

\* \* \*

## СОЗДАНИЕ РОССИЙСКОГО РЕГИСТРА БОЛЕЗНИ ГИРШПРУНГА У ДЕТЕЙ

**Молчанова А.А., Кондрашова А.Д., Опиева Л.Л.**

**Научные руководители: проф. А.И. Аминова,  
доцент Б.О. Мацукатова**

Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет), Москва, Россия

**Ключевые слова:** дети; болезнь Гиршпрунга; российский регистр; база данных

**Актуальность.** Болезнь Гиршпрунга (БГ) представляет собой врождённую аномалию развития, характеризующуюся дефицитом или полным отсутствием ганглиозных клеток в нервных сплетениях толстой кишки. Это приводит к нарушениям перистальтики и развитию кишечной непроходимости, проявляющейся запором. Для правильной диагностики, лечения и профилактики послеоперационных осложнений актуально создание единой базы данных больных БГ с последующим формированием регистра данного заболевания. В России подобный регистр отсутствует. В Европе существуют центры, активно внедряющие системный и мультидисциплинарный подход к регистрации, обследованию и лечению БГ, такие как NCARDS, EUROCAT и ERNICA. Мультидисциплинарный подход к ведению больных с врождёнными формами патологии, в том числе БГ, демонстрирует эффективность и результативность в долгосрочном наблюдении больных. **Цель работы:** создать базу данных для оценки клинико-анамнестических данных детей с БГ, находящихся на лечении в гастроэнтерологических и хирургических отделениях Детской городской клинической больницы № 9 им. Г.Н. Сперанского и Морозовской детской городской клинической больницы ДЗМ в 2022–2024 гг.

**Материалы и методы.** Были обработаны данные 156 больных БГ (108 мальчиков и 48 девочек). Создана база данных из 207 деперсонифицированных выписок из историй болезней.

**Результаты.** Средний возраст больных составил 3,5 года, минимальный возраст — 8 дней, максимальный — 17 лет. Большинству детей (75%) диагноз БГ был установлен на 1-м году жизни, при этом у 56% — в возрасте до 6 мес. Поздняя диагностика БГ наблюдалась у 44% больных. Чаще всего дети были госпитализированы для оперативного лечения (71%) — как первичного, так и повторного. Часть больных были госпитализированы повторно: 21% детей 2 раза, 8% — 3 раза, у 3% — 4 раза и более. При поступлении у больных БГ наблюдались следующие жалобы: отсутствие самостоятельного стула (56%), первичная кишечная непроходимость (27%), рвота или срыгивания (15%), вздутие и увеличение живота (33%), плохая прибавка в весе (15%). По данным рентгеновского обследования чаще всего выявлялась ректальная форма БГ, реже тотальная. При проведении дооперационной колоноскопии с последующим гистологическим анализом биоптатов аганглиоз был обнаружен в прямой (35%), сигмовидной (22%), нисходящей ободочной (20%) и слепой (7%) кишках. Больным при госпитализации проводилось хирургическое лечение БГ — резекция аганглионарного участка толстой кишки

ки с восстановлением непрерывности кишки либо наложение стомы в зависимости от состояния больного.

**Заключение.** Создание базы данных больных БГ способствует систематическому сбору и анализу клинико-anamnesticheskikh характеристик, что позволяет выделить приоритетные направления в лечении БГ и профилактике, включая предупреждение послеоперационных осложнений.

\* \* \*