

DOI: <https://doi.org/10.17816/ps845>

EDN: BDQENI

Кишечные стомы в лечении болезни Гиршпрунга: опыт одной клиники

Н.М. Степанова^{1, 2}, В.А. Новожилов^{1, 2, 3}, Д.А. Звонков², Д.А. Хамзина⁴, А.А. Распутин², В.С. Черемнов^{1, 2}, П.Ж. Барадиева^{1, 2}, А.А. Семенюта², Ф.Н. Тапханаков¹

¹ Иркутский государственный медицинский университет, Иркутск, Россия;

² Городская Ивано-Матрёнинская детская клиническая больница, Иркутск, Россия;

³ Иркутская государственная медицинская академия последипломного образования — филиал ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования», Иркутск, Россия;

⁴ Детская клиника Фэнтези, Москва, Россия

АННОТАЦИЯ

Обоснование. За свою многолетнюю историю хирургия болезни Гиршпрунга претерпела значительные изменения: снизилась травматичность методов за счёт внедрения лапароскопии; этапы при работе на промежности и в области таза стали менее агрессивными благодаря рациональному использованию разнообразного электрохирургического оборудования, в том числе появилось стремление к устранению заболевания в один этап, однако в некоторых ситуациях стратегия лечения болезни по ряду объективных причин требует этапной коррекции путём предварительного стомирования и серии последующих оперативных вмешательств.

Цель исследования — анализ опыта использования превентивных стом на разных участках кишечной трубки у пациентов с установленным диагнозом врождённого аганглиоза толстой кишки.

Методы. Проведено одноцентровое ретроспективное изучение 111 историй болезни детей с болезнью Гиршпрунга, проходивших лечение в отделении хирургии новорождённых и хирургическом отделении № 1 Городской Ивано-Матрёнинской детской клинической больницы города Иркутска в период с 2001 (январь) года по настоящее время (декабрь 2024 года).

Результаты. Из наблюдаемой серии анализу подвергнуты 79/111 (71,2%) случаев этапного лечения врождённого аганглиоза с использованием предварительного стомирования, 32 пациента исключены из анализа по причине одномоментной оперативной коррекции порока. Почти в половине случаев (35; 44,3%) стома была выведена по месту первичного обращения и диагностики заболевания. Показанием к стомированию являлись возраст (69; 87,3%), протяжённость аганглиоза (19; 24,1%), декомпенсированная форма (18; 22,8%), неоднократные вмешательства (55; 69,6%), невозможность лечения и подготовки клизмами (9; 11,4%), энтероколит, ассоциированный с болезнью Гиршпрунга (16; 20,3%). Распределение по отношению к сегментам кишки было следующим: илеостома — 55 (69,6%), колостома выше уровня аганглиоза — 20 (25,3%), сигмостома на транзитную зону — 4 (5,1%); по способу формирования — двойная (68; 86,1%), концевая (7; 8,9%) и Т-образная, или Bishop–Кооп (4; 5,1%). Возраст детей на момент стомирования — от 2 суток до 14 лет. Реконструкция кишечной стомы выполнялась как самостоятельный завершающий этап в 96,2% случаев.

Заключение. Анализ полученных результатов показал, что использование кишечных стом в лечении аганглиоза толстой кишки является мерой вынужденной и профилактической. Зачастую показанием для формирования стомы служат форма порока, исходный соматический фон, выраженность эквивалентов хронической каловой интоксикации, неоднократные оперативные вмешательства, сопутствующая патология, невозможность подготовки кишки к проведению реконструктивного вмешательства консервативными способами.

Ключевые слова: дети; кишечные стомы; болезнь Гиршпрунга; врождённый аганглиоз; илеостома; колостома.

Как цитировать:

Степанова Н.М., Новожилов В.А., Звонков Д.А., Хамзина Д.А., Распутин А.А., Черемнов В.С., Барадиева П.Ж., Семенюта А.А., Тапханаков Ф.Н. Кишечные стомы в лечении болезни Гиршпрунга: опыт одной клиники // Детская хирургия. 2025. Т. 29, № 4. С. In Press. DOI: 10.17816/ps845 EDN: BDQENI

DOI: <https://doi.org/10.17816/ps845>

EDN: BDQENI

Intestinal Stomas in Hirschsprung's Disease: One Clinic Experience

Nataliya M. Stepanova^{1, 2}, Vladimir A. Novozhilov^{1, 2, 3}, Denis A. Zvonkov², Daria A. Khamzina⁴, Andrey A. Rasputin², Vladislav S. Cheremnov^{1, 2}, Polina Z. Baradieva^{1, 2}, Anna A. Semenyta², Fedor N. Tapkhanakov¹

¹ Irkutsk State Medical University, Irkutsk, Russia;

² Ivano-Matreninsk Children's City Clinical Hospital, Irkutsk, Russia;

³ Irkutsk State Medical Academy of Postgraduate Education — branch of the Federal State Budgetary Educational Institution of Further Professional Education «Russian Medical Academy of Continuous Professional Education», Irkutsk, Russia;

⁴ Pediatric Clinic Fantasy, Moscow, Russia

ABSTRACT

BACKGROUND: Over its long history, Hirschsprung's disease surgery has undergone significant changes: traumatic trait of the applied techniques decreased due to the introduction of laparoscopy, surgical stages at the perineum and pelvis became less aggressive due to the rational use of various electrosurgical equipment, the desire to eliminate the disease in one-stage intervention arose. However, for a number of objective reasons, in some situations, disease treating requires step-by-step correction through preliminary ostoma surgery and a series of subsequent surgical interventions.

AIM: To analyze the effectiveness of preventive stomas in various parts of the intestinal tube in patients with an established diagnosis of congenital colon agangliosis.

METHODS: A single-center retrospective study of 111 medical records of children with Hirschsprung's disease treated in the department of neonatal surgery and surgical department No 1 of the City Ivano-Matreninsk Children's Clinical Hospital in Irkutsk was conducted from 2001 (January) to 2024 (December).

RESULTS: Of the observed series, 79/111 (71.2%) cases of stage-by-stage treatment of degenerated agangliosis using preliminary stomatology were analyzed, 32 patients were excluded from the analysis due to simultaneous surgical correction of the defect. In 44,3% ($n=35$), the formation of stoma at the place of the child's primary treatment. Indications for stomy: age — 69 (87.3%), the extent of agangliosis — 19 (24.1%), decompensated form — 18 (22.8%), repeated interventions — 55 (69.6%), inability to treat and prepare enemas — 9 (11.4%), Hirschsprung-associated enterocolitis — 16 (20.3%). Distribution in relation to intestinal segments: ileostomy — 55 (69.6%), colostomy above the level of agangliosis — 20 (25.3%), sigmoidostomy to the transit zone — 4 (5.1%). According to the method of formation: double — 68 (86.1%), terminal — 7 (8.9%), T-shaped (Bishop-Koop) — 4 (5.1%). The age of children at the time of stomy is from 2 days to 14 years old. The closure was carried out as an independent final stage after reconstruction in 96.2% of cases.

CONCLUSION: The analyzed results have demonstrated that intestinal stomas in the treatment of colon agangliosis is a forced and preventive measure. Indications for stoma formation are most often the following: defect shape, initial somatic background, severity of chronic fecal intoxication equivalents, repeated surgical interventions, concomitant pathology, inability to prepare the intestine for reconstructive interventions by conservative methods.

Keywords: children; intestinal stomas; Hirschsprung's disease; congenital agangliosis; ileostomy; colostomy.

To cite this article:

Stepanova NM, Novozhilov VA, Zvonkov DA, Khamzina DA, Rasputin AA, Cheremnov VS, Baradieva PZ, Semenyta AA, Tapkhanakov FN. Intestinal Stomas in Hirschsprung's Disease: One Clinic Experience. *Russian Journal of Pediatric Surgery*. 2025;29(4):In Press. DOI: 10.17816/ps845 EDN: BDQENI

ОБОСНОВАНИЕ

Эволюция хирургии болезни Гиршпрунга за последние десятилетия претерпела значительные изменения, связанные в первую очередь с использованием минимально инвазивных технологий и современного электрохирургического оборудования [1–3]. В доступной мировой литературе всё больше встречается описаний одномоментного низведения толстой кишки без предварительного стомирования [4, 5].

По данным отечественных источников, существует неоднозначность относительно принятия тактических решений в хирургии болезни Гиршпрунга. На роль золотого стандарта претендуют минимально инвазивные способы лечения — лапароскопически ассистированное трансанальное эндоректальное вмешательство (laparoscopy-assisted endorectal pull-through, LAEPT) и трансанальное эндоректальное низведение (transanal endorectal pull-through, TAEPT) [4, 5]. В ряде случаев, когда выполнение одномоментного вмешательства не представляется возможным, специалисты предпочитают этапную коррекцию порока с созданием временной кишечной стомы [5–8]. До сих пор остаются дискуссионными вопросы о показаниях и целесообразности использования стомы в программе лечения болезни Гиршпрунга, способах и уровне их формирования.

Согласно анкетированию, проведённому Российской ассоциацией детских хирургов в 2015 году в рамках подготовки федеральных клинических рекомендаций, 52% клиник ограничиваются формированием противоестественного заднего прохода на различных участках кишечной трубки в периоде новорождённости. Показанием к предварительному стомированию являются кишечная непроходимость в период новорождённости (44,4%), осложнения болезни Гиршпрунга (66,7%), неэффективность клизм (55,6%), протяжённая зона аганглиоза (48,1%) [9]. Исследование М.А. Аксельрова и соавт. [10], основанное на серии наблюдений пациентов с патологией брюшной полости ($n=439$), которым на разных этапах лечения применено наложение искусственного кишечного свища, показывает, что оптимальным оперативным пособием в лечении болезни Гиршпрунга является формирование концевой одностольной или двойной колостомы на расширенный участок кишки, что, по мнению авторов, позволяет добиться адекватного опорожнения кишки и подготовить ребёнка к радикальному лечению. В исследовании Э.А. Якубова и соавт. [11] стомирование выполнялось лишь в 1,7% случаев при поступлении пациентов в состоянии декомпенсации заболевания. По другим данным, показанием к стомированию являлись сопутствующие заболевания и пороки развития (у новорождённых оценка по шкале прогнозов III–IV степени риска), неэффективность комплексной консервативной терапии, нарастание

каловой интоксикации (лейкоцитарный индекс интоксикации ≥ 3) [12]. Ряд клиник в своей работе используют разработанные показания к колостомии и уровни формирования стомы при аганглиозе. Так, А.Е. Стрюковский и соавт. [13] определили и обосновали использование разделительно-декомпрессионных колостом на правые отделы толстой кишки, а также левосторонние колостомы на 4–5 см выше зоны аганглиоза.

В данном исследовании мы анализируем результаты работы наших коллег и представляем собственный опыт хирургического лечения врождённого аганглиоза толстой кишки с использованием кишечных стом на разных сегментах кишечного тракта.

Цель исследования — анализ использования преентеральных стом на различных участках кишечной трубки в программе лечения болезни Гиршпрунга у детей.

МЕТОДЫ

Дизайн исследования

Одноцентровое ретроспективное когортное.

Критерии соответствия

Критерии включения: пациенты с врождённым аганглиозом толстой кишки (болезнь Гиршпрунга), которым выполнено кишечное стомирование в качестве первого этапа оперативной коррекции.

Критерии невключения: пациенты, которым выполнена одномоментная оперативная коррекция порока.

Критерии исключения: отзыв добровольного информированного согласия.

Условия проведения

Исследование проводилось на клинической базе кафедры детской хирургии Иркутского государственного медицинского университета — ОГАУЗ «Городская Ивано-Матрёнинская детская клиническая больница».

Продолжительность исследования

В данном ретроспективном исследовании принимали участие пациенты, которые находились на лечении в ОГАУЗ «Городская Ивано-Матрёнинская детская клиническая больница» в период с января 2001 по декабрь 2024 года.

Описание медицинского вмешательства

Участникам исследования проводилась этапная коррекция болезни Гиршпрунга через предварительное стомирование. Выбор уровня наложения стомы определялся рядом условий. При повторных реконструктивных операциях стому всегда накладывали на дистальный отдел подвздошной кишки с тем расчётом, чтобы при обширной резекции толстой кишки и возможной инверсии

низводимого сегмента не создавалось препятствий для мобилизации. При энтероколите, ассоциированном с болезнью Гиршпрунга, с целью исключения толстой кишки из транзита и купирования воспалительного процесса также использовали двойную илеостомию, что позволяло в достаточно короткие сроки нормализовать общее состояние пациента и подготовить к последующей радикальной операции, выполняемой под защитой уже сформированной кишечной стомы. Невозможность адекватного купирования калового завала, неэффективность консервативных мероприятий при протяжённых формах заболевания и длительном анамнезе были показанием к формированию колостомы на переходной зоне. Колостомию выше зоны аганглиоза выполняли в редких случаях — при декомпенсированном течении заболевания (исторический этап).

Исходы исследования

Основным исходом ретроспективного исследования было изучение возможности использования кишечных стом в лечении болезни Гиршпрунга как опции для подготовки к реконструктивному этапу коррекции и профилактики прогнозируемых осложнений вмешательства.

Методы регистрации исходов

Всем пациентам выполнялся комплекс лабораторных и инструментальных исследований согласно принятому в клинике протоколу диагностики и лечения болезни Гиршпрунга: общий анализ крови, общий анализ мочи, биохимический анализ крови, коагулограмма, иммунохроматографический анализ кала на *Clostridium difficile*, полипозиционная ирригоскопия, ультразвуковое исследование органов брюшной полости и мочеиспускательной системы, гистологическое и иммуногистохимическое исследование ректального/толстокишечного биоптата.

Статистический анализ

Размер выборки предварительно не рассчитывался.

Для анализа результатов исследования использована лицензионная программа Microsoft Excel. Применялись методы описательной статистики (абсолютные значения и процентное соотношение). Статистические критерии достоверности не использовались ввиду описательного характера исследования.

РЕЗУЛЬТАТЫ

Объекты (участники) исследования

Проведён ретроспективный анализ 111 карт стационарных пациентов с болезнью Гиршпрунга. В соответствии с целью работы исследуемую серию составили 79 (71,2%) случаев этапного лечения врождённого

аганглиоза толстой кишки через предварительное кишечное стомирование. У 35/79 (44,3%) детей стомирование выполнено в лечебных учреждениях по месту первичного обращения и диагностики заболевания. Возраст детей на момент выполнения стомирования — от 2 суток до 14 лет.

Основные результаты исследования

При изучении медицинской документации у 46 (58,2%) детей установить очевидных показаний к наложению стомы не представлялось возможным. При детальном анализе установлено, что показанием для формирования стомы являлись ранее выполненные неоднократные вмешательства (55; 69,6%), протяжённость аганглионарного сегмента (19; 24,1%), декомпенсированная форма заболевания (18; 22,8%), энтероколит, ассоциированный с болезнью Гиршпрунга (16; 20,3%), невозможность консервативного лечения и неэффективность клизм (9; 11,4%), а также сочетание вышеперечисленных причин.

У 55 (69,6%) пациентов стома была сформирована на уровне терминального отдела подвздошной кишки, у 20 (25,3%) — на сегменте толстой кишки выше уровня аганглиоза, в 4 (5,1%) наблюдениях выполнялась сигмостомию на транзитную зону.

В 68 (86,1%) случаях техническим приёмом формирования было создание двойной петлевой стомы с проксимальным и дистальным сегментом через один разрез или раздельно. Кроме того, использовались концевые стомы (7; 8,9%), а также Т-образная стома по способу Bishop-Koop (4; 5,1%).

Повторное стомирование (илеостома) во время проведения резекции и низведения выполнено в 9 (11,4%) наблюдениях в качестве превентивной защитной меры в связи с объёмом вмешательства, а также в раннем послеоперационном периоде после выполнения основного этапа. У 3 (3,8%) и 2 (2,5%) пациентов поводом к стомированию были несостоятельность колоанального анастомоза и энтероколит, ассоциированный с болезнью Гиршпрунга, соответственно.

На разных этапах формирования стом возникали следующие осложнения: перистомальный дерматит (36; 45,5%), эвагинация (пролапс стомы) без некроза (10; 12,7%), парастомальная грыжа без ущемления (7; 8,9%), стеноз стомы (3; 3,8%), ретракция стомы (2; 2,5%).

Реконструкция кишечной трубки и ликвидация превентивной кишечной стомы выполнялась как самостоятельный завершающий этап после основного реконструктивного вмешательства в 96,2% случаев в период от 1 месяца до 1 года.

На сегодняшний день носителями перманентных стом являются двое детей старшей возрастной группы (2,5%): пациент после многократных оперативных вмешательств на брюшной полости и промежности

(всего 35), как результат, сформировавшимся состоянием «замороженный таз» вследствие хронической флегмоны / параректальных свищей; а также ребёнок старшей возрастной группы с синдромом Дауна с целью облегчения ухода. В 1 (1,3%) случае имел место ранний, не связанный с заболеванием и операцией летальный исход (присоединение Covid-19).

ОБСУЖДЕНИЕ

Ключевым вопросом при выборе стратегии хирургической коррекции болезни Гиршпрунга является формирование или неформирование кишечной стомы. На современном этапе развития хирургии болезни Гиршпрунга всё больше исследователей склоняются к одномоментному радикальному вмешательству без предварительного стомирования [14, 15], что в первую очередь диктуется современными возможностями минимально инвазивных подходов — трансанального либо видеоассистированного низведения [16]. Кроме того, немаловажное значение имеет оснащённость хирургических клиник современными электрохирургическими аппаратами. По нашему мнению, одномоментная операция без использования предварительного стомирования пациента может быть выполнена при определённых условиях. Прежде всего, это наличие короткой аганглионарной зоны, которая не требует дополнительной расширенной мобилизации толстой кишки. Кроме того, имеют значение толерантность к проводимой консервативной терапии в период подготовки к радикальному вмешательству, отсутствие клинических проявлений энтероколита, ассоциированного с болезнью Гиршпрунга, высокий уровень компенсации заболевания [17–20]. Однако, как показывает практика, не всегда удаётся добиться сочетания всех необходимых условий при выборе стратегии лечения болезни Гиршпрунга. В большинстве случаев необходимо учитывать индивидуальные особенности пациента, варианты клинической картины, опыт хирурга, социальные условия и другие факторы, влияющие на исход операции [21, 22]. В представленной серии наблюдений этапное лечение проведено в 71,2% случаев, при этом в 44,3% стомирование выполнялось в учреждениях по месту рождения или жительства ребёнка по причине манифестации симптомов низкой кишечной непроходимости. В большинстве случаев принятие решения о стомировании связано с отсутствием у хирурга опыта диагностики и выполнения реконструктивных вмешательств при врождённом аганглиозе, а также невозможностью выполнения морфологического исследования биоптатов [23, 24].

При анализе историй болезни установлено, что показанием для формирования стомы являлись ранее неоднократно выполненные вмешательства (69,6%), большая

протяжённость аганглионарного сегмента (24,1%), декомпенсированная форма заболевания (22,8%), энтероколит, ассоциированный с болезнью Гиршпрунга (20,3%), невозможность консервативного лечения и подготовки клизмами (11,4%), а также сочетание вышеперечисленных причин. При наличии протяжённой аганглионарной зоны у пациента клиническая картина сопровождалась симптомами кишечной обструкции, в связи с чем формирование стомы было полностью оправдано с точки зрения хирургической тактики.

У детей при декомпенсированной форме заболевания стомирование позволило улучшить соматический статус ребёнка, нормализовать белковый, водно-солевой баланс, нивелировать явления белково-энергетической недостаточности и в последующем провести радикальное хирургическое лечение. При присоединении явлений тяжёлого энтероколита, ассоциированного с болезнью Гиршпрунга, все пациенты нуждались в наложении илеостомы для отключения толстой кишки и последующего консервативного лечения грозного осложнения.

Выбор уровня наложения кишечной стомы — важный для хирурга момент принятия решения. В наших наблюдениях в большинстве случаев предпочтение отдавали илеостоме (69,6% случаев). Показания для формирования илеостомы — повторные реконструктивные вмешательства, протяжённая форма болезни Гиршпрунга, наличие клинических проявлений энтероколита, ассоциированного с болезнью Гиршпрунга. Колостома выше аганглионарного уровня выполнена в 25,3% случаев при декомпенсированном течении болезни, неэффективности консервативных мероприятий. Приём формирования колостомы в переходной зоне применён нами в 5,1% наблюдений в связи неэффективностью консервативного лечения. В подавляющем большинстве случаев (86,1%) была сформирована двойная петлевая стома с выведением проксимального и дистального сегментов с созданием протяжённой «шпоры» (рис. 1). В своей практике мы не формируем одностольную терминальную илеостому с полным отключением толстой кишки, поскольку это затрудняет подготовку отводящего отдела кишки к основному этапу реконструкции (деконтаминации), а также способствует формированию замкнутой полости/резервуара с наличием патогенных вирусно-бактериальных штаммов.

Анализ перистомальных осложнений показал, что наиболее частой причиной являлись недостатки ухода (перистомальный дерматит), в меньшей степени — причины, связанные с техникой формирования стом (эвагинация, ретракция, стеноз стомы и парастомальные грыжи). Считаем крайней мерой в детской хирургической практике постоянное носительство кишечной стомы [25, 26].

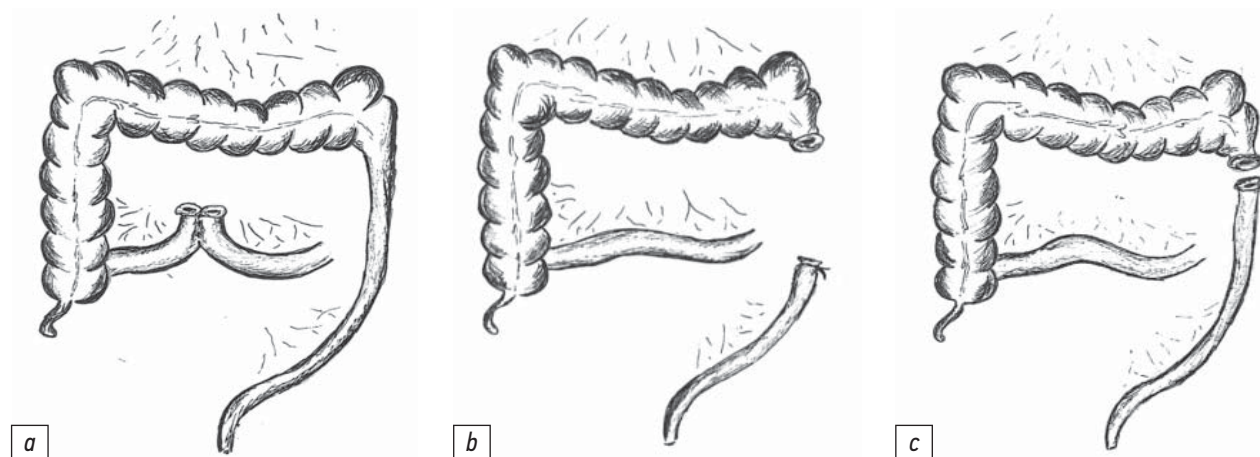


Рис. 1. Уровень формирования кишечных стом у пациентов с болезнью Гиршпрунга (автор Н.М. Степанова): двойная илеостома со «шпорой» (а); концевая колостома выше аганглионарного уровня, заглушённый дистальный аганглионарный сегмент (b); двойная раздельная колостома в переходной зоне с выведением обоих концов пересечённой кишки (с).

Fig. 1. Intestinal stoma levels in patients with Hirschsprung's disease (by N.M. Stepanova): double ileostomy with a "spur" (loop-stoma) (a); end colostomy above the aganglionic level, plugged distal aganglionic segment (b); double separate colostomy in the transition zone with both ends of dissected intestine put out (loop-stoma) (c).

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Таким образом, использование кишечных стом в хирургическом лечении болезни Гиршпрунга зачастую является неотъемлемой частью этапной коррекции порока. Стремление к выполнению одномоментных радикальных вмешательств, как правило, индивидуально и в каждом конкретном случае ограничено факторами (такими как форма заболевания, неэффективность консервативных мероприятий, присоединение энтероколита, ассоциированного с болезнью Гиршпрунга, опыт хирурга, оснащение клиники, социальные обстоятельства), отдельно или в совокупности влияющими на исход операции.

Выбор уровня и способа формирования кишечной стомы определяется протяжённостью аганглионарного сегмента, дизайном основного этапа коррекции, необходимостью инверсии низводимой части толстой кишки (приём разворота на 180°), проведением повторной реконструктивной операции, присутствием и выраженностью воспалительного процесса в дистальном сегменте толстой кишки. По нашему мнению, предпочтение необходимо отдавать формированию двойной стомы через единый или раздельный разрез, что позволяет контролировать состояние отключённого сегмента кишки.

ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ИНФОРМАЦИЯ

Вклад авторов. Н.М. Степанова — концепция и дизайн статьи, аналитическая работа, написание текста, редактирование, участие в лечении пациентов; В.А. Новожилов — концепция и дизайн статьи, общая редакция и согласование; Д.А. Звонков, Д.А. Хамзина, А.А. Распутин, В.С. Черемнов, П.Ж. Барадиева, А.А. Семенюта, Ф.Н. Тапханакوف — работа с архивным материалом, литературой, первичной документацией, участие в лечении пациентов. Все авторы одобрили рукопись (версию для публикации), а также согласились нести ответственность за все аспекты работы, гарантируя надлежащее рассмотрение и решение

вопросов, связанных с точностью и добросовестностью любой её части. **Этическая экспертиза.** Протокол исследования одобрен локальным этическим комитетом ОГАУЗ «Городская Ивано-Матрёнинская детская клиническая больница», протокол № 4 от 21.03.2022. Все участники/родители участников исследования подписали форму информированного добровольного согласия до включения в исследование.

Источники финансирования. Отсутствуют.

Раскрытие интересов. Авторы заявляют об отсутствии отношений, деятельности и интересов за последние три года, связанных с третьими лицами (коммерческими и некоммерческими), интересы которых могут быть затронуты содержанием статьи.

Оригинальность. При проведении исследования и создании настоящей работы авторы не использовали ранее опубликованные сведения (текст, иллюстрации, данные).

Доступ к данным. Редакционная политика в отношении совместного использования данных к настоящей работе неприменима, данные могут быть опубликованы в открытом доступе.

Генеративный искусственный интеллект. При создании настоящей статьи технологии генеративного искусственного интеллекта не использовали.

Рассмотрение и рецензирование. Настоящая работа подана в журнал в инициативном порядке и рассмотрена по обычной процедуре. В рецензировании участвовали два внешних рецензента и научный редактор издания.

ADDITIONAL INFORMATION

Author contributions. N.M. Stepanova, article concept and design, analytical work, text writing and editing, patients' treatment; V.A. Novozhilov, article concept and design, general editing and coordination; D.A. Zvonov, D.A. Khamzina, A.A. Rasputin, V.S. Cheremnov, P.Zh. Baradieva, A.A. Semenyuta, F.N. Tapkhanakov, archival material, literature sources, primary documentation, patients' treatment. All authors approved the final version to be published and agreed to be accountable for all aspects of the work in ensuring that questions related to the accuracy or integrity of any part of the work are appropriately investigated and resolved.

Ethics approval. The protocol of the study was approved by the local ethics committee of the Ivano-Matreninsk Children's City Clinical Hospital, Irkutsk, Russia, Protocol No. 4 от 21.03.2022. All participants/parents of the study participants signed an informed voluntary consent form prior to inclusion in the study.

Funding sources. No funding.

Disclosure of interests. The authors declare that they have no known competing financial interests or personal relationships that could have appeared to influence the work reported in this paper.

Statement of originality. The authors declare that they have no relationships, activities or interests over the past three years related to third parties (commercial and non-commercial) whose interests may be affected by the content of the article.

Data availability statement. The editorial policy regarding data sharing does not apply to this work, data can be published as open access.

Generative AI. Generative AI technologies were not used for this article creation.

Provenance and peer-review. This paper was submitted to the journal on an initiative basis and reviewed according to the usual procedure. Two external reviewers and the scientific editor of the publication participated in the review.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ | REFERENCES

1. Khamraev AG, Akmollaev DS, Khamraev UA, Ergashev BB. The De La Torre technique as a method of choice for distal forms of hirschsprung disease in children. *Tavricheskiy mediko-biologicheskiiy vestnik*. 2018;21(4):87–90. EDN: XVXQXY
2. De La Torre-Mondragon L, Ortega-Salgado JA. Transanal endorectal pull through for Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg*. 1998;33(8):1283–1286. doi: 10.1016/s0022-3468(98)90169-5
3. Bond GJ. Intestinal transplant for hirschsprung's disease: stoma for life or not? *Gastroenterol Clin North Am*. 2024;53(2):289–297. doi: 10.1016/j.gtc.2024.03.002
4. Georgeson K, Munsterer O, Kozlov YuA. Hirschsprung disease: laparoscopic endorectal pull-through. *Russian Journal of Pediatric Surgery*. 2016;20(6):309–314. doi: 10.18821/1560-9510-2016-20-6-309-314 EDN: XRFZBX
5. Georgeson KE, Robertson DJ. Laparoscopic assisted approaches for the definitive surgery for Hirschsprung's disease. *Semin Pediatr Surg*. 2004;13(4):256–262. doi: 10.1053/j.sempedsurg.2004.10.013
6. Svarich VG, Kirgizov IV. Our experience with the treatment of Hirschsprung disease in children. *Russian Journal of Pediatric Surgery*. 2016;20(5):264–268. doi: 10.18821/1560-9510-2016-20-5-264-268 EDN: WXFMLL
7. Lin Z, Liu M, Yan L, et al. Outcome of Santulli enterostomy in patients with immaturity of ganglia: single institutional experience from a case series. *BMC Surg*. 2022;22(1):400. doi: 10.1186/s12893-022-01849-9 EDN: XJAPJQ
8. Amiel J, Sproat-Emison E, Garcia-Barcelo M, et al. Hirschsprung disease, associated syndromes and genetics: a review. *J Med Genet*. 2008;45(1):1–14. doi: 10.1136/jmg.2007.053959
9. Morozov DA, Pimenova ES. Diagnostics and treatment of Hirschsprung's disease in children from the Russian Federation (preparing the project of the Federal Clinical Recommendations). *Russian journal of pediatric surgery, anesthesia and intensive care*. 2018;8(1):6–12. doi: 10.30946/2219-4061-2018-8-1-6-12 EDN: XRKIRV
10. Akselrov MA, Razin MP. Prevention of complications by improving indications and methods for the formation of artificial intestinal fistulas in children. *Medical newsletter of Vyatka*. 2017;(4):4–8. (In Russ.) EDN: YLYIXY
11. Yakubov EA, Khurramov FM, Norov MM, Radjabova ShG. Choice of surgical tactics in Hirschsprung's disease in children. *Vestnik nauki i obrazovaniya*. 2020;(9-2):70–73. EDN: UIGNNQ
12. Averin VI, Akselrov MA, Degtyarev YuG, et al. *Intestinal stoma's in children*. Moscow: GEOTAR-Media; 2020. 112 p. (In Russ.) doi: 10.33029/9704-5794-8-2020-DCP-1-112 EDN: RHKXFW
13. Strykovsky AE, Tarakanov VA, Starchenko VM, et al. Emergency colostomy in treatment of children with illness Hirschsprungs. *Kuban scientific medical bulletin*. 2010;(9):137–139. EDN: NYDXUV
14. Damkjær M, Tan J, Morris JK, et al. Children with Hirschsprung's disease have high morbidity in the first 5 years of life. *Birth Defects Res*. 2024;116(5):e2338. doi: 10.1002/bdr2.2338
15. Wong MC, Avanzini S, Mosconi M, et al. Enterostomy-related complications in Hirschsprung's disease in a single cohort. *Minerva Pediatr (Torino)*. 2023;75(5):711–718. doi: 10.23736/S0026-4946.19.05593-2
16. Roy C, Jaffray B. Pull through for Hirschsprung disease without planned rectal decompression is safe. *J Pediatr Surg*. 2023;58(2):231–235. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2022.10.027
17. Thompson DS, Davidson JR, Ford KE, et al. Transitional care in patients with hirschsprung disease: those left behind. *Dis Colon Rectum*. 2024;67(7):977–984. doi: 10.1097/DCR.0000000000003208 EDN: FHBEBB
18. Liu Z, Zhang Y, Sun D, et al. Bowel perforation in neonates with Hirschsprung disease: a case series and literature review. *Pediatr Surg Int*. 2024;41(1):15. doi: 10.1007/s00383-024-05907-6 EDN: TABWTO
19. Stamp LA, Lei E, Liew JJ, et al. Surgical method to prevent early death of neonatal rat pups with Hirschsprung disease, thus permitting development of long-term therapeutic approaches. *Biol Methods Protoc*. 2022;7(1):bpac004. doi: 10.1093/biomethods/bpac004 EDN: QFLCYD
20. Srinivas S, Ahmad H, Knaus ME, et al. Laparoscopic-assisted colonic derotation in patients with Hirschsprung disease. *J Pediatr Surg*. 2024;59(10):161600. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2024.06.009
21. Zornoza M, Muñoz L, Ruiz A, De la Torre L. Surgical maneuvers for long-segment Hirschsprung pull-through in unique patients. *Pediatr Surg Int*. 2024;40(1):180. doi: 10.1007/s00383-024-05767-0
22. Lin Y, Wu D, Shen Y, et al. Comparison of outcomes between two surgical techniques for patients with intestinal neuronal dysplasia. *J Immunol Res*. 2022;2022:9165651. doi: 10.1155/2022/9165651 Retraction in: *J Immunol Res*. 2023;2023:9891463. doi: 10.1155/2023/9891463
23. Alsulimani S, Haoues N, Aljuhani AM, et al. Sigmoid volvulus as a clinical manifestation of acquired colonic Hypoganglionosis: a case report. *Cureus*. 2023;15(1):e33950. doi: 10.7759/cureus.33950
24. Thobani H, Tahan D, Shah AA, et al. Age and weight stratified outcomes of single stage endorectal pull-through procedures for Hirschsprung's disease in children: analysis of NSQIP-P data. *J Pediatr Surg*. 2025;60(6):162168. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2025.162168
25. Hegde SG, Raju RS, Shubha AM, et al. Total colonic aganglionosis: management and long-term outcomes at a referral centre. *Pediatr Surg Int*. 2024;41(1):2. doi: 10.1007/s00383-024-05882-y
26. Bhandarkar K, De Coppi P, Cross K, et al. 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;34(5):423–429. doi: 10.1055/a-2181-2065

ОБ АВТОРАХ

* **Степанова Наталия Маратовна**, канд. мед. наук, доцент;
адрес: Россия, 664003, Иркутск, ул. Красного Восстания, д. 1;
ORCID: 0000-0001-5821-7059;
eLibrary SPIN: 7825-8561;
e-mail: dm.stepanova@mail.ru

AUTHORS' INFO

* **Nataliya M. Stepanova**, MD, Cand. Sci. (Medicine), Assistant Professor;
address: 1 Krasnogo Vosstaniya st, Irkutsk, Russia, 664003;
ORCID: 0000-0001-5821-7059;
eLibrary SPIN: 7825-8561;
e-mail: dm.stepanova@mail.ru

Новожилов Владимир Александрович, д-р мед. наук, профессор;
ORCID: 0000-0002-9309-6691;
eLibrary SPIN: 5633-5491;
e-mail: novozilov@mail.ru

Звонков Денис Андреевич;
ORCID: 0000-0002-7167-2520;
eLibrary SPIN: 6620-6758;
e-mail: denis.zvonkov@mail.ru

Хамзина Дарья Аркадьевна;
ORCID: 0000-0002-8929-4492;
e-mail: darahamzina533@gmail.com

Распутин Андрей Александрович;
ORCID: 0000-0002-5690-790X;
eLibrary SPIN: 8223-9093;
e-mail: arasputin@mail.ru

Черемнов Владислав Сергеевич;
ORCID: 0000-0001-6135-4054;
eLibrary SPIN: 5461-8921;
e-mail: chervl@mail.ru

Барадиева Полина Жамцарановна;
ORCID: 0000-0002-5463-6763;
eLibrary SPIN: 6231-3100;
e-mail: polnoch_12@mail.ru

Семенюта Анна Александровна;
ORCID: 0009-0004-6377-3593;
eLibrary SPIN: 4351-0580;
e-mail: ankadoc@mail.ru

Тапханаков Фёдор Николаевич;
ORCID: 0000-0002-7658-0414;
eLibrary SPIN: 1780-5279;
e-mail: tapkhanakov@mail.ru

Vladimir A. Novozhilov, MD, Dr. Sci. (Medicine), Professor;
ORCID: 0000-0002-9309-6691;
eLibrary SPIN: 5633-5491;
e-mail: novozilov@mail.ru

Denis A. Zvonkov;
ORCID: 0000-0002-7167-2520;
eLibrary SPIN: 6620-6758;
e-mail: denis.zvonkov@mail.ru

Daria A. Khamzina;
ORCID: 0000-0002-8929-4492;
e-mail: darahamzina533@gmail.com

Andrey A. Rasputin;
ORCID: 0000-0002-5690-790X;
eLibrary SPIN: 8223-9093;
e-mail: arasputin@mail.ru

Vladislav S. Cheremnov;
ORCID: 0000-0001-6135-4054;
eLibrary SPIN: 5461-8921;
e-mail: chervl@mail.ru

Polina G. Baradieva;
ORCID: 0000-0002-5463-6763;
eLibrary SPIN: 6231-3100;
e-mail: polnoch_12@mail.ru

Anna A. Semenytta;
ORCID: 0009-0004-6377-3593;
eLibrary SPIN: 4351-0580;
e-mail: ankadoc@mail.ru

Fyodor N. Tapkhanakov;
ORCID: 0000-0002-7658-0414;
eLibrary SPIN: 1780-5279;
e-mail: tapkhanakov@mail.ru

* Автор, ответственный за переписку / Corresponding author