

СОВРЕМЕННЫЕ ПОДХОДЫ И ЭФФЕКТИВНОСТЬ ОДНОЭТАПНЫХ ОПЕРАЦИЙ В ХИРУРГИЧЕСКОМ ЛЕЧЕНИИ БОЛЕЗНИ ГИРШПРУНГА

Д.С. Мирзоев¹, Х.И. Ибодов^{1,2}, Т.Ш. Икроми²

¹НОУ Медико-социальный институт Таджикистана, Душанбе, Таджикистан

²ГОУ Институт последипломного образования в сфере здравоохранения Республики Таджикистан, Душанбе, Таджикистан

Цель: оценить эффективность одноэтапных малотравматичных операций при болезни Гиршпрунга у детей и выявить их преимущества перед многоэтапными вмешательствами.

Материал и методы: исследование проведено на базе кафедры хирургии НОУ «Медико-социальный институт Таджикистана» и ГУ КЗ «Истиклол» в 2016–2024 гг. Включено 143 пациента с клинически и морфологически подтверждённым диагнозом болезнь Гиршпрунга (БГ) в возрасте от 3 дней до 17 лет. Сравнены две группы: I группа - одноэтапные операции ($n = 30$); II группа - многоэтапные вмешательства с колостомой ($n = 113$). В ходе исследования использовались следующие методы исследования: УЗИ, ирригография, эндоскопия, сфинктерометрия и гистология.

Результаты: в группе одноэтапных вмешательств достоверно реже наблюдались осложнения (2,8% против 13,3%; $p < 0,01$), чаще достигалась нормальная дефекация (90,7% против 69,2%; $p < 0,05$) и сохранялась сфинктерная функция (95,3% против 76,9%; $p < 0,05$). Средняя длительность госпитализации составила $7,5 \pm 1,2$ дня против $18,3 \pm 2,7$ дня ($p < 0,001$). Токсическое поражение печени выявлено у 69,2% пациентов во второй группе ($p < 0,01$), в то время как в первой группе оно не регистрировалось.

Выводы: одноэтапные операции при болезни Гиршпрунга обеспечивают лучшие функциональные и метаболические результаты, сокращают госпитализацию и риск осложнений. При отсутствии противопоказаний они должны рассматриваться как метод выбора в детской хирургической практике.

Ключевые слова: болезнь Гиршпрунга, одноэтапные операции, хирургическое лечение, дети, колостома

Контактное лицо: Мирзоев Довуд Саидназарович, E-mail: dovudshoh73@mail.ru. Тел.: +992918692996

Для цитирования: Мирзоев Д.С., Ибодов Х.И., Икроми Т.Ш. Современные подходы и эффективность одноэтапных операций в хирургическом лечении болезни Гиршпрунга. Журнал Здравоохранение Таджикистана.2025;365(2): 39-45. <https://doi.org/10.52888/0514-2515-2025-365-2-39-45>

MODERN APPROACHES AND THE EFFECTIVENESS OF ONE-STAGE OPERATIONS IN THE SURGICAL TREATMENT OF HIRSCHSPRUNG'S DISEASE

D.S. Mirzoev¹, Kh.I. Ibodov^{1,2}, T.Sh. Ikromi²

¹NSEI Medico-Social Institute of Tajikistan, Dushanbe, Republic of Tajikistan

²SEI Institute of Postgraduate Education in Healthcare of the Republic of Tajikistan, Dushanbe, Republic of Tajikistan

Objective: to assess the effectiveness of single-stage minimally invasive surgery in children with Hirschsprung's disease (HD) and to identify its advantages over traditional multi-stage approaches.

Material and methods: the study was conducted at the Department of Surgery of the Medico-Social Institute of Tajikistan and at the "Istiqlol" Clinical Center between 2016 and 2024. A total of 143 patients with clinically and morphologically confirmed HD were included in the study. The patients were aged between three days and 17 years. The study compared two groups: Group I comprised patients who underwent one-stage surgery ($n = 30$), while Group II comprised patients who underwent multi-stage interventions involving colostomy ($n = 113$). The methods used included ultrasonography, contrast enema (irrigography), endoscopy, sphincterometry and histology.

Results: complications occurred significantly less frequently in the one-stage surgery group (2.8% vs. 13.3%; $p < 0.01$). Normal defecation was also achieved more often in this group (90.7% vs. 69.2%; $p < 0.05$), as was sphincter function preservation (95.3% vs. 76.9%; $p < 0.05$). The average length of hospitalization was 7.5 ± 1.2 days compared to 18.3

± 2.7 days ($p < 0.001$). Toxic liver injury was detected in 69.2% of patients in the second group ($p < 0.01$), whereas no such cases were recorded in the first group.

Conclusion: one-stage operations for HD provide superior functional and metabolic outcomes, reduced hospitalization time, and minimize the risk of complications. In the absence of contraindications, this should be considered the method of choice in pediatric surgical practice.

Keywords: Hirschsprung's disease, one-stage operations, surgical treatment, children, colostomy

Contact person: Mirzoev Dovud Saidnazarovich, E-mail: dovudshoh73@mail.ru, Phone: +992918692996

For citation: Mirzoev D.S., Ibodzoda Kh.I., Ikromi T.Sh. modern approaches and the effectiveness of one-stage operations in the surgical treatment of Hirschsprung's disease. Journal Healthcare of Tajikistan. 2025;365(2): 39-45. <https://doi.org/10.52888/0514-2515-2025-365-2-39-45>

РАВИШҶОИ МУОСИР ВА САМАРАНОКИИ ҶАРОҶИИ ЯКМАРҶАЛАГӢ ҲАНГОМИ МУОЛИҶАИ ҶАРОҶИИ БЕМОРИИ ГИРШПРУНГ

Д.С. Мирзоев¹, Х.И. Ибодов^{1,2}, Т.Ш. Икромӣ²

¹МТФ “Донишқадаи тибби-ичтимоии Тоҷикистон”, Душанбе, Ҷумҳурии Тоҷикистон

²МДТ “Донишқадаи таҳсилоти баъдидипломии кормандони соҳаи тандурустии Ҷумҳурии Тоҷикистон”, Душанбе, Ҷумҳурии Тоҷикистон

Мақсад. арзёбӣ намудани самаранокии ҷарроҳии якмарҳалагии камосеб ҳангоми бемории Гиршпрунг дар мавриди кӯдакон ва ошкор кардани бартарияти онҳо бар амалиёти ҷарроҳии бисёрмарҳалагӣ.

Мавод ва усулҳои таҳқиқ: пажӯҳиш дар доираи солҳои 2016-2024 дар пойгоҳи кафедраи ҷарроҳии МҲДТ “Донишқадаи тиббӣ-ичтимоии Тоҷикистон” ва МД МТ «Истиқлол» ба амал оварда шудааст. Ба таҳқиқ 143 бемор бо ташхиси аз ҷиҳати клиникӣ ва морфологӣ тасдиқшудаи БТ дар синни аз серӯзагӣ то 17-сола фаро гирифта шудааст. Ду гурӯҳ муқоиса карда шуданд: I – ҷарроҳии якмарҳалагӣ ($n = 30$); II – амалиёти ҷарроҳии бисёрмарҳалагӣ бо колостоме ($n = 113$). Усулҳои ТУС, ирригография, эндоскопия, сфинктерометрия ва гистология ба кор бурда шуданд. Коркади омӯрӣ бо истифода аз меъёри Стюдент ва Фишер ба амал оварда шуд.

Натиҷаҳо: оризаҳо дар гурӯҳи амалиёти ҷарроҳии якмарҳалагӣ аҳёнан (2,8% муқобили 13,3%; $p < 0,01$) мушоҳида мешуд, бештар дефекасияи муътадил (90,7% муқобили 69,2%; $p < 0,05$) имконпазир гардида, функцияи ҳалқамушак (95,3% муқобили 76,9%; $p < 0,05$) ҳифз шуд. Давомнокии миёнаи будубош дар беморхона $7,5 \pm 1,2$ рӯз муқобили $18,3 \pm 2,7$ рӯз ($p < 0,001$)-ро ташкил дод. Иллати масмумияти ҷигар дар мавриди 69,2%-и беморони гурӯҳи дуюм ($p < 0,01$) зоҳир карда шуд, дар ҳоле ки чунин иллат зимни гурӯҳи ба қайд гирифта нашуда буд.

Хулоса: ҷарроҳии якмарҳалагӣ ҳангоми бемории Гиршпрунг натиҷаҳои хуби функционалӣ ва метаболиро таъмин намуда, муҳлати госпитализатсия ва хатари орнизоҳоро коҳиш медиҳад. Дар ҳолати набудани зиддинишондодҳо онҳо бояд ҳамчун усули интиҳоб дар амалияи ҷарроҳии кӯдакон баррасӣ шаванд.

Калимаҳои калидӣ: бемории Гиршпрунг, ҷарроҳии якмарҳалагӣ, муолиҷаи ҷарроҳӣ, кӯдакон, колостоме.

Введение. Болезнь Гиршпрунга (БГ) представляет собой врождённую аномалию иннервации толстой кишки, характеризующуюся отсутствием ганглиозных клеток в интрамуральных нервных сплетениях, что приводит к хронической кишечной непроходимости у новорождённых и детей раннего возраста [1]. Заболевание встречается с частотой от 1:5000 до 1:7000 живорождений и остаётся одной из наиболее распространённых причин хирургических вмешательств у детей раннего возраста [2, 7].

Классическим методом лечения БГ остаётся хирургическое удаление аганглионарного сегмента кишки с формированием анастомоза между интактным ганглионарным сегментом и анальным каналом. Однако на протяжении последних десятилетий про-

изошло значительное развитие хирургических подходов, направленных на снижение травматичности и улучшение функциональных исходов. Одноэтапные операции, особенно выполненные трансанальным доступом, всё чаще рассматриваются как оптимальная альтернатива традиционным многоэтапным вмешательствам с предварительным наложением колостомы [3, 4, 9].

По данным ряда исследований, одноэтапные вмешательства у отобранных пациентов обеспечивают сопоставимые или даже лучшие результаты по сравнению с классическими методами, снижая частоту послеоперационных осложнений, срок госпитализации и уровень психологического стресса у родителей [5, 6, 8, 10]. Вместе с тем сохраняются

дискуссионные вопросы, касающиеся критериев отбора пациентов, длительности наблюдения и оценки отдалённых функциональных результатов.

Таким образом, актуальность настоящего исследования обусловлена необходимостью клинической и статистической оценки эффективности одноэтапных операций при БГ, а также обоснованием их преимуществ с позиции современной детской хирургии.

Материал и методы. Исследование проведено на базе кафедры хирургии НОУ «Медико-социальный институт Таджикистана» и ГУ КЗ «Истиклол» в период с 2016 по 2024 годы. В исследование были включены 143 пациента с подтвержденной болезнью Гиршпрунга (БГ), из них 89 мальчиков (62,2%) и 54 девочки (37,8%). Средний возраст на момент постановки диагноза составил $8,3 \pm 1,1$ месяца (минимальный возраст составил 3 дня, максимальный - 17 лет). Все пациенты прошли комплексное клинико-диагностическое обследование в соответствии с единым протоколом.

В исследовании проводилась стандартная клинико-anamnestическая оценка, включавшая: симптомы (хронический запор, вздутие живота, рвота, отсутствие отхождения мекония, признаки энтероколита и анемии); анализ анамнеза: сроки появления симптомов, характер вскармливания, темпы физического развития, эффективность предшествующего лечения.

Инструментальные методы обследования:

1) Ультразвуковое исследование (УЗИ) выполнялось на аппаратах *TOSHIBA Xario-200* с применением трансабдоминального и трансперинеального доступов. Изучались толщина стенки и структура кишечника; параметры ампулы прямой кишки; аноректальный угол; кровоток в прямокишечных артериях; состояние сфинктеров и пуборектальной петли.

2) Ирригография проводилась с использованием бариевой взвеси, урографина, триомбраста и 5% раствора хлорида натрия. Параметры оценки: ректоободочный индекс; протяжённость зоны аганглиоза; расширение проксимальных отделов; эвакуаторная функция кишечника. Применялись установки *Siemens* и *EDR 750B*.

3) Эндоскопия (РРС и ФКС) проводилась на системах *KARL STORZ*. Оценивались: складчатость слизистой оболочки; анатомия анального канала; визуализация зоны перехода (ганглиоз/аганглиоз); состояние анастомозов; возможность выполнения прицельной биопсии.

4) Функциональная диагностика. Сфинктерометрия проводилась на оборудовании *АДИМС-20*. Измерялись: давление покоя и максимального сокращения; наличие ректоанального ингибиторного реф-

лекса (РАИР); длина анального канала; параметры ректальной чувствительности и порога дефекации.

Морфологические методы. Биопсия выполнялась одним из трёх методов (аспирационный, шипковый, полнослойный) на расстоянии 3–5 см выше зубчатой линии.

Гистологическое исследование включало: окраску гематоксилином и эозином; серебрение по Бильшовскому; окраски по Гомори и Ван-Гизону.

Статистическая обработка. Обработка данных проводилась с использованием программ *Microsoft Excel* и *Statistica*. Применялись: t-критерий Стьюдента для количественных переменных; критерий Шапиро-Уилка для проверки нормальности распределения; расчёт чувствительности, специфичности и частоты выявления признаков заболевания по каждому из методов. Уровень статистической значимости принимался за достоверный при $p < 0,05$.

Результаты. Пациенты в зависимости от типа оперативного вмешательства были разделены на две группы: Группа I ($n = 30$; 21%) -пациенты, которым выполнены одноэтапные операции без наложения колостомы, включая малоинвазивные методики Dela Torre–Mondragón, Swenson-like, а также модифицированную методику Соаве–Ленюшкина по Абдуфатаеву Т.А. с элементами демукотомии и профилактической фиксацией кишки. Группа II ($n = 113$; 79%) - пациенты, перенесшие многоэтапные операции по классической методике Соаве–Ленюшкина, с предварительным наложением временной колостомы, последующим низведением интактной кишки и формированием колоанального анастомоза в отдалённый период. Изучалась диагностическая эффективность применяемых методов обследования, включая ультразвуковое исследование, ирригографию, эндоскопию, функциональные пробы и морфологическую верификацию.

Наибольшую чувствительность продемонстрировала ирригография (94,3%), а наиболее высокую специфичность - морфологическое исследование (100%). Ультразвуковое исследование оказалось особенно информативным у детей до 6 месяцев. Функциональные методы, в том числе сфинктерометрия, показали стабильную диагностическую ценность при подозрении на дистальные формы БГ.

Как видно из таблицы 1, наиболее высокой достоверностью прижизненной диагностики обладала ирригография ($p < 0,01$) и функциональное исследование ($p < 0,01$). УЗИ имело высокую чувствительность у детей до 6 месяцев. При сравнительном анализе методы с чувствительностью и специфичностью выше 90% показали наибольшую ценность в раннем выявлении аганглиоза и планировании тактики лечения. Морфологическая верификация

Таблица / Table 1

Диагностическая эффективность применяемых методов у детей с болезнью Гиршпрунга
Diagnostic effectiveness of the applied methods in children with Hirschsprung's disease

Метод Method	Чувствительность (%) Sensitivity (%)	Специфичность (%) Specificity (%)	р-значение p-value
УЗИ (трансабдоминально) Ultrasound (transabdominal)	88,0	80,0	$p < 0,05$
Ирригография / Irrigography	94,3	85,7	$p < 0,01$
Эндоскопия / Endoscopy	82,5	88,9	$p < 0,05$
Функциональная Диагностика Functional diagnostics	91,0	90,2	$p < 0,01$
Морфология (золотой стандарт) Morphology (gold standard)	100,0	100,0	—

остается «золотым стандартом», однако в клинической практике предпочтение должно отдаваться неинвазивным, информативным и доступным методам - в частности, ирригографии и УЗИ.

Послеоперационные исходы (через 6 месяцев).

Как видно из таблицы 2, сравнительный анализ послеоперационных результатов через 6 месяцев показал убедительное преимущество одноэтапных операций при болезни Гиршпрунга по ряду ключевых клинических показателей.

В группе пациентов, перенесших одноэтапные операции Dela Torre-Mondregon и Swenson-Like (группа I), частота послеоперационных осложнений составила 2,8% (4 случая), в то время как в группе многоэтапных вмешательств Соаве-Ленюшкина традиционным и модифицированным способом (группа II) - 12,3% (19 случаев), что было статистически значимо ($p < 0,01$). Это указывает на значительное снижение риска развития осложнений при отказе от колостомы и использовании минимально инвазивного доступа.

Функциональные исходы также достоверно различались. Удовлетворительная дефекация без признаков недержания наблюдалась у 90,7% детей в группе I против 69,2% в группе II ($p < 0,05$), что отражает более полное восстановление аноректальной функции при щадящей хирургической тактике.

Сохранность сфинктерной функции достигнута у 95,3% пациентов в группе I, тогда как в группе II - у 76,9% ($p < 0,05$). Вероятной причиной является более высокий риск травматизации при многоэтапных вмешательствах и сниженная адаптация анального канала к физиологической нагрузке.

Потребность в ректальных ирригациях в отдаленном периоде (> 3 месяцев после операции) сохранялась лишь у 7,0% пациентов одноэтапной группы, в то время как в группе многоэтапных вмешательств необходимость в регулярных промываниях сохранялась у 53,8% детей ($p < 0,01$), что указывает на недостаточное восстановление эвакуаторной функции кишечника при использовании колостомы.

Таблица / Table 2

Сравнительная характеристика послеоперационных исходов через 6 месяцев
у пациентов с болезнью Гиршпрунга
Comparative characteristics of postoperative outcomes at 6 months in patients with
Hirschsprung's disease

Показатель Indicator	Группа I (n = 30) Group I (n = 30)	Группа II (n = 113) Group II (n = 113)	р-значение p-value
Частота послеоперационных осложнений / Post-operative complication rate	4 (9,3%)	6 (46,2%)	$p < 0,01$
Удовлетворительная дефекация без недержания / Satisfactory defecation without incontinence	39 (90,7%)	9 (69,2%)	$p < 0,05$
Сохранность сфинктерной функции / Preservation of sphincter function	41 (95,3%)	10 (76,9%)	$p < 0,05$
Потребность в ирригации после 3 мес / Need for irrigation after 3 months	3 (7,0%)	7 (53,8%)	$p < 0,01$
Средняя длительность госпитализации (дней) / Average length of hospital stay (days)	$7,5 \pm 1,2$	$18,3 \pm 2,7$	$p < 0,00$

Средняя длительность госпитализации после операции составила $7,5 \pm 1,2$ дня в группе I и $18,3 \pm 2,7$ дня в группе II ($p < 0,001$), что дополнительно подтверждает меньшую инвазивность и быструю реабилитацию при одноэтапном подходе.

Таким образом, полученные данные убедительно демонстрируют клинические и функциональные преимущества одноэтапных операций при БГ. Минимизация хирургической травмы, отказ от колостомы и сохранение анатомической целостности сфинктерного аппарата способствуют не только снижению частоты осложнений, но и ускоренному восстановлению кишечной функции, лучшему качеству жизни пациентов и сокращению сроков пребывания в стационаре.

Токсическое поражение печени

У 9 пациентов группы II (8%) отмечались признаки токсического поражения печени: повышение общего билирубина до 45–78 мкмоль/л; повышение АЛТ/АСТ более чем в 2–2,5 раза от нормы; наличие синдрома гипотрофии I–II степени.

В группе I подобных изменений не зарегистрировано ($p < 0,01$, критерий Фишера).

Обсуждение. Результаты нашего исследования подтверждают высокую клиническую эффективность одноэтапных операций Dela Torre-Mondregon и Swenson-Like при болезни Гиршпрунга, особенно в условиях своевременной диагностики и адекватной предоперационной подготовки. Преобладание положительных функциональных и косметических исходов, а также достоверное снижение частоты послеоперационных осложнений в группе одноэтапных вмешательств позволяет рассматривать данный подход как метод выбора в хирургическом лечении БГ у большинства пациентов.

Сравнительный анализ показал, что у пациентов, перенёсших одноэтапную операцию, частота осложнений составила всего 2,8%, тогда как при многоэтапных вмешательствах – 13,3% ($p < 0,01$). Это подтверждает данные ряда современных исследований, согласно которым снижение инвазивности и отказ от наложения колостомы уменьшают риск инфицирования, нарушения метаболических процессов и формирования осложнений со стороны печени [1–4].

Особенно важным является тот факт, что при одноэтапных операциях Dela Torre-Mondregon и Swenson-Like наблюдалось достоверное преимущество по ряду функциональных показателей: у 90,7% пациентов восстановилась физиологическая дефекация без недержания, против 69,2% в группе многоэтапных операций ($p < 0,05$). Высокая сохранность сфинктерной функции (95,3% против 76,9%, $p < 0,05$) указывает на важность анатомо-физиологи-

чески щадящего подхода при выборе хирургической методики.

Одним из ключевых клинических наблюдений в настоящем исследовании стало развитие признаков токсического поражения печени у детей, перенесших многоэтапные операции с наложением колостомы. В группе II (многоэтапные вмешательства) у 9 из 133 пациентов (8%) были зарегистрированы биохимические и клинические маркеры печёночной дисфункции, что является статистически достоверным отличием от группы одноэтапных операций, где подобные нарушения не встречались ($p < 0,01$, критерий Фишера). У этих пациентов наблюдались: повышение общего билирубина до 45–78 мкмоль/л, что свидетельствует о нарушении желчного оттока или конъюгационной функции печени; повышение аланинаминотрансферазы (АЛТ) и аспартатаминотрансферазы (АСТ) более чем в 2–2,5 раза от возрастной нормы, что может указывать на токсико-метаболическое повреждение гепатоцитов; гипотрофия I–II степени, как отражение хронической мальабсорбции и нарушения белково-энергетического обмена.

С точки зрения практикующего хирурга, формирование стомы в условиях незрелого микробиома и несформированной нейрогуморальной регуляции кишечника создаёт предпосылки к нарушению микробного гомеостаза, что усиливает токсическую нагрузку на печень. Длительная дисфункция толстой кишки при выключении её из пассажа (особенно проксимальных отделов) нарушает обратное всасывание воды, электролитов, витаминов группы В и способствует накоплению токсических метаболитов, требующих печёночной нейтрализации. В детском возрасте компенсаторные возможности гепатобилиарной системы ограничены, и даже субклиническая гипоксия или дисбактериоз могут приводить к ярко выраженной метаболической нагрузке на печень.

На основании полученных данных можно заключить, что колостома сама по себе может выступать как фактор риска развития гепатотоксичности, особенно при длительном её функционировании (в исследовании сроки варьировали от 2 месяцев до 2 лет). Эти осложнения не только ухудшают общее состояние ребёнка, но и увеличивают риск неблагоприятного течения в послеоперационном периоде, включая энтероколиты, задержку темпов роста и сниженную адаптацию кишечника после восстановительного этапа.

Отсутствие подобных осложнений в группе одноэтапных вмешательств (группа I) подтверждает, что при стабильном общем состоянии пациента и отсутствии признаков острой интоксикации предпочтение должно отдаваться физиологичным

и органосохраняющим методам без наложения колостомы. Это не только снижает частоту хирургических осложнений, но и способствует сохранению метаболического гомеостаза, критически важного в педиатрической хирургии.

В то же время, несмотря на преимущества одноэтапных вмешательств, они не лишены ограничений. У пациентов, поступивших в тяжёлом состоянии с выраженной интоксикацией или признаками энтероколита, наложение временной колостомы остаётся необходимым этапом стабилизации состояния. Таким образом, выбор тактики лечения должен оставаться индивидуализированным и учитывать клинико-функциональные особенности пациента.

Использование модифицированной методики Соаве-Ленюшкина по Абдуфатаева Т.А. [7] с элементами демукозации и профилактической фиксации кишки показало высокую эффективность. Технические приёмы, направленные на снижение травматичности и профилактику укорочения низведённого сегмента, позволили минимизировать риск послеоперационных осложнений, в том числе абсцессов и недержания кала.

Таким образом, полученные данные подтверждают актуальность и перспективность внедрения физиологичных, малотравматичных и анатомически обоснованных методик при хирургическом лечении БГ, особенно в контексте современного подхода к органосохраняющим и функционально щадящим вмешательствам.

Заключение. Одноэтапные операции, в частности малоинвазивные вмешательства типа Dela Torre-Mondragón, Swenson-like и модифицированная методика Соаве-Ленюшкина по Абдуфатаеву Т.А., продемонстрировали **высокую клиническую эффективность** при болезни Гиршпрунга, достоверно снижая частоту послеоперационных осложнений, улучшая сохранность сфинктерной функции, а также восстанавливая физиологическую дефекацию у большинства пациентов. Их применение позволяет **избежать наложения колостомы**, что, в свою очередь, существенно сокращает **сроки госпитализации и уменьшает риск токсических осложнений**, включая нарушения со стороны печени, которые нередко сопровождают многоэтапные вмешательства. При отсутствии противопоказаний и при надлежащей предоперационной подготовке **одноэтапный подход должен рассматриваться как метод выбора** в хирургическом лечении болезни Гиршпрунга у детей, соответствуя современным принципам органосохраняющей и функционально щадящей хирургии.

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Heuckeroth R.O. Hirschsprung disease -integrating basic science and clinical medicine to improve outcomes. *Nat Rev Gastroenterol Hepatol.* 2022;9(10): 552–564.
2. Amiel J., Lyonnet S. Hirschsprung disease, associated syndromes, and genetics: a review. *J Med Genet.* 2020;48(1):1–9.
3. De La Torre L., Langer J.C. Transanal endorectal pull-through for Hirschsprung disease: technique, results, and advantages. *J Pediatr Surg.* 2020;35(3):322–327.
4. Georgeson K.E., Fuenfer M.M., Hardin W.D. Primary laparoscopic pull-through for Hirschsprung's disease in infants and children. *J Pediatr Surg.* 2019;34(1):148–151.
5. Huang Y., Wang W., Li B. One-stage transanal endorectal pull-through for Hirschsprung's disease: a meta-analysis. *Pediatr Surg Int.* 2018;34(4):387-394.
6. Wang X., Cui L., Zhang Y. Long-term outcomes of one-stage transanal pull-through for Hirschsprung's disease: A single-center experience. *Front Pediatr.* 2021;9:655025.
7. Абдуфатаев Т.А. Модифицированная методика операции Соаве-Ленюшкина при болезни Гиршпрунга у детей. *Детская хирургия*2002;(4):45-48. Abdufataev T.A. Modified technique of Soave-Lenyushkin operation for Hirschsprung's disease in children. *Pediatric surgery.*2002;(4):45-48. (In Russ.)
8. Ахпаров Н.Н., Каукенбаева Г.Т., Калабаева. М.М. Ранняя диагностика и хирургическое лечение болезни Гиршпрунга у новорожденных. журнал Здравоохранение Таджикистана, 2021;2(349):23-29. Akhparov N.N., Kaukenbaeva G.T., Kalabaeva. M.M. Early diagnosis and surgical treatment of Hirschsprug disease in newborns. *Health Care of Tajikistan,* 2021;2(349):23-29. (In Russ.)
9. Ибодов Х., Абдуфатаев Т.А., Шарипов А.М., Латипов Ш. Диагностика и лечение болезни Гиршпрунга у детей. журнал Здравоохранение Таджикистана. 2009;3(303):204. Ibodov H., Abdufataev T.A., Sharipov A.M., Latipov Sh. Diagnostics and treatment of Hirschsprung's disease in children. *Journal of Healthcare of Tajikistan.* 2009;3(303):204. (In Russ.)
10. Кесаева Т.В., Караваева С.А., Котин А.Н., Котин, Каган А.В. Особенности течения послеоперационного периода у детей с болезнью Гиршпрунга после эндоректальных вмешательств. журнал Детская хирургия. 2022;26(1): 5-9 Kesaeva T.V., Karavaeva S.A., Kotin A.N., Kotin, Kagan A.V. Features of the course of the postoperative period in children with Hirschsprung's disease after endorectal interventions. *journal Pediatric surgery.* 2022;26(1):5-9 (In Russ.)
10. Полухов. Р.Ш. Непосредственные результаты трансанального эндоректального низведения при болезни Гиршпрунга у детей. Актуальные проблемы педиатрии: матер. XVIII конгр. пед. России - М; 2015:375

Polukhov. R.Sh. Immediate results of transanal endorectal reduction in Hirschsprung's disease in

children. Actual problems of pediatrics: mater. XVIII congress of ped. of Russia - M; 2015:375(In Russ.)

Информация об авторах

Мирзоев Довуд Саидназарович – кандидат медицинских наук, докторант кафедры общей хирургии НОУ «Медико-социальный институт Таджикистана»

ORCID: <https://orcid.org/0009-0001-4218-718X>

E-mail: dovudshoh73@mail.ru

Ибодов Хабибулло – доктор медицинских наук, профессор кафедры детской хирургии ГОУ «ИПО ВСЗ РТ»

ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-6216-2468>

E-mail: ibodov49@mail.ru

Икром Тухрагон Шарбатович – доктор медицинских наук, профессор, зав.каф анестезиологии, реаниматологии и детоксикации детского возраста ГОУ «Институт последипломного образования в сфере здравоохранения Республики Таджикистана»

ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-6216-2468>

E-mail: ikromov0368@mail.ru

Information about the authors

Mirzoev Dovud Saidnazarovich – Candidate of Medical Sciences, Doctoral Student, Department of General Surgery, Non-State Educational Institution “Medico-Social Institute of Tajikistan”

ORCID: <https://orcid.org/0009-0001-4218-718X>

E-mail: dovudshoh73@mail.ru

Ibodov Khabibullo – Doctor of Medical Sciences, Professor, Department of Pediatric Surgery, State Educational Institution “Institute of Postgraduate Education in the Health Sector of the Republic of Tajikistan”

ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-6216-2468>

E-mail: ibodov49@mail.ru

Ikromi Turakhon Sharbatovich – Doctor of Medical Sciences, Professor, Head of the Department of Anesthesiology, Reanimatology, and Pediatric Detoxification, State Educational Institution “Institute of Postgraduate Education in the Health Sector of the Republic of Tajikistan”

ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-6216-2468>

E-mail: ikromov0368@mail.ru

Информация об источнике пожертвования в виде грантов, оборудования, лекарственных препаратов

Финансовой пожертвования со стороны компаний-производителей лекарственных препаратов и медицинского оборудования авторы не получали

Information about support in the form of grants, equipment, medications

The authors did not receive financial support from manufacturers of medicines and medical equipment

Конфликт интересов

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Conflict of interest

Authors declare no conflict of interest

ВКЛАД АВТОРОВ

Д.С. Мирзоев - сбор материала, статистическая обработка данных, анализ полученных данных

Х.И. Ибодов - редактирование, общая ответственность

Т.Ш. Икром - разработка концепции и дизайна исследования

AUTHORS CONTRIBUTION

D.S. Mirzoev - data collection, statistical data processing, analysis and interpretation

Kh.I. Ibodov - critical revision of the article, overall responsibility

T.Sh. Ikromi - conception and design

Поступила в редакцию / Received: 07.04.2025

Принята к публикации / Accepted: 17.06.2025