

detskogo vozrasta i profilaktika - Pediatric dentistry and prevention, 2016, No. 3 (4), pp. 33-38.

3. Ushnitskiy I.D. Analiz chastoty i struktury vrozhdennykh anomalii chelyustno-litsevoy oblasti [Analysis of the frequency and structure of congenital anomalies of the maxillofacial region]. *Institut stomatologii – Institute of dentistry*, 2015, Vol. 94, No. 3, pp. 42-44.

4. Liao Y.F., Mars M. Hard palate repair timing and facial growth in cleft lip and palate: a systematic review. *The Cleft Palate Craniofacial Journal*, 2016, Vol. 43, pp. 563-570.

5. Mooney M.P., Siegel M.I., Kimes K.R. Premaxillary development in normal and cleft lip and palate human fetuses using three-dimensional computer reconstruction. *The Cleft Palate Craniofacial Journal*, 2013, Vol. 28, pp. 49-54.

ХУЛОСА

С.А. Худоёров, Ғ.Ғ. Ашуров, Д.Т. Махмудов

ХУСУСИЯТИ СОХТИ ПАЙВАНДШАВИИ КОМ ВА ДЕВОРАИ БАЙНИАЛВЕОЛАРӢ ҲАНГОМИ ВАЙРОНШАВИИ ТАРАФАЙНИ ОККЛЮЗИОНӢ ДАР БАЙНИ КӢДАКОНИ ДОРОИ ДИАСТЕМА

Мақсади таҳқиқот. Омӯзиши хусиятҳои рент-

генолгии сохти қисмати пеши пайвандаки ком ва куллаи девораи байниалвеоларии дандонҳои ба ҳам зич ҷойгارشуда ва диастемадошта.

Мавод ва усулҳои таҳқиқот. Сохти пайвандаки ком дар байни 63 нафар кӯдакони синнашон 6-14-солаи бе мавҷудияти диастема, ки дорои кариес ва мураккабиятҳои он буданд, ҳамчун меъёри муқаррашуда гирифта шуд (гурӯҳи 1). 75 кӯдакони синну солшон монанди дандонҳои ашқашон пурра ва диастемадор гурӯҳи дуюмро ташкил доданд.

Натиҷаи таҳқиқот ва муҳокимаи он. Дар давраи газиши ивазшавандагӣ дар байни кӯдакони диастемадор қисмати пайвандшавии ком, нисбати меъёри муқарраршуда васеътар буда, ки ин ҳолат аз оссификатсияи оҳистагӣ ва нопурра вобастагӣ дорад. Аммо васеънокии диастема аз васеънокии пайвандшавии ком вобастагӣ надорад.

Хулоса. Ҳангоми мавҷудияти меъёри муқарраршуда ва диастема девораҳои байниалвеоларӣ намуди тез, ҳамвор ва қифшақро дорад.

Калимаҳои асосӣ: диастема, пайвандшавии ком, девораи байниалвеоларӣ, дандони газандаи марказӣ, табобати ортодонтия.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

УДК 616.348-007.61

doi: 10.52888/0514-2515-2024-361-2-94-100

Н.М. Степанова^{1,2}, В.А. Новожилов^{1,2,3}, Ю.И. Петрова², Ю.А. Тельнова²

БОЛЕЗНЬ ГИРШПРУНГА У НОВОРОЖДЕННЫХ: ЗАБОЛЕВАНИЯ-«МАСКИ»

¹Городская Ивано-Матренинская детская клиническая больница, Иркутск, Российская Федерация

²Иркутский государственный медицинский университет, Иркутск, Российская Федерация

³Иркутская государственная медицинская академия последипломного образования – филиал Российской медицинской академии непрерывного профессионального образования Минздрава России, Иркутск, Российская Федерация

Степанова Наталия Маратовна - к.м.н., доцент кафедры детской хирургии Иркутского государственного медицинского университета; Тел.: +79245301973; E-mail: dm.stepanova@mail.ru

Описаны 2 клинических случая манифестации клинических симптомов болезни Гиршпрунга у младенцев в виде некротизирующего энтероколита у доношенного новорожденного со спонтанной перфорацией терминального отдела подвздошной кишки и последующих многократных оперативных вмешательств в связи с рецидивом перфораций, несостоятельностью анастомозов после реконструкций кишечной трубки. Казуистичность возникновения перфоративной формы острого аппендицита у новорожденного 3 дней жизни, последующая нарастающая клиническая картина кишечной дисфункции, расцененная как «брюшинные спайки» - редкий пример дебюта и течения аганглиоза толстой кишки.

Ключевые слова: аганглиоз, болезнь Гиршпрунга, кишечная непроходимость, клинический случай, некротический энтероколит, аппендицит у новорожденных.

N.M. Stepanova^{1,2}, V.A. Novozilov^{1,2,3}, Yu.I. Petrova², Yu.A. Telnova²

HIRSCHSPRUNG'S DISEASE IN NEWBORNS: DISEASES-"MASKS"

¹*Irkutsk Municipal Pediatric Clinical Hospital, Irkutsk, Russian Federation*

²*Irkutsk State Medical University, Irkutsk, Russian Federation*

³*Irkutsk State Medical Academy of Postgraduate Education, Irkutsk, Russian Federation*

Stepanova Natalia Maratovna - Candidate of Medical Sciences, Associate Professor, Department of Paediatric Surgery, Irkutsk State Medical University; Tel.: +79245301973; E-mail: dm.stepanova@mail.ru

Two clinical cases of manifestation of clinical symptoms of Hirschsprung's disease in infants in the form of necrotising enterocolitis in a premature newborn with spontaneous perforation of the terminal ileum and subsequent multiple surgical interventions due to recurrent perforations, failure of anastomoses after intestinal tube reconstructions are described. The casuistic occurrence of the perforative form of acute appendicitis in a newborn of 3 days of age, the subsequent increasing clinical picture of intestinal dysfunction, considered as "peritoneal adhesions" - a rare example of the onset and course of colonic agangliosis.

Keywords: agangliosis, Hirschsprung's disease, intestinal obstruction, clinical case, necrotising enterocolitis, neonatal appendicitis.

Болезнь Гиршпрунга – это сложное мультигенетическое заболевание, характеризующееся отсутствием внутренних ганглиозных клеток в подслизистых и миоэнтеральных сплетениях кишечного тракта [6]. Основные статистические показатели зарубежных мультицентровых исследований на протяжении нескольких лет статичны: распространенность порока составляет 1:5000, половое соотношение 4:1 в пользу мальчиков, преимущественно проявляется в неонатальном периоде, в 65% случаев диагностируется к месячному возрасту и в 95% случаев к 1 году жизни [11]. По данным доступных источников в 10-20% случаев имеет место семейный анамнез, возможны сочетания с другими врожденными состояниями (трисомия 21, септальные дефекты сердца, нейрофиброматоз, синдром Ваарденбурга).

В результате неполной колонизации ретро-каудальных кишечных нейронов у пациентов наблюдается аганглиоз, поражающий сегменты кишечника разной длины: ректосигмоидный отдел поражается примерно у 74-80% пациентов (заболевание короткого сегмента), распространение до селезеночного угла или поперечно-ободочной кишки встречается у 11-22% пациентов (заболевание длинного сегмента, субтотальный аганглиоз), вся толстая кишка поражена только в 4-13% случаев (тотальный аганглиоз толстой кишки) [1, 7, 9, 10, 12].

Манифестация симптомов низкой кишечной непроходимости в периоде новорожденности (за-

держка отхождения мекония, прогрессирующее вздутие живота, срыгивание/рвота желчью, беспокойство, затруднения с расширением энтерального питания) должны вызвать подозрение на наличие аганглионарного отдела толстой кишки. Заподозрить болезнь Гиршпрунга позволяет так же появление энтероколита, перфорации слепой, восходящей или подвздошной кишки, перитонита [4, 8].

Согласно зарубежным первоисточникам и международным национальным рекомендациям пациенты с подозрением на врожденный аганглиоз толстой кишки должны пройти диагностическую оценку двумя скрининговыми тестами: контрастной клизмой и аноректальной манометрией. Для подтверждения диагноза проводится ректальная аспирационная биопсия. Если результаты неубедительны, рекомендуется инцизионная биопсия [2, 6]. В РФ основными критериями постановки диагноза аганглиоза является ирригоскопия с водорастворимым контрастом и биопсия (ректальная, лестничная) [3, 5].

Несмотря на то, что за последние десятилетия диагностика болезни Гиршпрунга улучшилась, в первую очередь за счет настороженности и осведомленности врачей педиатров и детских хирургов, сложность и мозаичность клинической картины в неонатальном периоде по-прежнему вызывает затруднения при постановке диагноза. В связи этим, считаем должным заострить внимание детских хирургов на данной проблеме и представить два клинических наблюдения пациентов, проходивших

лечение в ОГАУЗ «Городская Ивано-Матренинская детская клиническая больница» г. Иркутска.

Клинический случай 1. Мальчик Н., от 5-й беременности 34-летней женщины с отягощенным акушерским анамнезом (ожирение 1 степени, гестационный сахарный диабет, хроническая фетоплацентарная недостаточность, гестационная артериальная гипертензия). При проведении скринингового УЗИ плода отмечено расширение петель кишечника. Роды четвертые на сроке 39-40 недель, вес – 3450 г, длина тела – 52 см, оценка по Апгар 7/8 баллов. На вторые сутки жизни появились признаки низкой кишечной непроходимости: эпизоды срыгивания светлым содержимым, увеличение размеров живота, появление подкожной венозной сети на передней брюшной стенке, отхождение мекония достигнуто после выполнения очистительной клизмы. При рентгенологическом обследовании отмечены расширенные кишечные петли, множественные горизонтальные уровни.

В связи с прогрессированием симптомов низкой кишечной непроходимости, присоединением синдрома системной воспалительной реакции на фоне ВУИ на 3-е сутки жизни в медицинской организации (МО) по месту рождения проведена трансректальная лапаротомия справа, ревизия органов брюшной полости. Первичная интраоперационная картина была интерпретирована как «первичный перитонит, динамическая кишечная непроходимость, долихосигма». Течение раннего послеоперационного периода с нарастанием клиники перитонита, что потребовало выполнения повторной лапаротомии, резекции некротизированного сегмента терминального отдела подвздошной кишки, илеостомии, санации, дренирования брюшной полости. В последующем на протяжении 9 суток получал интенсивную терапию по поводу «язвенно-некротического энтероколита (ЯНЭК) с перфорацией подвздошной кишки; разлитого серозно-фибринозного перитонита». Прогрессирующий некроз подвздошной кишки потребовал выполнения на 9-е сутки релапаротомии, санации брюшной полости, пристеночной колостомии, аппендэктомии, лапаростомии, а также 2 санационных эксплораций брюшной полости.

В возрасте 26 суток жизни перевод в ОГАУЗ ГИМДКБ в тяжелом состоянии с диагнозом «нарушение всасывания после хирургического вмешательства (синдром короткой кишки); НЭК, стадия III Б (перфорация подвздошной кишки); разлитой серозно-фибринозный перитонит». После стабилизации состояния ребенка и предопе-

рационной подготовки выполнена реконструкция кишечной трубки путем формирования множественных межкишечных анастомозов (всего 3). Тяжелое волнообразное течение послеоперационного периода без восстановления кишечного транзита, что потребовало выполнения в возрасте 1 месяца 8 суток релапаротомии. В ходе ревизии выявлены три язвенных дефекта подвздошной кишки, через которые отмечалось поступление кишечного содержимого в брюшную полость, в связи с чем выполнено их ушивание, санация брюшной полости. Через 17 суток выписан с устойчивой положительной динамикой.

В возрасте 1 год пациент экстренно поступает с клиникой низкой обтурационной кишечной непроходимости. Интраоперационно обнаружение сужения толстой кишки ниже селезеночного угла, выраженная супрастенотическая дилатация толстой кишки с тугой заполненностью каловыми массами. В связи с высокой вероятностью присутствия аганглиоза толстой кишки на уровне селезеночного угла выполнена колостомия на переходной зоне, а также лестничная полнослойная биопсия толстой кишки (рис. 1). Гистологическое заключение биоптатов - морфологические признаки аганглиоза толстой кишки.



Рисунок 1. Вид передней брюшной стенки: выведены илеостома (справа) и колостома (слева).

В возрасте 2 лет в плановом порядке проведена брюшно-промежностная резекция и низведение толстой кишки с использованием приема «разворот на 180 градусов» на уровне состоятельного в отношении ганглиев сегмента, формирование

эндоректального колоанального анастомоза, превентивная илеостомия (рис. 2). Реконструкция кишечной трубки через 2 месяца после низведения.

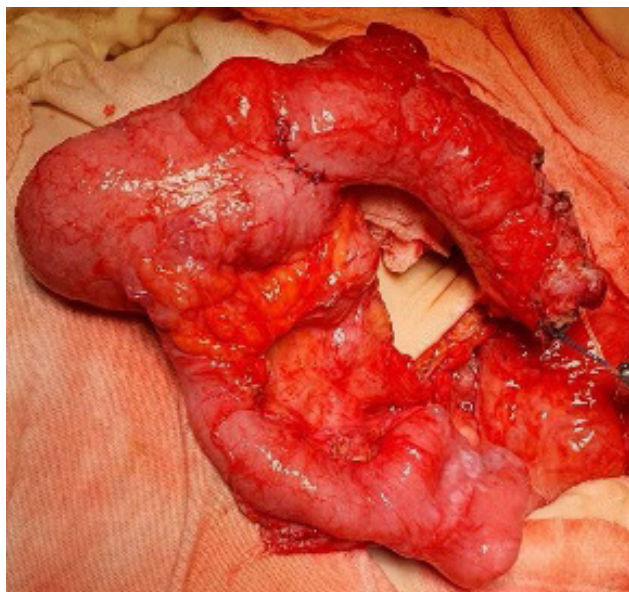


Рисунок 2. Сегмент толстой кишки (слепая, восходящая), подготовленный к низведению.

Катамнез. В настоящее время ребенок находится под наблюдением колопроктолога ГИМДКБ и гастроэнтеролога по месту жительства: 3-4 дефекации в сутки, преимущественно тип 5 по Бристольской шкале оценивания кала. Эпизоды кишечной дисфункции редкие: купирование с помощью приема симетикона/пеногасителя, постановкой газоотводной трубки (рис. 3).

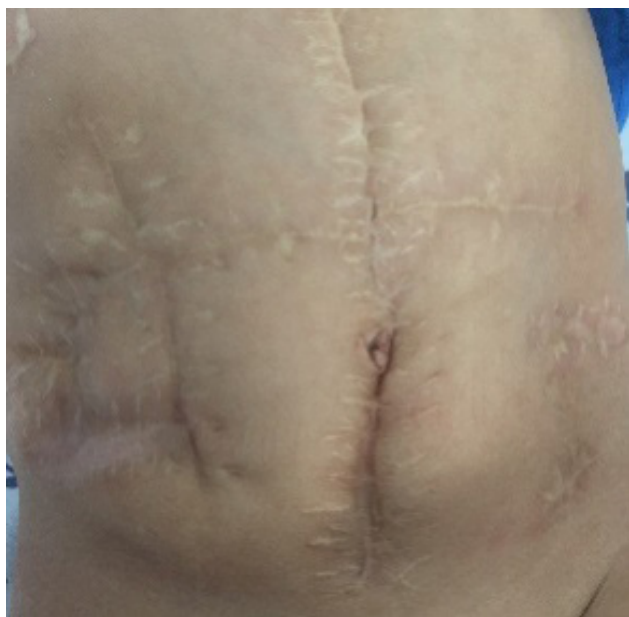


Рисунок 3. Вид передней брюшной стенки после неоднократных оперативных вмешательств.

Клинический случай 2. Мальчик Л., от 2 доношенной беременности, протекавшей на фоне гестационного сахарного диабета, диффузного зоба 1 степени. Отхождение мекония к концу 2 суток после стимуляции клизмой. С 3 суток жизни ухудшение состояния ребенка за счет манифестации симптомов кишечной дисфункции. По результатам рентгенологического исследования брюшной полости – низкая кишечная непроходимость, по данным УЗИ – признаки перитонита (рис. 4).



Рисунок 4. Обзорная рентгенограмма брюшной полости (3 сутки жизни).

По экстренным показаниям ребенку проведена лапаротомия: петли тонкой кишки равномерно расширены на всем протяжении, равномерно заполнены газом и кишечным содержимым, толстая кишка дилатирована и плотно заполнена меконием, стенка толстой кишки утолщена, серозная оболочка гиперемирована, червеобразный отросток гангренозно изменен. Выполнена колостома восходящей ободочной кишки в 10 см от илеоцекального угла, этапная эвакуация кишечного содержимого, лигатурная аппендэктомия, санация брюшной полости. Через 19 суток выписан в удовлетворительном состоянии. В последующем неоднократные

обращения в поликлинику по месту жительства в связи с эпизодами кишечной дисфункции, метеоризмом, задержкой стула интерпретировались как проявления брюшинных спаек.

В возрасте 10 месяцев госпитализация по экстренным показаниям в связи с нарастанием клиники низкой кишечной непроходимости, ССВО. По данным обзорной рентгенографии органов брюшной полости: симптомы низкой кишечной непроходимости на уровне дистальных отделов толстой кишки, токсической дилатации толстой кишки (рис. 5).

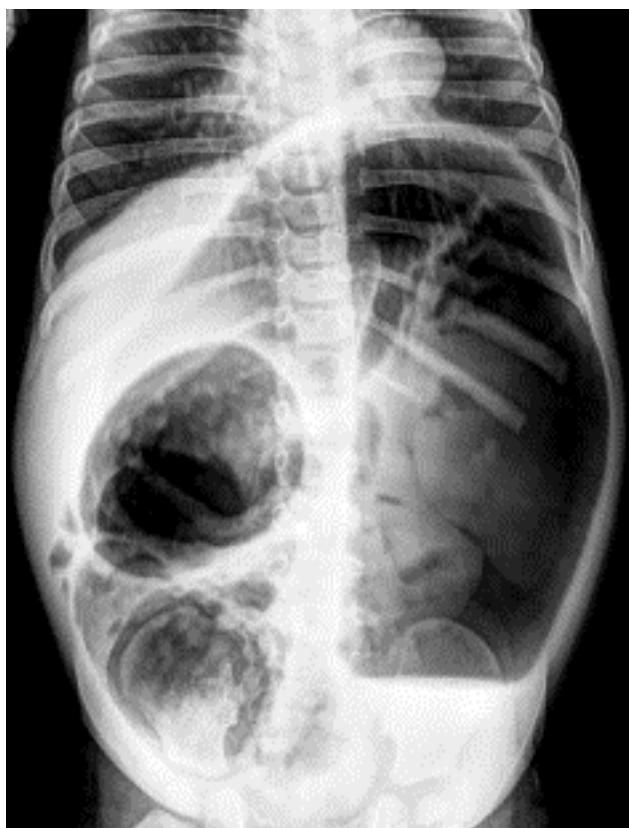
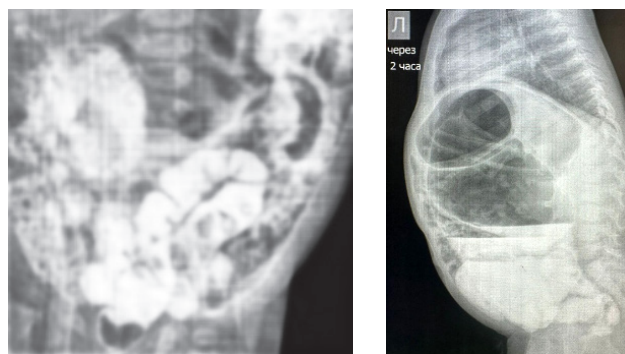


Рисунок 5. Обзорная рентгенограмма брюшной полости (возраст - 10 месяцев). Признаки низкой кишечной непроходимости, дилатация толстой кишки.

По результатам хирургического анамнеза, течения настоящего состояния, а также данных рентгенологического исследования высказано предположение о присутствии Гиршпрунг-ассоциированного колита. После стабилизации состояния и купирования острого периода возникшего осложнения по результатам дообследования (ирригоскопия с водорастворимым контрастом, ректальная биопсия) верифицирован врожденный аганглиоз толстой кишки с аганглионарным сегментом на уровне десцендо-сигмовидного перехода (рис. 6).



А)

Б)

Рисунок 6. Ирригограмма, прямая (А) и боковая проекция, отсроченный снимок через 2 часа (Б).

В последующем выполнена этапная коррекция порока: илеостомия - брюшно-промежностная резекция и низведение ободочной кишки с формированием колоанального анастомоза - реконструкция кишечной трубки.

Катамнез. В настоящее время ребенок находится под наблюдением колопроктолога ГИМДКБ: дефекация самостоятельная, 1-2 раза/сутки, тип 4-5 по Бристольской шкале оценивания кала. Дефекация осознанная. Проявлений анальной инконтиненции нет. Этап подготовки к поступлению в ДДУ.

Обсуждение. Диагностика болезни Гиршпрунга в неонатальном периоде представляет собой довольно сложную задачу. На наш взгляд успех ранней своевременной диагностики аганглиоза состоит в скрупулезности сбора анамнеза, анализа возникновения клинических эквивалентов, а также сопоставления данных интраоперационной картины и ведущих клинико-анамнестических симптомов. Немаловажное значение имеет использование пропагандируемого нами принципа «диагностической лестницы»: всегда первичен хирургический диагноз.

В первом клиническом случае манифестация заболевания произошла с клиники низкой кишечной непроходимости. Причинами неоднократных (всего 6) вмешательств на кишечной трубке явились сегментарные некрозы и спонтанные перфорации подвздошной кишки, что свидетельствовало о присутствии повышенного вентрипросветного давления и сопротивления. Очевидна спорная интерпретация данных интраоперационной ревизии и клинической симптоматики при первичной лапаротомии. Недооценка длительного хирургического анамнеза привела к выполнению множественных резекций подвздошной кишки с укорочением сегмента кишки, отвечающего за всасывание и, как

результат, формирование в последующем синдрома мальабсорбции. Кроме того, неоднократные вмешательства в итоге привели к проведению коррекции аганглиоза через предварительное стомирование пациента.

Во втором случае представлена казуистически редкая ситуация - гангренозный аппендицит у новорожденного. Представленная интраоперационная картина не позволила заподозрить врожденный аганглиоз как причину острого воспаления червеобразного отростка. Недооценка хирургического анамнеза и клинической картины кишечной дисфункции на протяжении 9 месяцев также не позволили расширить показания для развернутого обследования на предмет болезни Гиршпрунга. Расширенная абдоминальная ревизия, присоединение Гиршпрунг-ассоциированного энтероколита способствовали утяжелению состояния и прогноза, а также усложнили дизайн хирургической коррекции порока (брюшно-промежностная резекция и низведение толстой кишки через предварительное стомирование пациента).

В обоих наблюдениях дефиниции в постановке окончательного диагноза расставили полипозиционная ирригоскопия водорастворимым контрастом и биопсия (ректальная/лестничная) с иммуногистохимическим исследованием биоптатов на кальренин.

Усложнение оперативной коррекции аганглиоза толстой кишки через предварительное стомирование и проведение расширенных вмешательств на открытой брюшной полости безусловно повышает риски формирования абдоминальных спаек, гнойных абдоминальных и раневых осложнений, а также состояний, связанных с носительством стомы.

Заключение.

1. Ранняя диагностика болезни Гиршпрунга у новорожденных способна облегчить ведение и лечение пациентов, снизить количество проведенных оперативных вмешательств и связанных с ними осложнений.

2. Опорным анамнестическим маркером следует считать позднее отхождение мекония.

3. В случае несоответствия интраоперационной картины и клинических симптомов нарушения кишечного транзита следует думать о присутствии аганглиоза/дисганглиоза толстой кишки.

4. Считаем, что во всех спорных случаях следует склоняться в пользу проведения лестничной или ректальной биопсии толстой кишки с имму-

ногистохимическим исследованием биоптатов на кальренин.

ЛИТЕРАТУРА

(пп. 6-12 см. в REFERENCES)

1. Говорухина О.А. Диагностика и лечение болезни Гиршпрунга у детей на современном этапе / О.А. Говорухина // Новости хирургии. – 2017. – Т.25, №5. – С. 510-517.

2. Ионов А.Л. Поэтажная биопсия толстой кишки в диагностике болезни Гиршпрунга у детей / А.Л. Ионов, А.А. Гогица, Я.П. Сулавко, Б.Л. Кушнир // Детская хирургия. – 2017. – Т.21, №6. – С. 291-294.

3. Каган А.В. Проблемы диагностики болезни Гиршпрунга у новорожденных: клинические примеры / А.В. Каган, А.Н. Котин, С.А. Караваева, Т.В. Кесаева // Педиатр. – 2020. – Т.11, №1. – С. 83-90.

4. Каукенбаева Г.Т. Клинико-диагностические особенности течения болезни Гиршпрунга у детей / Г.Т. Каукенбаева, Н.Н. Ахпаров, Р.З. Боранбаева, Р.Р. Аипов, А. Кусаинов // Вестник Казахского Национального медицинского университета. – 2022. – №1. – С. 231-237.

5. Чубарова А.И. Опыт диагностики и лечения пациентов с тотальным и субтотальным аганглиозом кишечника. / А.И. Чубарова, Е.А. Костомарова, О.Г. Мокрушина, В.С. Шумихин, С.В. Черкасова, Н.Ф. Щапов [и др.] // Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. – 2016. – Т.6, №2. – С. 26-37.

REFERENCES

1. Govorukhina O.A. Diagnostika i lechenie bolezni Girshprunga u detey na sovremennom etape [Diagnosis and treatment of Hirschsprung's disease in children at the present stage]. *Novosti khirurgii – News of Surgery*, 2017, Vol. 25, No. 5, pp. 510-517.

2. Ionov A.L. Poetazhnaya biopsiya tolstoy kishki v diagnostike bolezni Girshprunga u detey [Colorectal staging biopsy in the diagnosis of Hirschsprung's disease in children]. *Detskaya khirurgiya – Pediatric Surgery*, 2017, Vol. 21, No. 6, pp. 291-294.

3. Kagan A.V. Problemy diagnostiki bolezni Girshprunga u novorozhdennykh: klinicheskie primery [Diagnostic challenges of neonatal Hirschsprung's disease: clinical examples]. *Pediatr – Pediatrician*, 2020, Vol. 11, No. 1, pp. 83-90.

4. Kaukenbaeva G.T. Kliniko-diagnosticheskie osobennosti techeniya bolezni Girshprunga u detey

[Clinical and diagnostic features of the course of Hirschsprung's disease in children]. *Vestnik Kazakhskogo Natsionalnogo meditsinskogo universiteta - Bulletin of the Kazakh National Medical University*, 2022, No. 1, pp. 231-237.

5. Chubarova A.I. Opyt diagnostiki i lecheniya patsientov s totalnym i subtotalnym agangliozom kishechnika [Experience in the diagnosis and treatment of patients with total and subtotal intestinal agangliosis]. *Rossiyskiy vestnik detskoy khirurgii, anesteziologii i reanimatologii - Russian Bulletin of Pediatric Surgery, Anesthesiology and Intensive Care*, 2016, Vol. 6, No. 2, pp. 26-37.

6. Ambartsumyan L. Diagnosis of Hirschsprung Disease. *Pediatric and developmental pathology: the official journal of the Society for Pediatric Pathology and the Paediatric Pathology Society*, 2020, Vol. 23, No. 1, pp. 8-22.

7. Bhattarai C. The RET gene encodes RET protein, which triggers intracellular signaling pathways for enteric neurogenesis, and RET mutation results in Hirschsprung's disease. *AIMS Neuroscience*, 2022, Vol. 9, No. 1, pp. 128-149.

8. Gorbatyuk O.M. Current approaches to diagnosis and treatment of hirschsprung disease in newborns and infants (literature review and first-hand experience). *Wiadomosci lekarskie*, 2022, Vol. 75, No. 4 (pt 2), pp. 1026-1030.

9. Hei Ha J.L. Embryology and anatomy of Hirschsprung disease. *Seminars in pediatric surgery*, 2022, Vol. 31, No. 6, pp. 151227.

10. Klein M. Hirschsprung's Disease-Recent Understanding of Embryonic Aspects, Etiopathogenesis and Future Treatment Avenues. *Medicina*, 2020, Vol. 56, No. 11, pp. 611.

11. Lotfollahzadeh S. Hirschsprung Disease. *Stat-Pearls Publ.*, 2023.

12. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK562142/>

13. Tilghman J.M. Molecular Genetic Anatomy and Risk Profile of Hirschsprung's Disease. *The New England journal of medicine*, 2019, Vol. 380, No. 15, pp. 1421-1432.

ХУЛОСА

Н. М. Степанова, В.А. Новожилов,
Ю.И. Петрова, Ю.А. Тельнова

БЕМОРИИ ГИРШПРУНГ ДАР КЎДАКОНИ НАВЗОД: БЕМОРИҲО «НИҚОБ»

Мақсади таҳқиқот: пешниҳод кардани имконоти эҳтимолии бемории Гиршпрунг дар давраи навзоди.

Усулҳои мавод ва таҳқиқот. Дар мақола 2 ҳолати клиникии зуҳури аломатҳои клиникии бемории Гиршпрунгро дар навзодон дар шакли энтероколити некротизӣ дар тифли навзод бо сӯроҳии стихиявии рӯдаи терминал ва мудохилаҳои чандкратии ҷарроҳии баъдӣ аз сабаби тақрори сӯроҳӣ, ноқолии анастомотикӣ пас аз барқарорсозӣ тавсиф мекунем. Пайдоиши казуистии шакли перфоратсияи аппендисити шадид дар тифли навзод дар 3 рӯзи ҳаёт, манзараи минбаъдаи афзоюндаи клиникии вайроншавии рӯдаҳо, ки ҳамчун «яблишҳои перитонеалӣ» ҳисобида мешаванд, мисоли нодири пайдоиш ва ҷараёни аганглионозҳои рӯда мебошад.

Натиҷаҳои таҳқиқот ва муҳокимаи онҳо. Афзоиши бемории Гиршпрунг дар давраи аввали неонаталӣ аксар вақт бо намудҳои дигар мушкilotи шикамро пайгирӣ мекунад, ки ҳангоми банақшагирии тарҳрезии даҳолати ҷарроҳӣ барои фалокати мушаххаси шикам бояд ба назар гирифта шаванд. Анамнез, тасвири клиникӣ ва тафсири дурусти тасвири интраперативӣ аҳамияти кам надоранд. Байни тасвири макроскопии «энтероколити некротикӣ» ва сӯроҳии стихиявии девораи рӯда ва эҳтимолияти ниҳоят пасти инкишофи «аппендисити шадиди гангренозӣ» дар давраи аввали неонаталиро фарқ кардан лозим аст. Дар ҳама ҳолатҳои баҳснок ва нигаронкунанда дар бораи бемории Гиршпрунг, даҳолати ҷарроҳӣ бояд бо скален ва биопсияи ректалӣ илова карда шавад.

Хулоса. Ташҳиси барвакти бемории Гиршпрунг дар тифлони навзод метавонад идора ва табобати беморонро осон гардонад, шумораи мудохилаҳои ҷарроҳии анҷомшуда ва мушкilotҳои ба он алоқамандро коҳиш диҳад. Ҳангоми номувофиқ будани тасвири интраперативӣ ва аломатҳои клиникии вайроншавии транзити рӯда, дар бораи мавҷудияти аганглионоз дисганглиози рӯда фикр кардан лозим аст.

Калимаҳои калидӣ: аганглиоз, бемории Гиршпрунг, обструксияи рӯда, ҳолати клиникӣ, энтероколити некротикӣ, аппендисит дар навзодон.