



Постоянное стоманосительство в исходе лечения болезни Гиршпрунга у детей – собственные данные и анализ литературы

Холостова В.В.^{1,2}, Смирнов А.Н.^{1,2}, Ахмаджонов А.М.³, Декхонбоев А.А.³, Маннанов А.Г.¹,
Аль-Машат Н.А.^{1,2}, Ярустовский П.М.^{1,2}, Баязитов Р.Р.⁴, Сытьков В.В.⁵, Хавкин А.И.^{6,7}

- ¹ ФГБУЗ Детская городская клиническая больница им. Н.Ф. Филатова ДЗ г. Москвы, (Садовая- Кудринская,15, Москва, 123001, Россия)
- ² Федеральное государственное автономное образовательное учреждение высшего образования Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова Минздрава России, (ул. Островитянова д. 1, Москва, 117997, Россия)
- ³ Республиканский специализированный научно-практический медицинский центр педиатрии, (ул. 2-Чимбой, проезд Талант, д.3, Ташкент, 100179, Узбекистан)
- ⁴ ФГАУ Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, (Ломоносовский проспект, д. 2, стр.1, г. Москва, 119991, Россия)
- ⁵ Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Российский университет медицины» Министерства здравоохранения Российской Федерации, (ул. Долгоруковская, д. 4, Москва, Россия)
- ⁶ ГБУЗ МО «Научно-исследовательский клинический институт детства» Министерства здравоохранения Московской области, (ул. Большая Серпуховская, д. 62, Москва, 115093, Россия)
- ⁷ Федеральное государственное автономное образовательное учреждение высшего образования «Белгородский государственный исследовательский университет» Министерства науки и высшего образования Российской Федерации, (ул. Победы, 85, г. Белгород, 308015, Россия)

Для цитирования: Холостова В.В., Смирнов А.Н., Ахмаджонов А.М., Декхонбоев А.А., Маннанов А.Г., Аль-Машат Н.А., Ярустовский П.М., Баязитов Р.Р., Сытьков В.В., Хавкин А.И. Постоянное стоманосительство в исходе лечения болезни Гиршпрунга у детей – собственные данные и анализ литературы. Экспериментальная и клиническая гастроэнтерология. 2025;(2): 93–100 doi: 10.31146/1682-8658-ecg-234-2-93-100

✉ Для переписки:
Хавкин
Анатолий Ильич
khavkin@nikid.ru

Холостова Виктория Валерьевна, д.м.н., врач детский хирург отделения неотложной и гнойной хирургии; доцент кафедры детской хирургии имени академика Ю.Ф. Исакова педиатрического факультета
Смирнов Алексей Николаевич, д.м.н., заведующий отделением неотложной и гнойной хирургии; профессор кафедры детской хирургии имени академика Ю.Ф. Исакова педиатрического факультета
Ахмаджонов Акмалжон Муроджон угли, ординатор отделения детской хирургии
Дekhонбоев Авазжон Абдуномонович, к.м.н., детский хирург отделения хирургии
Маннанов Артур Габдулханнович, к.м.н., врач детский хирург отделения неотложной и гнойной хирургии
Аль-Машат Намир Аднанович, доцент кафедры детской хирургии имени академика Ю.Ф. Исакова педиатрического факультета
Ярустовский Павел Михайлович, к.м.н., доцент кафедры детской хирургии имени академика Ю.Ф. Исакова педиатрического факультета
Баязитов Римир Радикович, старший научный сотрудник лаборатории научных основ нефроурологии и репродуктивного здоровья
Сытьков Валентин Вячеславович, к.м.н., доцент кафедры детской хирургии
Хавкин Анатолий Ильич, д.м.н., профессор, руководитель Московского областного центра гастроэнтерологии и гепатологии; профессор кафедры педиатрии Медицинского института

Резюме

Введение. Постоянное стоманосительство (ПС) является одним из наиболее неблагоприятных исходов лечения болезни Гиршпрунга, навсегда лишая пациента на реализацию физиологических потребностей в дефекации. В статье проанализированы собственные и литературные данные о причинах ПС.

Цель исследования. Провести анализ результатов лечения пациентов с БГ которым выполнено метод лечения в виде выведения постоянной кишечной стомы.

Материалы и методы. В исследование включены 367 пациентов с БГ получавших лечение за период с 2016 по 2024 гг. Большинство детей оперированы радикально в разных клиниках по методике Соавэ-Джорджсона. Среди них ПС имело место в 8 случаях. Поводом для наложения постоянной стомы являлись длительно текущие, рецидивирующие осложнения: абсцессы (n=7), свищи промежности (n=5), недержание кала (n=6) и ректальный стеноз (n=2). У 3 пациентов имели место синдромальные формы БГ, тотальный аганглиоз (ТА) диагностирован в 5 случаях.

Результаты. Проведенный анализ подтвердил, что формирование постоянной стомы при болезни Гиршпрунга (БГ) является вынужденной мерой, обусловленной тяжелыми осложнениями, такими как несостоятельность анастомоза, рецидивирующие абсцессы, свищи и недержание кала. Установлено, что ключевыми факторами риска ПС выступают

EDN: YWDCAT



тотальный агангиоз (ТА) и позднее выполнение специализированного хирургического вмешательства. Статистически значимая связь между ТА и ПС ($p=0,002$), а также промедлением в лечении и риском стомирования ($p=0,023$) подчеркивает необходимость ранней диагностики и своевременной радикальной операции. Особого внимания требуют пациенты с синдромальными формами БГ, у которых риск неблагоприятных исходов повышен.

Заключение. Результаты исследования указывают на важность индивидуализации хирургической тактики, совершенствования техники формирования анастомоза и динамического наблюдения для минимизации риска ПС. Снижение частоты стомирования возможно за счет оптимизации сроков оперативного лечения, особенно при тотальных формах, и активного предупреждения послеоперационных осложнений.

Ключевые слова: болезнь Гиршпрунга, постоянная стома, дети

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Permanent stoma in the outcome of treatment of Hirschsprung's disease in children – analysis of results and literature review

V.V. Kholostova^{1,2}, A.N. Smirnov^{1,2}, A.M. Akhmadjonov³, A.A. Dekhkonboev³, A.G. Mannanov¹, N.A. Al-Mashat^{1,2}, P.M. Yarustovskiy^{1,2}, R.R. Baiazitov⁴, V.V. Sytkov⁵, A.I. Khavkin^{6,7}

¹ Children's City Clinical Hospital named after N.F. Filatov, Moscow Health Department, (15, Sadovaya- Kudrinskaya, Moscow, 123001, Russia)

² N.I. Pirogov Russian National Research Medical University, (1, Ostrovityanova St., Moscow, 117997, Russia)

³ Republican specialized scientific practical medical center of paediatrics, (3, 2-Chimbay street, Talant, Tashkent, 100179, Uzbekistan)

⁴ The National Medical Research Center of Children's Health, (2/1, Lomonosovskiy Prospect, Moscow, 119991, Russia)

⁵ Russian University of Medicine, (4, Dolgorukovskaya Str., 127006, Moscow, Russia)

⁶ Research Clinical Institute of Childhood, Ministry of Health of the Moscow Region, (62 Bolshaya Serpukhovskaya, str., Moscow, 115093, Russia)

⁷ Belgorod State Research University. Ministry of Science and Higher Education of the Russian Federation, (85, Pobedy St., Belgorod, 308015, Russia)

For citation: Kholostova V.V., Smirnov A.N., Akhmadjonov A.M., Dekhkonboev A.A., Mannanov A.G., Al-Mashat N.A., Yarustovskiy P.M., Baiazitov R.R., Sytkov V.V., Khavkin A.I. Permanent stoma in the outcome of treatment of Hirschsprung's disease in children – analysis of results and literature review. *Experimental and Clinical Gastroenterology*. 2025;(2): 93–100. (In Russ.) doi: 10.31146/1682-8658-ecg-234-2-93-100

✉ **Corresponding author:**

Anatoly I. Khavkin
khavkin@nikid.ru

Victoria V. Kholostova, MD, PhD, Dsc (Med), pediatric surgeon of the Department of Emergency and Purulent Surgery; Associate Professor of the Chair of Pediatric Surgery named after Academician Yu.F. Isakov; ORCID: 0000-0002-3463-9799

Alexey N. Smirnov, MD, PhD, Dsc (Med), Head of the Department of Emergency and Purulent Surgery; Professor of the Chair of Pediatric Surgery named after Academician Yu.F. Isakov; ORCID: 0000-0002-8646-189X

Akmaljon M. Akhmadjonov, MD, pediatric surgeon, Department of pediatric surgery; ORCID: 0009-0002-4313-1070

Avazjon A. Dekhkonboev, MD, PhD, pediatric surgeon, Department of pediatric surgery; ORCID: 0009-0006-5515-1449

Artur G. Mannanov, MD, PhD, pediatric surgeon of the Department of Emergency and Purulent Surgery; ORCID: 0000-0001-9099-806X

Al-Mashat Namir Adnanovich, Associate Professor of the Chair of Pediatric Surgery named after Academician Yu.F. Isakov, PhD; ORCID: 0000-0002-8050-7244

Yarustovskiy Pavel Mikhailovich, Associate Professor of the Chair of Pediatric Surgery named after Academician Yu.F. Isakov, PhD; ORCID: 0000-0003-4613-9705

Baiazitov Rimir Radikovich, Senior Researcher, Laboratory of Scientific Foundations of Nephrourology and Reproductive Health, PhD; ORCID: 0000-0002-2809-1894

Valentin V. Sytkov, PhD, Associate Professor of the Department of Pediatric Surgery; ORCID: 0000-0001-6152-5693

Anatoly I. Khavkin, MD, PhD, DSc, Professor, Head of the Moscow state center of gastroenterology and hepatology; Professor, Department of Pediatrics, Medical Institute; ORCID: 0000-0001-7308-7280

Summary

Introduction. Permanent stoma (PS) is one of the most unfavorable outcomes of Hirschsprung's disease (HD) treatment, permanently depriving the patient of the opportunity to realize the physiological needs for defecation. The article analyzes own and literature data on the causes of PS.

The purpose of the study. To analyze the results of treatment of patients with HD who underwent a treatment method in the form of a permanent intestinal stoma.

Materials and methods. The study included 367 patients with HD who received treatment during the period from 2016 to 2024 was carried out. Most of the children underwent radical surgery in different clinics using the Soave-Georgeson method. Among them, PS occurred in 8 cases. The reason for the permanent stoma was long-term recurrent complications: abscesses (n=7), fistulas of the perineum (n=5), fecal incontinence (n=6) and rectal stenosis (n=2). 3 patients had syndromic forms of HD, total agangliosis (TA) was diagnosed in 5 cases.

Results. The analysis confirmed that permanent stoma formation in Hirschsprung's disease (HD) is a necessary measure driven by severe complications such as anastomotic failure, recurrent abscesses, fistulas, and fecal incontinence. Key risk factors for permanent stoma (PS) include total aganglionosis (TA) and delayed specialized surgical intervention. The statistically significant association between TA and PS ($p=0.002$) and between delayed treatment and stoma risk ($p=0.023$) underscores the importance of early diagnosis and timely radical surgery. Patients with syndromic forms of HD require particular attention due to their increased risk of adverse outcomes.

Conclusion. The study highlights the need for individualized surgical approaches, improved anastomotic techniques, and dynamic postoperative monitoring to minimize PS risk. Reducing the frequency of stoma formation may be achievable through optimized timing of surgical interventions, especially in total forms of HD, and proactive prevention of postoperative complications.

Keywords: Hirschsprung's disease, permanent stoma, children

Conflict of interests. The authors declare no conflict of interest.

Введение

Болезнь Гиршпрунга (БГ) – врожденная патология, характеризующаяся отсутствием интрамуральных ганглиев в дистальных отделах кишечника, что приводит к функциональной обструкции и требует хирургической коррекции. Несмотря на успехи детской колоректальной хирургии, в ряде случаев возникают тяжелые послеоперационные осложнения, вынуждающие прибегать к формированию постоянной кишечной стомы (ПС). Постоянное стоманосительство является одним из наиболее неблагоприятных исходов лечения БГ, навсегда лишая пациента на реализацию физиологических потребностей в дефекации. Это существенно снижает качество жизни пациентов, нарушает эстетический вид брюшной стенки, ограничивает физическую активность – занятия спортом, плавание и другие виды активности. Постоянное стоманосительство сопряжено с дополнительными затратами на приобретение средств ухода за стомой и калоприемников, которые не всегда

покрываются возможностями страховой медицины. Нельзя не учитывать и тот факт, что сами тонкокишечные стомы нередко сопровождаются осложнениями широкого спектра – эвагинацией, стенозированием, развитием тяжелым форм перистомальных дерматитов, формированием парастомальных грыж, затрудняющих использование калоприемников и другими проблемами медицинского характера.

Анализ литературы показывает, что во всем мире постоянное стоманосительство остается одним из вариантов лечебной тактики при БГ. Частота подобного исхода значительно варьирует и составляет от 0,99% до 70% в особых группах пациентов с БГ [1–16]. Catto-Smith AG et al (2007) – сообщают о 4% ПС, Neuvonen MI et al (2015) – о 3% [3, 4].

Цель исследования – провести анализ результатов лечения пациентов с БГ, которым выполнено метод лечения в виде выведения постоянной кишечной стомы.

Материалы и методы

Ретроспективный анализ случаев ПС среди 367 пациентов с БГ, пролеченных в период с 2016 по 2024 гг., с выделением ключевых предикторов неблагоприятного исхода. Большинство детей оперированы радикально в разных клиниках по методике Соавэ-Джорджсона.

Следует отметить, что прибегали к такому варианту лечения только по согласованию с родителями и пациентами, в ряде случаев сами дети в школьном возрасте инициировали проведение операции наложения постоянной стомы в связи с тяжелыми клиническими проявлениями (2 пациента). Всего постоянные стомы выведены 8 детям (2,17% среди

всех пациентов с БГ). Поводом для наложения постоянной стомы являлись длительно текущие, рецидивирующие осложнения: абсцессы, свищи промежности, недержание кала (табл. 1).

Статистический анализ проводился с использованием программы StatTech v. 4.8.3 (разработчик – ООО «Статтех», Россия). Количественные показатели оценивались на предмет соответствия нормальному распределению с помощью критерия Шапиро-Уилка (при числе исследуемых менее 50) или критерия Колмогорова-Смирнова (при числе исследуемых более 50). Количественные показатели, выборочное распределение которых

Таблица 1.
Характеристика осложнений, послуживших причиной наложения постоянной стомы

Table 1.
Characteristics of complications that cause the imposition of a permanent stoma

Осложнения, послужившие причиной наложения постоянной стомы	Абс.	%	95% ДИ	
Ректо-перинеальный свищ в исходе абсцесса промежности	5	62,5	24,5–91,5	Rectoperineal fistula as a result of a perineal abscess
Ретроректальный абсцесс	7	87,5	47,3–99,7	Retrorectal abscess
Стеноз прямой кишки	2	25,0	3,2–65,1	Rectal stenosis
Недержание кала	6	75,0	34,9–96,8	Fecal incontinence
	n	%	95% CI	Complications that led to the imposition of a permanent stoma

соответствовало нормальному, описывались с помощью средних арифметических величин (М) и стандартных отклонений (SD). В качестве меры репрезентативности для средних значений указывались границы 95% доверительного интервала (95% ДИ). В случае отсутствия нормального распределения количественные данные описывались с помощью медианы (Me) и нижнего и верхнего квартилей (Q1 – Q3). Сравнение процентных долей при анализе многопольных таблиц сопряженности выполнялось с помощью критерия хи-квадрат

Пирсона. Сравнение процентных долей при анализе четырехпольных таблиц сопряженности выполнялось с помощью точного критерия Фишера (при значениях минимального ожидаемого явления менее 10). Различия считались статистически значимыми при $p < 0,05$.

Синдромальные формы БГ имели место у 3 детей – у ребенка с субтотальной формой БГ и синдромом Дауна, у ребенка с ректо-сигмоидной формой БГ и синдромом Моятт-Вильсона, синдромом Дауна и тотальным аганглиозом (37,5%; 95% ДИ 8,5–75,5).

Результаты

Среди детей с постоянной стомой постфактум или в процессе лечения явления недостаточность коло-ректального анастомоза (НКРА) была диагностирована в 100% случаев. Воспалительные осложнения практически у всех детей не были верифицированы вовремя, средние сроки диагностики воспалительных осложнений со стороны коло-ректального или илеоректального анастомозов составили 12 суток (95% ДИ / Q1 – Q3, 9,00–228,50, min 5 суток, max 1 год), однако, были случаи и значительно более позднего (до 1 года) выявления осложнений. Был проведен анализ частоты постоянного стоманосительства в зависимости от своевременности хирургического лечения (табл. 2), который показал, что при сопоставлении частоты постоянного стоманосительства

в зависимости от своевременности оперативного лечения, были выявлены статистически значимые различия ($p = 0,023$) (используемый метод: Точный критерий Фишера), свидетельствующие о том, что промедление в оказании специализированного хирургического вмешательства значительно увеличивает риск постоянного стоманосительства и инвалидизации пациентов.

Средний возраст на момент операции стомирования составил 4,5 года, среднее количество операций, перенесенных детьми до наложения стомы составил 6 (максимально 15 вмешательств) (табл. 3).

Наиболее часто к постоянному стомированию прибегали у пациентов с тотальной формой БГ

Таблица 2.

Анализ частоты постоянного стоманосительства в зависимости от своевременности хирургического лечения

* – различия показателей статистически значимы ($p < 0,05$)

Analysis of the frequency of permanent stoma depending on the timeliness of surgical treatment

Наличие стомы	Хирургическое лечение		p
	своевременное лечение	запоздалое хирургическое лечение	
Без стомы	25 (89,3)	0 (0,0)	No stoma
Постоянное стоманосительство	3 (10,7)	2 (100,0)	Permanent stoma
	timely treatment	delayed surgical treatment	Presence of a stoma
Surgical treatment			

Примечание:

Table 2.

Таблица 3.

Общая характеристика пациентов с постоянной стомой

Table 3.
General characteristics of patients with permanent stoma

Показатели	M ± SD	95% ДИ	n	min	max	
возраст на момент стомирования, Me (годы)	4,50	3,75–6,00	8	1,00	14,00	age at the time of stomy, Me (years)
количество операций, M ± SD	6,00 ± 4,21	2,48–9,52	8	1,00	15,00	number of operations, M ± SD
	Me	95% CI Q1 – Q3	n	min	max	Indicators

Таблица 4. Характеристика пациентов по форме аганглиоза

Table 4. Characteristics of patients by the form of aganglionosis

Форма аганглиоза	Абс.	%	95% ДИ	
Ректо-сигмоидная	2	25,0	3,2–65,1	Rectosigmoid
Субтотальная	1	12,5	0,3–52,7	Subtotal
Тотальная	5	62,5	24,5–91,5	Total
	No	%	95% CI	Length of aganglionosis

Таблица 5. Анализ зависимости протяженности аганглиоза и исходов в постоянное стоманосительство

Примечание: * – различия показателей статистически значимы ($p < 0,05$)

Table 5. Analysis of the relationship between the extent of aganglionosis and outcomes in permanent stoma

Форма аганглиоза	стома постоянная (%)			p
	Без стомы	Постоянное стоманосительство		
Ректо-сигмоидная	80,0	25,0	Rectosigmoid	0,002*
Субтотальная	16,0	12,5	Subtotal	
Тотальная	4,0	62,5	Total	
	No stoma	Permanent stoma		
	permanent stoma (%)			Length of aganglionosis

Таблица 6. Характеристика методик низведения кишки

Table 6. Type of primary surgery

Первоначальная операция	Абс.	%	95% ДИ	
Джорджсона	6	75	24,5–91,5	Georgeson
Дюамеля	1	12,5	0,3–52,7	Duhamel
Ребейна	1	12,5	0,3–52,7	Rebain
	No	%	95% CI	Primary surgery

Таблица 7. Оперативные вмешательства, обусловленные стома-ассоциированными осложнениями

Table 7. Surgical interventions caused by stoma-related complications

Характер операции	Абс.	%	95% ДИ	
Исечение грануляций	1	12,5	0,3–52,7	Excision of granulations
Исечение грануляций, устранение эвагинации	1	12,5	0,3–52,7	Excision of granulations, elimination of evagination
Перевод илеостомы в колостому	1	12,5	0,3–52,7	Conversion of ileostomy to colostomy
	No	%	95% CI	Type of surgery

(табл. 4). Очевидно, что у детей с тотальной формой БГ и у детей, которым были выполнены протяженные резекции толстой кишки вне зависимости от формы аганглиоза, такое осложнение как тяжелая степень недержания кала, встречается чаще. Большое количество перенесенных детьми операций также сказывается на состоянии сфинктерных структур прямой кишки, усугубляя явления анальной инконтиненции. Еще одним неблагоприятным фактором является плохое заживление дефектов прямой кишки и промежности в условиях жидкого стула.

Нами был проведен анализ зависимости протяженности аганглиоза и исхода в постоянное стоманосительство (табл. 5).

Согласно полученным данным, были выявлены существенные различия ($p = 0,002$) (используемый метод: Хи-квадрат Пирсона): при протяженных формах БГ вероятность исхода в постоянное стоманосительство оказалась существенно более высокой.

Подобная зависимость является ожидаемой, и свидетельствует о том, что при протяженных формах следует проявлять особую настороженность с целью выявления возможных послеоперационных осложнений и в первую очередь – НКРА, проводить контрольное обследование ранее декретированных сроков и более часто, при выявлении подоюных осложнений прибегать к наложению защитных стом для более благоприятного заживления КРА

Большинство детей оперированы по методике Соавэ-Джорджсона (6 человек), 5 из них – лапароскопическим способом, 1 ребенок – по методике Дюамель, 1 ребенок – по методике Ребейна (табл. 6). Радикальные операции по поводу основного заболевания и коррекции его осложнений были выполнены в объеме тотальной колэктомии с наложением илео-анального анастомоза 4 (50%), илео-ректального анастомоза 2 (25%) и низведения правых отделов толстой кишки с разворотом 2 (25%).

Повторные вмешательства после наложения постоянной стомы выполнены у 3 детей (37,5%) – иссечение грануляций, устранение эвагинации, изменение уровня стомы (табл. 7).

Во всех случаях постоянная стома, как окончательный вариант лечения использовалась только у детей, у которых в связи с развитием осложнений после первичной операции применение всех способов лечения оказалось бесперспективным. Большинство пациентов перенесли более чем 2 операции, оперированы не в нашей клинике и госпитализировались в экстренном порядке в связи с тяжелыми воспалительными процессами в полости малого таза. Спектр вмешательств, которые выполнялись детям на разных этапах лечения, представлен в табл. 8.

На основании информации, представленной в таблице, можно сделать вывод, что каждый пациент перенес многочисленные вмешательства,

Таблица 8.
Характер
оперативных
вмешательств,
выполняемых
с целью коррекции
осложнений на
этапах лечения

Table 8.
Type of surgical
interventions per-
formed to correct
complications at the
stages of treatment

Показатели	Кол-во операций (абс/н,%)	Кол-во пациентов, (абс/н,%)	M ± SD/ Me	95% ДИ	n	min	max	
вскрытие абсцессов, Me	28 (350,00)	7 (87,50)	2,50	1,00–4,25	8	0,00	28,00	abscess opening, Me
ренизведение, M ± SD	2 (25,00)	2 (25,00)	0,88 ± 0,83	0,18–1,57	8	0,00	2,00	removal, M ± SD
иссечение свища, Me	4 (50,00)	2 (25,00)	0,50	0,00–2,50	8	0,00	4,00	fistula excision, Me
иссечение стеноза, Me	2 (25,00)	2 (25,00)	0,00	0,00–1,00	8	0,00	1,00	stenosis excision, Me
устранение шпоры, Me	1 (12,50)	1 (12,50)	0,00	0,00–0,00	8	0,00	1,00	spur removal, Me
экстирпация прямой кишки, Me	2 (25,00)	2 (25,00)	0,00	0,00–1,00	8	0,00	1,00	rectal extirpation, Me
длительность бужирова- ния, Me	40 (500%)	8 (100%)	0,50	0,45–0,88	8	0,00	13,00	duration of anal dilation, Me
	Number of surgery procedure (No, (%))	Number of patients (No, (%))	Me	95% CI / Q1 – Q3	No	min	max	Indicators

наиболее частым из которых было вскрытие абсцессов промежности и малого таза, очевидно, что данное вмешательство являлось только симптоматическим способом дренирования гнойных и каловых затеков

Экстирпация прямой и низведенной кишки является наиболее радикальным способом коррекции осложнений, обусловленных наличием дефекта стенки прямой кишки.

Таким образом, суммируя полученные данные можно заключить, что:

- постоянное стоманосительство является одним из наиболее неблагоприятных исходов лечения БГ,
- снижает качество жизни пациентов,
- нарушает эстетический вид брюшной стенки,
- ограничивает физическую активность
- сопряжено с материальными затратами на приобретение средств ухода,
- тонкокишечные стомы нередко сопровождаются осложнениями, требующими оперативного лечения.

Мы прибегали к такому варианту лечения только в крайних случаях:

- при длительном неэффективном лечении осложнений,
- по согласованию и просьбе пациентов,
- при тяжелых формах недержания кала и отсутствии перспектив его коррекции.

Всего постоянные стомы выведены в 2% случаев лечения БГ. Поводом для наложения постоянной стомы являлись длительно текущие, рецидивирующие осложнения: абсцессы, свищи промежности, недержание кала.

Среди детей с постоянной стомой постфактум или в процессе лечения явления НКРА были диагностированы в 100% случаев. Воспалительные осложнения практически у всех детей не были верифицированы вовремя, средние сроки диагностики воспалительных осложнений со стороны коло-ректального или илеоректального анастомозов составили 12 суток (до 1 года). При сопоставлении

частоты постоянного стоманосительства в зависимости от своевременности оперативного лечения, были выявлены статистически значимые различия (p = 0,023), свидетельствующие о том, что промедление в оказании специализированного хирургического вмешательства значительно увеличивает риск постоянного стоманосительства и инвалидизации пациентов.

Средний возраст на момент операции стомирования составил 4,5 года, среднее количество операций, перенесенных детьми до наложения стомы составил 6 (максимально 15 вмешательств). Синдромальные формы БГ имели место у 3 детей. Наиболее часто к постоянному стомированию прибегали у пациентов с тотальной формой БГ, при протяженных формах БГ вероятность исхода в постоянное стоманосительство оказалась существенно более высокой, чем у детей с ректо-сигмоидной формой БГ.

Подобная зависимость является ожидаемой, и свидетельствует о том, что при протяженных формах следует проявлять особую настороженность с целью выявления возможных послеоперационных осложнений и в первую очередь – несостоятельности КРА, проводить контрольное обследование ранее декретированных сроков и более часто, при выявлении подобных осложнений прибегать к наложению защитных стом для более благоприятного заживления КРА.

Вид оперативного вмешательства не повлиял на вероятность постоянного стомирования. Повторные вмешательства после наложения постоянной стомы выполнены у 3 детей (37,5%) – иссечение грануляций, устранение эвагинации, изменение уровня стомы. Каждый пациент перенес многочисленные вмешательства, наиболее частым из которых было вскрытие абсцессов промежности и малого таза.

Экстирпация прямой и низведенной кишки является наиболее радикальным способом коррекции осложнений, обусловленных наличием дефекта стенки прямой кишки. Длительное существование такого дефекта с развитием воспалительного

процесса в окружающих кишку тканях приводит к развиту выраженного рубцово-воспалительного процесса в анальном канале, остеомиелиту крестца (2 детей в нашей практике) и представляет большие трудности для последующего лечения. Экстирпация низведенной кишки в таких условиях приводит к нарушению функции сфинктерных структур таза и значительно ухудшает прогноз удержания кала, а в условиях колэктомии – делает функцию удержания практически невозможной.

В случаях, когда детям требуется повторное вскрытие параректальных абсцессов вероятность последующей экстирпации прямой кишки возрастает. При увеличении частоты вскрытия параректальных абсцессов на 1 следует ожидать увеличение потребности в экстирпации прямой кишки на 0,031.

При этом, в случае повторных вскрытий параректальных абсцессов, вероятность успешного ренизведения была ниже, чем при экстирпации низведенной кишки, что также подтверждается корреляционным анализом. При увеличении частоты вскрытий параректальных абсцессов на 1 следует ожидать увеличение эффективности ренизведения только на 0,046.

Суммируя все вышесказанное, можно заключить, что факторами риска исхода в постоянное

стоманосительство является сочетание 2-х и более из следующих факторов:

- Протяженные формы аганглиоза,
- Протяженные резекции толстой кишки при не-протяженных формах БГ,
- НКРА,
- Поздняя диагностика НКРА,
- Длительная персистенция параректальных абсцессов и свищей,
- Синдромальная патология,
- Повреждение сфинктерных структур в ходе оперативных вмешательств.

Наличие у пациента подобных факторов риска до операции (тотальный аганглиоз при наличии синдрома Дауна) или в раннем послеоперационном периоде (протяженный аганглиоз, синдром Дауна, НКРА, формирование свища или абсцесса) требует незамедлительного временного стомирования для раннего эффективного лечения осложнений.

В лечении длительно существующих воспалительных процессов в анальном канале и на промежности возможно применение таких методов лечения, как эндоскопическое прижигание слизистой выстилки полости абсцесса или остатков слизистой оболочки, которую невозможно удалить иным способом, использование VAC-терапии для активной аспирации.

Обсуждение

В 2019 году в Швеции (Ghose SI и соав.) опубликованы данные, которые демонстрируют далеко не обнадеживающие результаты лечения БГ [1]. По всей вероятности, учитывая развитость этой страны и качество оказания медицинской помощи, можно считать, что эти данные являются наиболее достоверными, так как возникают сомнения, что в менее развитых странах результаты лечения БГ могут быть значимо лучше. Так вот, летальность по их материалам составила 21 из 203 (10,3%), доля пациентов с постоянной стомой 8,7%, а эякуляторные дисфункции встречались почти в 2 раза чаще, чем у пациентов не страдающих БГ. По данным Menezes M. и соав. (2006) при анализе 259 пациентов с БГ в отдаленные сроки летальность составила 3,5%, а частота постоянного стоманосительства – 6,9% [2].

От чего же зависит такой большой разброс данных и какие факторы могут влиять на потенциальный риск постоянного стоманосительства?

Большинство авторов указывают, что наибольшее число случаев ПС приходится на пациентов с тотальным аганглиозом. Taghavi K. и соав. (2020) сообщают, что ТА толстой кишки значительно чаще приводил к летальному исходу (12,5% против 0,5%, $p < 0,0005$) или был связан с постоянной концевой стомой (27,5% против 4,5%, $p < 0,0005$) [5]. По данным Laughlin DM и соав. (2012) анализ лечения тотальных форм БГ показывает, что плохие результаты лечения (каломазание, недержание кала или другие тяжелые проявления) отмечены в 33,5% случаев, а постоянное стоманосительство потребовалось в 6,5% случаев [6]. Согласно Tsuji H и соав. (1999) – этот показатель составил 12,5%. По данным американских авторов (Bischoff A и соав. 2011) при

тотальном аганглиозе частота постоянного стоманосительства составила 14,8% [7, 8].

Частота постоянного стоманосительства при тотальных формах может быть и выше, так по данным Stenström P и соав. (2016) даже в такой развитой стране как Швеция она достигает 26% [9]. A Bhandarkar K и соав. (2024) приводят цифру в 70% – такова частота ПС при ТА у детей с ментальной дисфункцией или/и синдромальной патологией [10].

При сравнении результатов лечения БГ у ментально здоровых детей и пациентов с неспособностью к обучению или задержкой нервного развития Davidson JR и соав. (2021) выявлено, что частота постоянного стоманосительства у этих пациентов существенно различается (22% против 4%; $p = 0,001$) [11].

Hasegawa и соав. (1999) сообщали о том, что по их данным при БГ в 23% случаев в конечном итоге была установлена постоянная стома. Частота установки постоянной стомы была значительно выше у пациентов с доказанными психологическими расстройствами (70% против 14%, $P = 0,0005$) [12].

Еще одним фактором, приводящим к формированию ПС, являются любого рода осложнения хирургического лечения БГ, именно поэтому ПС является методом выбора в случаях осложненного послеоперационного периода. Так, Ghose SI et al (2000) при анализе результатов лечения пациентов, которым в силу тех или иных причин была низведена переходная зона, частота постоянной стомы составила 15,4% [1].

Reña A и соав. (2007) анализировали результаты повторных вмешательств у 51 пациента с БГ, по их данным лечение закончилось постоянным стоманосительством у 8 человек (15,7%) [13].

В двух исследованиях подчеркивается, что запоздалая диагностика БГ и поздний возраст на момент первичной операции также является фактором риска ПС. Roorda D и соав. указывают, что в их исследовании наблюдалось небольшое увеличение риска формирования постоянной стомы [отношение шансов (ОШ) 1,01 (95% доверительный интервал (ДИ): 1,00–1,02); $p=0,019$] с увеличением

возраста на момент операции, независимо от длины аганглионарного сегмента и техники операции [14]. Tan YW и соав. (2022) проанализировали результаты лечения БГ при своевременной диагностике и у детей с поздней диагностикой (старше 5 лет). При сравнении частоты постоянного стоманосительства выявлены значительные различия (33% против 5%, $p = 0,037$) [15].

Заключение

Проведенное исследование демонстрирует, что формирование постоянной кишечной стомы при болезни Гиршпрунга является критическим исходом, связанным с тяжелыми послеоперационными осложнениями. Протяженные формы БГ (тотальный аганглиоз, длинные сегменты) значительно повышают риск ПС по сравнению с ректосигмоидными формами. При этом вид первичной операции не влиял на вероятность стомирования, однако повторные вмешательства (в среднем 6

операций до стомы) и поздняя диагностика осложнений (в среднем 12 суток) усугубляли прогноз. Снижение частоты ПС требует индивидуализации хирургической тактики, своевременной коррекции осложнений и раннего стомирования в группах высокого риска. Оптимизация сроков операций, совершенствование техники анастомоза и внедрение малоинвазивных методов лечения осложнений могут улучшить качество жизни пациентов с БГ и сократить долю неблагоприятных исходов.

Вклад авторов.

Все авторы внесли существенный вклад в разработку концепции, проведение исследования и подготовку статьи, прочли и одобрили финальную версию перед публикацией.

Author contribution.

Thereby, all authors made a substantial contribution to the conception of the study, acquisition, analysis, interpretation of data for the work, drafting and revising the article, final approval of the version to be published and agree to be accountable for all aspects of the study.

Литература | References

- Ghose S.I., Squire B.R., Stringer M.D., Batcup G., Crabbe D.C. Hirschsprung's disease: problems with transition-zone pull-through. *J Pediatr Surg.* 2000 Dec;35(12):1805–9. doi: 10.1053/jpsu.2000.19263.
- Menezes M., Corbally M., Puri P. Long-term results of bowel function after treatment for Hirschsprung's disease: a 29-year review. *Pediatr Surg Int.* 2006 Dec;22(12):987–90. doi: 10.1007/s00383-006-1783-8.
- Catto-Smith A.G., Trajanovska M., Taylor R.G. Long-term continence after surgery for Hirschsprung's disease. *J Gastroenterol Hepatol.* 2007 Dec;22(12):2273–82. doi: 10.1111/j.1440-1746.2006.04750.x.
- Neuvonen M.I., Kyrklund K., Lindahl H.G., Koivusalo A.I., Rintala R.J., Pakarinen M.P. A population-based, complete follow-up of 146 consecutive patients after transanal mucosectomy for Hirschsprung disease. *J Pediatr Surg.* 2015 Oct;50(10):1653–8. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2015.02.006.
- Taghavi K., Goddard L., Evans S.M. et al. Contemporary management of Hirschsprung disease in New Zealand. *ANZ J Surg.* 2020 Jun;90(6):1037–1040. doi: 10.1111/ans.15923.
- Laughlin D.M., Friedmacher F., Puri P. Total colonic aganglionosis: a systematic review and meta-analysis of long-term clinical outcome. *Pediatr Surg Int.* 2012 Aug;28(8):773–9. doi: 10.1007/s00383-012-3117-3.
- Tsuji H., Spitz L., Kiely E.M., Drake D.P., Pierro A. Management and long-term follow-up of infants with total colonic aganglionosis. *J Pediatr Surg.* 1999 Jan;34(1):158–61; discussion 162. doi: 10.1016/s0022-3468(99)90248-8.
- Bischoff A., Levitt M.A., Peña A. Total colonic aganglionosis: a surgical challenge. How to avoid complications? *Pediatr Surg Int.* 2011 Oct;27(10):1047–52. doi: 10.1007/s00383-011-2960-y.
- Stenström P., Brautigam M., Borg H., Graneli C., Lilja H.E., Wester T. Patient-reported Swedish nationwide outcomes of children and adolescents with total colonic aganglionosis. *J Pediatr Surg.* 2017 Aug;52(8):1302–1307. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2016.11.033.
- Bhandarkar K., De Coppi P., Cross K., Blackburn S., Curry J. Long-Term Functional Outcomes and Multidisciplinary Management after Ileorectal Duhamel Pull-Through for Total Colonic Aganglionosis-20-Year Experience in a Tertiary Surgical Center. *Eur J Pediatr Surg.* 2024 Oct;34(5):423–429. doi: 10.1055/a-2181-2065.
- Davidson J.R., Kyrklund K., Eaton S. et al. Outcomes in Hirschsprung's disease with coexisting learning disability. *Eur J Pediatr.* 2021 Dec;180(12):3499–3507. doi: 10.1007/s00431-021-04129-5.
- Hasegawa, Radley, Fatah, Keighley. Long-term results of colorectal resection for slow transit constipation. *Colorectal Dis.* 1999 May;1(3):141–5. doi: 10.1046/j.1463-1318.1999.00025.x.
- Peña A., Elicevik M., Levitt M.A. Reoperations in Hirschsprung disease. *J Pediatr Surg.* 2007 Jun;42(6):1008–13; discussion 1013–4. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2007.01.035.
- Roorda D., Verkuijl S.J., Derikx J.P.M. et al. Did Age at Surgery Influence Outcome in Patients With Hirschsprung Disease? A Nationwide Cohort Study in the Netherlands. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2022 Oct 1;75(4):431–437. doi: 10.1097/MPG.0000000000003550.
- Tan Y.W., Chacon C.S., Geoghegan N., Saxena A., Clarke S., Haddad M., Choudhry M. Late Diagnosis of Hirschsprung's Disease: Definition and Implication on Core Outcomes. *Eur J Pediatr Surg.* 2022 Dec;32(6):512–520. doi: 10.1055/s-0042-1744147.
- Gustafson E., Larsson T., Danielson J. Controlled outcome of Hirschsprung's disease beyond adolescence: a single center experience. *Pediatr Surg Int.* 2019 Feb;35(2):181–185. doi: 10.1007/s00383-018-4391-5.