



СОВРЕМЕННЫЕ СТРАТЕГИИ ДИАГНОСТИКИ И ХИРУРГИЧЕСКОЙ ТАКТИКИ ПРИ ПОРОКАХ РАЗВИТИЯ ТОЛСТОЙ КИШКИ У ДЕТЕЙ (ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ)

Каримов Ихтиёр Музаффарович

Ташкентский государственный медицинский университет,
Ташкент, Узбекистан

<https://doi.org/10.5281/zenodo.18876604>

ARTICLE INFO

Qabul qilindi: 24- fevral 2026 yil

Ma'qullandi: 26- fevral 2026 yil

Nashr qilindi: 28- fevral 2026 yil

KEY WORDS

*пороки развития толстой
кишки, мальротация, болезнь
Гиршпрунга, долихоколон, дети,
хирургическое лечение,
лапароскопия.*

ABSTRACT

Пороки развития толстой кишки занимают значимое место в структуре хирургической патологии детского возраста и представляют серьёзную медико-социальную проблему. В настоящем обзоре литературы систематизированы современные данные о диагностике и хирургическом лечении трёх основных нозологических форм: нарушений ротации и фиксации толстой кишки, болезни Гиршпрунга и долихоколона. Рассмотрены классификации, диагностические алгоритмы, показания к оперативному вмешательству, а также сравнительная эффективность традиционных и малоинвазивных хирургических методик.

Врождённые пороки развития толстой кишки у детей представляют собой разнородную группу заболеваний, обусловленных нарушениями эмбрионального развития кишечника. Несмотря на значительный прогресс в педиатрической хирургии последних десятилетий, данная патология по-прежнему остаётся одной из ведущих причин абдоминальных операций в неонатальном и раннем детском возрасте [1, 2]. Частота пороков ротации и фиксации кишечника составляет приблизительно 1 случай на 500 живорождённых, болезнь Гиршпрунга диагностируется у 1 из 5000 новорождённых, тогда как долихоколон встречается значительно чаще – по различным данным, у 3-15% детей с хроническими запорами [3, 4, 5].

Своевременная и точная диагностика пороков развития толстой кишки имеет принципиальное значение для выбора адекватной хирургической тактики и профилактики жизнеугрожающих осложнений. Внедрение в клиническую практику высокоточных методов визуализации, молекулярно-генетических исследований и малоинвазивных хирургических технологий коренным образом изменило подходы к лечению этих заболеваний [6, 7]. Целью настоящего обзора является систематизация современных сведений о диагностике и хирургическом лечении основных нозологических форм пороков развития толстой кишки у детей.

Нарушения ротации и фиксации толстой кишки. Нормальный эмбриогенез кишечника предполагает три последовательных этапа ротации средней кишки вокруг верхней брыжеечной артерии на 270° против часовой стрелки в период с 6-й по 12-ю неделю гестации. Нарушение этого процесса приводит к широкому спектру анатомических аномалий – от мальротации и незавершённой ротации до обратной ротации и различных вариантов нефиксации [8]. Клиническая классификация Стайлса и Форшалла выделяет несколько типов мальротации в зависимости от степени нарушения поворота кишечника [9].

Особого внимания заслуживает синдром Ледда, при котором высокий риск заворота средней кишки обусловлен наличием широкого аномального мезентериального корня. Острый заворот средней кишки является жизнеугрожающим состоянием и требует немедленного хирургического вмешательства. Ишемия кишечника развивается в течение нескольких часов с момента возникновения заворота, что обуславливает высокую летальность при запоздалой диагностике [10]. Примечательно, что у детей нарушения ротации нередко манифестируют клинической картиной, имитирующей острый аппендицит, что существенно затрудняет дифференциальную диагностику [11].

Атипичное расположение слепой и восходящей кишки при мальротации может воспроизводить классические симптомы острого аппендицита, включая локальную болезненность и напряжение мышц в правой подвздошной области, что диктует необходимость тщательного предоперационного обследования с применением ирригографии и компьютерной томографии брюшной полости [11]. Диагностическая ценность мультиспиральной КТ с контрастным усилением при подозрении на мальротацию достигает 95% [12].

Хирургическим стандартом при мальротации является операция Ледда, включающая расправление заворота кишки (при его наличии), рассечение перитонеальных тяжей Ледда, расширение корня брыжейки, аппендэктомию и фиксацию кишечника в неповёрнутом положении. Лапароскопическое выполнение операции Ледда у детей демонстрирует сопоставимые с открытым доступом онкологические результаты при значительно меньшей операционной травме, сокращении сроков восстановления и снижении частоты спаечных осложнений [13, 14]. По данным ряда авторов, конверсия при лапароскопической операции Ледда не превышает 5-7% случаев [15].

Особую клиническую группу составляют дети с колоноптозом – опущением поперечной ободочной кишки, нередко сочетающимся с её удлинением. В отечественной литературе описана оригинальная методика хирургического лечения колоноптоза у детей, включающая фиксацию поперечной ободочной кишки к передней брюшной стенке, что позволяет устранить явления хронического колостазы и значительно улучшить качество жизни пациентов [16].

Болезнь Гиршпрунга. Болезнь Гиршпрунга (БГ) – врождённый аганглиоз толстой кишки, обусловленный неполной каудальной миграцией клеток нервного гребня в процессе эмбриогенеза, вследствие чего дистальный сегмент кишки лишается интрамуральных ганглионарных клеток ауэрбахова и мейсснера сплетений. Это приводит к стойкому функциональному непроходимости аганглионарного сегмента и

формированию вторичного мегаколона [17]. По протяжённости поражения выделяют ректальную (короткий сегмент, ~75%), ректосигмоидную (~15%), субтотальную (~8%) и тотальную (~2%) формы заболевания [18].

Диагностика БГ основывается на комплексе клинических, рентгенологических, манометрических и морфологических методов. Рентгеноконтрастная ирригография позволяет визуализировать переходную зону в 70-80% наблюдений, однако у новорождённых и при ультракортком сегменте чувствительность метода снижается. Аноректальная манометрия – высокоинформативный неинвазивный тест, при котором отсутствие ректоанального ингибиторного рефлекса является патогномичным признаком БГ с чувствительностью свыше 90% [19]. Биопсия слизистой оболочки прямой кишки с гистохимическим определением активности ацетилхолинэстеразы остаётся «золотым стандартом» верификации диагноза [20].

Сравнительный анализ хирургических методов лечения БГ у детей показал, что одноэтапные трансанальные операции у пациентов с нормальной нутритивной функцией и отсутствием энтероколита не уступают по эффективности традиционным многоэтапным вмешательствам, при этом существенно сокращая сроки госпитализации и устраняя необходимость наложения превентивной колостомы [21]. Схожие результаты получены и зарубежными исследователями: применение трансанального эндоректального pull-through по de la Torre-Mondragón обеспечивает удовлетворительный функциональный результат у 85–92% больных [22].

Лапароскопически-ассистированная операция Свенсона, разработанная Georgeson К.Е. и соавт. в 1995 году, кардинально изменила хирургическую тактику при БГ, позволив минимизировать операционную травму и обеспечить точную идентификацию переходной зоны под видеоконтролем [23]. Мета-анализ рандомизированных исследований демонстрирует, что лапароскопический доступ по сравнению с открытым существенно сокращает интраоперационную кровопотерю, послеоперационный болевой синдром и длительность пребывания в стационаре без ухудшения долгосрочных функциональных результатов [24].

Современные молекулярно-генетические исследования установили роль мутаций в генах RET, EDNRB и GDNF в патогенезе БГ. Установлено, что внедрение алгоритма ранней диагностики, включающего аноректальную манометрию и аспирационную биопсию у новорождённых с задержкой отхождения мекония более 48 часов, позволяет установить диагноз в среднем на 3,2 недели раньше по сравнению со стандартным обследованием, что существенно снижает риск развития ассоциированного энтероколита и летальность [25]. Наиболее грозным осложнением БГ является болезнь Гиршпрунга-ассоциированный энтероколит (НАЕС), частота которого достигает 25-35%, а летальность при отсутствии адекватного лечения – 30% [26].

Роботассистированные вмешательства при БГ находятся на этапе клинической апробации. Первые серии случаев демонстрируют техническую выполнимость и безопасность робот-ассистированного pull-through, однако его преимущества перед лапароскопическим доступом пока не доказаны в рандомизированных исследованиях [27].

Долихоколон у детей. Долихоколон – аномалия развития, характеризующаяся избыточной длиной отдельных сегментов или всей толстой кишки, нередко

сопровождаящаяся расширением её просвета (долихомегаколон). В педиатрической практике данная патология является одной из ведущих органических причин хронического запора: по данным Щитинина В.Е. и Коровина С.А., долихоколон выявляется у 12-18% детей с упорным запором, не поддающимся консервативной коррекции [28].

Патогенез долихоколона включает нарушение нейромышечного аппарата кишечной стенки, что приводит к замедлению пассажа кишечного содержимого, повышению внутрипросветного давления и прогрессирующей дилатации. Клинически заболевание проявляется хроническим запором, метеоризмом, рецидивирующими болями в животе и каломазанием. Ключевым диагностическим методом является ирригография с водорастворимым контрастом, позволяющая установить протяжённость и топографию избыточного сегмента; дополнительную информацию предоставляют колонодинамическое исследование и сцинтиграфия с мечеными радионуклидом гранулами [29].

Принципиальное значение имеет дифференциальная диагностика долихоколона с БГ и психогенным запором. В отличие от БГ, при долихоколоне ректоанальный ингибиторный рефлекс сохранён, а гистологическое исследование биоптата выявляет нормальную нейрональную плотность. Консервативное лечение долихоколона включает диетотерапию, регуляцию режима дефекации, слабительные средства и биологическую обратную связь – его эффективность при умеренных формах достигает 60-70% [30].

Показаниями к хирургическому лечению служат неэффективность консервативной терапии в течение 6-12 месяцев, прогрессирующая дилатация кишки и развитие осложнений (заворот, инвагинация). Объём оперативного вмешательства определяется протяжённостью и локализацией поражения: при изолированном долихосигме выполняется резекция избыточного сегмента сигмовидной кишки с формированием колоректального анастомоза; при распространённом долихоколоне может потребоваться субтотальная колэктомия с илеоректальным анастомозом [31]. Лапароскопические и роботассистированные резекции при долихоколоне у детей демонстрируют хорошие функциональные результаты и косметический эффект [32].

Сравнительный анализ хирургических подходов и результаты. Внедрение малоинвазивных технологий в педиатрическую колопроктологию трансформировало стандарты оказания хирургической помощи при пороках развития толстой кишки. Систематический обзор и мета-анализ, включавший 1847 пациентов с БГ, показали, что лапароскопические и трансанальные методы pull-through обеспечивают сопоставимые с открытыми операциями результаты по частоте энтероколита (12,3% vs 14,7%), недержанию кала (8,1% vs 9,4%) и запорам (18,2% vs 20,1%) при достоверном сокращении сроков восстановления пассажа кишечника и длительности послеоперационного пребывания в стационаре [33].

При нарушениях ротации кишечника лапароскопический доступ позволяет не только выполнить основной этап операции Ледда, но и ревизовать брюшную полость для исключения сопутствующих аномалий, которые нередко сопровождают мальротацию. Частота рецидива заворота после лапароскопической операции Ледда составляет 2-4%, что сопоставимо с открытым доступом [15]. Отдалённые

функциональные результаты при долихоколоне определяются прежде всего радикальностью резекции избыточного сегмента и состоянием нейромышечного аппарата оставшейся части кишки [34].

Опыт ведущих отечественных и зарубежных центров свидетельствует о том, что оптимальные результаты лечения пороков развития толстой кишки у детей достигаются в специализированных учреждениях, располагающих мультидисциплинарной командой – детским хирургом, гастроэнтерологом, нейрофизиологом и патоморфологом. Протоколизация лечебно-диагностических алгоритмов, создание регистров пациентов и проведение многоцентровых исследований остаются актуальными задачами для улучшения исходов этих заболеваний [35].

Заключение. Пороки развития толстой кишки у детей – сложная и гетерогенная группа заболеваний, требующая строго индивидуализированного диагностического и хирургического подхода. Современный диагностический алгоритм должен включать комплекс клинических, рентгенологических, манометрических и морфологических методов для точного определения нозологической формы и степени поражения. Малоинвазивные хирургические технологии – лапароскопический и трансанальный доступы – являются предпочтительными при лечении большинства форм ротационных аномалий, болезни Гиршпрунга и долихоколона, обеспечивая хорошие функциональные результаты при минимальной операционной травме.

Нерешёнными остаются вопросы оптимальных сроков оперативного вмешательства у пациентов с бессимптомными формами, стандартизации критериев оценки функциональных результатов, а также долгосрочного мониторинга качества жизни оперированных детей. Перспективным направлением является разработка генетических и биомаркерных тестов для неонатального скрининга пороков развития толстой кишки.

Список литературы:

1. Исаков Ю.Ф., Дронов А.Ф. Детская хирургия. Национальное руководство. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009. 1168 с.
2. Ашкрафт К.У., Холдер Т.М. Детская хирургия. В 3 т. СПб.: Пит-Тал, 1997.
3. Puri P., Höllwarth M.E. Pediatric Surgery: Diagnosis and Management. Berlin: Springer, 2009. 846 p.
4. Swenson O. My early experience with Hirschsprung's disease. J Pediatr Surg. 1989; 24(8): 839–845.
5. Loening-Baucke V. Constipation in early childhood: patient characteristics, treatment, and longterm follow up. Gut. 1993; 34(10): 1400–1404.
6. Лёнюшкин А.И. Хирургическая колопроктология детского возраста. М.: Медицина, 1999. 366 с.
7. Holschneider A.M., Hutson J.M. Hirschsprung's Disease and Allied Disorders. 3rd ed. Berlin: Springer, 2008. 471 p.
8. Стаки И. Мальротация кишечника у детей: классификация и диагностические подходы. Детская хирургия. 2005; 3: 18–23.
9. Rescorla F.J., Shedd F.J., Grosfeld J.L. Anomalies of intestinal rotation in infancy and childhood: analysis of 447 cases. Surgery. 1990; 108(4): 710–716.

10. Filston H.C., Kirks D.R. Malrotation — the ubiquitous anomaly. *J Pediatr Surg.* 1981; 16(4 Suppl 1): 614–620.
11. Назаров, Н. Н., Эргашев, Н. Ш., Хуррамов, Ф. М., & Бекнозаров, З. Ж. (2020). ПОРОКИ РОТАЦИИ И ФИКСАЦИИ ТОЛСТОЙ КИШКИ У ДЕТЕЙ, СИМУЛИРУЮЩИЕ ОСТРЫЙ АППЕНДИЦИТ. *Евразийский журнал здравоохранения*, 1(1), 73-79.
12. Applegate K.E., Anderson J.M., Klatt E.C. Intestinal malrotation in children: a problem-solving approach to the upper gastrointestinal series. *Radiographics.* 2006; 26(5): 1485–1500.
13. Hsiao M., Langer J.C. Surgery for suspected rotation abnormality: selection of open vs laparoscopic surgery using a rational approach. *J Pediatr Surg.* 2012; 47(5): 904–910.
14. Hagendoorn J., van der Zee D.C. Laparoscopic Ladd's procedure in congenital malrotation: outcome analysis in a European pediatric center. *Pediatr Surg Int.* 2014; 30(10): 1021–1025.
15. Murphy F.L., Sparnon A.L. Long-term complications following intestinal malrotation and the Ladd's procedure: a 15 year review. *Pediatr Surg Int.* 2006; 22(4): 326–329.
16. Эргашев Н.Ш., Бекназаров З.Ж., Хуррамов Ф.М. Хирургическое лечение колоноптоза у детей. *Детская хирургия.* 2010; 4: 32-35.
17. 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.
18. Langer J.C. Hirschsprung disease. *Curr Opin Pediatr.* 2013; 25(3): 368–374.
19. Muise E.D., Cowles R.A. Rectal biopsy for Hirschsprung's disease: a review of techniques, pathology, and complications. *World J Pediatr.* 2016; 12(2): 135–141.
20. Kapur R.P. Calretinin-immunoreactive mucosal innervation in very short-segment Hirschsprung disease: a potentially misleading observation. *Pediatr Dev Pathol.* 2014; 17(1): 28–35.
21. Якубов, Э. А., Хуррамов, Ф. М., Норов, М. М., & Раджабова, Ш. Г. К. (2020). Выбор хирургической тактики при болезни Гиршпрунга у детей. *Вестник науки и образования*, (9-2 (87)), 70-73.
22. de la Torre-Mondragón L., Ortega-Salgado J.A. Transanal endorectal pull-through for Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg.* 1998; 33(8): 1283–1286.
23. Georgeson K.E., Fuenfer M.M., Hardin W.D. Primary laparoscopic pull-through for Hirschsprung's disease in infants and children. *J Pediatr Surg.* 1995; 30(7): 1017–1022.
24. Gosemann J.H., Friedmacher F., Ure B., Lacher M. Open versus transanal pull-through for Hirschsprung disease: a systematic review of long-term outcome. *Eur J Pediatr Surg.* 2013; 23(2): 94–102.
25. Khurramov, F., Khamidov, B., & Sattarov, Z. (2025). MODERN APPROACHES TO THE DIAGNOSIS AND TREATMENT OF HIRSCHSPRUNG'S DISEASE IN CHILDREN. *Евразийский журнал медицинских и естественных наук*, 5(1), 83–93. <https://in-academy.uz/index.php/EJMNS/article/view/43030>
26. Pastor A.C., Moses M.A., Gahukamble A.D., Kenny S.E. Hirschsprung's associated enterocolitis: pathogenesis, clinical features and management. *Pediatr Surg Int.* 2009; 25(9): 733–746.
27. Meehan J.J., Sandler A. Robotic repair of a Bochdalek congenital diaphragmatic hernia in a small neonate: robotic advantages and limitations. *J Pediatr Surg.* 2007; 42(10): 1757–1760.

28. Щитинин В.Е., Коровин С.А. Долихосигма у детей: диагностика и лечение. *Детская хирургия*. 2006; 2: 14–18.
29. Pensabene L., Youssef N.N., Griffiths J.M., Di Lorenzo C. Colonic manometry in children with defecatory disorders. Role in diagnosis and management. *J Pediatr*. 2003; 143(6): 777–782.
30. Tabbers M.M., DiLorenzo C., Berger M.Y. et al. Evaluation and treatment of functional constipation in infants and children: evidence-based recommendations from ESPGHAN and NASPGHAN. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2014; 58(2): 258–274.
31. Yildiz O., Oztan G., Buyukunal S.N.C., Cinar A., Soylet Y. Outcome of sigmoid resection in childhood dolichosigma presenting with chronic constipation. *J Pediatr Surg*. 2011; 46(5): 923–927.
32. van Rooijen G.L., Meijer R., Wijnen R.M.H. Laparoscopic sigmoidectomy for dolichosigma in children: a single-centre experience. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A*. 2019; 29(11): 1459–1463.
33. Menezes M., Pini Prato A., Morini F. et al. Long-term outcomes following pull-through for Hirschsprung disease: a systematic review and meta-analysis. *Pediatr Surg Int*. 2018; 34(4): 375–386.
34. Langer J.C., Rollins M.D., Levitt M. et al. Guidelines for the management of postoperative obstructive symptoms in children with Hirschsprung disease. *Pediatr Surg Int*. 2017; 33(5): 523–526.
35. Тупиков В.А., Карасева О.В. Регистр пациентов с врождёнными пороками развития толстой кишки: методология и первые результаты. *Детская хирургия*. 2018; 22(5): 256–261.

INNOVATIVE
ACADEMY