

Получена: 29 Января 2024 / Принята: 30 Марта 2024 / Опубликовано online: 30 Апреля 2024

DOI 10.34689/SH.2024.26.2.011

ЭОЖ 616.127:616.12-005:616-056.5-07-089

ГИРШПРУНГ АУРУЫ АНЫҚТАЛҒАН БАЛАЛАРҒА СТОМА САЛУ ОТАСЫН ЖЕТІЛДІРУ ТӘЖІРИБЕСІ

Қанат С. Әшірбай^{1,2}, <https://orcid.org/0000-0002-0297-0364>

Ауесхан Т. Джумабеков², <https://orcid.org/0000-0002-3502-4411>

Абай З. Кусаинов^{1,3}, <https://orcid.org/0000-0002-6256-7438>

Гульмира Б. Алтынбаева^{1,3}, <https://orcid.org/0000-0003-2178-3713>

Куляш К. Джаксалыкова⁴, <https://orcid.org/0000-0001-5540-3331>

Константин Э. Хаиров¹, <https://orcid.org/0000-0002-0297-0364>

Эльмира Б. Айтбаева⁵, <https://orcid.org/0000-0001-6434-0061>

Нышанбек Р. Шиланбаев¹, <https://orcid.org/0000-0003-2572-7217>

Медет Жақсылық¹, <https://orcid.org/0009-0008-4636-0630>

¹ «Педиатрия және балалар хирургиясы ғылыми орталығы» АҚ, Алматы қ., Қазақстан Республикасы;

² «ҚДСЖМ» Қазақстан медицина университеті, Алматы қ., Қазақстан Республикасы;

³ «С.Ж. Асфендияров атындағы Қазақ Ұлттық медицина университеті» КЕАҚ,

Алматы қ., Қазақстан Республикасы;

⁴ «Астана Медициналық Университеті» КЕАҚ, Астана қ., Қазақстан Республикасы;

⁵ «Әл-Фараби атындағы Қазақ Ұлттық университеті» КЕАҚ, Алматы қ., Қазақстан Республикасы.

Түйіндеме

Гиршпрунг ауруы көбінесе тоқ ішектің нерв жүйесінің туа пайда болған ақауымен сипатталатын ауру, жаңа туған нәрестеде клиникасында жиі іштің кебуі, ауыр түрінде ішек өтімсіздігі белгілерімен көрінеді. Бұл патология кейінгі жылдары нейрокристократия тобына жатқызылуда. Өлімнің негізгі себебі ауыр энтероколиттің дамуына байланысты. Айқын клиникалық көріністердің болмауына байланысты, бұл аурудың нәрестелік кезеңде анықталмай қалуы жиі байқалады. Қазіргі таңда жалғыз емі тек қана ота жасау болып табылады. Нақты диагноз гистопатологиялық препараттарды қараудан кейін қойылады, диагностикасы нәрестелік кезеңде шырышасты қабаттың, бұлшықетаралықтың толық сараланбағандығынан қиыншылық тудырады.

Түйінді сөздер: Гиршпрунг ауруы, аганглиоз, энтероколит, ішек стомасы, сақина.

Summary

EXPERIENCE IN IMPROVING SURGICAL TREATMENT WHEN IMPOSING A STOMA IN CHILDREN WITH HIRSPRUNG'S DISEASE

Kanat S. Ashirbay^{1,2}, <https://orcid.org/0000-0002-0297-0364>

Aueshan T. Jumabekov², <https://orcid.org/0000-0002-3502-4411>

Abay Z. Kussainov^{1,3}, <https://orcid.org/0000-0002-6256-7438>

Gulmira B. Altynbayeva^{1,3}, <https://orcid.org/0000-0003-2178-3713>

Kulyash K. Jaxalykova⁴, <https://orcid.org/0000-0001-5540-3331>

Konstantin E. Khairov¹, <https://orcid.org/0000-0002-0297-0364>

Elmira B. Aitbayeva⁵, <https://orcid.org/0000-0001-6434-0061>

Nyshanbek R. Shilanbayev¹, <https://orcid.org/0000-0003-2572-7217>

Medet Zhaksylyk¹, <https://orcid.org/0009-0008-4636-0630>

¹ JSC "Scientific Center of Pediatrics and Pediatric Surgery", Almaty, Republic of Kazakhstan;

² Kazakhstan Medical University "VSHOZ", Almaty, Republic of Kazakhstan;

³ NJSC «Kazakh National Medical University named after S.D. Asfendiyarov», Almaty, Republic of Kazakhstan;

⁴ NJSC "Astana Medical University" Astana, Republic of Kazakhstan;

⁵ NJSC «Al-Farabi Kazakh National University», Almaty, Republic of Kazakhstan.

Hirsprung's disease most often manifests as symptoms of intestinal obstruction, characterized by the colon nervous system congenital disability, frequent bloating, and impaired stool passage up to the clinic of intestinal obstruction. In recent years, this pathology has belonged to the group of neuro-crystopathy. The leading cause of death is the development of severe enterocolitis. Due to the lack of clear clinical manifestations, it is often observed that this disease goes undetected during the neonatal period. Currently, the only treatment is surgery. The final diagnosis is made after examining

histopathological specimens, the diagnosis of which is difficult due to incomplete differentiation of the mucous and intermuscular layers in infancy.

Key words: *Hirschsprung's disease, aganglionosis, enterocolitis, intestinal stoma, ring.*

Резюме

ОПЫТ СОВЕРШЕНСТВОВАНИЯ ХИРУГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ПРИ НАЛОЖЕНИИ СТОМЫ У ДЕТЕЙ С БОЛЕЗНЬЮ ГИРШПРУНГА

Қанат С. Әшірбай^{1,2}, <https://orcid.org/0000-0002-0297-0364>

Ауесхан Т. Джумабеков², <https://orcid.org/0000-0002-3502-4411>

Абай З. Кусаинов^{1,3}, <https://orcid.org/0000-0002-6256-7438>

Гульмира Б. Алтынбаева^{1,3}, <https://orcid.org/0000-0003-2178-3713>

Куляш К. Джаксалыкова⁴, <https://orcid.org/0000-0001-5540-3331>

Константин Э. Хаиров¹, <https://orcid.org/0000-0002-0297-0364>

Эльмира Б. Айтбаева⁵, <https://orcid.org/0000-0001-6434-0061>

Нышанбек Р. Шиланбаев¹, <https://orcid.org/0000-0003-2572-7217>

Медет Жақсылық¹, <https://orcid.org/0009-0008-4636-0630>

¹ АО «Научный центр Педиатрии и Детской хирургии», г. Алматы, Республика Казахстан;

² Казахский медицинский университет «ВШОЗ», г. Алматы, Республика Казахстан;

³ НАО «Казахский Национальный медицинский университет имени С.Д. Асфендиярова»,

г. Алматы, Республика Казахстан;

⁴ НАО «Медицинский университет Астана», г. Астана, Республика Казахстан;

⁵ НАО «Казахский Национальный университет имени Аль-Фараби», г. Алматы, Республика Казахстан.

Болезнь Гиршпрунга чаще всего проявляется симптомами кишечной непроходимости, характеризующейся врожденным пороком нервной системы толстой кишки, частым вздутием живота, с нарушением отхождения стула вплоть до клиники кишечной непроходимости. Данная патология в последние годы относится к группе нейрокрилопатии. Основная причина смерти связана с развитием тяжелого энтероколита. Из-за отсутствия четких клинических проявлений часто наблюдается, что это заболевание остается незамеченным в периоде новорожденности. В настоящее время единственным лечением является операция. Окончательный диагноз ставится после осмотра гистопатологических препаратов, диагностика которых затруднена из-за неполной дифференциации слизистого и межмышечного слоя в младенческом периоде.

Ключевые слова: *болезнь Гиршпрунга, аганглиоз, энтероколит, кишечная стома, кольцо.*

Библіографіялық сілтеме:

Әшірбай Қ.С., Джумабеков А.Т., Кусаинов А.З., Алтынбаева Г.Б., Джаксалыкова К.К., Хаиров К.Э., Айтбаева Э.Б., Шиланбаев Н.Р., Жақсылық М. Гиршпрунг ауруы анықталған балаларға стома салу отасын жетілдіру тәжірибесі // Ғылым және Денсаулық сақтау. 2024. Т.26 (2). Б. 82-88. doi 10.34689/SH.2024.26.2.011

Ashirbay K.S., Jumabekov A.T., Kussainov A.Z., Altynbayeva G.B., Jaxalykova K.K., Khairov K.E., Aitbayeva E.B., Shilanbayev N.R., Zhaksylyk M. Experience in improving surgical treatment when imposing a stoma in children with Hirschsprung's disease // Nauka i Zdravookhranenie [Science & Healthcare]. 2024. T.26 (2), pp. 82-88. doi 10.34689/SH.2024.26.2.011

Әшірбай Қ.С., Джумабеков А.Т., Кусаинов А.З., Алтынбаева Г.Б., Джаксалыкова К.К., Хаиров К.Э., Айтбаева Э.Б., Шиланбаев Н.Р., Жақсылық М. Опыт совершенствования хирургического лечения при наложении стомы у детей с болезнью Гиршпрунга // Наука и Здравоохранение. 2024. Т.26 (2). С. 82-88. doi 10.34689/SH.2024.26.2.011

Кіріспе

Гиршпрунг ауруы бұл ішектің интрамуральды нерв жасушаларының болмауымен сипатталатын туа біткен ақау, клиникасында туылған соң ішектің қозғалыс белсенділігінің жойылуымен жүреді. Кездесу жиілігі нәсілдік популяцияға байланысты 1:5000-нан 1:10000-ға дейін. Гендерлік арақатынас бойынша 4:1, ұл балаларда көбірек кездеседі [2, 3]. Қазіргі уақытта Гиршпрунг ауруы тұқым қуалайтын ауру екені анықталды. Өртүрлі зерттеулер *ret/GDNF*, *EDNRB/EDN3* сияқты энтеральды жүйке жүйесінің миграциясын, көбеюін және дифференциациясын реттеуге қатысатын көптеген молекулалық сигнал беру механизмдерін зерттеп және

netrin, *PHOX2B*, *SOX10*, *SHH* сияқты бірнеше морфогендер анықталған. Гиршпрунг ауруының дамуына ықпал ететін ең маңызды гендер *RET* және *GDNF* екені зерттеулер нәтижесінде дәлелденген [6, 8]. Нәрестелік кезеңде пациенттерде шамамен 90% - бастапқы нәжістің өтуінің кешігуі және іш қату, іштің кебуі, құсу белгілері байқалады. Көбінесе нәрестелерде Гиршпрунгпен байланысты энтероколит дамуы мүмкін, бұл осы науқастарда өлімнің негізгі себебі болып табылады. Гиршпрунг ауруымен байланысты энтероколит ауыр диареямен, дене қызуының жоғары болуымен және іш өтімсіздігімен сипатталады. Шетелдік басылымдарының мәліметтері бойынша-операцияға дейін 6-60%-де және операциядан

кейінгі кезеңде 25-37%-де Гиршпрунг ауруына байланысты энтероколит байқалады. Бұл патологиядан болатын өлім 1%-ден 10%-ға дейін жетуі мүмкін [6,8,9]. Гиршпрунг ауруының ауыр түрінде клиникалық көрініс төмен ішек өтімсіздігі, некротикалық энтероколиттің көрінісі, баланың өмірінің алғашқы күндеріндегі соқыр ішектің перфорациясы және перитонит түрінде көрінеді, клиникасы көптеген патологияға ұқсас болғандықтан, бұл жаңа туған кезеңде диагноз қоюды қиындатады [1, 4]. Гиршпрунг ауруының диагностикасы әдетте белгілі бір симптомдар кешеніне және рентгендік мәліметтерге, ирригографиялық зерттеулер негізінде қойылады, бірақ қорытынды диагноз ішекті гистопатологиялық зерттеу қортындысына байланысты [10]. Аурудың микроскопиялық ерекшелігі ішектің зақымдалған сегментінің шырышасты және бұлшықетаралық өрімінде ганглий жасушаларының болмауы (аганглиоз). Гиршпрунг ауруы гистологиялық тұрғыдан диаметрі 40 микроннан асатын үлкен жүйке сабақтарымен сипатталады. Олар шағын және оларда ганглион жасушалары жоқ. Неонатальды кезеңде шырышасты нерв жасушалары оңай танылмайды мүмкін, өйткені олар әдетте сараланбайды. Нейрондарға тән ядролық және цитоплазмалық ерекшеліктер болмауы мүмкін. Гиршпрунг ауруының гистопатологиясы күрделі, гемотоксиклин-эозинді бояудың классикалық әдісімен диагноз қоюда қиындықтар бар. Кейде гистологиялық зерттеу жалған теріс нәтиже беруі мүмкін [7, 5]. Гиршпрунг ауруы бар балалардың өмір сүру сапасы айтарлықтай төмен, нәжісті ұстамау көріністерімен, операциядан кейінгі іш қатумен байланысты, бұл олардың әлеуметтік және эмоционалдық әл-ауқатына теріс әсер етеді [11, 10]. Соңғы онжылдықтарда бұл патологияны түсінуде, хирургиялық емдеу техникасында елеулі өзгерістер болды. Сонымен қатар, тоқ ішектің туа біткен аганглиозының клиникалық диагностикасы әлі де қиын, сондықтан өте өзекті мәселе, оның шешімі балалар өлімі мен мүгедектік көрсеткішін төмендетуге ықпал етеді.

Зерттеудің мақсаты – ішек стомасын қою арқылы жаңа туған кезеңнен бастап 4 жасқа дейінгі балалардағы хирургиялық емдеу әдістеріне ретроспективті және проспективті салыстырмалы талдау жүргізу.

Материалдар мен әдістері: «Педиатрия және балалар хирургиясы ғылыми орталығы» АҚ ауруханасының хирургия №1 және неонатальды хирургия бөлімшелерінде 2015-2023 жылдар

аралығында туа пайда болған Гиршпрунг ауруы анықталған 36 баланың ауру тарихына ретроспективті және проспективті талдау жасалды. Зерттеуге жаңа туған кезеңнен бастап 4 жасқа дейінгі балалар алынды.

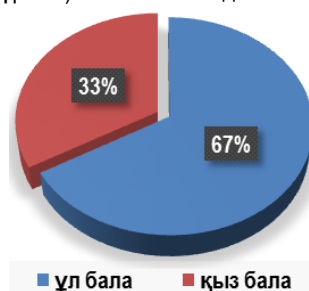
Осы балаларға Гиршпрунг ауруының түріне байланысты ішек стомасы қойылған. Педиатрия және Балалар хирургия Ғылыми Орталығының жергілікті этикалық комиссиясымен бекітілді (хаттама нөмері №21/2 19.02.2024ж).

Педиатрия және балалар хирургиясы ғылыми орталығының басшылығы зерттеу барысымен таныс және зерттеу нәтижелерін ашық баспасөзде жариялауға қарсылық білдірмейді.

Статистикалық талдау сипаттамалық сараптама түрінде жасалып, Microsoft Excel 2021 MSO (16.0.17126.20132 Build 2312 нұсқасы) бағдарламасы арқылы мәліметтерді өңдеу жүзеге асырылды.

Нәтижелері

Зерттеу жасалу кезінде жаңа туған кезеңнен бастап 4 жасқа дейінгі балалардың жынысына талқылауда төмендегі (сүрет 1) мәлімет алынды.



Сурет 1. Балалардағы туа біткен ақаудың жынысқа байланысты кездесуі.

(Figure 1. Congenital malformations in children meeting due to gender).

1 сурет бойынша қорытынды жасайтын болсақ, Гиршпрунг ауруы ұл балаларда 67% кездессе, ал қыз балаларда - 33% кездесетіні анық, яғни гендерлік қатынас бойынша ұл балаларда 2 есе жиі кездесетіні анықталды.

Қарастырылған науқастар бойынша 83,3% -н мерзімінде туылған нәрестелер құраса, қалған бөлігін шала туылған нәрестелер болып отыр. Оның ішінде 2 бала (5,5%) 29-32 апта аралығындағы шала туылған нәрестелер (1 кесте).

Кесте 1.

Жаңа туған нәрестелерді жүктілік мерзімі бойынша жіктеу.

(Table 1. Classification of newborns by gestational age).

Жүктілік мерзімі бойынша жіктеу	29 - 32 апта	37 апта	38 апта	39-41 апта	42 апта	Барлығы
Бала саны	2	4	14	12	4	36

Жоғарыдағы кестеде (2-кесте) көрсетілгендей, Гиршпрунг ауруы өте жиі (91,6%) салмағы 2500 граммнан жоғары балаларда кездесетіні байқалады. Ал, керісінше салмағы 2500гр – нан аз балаларда сәйкесінше өте сирек кездесетіні байқалады.

Диаграмма-2 көрсетілгендей Гиршпрунг ауруымен туылған балаларда Апгар шкаласы бойынша 7-8 баллды 66,7% құрайды.

Кесте 2.

Жаңа туған нәрестелерді салмағы бойынша жіктеу.

(Table 2. Classification of newborns by weight).

Салмақ бойынша жіктеу	1300-2000 гр	2000-2499 гр	2500-2999 гр	3000-3499 гр	3500-3999 гр	4000-	Барлығы
Бала саны	2	1	5	8	17	3	36

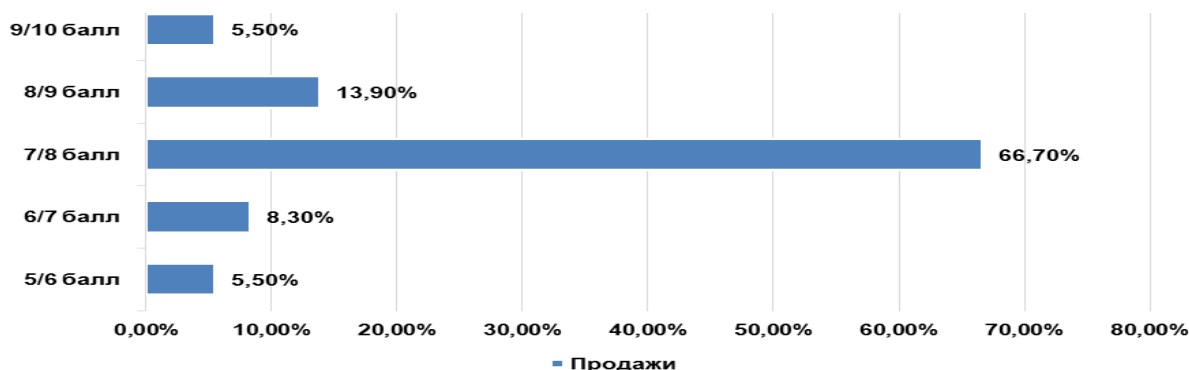


Диаграмма 2. Апгар шкаласы бойынша жіктелуі.

(Chart 2. Apgar scale classification).

3 кестедегі ақпаратқа қысқаша түсініктеме беретін болсақ, туа біткен және жүре пайда болған қосарланған ақаулардың кездесу жиілігі бойынша бас миының перинатальді ишемиясы (25,8%) бірінші орында, екінші орында бұлшықет дистония синдромы

(15,5%). Үшінші орында хромасомды (Трисомия 21 +) аурулар алып тұр (6,9%). Әдебиеттік талдауларда Гиршпрунг ауруы Даун (2-10%) синдромымен бірге қосарланып жүреді [3,4].

Кесте 3.

Туа біткен және жүре пайда болған қосарланған ақаулардың кездесу жиілігі.

(Table 3. Frequency of congenital and acquired double defects).

№	Басқа ақаумен қосарлануы	абс	№	Басқа ақаумен қосарлануы	абс
1	Жүректің ашық сопақша терезесі	2	13	Сепсис	1
2	Көз торының ангиопатиясы	1	14	Бүйрек мультикистозы	1
3	Көру нервiнiң гипоплазиясы	1	15	Бұлшықет дистония синдромы	9
4	Туа біткен пневмония	1	16	Бүйрек тас ауруы	1
5	Бактериальды пневмония	2	17	Екіншілік коагулопатия	2
6	Бас миының перинатальді ишемиясы	15	18	Екіншілік тромбоцитопения	2
7	Көз торының ангиоспазмы	1	19	Даун синдромы	4
8	Жүрекше аралық перденің ақауы	2	20	Екіншілік кардиопатия	1
9	Қарынша аралық перденің ақауы	1	22	Симптоматикалық эпилепсия	1
10	Ашық артериалды өзек	2	23	Ақуыз-энергетикалық жетіспеушілік III-IV дәрежесі	3
11	Теміртапшылықты анемия	3	24	Орхит	1
12	Он екі елі ішек атрезиясы	1		Барлығы	58

4 кестеде көрсетілген мәлімет бойынша, қарастырылған 36 баланың ішінде Гиршпрунг ауруының ең жиі кездесетіні субтоталды түрі (44,4%).

Екінші орынды ұзын аганглионарлы бөлімі зақымдалуымен жүретін ректосигмоидты түрі (22,2%) алып тұр.

Кесте 4.

2015 – 2023ж аралығындағы Гиршпрунг ауруының түрі бойынша кездесу жиілігі.

(Table 4. Frequency of occurrence by type of Hirschsprung's disease from 2015 to 2023).

№	Түрлері	2015	2016	2017	2018	2019	2020	2021	2022	2023	Барлығы
1	Ректалды түрі, ауыр ассоциирленген энтероколит клиникасымен		1	1				1	1	1	5
2	Ректосигмоидты түрі, ұзын аганглионарлы бөліммен		1	1	1		1	1	2	1	8
3	Субтоталды түрі	1		1	2	2	1	5	3	1	16
4	Тоталды түрі		1	1		1		1	1		5
5	Тоталды түрі, мықын ішекке таралуымен				1			1			2
	Жалпы саны	1	3	4	4	3	2	9	7	3	36

Гиршпрунг ауруының клиникалық протоколына (№6 от 5 мамыр 2014 жылғы) сәйкес, осы ақауды анықтау

үшін 5 кестедегі аталған аспаптық зерттеулер (100%) барлық науқастарға жүргізілді.

Кесте 5.

Нәрестелерді ота алдында аспаптық зерттеу.

(Table 5. Instrumental examination of babies before surgery).

Гиршпрунг ауруының түрлері						
№	Аспап атауы	Ректалды түрі	Ректосигмоидты түрі	Субтоталды түрі	Тоталды түрі	Тоталды түрі, мықын ішекке таралуымен
1	Іш қуысының рентгенографиясы	+	+	+	+	+
2	Ирригография	+	+	+	+	+
3	АІЖ рентген контрасты зерттеу	+	+	+	+	+

9 жылдық есеп бойынша хирургиялық көрсеткішке сәйкес Гиршпрунг ауруымен ассоциирленген энтероколит клиникасына және аурудың түріне

байланысты 36 балаға стома салынған. Соның ішінде ең көп жасалған ота түрі терминальды колостомия - 26 (72,2%) балаға жасалған.

Кесте 6.

Ота түрлерінің жылдар бойынша кездесуі.

(Table 6. Meeting of types of surgery by year).

№	Отаның атауы	2015	2016	2017	2018	2019	2020	2021	2022	2023	Барлығы
1	Ілмекті колостомия	-	1	2	-	-	-	-	-	-	3
2	Терминальды колостомия	1	2	2	4	1	1	7	5	3	26
3	Терминальды илеостомия	-	-	-	-	2	1	2	2	-	7
	Жалпы саны	1	3	4	4	3	2	9	7	3	36

2015 – 2019 жылдар арасында отадан кейінгі ерте кеш асқынулар 13,8% (5 балада) байқалған. 2020 жылдан бастап хирургиялық асқыну клиникасы байқалмаған,

себебі осы жылдан бастап ішек стомасы ішастар – апоневротикалық сақина арқылы жасалынуымен бұл хирургиялық ем түрі жетілдірілуімен түсіндіруге болады.

Кесте 7.

Отадан кейінгі асқынулар туралы мағлұмат.

(Table 7. Information on postoperative complications).

№	2015	2016	2017	2018	2019	2020	2021	2022	2023
Ілмекті колостомия		Стома айналасындағы жылан көз 1 бала			Стоманың тарылуы 1 бала				
Терминальды колостомия			Стоманың эвентрациясы 1 бала	Шығарылған стома стенозы 1 бала					
Терминальды илеостомия		Стоманың эвентрациясы 1 бала							

Талқылау

Қорытындылай келе, 2015 – 2023ж.ж аралығындағы мәліметке ретроспективті талдау жасайтын болсақ, 36 балаға ішек стомасын салу бойынша хирургиялық ота жасалған. Ішек стомасын салу отасы бойынша балаларды екі үлкен топқа бөлдік. Туа пайда болған Гиршпрунг ауруы ұл балаларда 67% кездессе, ал қыз балаларда - 33% кездесетіні анық, яғни гендерлік қатынас бойынша ұл балаларда 2 есе жиі кездесетіні анықтадық. Жоғарыдағы көрсетілген балаларда 83,3 % ай күніне жетіп туылған нәрестелер болды, ал қалған 16,7% да шала туылған нәрестелер қамтыды. Оның ішінде 2 бала (5,5%) 29-32 апта аралығындағы шала туылған нәрестелер.

Гиршпрунг ауруы көп жағдайда (91,6%) салмағы 2500 грамнан жоғары балаларда өте жиі кездескен. Ал, керісінше салмағы 2500гр – нан аз балаларда сәйкесінше өте сирек кездесетіні байқалады.

Туа пайда болған Гиршпрунг ауруымен туылған балаларда Апгар шкаласы бойынша орташа есеппен 7-8 баллды 66,7% құрады. Гиршпрунг ауруы кезеңінде осы 4 жасқа дейінгі балаларда әртүрлі қосалқы туа біткен және жүре пайда болған ақаулар анықталды. Ол деп отырғанымыз медицина саласының қарқынды дамуымен байланысты.

- Бірінші орында бас миының перинатальді ишемиясы (25,8%),

- Екінші орында бұлшықет дистония синдромы (15,5%).

- Үшінші орында хромасомды (Трисомия 21 +) аурулар алып тұр (6,9%).

Педиатрия және Балалар Ғылыми орталығына Гиршпрунг диагнозына күмәнмен жатқызылған әрбір науқас Гиршпрунг ауруының клиникалық протоколына (№6 от 5 мамыр 2014 жылғы) сүйене отырып, аспатық

зерттеулер жүргізілген, аспатық зерттеу барысында ең тың ақпарат берген зерттеу түрі ирригография, ал екінші орында асқазан ішек жолдарының рентген контрасты зерттеу, айта кететін жайт 1 жасқа дейінгі балаларда су тәрзді контрастпен жасаған дұрыс. Жоғарыда көрсетілген аспатық тексеріс кезінде Гиршпрунг ауруының түрін анықтауға және ота барысын барлауға орасан зор мүмкіндік береді. Тексеріс жүргізу барысында туа пайда болған Гиршпрунг ауруының субтотальды түрінің жиі кездескені жайлы мағлұмат бар. Бұл өз кезегінде Гиршпрунг ауруының айқын клиникасына жүгінетін болсақ; іштің кебуіне, газ және үлкен дәрет бөліністерінің өзгінен шықпауымен сипатталады. Көп жиналған газбен, үлкен дәреттің салдарынан балаларда Гиршпрунг ассоциирленген (асқынған) энтероколит клиникалық белгілеріне алып келеді. Қатты асқынған Гиршпрунг кезінде ерте медициналық көмекке жүгінбесе, өкінішке орай өліммен аяқталуы мүмкін. Жылдар бойынша талдау жасайтын болсақ 2015 жылы 1 терминальды колостомия жасалған, 2016 – 2019 жылдар арасында 15 балаға ішектік стома салу отасы жасалынған. Алайда отадан кейінгі кезеңде 5 балада отадан кейінгі асқыну анықталып, 5 бала қайта хирургиялық түзетулер жасалынды.

Ал 2020 жылдан 2023 жылдар аралығында балаларға ота жасау барысында ішек стомасын салудың жетілдірілген түрімен хирургиялық ота жасалды. Ол деп отырғанымыз 21 балаға ішастар апоневротикалық сақина құру арқылы ішек стомалары салынды.

Алдыңғы құрсақ қабырғасының белгіленген жері кесіліп, әрі қарай іш қуысына жету мақсатында тері асты май қабаты, апоневроз, іштің алдыңғы бөлігінің бұлшықеттері және ішастарды кесу арқылы жетеді. Одан кейін ішастар апоневротикалық сақинаны құру үшін ішастар апоневротикалық тігістер салынады. Әрі қарай

ішектің белгіленген жері осы сақина арқылы іштің алдыңғы қабырғасына шығарылып алдын ала салынған тігеске бекітіледі. «Раушан тәрізді ішек стомасын» жасау үшін стоманы тері және тері асты май қабатына бекітіліп ішек стомасы жасалынады. Бұл ішастар апоневротикалық сақина құру отасы өз кезегінде ота үстінде ота жасап жатқан хирург дәрігеріне іш қуысының жіті қарап тексеруге және ішек стомасын салу барысында ішек қабырғасының қысылып қалмауына жақсы көрсеткішін көрсетіп жатыр. Аталған тәсілдің артықшылығы бірінші орында сақина құрып, осы сақинаның ішекке отырғызылуын алдын ала бағалауға мүмкіндік береді. Ота барысында сақинаға бекітілген ішектің қысылғанын немесе қан тамыр жүйесінің трофикасының жұмысын ота үстінде бағалауға болады. Жетілдірілген отаның арқасында соңғы 3 жылда ішек стомасын салу барысында отадан кейінгі кезеңде ерте және кеш хирургиялық асқынулар анықталған жоқ.

Отадан кейінгі кезеңде барлық балалар жан сақтау бөліміне ауыстырылып, қарқынды ем жүргізіледі. Күрделі отаны өткерген баллар отдан кейін 20 минут - 60 минут ішінде интубациялық түтіктен шешіліп, өздігінен демалуға ауыстырды. Отадан кейінгі жарақат орны біріншілік тігіспен жазылады. Тамақтану процесі операциядан кейін 3-6 сағат өткеннен кейін басталады. Алайда негізгі ауруының ауыр болуына байланысты және шала туылуына байланысты 2 балада өлім себебі анықталды. Бұл барлық қарастырылған нәрестелердің 5,5% құрайды. Бірінші бала 2019 жылы, ал екінші бала 2022 жылы қайтыс болған. Өлімнің негізгі себептері: Гиршпрунг ассоциирленген энтероколит ауыр формасы, жүрек - қан тамыр, бауыр - бүйрек жеткіліксіздігі, сепсис, септикалық шок.

Қорытынды. Балаларда асқазан-ішек жолдарының туа пайда болған ақауларын ерте диагностикалау және оны қалпына келтіру пластикалық хирургияның уақытылы перитонеальді-апоневротикалық сақинаны құру және жетілдіру отасы өз кезегінде өзінің оң нәтижесін (98,25%) берді. Осы әдісті қолдана отырып отадан кейінгі ерте және кеш асқынулардың алдын алуға мүмкіндік берді. Балалар хирургиясы және оларға жасалатын хирургиялық емін жетілдіру және күміс технологиясының дамуымен бір мезгілде түзету емнің жақсы нәтижесін алуға мүмкіндік берді. Ұсынылған хирургиялық емдеудің нәтижесіне қатысты балалар хирургиясының дәрігерлік қауымдастығының клиникалық тәжірибесін арттыру мақсатында осы мақала жазылуда.

Авторлық үлестер:

Тұжырымдамасына қосқан үлесі – Әшірбай Қ.С., Джумабеков А.Т., Алтынбаева Г.Б.,

Ғылыми дизайн – Әшірбай Қ.С., Алтынбаева Г.Б., Шиланбаев Н.Р.,

Мәлімделген ғылыми зерттеулерді орындау – Әшірбай Қ.С., Джумабеков А.Т., Кусаинов А.З., Хаиров К. Э

Мәлімделген ғылыми зерттеулердің интерпретациясы – Әшірбай Қ.С., Алтынбаева Г.Б., Айтбаева Э.Б., Шиланбаев Н.Р., Жақсылық М.

Ғылыми мақаланың құрылуы – Әшірбай Қ.С., Алтынбаева Г.Б.,

Қаржыландыру: Авторлар зерттеуге қаржы бөлінбейтінін мәлімдейді.

Мүдделер қақтығысы: Авторлар мүдделер қақтығысының жоқтығы туралы мәлімдемеді.

Зерттеудің ашықтығы: мақаланың мазмұнына авторлар жауапты.

Әдебиеттер:

1. Говорухина О.А. Причины развития послеоперационного энтероколита при болезни Гиршпрунга у пациентов детского возраста // Новости хирургии. 2019. Т.27, №4. С. 421-427. <https://dx.doi.org/10.18484/2305-0047.2019.4.369> (Дата обращения 10.01.2024)

2. Джорджесон К., Мюнстерер О., Мокрушина О.Г. Болезнь Гиршпрунга. В кн.: Непроходимость желудочно-кишечного тракта у детей. Национальное руководство / под ред. Козлова Ю.А., Подкаменева В.В., Новожилова В.А. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2017. - 446 с. <https://www.geotar.ru/lots/NF0006695.html> (Дата обращения 12.01.2024)

3. Каган А.В., Котин А.Н., Караваева С.А., Кесаева Т.В. Проблемы диагностики болезни Гиршпрунга у новорожденных: клинические примеры // Педиатр. 2020. Т.11. №1. С. 83-90. <https://doi.org/10.17816/PED11183-90> (Дата обращения 23.01.2024)

4. Морозов Д.А., Пименова Е.С., Королев Г.А. Энтероколит у детей с болезнью Гиршпрунга // Биомед. Социол. 2018. Т.3, №4. С.103-107. <http://dx.doi.org/10.26787/nydha-2618-8783-2018-3-4-103-107> (Дата обращения 14.01.2024г)

5. Alexandrescu S., Rosenberg H., Tatevian N. Role of calretinin immunohistochemical stain in evaluation of Hirschsprung disease: an institutional experience // Int. J. Clin. Exp. Pathol. 2013. Vol. 6(12). P. 2955-2961. www.ijcep.com/ISSN:1936-2625/IJCEP1310037 (Дата обращения 10.01.2024г)

6. Amiel J., Sproat-Emison E., Garcia-Barcelo M., Lantieri F., Burzynski G., Borrego S., Pelet A., Arnold S. et al. Hirschsprung disease, associated syndromes and genetics: a review // J. Med. Genet. 2008. Vol. 45. P.1-14. <http://doi.org/10.1136/jmg.2007.053959> (accessed 10.01.2024)

7. Barshack I., Fridman E., Goldberg I., Chowers Y., Kopolovic J. The loss of calretinin expression indicates aganglionosis in Hirschsprung's disease // J. Clin. Pathol. 2004. Vol. 57. P. 712-716. <http://dx.doi.org/10.1136/jcp.2004.016030> (accessed 08.01.2024)

8. Chakravarti A., McCallion A.S., Lyonnet S., Valle D.L., Antonarakis S., Ballabio A., Beaudet A.L., Mitchell G.A. et al. Hirschsprung Disease. Metabolic and Molecular Bases of Inherited Disease. New York: McGraw Hill, 2019. <https://ommbid.mhmedical.com/content.aspx?bookid=2709&ionid=225899656> (accessed 11.01.2024)

9. Heuckeroth R. Hirschsprung disease – integrating basic science and clinical medicine to improve outcomes // Nat Rev Gastroenterol Hepatol. 2018. Vol.15. P.152-167. <https://doi.org/10.1038/nrgastro.2017.149> (accessed 15.01.2024)

10. Kumari M., Das Ch., Mukhopadhyay M., Dev Patra R., Kumar Mitra P., Mukhopadhyay B. A Study on Genetic Polymorphism of RET Proto-Oncogene in Hirschsprung's Disease in Children // Afr. J. Paediatr. Surg. 2020. Vol. 17. P. 104-107. https://doi.org/10.4103/ajps.ajps_69_17 (accessed 20.01.2024)

11. Langer J.C., Rollins M.D., Levitt M., Gosain A., L de la Torre, Kapur R.P., Cowles R.A. et al. Guidelines for the management of postoperative obstructive symptoms in children with Hirschsprung disease // *Pediatr. Surg. Int.* 2017. Vol. 33. P. 523-526. <https://doi.org/10.1007/s00383-017-4066-7> (accessed 21.01.2024)

10. Lorijn F., Boeckxstaens G.E, Benninga M.A. Symptomatology, pathophysiology, diagnostic work-up, and treatment of Hirschsprung disease in infancy and childhood // *Gastroenterol. Rep.* 2007. Vol 9(3). P. 245-253. <https://doi.org/10.1007/s11894-007-0026-z> (accessed 20.01.2024)

References: [1-4]

1. Govorukhina O.A. Prichiny razvitiya posleoperatsionnogo enterokolita pri bolezni Girshprunga u patsientov detskogo vozrasta [Causes of development of postoperative enterocolitis in Hirschsprung's disease in pediatric]. *Novosti khirurgii* [Surgery news.]. 2019. T.27, №4. pp. 421-427 <https://dx.doi.org/10.18484/2305-0047.2019.4.369> (accessed 10.01.2024) [in Russian]

2. Dzhordzheson K., Myunsterer O., Mokrushina O.G., Kozlov Yu.A., Podkamenev V.V., Novozhilov V.A. *Bolezn' Girshprunga. V kn.: Neprokhodimost' zheludochno-kishechnogo trakta u detei. Natsional'noe rukovodstvo* [Hirschsprung's disease. In the book: Obstruction of the gastrointestinal tract in children. National leadership].- M.: GEOTAR-Media, 2017. – 446p. <https://www.geotar.ru/lots/NF0006695.html> (accessed 12.01.2024) [in Russian]

3. Kagan A.V., Kotin A.N., Karavaeva S.A., Kesaeva T.V. Problemy diagnostiki bolezni Girshprunga u novorozhdennykh: klinicheskie primery [Problems in diagnosing Hirschsprung's disease in newborns: clinical examples]. *Pediatr* [Pediatrician]. 2020. T.11. №1. pp. 83-90. <https://doi.org/10.17816/PED11183-90> (accessed 13.01.2024) [in Russian]

4. Morozov D.A., Pimenova E.S., Korolev G.A. Enterokolit u detei s boleznyu Girshprunga Enterocolitis in children with Hirschsprung disease]. *Biomed. Sotsiol.* [Bulletin "Biomedicine and sociology"]. 2018. T.3, №4. pp.103-107. <http://dx.doi.org/10.26787/nydha-2618-8783-2018-3-4-103-107> (accessed 14.01.2024) [in Russian]

Автор туралы мәліметтер:

Әшірбай Қанат Серікұлы (корреспондирующий автор) – неонатальды хирург, 1 курс докторанты АҚ «Педиатрия және Балалар хирургия ғылыми орталығы. Алматы қ, Қазақстан Республикасы, ҚДСЖМ» Қазақстан медицина университеті, Алматы қ, Қазақстан Республикасы, тел: 87019467515, e-mail: kana_089@mail.ru, ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0002-0297-0364>

Джумабеков Ауесхан Тулегенович – медицина ғылымдарының докторы, профессор, клиникалық жұмыстар жөніндегі проректоры, ТОО «Қазақстанский медицинский университет ҚДСЖМ» Қазақстан медицина университеті, Алматы қ, Қазақстан Республикасы, тел: 87017414437, e-mail: jumabekov@mail.kz, ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0002-3502-4411>

Кусаинов Абай Зкриевич – медицина ғылымдарының кандидаты, «АҚ. Педиатрия және балалар хирургиясы ғылыми орталығының бас төрағасы», Алматы, Қазақстан Республикасы, тел: 87751991411, e-mail: kusainov.abai67@mail.ru, ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0002-6256-7438>

Алтынбаева Гульмира Бекназаровна – PhD, «АҚ. Педиатрия және балалар хирургиясы ғылыми орталығының педиатрия болғының басшысы, С.Ж. Асфендияров атындағы Қазақ Ұлттық Медицина Университеті» КЕАҚ, кафедра доценты, Алматы қ, Қазақстан Республикасы. 87766338546, e-mail: gulmira_altynbayeva@mail.ru, ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0003-2178-3713>

Джаксалькова Куляш Калихановна – медицина ғылымдарының докторы, профессор, "Астана медицина университеті" КЕАҚ, неонатология кафедрасының меңгерушісі. Астана қ, Қазақстан Республикасы, тел: 87071252089 e-mail: dkk06@mail.ru, ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0001-5540-3331>

Хаиров Константин Эдуардович – медицина ғылымдарының кандидаты АҚ. Педиатрия және балалар хирургиясы ғылыми орталығының хирургия блогының басшысы», Алматы қ, Қазақстан Республикасы, тел: 87017182317 e-mail: k.khairov_67@mail.ru, <https://orcid.org/0000-0002-0297-0364>

Айтбаева Эльмира Бахтияровна – Әл-Фараби атындағы Қазақ Ұлттық Университеті. Жоғары медицина мектебінің іргелі медицина кафедрасының аға оқытушысы. Алматы қ, Қазақстан Республикасы, тел: 87012941817. e-mail: kz.elya.kz@mail.ru, ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0001-6434-0061>

Шиланбаев Нышанбек Ратбекович – Эндоскопия секторының меңгерушісі АҚ «Педиатрия және Балалар хирургия ғылыми орталығы. Алматы қ, Қазақстан Республикасы.

тел: 87018996100, e-mail: nisha89@mail.ru, ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0003-2572-7217>

Жақсылық Медет - АҚ «Педиатрия және Балалар хирургия ғылыми орталығының балалар хирургиясының 1 курс резиденты. Алматы қ, Қазақстан Республикасы. medetzhaksylyk@gmail.com. 87474802740. ORCID ID: <https://orcid.org/0009-0008-4636-0630>

Байланыс ақпараты:

Әшірбай Қ.С. – неонатальды хирург, 1 курс докторанты АҚ «Педиатрия және Балалар хирургия ғылыми орталығы. Алматы қ, Қазақстан Республикасы, «ҚДСЖМ» Қазақстан медицина университеті, Алматы қ, Қазақстан Республикасы;

Хат алмасу мекенжайы: Қазақстан Республикасы, Алматы қ., 050060, көш. Сәтпаева, 90А, пәтер. 206.

e-mail: kana_089@mail.ru

Тел: 8 701 946 75 15