: 775-8.
3. Georgeson KE, Robertson DJ. Laparoscopic-assisted approaches for the definitive surgery for Hirschsprung's disease. *Semin Pediatr Surg* 2004; 13: 256-62.
4. Cobellis G, Noviello C, Crucetti A, et al. Staged laparoscopic-assisted endorectal pull-through for long segment Hirschsprung's disease and total colonic aganglionosis. *Minerva Pediatrica*. Jun; 2011 63(3):163-167.
5. Holschneider AM, Puri P, eds. *Hirschsprung's Disease and Allied Disorders* (ed 3). New York, NY: Springer, 2008: 414 pp.

*O.A. Govoruhina<sup>1</sup>, S.A. Novakovskaya<sup>2</sup>*

**DETERMINATION APPROACHES FOR RESECTION LEVEL OF THICK INTESTINE IN SURGICAL TREATMENT OF GIRSPRING DISEASE**

*<sup>1</sup>The Republican Scientific and Practical Center for Pediatric Surgery*

*<sup>2</sup>The Institute of Physiology of the National Academy of Sciences of Belarus*

**Summary**

Hirschsprung disease is one of the most important and difficult problems in pediatric surgery. The aim of our study was to determine the level of colon aganglionosis in surgical treatment of Hirschsprung's disease.

During the histological examination of colon biopsy specimens, not only the presence and sufficient number of ganglia per unit area (more than 40 per square mm) was determined, but also their size, degree of maturity, and the presence of structural changes in the ganglionic cells.

DOI: 10.31882/2311-4711.2018.24.6