

**ЎЗБЕКИСТОН РЕСПУБЛИКАСИ**

**ОЛИЙ ТАЪЛИМ, ФАН ВА ИННОВАЦИЯЛАР ВАЗИРЛИГИ**

**АНДИЖОН ДАВЛАТ ТИББИЁТ ИНСТИТУТИ**

**МАМАЖОНОВ У.Ш.**

**ГИРШПРУНГ КАСАЛЛИГИДА ХИРУРГИК  
ДАВОЛАШНИНГ ТЕХНИК ВА ТАКТИК ИМКОНИЯТЛАРИ:  
ЗАМОНАВИЙ ЕЧИМЛАР**

**МОНОГРАФИЯ**

**Андижон 2025**

**МУАЛЛИФЛАР:**

**Мамажонов Умиджон Шокирович -Андижон давлат тиббиёт институти,  
Болалар жаррохлиги кафедраси ассистенти, PhD**

**ТАКРИЗЧИЛАР:**

**Б.Х.Мирзакаримов - Андижон давлат тиббиёт институти, Болалар  
жаррохлиги кафедраси мудири т.ф.д., доцент.**

**Ф.С. Раупов – Бухоро давлат тиббиёт институти, Болалар хирургияси ва  
нейрохирургияси кафедраси мудири т.ф.д.**

## Кириш

Гиршпрунг касаллиги (ГК) ичакнинг дистал қисмида ички парасимпатик ганглиянинг йўқлиги билан тавсифланади, бу функционал ичакларнинг беркилиб қолишига олиб келади. «Ўртача статистик баҳолаш бўйича, ГК дунё бўйича тахминан 5000 та тирик туғилганлардан 1 та ҳолатни ташкил қилади. Аксарият ҳолатларда бу патология симптоматикаси неонатал даврда ёки эрта чақалоқликда намоён бўлади»<sup>1</sup>. Аганглионар ҳудуд резекцияси билан барвақт радикал аралашув ГКни даволашнинг энг мақбул усули ҳисобланади. Жарроҳлик билан даволашнинг ўз вақтида амалга оширилишига қарамай, ГК кузатилган аксарият болаларда функционал нажасни нормаллаштиришга имкон беради, шундай бўлишига қарамай, ташриҳдан кейинги даврда беморларнинг маълум бир қисмида ҳар хил асоратлар ривожланади. Энг кўп муаммо йирингли-септик асоратлар, обструктив синдромнинг ривожланиши, энтероколит ва ўсишнинг кечикиши билан боғлиқ. Реабилитацион даволаш-профилактик дастур ва ташриҳ усулини танлашга рационал ёндошувни оптималлаштириш муаммосининг долзарблигини асослайди.

Ҳозирги вақтда дунё амалиётида ГКга ирсий мойиллик ва этник тафовутлар хусусиятларини ўрганиш, касалликнинг генетик табиатини ҳисобга олган ҳолда ривожланишининг патогенетик жиҳатлари, ичакнинг дистал қисми аганглионар ҳудуд шаклланиши жараёнининг ўзига хос механизмларини ўрганиш жуда долзарб тадқиқот бўлиб қолмоқда. Сўнгги йилларда ГК кузатилган беморларда ҳар хил генлар (NLRP3, NLRP12, NLRC4, ASC ва про-IL-1β) экспрессиясининг таҳлили эътиборни тортди, бу патология шаклланишига мойилликнинг баҳолаш сифатини оширишга имкон берди. Ўрганиш учун яна бир жиҳати – ГК асоратли кечишининг ривожланишига сабаб-оқибат боғлиқлигини текшириш, жумладан, турли майда оксилли комплексларни таҳлил этиш, микробли инфекцияга қарши иммун жавобнинг

---

<sup>1</sup> Bradnock TJ, Knight M, Kenny S, Nair M, Walker GM; British Association of Paediatric Surgeons Congenital Anomalies Surveillance System. Hirschsprung's disease in the UK and Ireland: incidence and anomalies. Arch Dis Child. 2017 Aug;102(8):722-727. doi: 10.1136/archdischild-2016-311872. Epub 2017 Mar 9. PMID: 28280094; PMCID: PMC5537519.

воспитачилик қилиши ва микробиотлар таркибига сабаб бўлувчи ёки тартибга солувчи таъсир кўрсатишни ўрганиш бўлиб қолмоқда.

Замонавий жарроҳликда даволаш тактикасининг учта варианты аниқланди: аганглионар ҳудудни резекция қилиш билан барвақт радикал аралашув; вақтинча енгил колостома қўйиш ва радикал ташриҳни кейинга қолдириш (кечиктириш); радикал ташриҳнинг мақсадга мувофиқлигига ишонч ҳосил қилмагунча қабзиятни консерватив даволаш<sup>2</sup>. Трансанал резекция ҳозирги вақтда, дунё бўйича ГКни даволаш учун энг кўп қўлланилаётган ташриҳлардан бири ҳисобланади. Сўнгги ўн йилликда бу усул айрим техник ўзгаришларга дуч келди. Бироқ, бу аралашув аввалгидек, функционал натижани ортга қайтмайдиган ёмонлашишига ва сезиларли даражада ижтимоий чегараланишга олиб келиши мумкин бўлган кўплаб потенциал асоратлар билан боғлиқ<sup>3</sup>. Энг кўп қўлланилаётган аралашувлар Soave ва Swenson трансанал усуллари ҳисобланади<sup>4</sup>. Ташриҳнинг бу турларини татбиқ этиш касалхонада ётиш давомийлигининг қисқариши ва ташриҳдан кейинги асоратлар сонининг камайишига олиб келди<sup>5</sup>. Бироқ, ҳатто уларни бажаришда ҳам турли асоратлар ривожланишининг хавфи мавжудлигича қолмоқда<sup>6,7</sup>. Шу билан Zhang J ва ҳаммуаллифларининг маълумотларига кўра (2017), ташриҳдан сўнг 3 ой ўтгач, ичаклар томонидан кузатиладиган функционал асоратлар Soave усули бўйича амалга оширилган ташриҳдан сўнг 30 % беморда, Swenson усули бўйича амалга оширилган ташриҳдан сўнг икки йил мобайнида 33,3 % беморда бу частота 10 % ва 11,1

---

<sup>2</sup> Гераськин А.В., Дронов А.Ф., Смирнов А.Н. Детская колопроктология: Руководство для врачей. Москва – Контэнт 2012 – 660 стр.

<sup>3</sup> Pakarinen M. Perioperative Complications of Transanal Pull-through Surgery for Hirschsprung's Disease. Eur J Pediatr Surg. 2018 Apr;28(2):152-155. doi: 10.1055/s-0038-1632393. Epub 2018 Feb 19. PMID: 29458231.

<sup>4</sup> Levitt MA, Hamrick MC, Eradi B, Bischoff A, Hall J, Pena A. Transanal, full-thickness, Swenson-like approach for Hirschsprung disease. J Pediatr Surg. 2013;48(11):2289–2295.

<sup>5</sup> Romero P, Kroiss M, Chmelnik M, Konigs I, Wessel LM, Holland-Cunz S. Outcome of transanal endorectal vs. transabdominal pull-through in patients with Hirschsprung's disease. Langenbecks Arch Surg. 2011;396(7):1027–1033.

<sup>6</sup> Rintala RJ, Pakarinen MP. Long-term outcomes of Hirschsprung's disease. Semin Pediatr Surg. 2012;21(4):336–343.

<sup>7</sup> Byström C, Östlund S, Hoff N, Wester T, Granström AL. Evaluation of Bowel Function, Urinary Tract Function, and Quality of Life after Transanal Endorectal Pull-Through Surgery for Hirschsprung's Disease. Eur J Pediatr Surg. 2021 Feb;31(1):40-48. doi: 10.1055/s-0040-1715612. Epub 2020 Sep 2. PMID: 32877942.

%, 5 йил ичида эса 5 % ва 0% қисқаргани кузатилди<sup>8</sup>. Охирги вақтларда ГКни лапароскопик жарроҳлик билан даволаш кенг тарқалди. Бирок, анъанавий аралашувларда бўлгани сингари бу ташриҳлар ҳам кабзият туридаги ташриҳдан кейинги асоратлар (7,1-22,2%) ва инфекция (8,9-14,8%) ривожланишининг мумкинлиги билан тавсифланади<sup>9</sup>.

ГКни даволаш учун жарроҳлик қўлланмасини танлашда ташриҳдан кейинги турли асоратлар ривожланишининг олдини олиш масалаларига эътибор қаратилади<sup>10,11</sup>. Анастомознинг асоссизлиги ташриҳдан кейинги жиддий эрта асорат ҳисобланиб, 0-1,5 % беморда анастомоз тузилмаси, 4-17 % ва 1,3 % ҳолатда жароҳатли инфекция учрайди<sup>12,13</sup>. Бундай омиллардан яна бири – бу энтероколит ривожланишидир, ГК асоратлари ҳаёт учун хавфли эканлиги билан тавсифланади<sup>14</sup>. Адабиётлардаги маълумотларга кўра, ташриҳгача 6-50 % беморда ва ташриҳдан сўнг 2-35 % беморда асоратлар юзага келади. Энтероколитнинг етакчи хавф омили бўлиб ичак микробиотларининг бузилиши ҳисобланади. Сўнгги йилларда энтероколит ривожланиш частотасининг камайиши учун пробиотикларни киритиш тавсия қилинган. ГК кузатилган беморларда ташриҳдан кейинги асоратларнинг кечишига пробиотикларнинг таъсири бўйича тизимли таҳлил олиб борилди. Жами бешта тадқиқотда киритишнинг маълум мезони мос бўлиб, унда 198

---

<sup>8</sup> Zhang J, Ma T, Peng Y, Huang G, Liu F. A 5-year follow-up study of neonates with Hirschsprung's disease undergoing transanal Soave or Swenson surgery. *Patient Prefer Adherence*. 2017;11:1957-1961. Published 2017 Nov 29. doi:10.2147/PPA.S149722

<sup>9</sup> Jiao C, Yu D, Li D, Wang G, Feng J. A Long-Term Follow-Up of a New Surgery Method: Laparoscope-Assisted Heart-Shaped Anastomosis for Hirschsprung's Disease. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A*. 2018 Apr;28(4):471-475. doi: 10.1089/lap.2017.0275. Epub 2017 Nov 30. PMID: 29190183.

<sup>10</sup> Pruitt LCC, Skarda DE, Rollins MD, Bucher BT. Hirschsprung-associated enterocolitis in children treated at US children's hospitals. *J Pediatr Surg*. 2020 Mar;55(3):535-540. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2019.10.060. Epub 2019 Nov 20. PMID: 31836243; PMCID: PMC7780549.

<sup>11</sup> Gosain A, Frykman PK, Cowles RA, Horton J, Levitt M, Rothstein DH, Langer JC, Goldstein AM; American Pediatric Surgical Association Hirschsprung Disease Interest Group. Guidelines for the diagnosis and management of Hirschsprung-associated enterocolitis. *Pediatr Surg Int*. 2017 May;33(5):517-521. doi: 10.1007/s00383-017-4065-8. Epub 2017 Feb 2. PMID: 28154902; PMCID: PMC5395325.

<sup>12</sup> Bjørnland K, Pakarinen MP, Stenström P, Stensrud KJ, Neuvonen M, et al. A Nordic multicenter survey of long-term bowel function after transanal endorectal pull-through in 200 patients with rectosigmoid Hirschsprung disease. *Pediatr Surg*. 2017;52:1458-1464. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2017.01.001.

<sup>13</sup> Hoff N, Wester T, Granström AL. Classification of short-term complications after transanal endorectal pullthrough for Hirschsprung's disease using the Clavien-Dindo-grading system. *Pediatr Surg Int*. 2019;35(11):1239-1243. doi:10.1007/s00383-019-04546-6

<sup>14</sup> Gosain A, Frykman PK, Cowles RA, et al. Guidelines for the diagnosis and management of Hirschsprung-associated enterocolitis. *Pediatr Surg Int*. 2017;33(5):517-521. doi:10.1007/s00383-017-4065-8

бемор рўйхатдан ўтган. Пробиотиклар сифатида лактобациллалар, бифидобактерия, стрептококк ва энтерококклардан фойдаланилди. Пробиотикларсиз энтероколит частотаси 30,5 %, уларнинг қўлланилиши 22,6 % ни ташкил қилди, бу эса статистик аҳамиятсиз деб ҳисобланди. Бироқ, бундай унча катта бўлмаган тафовут муаллифларга микробиотлар ва энтероколитни келтириб чиқарувчи мураккаб таъсирларнинг ўрнини тўлик тушуниш учун тадқиқотни давом эттириш зарурлиги тўғрисида хулоса қилишга имкон беради (Nakamura H, Lim T, Puri P., 2017)<sup>15</sup>.

Олиб борилган адабиётлар таҳлили ҳозирги даврда ГКни жарроҳлик билан даволашнинг тактик-техник жиҳатларининг долзарблиги ва замонавий болалар жарроҳлигида узил-кесил ҳал қилинмаган муаммолардан бири эканлигидан далолат беради. Шу билан бирга, ташриҳдан кейинги функционал ва органик асоратлар частотасини камайтириш, беморлар турмуш тарзини яхшилаш мақсадида бу патологияда жарроҳлик тактикасини такомиллаштириш йўли билан даволаш натижаларини яхшилаш тадқиқот олиб бориш учун устувор йўналишлар қаторида қолмоқда.

### Муаммони долзарблиги

Функционал ошқозон-ичакнинг бузилиши Халқаро ташкилотининг (International Foundation for Functional Gastrointestinal Disorders, IFFGD) маълумотларига кўра, педиатрга мурожаат қилишда 3-5 % ҳолатда беморларнинг ташрифи қабзият ва болалар колостази, 2,5 % ҳолатда Гиршпрунг касаллиги билан боғлиқ шикоятлар аниқланган (Felt B., 2004; Rubin G., 2006).

Ҳозирги вақтгача ичакларнинг органик ва функционал шикастланиши ўртасида аниқ мезонларнинг йўқлиги, сурункали қабзият, дисбиоз ва колитда сурункали колостаз ва гиперташхислаш патогенези ҳамда этиологиясини тушунмаслик билан бевосита боғлиқ ташхисий хатолар

---

<sup>15</sup> Nakamura H, Lim T, Puri P. Probiotics for the prevention of Hirschsprung-associated enterocolitis: a systematic review and meta-analysis. *Pediatr Surg Int.* 2018 Feb;34(2):189-193. doi: 10.1007/s00383-017-4188-y. Epub 2017 Oct 5. PMID: 28983778.

учун шароит яратилган (Gosemann JH, 2013).

Гиршпрунг касаллиги – бу йўғон ичак ривожланишининг туғма нуқсони бўлиб, йўғон ичакнинг бир қисми ёки бутун ичак деворининг интрамурал нервлар ўримида ганглионар хужайраларнинг йўқлиги билан тавсифланади, бу унинг функционал обструкциясига олиб келади (Алёшин Д. В., 2007).

Касаллик биринчи марта, патологоанатом F. Ruycsh 1691 йилда беш ёшли боланинг аутопсиясида йўғон ичакнинг кенгайишини аниқлагани учун унинг номи билан боғлиқ. Кейинчалик адабиётларда катталар ва болаларда йўғон ичак гипертрофияси ва кенгайишининг ягона тавсифи ёритилган бўлиб, бунга казуистик ҳолат сифатида қаралган (Аруин Л. И., Капуллер Л.Л., Исаков В.А., 1998).

1886 йили болалар шифокорларининг Берлин жамияти йиғилишида, болалар педиатри Гарольд Гиршпрунг (1830-1916) ўз маърузасида ўша вақтда ёритилган 57 ҳолатни, шунингдек мегаколон бўйича ўзининг 2 та кузатувини бирлаштирган. Гарольд Гиршпрунг барча мавжуд материални тизимлаштирган, клиник кўринишини ёритган ва унинг мустақил нозологик бирлигини ажратган. Кейинчалик бу патология мегаколон билан боғлиқ бўлиб, унга муаллифнинг номи берилган. Бироқ уларда касалликнинг ҳақиқий сабаби кўрсатилмаган, у гипертрофияга учраган девор билан кенгайган йўғон ичакка эътибор қаратган, кейинчалик бу ўзгариш “йўғон ичакнинг туғма кенгайиши” деб номланган. Шундан сўнг касалликни ифодалаш учун “туғма мегаколон”, “туғма идиопатик мегаколон” атамалари (терминлари) пайдо бўлиб, ҳанузгача қўлланилмоқда (Catto-Smitt A.G., 1995).

Гиршпрунг касаллиги (ГК) узоқ вақт давомида кўплаб тадқиқотчилар томонидан чуқур ўрганилган, аммо шунга қарамай, касаллик патогенези ва ҳақиқий этиологиясини аниқлашнинг имкони бўлмади. 1948 йили Ф. Уайтхаусу ўз ҳаммуаллифлари билан касалликнинг ривожланиш сабабларини аниқлай олди. Улар мушак-ичак нерв ўримида туғма ганглиянинг йўқлиги касаллик сабаби бўлиб ҳисобланишини аниқлади (Baillie C.T., Kenny S.E., Rintala R.J., 1999).

Кўп йиллар мобайнида бу нозологик birlikнинг ҳақиқий табиати мақбул шаклда аниқланмаган бўлиб, бузилиш жойи кенгайган ва гипертрофияланган сегмент функционал жиҳатдан бузилмаган, йўғон ичак дистал бўлимнинг перисталтик бўлмаган қисми тораймаган (Nielsen S.W., 2017).

## **I. Гиршпруг касаллигининг тарқалганлиги, этиопатогенези ва таснифи**

Гиршпруг касаллиги ривожланишнинг етарлича кенг тарқалган аномалияси ҳисобланади, таъкидлаш жоизки, Т. J. Bradnock (2017) маълумотларига кўра, Гиршпруг касаллигининг пайдо бўлиш частотаси бир неча ўн йилликлар мобайнида янги туғилган чақалоқлар умумий сонига нисбатан 1:30000 дан 1:2000 ни ташкил қилган.

Г. И. Воробьев маълумотларига кўра (2003), эркак жинсидаги беморлар устунлик қилган. Ўғил болаларда касаллик қизларга нисбатан 5 марта кўп аниқланган.

Йўғон ичак аганглиозининг тарқалганлиги турли этник гуруҳлар орасида сезиларли ўзгариб туради. Мазкур касаллик Европада 4 500 та янги туғилган чақалоқнинг 1 нафарида, Японияда эса 4 697 та янги туғилган боланинг 1 нафарида учрайди. Кавказ менталитетида туғилган 10 000 кишидан 1,5 нафарида Гиршпруг касаллиги қайд қилинади, янги туғилган афроамерикаликларда бу кўрсаткич 10 000 боладан 2,1 нафарида, осиеликларда эса 10 000 боладан 2,8 нафарида қайд қилинади (Gosemann JH, Friedmacher F, Ure B, Lacher M., 2013).

Таъкидлаш жоизки, аганглиоз зонаси кўламига боғлиқликда, касалликнинг турли шакллари частотасида тафовут мавжуд. Р. А. Trainor тадқиқоти эътиборга молик (2013), чунки муаллиф қисқа сегмент ҳолати кўпроқ учрашини ва умумий миқдорнинг 80 % гача ташкил қилишини аниқлаган. Қолган 20 % ни аганглионар сегмент узунлиги проксимал тўғри ичакда тарқалган беморлар ташкил қилган.

Гиршпрунг касаллиги кўпинча наслий касаллик ҳисобланади. Ушбу касалликнинг пайдо бўлиш хавфи бошқа аҳолига нисбатан қариндошларда анча юқори бўлади. Рўйхатга олинганларнинг 20% ни оилавий аганглиоз ташкил қилади. Гиршпрунг касаллиги полиэтиологик касаллик ҳисобланади. Ҳомиладорликнинг дастлабки босқичларида (7-12 ҳафталарда) тўғри ичакнинг маълум қисмида нерв тузилишининг шаклланиши бузилади. Сезиларли ўзгаришлар Ауэрбах (мушак қатлам) ва Мейснер нерв (шилликости қатлам) ўримларида, баъзан эса, уларнинг тўлиқ мавжуд эмаслигида кузатилади (Butler Tjaden NE, Trainor PA., 2013).

S. Borrego (2013) тадқиқоти аномалиянинг генетик гетероген характерини кўрсатади. Тадқиқотда кўрсатилишича, Гиршпрунг касаллигининг ривожланишида молекуляр генетика соҳасида 4 та геннинг етакчи роли аниқланади: RET (тирозинкиназ рецептори), GDNF (глиал хужайраларнинг нейтрофик омили), ENDRB (эндотелин-В рецептори гени), EDN3 (эндотелин-3) ва уларнинг нейробластлар миграцияси жараёнига таъсирини аниқлаш (Borrego S, Ruiz-Ferrer M, Fernández RM, Antiñolo G., 2013).

J. Lake маълумотларига кўра (2013), ҳозирги вақтда йўғон ичакда ганглияларнинг йўқлигини изоҳловчи асосий назария эмбриогенез жараёнида вагус нерв тожидан нейробластлар миграциясининг бузилиши ҳисобланади, миграциянинг эрта тўхташида аганглионар сегмент узунроқ бўлади.

S. W. Nielsen (2017) ва P. M. Ljungdahl (2017) эмбриогенез босқичида вагус нерв тожидан нейробластлар миграциясининг бузилиши билан йўғон ичакда ганглияларнинг йўқлигини боғлаган. S.W. Nielsen (2017) ва P. M. Ljungdahl маълумотларига кўра (2017), аганглионар сегмент узунлиги миграциянинг тўхташ вақтига боғлиқ.

Мавжуд гипотезага кўра, аганглиоз ичак деворларига етган нерв хужайралари дифференциясининг бузилиши оқибатида ривожланади. Хужайра етилишига гипоксия, юқори радиация, кимёвий агентлар таъсири,

вирусли инфекция сингари ҳар хил омиллар таъсир кўрсатади. Ташқи ва ички муҳитга патологик таъсир кўрсатиш билан генетик бузилишларнинг бирикиши нафақат интрамурал нерв аппаратини, балки шикастланиш характерини ҳам белгилайди. Гиршпрунг касаллигининг бошқа ривожланиш нуқсонлари билан бирикиши, ҳар хил муаллифлар маълумотларига кўра, 29 – 32,7 % ҳолатда кузатилади (Fouquet V., De Lagausie P., Faure C, Bloch. J., Malbezin S., Ferkhadji L., 2002).

Гиршпрунг касаллиги кузатилган беморларда 20-25% ҳолатда яна бошқа туғма ривожланиш нуқсони мавжуд бўлиб, тахминан 15 % беморда ирсий аномалия (кўпинча Даун синдроми) қайд қилинади. Яна Гиршпрунг касаллиги 20 % беморда туғма марказий гиповентиляция синдромига эга; бундай бирикма Хаддад синдроми деб аталади. Гиршпрунг касаллиги кузатилган беморларнинг 20 % ичак нейронал дисплазиясига (IND) эга (Bauman C., Aigrain Y., 2002).

Йўғон ичакнинг маълум қисмида интрамурал нерв аппаратининг гистологик тузилишидаги ўзгаришлар Гиршпрунг касаллиги патогенезида асосий элементларнинг бирини ташкил қилади. Асосан бу ўзгаришлар мушак-ичак ва шиллиқости ўрим ганглиясининг мавжуд эмаслигида кузатилади (de Arruda Lourenção PL, Takegawa BK, Ortolan EV, Terra SA, Rodrigues MA., 2013).

PL de Arruda Lourenção (2013) ўз ишида “Ганглия ўрнида фақат нерв толалари ва майда глиал ҳужайралар аниқланишини тасдиқлайди. Ичак деворида самарали тормозланишни таъминловчи медиаторларнинг йўқлиги билан бир қаторда шиллиқ пардада ацетилхолинэстераза тўпланиши Гиршпрунг касаллигининг патогенетик белгиси ҳисобланади”.

JH Kim маълумотларига кўра (2006), Гиршпрунг касаллигининг патогенези асосини йўғон ичак тор қисми функционал ўтказувчанлиги ташкил қилади, бу парасимпатик ганглионар ҳужайралар йўқлиги сабабли перистальтик толалар ҳосил бўлишини қийинлаштиради. Тадқиқотлар

сонининг кўплигига қарамай, аганглионар ичакларнинг тоник торайиш сабаби тўлиқ аниқланмаган.

О. А. Говорухин маълумотларига кўра (2017), холинергик гипериннервация, аганглиоз, нервнинг нитрат–оксид синтетаза билан таъминланишининг бузилиши ва Кахал интерстициал ҳужайралари бузилиши билан биргаликда Гиршпрунг касаллиги патогенезида иштирок этади, аммо Гиршпрунг касаллигида бузилиш омиллари сабаблари тўлиқ англаб етилмаган.

Касаллик таснифи ички анал сфинктерда проксимал йўналишда аганглиознинг тарқалиши билан белгиланади: ректо-сигмоид шикастланиш – ангиознинг қисқа зонаси шакли (74-80 %); узун зонаси (субтотал) - аганглиоз талок (қора жигар) бурчагидан ёки кўндаланг айлана ичаккача тарқалади (12-22 %); йўғон ичак тотал аганглиози – ёнбош ичак терминал ҳудуди барча йўғон ичак аганглиози (4-13 %) саналади. Яна интестинал ва ультра қисқа шакли ҳам аниқланади (Holschneider AM, Puri P, 2008).

AM. Holschneider (2008) касалликнинг сегментар шаклини аниқлайди, бунинг мавжудлиги ҳозирда катта баҳс-мунозараларга сабаб бўлмоқда. Катталарда ГКни даволаш бўйича клиник тавсияларда бундай шакл йўқ. Касаллик кечишининг бир нечта — компенсацияланган, субкомпенсацияланган ва декомпенсацияланган босқичи тафовутланади.

Аксарият жарроҳларнинг фикрича, энг оғир, аммо жуда кам учрайдиган Гиршпрунг касаллигининг шакли – дуоденумдан то ректумгача ганглионар ҳужайраларнинг йўқлиги билан кечувчи ичакнинг тотал интестинал аганглиози ҳисобланади (Говорухина О.А., 2017; Holschneider AM, Puri P, 2008).

Ҳозирги вақтда болалардаги ГКнинг турли таснифлари ишлаб чиқилган ва қўлланилади. Мавжуд таснифлар орасида қўллашга қулай ҳамда кенг тарқалгани, аксарият муаллифлар фикрича, А. И. Лёнюшкин (1990) ишлаб

чиққан тасниф ҳисобланади. Шикастланишнинг жойлашишига боғлиқликда касалликнинг қуйидаги шакллари ажратиб олинади:

Ректал:

- 1) тўғри ичак оралик бўлимларининг шикастланиши билан (Гиршпрунг касаллиги супер қисқа сегмент билан);
- 2) тўғри ичакнинг ампуляр ва ампулярусти қисмларининг шикастланиши билан (қисқа сегментли Гиршпрунг касаллиги).

II. Ректосигмоид:

- 1) сигмасимон ичакнинг дистал уч қисмининг шикастланиши билан;
- 2) сигмасимон ичакнинг тўлиқ ёки қатта қисмининг шикастланиши билан (узун сегментли Гиршпрунг касаллиги).

III. Сегментар:

- 1) ректосигмоид ўтишда ёки сигмада бир сегмент билан;
- 2) икки сегмент ва улар ўртасидаги нормал бўлим билан;

IV. Субтотал:

- 1) йўғон ичак тўлиқ чап қисмининг шикастланиши билан;
- 2) шикастланишнинг ўнг қисмга тарқалиши билан.

V. Тотал шакли – бутун йўғон ичакнинг шикастланиши (баъзан ингичка ичак ҳам).

Касалликнинг клиник кечишига боғлиқликда:

- I. Компенсацияланган (1- ва 2- даража);
- II. Субкомпенсацияланган (1- ва 2-даража);
- III. Декомпенсацияланган (1-ва 2-даража).

Ў. Szyłberg (2014) ва А. Marszałek (2014) манбаларида кўрсатишича, хорижда калта сегмент (сигмасимон ичак дистал қисмининг шикастланиши),

узун сегмент (йўғон ичак ўнг бурчагидан то чап бурчагигача шикастланиши) ва тотал шаклини (бутун йўғон ичакнинг шикастланиши) ўз ичига олувчи аганглиоздан иборат касаллик таснифидан фойдаланилади. Яна ультракисқа сегмент (анал канал юқорисидаги унча катта бўлмаган бўлим шикастланиши) сўнгги ўн йилликларда кенгроқ ёритилмоқда.

### **Гиршпрунг касаллиги кузатилган болаларнинг клиник тавсифи**

Бизнинг тадқиботимиз натижасида 2006 йилдан 2020 йилларгача бўлган муддатда Гиршпрунг касаллигининг ректал ва ректосигмоидал турлари бўйича 4 ойликдан 18 ёшгача бўлган 85 нафар болаларда ташриҳлар ўтказилди. De La Torre-Ortega такомиллаштирилган ташриҳ усули самарадорлигини баҳолаш, ҳамда тадқиқот олдида қўйилган вазифаларни ҳисобга олиб, тадқиқотга 2 ёшдан катта болалар киритилди. Бу нафақат ташриҳнинг бевосита натижаларини баҳолашнинг клиник-инструментал усулларини қўллаб объектив таҳлил олиб бориш, балки динамик функционал ўзгаришлар, айниқса кўрсатилган катта ёш тоифасидаги болаларда намоён бўлиш даражасини аниқлашга ҳам имкон беради. Тадқиқотга ҳаммаси бўлиб 85 нафар бола киритилган бўлиб, улар икки гуруҳга ажратилди. Асосий гуруҳни De La Torre-Ortega такомиллаштирилган усулида ташриҳ қилинган 38 нафар бола ташкил қилди, шунингдек ташриҳдан кейинги реабилитацияга йўғон ичак микробиоцинозининг ўзига хос ўзгаришини ҳисобга олиб, пробиотиклар билан даволаш киритилди. Қиёслаш гуруҳига Соаве-Ленюшкин классик методикаси бўйича йўғон ичак трансанал резекциясини ўтказган 47 нафар бола бириктирилиб, реабилитация дастурига физио ва даволаш терапиясига стандарт ёндашувлар киритилди.

1.1-жавдалдан кўринадикки, барча ёш гуруҳларида ўғил болалар асосий гуруҳда 76,3%, қиёслаш гуруҳида 70,2% ни ташкил қилиб устунликка эга бўлди, қизлар асосий гуруҳда 23,7%, қиёслаш гуруҳида 29,8% ни ташкил қилди. Тадқиқотимизда ўғил болалар ва қизлар муносабати 2:1 га тенг бўлди.

### **1.1-жадвал**

### Болаларнинг жинси ва ёши бўйича тақсимланиши

Жинси	Ёши	Қиёслаш гуруҳи (n=47)		Асосий гуруҳ (n=38)	
		абс	%	абс	%
Ўғил болалар	2-3 ёш	12	25,5%	11	28,9%
	4-7 ёш	14	29,8%	14	36,8%
	8-12 ёш	5	10,6%	3	7,9%
	13-18 ёш	2	4,3%	1	2,6%
	Жами	33	70,2%	29	76,3%
Қизлар	2-3 ёш	5	10,6%	3	7,9%
	4-7 ёш	8	17,0%	5	13,2%
	8-12 ёш	1	2,1%	1	2,6%
	13-18 ёш	0	0,0%	0	0,0%
	Жами	14	29,8%	9	23,7%
Жами	2-3 ёш	17	36,2%	14	36,8%
	4-7 ёш	22	46,8%	19	50,0%
	8-12 ёш	6	12,8%	4	10,5%
	13-18 ёш	2	4,3%	1	2,6%
	Жами	47	100,0%	38	100,0%

Ҳар иккала ўрганилаётган гуруҳда болалар 2-18 ёшда бўлган. Таъкидлаш жоизки, беморларнинг кўпчилигини асосий гуруҳда мактаб ёшидаги болалар 50,0% (4-7 ёш) ва эрта болалик давридаги 36,8% (2–3 ёш)

болалар; қиёслаш гуруҳида - мактаб ёшидаги болалар 46,8% (4-7 ёш) ва эрта болалик давридаги болалар 36,2% (2–3 ёш) ташкил қилди.

## 1.2-жадвал

### Рентгенологик текширув бўйича Гиршпрунг касаллиги шаклига кўра беморларнинг тақсимланиши

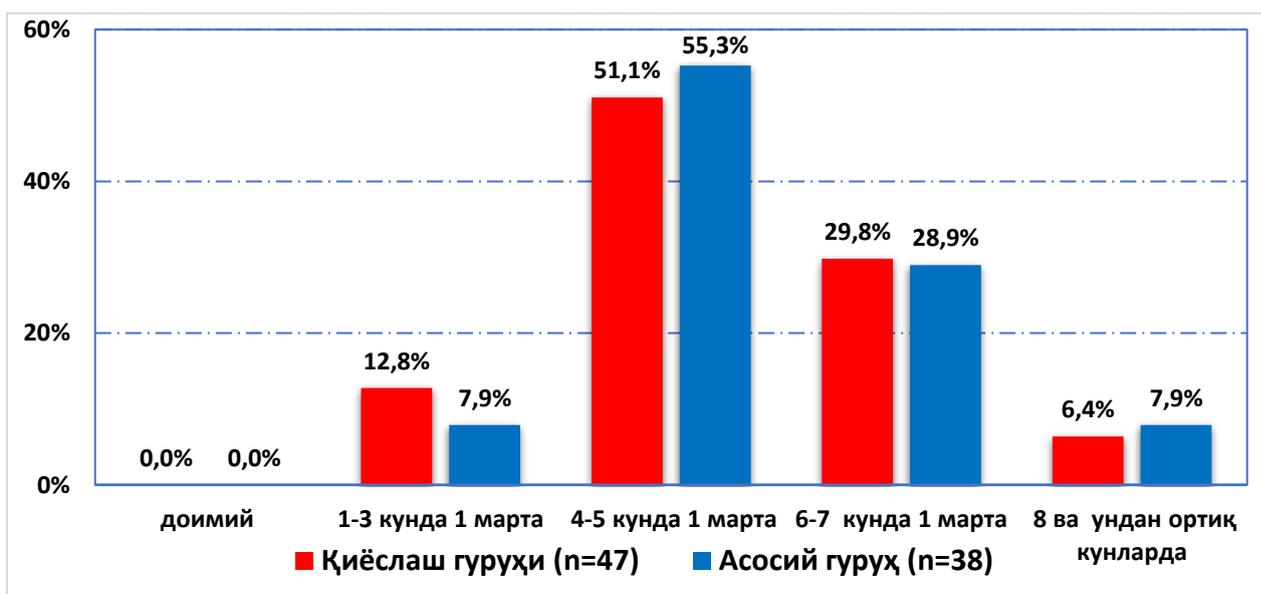
Шакли	Қиёслаш гуруҳи (n=47)		Асосий гуруҳ (n=38)	
	абс	%	абс	%
Ректал	16	34,0%	12	31,6%
Ректосигмоид	31	66,0%	26	68,4%
Жами	47	100,0%	38	100,0%

Рентгенологик текширув маълумотларига кўра, болаларнинг катта қисмида ГК ректосигмоид шакли учради. Асосий гуруҳда – 68,4%, қиёслаш гуруҳида – 66,0% ҳолатда аниқланди. ГК нинг ректосигмоид ва ректал шакллари ўртасидаги муносабат асосий гуруҳда – 2:1, қиёслаш гуруҳида – 2:1 ни ташкил қилди (1.2-жадвал). 1.3-жадвалдан кўринадики, Гиршпрунг касаллиги кузатилган болаларда асосий симптомлар қабзият, метеоризм, шунингдек қорин айланасининг катталаниши ҳисобланди. Асосий гуруҳда қабзият 100,0%, метеоризм – 100,0%, қорин айланасининг катталаниши – 97,4%, қиёслаш гуруҳида: қабзият– 100,0%, метеоризм – 95,7%, қорин айланасининг катталаниши – 93,6% ҳолатда кузатилди. Асосий гуруҳда кам ҳолатда қусиш (5,3%) ва нажас тошга айланиши (13,2%), қиёслаш гуруҳида қусиш 3(4,3%) ва кўкрак қафаси деформацияси (12,8%) ҳолатда кузатилди.

## ГК кузатилган болаларда алоҳида симптомлар частотаси

(А.И. Ленюшкин)

Симптомлари	Қиёслаш гуруҳи (n=47)		Асосий гуруҳ (n=38)	
	абс	%	абс	%
Қабзият	47	100,0%	38	100,0%
Метеоризм	45	95,7%	38	100,0%
Қорин айланасининг катталашиши	44	93,6%	37	97,4%
Анемия	38	80,9%	31	81,6%
Гипопротеинемия	33	70,2%	28	73,7%
Гипотрофия	28	59,6%	24	63,2%
Кўкрак қафаси деформацияси	6	12,8%	6	15,8%
Аҳлат тошлари	5	10,6%	5	13,2%
Қусиш	2	4,3%	2	5,3%
Абдоминал оғриқ синдром	8	17,0%	7	18,4%



1.1-расм. Қиёслаш гуруҳидаги болаларда ич кетиш частотаси

1.1-расмда Қиёслаш гуруҳида ГК кузатилган болаларда ич кетиш частотаси берилган. Болаларнинг асосий массасида ич келиш частотаси 4-5 кунда 1 марта: қиёслаш гуруҳида 51,1%, асосий гуруҳда 55,3% устунлик билан кузатилди. Ҳар иккала ўрганилаётган гуруҳда доимий ич келиш– 0,0% кузатилди.

#### 1.4-жадвал

#### Гиршпрунг касаллигининг босқичлари бўйича беморлар тақсимланиши

Шакли	Қиёслаш гуруҳи (n=47)		Асосий гуруҳ (n=38)	
	абс	%	абс	%
Компенсацияланган	8	17,0%	6	15,8%
Субкомпенсацияланган	31	66,0%	24	63,2%
Декомпенсацияланган	8	17,0%	8	21,1%
Жами	47	100,0%	38	100,0%

ГК билан касалланган болаларда клиник кўриниш таҳлили касаллик кечиш босқичларига мос тарзда болаларни гуруҳларга ажратди. ГК босқичлари бўйича болаларни тақсимлашда ҳар иккала гуруҳда ҳам субкомпенсацияланган шакл устунлик қилди. ГК субкомпенсацияланган шакли асосий гуруҳда ярмидан кўп ҳолатда– 63,2%, қиёслаш гуруҳида – 66,0% ҳолатда кузатилди (1.4-жадвал).

## per rectum кўруви маълумотлари

Кўрсаткич		Қиёслаш гуруҳи (n=47)		Асосий гуруҳ (n=38)	
		абс	%	абс	%
Тўғри ичак ампуласи	нормада	5	10,6%	3	7,9%
	ўртача кенгайган	24	51,1%	19	50,0%
	сезиларли кенгайган	18	38,3%	16	42,1%
Тўғри ичак таркиби	юмшоқ	5	10,6%	3	7,9%
	зич	38	80,9%	31	81,6%
	бўш	4	8,5%	4	10,5%
Сфинктерлар тонуси	нормада	10	21,3%	7	18,4%
	ошган	31	66,0%	26	68,4%
	камайган	6	12,8%	5	13,2%

1.5 – жадвалда per rectum кўрув маълумотлари, тўғри ичак ампуласи ҳолати, сфинктер тонуси ва тўғри ичак таркиби кўрсаткичлари берилган. Тўғри ичак ампуласи ҳар иккала ўрганилаётган гуруҳда бир хилда ўртача кенгайган: асосий гуруҳда - 50,0%, қиёслаш гуруҳида - 51,1%. Сфинктер тонуси асосий гуруҳда 68,4% ҳолатда, қиёслаш гуруҳида - 66,0% ҳолатда кўтарилган. Тўғри ичак таркиби зич массадан иборат бўлиб, асосий гуруҳда – 81,6%, қиёслаш гуруҳида – 80,9% ташкил қилади.

## Беморларни текшириш усуллари

Тадқиқот олдига қўйган вазифаларга мосликда стандарт қабул қилинган умумклиник, рентгенологик, функционал, бактериологик теширувларга асосланган бир қатор тадқиқотлар олиб борилди.

## Текширувнинг инструментал усуллари

Рентгенологик текширув болаларда А.И. Лёнюшкин методикаси бўйича (1999) йўғон ичакни ретроград контрастлаш усулида амалга оширилди. Тадқиқотга тайёрланиш тозалов ва сифон ҳуқна ёрдамида аҳлат массадан ичакни тозалашдан иборат бўлди. Текширув. Контрастлаш техникаси қорин бўшлиғини умумий рентгеноскопиясидан бошланди. Сўнгра суяқ борли оҳак оз –оздан босим остида газ қувирига ўхшаш найчада 4-6 см чуқурликда тўғри ичакка юборилди. Оптимал доза: чақалоқларга — 30—50 мл, 1 ёшгача бўлган болаларга — 50—100 мл; 1—3 ёшдаги болаларга— 100—300 мл; 4—7 ёшлиларга—300—700 мл; 7 ёшдан катталарга —700—1000 мл.(*рентген аппарат Shimadzu–Япония, Flexa vision*)

Йўғон ичакни борли оҳак билан тўлдиришда бемор айлантирилди, жигар эгрилигига етиб борганда ва кўтарилган йўғон ичак тўлдирилганда контраст киритиш тўхтатилди.

Ректосигмоид ўтишининг яхши намоён бўлиши учун, сўнгра ичак бўшагандан кейин ҳар хил тасвирда расмга олинади.

Супрастенотик кенгайган йўғон ичак шиллик қавати рельефини ўрганиш жуда маълумотлидир. Иккиланган контрастлаш (бор-ҳаво) усулида олиб борилади. Дастлаб контраст аралашма киритилади, сўнгра ичак табиий йўл билан бўшагандан кейин тўғри ичакка секин аста ҳаво киритилади ва расмга олинади. Расмда шиллик қават кўриниши кўпроқ контрастли ва равшан кўринади.

## **Аноректал манометрия ва доимий профилометрия**

Тайёрлов тозалов ҳуқнасидан кейин 40-60 дақиқа ўтгач ўтказилади. Аноректал манометрия методи тўғри ичак ва анал каналнинг ҳар қайси қисмида босимни аниқлаш учун, шунингдек анал канал узунлигини аниқлаш учун олиб борилади. Усул маълум тезликда босим ёзуви ва маълум тезликда тўғри ичакдан бир вақтнинг ўзида катетер киритиш йўли билан олиб борилади. Анал каналнинг бутун узунлиги бўйлаб қайд қилинган босим маълумотлари натижалари тинч ҳолатда сфинктер аппаратининг алоҳида компонентлари тонусини ҳамда ихтиёрий қисқаришда кучини ишончли аниқлашга имкон беради. Профилограмма тинч ҳолатда ва ихтиёрий қисқаришда рўйхатга олади. Тинч ҳолатда босим 65% ички анал сфинктерни ва фақат 25% ташқи анал сфинктерни таъминлайди (нормада 40-80 мм РТ ст). Ануснинг 100% га онгли қисқаришига ташқи анал сфинктер сабаб бўлади. Аноректал манометрияни Neurotech (Россия) ишлаб чиқарган «Synapsis» ошқозон-ичак тракти моторикасини текширишда компьютер тизими ёрдамида амалга оширилди.

### **Ректал сезувчанликни аниқлаш**

Ректоанал рефлекс тўғри ичак ва унинг сфинктер аппарати, ушлаб туришнинг муҳим вақти ва бўшаган нажас масса билан нейрорефлектор боғлиқлигини акс эттиради.

Субъектив ҳис қилиш ва сезувчанликни аниқлаш учун боланинг тўғри ичагига балончикли катетер киритилади. Уч каналли кран билан шприц орқали балончикка маълум ҳажмдаги ҳаволи балончик киритилади.

Субъектив ҳисларни қайд этиш учун бола билан алоқа ўрнатиш шарт эмас. Эҳтиёж сезгиларининг чақирув чегараси ва шошилишч дефекация заруратини келтириб чиқарадиган чақирув чегараси баҳоланади (минимал ҳажм ва босим). Ҳажм миллилитрларда, босим – симоб устуни миллиметрларида ўлчанади. Натижаларни қайта ишлашда кўрсатилган

параметрлар чегараси, характери (қисқариш, дам олиш), амплитуда ва рефлекс давомийлиги аниқланади.

### **Текширувнинг лаборатор усуллари**

Тадқиқотимизнинг лаборатор усуллари Гиршпрунг касаллиги кузатилган барча болаларда ўтказилди ва унга: қоннинг умумий таҳлили, сийдик таҳлили, коагулограмма, қоннинг биокимёвий (умумий оқсил, альбумин, умумий билирубин ва унинг фракцияси, мочевина, креатинин, глюкоза, амилаза, липаза, аланинаминотрансфераза, аспаратаминотрансфераза, калий, натрий хлор, умумий кальций, С-реактив оқсил,) таҳлили киритилди.

Таъкидлаш жоизки, қон, сийдик ва бошқа биологик суюқликларнинг ишончли лаборатор ўзгаришлари ҳозирги кунда диагностиканинг инструментал ва морфологик усулларисиз Гиршпрунг касаллиги ташхисини аниқлашга имкон берадигани йўқ.

### **Ичак биоценозини текшириш**

Мустақил ҳолда ичи келмаслик (сурункали қабзият) Гиршпрунг касаллигига чалинган болаларнинг асосий шикоятлари ҳисобланади. Гиршпрунг касаллигининг ҳар қандай шаклида ёшга боғлиқ ҳолда қабзият авж олади. Яна Гиршпрунг касаллигида метеоризм доимий симптом ҳисобланади. Нажас ва газнинг сурункали ушланиб қолишида сигмасимон, кейинчалик йўғон ичакнинг кўричакдан тўғри ичаккача бўлган қисми юқорисида жойлашган қисмларининг кенгайиши аниқланади. Бу умумий аҳволнинг ёмонлашиши, жисмоний ривожланишдан орқада қолиш билан намоён бўлади. Беморда гипотрофия, анемия ривожланади. Баъзан шилимшиқ йўғон ичак дисбактериози натижасида яллиғланишли ўзгаришлар, яралар пайдо бўлади.

Нажас массасини микробиологик текшириш бактериоскопик ва бактериологик усулда амалга оширилади.

Культнинг умумий мансублиги ва бактерияларнинг турлари Берджи кўрсатмалари бўйича аниқланди (Берджи бактериясининг асосчиси, 1997).

Маълумки, сурункали қабзият кузатилган беморларда ичак микробиотиклари таркибида бутират маҳсулотини берувчи (*Coprococcus, Roseburia* u *Faecalibacterium*) потенциал патоген микроорганизмларнинг (*Pseudomonas aeruginosa, Campylobacter jejuni, Enterobacteriaceae*) ошиши билан бир қаторда облигат флора (*Lactobacillus, Bifidobacterium, Bacteroides spp.*) вакиллари миқдорининг камайиши билан тавсифланади.

Нормал микрофлора инсон саломатлигини таъминловчи муҳим омил саналиб, соғлиқни сақлаш учун микроорганизмнинг биокимёвий, метаболик ва иммун тенглигини бошқаради.

Бактериал субстанция ёки якуний бактериал ферментация маҳсулотларини ажратиш. Бактериал метаболизм жараёнида ҳосил бўлувчи бутират, пропионат ва ацетат сингари қисқа занжирли ёғ кислоталари (ҚЗЁК) қовурға билан қорин ораси ҳамда йўғон ичак силлиқ мускулларини қисқартириш қобилиятини кўзғайди. Моторикани бошқаришда ҚЗЁК нинг роли ичак серотонинини чиқариб ташлашнинг кўзғалиши билан боғлиқ. Сафро кислотасининг деконъюгирланган тузлари ҳам бактериал метаболит ҳисобланувчилар ҳам ичак перисталтикасини кучайтиради.

*Bifidobacterium* кўкрак билан боқилувчи соғлом болаларда доминант микроб гуруҳи ҳисобланади, катта одамнинг ҳаёти давомида унинг даражаси турғун бўлиб қолади, қариш жараёнида бир оз камаяди. Катталар популяциясида доминант штамм бўлиб *B.longum* (90% катталарда берилган) ва *B.adolescentis* (79% катталарда берилган) ҳисобланади, шу билан бирга болалар популяциясида кўпроқ *B. bifidum* ва *B. longum* учрайди.

*Bifidobacterium* тоифасидаги вакиллар организмда кўплаб: антиоксидантлар, полифенол, конъюгацияланган линол кислотаси ва В гуруҳ витаминлари ва ёки маҳсулотларини чиқариш; неонатал даврда иммун тизим

етилишида ва ҳаёт давомида иммун гомеостазни сақлашда иштирок этиш; ичакнинг тўсиқ (барьер) вазифасини сақлаш ҳамда ичакнинг шиллик пардасига патогенлар адгезиясини блоклаш ва кислоталар ишлаб чиқиши ҳисобига интралюминал рНнинг пасайиши, бактериоцин маҳсулотлари ҳисобига патогенлардан химоя қилиш каби вазифаларни бажаради.

Ичак дисбактериозида аҳлатни (нажасни) текшириш учун нажас тўсиғини стерилланган идишга стерилланган асбоб билан олиб солинади. Материални йиғиб, лабораторияга етказиш вақти 2 соатдан ошмайди. Микроб кўринишини кетма кет суюлтириш (намуна эритмаси  $10^{-2}$  дан  $10^{-9}$  гача суюлтирилди) усулида миқдорий ва сифат таркиби ўрганилди ва ўсувчи колониялар сони ҳисоби билан озуқа муҳитига экилди.

1г аҳлатда ( $Z$ ) натижаларнинг миқдорий ҳисоби

$Z=Y*10*N*M$  формула билан ҳисобланди.

Бу ерда  $Z$  – ўрганилаётган материалда 1 грамм бактерия турини миқдорий баҳолаш,

$Y$  – ўсувчи бактериялар миқдори,

10 - 100 мкл экиш дозасини ҳисоблашдан қайта экиш коэффициенти,

$N$  – суюқлик ташувчи муҳитда нажаснинг суюлтириш даражаси,

$M$  – бактерия ҳисоби учун намуна олинган пробиркада султириш даражаси.

Ичак дисбактериозининг референс мезонлари қуйидагилар бўлган: бифидобактерия миқдори  $10^8$  КОЕ/г фекалийга камайиши (3ёшгача бўлган болаларда –  $10^9$  дан кам эмас);

- лактобацилл миқдорининг  $10^6$  КОЕ/г дан бўлмаган ҳолда камайиши (3ёшгача бўлган болаларда –  $10^7$  дан кам эмас);
- нормал ферментив хоссалари билан ичак таёқчалари ва ичак таёқчалари умумий миқдорининг  $10^6$  КОЕ/г дан кам бўлмаган ҳолда камайиши;

- ичак таёқчаларининг ўзгарган хоссалари (ўзгарган ферментатив хоссалар билан манфий лактоз) билан уларнинг умумий миқдоридан 10% миқдорда пайдо бўлиши;
- энтерококкларнинг  $10^6$  КОЕ/г дан ортиқроқ миқдорда бўлиши (6 ойгача бўлган болаларда  $-10^8$ дан ортиқроқ);
- гемолитик микрофлорларнинг пайдо бўлиши (ичак таёқчаси, стафилококк);
- *Klebsiella*, *Proteus*, *Citrobacter*, *Pseudomonas*, *Acinetobacter* турдаги шартли патоген граммусбат таёқчаларнинг мавжудлиги;
- *Candida* туридаги замбуруғларнинг  $10^2$  КОЕ/г дан ортиқроқ бўлиши;
- олтинранг стафилококкларнинг мавжудлиги;
- таркибида  $10^5$  КОЕ/г ( 3 ёшгача бўлган болаларда  $-10^6$ дан ортиқроқ ) эпидермал стафилококклар;
- таркибида  $10^5$  КОЕ/г (3ёшгача бўлган болаларда  $-10^3$  дан ортиқроқ) клостридий бўлганда.

Дисбактериоз даражаси микроорганизмлар тури (нормал флора вакиллариининг танқислиги, сапрофит ва шартли патоген микроорганизмларнинг ортиқча ўсиши) сонининг ўзгариши билан аниқланди:

I даража — 1-2 тартибда бифидобактерия ва/ёки лактобактерия миқдорининг сезилмас даражада камайиши, унча катта бўлмаган ўзгарган шакллар (гемолитик хоссалар ёки лактозонегатив штаммлар билан) пайдо бўлиши билан ичак таёқчалари миқдорининг ошиши ёки камайиши;

II даража — шартли патоген микроорганизмлар бир турининг  $10^5$  КОЕ/граммдан ошмаган дозада мавжудлиги ёки унча катта бўлмаган титрларда шартли патоген бактериялар ассоциациясининг мавжудилиги *E. coli* lac (-), *E. coli* hem (+), *Proteus* sp., *Clostridium* sp., *Klebsiella* sp., *Pseudomonas* sp., *Enterococcus* sp., *Acinetobacter* sp;

III даража — шартли патоген микроорганизмларнинг юқори титри бир турда ва ассоциацияларда.

## **Гиршпругн касаллигини жарроҳлик даволаш натижаларини баҳолаш**

Жарроҳлик даволаш натижаларини баҳолаш мезонлари В.А. Саввин ва ҳаммуаллифлари тавсияларига кўра (2010), қуйидагиларга мувофиқ аниқланди: бемор ўз саломатлигидан шикоят қилмаганда, дефекцияга мустақил хоҳиш шаклланган, 1-2 кунда мустақил тарзда 1 марта ичи келган, энкопрез кузатилмаган, ҳаёт сифати яхшиланганда яхши натижа деб ҳисобланди; беморда қорин бўшлиғи (кўнгил айниши, метеоризм, қоринда оғриқ) аъзолари ҳолати билан боғлиқ даврий шикоят бўлганда, 1-2 кунда 1 марта мустақил ичи келганда, шунингдек ҳафтада 2 марта тозалов хукна қилиш зарурати кузатилганда, ҳафтада тез-тез 1-2 марта энкопрез мавжуд бўлганда, беморда қорин бўшлиғи аъзолари ҳолати билан боғлиқ шикоятлар (кўнгил айниши, қусиш, метеоризм, оғриқ) бўлганда, мустақил ичи келмаганда, энкопрез кузатилганда қониқарсиз натижа ҳисобланган.

## **Гиршпругн касаллиги кузатилган болалар ҳаёт сифатини баҳолаш**

Тадқиқот давомида Гиршпругн билан касалланган болалар ва уларнинг ота-оналари ҳаёт сифати сўровноманинг PedsQL™4.0 (Varni J. et al., USA, 2001) русча вариантини ташриҳгача ва жарроҳлик даволашдан 1 йил ўтгач тўлдиришди. Тадқиқотга 2 ёшдан бошлаб болалар киритилди (ҳаёт сифатини баҳолаш учун минимал ёш). Ўрганилаётганларнинг унча катта бўлмаган сонини ҳисобга олиб, ҳар хил ёшдаги болалар анкета –сўровномасининг натижалари, ота-оналарининг жавоблари ҳам бирлаштирилди.

Анкета 21 та саволдан иборат бўлиб, қуйидаги шкалаларда берилди:

- жисмоний фаолият (ЖФ) — 8 та савол
- эмоционал фаолият (ЭФ) — 5 та савол
- ижтимоий фаолият (ИФ) — 5 та савол
- рол фаолияти (РФ) – болалар боғчасидаги фаолият (ББФ) ёки мактабдаги фаолият (МФ) 3 та савол (болалар ёшига қараб).

1. Жисмоний фаолият (Physical Functioning - PF), жисмоний ҳолат жисмоний юкламани бажаришни чеклайди (ўз-ўзига хизмат қилиш, юриш, зинадан чиқиш, оғир юк кўтариш ва б.). Бу шкаланинг паст кўрсаткичи беморнинг жисмоний фаоллиги сезиларли даражада унинг саломатлиги туфайли чегаралайди.

2. Эмоционал фаолият (Role-Emotional - RE) эмоционал ҳолат ишлаш ёки бошқа кундалик фаолиятни (вақтнинг кўп сарфланиши, иш ҳажмининг қисқариши, иш сифатининг пасайиши ва б.) бажаришга ҳалақит бериш даражасини баҳолайди. Бу шкаланинг паст кўрсаткичи эмоционал ҳолатнинг ёмонлашишига сабаб бўлувчи кундалик ишларни бажаришда чегаралангандек кузатилади.

3. Ижтимоий фаолият (Social Functioning - SF), жисмоний ёки эмоционал ҳолат ижтимоий фаолликни (мулоқат) чеклаш даражасини аниқлайди. Паст баллар ижтимоий алоқани сезиларли чекланиши, жисмоний ва эмоционал ҳолатнинг ёмонлашиши билан боғлиқликдаги мулоқат даражасининг пасайиши ҳақида маълумот беради.

4. Ролли фаолият жисмоний фаолиятга сабаб бўлади (Role-Physical Functioning - RP) – жисмоний ҳолат кундалик ролли фаолиятга (иш, кундалик мажбуриятларни бажариш) таъсир қилади. Ушбу шкала бўйича паст кўрсаткичлар кундалик фаолият бемор жисмоний ҳолатини сезиларли чеклаши ҳақида маълумот беради.

Сўровнома 5-7, 8-12 ва 13-18 ёшлар бўйича блокларга бўлинган бўлиб, 2-4 ёшли болалар учун блокларни (фақат ота-оналар тўлдиради) болалар ва уларнинг ота-оналари тўлдириши учун шакллари мавжуд. 5 ёшгача бўлган болаларга берилган саволларга ота-оналари жавоб берган, 5 ёшдан бошлаб ўзлари жавоб беришади.

Бола ва ота-оналар учун саволноманинг ўзига мос шаклида (болалар ва ота-оналар) ҳар бир саволга берилган вариантлардан бирини танлаш таклиф

қилинган. Барча модуллар учун балларнинг умумий миқдори 100 балли шкалада баҳолаш муолажасидан кейин ҳисобланган: якуний ҳажм қанча юқори бўлса, боланинг ҳаёт сифати шунча яхши бўлган.

Ҳаёт сифати таҳлилини олиб бориш учун маълумотлар базаси махсус «PedsQL» компьютер дастуридан фойдаланди. Тадқиқот халқаро талабларга мосликда олиб борилди.

### **Маълумотларни статистик қайта ишлаш усуллари**

Статистик қайта ишлашда ўртача арифметик ўрганилаётган кўрсаткич ( $M$ ), ўртача квадратик оғиш ( $\sigma$ ), ўртача стандарт хато ( $m$ ), ўртача нисбий ҳажм (частота, %) ҳисоби билан ўзгарувчан параметрик ва нопараметрик статистика методларидан фойдаланилди.

Сифатли ҳажм учун статистик йиғинди икки жуфтликда боғланмаган танлов уларнинг ўртача мойиллигида ҳисобланди, нопараметрик таҳлил (Манн-Уитни методи, Фишернинг аниқ методи) ёки  $\chi^2$  мезони (хи-квадрат) ҳамда  $z$ - мезони ёрдамида (Гланц С., 1998) қуйидаги формуладан фойдаланиб ҳисобланди:

$$z = (p_1 - p_2) \sqrt{\frac{n_1 \cdot n_2}{p(1-p) \cdot (n_1 + n_2)}}$$

Бу ерда  $p_1 = \mu_1/n_1$  ва  $p_2 = \mu_2/n_2$  таққосланувчи тажриба частотаси,  $p = (\mu_1 + \mu_2)/(n_1 + n_2)$  эса ҳар иккала гуруҳда пайдо бўлиш белгиларининг частотаси.

Олинган материал тиббий маълумотларни таҳлил қилиш бўйича замонавий талабларга мувофиқ MSOffice 2007 дастури ёрдамида «Statistica 6,0» амалий дастур пакетида статистик қайта ишланди.

Ўртача катталиқни таққослашда олинган ўлчовларнинг статистик аҳамияти нормал тақсимланишни текшириш (эксцесс мезони бўйича) ва асосий дисперсиянинг тенглиги ( $F$  – Фишер мезони) да хатолар

эхтимоллигини ҳисоблаш (P) билан Стъюдент (t) мезони бўйича аниқланди. Статистик аҳамиятли ўзгариш деб  $P < 0,05$  ишончлилик даражаси қабул қилинди.

## **II. Болалардаги Гиршпруг касаллигининг даволаш-ташхислаш тактикасидаги замонавий тенденциялари.**

Ҳозирги вақтда замонавий ташхислашда овқат ҳазм қилиш тракти касаллигига катта эътибор қаратилмоқда. ГК қисқа шакли ташхиси билан боғлиқ кўплаб масалалар кам ўрганилганлигича қолмоқда. Р. И. Абайханов маълумотларига кўра (2020): «Қорин бўшлиғида йўғон ичакни нотўғри фиксация қилиш ва функционал қабзият, мегаректум, ГК қисқа шакли ўртасида тўғри дифференциал ташхислаш олиб бориш осон эмас».

В. Г. Сварич (2016) маълумотларига кўра, касалликнинг суперқисқа шакли кўплаб миқдорда муаммоларни келтириб чиқарувчи жиҳатлардан бири ҳисобланади. Касалликнинг суперқисқа шакли тўғрисидаги маълумотлар жуда кам. Тадқиқотчилар бир қисмининг маълумотларига кўра, суперқисқа шакли жуда кам учрайди, Гиршпруг касаллиги билан оғриган жами болаларнинг фақатгина 10-15 % ни ташкил қилади. Бунда касалликнинг суперқисқа ва анал ахалазия вариантлари ўртасида муносабатлар тенг ҳисобланади.

А. К. Федоров тадқиқотларидан маълумки (2012), болалардаги Гиршпруг касаллигининг ташхисида қўлланадиган мезонлар айрим ҳолатларда аниқ ташхис қўйишда етарлича ахборотга эга эмас саналади, беморда жарроҳлик билан даволаш тактикасини нотўғри танлаш имконияти ортади, бу ўз навбатида даволашда қониқарсиз натижага олиб келади.

Р. М. Давлятовнинг тадқиқотлари (2009) диққатга сазовор саналади, чунки у рентгенометрик, монометрик ва УЗС кўрсаткичларига хос қонуниятларни аниқлайди, ГКнинг энг қисқа шакли, айниқса: “ректосигмоидал индексининг бирликдан пастлаши; ретроректал бўшлиқнинг

торайиши; тўғри ичак диаметрининг 35-40 % га катталашиси; олдин тўлмаган йўғон ичак проксимал бўлақларининг табиий бўшашида контраст модда рефлюкси; УТТ – перисталтик тўлқин, шикастланган қисмдан юқори деворларнинг кенгайиши ва қалинлашиши” учун хос бўлган патогмоник белгилар ҳисобланади.

Таъкидлаш жоизки, А. А. Гусев маълумотларига кўра (2009), гемостаз ўзгаришининг қайд қилиниши йўғон ичак деворида патологик ўзгаришлар даражасини аниқлашда муҳим тест бўлиб хизмат қилиши мумкин, муаллиф ушбу тизимлар ўртасида корреляцияни аниқлаган.

S. J. Temple (2012) Гиршпрунг касаллиги ректал шаклининг ташхисотида аспирацион биопсиянинг юқори самарадорлиги тўғрисида маълумот беради.

D. J. Nekam ўз ишларида (2004), ректал биопсиядан фойдаланишда диагностиканинг мураккаблиги ҳақида тўғридан-тўғри қарама қарши фикрга эга.

M. Ronzrokh (2010) ректоанал ингибитор рефлексни, ҳатто ректал биопсиясиз аниқлашда етарлича аниқ ташхисот тўғрисида маълумотлар келтирган.

Гиршпрунг касаллиги супер қисқа шаклининг аниқ ташхисини комплекс текширувда аниқлаш мумкин (Горбатюк О. М., 2005).

V. Q. Tran (2018) сурункали қабзият кузатилган болаларда мегаректумнинг мавжудлиги ёки мавжуд эмаслигини аниқлаш учун гидроэхоколонография энг кўп ахборотли эканлигини таъкидлайди.

Гиршпрунг касаллиги ташхисининг асосий усуллари аноректал монометрия, ирригоскопия, ректал тўлиқ қатламли биопсия ва гистокимёвий ҳамда иммуногистокимёвий текшириш учун тўғри ичак шиллиқ биопсиясини ўз ичига олади. Умумий рентгенограмма беморда ортикча пневматизация ва йўғон ичакнинг тўғри ва сигмасимон ичакнинг тор дистал қисми ҳамда улар

ўртасидаги ўтиш зонаси устида кенгайишини кузатиш мумкин (Говорухина О. А., 2017).

IR. Diamond, G. Casadiego, J. Traubicci, JC. Langer (2007) таъкидлашича, ифодаланган энтероколитда йўғон ичак токсик дилатацияси белгилари мавжуд бўлади.

L. Normaza маълумотларига кўра (2007), Гиршпрунг касаллигининг асоратланган шакли учун клиник босқичга боғлиқликда характерли белгиларига паст ичак тутилиувчанлиги ёки эркин қорин бўшлиғида газ кузатилиши билан биргаликдаги жинсий аъзолар перфорацияси киради.

Ичак тутилиши белгилари билан Гиршпрунг касаллигига гумон қилинган болаларни текширишдаги биринчи тест иррогоскопия ҳисобланади. Ирригоскопияда Гиршпрунг касаллигининг йўғон ичак дистал қисмининг патологик торайиши, ўтиш зонасининг шикастланган қисм устидан воронкасимон кенгайиши ва энтероколит келиб чиқиши, шунингдек нормал бўлмаган ректосигмоид индекс сингари белгилари катта ёшдаги гуруҳ болаларида кўпроқ ифодаланган бўлиб, асосий ҳисобланади (Garcia R, Arcement C, Ward K, Velasco C, 2007).

A. M. Holschneider (2008) ва P. Puri (2008) аниқлашича, катта ёшдаги болалар гуруҳида иррогоскопиянинг сезувчанлиги ва ўзига хослиги 70-83 % ни ташкил қилади, бу фоиз чақалоқларда ўтиш зонасининг ноаниқ ифодаланганлиги ва уларда ичакнинг воронкасимон кенгаймаганлиги сабабли сезиларли даражада паст бўлади.

Спазм қисми билан кўзгалган ичакда ҳамроҳ энтероколитнинг мавжудлиги ичакнинг патологик торайишини келтириб чиқариши мумкин, бу ирригоскопиянинг беморнинг бир ойликкача бўлган ёшида ёлғон мусбат ва ёлғон манфий натижаларини деярли уч мартага кўтариши мумкин. 1

ойлик болаларда биопсияда аниқланган зона ва рентгенологик зона бир-бирига мос келмаслиги мумкин (Pratap A, Gupta DK, Tiwari A, Sinha AK,

Bhatta N, 2007).

Биоптатларнинг морфологик текширувида қуйидаги услубиятлар қўлланилади: тўғри ичак тўлиқ қатламли биоптатларининг гематоксилин-эозинда бўялиши билан бирга рангли микроскопия; тўғри ичак шиллик биоптатларининг гистокимёвий ва иммуногистокимёвий текшируви (Yan Z, Poroyko V, Gu S, Zhang Z, Pan L, Wang J, 2014).

G. Cobellis маълумотларига кўра (2011), ректал тўлиқ қатламли биопсияда гематоксилин-эозинда бўялган ганглионар хужайралар мавжуд бўлмайди. Тўғри ичак шиллик биоптатларини гистокимёвий текширилиши Гиршпрунг касаллигини тасдиқловчи ацетилхолин-позитив гипертрофик нерв толалари мавжудлигини кўрсатади. Гематоксилин-эозин ректал биопсия билан ацетилхолинэстеразани гистологик текшириш морфологик ташхислашни жуда содда ва ишончли қилди. Техник содда манипуляция чақалоқларда тўлиқ қатламли биопсия қилишнинг тўғри ичак шиллик биопсияси сингари техник қийинлигини кўрсатади. Ундан ташқари, анал каналнинг дистал қисмида ганглионар хужайранинг йўқлиги меъёрий вариант бўлиши мумкин.

Лактатдегидрогеназа, сукцинатдегидрогеназа, NADPH-диафораза ферментларини гистокимёвий аниқлаш каби методикалар ҳам Гиршпрунг касаллигига ташхис қўйишда қўлланилади (Noviello C, Cruccetti A, Romano M, Mastroianni L, Amici G, 2011).

Иммуногистокимёвий текшириш ўзига хос антиген-антитана реакциясидан фойдаланишда муҳим морфологик усул ҳисобланади. Асосий иммуногистокимёвий усуллар – бу тўғри ва тескари иммунофлюоресценция ёки тўғри ва тескари фермент иммуногистокимёвий реакция ҳисобланади (De la Torre L, Santos k., 2012).

Кўплаб иммуногистокимёвий маркерлар, бўёқлар Гиршпрунг ҳамда бошқа ичак касалликларини клиник диагностика қилиш ва текшириш

учун қўлланилади. Энг кўп қўлланиладигани кальретинин – умумий маркерни текшириш ҳисобланади (Holland SK, Ramalingam P, Podolsky RH, ReidNicholson MD, Lee JR., 2011).

Кальретинин – бу таркибида Са бўлган протеин бўлиб, энтерал нерв тизимини ташкил қилиш ва фаолият олиб боришида муҳим аҳамият касб этади. У физиологик кальцийли гомеостазда иштирок этади. Кальретинин ганглионар хужайралари ва нормал ганглионар ичакни мушаклараро ҳамда шилимшиқлараро ўралишидан, кальретинин етишмайдиган Гиршпрунг касаллигидан фарқли ўлароқ, аганглионар сегментдан ажралиб чиқади. Тегишли нерв хужайраларида кальретининнинг йўқлиги нерв шохларида кальретинин ранги йўқлигининг натижаси ҳисобланади. Бу аганглионар сегмент ташхиси учун яхши мезон ҳисобланади. Иммуногистокимёвий текширувнинг ўзига хос хусусиятлари шундаки, бу усул ҳар хил турдаги иннервация бузилишини аниқлашга имкон беради, шунингдек етилмаган ва майда хужайраларни аниқлайди. Шу билан бирга нерв гипертрофиясини аниқлаш учун бошқа маркер ва усуллар ҳам зарур бўлади (Говорухина О. А., 2017).

Туғма патология, жумладан Гиршпрунг касаллигига шубҳа қилинганда, А. С. Сулаймонов маълумотларига кўра (2010), морфологик ва гистокимёвий тадқиқотларсиз ташхисни яқуний текшириш амалда мумкин эмас. Биоптатларни текшириш йўғон ичакнинг гипо- ва аганглиозини, шунингдек унинг деворларидаги ўзгаришлар характерини ва бошқаларни аниқлашга имкон беради. Натижада болаларда узоқ давом этган сурункали қабзиятда анал канали узунлигининг нисбатан катталашиши ҳамда ташқи анал сфинктерининг қалинлашуви, шунингдек аноректал бурчакнинг катталашуви аниқланади.

Ҳозирги вақтда Гиршпрунг касаллигини катталар ва болаларда даволаш фақат жарроҳлик йўли билан бажарилиши мумкин. Даволашнинг вазифаси йўғон ичак бўйлаб ичак таркиби пассажини нормаллаштириш ва анал

каналли орқали уни тўсиқларсиз эвакуация қилиш ҳисобланади. Бу мақсадга аганглионар зонани ичак транзитидан чиқариш ёрдамида, шунингдек йўғон ичак юқори бўлимларида ётувчи эвакуатор қобилиятини тиклаш билан эришилади (Ачкасов С. И., 2003).

Таъкидлаш жоизки, Р. М. Давлятов маълумотларига кўра (2009), ўртача, ташриҳ қилинган ҳар тўртинчи болада яқин ва узоқ даврда асоратлар кузатилган. Айниқса мустақил бўлмаган анастомоз, перитонит, ичакнинг туширилган культ некрози, ректум атрофида тос хужайраларнинг йиринглаши, қобиклараро бўшлиқ абсцесси, анастомознинг торайиши, нажас ва газни тутиб тура олмаслик, ич қотишининг тез-тез такрорланиши ва қабзиятнинг қайталаниши кузатилади.

Ташриҳ муддатини нотўғри белгилаш, ташриҳ олди тайёргарлигининг етишмаслиги, жарроҳлик аралашуви усулларини муваффақиятсиз танлаш, интра- ва ташриҳдан кейин воситалар қуйиш, функционал реабилитация, шунингдек диспансер кузатуви даволашни қониқарсиз натижаларга олиб келади. Ташриҳдан кейинги дастлабки даврда асоратлар учраши яна юқориликча қолмоқда (9,1-77 %), аксарият ҳолатларда даволаш қониқарсиз функционал натижаларга олиб келади (8-18 %). 4,9-13 % ҳолатда такрорий тузатиш ташриҳларининг зарурияти юзага келади (Давлятов Р. М., 2009).

Бир қатор жарроҳларнинг фикрича, сўнгги ўн йилликда чақалоқларни парвариш қилиш, анестезия ва реанимация соҳасидаги ютуқлар болалар жарроҳлари учун асоратланмаган шаклда Гиршпрунг касаллигини бир босқичли коррекция қилиш ҳамда ундан тотал аганглиозни истисно қилиш имконини беради (Spitz L, Coran AG, 2007).

Бир босқичли коррекция неонатал даврда ташхис қўйилган аксарият ҳолатда қўлланади. Оғир энтероколит, ичак проксимал бўлимлари дилатацияси ва умуман олганда умумсоматик ҳолат бузилиши сингари ҳаёт учун бундай оғир аҳамиятли ривожланиш омиллари бирламчи трансанал

туширишга қарши кўрсатма ҳисобланади. Шу билан бирга аганглионар ичак аралашуви трансанал тарзда туширилади ва ўтиш зонаси сатҳидан тахминан 10 см юқорида резекция қилинади (Nasr A, Langer JC., 2007).

Ганглионар ичак ва анус ўртасида колоанал анастомоз қўйилади. Аганглиоз узун зонасининг мавжудлиги йўғон ичак лапароскопик мобилизациясини қўллаш ва уни трансанал эндоректал туширишни талаб қилади (Cobellis G, Noviello C, Crucetti A, Romano M, Mastroianni L, Amici G, 2011).

Агар энтероколит бўлса, унда аввал интенсив даволанади, унга сув-электролитли баланс коррекцияси, тозаловчи ҳукналар киритилади (Holschneider AM, Puri P, 2008).

О. А. Говорухин маълумотларига кўра (2017), Гиршпрунг касаллигининг асоратланган шаклида ректал биопсия ва йўғон ичакнинг ҳар хил даражаларида биопсия олиш билан стома киритиш талаб қилинади. Кейинчалик қилинадиган жарроҳлик билан даволашнинг кўриниши Гиршпрунг касаллиги ташхиси тасдиқлангандан сўнг, ичакнинг аганглиоз зонасида аниқланади. Ичак аганглиозининг интестинал шаклида прогноз анча жиддий ҳисобланади. Ингичка ичак юқори стомасини ўтказиш радикал ташриҳдан кейин қисқа ичак синдроми ва шубҳали истикболларни келтириб чиқаради (Говорухина О.А., 2017).

### **III. Гиршпрунг касаллигида жарроҳлик амалиётини танлашнинг мунозарали жиҳатлари ва қарашлар эволюцияси.**

Болаларда Гиршпрунг касаллигини даволашнинг жарроҳлик усулини танлаш кўпинча бемор ёши, аганглиоз давомийлиги, анамнезида аввал ўтказган жарроҳлик аралашувлари ва асоратларнинг мавжудлиги, бирламчи ва иккиламчи “калта ичак синдроми” мавжудлигига боғлиқ. Гиршпрунг касаллигини жарроҳлик билан даволашнинг асосий вазифаларига самарали

ичак пассажини таъминлаш, парэнтерал дотациясига эҳтиёжнинг йўқлиги, тос аъзолари фаолиятини (қабзият йўқлиги ва нажасни тута олмаслик) ихтиёрий назорат қилишнинг сақланиши, озиқ моддалар, суюқлик, микроэлементлар ва витаминлар киради, ич кетишини патологик йўқотмаслик, шунингдек ичақда яллиғланишли ўзгаришларнинг йўқлигини (колит/энтероколит) таъминлайди. Ўз вақтида ва тўғри қўйилган ташхисот, жарроҳлик коррекциянинг ўзига хос усулини қиёсий танлаш, асоратларни профилактик ёки рационал даволаш, катамнестик даврда рационал киритиш бу мақсадларга эришишни таъминлайди (Холостова В.В., 2016).

Р. И. Абайханов маълумотларига кўра (2020), анал тешигини жарроҳлик билан даволаш усули маълум. Мазкур усул анал тешигини кесиб ташлашни ўз ичига олади, ташриҳдан олдинги тасвирда ички сфинктернинг 60 см симоб устунидан то 120 см симоб устунигача анал каналнинг базал босимида сфинктероманометрия амалга оширилади, тана тузилиши долихоморф кўринишидаги кишиларда шартли циферблат соат 3-5 гача, тана тузилиши мезо- ва брахиморф туридаги кишиларда соат 4-6 да сфинктерлараро йўлдан узокроқда аноректал ҳалқанинг юқори бурчагигача кўндаланг тарзда сфинктерлар кесилади.

Барча турдаги бичимга эга бўлган кишилар анал каналида базал босим ҳолатида ички сфинктер 120 см симоб устунида тасвирланганда шартли циферблат бўйича контралетал томондаги қисмда соат 9-7,5 соатда сфинктерлараро йўлдан узокда аноректал айлананинг юқори бурчагигача сфинктер қўшимча кўндаланг кесилади. Усулнинг камчилиги гемorroидал чалкашган томирлар шикастланишининг эҳтимоли ҳисобланади.

Техник моҳияти бўйича энг яқини ёпиқ териости латерал сфинктеротомия ҳисобланади, у қуйидагича амалга оширилади: ўнг қўлнинг кўрсаткич бармоғи анал каналига киритилади. Чап қўлнинг катта бармоғи ташқи томондан сфинктерлараро йўлни шартли циферблат бўйича соат учда чимчилаб туради. Кўз наштарининг ўткир учи анал бурчагидан 1,5

см йўлга киритилади, шартли циферблат бўйича соат “уч” тасвирга параллел тарзда, ташқи ва ички сфинктер мушак толалари 2 см чуқурликка киритилади. Шундан сўнг наштар тиғи ичак бўшлиғига бурилади ва назорат остида бармоқда анал канал ички сфинктери кесилади. Наштар чиқарилгандан сўнг, ташқи жароҳатга гемостаз 1-2 кетгут чокини қўяди. Ички сфинктерни тўлиқ кесиб ташлаш ушбу усулнинг камчилиги ҳисобланади. Шунингдек, ташқи сфинктернинг шикастланиши ва геморроидал чалкашган томирлар эҳтимоли ушбу усулнинг нуқсони ҳисобланади (Doodnath R., Puri P., 2009).

R. Doodnath маълумотарига кўра (2009), ГКнинг қисқа шаклида энг кўп бажариладиган ташриҳ ички сфинктерротомия (Линна ташриҳи) ҳисобланиб, у юқори фоизли самарадорликка эга.

Ушбу ташриҳнинг камчилиги бўлиб ички анал сфинктерини тўлиқ кесиб олиш эҳтимоли ҳисобланади, бунинг оқибатида нажасни тутиб тура олмаслик кутилиши мумкин. Бошқа жарроҳларнинг фикрича, ГКнинг узок шакли бўйича қорин оралиқ ташриҳининг турли вариантларда бажарилишида ички анал сфинктерини сақлаб қолиш, ташриҳдан кейинги даврда. кўпинча қисқа сегмент аганглиоз билан биргаликдаги ГКни белгилайди (Лозовой В. М., Аипов Р., Хамитов М. К., 2015).

Йўғон ичак аганглиозининг тотал шакли кузатилган болаларда жарроҳлик тактикасини танлашда қаттиқ дифференциацияланган бўлиши ва Гиршпрунг–ассоциацияланган энтероколит оғирлиги ҳамда “калта ичак” синдромининг мавжудлиги сингари омилларни ҳисобга олиш керак. Жуда мураккаб ҳолатларда ичак сиртининг сўрилувчи узунлигини олиб ташлашда жарроҳнинг танлови ичак пассажи вақтини узайтириш ва ичакни йўқотиш даражасини камайтириш мақсадида йўғон ичакнинг аганглионар қисмини сақлаб қолишга қаратилган бўлиши керак (Холостова В. В., 2016).

R. Doodnath ишларида (2009) ГКнинг калта шакли ташхисланган

беморларда ички анал сфинктерни кесиш самарадорлиги ва анал сфинктер ахалазияси кўрсатилган. Бу гуруҳда сфинктеротомия самарадорлиги 70 % ни ташкил қилади.

ГКнинг қисқа шаклида тўғри ичак сфинктер аппарати жароҳатини минималлаштириш ва профилактика қилиш мақсадида А. Ж. Хамраев, Б. Б. Эргашев, У. А. Хамраевлар (2013) ички анал сфинктерини дозали қисман кесиш кераклигини таклиф қилишади. Муаллифлар фикрича, жарроҳлик билан даволашнинг энг самарали усули ГКнинг қисқа шакли кузатилган болаларда ички сфинктерни кесишдан кўра қорин оралиғи проктопластикасининг турли вариантларини ўтказиш самаралидир.

Ичак тутилиши кузатилган чақалоқларда Гиршпрунг касаллигининг ўткир шаклида муаллифлар йўғон ичакнинг кенгайган қисмига чап томонлама девор стомасини қўйишни афзал деб ҳисоблайди (Давлятов Р. М., 2009), касалликнинг декомпенсацияланган босқичида эса йўғон ичакнинг кўтарилган қисмига ўнг томонлама икки стволли колостома қўйишни таклиф қилади.

Аксарият жарроҳларнинг фикрича, Соаве усули бўйича Гиршпрунг касаллигини бир вақтдаги жарроҳлик коррекцияси турли модификациядан кейин болаларни ГКнинг декомпенсация босқичидан субкомпенсацияланган ёки компенсацияланган босқичига ўтказиш етарлича самарали ҳисобланади (Давлятов Р. М., 2009; Абайханов Р. И., 2020).

Д. А. Морозов маълумотларига кўра (2018), 17 та клиникада (62,3 %) Свенсон методи бўйича (3; 11,1 %) диссекция билан Джорджсоннинг лапароскопик ташриҳи (14; 51,9 %) қўлланади; Свенсон усули бўйича диссекция билан ёки Де Ла Торре-Ортеганинг (5; 18,5 %) трансанал ташриҳи ўтказилади. Шу билан бирга, 15 та клиникада Дюамел (3; 11,2 %), Свенсон (3; 11,2 %) ва Соавенинг (9; 33,2%) анъанавий лапаротомиясидан (55,6%) фойдаланилади.

Шундай қилиб, айти дамда Гиршпрунг касаллигининг қисқа шакли аниқланган болаларда жарроҳлик аралашуви тактикаси, исботли тиббиёт нуқтаи назаридан олиб борилган аралашувлар самарадорлигини баҳолаш мезонларини ишлаб чиқиш тўғрисидаги масалани ҳал қилиш учун кейинчалик аниқ мезонлар ишлаб чиқиш талаб қилинади.

### **Гиршпрунг касаллигини жарроҳлик даволаш натижаларини баҳолаш**

Жарроҳлик даволаш натижаларини баҳолаш мезонлари В.А. Саввин ва ҳаммуаллифлари тавсияларига кўра (2010), қуйидагиларга мувофиқ аниқланди: бемор ўз саломатлигидан шикоят қилмаганда, дефекцияга мустақил хоҳиш шаклланган, 1-2 кунда мустақил тарзда 1 марта ичи келган, энкопрез кузатилмаган, ҳаёт сифати яхшиланганда яхши натижа деб ҳисобланди; беморда қорин бўшлиғи (кўнгил айтиши, метеоризм, қоринда оғриқ) аъзолари ҳолати билан боғлиқ даврий шикоят бўлганда, 1-2 кунда 1 марта мустақил ичи келганда, шунингдек ҳафтада 2 марта тозалов ҳукна қилиш зарурати кузатилганда, ҳафтада тез-тез 1-2 марта энкопрез мавжуд бўлганда, беморда қорин бўшлиғи аъзолари ҳолати билан боғлиқ шикоятлар (кўнгил айтиши, қушиш, метеоризм, оғриқ) бўлганда, мустақил ичи келмаганда, энкопрез кузатилганда қониқарсиз натижа ҳисобланган.

### **Ташриҳдан кейинги узок даврда жарроҳлик даволаш натижалари**

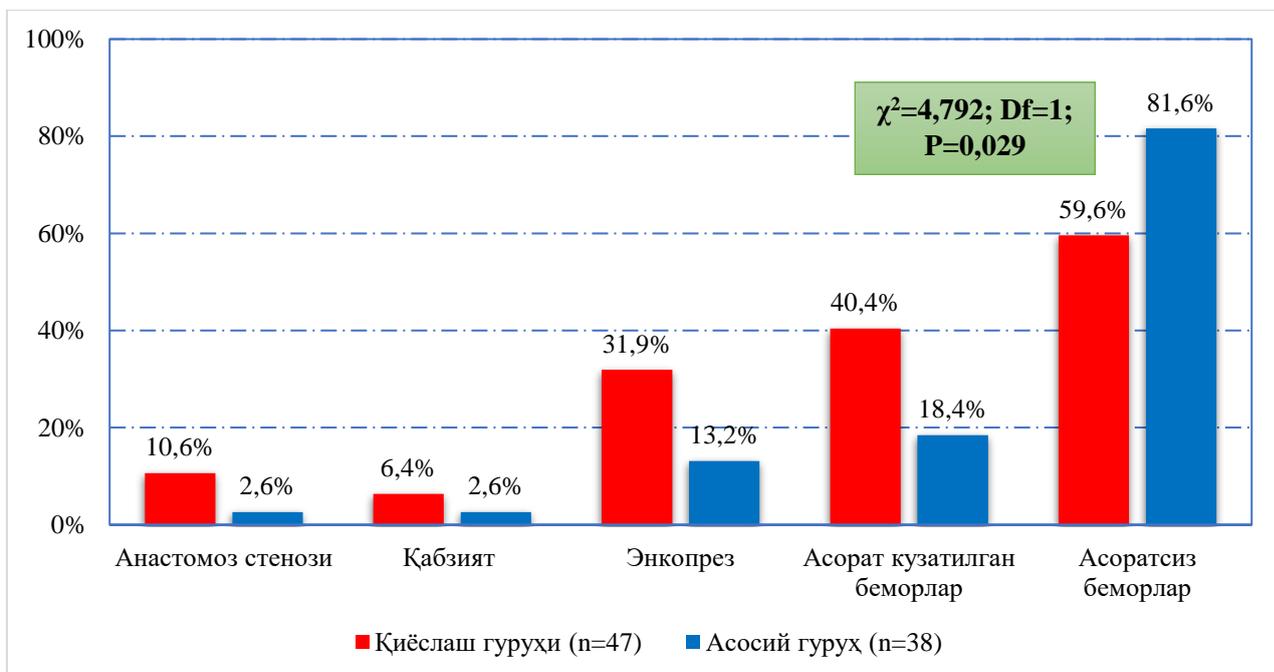
Тадқиқотимиз натижалари шуни кўрсатдики 3.1-жадвалда болаларда ташриҳдан кейин икки йил ўтгач ГКнинг симптоматик намоён бўлиш частотаси динамикаси ёритилган. Қабзият, метеоризм сингари симптоматик кўринишлар частотаси асосий гуруҳда ташриҳгача 100% ҳолатдан ташриҳдан кейин 2,6% қабзият ва 7,9% га метеоризм камайган. Қиёсий гуруҳда эса бу кўрсаткичлар: қабзият – 6,4%, метеоризм – 25,5% ни ташкил қилган.

Қушиш симптомлари ва тошли аҳлат ҳосил бўлиши асосий гуруҳда 0,0% етган.

**Ташрихдан кейин икки йил ўтгач болаларда ГК нинг симптоматик  
кўриниш частотаси динамикаси**

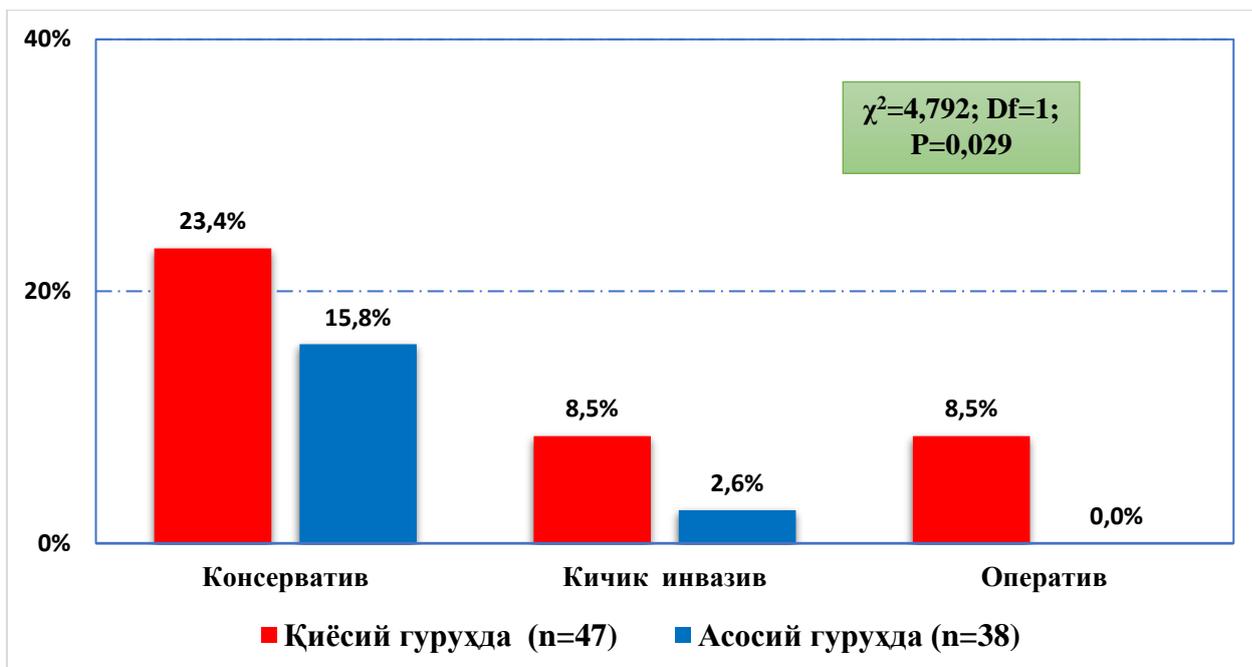
Симптомлари	Қиёсий гуруҳ (n=47)				Асосий гуруҳ (n=38)			
	Т/о		Т/к		Т/о		Т/к	
	абс	%	абс	%	абс	%	абс	%
Қабзият	47	100%	3	6,4%	38	100%	1	2,6%
Метеоризм	45	95,7%	12	25,5%	38	100%	<b>3</b>	<b>7,9%</b>
Қорин айланасининг катталашishi	44	93,6%	5	10,6%	37	97,4%	2	5,3%
Анемия	38	80,9%	14	29,8%	31	81,6%	<b>3</b>	<b>7,9%</b>
Гипопротеинемия	33	70,2%	5	10,6%	28	73,7%	2	5,3%
Аҳлат тошлари	5	10,6%	1	2,1%	5	13,2%	0	0,0%
Қусиш	2	4,3%	0	0,0%	2	5,3%	0	0,0%
Абдоминал оғриқ синдроми	8	17,0%	4	8,5%	7	18,4%	1	2,6%

Изоҳ: ташрихдан кейин метеоризм частотаси бўйича қиёсий гуруҳлараро ишончлилик  $\chi^2=4,497$ ;  $Df=1$ ;  $P=0,034$ ; анемия частотаси бўйича:  $\chi^2=6,294$ ;  $Df=1$ ;  $P=0,013$  ни ташиқил қилди.



### 3.1-расм. Ташриҳдан кейин 2 йилгача бўлган муддатда асоратлар частотаси

Диаграммадан (3.1-расм.) кўринадики, ташриҳдан кейинги даврда (2 йилгача) қиёсий гуруҳда 10,6% ҳолатда, асосий гуруҳда – 2,6% ҳолатда анастомоз стенози ривожланган. Қабзият қиёсий гуруҳда 6,4% беморда ва асосий гуруҳда 2,6% ҳолатда кузатилд. Энкопрез қиёсий гуруҳда 31,9%, асосий гуруҳда – 13,2% ҳолатда бўлди. Қиёсий гуруҳда асоратлар асосий гуруҳга нисбатан (18,4%) 2 марта кам (40,4%) учради. Қиёсий гуруҳда 59,6% беморда асоратлар кузатилмади, асосий гуруҳда бу кўрсаткич 81,6% ( $\chi^2=4,792$ ; Df=1; P=0,029)ни ташкил қилди.



### 3.2-расм. Ташриҳдан кейин 2 йилгача бўлган муддатда асоратлар частотаси

Ташриҳдан кейин 2 йилгача бўлган муддатда ГК кузатилган болаларда асоратлар частотаси 3.4-расмдаги диаграммада берилган. Демак, болаларда ГК ни реабилитацион даволашда асоратлар қиёслаш гуруҳида 23,4% ва асосий гуруҳда 15,8% ҳолатда кузатилди.

Қиёсий гуруҳда 8,5% беморда асоратлар кичик инвазив аралашувларда, асосий гуруҳда 2,6% беморда кузатилди. Жарроҳлик аралашувлари асоратлар частотасини асосий гуруҳда 0,0%, қиёсий гуруҳда— 8,5% га камайтирган ( $\chi^2=4,792$ ; Df=1; P=0,029).

3.2-жадвалдан кўринадики, дефекация вақти қиёсий гуруҳда 40,4% беморда ва асосий гуруҳда 71,1% беморда кузатилди ( $\chi^2=7,938$ ; Df=1; P=0,005). Ташриҳдан кейин 3 ой ўтгач қиёсий гуруҳда дефекация вақти 53,2% болада, асосий гуруҳда - 81,6% болада бўлган ( $\chi^2=7,533$ ; Df=1; P=0,007). 74,5% ҳолатда қиёсий гуруҳда ва 86,8% ҳолатда асосий гуруҳда ташриҳдан кейин дефекация вақти кузатилган ( $\chi^2=2,011$ ; Df=1; P=0,157). Ташриҳдан кейин 2 йил ўтгач дефекация вақти қиёсий гуруҳда 83,0% беморда ва асосий гуруҳда 97,4% беморда кузатилди ( $\chi^2=4,596$ ; Df=1; P=0,033).

### 3.2-жадвал

#### Дефекация қилиш

Муддати	Қиёсий гуруҳ (n=47)		Асосий гуруҳ (n=38)		Ишончлилиги
	абс	%	абс	%	
Касалхонадан чиқиш вақти	19	40,4%	27	71,1%	$\chi^2=7,938$ ; Df=1; P=0,005
Ташриҳдан кейин 3 ой ўтгач	25	53,2%	31	81,6%	$\chi^2=7,533$ ; Df=1; P=0,007
Ташриҳдан кейин 6 ой ўтгач	35	74,5%	33	86,8%	$\chi^2=2,011$ ; Df=1; P=0,157
Ташриҳдан кейин 2 йил ўтгач	39	83,0%	37	97,4%	$\chi^2=4,596$ ; Df=1; P=0,033

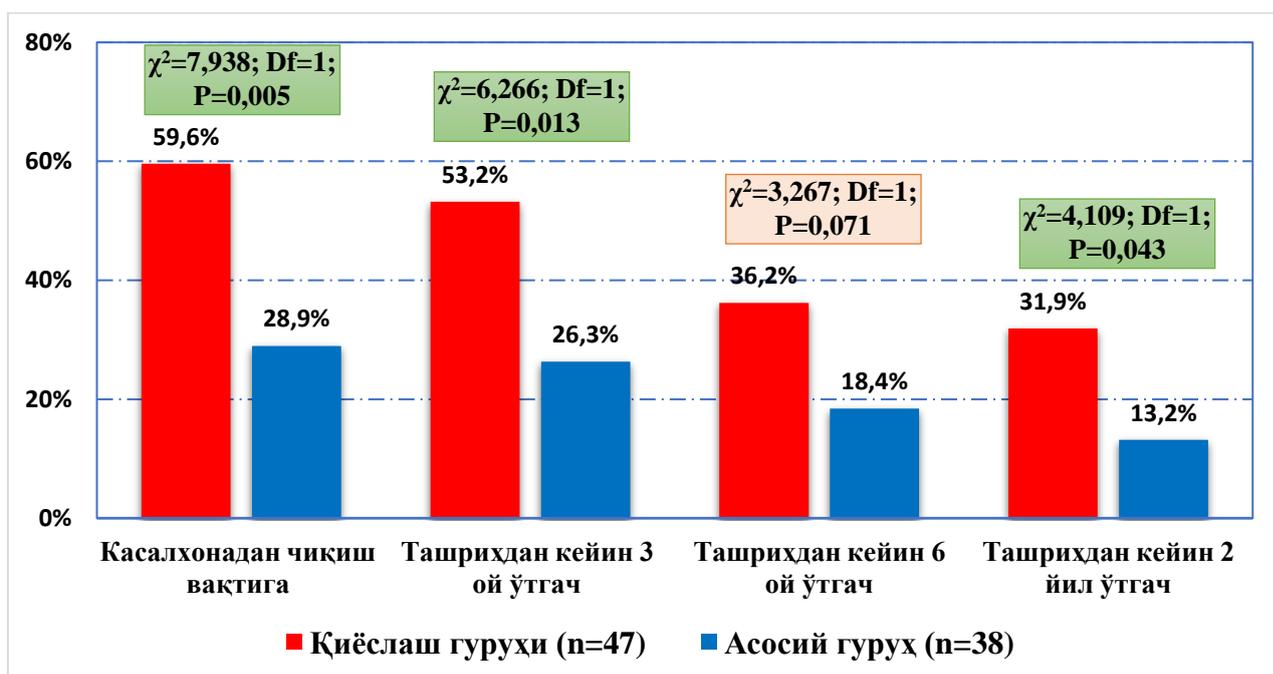
Ташриҳдан кейинги даврда ГК кузатилган болаларда норма ич келиш кўрсаткичи 3.3-жадвалда берилди. Демак, касалхонадан чиқиш вақтида ич келиши нормада бўлган беморлар қиёсий гуруҳда 6,4% ва асосий гуруҳда 21,1% ни ташкил қилди ( $\chi^2=4,013$ ; Df=1; P=0,046). Ташриҳдан кейин 3 ой ўтгач бу кўрсаткич қиёслаш гуруҳида 34,0% ва асосий гуруҳда 71,1% ни ташкил қилди ( $\chi^2=11,514$ ; Df=1; P <0,001).

### 3.3-жадвал

#### Ич келишнинг нормал частотаси (бир кунда 1-2 марта)

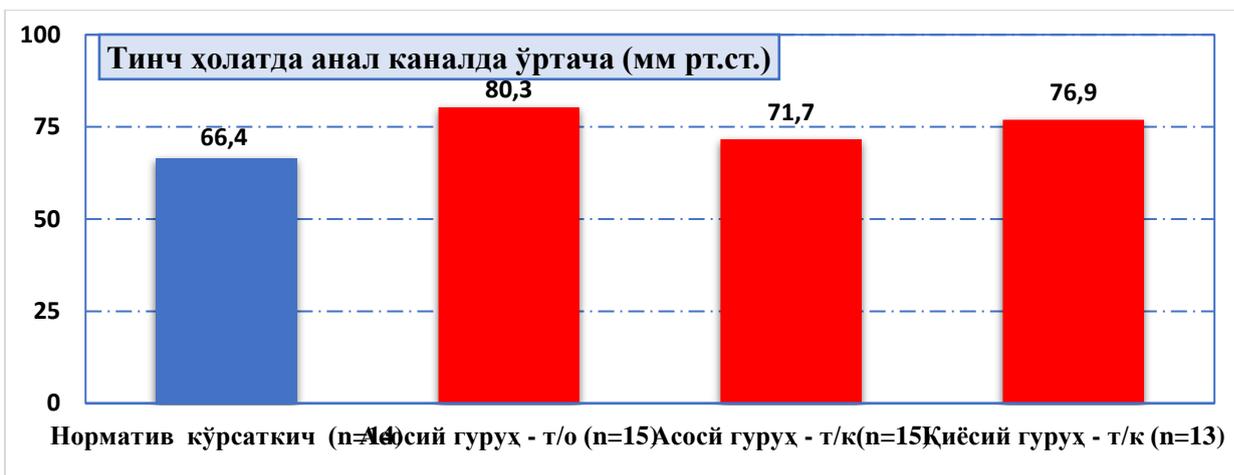
Муддати	Қиёсий гуруҳ (n=47)		Асосий гуруҳ (n=38)		Ишончлилиги
	абс	%	абс	%	
Касалхонадан чиқиш вақтига	3	6,4%	8	21,1%	$\chi^2=4,013$ ; Df=1; P=0,046
Ташриҳдан кейин 3 ой ўтгач	16	34,0%	27	71,1%	$\chi^2=11,514$ ; Df=1; P<0,001
Ташриҳдан кейин 6 ой ўтгач	29	61,7%	31	81,6%	$\chi^2=3,999$ ; Df=1; P=0,046
Ташриҳдан кейин 2 йил ўтгач	35	74,5%	35	92,1%	$\chi^2=4,497$ ; Df=1; P=0,034

Ташриҳдан кейин 6 ой ўтгач нормада ич келиш асосий гуруҳда 61,7% ҳолатда, қиёслаш гуруҳида 81,6% ҳолатда кузатилди ( $\chi^2=3,999$ ; Df=1; P=0,046). Ташриҳдан кейин икки йил ўтгач нормада ич келиш қиёсий гуруҳда 74,5%, асосий гуруҳда - 92,1% ни ташкил қилди ( $\chi^2=4,497$ ; Df=1; P=0,034).

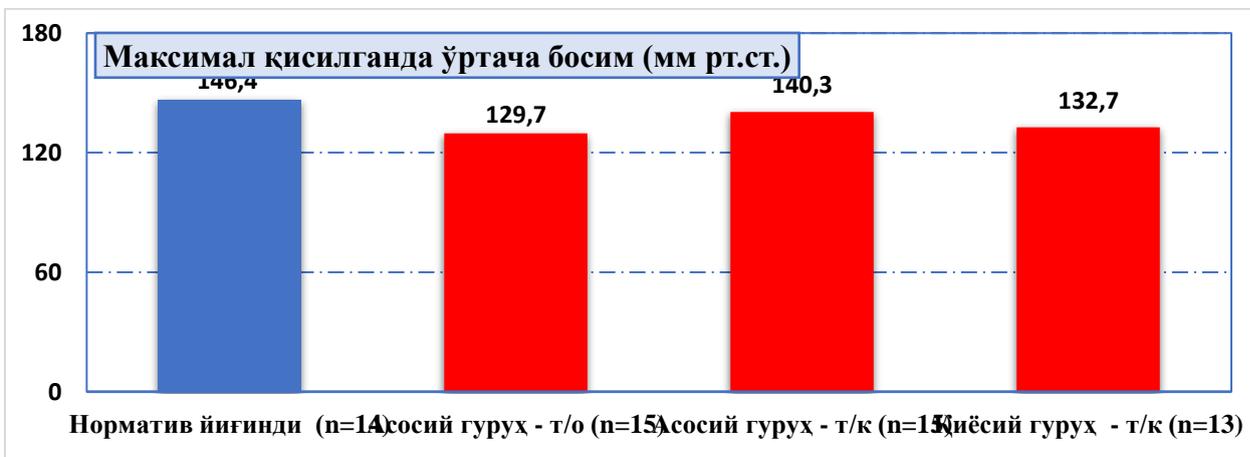


### 3.3-расм. Энкопрезнинг сақланиш частотаси

3.3-расмдаги диаграммадан кўринадикки, касалхонадан чиқиш вақти динамикасида энкопрез частотаси қиёсий гуруҳда 59,6% ни ташкил қилди, асосий гуруҳда бу частота 2 мартага пасайди (28,9%) ( $\chi^2=7,938$ ; Df=1; P=0,005). 3 ой ўтгач энкопрез асосий гуруҳда 26,3% беморда, қиёсий гуруҳда 53,2% беморда ( $\chi^2=6,266$ ; Df=1; P=0,013), 6 ой ўтгач қиёсий гуруҳда 36,2%, асосий гуруҳда – 18,4% беморда сақланди ( $\chi^2=3,267$ ; Df=1; P=0,071). 2 йил ўтгач энкопрез частотаси қиёсий гуруҳда 31,9% беморда кузатилди, асосий гуруҳда бу кўрсаткич сезиларли даражада пастроқ -28,9% бўлди ( $\chi^2=4,109$ ; Df=1; P=0,043).



Ишончлилик (t)	Йиғинди	P
Асосий гуруҳ ташриҳгача ва ундан кейин	-4,06	<0,001
Асосий гуруҳ ташриҳдан кейин ва қиёсий гуруҳ ташриҳдан кейин	2,42	<0,05
Асосий гуруҳ т/к ва нормада	-2,19	<0,05
Қиёсий гуруҳ т/к ва нормада	-4,35	<0,001



Ишончлилик (t)	Йиғинди	P
Асосий гуруҳ ташриҳдан олдин ва кейин	4,47	<0,001
Асосий гуруҳ т/к ва қиёсий гуруҳ т/к	-2,24	<0,05
Асосий гуруҳ т/к ва нормада	2,95	<0,01
қиёсий гуруҳ т/к ва нормада	4,15	<0,001

Изоҳ: ташриҳгача текширув фақат асосий гуруҳда олиб борилди

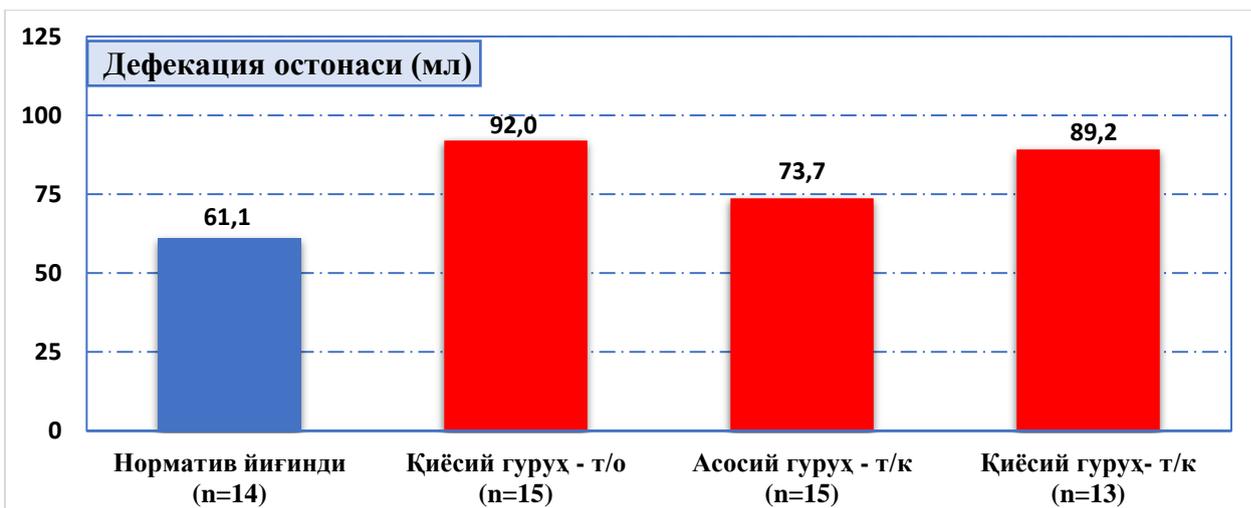
### 3.4-расм. Қиёсий гуруҳ болаларида профилометрия кўрсаткичлари ( $M \pm \sigma$ )

Қиёсий гуруҳда ГК кузатилган болаларда профилометрия кўрсаткичларининг қиёсий таҳлили (3.4-расм). Асосий гуруҳ беморлари (80,3±5,8 мм рт.ст.) тинч ҳолатида анал канал ўртача босимининг норматив кўрсаткичи сезиларли ортган (66,4±6,9 мм рт.ст.) ( $t = -4,06$ ;  $P < 0,001$ ). Ташриҳдан кейинги даврда қиёсий гуруҳда тинч ҳолатдаги анал канал ўртача босими 76,9±5,6 мм рт.ст. ни ташкил қилди ( $t = -4,35$ ;  $P < 0,05$ ), асосий гуруҳда эса бу кўрсаткич нормага яқинроқ бўлди (71,7±5,9 мм рт.ст.) ( $t = -2,19$ ;  $P < 0,05$ ).

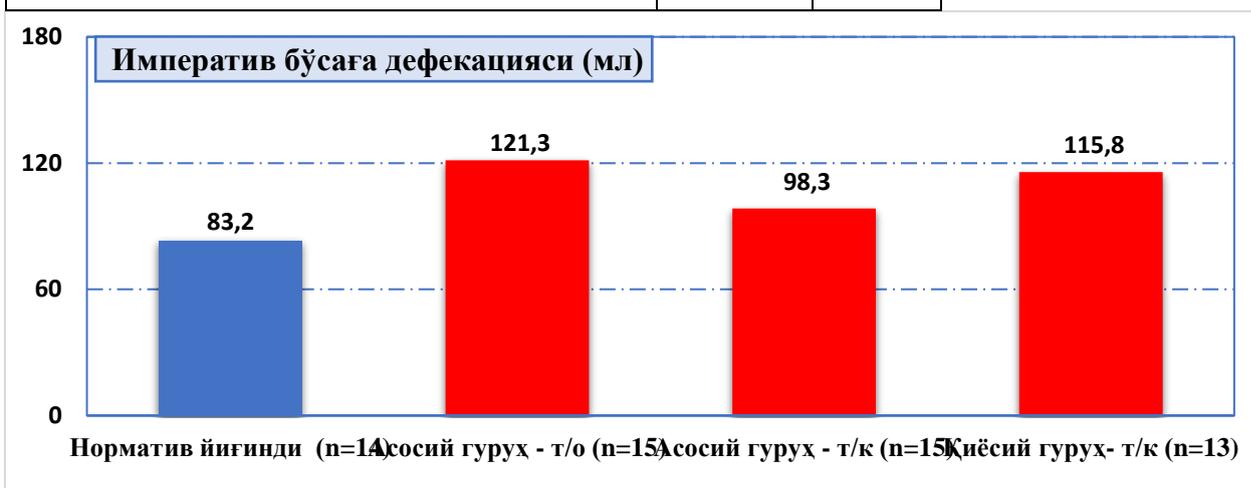
Асосий гуруҳ беморларида максимал қисилганда ўртача босим кўрсаткичлари норматив йиғиндига нисбатан (146,4±5,0 мм рт.ст.) таққосланганда ташриҳгача (129,7±6,9 мм рт.ст.) сезиларли пасайгани аниқланган. Бироқ, ташриҳдан кейин бу кўрсаткичлар яхшиланди –ўртача босим 140,3±6,1 мм рт.ст. га кўтарилди ( $t = 2,95$ ;  $P < 0,01$ ).

Диаграммаларда (3.5-расм.) ўрганилаётган гуруҳларда ташриҳгача ва ташриҳдан кейин даврларда ректал сезувчанлик кўрсаткичлари динамикаси акс эттирилган. Асосий гуруҳда ташриҳдан кейин дефекация бўсағасида норматив кўрсаткичларгача (61,1±13,6 мл) анча яхшиланиш (73,7±16,1 мл) ( $t = -2,28$ ;  $P < 0,05$ ) аниқланган, қиёсий гуруҳда бу кўрсаткич 89,2±15,0 мл ( $t = -5,10$ ;  $P < 0,001$ ) ни ташкил қилган.

Дефекация императив бўсағаси ҳам асосий гуруҳда норматив кўрсаткичларгача (83,2±16,9 мл) ( $t = -2,25$ ;  $P < 0,05$ ) сезиларли даражада (98,3±19,2 мл) яхшилانган, бу кўрсаткич қиёсий гуруҳда 115,8±20,5 мл ( $t = -4,48$ ;  $P < 0,001$ ) ни ташкил қилган.



Ишончилилик (t)	Йиғинди	P
Асосий гуруҳ ташриҳдан олдин ва кейин	-2,29	<0,05
Т/к асосий гуруҳ ва т/к қиёсий гуруҳ	2,65	<0,05
Т/к асосий гуруҳ ва норма	-2,28	<0,05
Т/к қиёсий гуруҳ ва норма	-5,10	<0,001



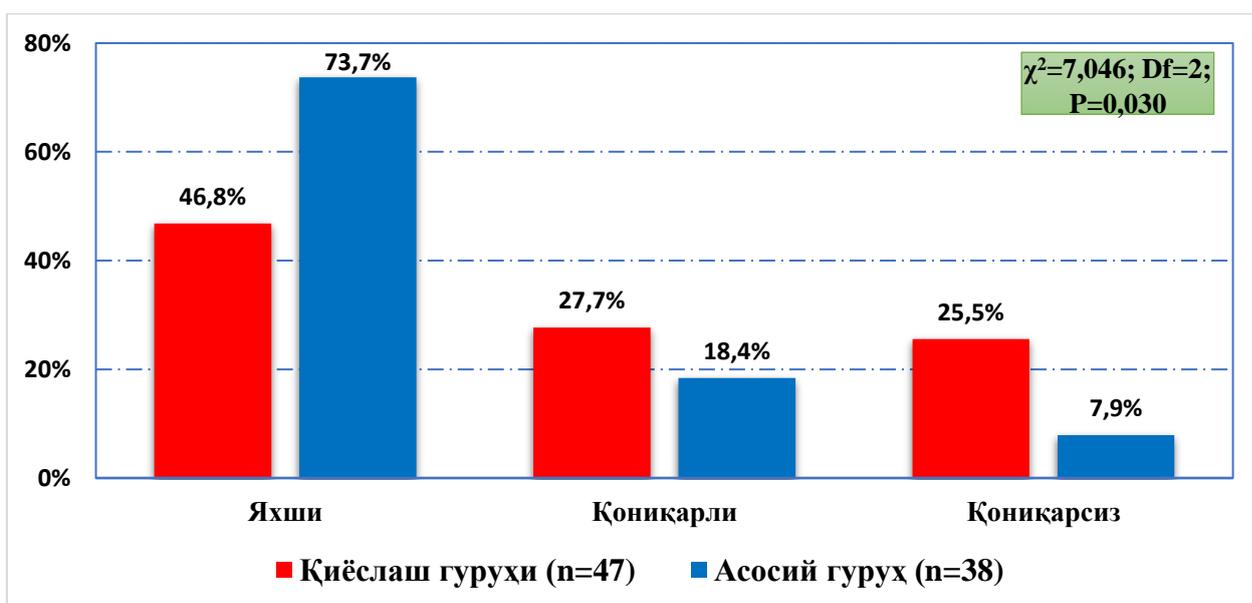
Ишончилилик (t) (t)	Йиғинди	P
Асосий гуруҳ ташриҳдан олдин ва кейин	- 2,64	<0,05
Т/к асосий гуруҳ ва т/к қиёсий гуруҳ	2,31	<0,05
Т/к асосий гуруҳ ва норма	- 2,25	<0,05
Т/к қиёсий гуруҳ ва норма	- 4,48	<0,001

Изоҳ: ташриҳгача текширув фақат асосий гуруҳда олиб борилди

**3.5-расм. Ташриҳдан олдин ва кейинги мuddатларда ректал сезувчанлик динамикаси (M±σ)**

Шундай қилиб, Гиршпруг касаллиги кузатилган болаларни жарроҳлик даволаш ва ташриҳдан кейинги реабилитациянинг комплекс дастурининг тактик-техник жиҳатларини такомиллаштириш соғлом болаларда норматив кўрсаткичларга юқори даражада мос келиб, функционал натижаларни яхшилашга имкон беради, жумладан профилометрия маълумотларига кўра, анал каналида босим тинчликда  $66,4 \pm 6,9$  мм рт.ст., асосий гуруҳда -  $71,7 \pm 5,9$  ( нормада:  $t=2,19$ ;  $p<0,05$ ) ва қиёсий гуруҳда  $76,9 \pm 5,6$  мм рт.ст. ( нормада:  $t=4,35$ ;  $p<0,001$ ; асосий гуруҳга:  $t=2,42$ ;  $p<0,05$ ), нормада максимал қисилганда  $146,4 \pm 5,0$  мм рт.ст., асосий гуруҳда -  $140,3 \pm 6,1$  ( нормада:  $t=2,95$ ;  $p<0,01$ ) ва қиёсий гуруҳда  $132,7 \pm 10,9$  мм рт.ст. ( нормада:  $t=4,15$ ;  $p<0,001$ ; асосий гуруҳда:  $t=2,24$ ;  $p<0,05$ ) ни ташкил қилади. Аналогик динамика ректал сезувчанликни текшириш маълумотлари бўйича олинди.

3.6-расмда қиёслаш гуруҳларининг ташриҳ натижалари берилган. Шундай қилиб, яхши натижа қиёсий гуруҳда 46,8% беморда ва асосий гуруҳда 73,7% беморда, қониқарли натижа қиёслаш гуруҳида 27,7% беморда, асосий гуруҳда 18,4% беморда, қониқарсиз натижа ҳам қиёслаш гуруҳида 25,5% беморда, асосий гуруҳда жами 7,9% беморда аниқланди ( $\chi^2=7,046$ ;  $Df=2$ ;  $P=0,030$ ).



3.6-расм. Қиёслаш гуруҳларида ташриҳнинг умумий натижалари

Шундай қилиб, Гиршпрунг касаллиги кузатилган болаларни жарроҳлик даволашдан кейин 2 йилгача бўлган муддатдаги кузатувда асосий гуруҳда функционал-органик асоратлар (анал канал стенози, қабзият, энкопрез) частотасининг 40,4% (қиёсий гуруҳда 47 боланинг 19 нафарида) дан 18,4% (асосий гуруҳда 38 боланинг 7 нафарида;  $\chi^2=4,792$ ; Df=1;  $p=0,029$ ) гача пасайиши аниқланди, умуман олганда, яхши натижалар улушининг 46,8% дан (қиёслаш гуруҳида 47 боланинг 22 нафарида) 73,7% гача яхшиланишига имкон берди (асосий гуруҳда 38 боланинг 28 нафарида;  $\chi^2=7,046$ ; Df=2;  $p=0,030$ ).

#### **IV. БОЛАЛАРДА ГИРШПРУНГ КАСАЛИГИНИ ЖАРРОҲЛИК ДАВОЛАШ НАТИЖАЛАРИНИ ЯХШИЛАШ ЙЎЛЛАРИ**

Юқоридаги бобларда берилганидек, ГКда режали жарроҳлик аралашувларининг мақсади ичакнинг аганглионар қисмини олиб ташлаш ва анал сфинктернинг нормал фаолиятини сақлаган ҳолда анал тешигига нормал иннервацияланган ичакни анусга тушириш орқали ичак трактини қайта тиклаш ҳисобланади.

Бугунги вақтда ГК касаллигида бир босқичли эндоректал тортиш усулини ҳар хил модификациялари ишлаб чиқилган. Шунга қарамай, бугунги кунда замонавий болалар колопроктологиясида яхши тез ва узоқ муддатли натижалар билан қайта ишланган усул de la Torre - Ortega ташриҳи ҳисобланади.

Бироқ, бир вақтнинг ўзида аганглионар зонага киритиш ва колоанал анастомоз қўйиш билан де ла Торре нинг оригинал трансанал техникасида асоратлар кузатилиши мумкин, айниқса:

- киритилган ичак ретракцияси ва нажас юкламасининг камайиши билан боғлиқликда супрастенотик кенгайган ҳамда гипертрофияланган йўғон ичакнинг сақланган қисми ҳажмининг кичрайиши ва узунлигининг қисқариши

оқибатида ичак ғилофининг пастга тушиши;

- ташрихдан кейинги яқин даврда анал канали стенозининг шаклланиши серияли бужларни (баъзи найсимон аъзоларни кенгайтириш, текшириш ва даволаш учун ишлатилади) талаб қилади;

- йўғон ичакнинг чўзилиши ва сигмасимон ичакнинг физиологик эгрилигини йўқолиши билан нажас инконтиненциясининг ривожланиши, йўғон ичакнинг проксимал қисмида резервуарлар кузатилади.

Барча санаб ўтилган асоратлар, асосан ташрихдан техник фойдаланиш оқибати ҳисобланади, аксарият ҳолатларда улар ташрих давридаги ностандарт вазиятлар ёки ташрихдан кейинги даврда йўғон ичакнинг проксимал қисмида юзага келган ўзгаришларни тўғри баҳолай олмаслик билан боғлиқ.

Ҳеч нарсага қарамай, киритилган ичак ретракцияси, анал канал стенозидан огоҳлантириш учун турли техник усуллардан фойдаланилади, бироқ физиологик резервуарнинг сақланиши ва анал инконтиненция профилактикаси ҳақида адабиётларда нисбатан кам шарҳланган.

### **Болаларда Гиршпруг касаллигида Де Ла Торре – Ортега ташриҳининг такомиллаштирилган усули**

Анал инконтиненцияда муаллиф усулини ишлаб чиқиш учун куйидагилар хизмат қилди:

- Де ла Торре-Ортеганинг стандарт усулини қўллаш билан ГКни жарроҳлик даволашда тўпланган етарлича тажриба;

- ташрихдан кейинги яқин даврда фекал инконтиненциядан огоҳлантирувчи техник усуллардан фойдаланиш;

- жарроҳлик асоратларини баҳолаш мезонларидан олинган яқин ва узок натижалари;

- ҳаёт сифатини баҳолаш мезонлари бўйича олинган натижалар;

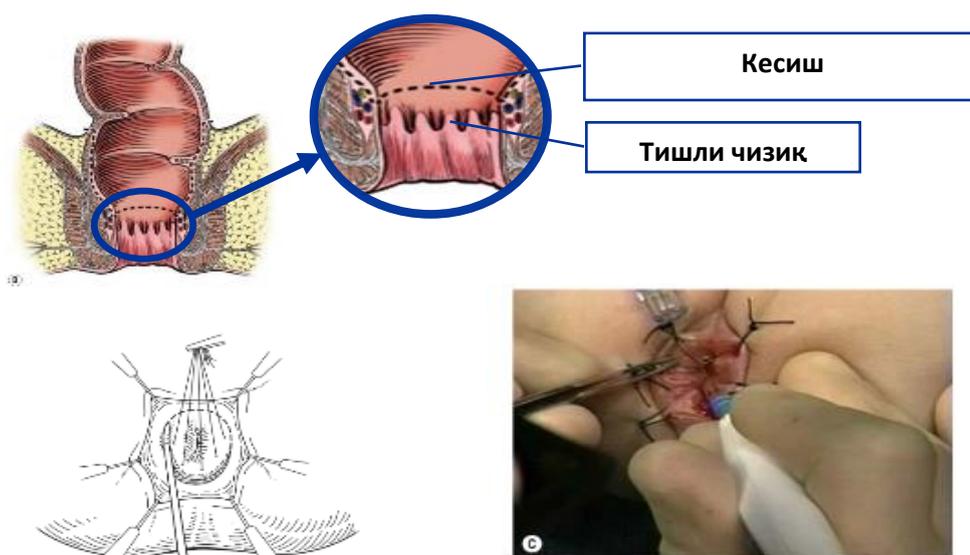
Де ла Торре-Ортега ташриҳининг стандарт тартиби адабиётларда батафсил тавсифланганлигини ҳисобга олиб, энг яқин прототип билан таққосланганда такомиллаштирилган усулнинг асосий фарқ қилувчи

белгиларини келтириб ўтамыз.

Де ла Торре ташрихининг асосий босқичлари:

**Ректал мукозэктомия.** Ташрих учун бемор тоси бир оз кўтарилган ёки чақалоқларда қоринга ётган ҳолатда бўлади. Тўғри ичак трансанал мукозэктомиясига биринчи кадам сифатида анал канали очилади ва тўғри ичак шиллик қавати тишсимон соҳадан 1 см юқорида думалоқ кесма қилинади. Тўмтоқ кесма ёрдамида мушак деворларидан уни ажратишни осонлаштириш учун шиллик қаватга бир нечта 5-0 ипакли тракцион чок қўйиб, шиллик ости бўшлиғи шакллантирилади. Шиллик ости бўшлиғи 6 смга кенгайтирилади.

Демак, Де ла Торре (1998) тўғри ичак трансанал мукозэктомиянинг куйидаги техникасини ёритиб беради: анал канали очилади, муаллиф тўғри ичак шиллик қавати тиш чизиғидан 1 см юқорисида айлана кесмадан фойдаланишни афзал билади (4.1-расм).

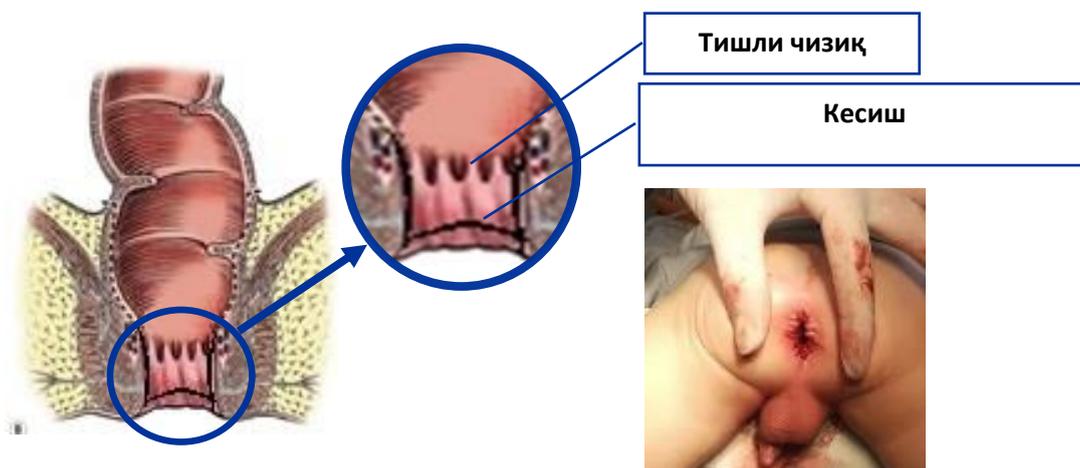


**4.1-расм. Тўғри ичакнинг трансанал мукозэктомияси: анал каналини очиш ва тўғри ичак шиллик қавати тиш чизиғидан 1 см юқорисида айлана кесмасидан фойдаланиш (De la Torre-Mondragón L, Ortega-Salgado JA. Transanal endorectal pull-through for Hirschsprung's disease. J Pediatr Surg. 1998 Aug;33(8):1283-6; Holcomb George W., Murphy J. Patrick, St. Peter Shawn D. (eds.) Holcomb and Ashcraft's Pediatric Surgery. -7th edition. - Elsevier, 2020. — 1317 p.)**

Шиллик қават тишли чизиқнинг юқорисига анастомоз қўйишда анал тешиги атрофидаги териға чок қўймай, анастомоз чизиғи анал тешигидан чўзилади, яхши косметик натижа таъминланади. Аммо бунда анастомоз устидан визуал назорат бўлмаганлиги туфайли ҳолатни баҳолаш, парвариш қилиш қийинлашади, анал канали ички анастомоз чизиғини топиш ташрихдан кейинги яқин даврда стеноз шаклланишиға сабаб бўлади, бу эса серияли бужлашни талаб қилади. Ундан ташқари, асоратлар пайдо бўлганда киритилган ичак ретракцияси сингари қўшимча манипуляциясиз (ойна кўруви, бармоқ билан текшириш) ташхислаш имконияти бўлмайди.

**Анастомоз қўйишда тавсия қилган муаллифлик усулининг фарқли томонлари** қуйидагилардан иборат:

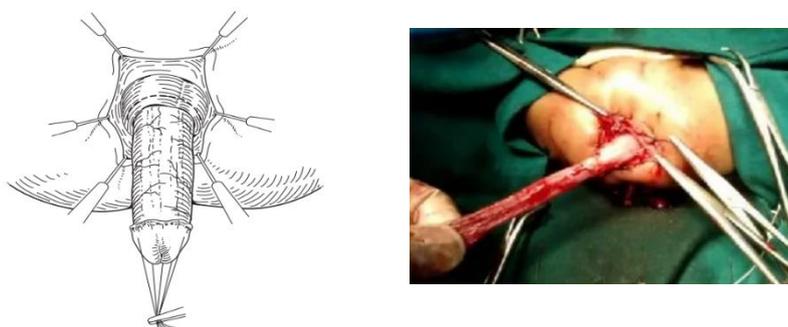
Кейинчалик тери шиллик қават колоанал анастомози қўйиш билан анал тешигига яқин тўғри ичак шиллик қавати тишли чизиғининг пастроғи доиравий кесилади. Бу тўлиқ визуал назорат ва анастомоз чизиғини сифатли парвариш қилиш имконини беради, анал каналда чандиқли стеноз хавфи камаяди (4.2-расм).



**4.2-расм. Тўғри ичак трансанал мукозэктомияси:** кейинчалик тери шилимшиқ колоанал анастомоз қўйиш билан анал ёриғига яқин тўғри ичак шиллик қаватининг пастки тишли чизиғи

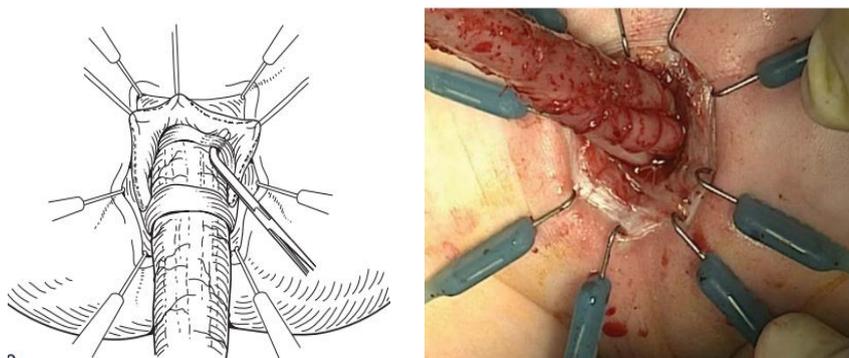
(муаллиф усули)

**Мушак манжети.** Навбатдаги кадам мушак манжети ҳисобланиб, нормоганглиоз ичакка узатилади. Мукозэктомия тугаган ўша жойда периректал тўқимага киритиш учун тўғри мушак тўлиқ кесилади. Мушак “енги” бўшатиш учун периректал тўқима ва тўғри ичак юмшоқ мушак толалари кесиб олинади, айлана бўйлаб ажратилади (4.3-расм). Ушбу муолажа туфайли мушак манжетини бўшатиш ва дастлабки ҳолатга қайтариш мумкин. Ваниҳоят, анастомоз чизиғи яратиладиган жой сиртида “енг” нинг орқа миотомияси ўтказилади.



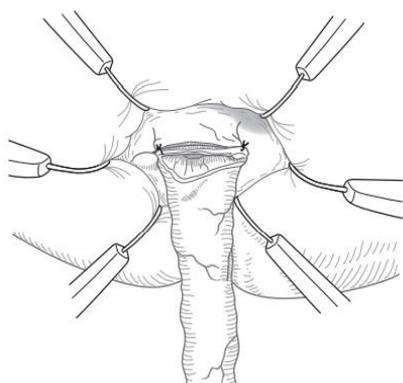
**4.3-расм. Мушак манжетини тайёрлаш**

**Йўғон ичак мобилизацияси.** Мушак “енги” тайёрланиши ва қўйиб юбориши билан тўғри ичак пастга тортилади, периректал тўқима енгил очилади, тутқич томирлар бирлашади, боғланади ва ажралади (4.4-расм). Шундай қилиб, йўғон ичак киритилишдан ҳоли бўлади. Сўнгра юқори зона макроскопик кўринади.



**4.4-расм. Йўғон ичак мобилизацияси**

**Йўғон ичак резекцияси ва колоанал анастомоз қўйиш.** Нормоганглиоз йўғон ичакка етказилади ва анастомознинг тахмин қилинган чизигигача тортилмасдан эркин қўйилади, кенгайтирилган ва қалинлаштирилган аганглиоз сегмент колэктомия қилинади. Ёнбош мушак “енги” деворларидан йўғон ичак орқали чиқарилган нормоганглиозни ишончли қайд этиш учун иккита сўрилувчи чок қўйилади, анастомоз сўрилувчи материал билан тўғри ичак шиллик қаватига тикилади (4.5-расм).

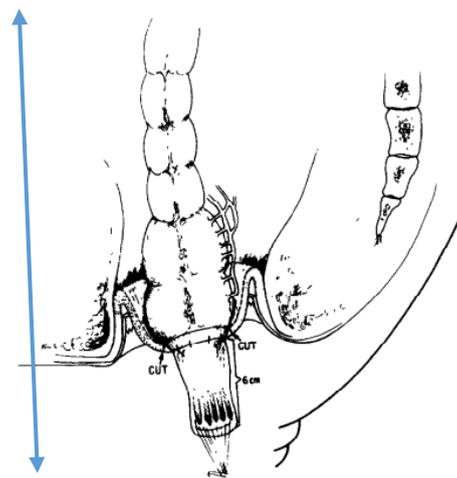


**4.5-расм. Йўғон ичак резекцияси ва колоанал анастомоз қўйиш**

Ташриҳнинг бу босқичида аганглионар зонанинг чўзилишига боғлиқликда сигмосимон ичакни кейинчалик олиб ташлаш билан киритилиши анатомик тузилишни, жумладан, тўғри чизикда жойлашган йўғон ичакнинг пастки қисмини бузади, резервуар сифатидаги зарур сигмасимон ичакнинг физиологик букилишини йўқотади, деб тахмин қиламиз (4.6-расм).

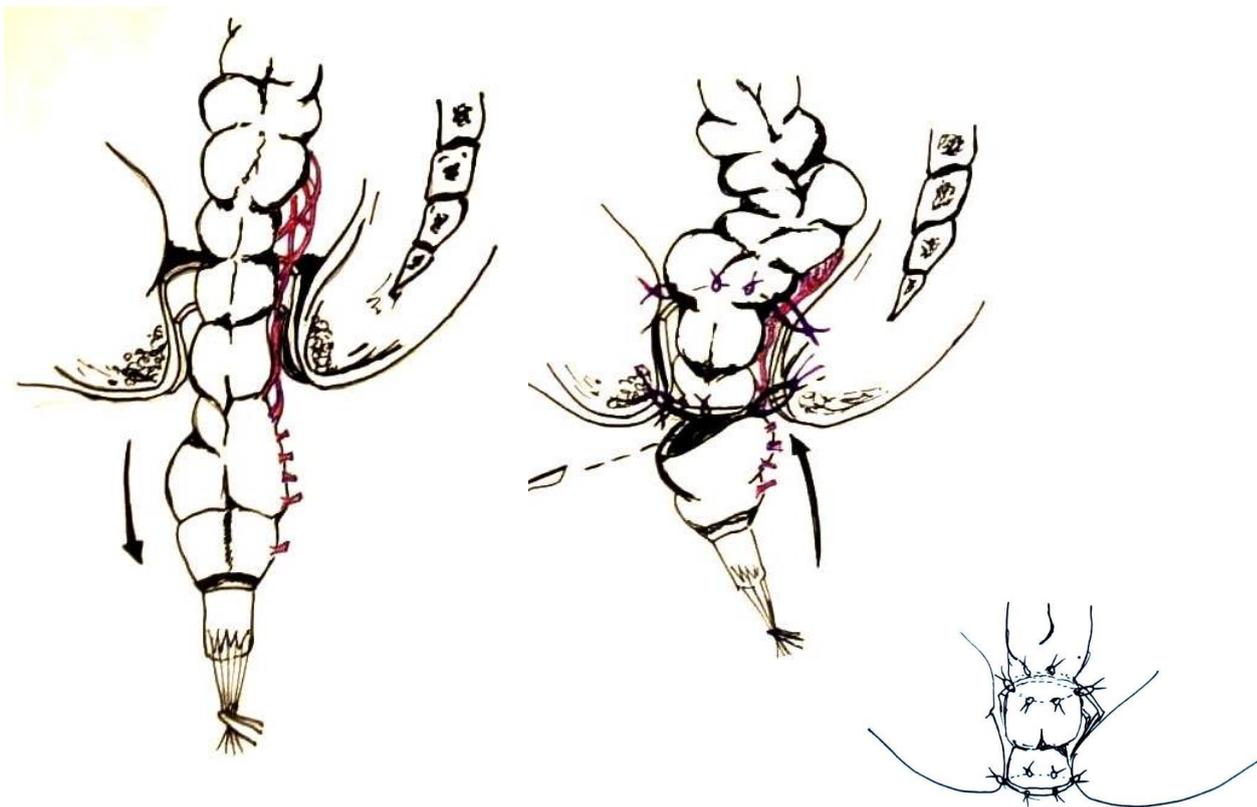
Бизнингча, пастда жойлашган йўғон ичакнинг бундай топографик жойлашиши ва ташқи тузилиши ташриҳдан ташқари яқин даврда фекал инконтиненция сабаби бўлиши мумкин.

**4.6-расм. Йўғон ичакнинг пастки қисми тўғри чизикда жойлашади ва сигмасимон ичакнинг физиологик эгилувчанлиги йўқолади** (*De la Torre-Mondragón L, Ortega-Salgado JA. Transanal endorectal pull-through for Hirschsprung's disease. J Pediatr Surg. 1998 Aug;33(8):1283-6*)



Таклиф қилинган муаллифлик усулининг фарқ қилувчи томонлари кўйидагилар ҳисобланади:

Йўғон ичак мобилизациясидан кейин тортилмай бўшатилади, мобилизация қилинган ичак захирасини қолдириб, анастомознинг тахмин қилинган чизиғидан анчагина пастга киритилади, сўнгра киритилган қисм анастомознинг тахмин қилинган чизиғигача анал каналда тескари тўғриланади. Уч томондан ичак деворига анал тешигидан 3 см юқорига сероз-мушак чоки қўйилади ва атрофдаги ғилоф (футляр) қайд қилинади, бу ичак тутилишини таъминлайди. Чок чизиғидан юқоридаги йўғон ичакнинг эркин қисми резервуар яратиб, “қат-қат бурмаланган” шакл ҳосил қилади, ичакдаги аҳлатни бўлиб -бўлиб чиқишини таъминлайди, кейинчалик ташриҳдан кейин яқин даврда фекал инконтиненциядан огоҳлантиради. Сўнгра анал тешигидан 0,5 см юқорида колоанал анастомозни шакллантириш билан шиллиқ қават-тери чоки қўйилади (4.7-расм).



**4.7-расм. Йўғон ичакни мобилизация қилиш, анал тешигидан 3 см юқорига қайд қилувчи чок қўйиш, резервуар яратиш**

Шундай қилиб, таклиф қилинган муаллифлик усулининг фарқ қилувчи томонлари қуйидагилардан иборат:

1. Мобилизация қилинган йўғон ичакни тахмин қилинган анастомоз чизиғидан пастга ва ғилоф (футляр) яратишда охирги сероз мушак чокини қайд қилиш билан анал тешигидан 3 см юқорига киритиш ичак тутилишини таъминлайди.

2. Анал тешигидан 0,5 см юқорига колоанал анастомозни шакллантириш билан териға шиллик қават чоки қўйилади.

Тақдим қилинган усул имкониятларини кўрсатувчи бир нечта клиник мисоллар келтирамиз.

Биринчи клиник ҳолат колоанал анастомозни шакллантирувчи такомиллаштирилган вариант билан Де ла Торре-Ортега ташриҳи қилинган болага нисбатан кўрсатилган.

**1-клиник мисол.** Бемор А., 11 ойлик, бўлимга Гиришпруг касаллигининг ректосигмоидал шакли, субкомпенсация босқичи таъхиси билан келган. Асорати: сурункали қабзият.

Анамнездан маълумки, чақалоқлик даврида ноқ бола қабзиятдан азобланади, консерватив терапия самарасиз.

Объектив ҳолда: кўрувда қорин шишиган, веноз тармоқ ифодаланган, пайпаслаганда юмшоқ, пастки қисмларда оғриқ кузатилади. Қорин қўзғалиш симптомлари салбий. Тўғри ичак бармоқлар билан пайпасланганда: тўғри ичак ампуласи эркин, сфинктер тонуси баланд. Консерватив терапиядан (ҳар куни тозалов ва сифон ҳуқналар, тўғри ичакка глицерин юбориш; дюфалак) кейин тўғри ичак УТТ ва ирригография қилинди. УТТда тўғри ичак 37 мм диаметрда кенгайган. Ирригография маълумотларига кўра, кучсиз ифодаланган гаустрация аниқланган (4.8-расм). Тўғри ичак соҳасида ичак стеноз зонасида кўринади, стознинг юқори даражаси эса супрастенотик кенгайган зонага эга.



**4.8-расм. Ирригорафия.** Гиришпруг касаллигининг ректал шакли. Сигмосимон ичак супрастенотик кенгайишининг ректал аганглиози.

Гиришпруг касаллиги таъхиси тасдиқланганидан кейин таъриҳолди тайёргарлик, ичак деконтоминацияси 12.01.2018 йилда муаллифлик модификациясида Де ла Торре-Ортега (трансанал эндоректал проктопластика) таъриҳи ўтказилди.

*Кейинчалик тери-шиллик қават колоанал анастомоз қўйиши учун анал тешигига яқин тўғри ичак шиллик қавати тишли чизигидан 1-1,5 см пастда айлана кесилади ва анал канални бўшатиш йўли билан ректал мукозэктомия ўтказилди. Бу тўлиқ кўришни назорат қилиш имкониятига эга.*

*Тўмтоқ кесишдан фойдаланиб, шиллик қаватга бир нечта тракцион чок қўйиши билан шилликқости бўшлиги шаклантирилди, бу эса мушак деворидан уни ажратишни осонлаштиради. Шилликқости бўшлиқ 6 см га кенгайтирилди.*

*Мукозэктомия тугалланган ўша жойда периректал тўқимага кириш учун тўғри мушак тўлиқ кесилди. Мушак “енги”ни бўшатиш учун периректал тўқима ва тўғри ичак юшиоқ тўқима толалари ажратилади, айлана бўйича бўлинади, анастомоз чизиги яратилиши учун ўша жой устида “енг”нинг орқа миотомияси амалга оширилади.*

*Мушак “енги” тайёрланганидан кейин пастдан тўғри ичак тракцияси амалга оширилди, периректал тўқима бўшатилади, кейинчалик қорин пардаси ўрта қисм тўқималари боғланди ва ўтиш соҳасини микроскопда кўриш учун ажратишди.*

*Нормоганглиоз йўгон ичак анастомознинг тахмин қилинган чизигига етганда ва анастомознинг таклиф қилинган чизигигача чўзмай эркин қўйилади, кенгайган ҳамда қалинлашган аганглиоз сегменти колэктомия қишади. Йўгон ичак орқали мушак “енги”нинг ёнбош деворларига чўзилган шиончли қайд қилинган нормоганглиозга иккита сўрилувчи чок қўйилади, сўрилувчи материал билан тўғри ичак - шиллик қават анастомози шиллик қўйилади.*

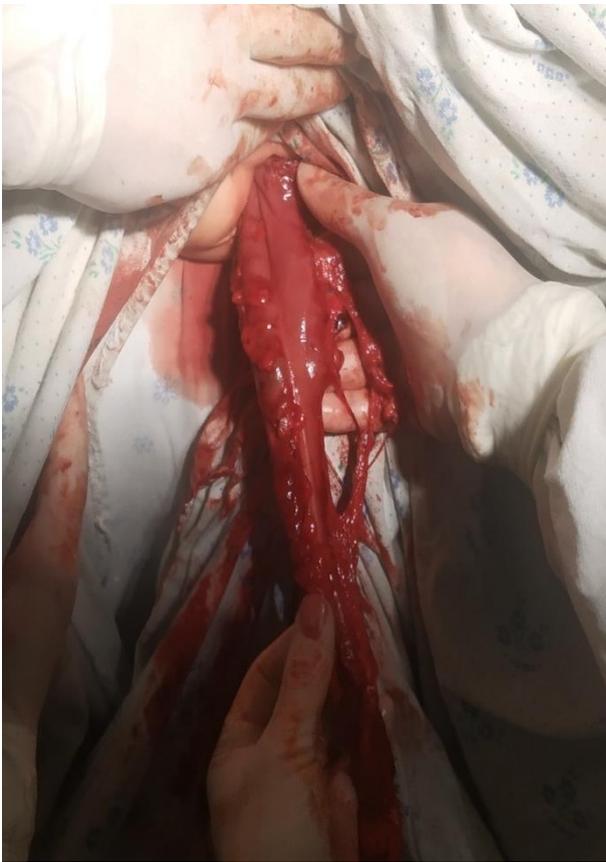
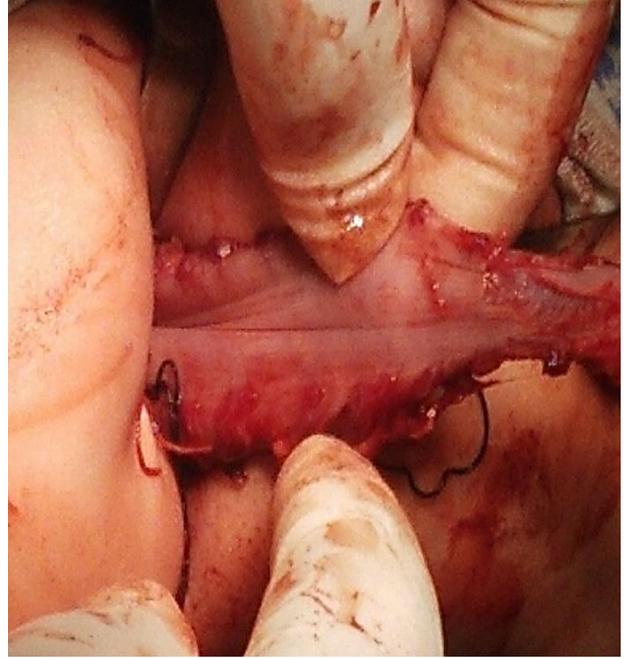
*Тортилмасдан йўгон ичак мобилизация қилинганидан кейин мобилизация қилинган ичак захирасини қолдириб, анастомознинг тахмин қилинган чизигидан бир оз пастга киритилади, сўнгра анал каналдан то тахмин қилинган анастомоз чизигигача тескари ичакнинг киритилган қисми*

*тўғриланади. Ичак деворига анал ёригидан 3 см юқорига 3 томонлама сероз - мушак чоклари қўйилади ва гилофнинг атрофидаги тўқималар қайд қилинади, бу ичаклар ҳаракатсизлигини таъминлайди. Чок чизигидан юқори йўгон ичакнинг эркин қисмида резервуар яратилиб, “ғижимланган” шакл ҳосил қилинади, ичак таркибидаги аҳлат порция билан чиқиши таъминланади, кейинчалик ташириҳдан кейинги яқин даврда фекал инконтиненциядан огоҳлантирилади. Сўнгра анал тешигидан 0,5 см юқорига тери-шилмишиқ колоанал анастомоз қўйилади.*

*Қўшимча маълумот олиши учун ташириҳ босқичларини тақдим этамиз ( 4.9, 4.10, 4.11-расмлар).*



**4.9-расм.** *Анал тешигига яқин тўғри ичак шиллиқ қавати тишли чизигидан 1-1,5 см пастроғида айлана кесии ва анал каналини очии йўли билан ректал мукозэктомия ўтказии*



**4.10-расм. Йўгон ичакни чўзмасдан мобилизация қилиш, анастомозни таклиф қилинган чизигидан бир оз пастрогига киритиш, анастомоз қўйиш.**



**4.11-расм. Макропрепарат. Аганглионар ва ўтиш соҳаси олиб ташланган, шунингдек йўгон ичак супрастенотик кенгайган қисми.**

**Ташириҳнинг тугаган кўриниши**



**4.12-расм. Ташириҳдан кейин 6 ой ўтгач ирригография (ичак бўшағунича ва ундан кейин). Йўгон ичак кенгайган қисмининг кичрайиши**

### **резервуар турида “ғижимланган” қисми кўринади**

Ташириҳичи асоратлар йўқ. Йўгон ичак 30 см резекция қилинган. Ташириҳдан кейинги давр яхши кечган, бола кун давомида жонлантириши бўлимида ва интенсив терапияда бўлди. Анестезиянинг физиологик функцияси тўхтатилганидан кейин ва бола тўлиқ уйгонганидан кейин суюқ овқат билан боқишига рухсат берилди. Ичак бўйича пассаж ташириҳдан кейинги 1 –кунда тикланди. Ташириҳдан кейин 7-кун қониқарли ҳолатда касалхонадан чиқарилди. Ташириҳдан кейинги чоклар мустақил ҳолда ташириҳдан кейинги 15-кунда йўқ қилинди.

Бола 3 ой мобайнида кузатилганда қабзият аниқланмалли, анал инконтиненция белгилари бир кунда 5-6 марта анқланди, уларнинг қисқалиги вақт ўтиши билан камайди. 6 ой ўтгач тўғри ичак такроран УТТ ва ирригорафия қилинди. Назорат ирригограммада (4.12-расм) нормал ўлчам кўринди, йўгон ичак кенгаймаган, гаустрация сақланган, нуқсон актидан кейин контраст модда ушланиб қолмаган, йўгон ичакнинг кенгайган қисми кичрайган, резервуар турида “ғижимланган” қисм кўринган.

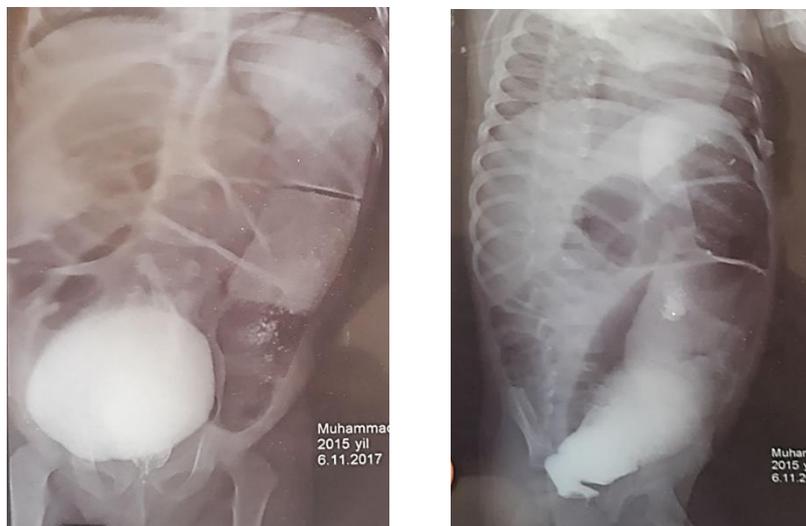
Иккинчи клиник мисолда анъанавий жарроҳлик аралашуви қилинган бола аҳволининг динамик кузатуви ёритилган.

**2-клиник мисол.** А исмли бемор бола 2 ёшда, касалхонага қоринда оғриқ, сўнгги икки ой мобайнида кучли ич қотиши ва 4 кун давомида ичи келмаганидан шикоят қилиб келган. Маълумки, икки ой олдин яшаш жойидаги касалхонага келгунига қадар болада долихосигма, қисман ичак тутилиши, копростаз таиҳисланган. Бола унга мос консерватив даволанган, аммо қорин ишишининг кучайиши, аҳлатнинг тутилиши ва иштаҳанинг пасайиши билан ота-оналар клиникамизга мурожжаат қилган.

Кўрувда: қорин ишишган, оғриқ аниқланган.

Консерватив даволангандан кейин (кунлик тозалов ва сифон ҳуқналари бажарилган, тўғри ичакка глицерин юборилган) ирригография қилинган.

*Ирригография маълумотлари бўйича кучсиз ифодаланган гаустрация, тўғри ичакда қисқа қисмининг торайиши ҳамда сигмасимон ичакда қўшимча ҳалқа кузатилган ва супрастенотик кенгайган (4.13-расм).*



**4.13-расм. Ирригорафиянинг тўғри ва ён томондан тасвири. Тўғри ичакда кучсиз ифодаланган гаустрация, қисқа қисмининг торайиши ва супрастенотик кенгайиши**

*Гиришпруг касаллиги таъхиси тасдиқланганидан кейин ва ташириҳдан олдинги тайёргарлик 13.12.2017 йилда анъанавий Де ла Торре – Ортега ташириҳида амалга оширилди. Ташириҳичи асоратлар йўқ. Йўгон ичак 20 смли резекция қилинди.*

*Ташириҳдан кейинги давр яхши кечди, бола кун давомида жонлантириши бўлими ва интенсив терапияда бўлди. Пассаж ташириҳдан кейин 1-кун тикланди. Ташириҳдан кейин 9-кун қониқарли ҳолатда касалхонадан чиқарилди.*

*Ташириҳдан кейин 6 ой ўтгач катамнестик кузатувда ота-оналар болада қабзият сақланганини ва анал инконтиненция кўриниши 1 кунда 5-6 марта кузатилаётганлигини аниқлади. Бармоқ билан текширилганда колоанал анастомоз соҳасида қисман стеноз аниқланган, шунга кўра, тўғри ичак ҳар 3 ойда бужлантирилиши, тозалов-маиқли ҳуқна, физиотерапия тавсия қилинди.*

*Кузатув вақтида 4 ёшли болада қабзият аниқланмади, ичи келиши нормада кунда 3 марта мустақил ҳолда, консистенция бўтқасимон. Ирригоргафия маълумотларига кўра, ичи қотиб қолмаган колоанал анастомоздан юқори йўғон ичак қисми кенгайган (4.14-расм).*



***4.14-расм. Тўғри ичак бўшаб қолгунча ва ундан кейинги ирригография. Тўлиқ бўшаб қолгач контраст билан колоанал анастомоздан юқори йўғон ичак қисмининг кенгайиши***

*Анал инконтиненция кўринишлари фақат тунда, кечаси 2 соатдан кам эмас. Қоринда ойда бир мартадан кўп бўлмаган оғриқ аниқланади. Бола ҳеч қандай парҳезга амал қилмайди. Ота –оналари боланинг ҳаёт сифатини аъло деб баҳолайди.*

*Яна бир клиник ҳолат Соаве-Джордсон бўйича видеоассистенцияланган йўғон ичак киритилган болага нисбатан.*

***3-клиник мисол. Бемор М., 7,5 ёшда. Касалхонага Гирипрунг касаллиги тахмин қилиб қўйилган таъхис копростаз билан келган. Касалхонага келгунига қадар сўнгги кунлар мобайнида бола қорнида оғриқдан ва ичи келмаганидан шикоят қилган.***

*Анамнездан маълумки, тугилишидан бошлаб болада қабзиятга мойиллик ва қорин шишиши кузатилган. Мустақил ич келиши ҳафтада 1-2 марта бўлган. Амбулатор консерватив даволанган, аммо яхшиланмаган. Яна*

маълумки, охирги 2 ойда ич келиши 7-9 кунга чўзилишидан шикоят қилган, улар фақат тозалов ҳуқналардан кейин кузатилган. Касалхонага келганда ҳолати ўртача огирликда, қорин бир оз шишиган, нажас билан тўлган сигмасимон ичак пайпасланади. Ирригография натижаларига кўра, сигмасимон ичакнинг қўшимча илмоқлари ва тўғри ичакнинг қисқа торайган қисми аниқланди. Гиришпруг касаллигининг ректосигмоидал шакли, деб таиҳис қўйилган.

Гиришпруг касаллиги таиҳиси тасдиқланганидан кейин таириҳолди тайёргарлик 26.06.2020 йилда Соаве-Джордсон бўйича йўгон ичакка видеоассистентланган киритиши билан амалга оширилди, йўгон ичак 30 см ли резекция қилинди.

Таириҳичи асоратлар бўлмади. Эрта таириҳдан кейинги давр яхши кечди. Таириҳдан кейин 2 –куни мустақил ичи келди. Таириҳдан кейин 7-куни бола аҳволи қониқарли ҳолатда касалхонадан чиқарилди.

Ҳозирги вақтда боланинг ҳар куни мустақил ҳолда ичи келади, бола маҳсус парҳез қилмайди. Ирригография назорат қилинганда йўгон ичакнинг терминал қисмлари контраст моддалар билан эркин ҳолда тўлган. Тўғри ичак одатдагидек жойлашган, бир оз кенгайган (6 см гача), унинг контурлари аниқ, текис. Сигмосимон ичак одатдагидек жойлашган, кенгаймаган, унинг гаустрацияси бир мунча текисланган. Патологик торайиши аниқланмаган. Бўшаб қолгандан кейин йўгон ичакда катта миқдорда контраст моддалар сақланган. Ичак қисқарган. Кўринадиган шилимишиқ қисми ўзгармаган.

Шундай қилиб, клиник мисоллар ГК кузатилган болаларда Де ла Торре-Ортега таириҳининг айрим такомиллаштирилган усулларининг устунлиги кургазмали намойиши ҳисобланади.

## **V. Гиршпрунг касаллигини жарроҳлик билан даволашдан кейин ҳаёт сифатини баҳолаш ва реабилитация қилиш жиҳатлари**

Энтероколит Гиршпрунг касаллиги радикал даволанганидан сўнг касалланиш ва ўлим ортишининг асосий сабаби ҳисобланади (Yan Z, Poroyko V, Gu S, Zhang Z, Pan L, Wang J, 2014).

A. M. Holschneider маълумотларига кўра (2008), ташриҳдан кейинги энтероколит частотаси энтероколит ташхис усуллари ва уларни аниқлашга боғлиқликда 5 % дан 42 % гача ўзгариб туради.

Ташриҳдан кейинги асоратлар ривожланишининг пасайишида дисбактериозни ташриҳгача тузатиш, эндоген интоксикацияни даволаш, ичакнинг сурункали яллиғланиш ўзгаришларини даволаш, гемодинамика, ўз вақтида қилинган самарали деконтаминация, интра-операцион ўртача гиперводемик гемодилюция ва ўпканинг гипероксик вентилияцияси, ташриҳдан кейинги регионар анальгезия ва ўз вақтидаги ўзига хос антибиотиклар самарали ҳисобланади (Давлятов Р. М., 2009).

Гиршпрунг касаллигига чалинган болаларда микробиоценоз ва гемостаз ўзгаришини тузатиш ҳамда қайд этиш туфайли ташриҳдан кейинги даврда йўғон ичак деворида тиклаш жараёнини яхшилаш мумкин (Гусев А.А., 2009).

L. Spitz таъкидлашича (2007), Гиршпрунг касаллиги билан оғриган болаларни даволашда эришилган ютуқларга қарамай, энтероколит патогенези ноаниқлигича қолмоқда. Бактерияларнинг кўпайиши, шиллик қаватнинг бактериал шикастланиши, кейинчалик маҳаллий ва умумий яллиғланиш реакцияси билан биргаликдаги ичак турғунлиги обструктив механизмлар оқибати ҳисобланади. Қисқароқ мушак енгил спазм имконияти ва энтероколит частотасини камайтиради. Мазкур маълумот ичак турғунлиги ва эрта ёшда шиллик қават иммунитетини етилмаганлиги энтероколитнинг келиб чиқишига сабаб бўлиши мумкин.

Радикал редукциядан кейин чандиқли стенознинг шаклланиши

тез-тез учрайдиган хавфли асорат ҳисобланади. Стенознинг учраш частотаси 0–35 % ни ташкил қилади. Стеноз хавфи омиллари бўлиб ишемия ва анастомознинг асосизлиги, шунингдек циркуляр анастомоз ҳисобланади. Юқорида айтилганлардан ташқари, стеноз ташриҳдан кейинги энтероколитнинг энг хавфли омили саналади. Кўпинча стенозлар консерватив – дилатация, айрим ҳолатларда жарроҳлик коррекциясини талаб қилиши билан даволанади. Ануснинг кўндаланг анастомозини қўйиш техникаси стеноз шаклланишини камайтириши мумкин (Georgeson KE, Robertson DJ., 2004).

Т. J. Bradnock фикрича (2011), ташриҳдан кейинги ич келиши (кунига 5-10 марта) частотаси одатда юқори бўлади. Ташриҳдан кейин вақт ўтиши билан кунига 1-4 мартага етади. Ташриҳдан кейин ташриҳ турига боғлиқ равишда ичакнинг аганглионар қисмидан чиқиб кетиши билан ташриҳдан кейин катта эхтимолликда пайдо бўлувчи қабзият бир неча ҳафта ёки ой давомида кузатилмайди. Қабзият тахминан 8 % болаларда кузатилади, аммо уларнинг частотаси 20 % га етиши мумкин.

Сўнгги нашрлар маълумотларига кўра, 37 % ҳолатда болаларда Гиршпрунг касаллиги бўйича қилинган ташриҳдан кейин ич келишнинг бузилиши кузатилган (Huang EY, Tolley EA, Blakely ML, Langham MR., 2013).

Функционал қабзиятни консерватив усуллар – ҳуқна (клизма) ва ич суриш орқали даволаш мумкин. Доимий ич қотишда стриктура, сфинктер ахализияси, ичак аганглионар қисмининг чала резекцияси ёки дисганглионар ичак такрорий ирригоскопия ва биопсияни талаб қилади. Текширув натижаларига кўра, даволаш усуллари миэктомия, фаол дилатация, ботокс ёки ретракцияни ўз ичига олиши мумкин (Holschneider AM, Puri P, 2008).

Кўплаб тадқиқотчиларнинг фикрича, трансанал резекция ташриҳдан кейин нажасни ушлаб турмаслик йўқолади. Нажасни ушлаб тура олмаслик одатда 4 ёшдан катта болаларда учрайди. Бошқа муаллифларнинг

таъкидлашича, редукция ташриҳидан кейин нажас консистенциясининг бузилиши ёки нажаснинг суюлиши туфайли аганглиоз зонасининг узайиши билан болаларда нажасни тутиб туриш ёмонлашади. Ташриҳдан кейин 44 % ҳолатда болалар қабзият ва нажасни ушлаб тура олмасликнинг олдини олиш учун парҳез қоидаларига риоя қилишлари керак (Niramis R, Watanatittan S, Anunkosol M, Buranakijcharoen V, Rattanasuwan T, Tongsin A, 2008).

A. M. Holschneider (2013) ўз тадқиқотида нажасни ушлаб туриш ва ҳожатга бориш консистенцияси ёш ўтган сари ўзгариб туришини кўрсатади. 5-26 % ҳолатда энурез кузатилади, бу эса тос нервларининг ятроген шикастланиши ёки невропатия билан изоҳланади. Лапароскопия ёки трансанал редукцияни қўллашдан асосий мақсад – ятроген шикастланиш миқдорини камайтиришдир. Ташриҳдан сўнг Гиршпрунг касаллиги кузатилган беморларнинг ҳаёт сифатига қабзият ва нажасни ушлаб тура олмаслик, шунингдек энурез, ичнинг бузилиши кучли таъсир қилади. Аганглиознинг узун зонасида резекциядан кейин йўғон ичакнинг қисқа қисми ҳаёт сифатининг ёмонлашишига олиб келиши мумкин. Вақт ўтиши билан бемор дефекация жараёнини назорат қилишга ва ўз ҳолатига турли усуллар билан (ҳуқна, парҳез ва бошқалар) ёрдам беришга ўрганади, ҳаёт сифати сезиларли яхшиланади.

### **Гиршпрунг касаллиги кузатилган болалар ҳаёт сифатини баҳолаш**

Тадқиқот давомида Гиршпрунг билан касалланган болалар ва уларнинг ота-оналари ҳаёт сифати сўровноманинг PedsQL™4.0 (Varni J. et al., USA, 2001) русча вариантини ташриҳгача ва жарроҳлик даволашдан 1 йил ўтгач тўлдиришди. Тадқиқотга 2 ёшдан бошлаб болалар киритилди (ҳаёт сифатини баҳолаш учун минимал ёш). Ўрганилаётганларнинг унча катта бўлмаган сонини ҳисобга олиб, ҳар хил ёшдаги болалар анкета –сўровномасининг натижалари, ота-оналарининг жавоблари ҳам бирлаштирилди.

Анкета 21 та саволдан иборат бўлиб, қуйидаги шкалаларда берилди:

- жисмоний фаолият (ЖФ) — 8 та савол
- эмоционал фаолият (ЭФ) — 5 та савол
- ижтимоий фаолият (ИФ) — 5 та савол
- рол фаолияти (РФ) – болалар боғчасидаги фаолият (ББФ) ёки мактабдаги фаолият (МФ) 3 та савол (болалар ёшига қараб).

1. Жисмоний фаолият (Physical Functioning - PF), жисмоний ҳолат жисмоний юкламани бажаришни чеклайди (ўз-ўзига хизмат қилиш, юриш, зинадан чиқиш, оғир юк кўтариш ва б.). Бу шкаланинг паст кўрсаткичи беморнинг жисмоний фаоллиги сезиларли даражада унинг саломатлиги туфайли чегаралайди.

2. Эмоционал фаолият (Role-Emotional - RE) эмоционал ҳолат ишлаш ёки бошқа кундалик фаолиятни (вақтнинг кўп сарфланиши, иш ҳажмининг қисқариши, иш сифатининг пасайиши ва б.) бажаришга ҳалақит бериш даражасини баҳолайди. Бу шкаланинг паст кўрсаткичи эмоционал ҳолатнинг ёмонлашишига сабаб бўлувчи кундалик ишларни бажаришда чегаралангандек кузатилади.

3. Ижтимоий фаолият (Social Functioning - SF), жисмоний ёки эмоционал ҳолат ижтимоий фаолликни (мулоқат) чеклаш даражасини аниқлайди. Паст баллар ижтимоий алоқани сезиларли чекланиши, жисмоний ва эмоционал ҳолатнинг ёмонлашиши билан боғлиқликдаги мулоқат даражасининг пасайиши ҳақида маълумот беради.

4. Ролли фаолият жисмоний фаолиятга сабаб бўлади (Role-Physical Functioning - RP) – жисмоний ҳолат кундалик ролли фаолиятга (иш, кундалик мажбуриятларни бажариш) таъсир қилади. Ушбу шкала бўйича паст кўрсаткичлар кундалик фаолият бемор жисмоний ҳолатини сезиларли чеклаши ҳақида маълумот беради.

Сўровнома 5-7, 8-12 ва 13-18 ёшлар бўйича блокларга бўлинган бўлиб,

2-4 ёшли болалар учун блокларни (фақат ота-оналар тўлдиради) болалар ва уларнинг ота-оналари тўлдириши учун шакллари мавжуд. 5 ёшгача бўлган болаларга берилган саволларга ота-оналари жавоб берган, 5 ёшдан бошлаб ўзлари жавоб беришади.

Бола ва ота-оналар учун саволноманинг ўзига мос шаклида (болалар ва ота-оналар) ҳар бир саволга берилган вариантлардан бирини танлаш таклиф қилинган. Барча модуллар учун балларнинг умумий миқдори 100 балли шкалада баҳолаш муолажасидан кейин ҳисобланган: якуний ҳажм қанча юқори бўлса, боланинг ҳаёт сифати шунча яхши бўлган.

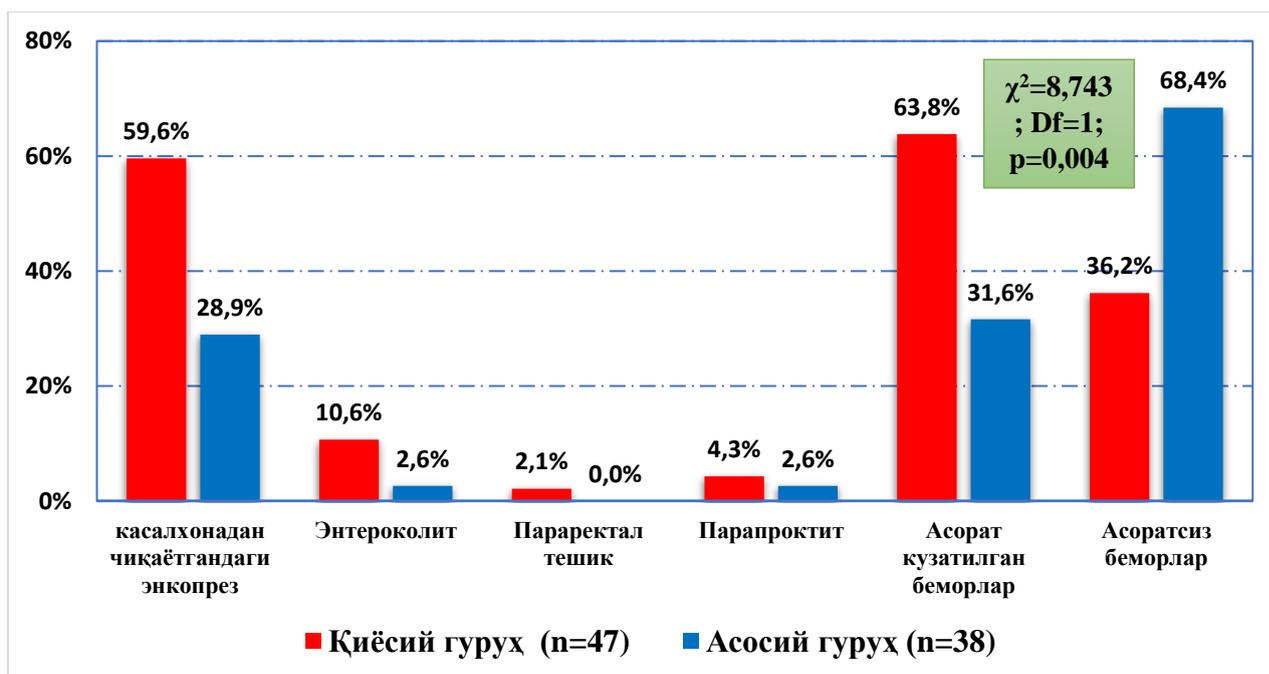
Ҳаёт сифати таҳлилини олиб бориш учун маълумотлар базаси махсус «PedsQL» компьютер дастуридан фойдаланди. Тадқиқот халқаро талабларга мосликда олиб борилди.

### **Ташриҳдан кейинги яқин давр асоратлар тузилиши ва частотаси**

5.1-жадвалда ГК кузатилган болаларда ташриҳ ичи ва ташриҳдан кейинги яқин давр кўрсаткичларининг қиёсий тавсифи берилган. Демак, ташриҳ давомийлиги кўрсаткичларидаги тафовут аниқ бўлиб, қиёслаш гуруҳида -  $120,2 \pm 11,1$  дақиқа, асосий гуруҳда -  $113,4 \pm 13,8$  дақиқани ( $t=-2,46$ ;  $P < 0,05$ ) ташкил қилган. Асосий гуруҳда йўқотилган қон ҳажми қиёслаш гуруҳига ( $163,8 \pm 52,0$  мл) ( $t=-4,27$ ;  $P < 0,05$ ) нисбатан сезиларли даражада кам бўлган ( $122,6 \pm 36,7$  мл). Қиёслаш гуруҳида оғриқсизлантириш даваомийлиги кўрсаткичи энг катта бўлиб ( $3,7 \pm 0,7$  сут), асосий гуруҳда -  $2,8 \pm 0,9$  сут ( $t=-4,88$ ;  $P < 0,05$ ) га тенг бўлган. Қиёслаш гуруҳида перисталтиканинг тикланишига  $3,1 \pm 0,9$  кун, асосий гуруҳда -  $2,2 \pm 0,6$  ( $t=-5,71$ ;  $P < 0,05$ ) талаб қилинган. Қиёсий гуруҳда энтерал овқатланиш  $4,3 \pm 1,0$  кунда, асосий гуруҳда  $3,1 \pm 0,6$  ( $t=-7,03$ ;  $P < 0,05$ ) кунда бошланди. Асосий гуруҳда беморлар фаоллашуви  $6,3 \pm 2,3$  кун, қиёслаш гуруҳида эса  $10,3 \pm 1,7$  6 кунда ( $t=-9,02$ ;  $P < 0,05$ ) кузатилди.

**Ташриҳичи ва ташриҳдан кейинги яқин давр кўрсаткичларининг  
қиёсий тавсифи**

Кўрсаткичлари	Қиёсий гуруҳ (n=47)	Асосий гуруҳ (n=38)	t	
	M±σ	M±σ	Фарқи	P
Ташриҳ давомийлиги (дак.)	120,2±11,1	113,4±13,8	-2,46	<0,05
Қон йўқотиш ҳажми (мл)	163,8±52,0	122,6±36,7	-4,27	<0,05
Оғриксизлантириш ҳажми (сут)	3,7±0,7	2,8±0,9	-4,88	<0,05
Перистальтикаларнинг тикланиши (сут)	3,1±0,9	2,2±0,6	-5,71	<0,05
Энтерал овқатланиш (сут)	4,3±1,0	3,1±0,6	-7,03	<0,05
Беморлар фаоллашуви (сут)	10,3±1,7	6,3±2,3	-9,02	<0,05



**5.1-расм. Ташриҳдан кейинги яқин даврда асоратлар частотаси**

5.1-расм диаграммасида ўрганилаётган гуруҳларда ташриҳдан кейинги яқин даврда асоратлар частотаси кўрсатилган. Шундай қилиб, 28 нафар беморда касалхонадан чиқиш вақтида энкопрез қайд қилинди, аслида қиёсий гуруҳда 59,6% ҳолатда кузатилган, асосий гуруҳда бу кўрсаткич сезиларли паст бўлган – 28,9%. Параректал тешик ва парапроктит қиёсий гуруҳда асосий гуруҳга нисбатан сезиларли кам кузатилган (2,1% ва 4,3% мос ҳолда 0,0% ва 2,6% га қарши бўлган). Қиёсий гуруҳда барча асорат кузатилган беморлар 63,8% ҳолатда, асосий гуруҳда 31,6% ҳолатда аниқланган ( $\chi^2=8,743$ ;  $Df=1$ ;  $p=0,004$ ).

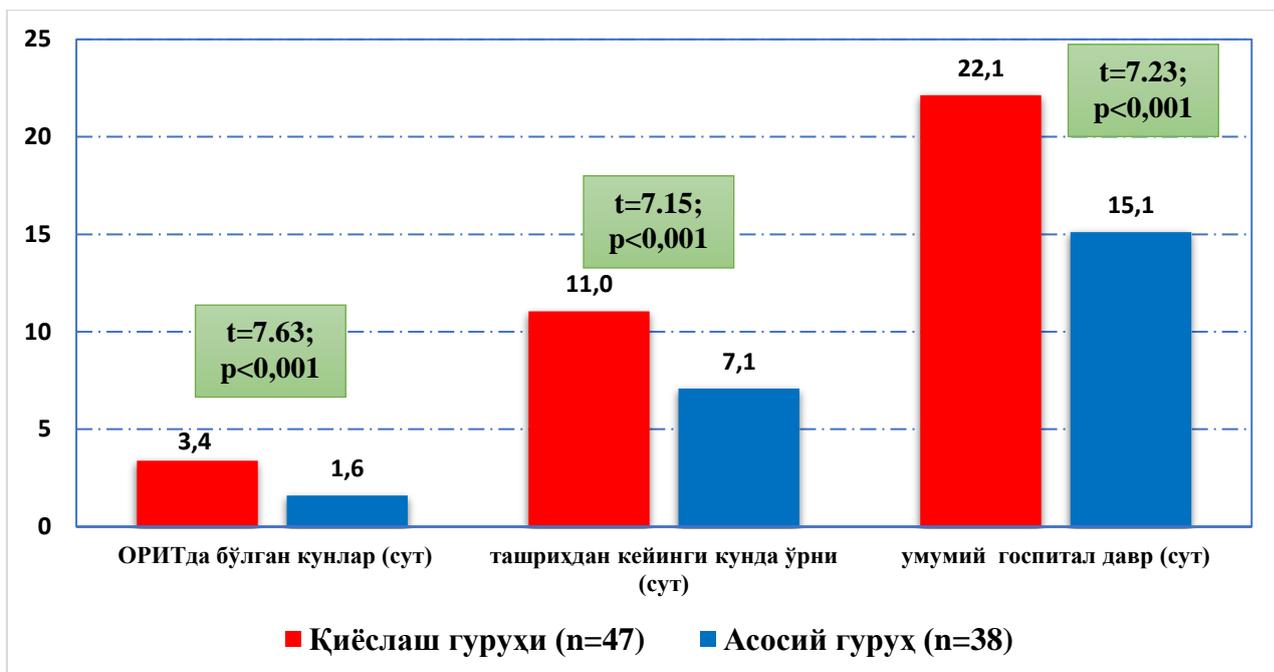
5.2-жадвалда Martin J.L. бўйича (1998), нажаснинг ушланиб қолиш мезонларига кўра тақсимланган болалар маълумотлари берилган бўлиб, у ичак функционал фаолиятининг патогмоник кўрсаткичи ҳисобланади. Шундай қилиб, ташриҳдан кейинги яқин вақтда аҳлатни ушланиб қолиши (ташриҳдан кейин 3-6 кун) қиёсий гуруҳда 0,0%, асосий гуруҳда – 7,9% ни ташкил қилди. Касалхонадан чиқиш вақтида (ташриҳдан кейин 8-15 кунлари) асосий гуруҳда аҳлатнинг тутилиши 71,1% беморда аниқланган бўлса, қиёсий гуруҳда бу кўрсаткич деярли 2 марта кам кузатилди (40,4%). Аҳлатнинг қисман тутилиши қиёслаш гуруҳида ташриҳдан кейинги 3-6 кунларда 6,4%, асосий гуруҳда эса касалхонадан чиқиш кунлари (ташриҳдан кейин 8-15 кунлари) – 38,3% ни ташкил қилди. Асосий гуруҳда аҳлатни ичакда қисман ушланиб қолиниши анча яхши бўлди, ташриҳдан кейинги 3-6 кунлари – 47,4%, касалхонадан чиқиш вақтида (ташриҳдан кейин 8-15 кунларда) – 18,4% га тенг бўлди. Қиёслаш гуруҳида аҳлатнинг ичакда тутилиб қолмаслик коэффициенти (44,7%) ташриҳдан кейин 3-6 кунлари асосий гуруҳга нисбатан деярли 2 марта кўп бўлди (93,6%). Касалхонадан чиқиш вақтида (ташриҳдан кейин 8-15 кунлари) аҳлатни тутилиб қолмаслиги қиёслаш гуруҳида 21,3% беморда, асосий гуруҳда 10,5% беморда кузатилди.

5.2-жадвал

Аҳлатни ушланиб қолиниш мезонлари бўйича болаларнинг тақсимланиши (Martin J.L., 1998)

Кўрсаткичлар	Қиёслаш гуруҳи (n=47)				Асосий гуруҳ (n=38)			
	т/к 3-6 кунлари		т/к 8-15 кунлари (касалх. чиқиш вақти)		т/к 3-6 кунлари		т/к 8-15 кунлари (касалх. чиқиш вақти)	
	абс	%	абс	%	абс	%	абс	%
Аҳлатнинг ичакда ушланиб қолиши (қунига 1-2 марта дефекация миқдори)	0	0,0%	19	40,4%	3	7,9%	27	71,1%
Аҳлатнинг ичакда қисман тугилиб қолиши (қунига 3-5 марта дефекация миқдори)	3	6,4%	18	38,3%	18	47,4%	7	18,4%
Аҳлатнинг ичак тугилмаслиги (қунига 5 марта дефекация миқдори)	44	93,6%	10	21,3%	17	44,7%	4	10,5%
Гуруҳлар ичида таққослаш	$\chi^2=51,122$ ; Df=2; P<0,001				$\chi^2=41,182$ ; Df=2; P<0,001			
Гуруҳларни таққослаш					$\chi^2=24,992$ ; Df=2; P<0,001		$\chi^2=7,939$ ; Df=2; P=0,019	

Ўрганилаётган гуруҳларда реабилитацион дастур ва ташриҳ методикасига боғлиқликда навбатдаги қиёсий таҳлил госпитал даврнинг турли босқичларининг давомийлик таҳлили ҳисобланди ( 5.2-расм.).



**5.2-расм. Госпитал даврда турли босқичларининг қиёсий давомийлиги (M±σ)**

Диаграммадан кўринадикки, асосий гуруҳ беморларининг ОРИТ да бўлиш давомийлиги 1,6 кунни, қиёсий гуруҳда – 3,4 кунни ( $t=7.63$ ;  $p < 0,001$ ) ташкил қилди. Асосий гуруҳда ташриҳдан кейинги ётоқ кунлари 7,1 кунни, қиёсий гуруҳда– 11,0 кунни ташкил қилди ( $t=7.15$ ;  $p < 0,001$ ). Қиёсий гуруҳда умумий касалхонада даволаниш даври 22,1 кунни, асосий гуруҳда эса - 15,1 кунни ташкил қилиб, бир мунча кам бўлди ( $t=7.23$ ;  $p < 0,001$ ).

Шундай қилиб, Гиршпрунг касаллиги кузатилган болаларда De La Torre-Ortega ташриҳининг модификация қилинган усулини қўллаш ташриҳдан кейинги яқин даврда касалликнинг кечиш сифатини баҳолашнинг асосий параметрларини ( $p < 0,05$  - оғриқсизлантириш давомийлиги кўрсаткичлари, перистальтикани тикланиши, энтерал овқатланишни бошлаш ва беморлар фаоллашиш муддатларига қиёсланган шакли), шунингдек асоратлар умумий частотасини 63,8% дан (қиёсий гуруҳда 47 беморнинг 30 нафарида) 31,6% гача яхшилаш (асосий гуруҳда 38 беморнинг 12 нафарида  $\chi^2=8,743$ ;  $Df=1$ ;  $p=0,004$ ) ҳамда касалхонада бўлиш даврини  $22,1 \pm 3,2$  дан  $15,1 \pm 5,2$  кунга қисқартиришга ( $t=7,23$ ;  $p < 0,001$ ) имкон беради.

## **Гиршпругн касаллигини жарроҳлик даволашдан кейин ҳаёт сифатини баҳолаш.**

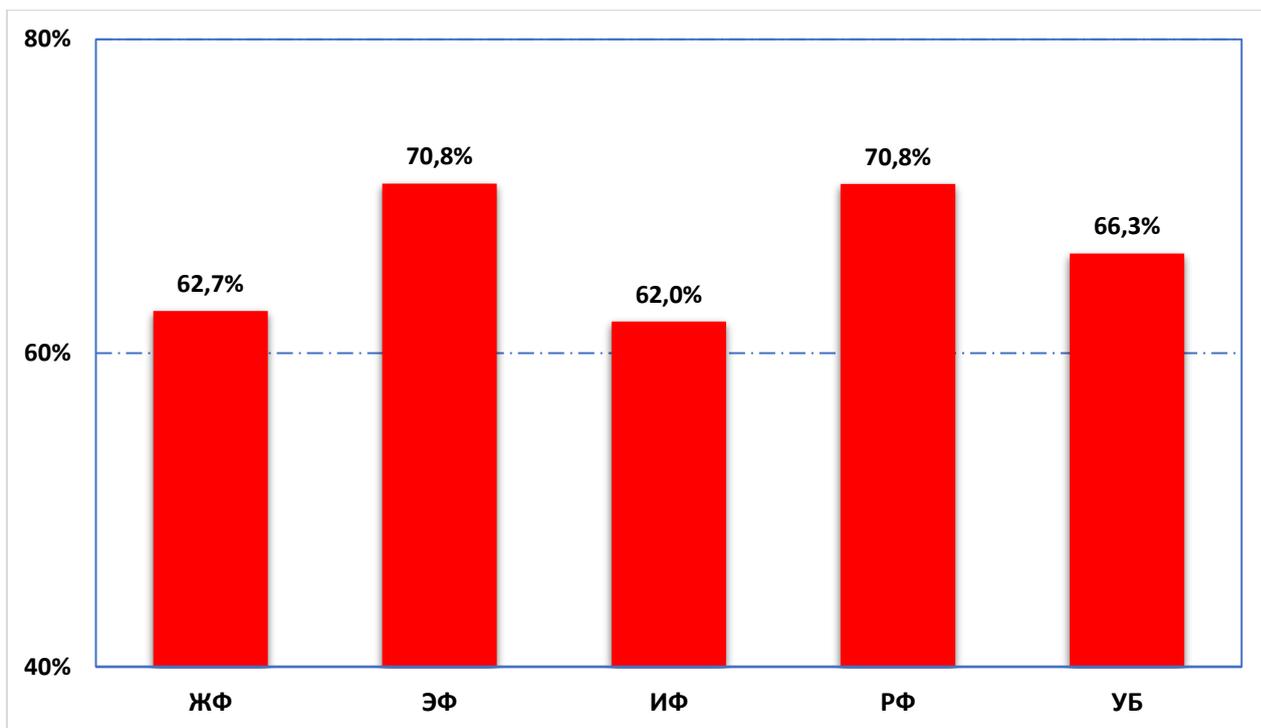
Соғлом болалар ва асосий гуруҳларда ташриҳгача ҳаёт сифати кўрсаткичларини таққослашда (5.3-жадвал) асосий гуруҳда умумий балл (УБ)  $52,8 \pm 10,0$  ( $t=9,61$ ,  $p < 0,001$ ) ни ташкил қилса, соғлом болалар гуруҳида бу кўрсаткич  $79,6 \pm 6,7$  атрофида ўзгариб турди.

### **5.3-жадвал**

#### **Асосий ва соғлом болалар гуруҳида ташриҳгача бўлган даврда ҳаёт сифати кўрсаткичлари**

Шкала	Норматив йиғинди (n=15)	Асосий гуруҳ - д/о (n=21)	t	
			йиғинди	P
Жисмоний фаоллик (ЖФ)	$84,3 \pm 9,2$	$52,9 \pm 11,9$	8,93	<0,001
Эмоционал фаоллик (ЭФ)	$76,7 \pm 10,1$	$54,3 \pm 11,0$	6,31	<0,001
Ижтимоий фаоллик (СФ)	$83,3 \pm 7,2$	$51,7 \pm 10,6$	10,62	<0,001
Ролли фаоллик (РФ)	$74,0 \pm 8,3$	$52,4 \pm 8,7$	7,54	<0,001
Умумий балл (ўртача) (УБ)	$79,6 \pm 6,7$	$52,8 \pm 10,0$	9,61	<0,001

Асосий гуруҳда ташриҳгача бўлган даврда ҳаёт сифати кўрсаткичларининг соғлом болаларга муносабати 4.9-расмда берилган.



**5.3-расм. Асосий гуруҳда ташриҳгача бўлган даврда ҳаёт сифати кўрсаткичларининг соғлом болаларга муносабати**

Диаграммадан кўринадики, асосий гуруҳда ГК кузатилган болаларда ЖФ 62,7% ҳолатда соғлом болаларга нисбатан кузатилган. ЭФ кўрсаткичи (70,8%) ва РФ (70,8%) бир хил бўлган. ИФ кўрсаткичи 62,0%, УБ – 66,3% ни ташкил қилган.

Ўрганилаётган гуруҳларда ташриҳдан кейин 2 йил ўтгач ҳаёт сифати таққосланганда натижалар ижобий динамика билан ўзгарди (5.4-жадвал).

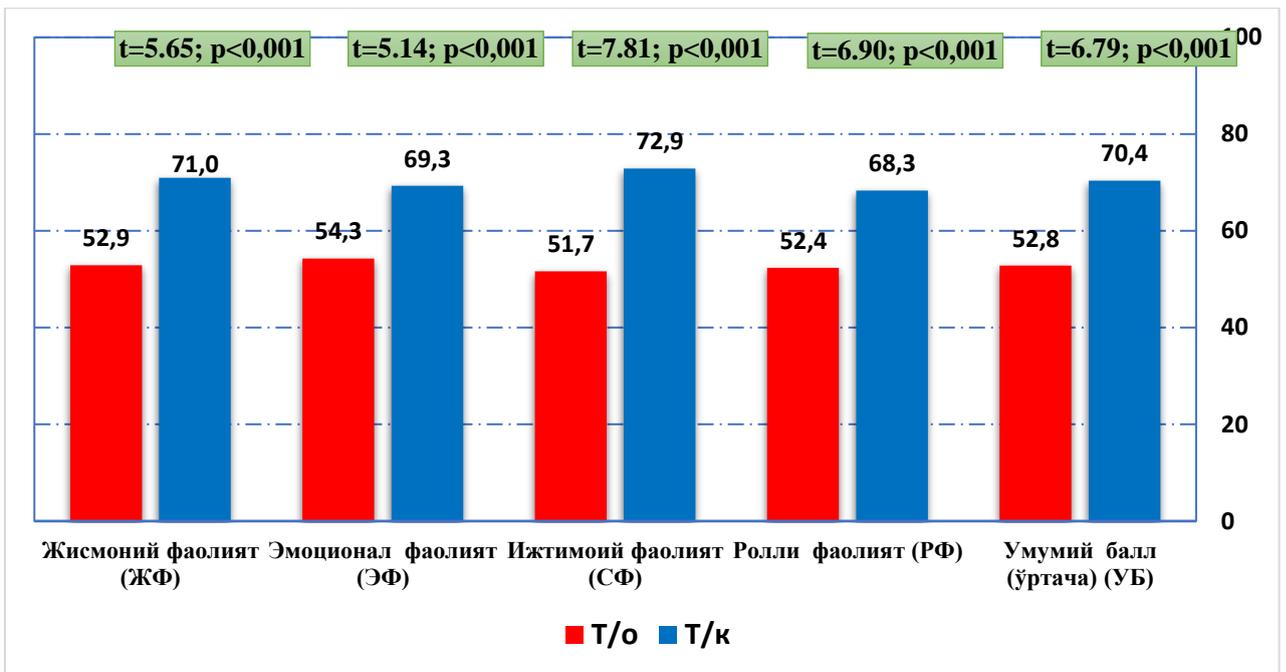
Шундай қилиб, асосий гуруҳнинг барча беморларида ЖФ, ЭФ, ИФ, РФ ва УБ кўрсаткичлари сезиларли яхшиланди. Жумладан, асосий гуруҳ беморларида ЖФ  $71,0 \pm 8,6$  ( $t=4,41$ ;  $P < 0,001$ ), қиёсий гуруҳда -  $64,7 \pm 7,2$  ( $t=6,51$ ;  $P < 0,001$ ) ни ташкил қилди.

## 5.4-жадвал

### Қиёсий гуруҳда ташриҳдан кейн 2 йил ўтгач ҳаёт сифати кўрсаткичлари

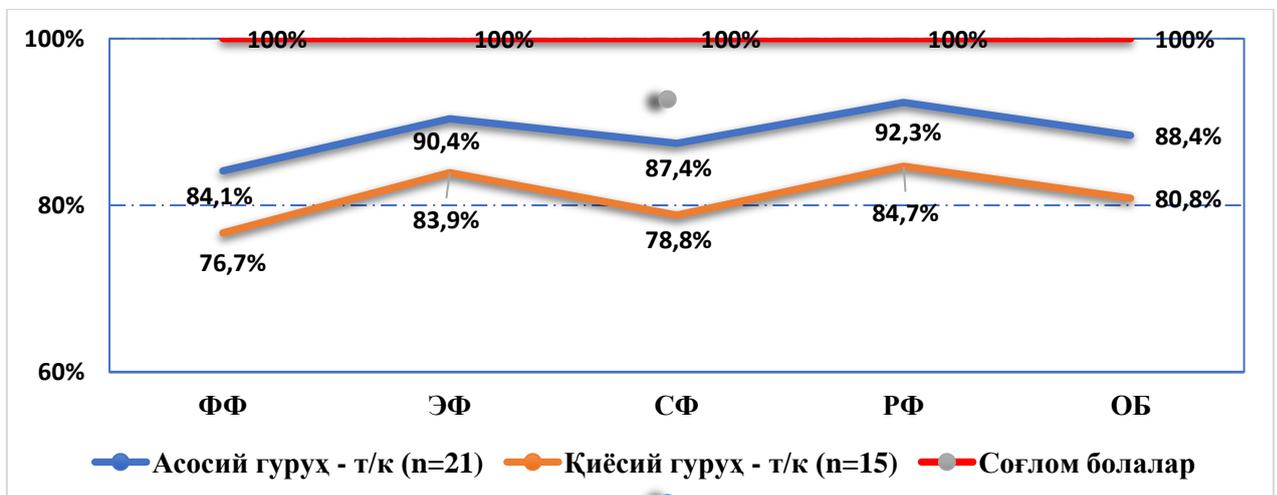
Шкала	Асосий гуруҳ - п/о (n=21)	t норма		Қиёсий гуруҳ - п/о (n=15)	t нормада		t гуруҳлар ўртасида	
		Йиғинди	Р		Йиғинди	Р	Йиғинди	Р
Жисмоний фаоллик (ЖФ)	71,0±8,6	4,41	<0,001	64,7±7,2	6,51	<0,001	-2,38	<0,001
Эмоционал фаоллик (ЭФ)	69,3±7,6	2,38	<0,05	64,3±5,9	4,07	<0,001	-2,19	<0,05
Ижтимоий фаоллик (СФ)	72,9±6,4	4,48	<0,001	65,7±8,6	6,07	<0,001	-2,73	<0,01
Ролли фаоллик (РФ)	68,3±6,0	2,26	<0,05	62,7±5,0	4,55	<0,001	-3,10	<0,001
Умумий балл (ўртача) (УБ)	70,4±6,4	4,15	<0,001	64,3±4,4	7,39	<0,001	-3,37	<0,001

5.4-расмда асосий гуруҳда ГК кузатилган болаларда ташриҳдан олдин ва кейин 2 йил ўтгач ҳаёт сифати кўрсаткичларининг динамикаси ёритилган. ГК кузатилган асосий гуруҳ болаларида ҳаёт сифати кўрсаткичлари яхшиланган: СФ в 1,4 марта ( 51,7% дан 72,9% гача) ( $t=7.81$ ;  $p < 0,001$ ), 1,3 марта ФФ (52,9% дан 71,0% гача) ( $t=5.65$ ;  $p < 0,001$ ), ЭФ ( 54,3% дан 69,3% гача) ( $t=5.14$ ;  $p < 0,001$ ) ва РФ (52,4% дан 68,3% гача) ( $t=6.90$ ;  $p < 0,001$ ), УБ эса 52,8% дан 70,4% га кўтарилган ( $t=6.79$ ;  $p < 0,001$ ).



#### 5.4-расм. Ташриҳдан кейин 2 йил ўтгач асосий гуруҳда ҳаёт сифати кўрсаткичлари динамикаси

Ташриҳдан кейин 2 йил ўтгач қиёсий гуруҳда ҳаёт сифати кўрсаткичларининг соғлом болаларга нисбатининг ёркин намоишини 5.5-расм диаграммасида кўриш мумкин.



#### 5.5-расм. Ташриҳдан кейин 2 йил ўтгач қиёсий гуруҳда ҳаёт сифати кўрсаткичларининг соғлом болаларга нисбати

Шундай қилиб, ГК кузатилган болалар ҳаёт сифати кўрсаткичлари муносабати ташриҳдан кейинги даврда соғлом болаларда “ролли фаолият” (92,3%), “эмоционал фаолият” (90,4%) ва “умумий балл” (88,4%) кўрсаткичлари бўйича мос келиб, минималликка эришилди.

Шандай қилиб, ГК кузатилган болалар ҳаёт сифати таҳлили жарроҳлик даволанишдан кейин икки йил ўтгач барча шкалалар бўйича кўрсаткичларнинг ишончли ортганини кўрсатди, шу билан бирга яхшиланиш De La Torre-Ortega ташриҳининг такомиллаштирилган усулида (ташриҳгача барча шкалалар бўйича ўртача 62,0-70,8% дан соғлом болалар гуруҳига нисбатан 84,1-92,3% га) бажарилишида умумий балл йиғиндисининг  $52,8 \pm 10,0$  дан  $70,4 \pm 6,4$  га ( $t=6,79$ ;  $p<0,001$ ) ўзгариши билан юқори бўлди ( $p<0,05$ ), бу ўз навбатида Соаве-Ленюшкин классик усули бўйича йўғон ичак трансанал резекцияси соғлом болалар гуруҳида умумий балл кўрсаткичининг фақат  $64,3 \pm 4,4$  ўсиши билан ўртача 76,7-84,7% га етишга эришилди.

Олиб борилган тадқиқотлар қуйидагича хулоса қилиш имконини берди: Гиршпрунг касаллиги кузатилган болаларда De La Torre-Ortega ташриҳининг ўзгарган усулини қўллаш ташриҳдан кейинги яқин давр кечиш сифатини баҳолашнинг асосий параметрлари ( $p<0,05$ -оғриқсизлантириш давомийлиги кўрсаткичлари, перистальтиканинг тикланиши, энтерал овқатланишни бошлаш ва беморларни фаоллаштириш муддатларига нисбатан), шунингдек асоратлар умумий частотасини 63,8% дан 31,6% ( $\chi^2=8,743$  гача пасайтириш;  $Df=1$ ;  $p=0,004$ ) ҳамда касалхонада бўлиш муддатини  $22,1 \pm 3,2$  дан  $15,1 \pm 5,2$  кунга қисқартириш имконини берди ( $t=7,23$ ;  $p<0,001$ ).

Гиршпрунг касаллиги кузатилган болаларни жарроҳлик даволашнинг тактик-техник жиҳатларини ташриҳдан кейинги реабилитациясининг комплекс дастури билан биргаликда такомиллаштириш функционал натижаларни яхшилашга имкон беради, бунда йиғинди ректал сезувчанлик текшируви маълумотлари ва профилометрия маълумотлари бўйича катта даражада соғлом болалардаги норматив кўрсаткичларга мос келди.

Асосий гуруҳда Гиршпрунг касаллиги кузатилган болаларни жарроҳлик даволашдан кейин 2 йил ўтган муддатда функционал-органик асоратлар (анал канал стенози, қабзият, энкопрез) частотасининг 40,4% дан 18,4% ( $\chi^2=4,792$ ;  $Df=1$ ;  $P=0,029$ ) гача пасайиши аниқланди, умуман олганда яхши натижалар

улушининг 46,8% дан 73,7% га ошишига имкон берди ( $\chi^2=7,046$ ;  $Df=2$ ;  $P=0,030$ ).

Гиршпругн касаллиги кузатилган беморлар ҳаёт сифатининг таҳлили жарроҳлик даволанидан кейин икки йил ўтгач барча шкалалар бўйича кўрсаткичларнинг ишончли ошганини кўрсатди, шу билан бирга яхшиланиш De La Torre-Ortega ташриҳининг такомиллаштирилган усулида (ташриҳгача барча шкалалар бўйича ўртача 62,0-70,8% дан соғлом болалар гуруҳига нисбатан 84,1-92,3% га) бажарилишида умумий балл йиғиндисининг  $52,8\pm 10,0$  дан  $70,4\pm 6,4$  га ( $t=6,79$ ;  $p<0,001$ ) ўзгариши билан юқори бўлди ( $p<0,05$ ), бу ўз навбатида Соаве-Ленюшкин классик усули бўйича йўғон ичак трансанал резекцияси соғлом болалар гуруҳида умумий балл кўрсаткичининг фақат  $64,3\pm 4,4$  ўсиши билан ўртача 76,7-84,7% га етишга эришди.

## ШАРТЛИ ҚИСҚАРТМАЛАР РЎЙХАТИ

ГК	-	Гиршпрунг касаллиги
ОИТ	–	Ошқозон ичак тракти
ИО (И)	–	Ишонч оралиғи (интервали)
КТ	–	Компьютерли томография
ЎЧИЎ	–	Ўтқир чандиқли ичак ўтказувчанлиги
ИМ	–	Имкониятлар (шанслар) муносабати
ЭЧТ	–	Эритроцитларнинг чўкиш тезлиги
СРО	–	С-реактив оқсил
УТТ	–	Ультратовуш текшируви
НЧ	–	Нафас частотаси
ЮҚЧ	–	Юрак қисқариш частотаси
ASA	–	Америка анестезиологлари жамиятининг беморлар жисмоний мақоми таснифи тизими

## ФҲЙДАЛАНИЛГАН АДАБИЁТЛАР

1. Абайханов Р.И. Оптимизация хирургического лечения коротких форм болезни Гиршпрунга у детей. Дис.д-ра мед. наук.- Москва, 2020
2. Абайханов Р.И. Сравнительная характеристика результатов хирургического лечения: Russian journal of pediatric surgery. 2019;23(4).
3. Абайханов Р.И. Диагностика и хирургическое лечения ректальных форм болезни Гиршпрунга у детей. Оригинальные исследования Хирургия. ISSN – 2073-8137. Коллектив авторов, 2017.
4. Ахпаров Н.Н., Калабаева М.М., Хаиров К.Э., улучшение результатов хирургического лечения болезни Гиршпрунга у детей. Педиатрия и детская хирургия. 2019;2:42.
5. Барская, М.А. Хирургические аспекты хронических запоров у детей. Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. – 2011. -С.14.
6. Богоносова, А.Ю. Хирургическое лечение хронических запоров у детей. Материалы VIII Российского конгресса «современные технологии в педиатрии и детской хирургии». – М., 2009. – С.277-278.
7. Борзакова С.Н. Харитоновна Л.А. Коваль В.С. Конова И.Д. Болезнь Гиршпрунга в практике врача-педиатра. Экспериментальная и клиническая гастроэнтерология. 2022;197(1): 145-151.
8. Воробьева О.Б. Возрастные преобразования сократительной активности двенадцатиперстной кишки в норме и при химической денервации. Автореф. дисс. канд. биол. наук. - Ярославль, 2005, с. 25.
9. Говорухина О.А. Болезнь Гиршпрунга у детей. Новости Хирургии. 2017. Сент-Окт; № 25 (5): 510-517
10. Говорухина О.А. Причины развития послеоперационного энтероколита при болезни Гиршпрунга у пациентов детского возраста. Детская хирургия. Doi: 10.18484/2305-0047.2019.4.421
11. Говорухина О.А. Диагностика и лечение болезни Гиршпрунга у детей на

- современном этапе. Детская хирургия. Doi: 10.18484/2305-0047.2017.5.510
12. Гусева Н.Б., Никитин С.С, Григович И.Н., Игнатьев О.Р., Пяттоев Ю.Г., Практические рекомендации для врачей общей практики по наблюдению за детьми, оперированными по поводу болезни Гиршпрунга. В помощь практическому врачу. DOI: 10.24110/0031-403X-2018-97-6-45-50
  13. Горбатюк О.М. Диагностика болезни Гиршпрунга с ультракороткой зоной аганглиоза / О.М. Горбатюк, В.В. Гончар // Актуальные вопросы детской колопроктологии: матер. всеросс. симп.- Н.Н., 2005. с.33-34
  14. Давлятов Р.М. Лечение детей с болезнью Гиршпрунга: Дис. ...канд. мед. наук. - Душанбе, 2009.
  15. Джавадов Э.А., Курбанов Ф.С., Ткаченко Ю.Н. Хирургическое лечение хронического кишечного стаза у больных с долихоколон // Хирургия. Журнал им. Н.И. Пирогова. — № 9. — 2010. — С. 53-56.
  16. Джавадов Э.А., Курбанов Ф.С., Ткаченко Ю.Н. Долихоколон как причина хронического запора // Хирургия. — 2010. — №7. — С.25-27.
  17. Джорджсон К., Мюнстерер О., Козлов Ю. А. Болезнь Гиршпрунга — лапароскопическое эндоректальное низведение // Детская хирургия. 2016; 20(6).
  18. Дронов А.Ф. Холостов В.В. Эволюция методов диагностики и лечения болезни Гиршпрунга у детей. Русский вестник 2013. том III, №2.
  19. Ерохин И.А., Шляпников С.А., Лебедев В.Ф., Иванов Г.А. Псевдомембранозный колит и «кишечный сепсис» – следствие дисбактериоза, вызванного Clostridium difficile.// Вестник хирургии им. И.И. Грекова Т. 156, №2, 2015. – С. 108–111.
  20. Златкина А.Р. Колиты // Клин. медицина. — 2013. — № 7. — С. 59—62.
  21. Каштальян М.А., Шаповалов В.Ю., Тымчук О.Б., Колотвин А.Б. Перспективы хирургического лечения хронических колостазов.//Таврический медико-биологический вестник, 2012, том 14, №4 ч.1 (56), с. 78-80.
  22. Ковалева Е.П., Семина Н.А., Семененко Т.А., Галкин В.В. Справочник госпитального колопроктолога. – М.: Хризостом, 2011. – С. 136–139.

23. Конден Р., Найхус Л. Клиническая хирургия: Пер. с англ. — М.: Практика, 2008. — 543 с.
24. Королев Р.А., Лёнюшкин А.И. О патогенезе хронического колостаз у детей.// Вопросы современной педиатрии. -2013.-№3.- С. 72-76.
25. Куценко С.А., Бутомо Н.В., Гребенюк А.Н., Радиобиология и медицинская защита: Учебник для слушателей и курсантов военно-медицинских вузов. – СПб.: Изд-во Военно-медицинской академии, 2013. – 524 с.
26. Куц Н. Л. Хронические запоры у детей, вызванные пороками развития толстой кишки: Автореф. дис. ... д—ра мед. наук. — Донецк, 2017. — 24 с.
27. Ленюшкин А.И. Детская проктология. //М.: Медицина,- 2008,-210 С.
28. Литвиненко М.Д. Способ лечения хронического колостаз толстого кишечника. Авт. свидет. № 511936 от 26 декабря 2015 г.
29. Лозовой В.М., Аипов Р., Хамитов М.К. Хирургическое лечение болезни Гиршпрунга у детей в современных условиях. Актуальные проблемы педиатрии: матер. XVIII конгр. пед. России - М., 2015, 359
30. Лопухин Ю.М., Савельев В.С. Хирургия: Руководство для врачей и студентов. — М.: ГЭОТАР, 2017. — 408 с.
31. Маев И.В. Хронический запор. // Лечащий врач.-2011.-№7.-С 53-57.
32. МакЛетчи Г. Р. (G. R. McLetchie). Оксфордский справочник по клинической хирургии: Пер. с англ. — М.: Мир, 2013. — 768 с.
33. Малов В.А., Бондаренко В.М., Пак С.Г. Роль Clostridium difficile в патологии человека.//Журн.микробиол.–2013.–№1.–С.91–96.
34. Минушкин О.Н, Елизаветина Г.А., Ардатская М.Д. Современные представления о функциональных запорах. Подходы к лечению. Фарматека, 2010, 5: 94-99.
35. Момотов А.А. Классификация хронического колостаз у детей. Клінічна хірургія. — 2017. — № 8, -С. 18-21.
36. Морозов Д.А., Пименова Е. С., Филиппов Ю. В., Гончарь В. Ф., Айрапетян М. И., Аршинова М. А., Чудинов Д. С. Операция О. Swenson —

базовая технология хирургии болезни Гиршпрунга // Детская хирургия. 2016; 20(4).

37. Сулаймонов А.С., Нарбаев Т.Т. Болаларда Гиршпрунг касаллигини жаррохлик йули билан даволашдан кейинги эрта асоратлари // Педиатрия, Ташкент, 2012. № 3-4. – С. 90-93.

38. Парфенов А.И. Запор: от симптома к болезни. Consilium Medicum. Гастроэнтерология. 2013; том 5(12): 23–28.

39. Рыжов Е.А., Ким Л.А., Попова М.В., Жакота Д.А., Фоменко О.Ю., Бондар З.М. Клинико-морфологическая характеристика изменений кровообращения в толстой кишке у детей с органическим и функциональным колостазом.//Архив патологии.-2010. -Т. 72, N 6. - С. 43-45.

40. Салов П.П. Сочетанные нарушения функции тазовых органов.// Новосибирск.- 2014.-274 С.

41. Сварич В.Г., Киргизов И. В. Наш опыт лечения болезни Гиршпрунга у детей // Детская хирургия. 2016; 20(5).

42. Тимербулатов М.В., Хасанов А.Г., Биганяков Р.Я., Ибатуллин Р.Т., Нуртдинов М.А. Дополнительные методы объективизации состояния толстой кишки при колостазе./ Колопроктология. - 2009. - № 1. - С. 35-37.

43. Федоров А.К., Панин А.П., Цапкин А.Е. Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии (приложение). 2012, с.129

44. Хамраев А.Ж., Эргашев Б.Б., Хамраев У.А. Особенности клиники, диагностики и хирургического лечения болезни Гиршпрунга у новорожденных и грудных детей. Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. 2013; 3: 4: 59-62. 42

45. Холостова В. В. Болезнь Гиршпрунга у детей (диагностика, лечение, реабилитация) //Автореф. дисс. ... докт. мед. наук. М., 2016.

46. Черешнев В.А., Шилов Ю.И., Черешнева М.В., Самоделкин Е.И., Гаврилова Т.В., Гусев Е.Ю., Гуляева И.Л. Экспериментальные модели в патологии. Перм. гос. ун-т. – Пермь, 2011. – 267 с.

47. Чуприна С.В. Трансанальный эндоректальный метод лечения ректоцеле

Автореф. дис. . канд. мед. наук: 14.00.27/ ФГУ "Государственный научный центр колопроктологии". — Москва, 2009. —1. С. 29.

48. Шалимов С.А., Радзиховский А.П., Кейсевич Л.В. Руководство по экспериментальной хирургии. — Москва, Медицина, 2013. – 274 с.

49. Шептулин А.А. Прокинетики в лечении гастроэнтерологических заболеваний. // Клиническая фармакология. -2014. №1. - С. 94-96.

50. Шестаков А.М. Железы прямой кишки при левостороннем долихомегаколоне.// Вестник новых медицинских технологий. -2006.-Т. 13, № 1. С. 98-99.

51. Bae J.S., Koh I., Cheong H.S., Seo J.M., Kim D.Y., Oh J.T., Kim H.Y., Jung K., Sul J.H., Park W.Y., Kim J.H., Shin H.D. A genome-wide association analysis of chromosomal aberrations and Hirschsprung disease. Transl Res. 2016 Jun 14. pii: S1931-5244(16)30094-9. doi: 10.1016/j.trsl.2016.06.001. PMID: 27370899.

52. Bapaye A., Wagholikar G., Jog S., Kothurkar A., Purandare S., Dubale N., Pujari R., Mahadik M., Vyas V., Bapaye J. [Per rectal endoscopic myotomy \(PREM\) for the treatment of adult Hirschsprung's disease - First human case \(with video\).](#) Dig Endosc. 2016 Jun 15. doi: 10.1111/den.12689. PMID:27307403.

53. Basson S., Charlesworth P., Healy C., Phelps S., Cleeve S. [Botulinum toxin use in paediatric colorectal surgery.](#) Pediatr Surg Int. 2014 Aug; 30(8): 833-8. PMID:24997611

54. Beleli CA., Antonio MA., dos Santos R. et al. Effect of 4'galactooligosaccharide on constipation symptoms. //J Pediatr (Rio J). 2015 Nov-Dec;91(6):567-73.

55. Benninga M.A., Voskuijl W.P., Akkerhuis G.W., Taminiou J.A., Buller H.A. Colonic transit times and behaviour profiles in children with defecation disorders. Arch Dis Child. 2014; 89: 13-16.

56. Blommaert D, van Hulst K, van den Hoogen FJ. et al. Diagnosis and Management of Drooling in Children With Progressive Dystonia: A Case Series of Patients With MEGDEL Syndrome. //J Child Neurol. 2016 May 26. pii: 0883073816650037

57. Bodnar H.B., Bodnar B.M. [Peculiarities of a large bowel microstructure in children, suffering chronic constipation, caused by its inborn anomaly](#). *Klin Khir.* 2014 Apr;(4):30-3. Ukrainian. PMID: 25097973.
58. Bosques G., Martin R., McGee L., Sadowsky C. Does therapeutic electrical stimulation improve function in children with disabilities? A comprehensive literature review. // *J Pediatr Rehabil Med.* 2016 May 31;9(2):83-99.
59. Bouchoucha M., Devroede G., Bon C., Mary F., Bejou B., Benamouzig R. Difficult defecation in constipated patients and its relationship to colonic disorders. *Int J Colorectal Dis.* 2016 Mar;31(3):685-91. doi: 10.1007/s00384-016-2528-3. Epub 2016 Feb 9. PMID:26861636.
60. Butler Tjaden NE, Trainor PA. The developmental etiology and pathogenesis of Hirschsprung disease. *Transl Res.* 2013 Mar 22. doi:pii: S1931-5244: (13) p. 71-6.
61. Christiansen J. Surgical treatment of severe constipation. [Ugeskr Laeger.](#) 2017 Oct 16;151(42):2706-8. PMID: [2683286](#).
62. Clark K., Lam LT., Talley NJ. et al. Assessing the Presence and Severity of Constipation with Plain Radiographs in Constipated Palliative Care Patients. // *J Palliat Med.* 2016 Jun;19(6):617-21.
63. Cobellis G, Noviello C, Crucetti A, Romano M, Mastroianni L, Amici G, et al. Staged laparoscopic-assisted endorectal pull-through for long segment Hirschsprung's disease and total colonic aganglionosis. *Minerva Pediatr.* 2011 Jun;63(3):163-67.
64. de Arruda Lourenção PL, Takegawa BK, Ortolan EV, Terra SA, Rodrigues MA. A useful panel for the diagnosis of Hirschsprung disease in rectal biopsies: calretinin immunostaining and acetylcholinesterase histochemistry. *Ann Diagn Pathol.* 2013 May 14, S1092-9134: (13) p. 26-9.
65. De La Torre L, Cogley K, Calisto J et al. Primary sigmoidectomy and appendicostomy for chronic idiopathic constipation. // *Pediatr Surg Int.* 2016 Jul 2.
66. Dehghani SM., Ehsaei Z., Honar N., Javaherizadeh H. Frequency of Celiac Disease In Children With Chronic Functional Constipation in Shiraz-Iran. // *Middle*

East J Dig Dis. 2015 Jul;7:166-9.

67. Doodnath R., Puri P. Long- term outcome of internal sphincter myectomy in patients with internal anal sphincter achalasia. *Pediatr. Surg. Int.* 2009. 25: 10: 869-871
68. Dufour P., Gendre P. Ultrastructure of mouse intestinal mucosa and changes observed after long term anthraquinone administration. *Gut* 2014; 25: 1358 –1363.
69. [Durleshter V.M.](#), [Korochanskaya N.V.](#), [Uvarov I.B.](#), [Kotelevsky E.V.](#), [Ignatenko V.V.](#), [Chembakhu M.R.](#), [Ignatenko M.Y.](#) Indications and surgical results of chronic colostasis treatment. *Khirurgiia (Mosk)*. 2015;(10):65-68. PMID: 26978470.
70. Fattahi F., Steinbeck JA, Kriks S, Tchieu J, Zimmer B, Kishinevsky S, Zeltner N, Mica Y, El-Nachef W, Zhao H, de Stanchina E, Gershon MD, Grikscheit TC, Chen S, Studer L. [Deriving human ENS lineages for cell therapy and drug discovery in Hirschsprung disease.](#) *Nature.* 2016 Mar 3;531(7592):105-9. doi: 10.1038/nature16951. PMID: 26863197.
71. Felt B., Brown P., Coran A. Functional constipation and soiling in children. *ClinFarmPract* 2014; 6: 709–30.
72. Fornaro R., Caratto M, Barbruni G, Fornaro F, Salerno A, Giovinazzo D, Sticchi C, Caratto E. Surgical and medical treatment in patients with acute severe ulcerative colitis. *J Dig Dis.* 2015 Oct;16(10):558-67. doi: 10.1111/1751-80.12278. Review. PMID: 26315728.
73. Fouquet V., De Lagausie P., Faure C., Bloch. J., Malbezin S., Ferkhadji L., Bauman C., Aigrain Y. Do prognostic factors exist for total colonic aganglionosis with ileal involvement? *J. Pediatr. Surg.* 2012. V. 37, №1 (Jan), p. 71 - 75.
74. Fowler D.L., White S.A., Anderson C.A. [Laparoscopic colon resection: 60 cases.](#) *Surg Laparosc Endosc.* 2015 Dec;5(6):468-71.PMID: 8612015.
75. Friedmacher F., Puri P. Classification and diagnostic criteria of variants of Hirschsprung's disease // *Pediatric surgery international.* 2013. T. 29. № . 9. P. 855–872. Borrego S, Ruiz-Ferrer M, Fernández RM, Antiñolo G. Hirschsprung's disease as a model of complex genetic etiology. *Histol Histopathol.* 2013 Apr 19.

76. Garcia R, Arcement C, Hormaza L, Haymon ML, Ward K, Velasco C, et al. Use of the recto-sigmoid index to diagnose Hirschsprung's disease. *Clin Pediatr (Phila)*. 2017 Jan;46(1):59-63.
77. Georgeson KE, Robertson DJ. Laparoscopic-assisted approaches for the definitive surgery for Hirschsprung's disease. *Semin Pediatr Surg*. 2014 Nov;13(4):256-62.
78. Gfroerer S., Rolle U. Pediatric intestinal motility disorders. // *World J Gastroenterol*. 2015 Sep 7;21(33):9683-7.
79. Glaser A.M., Johnston J.H., Gleason W.A., Rhoads J.M. Myotonic dystrophy as a cause of colonic pseudoobstruction: not just another constipated child. *Clin Case Rep*. 2015 Jun;3(6):424-6. PMID: 26185641.
80. Gosemann JH, 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 Apr; 23 (2): p. 94 - 102.
81. Han-Geurts I.J., Hendrix V.C., de Blaauw I., Wijnen M.H., van Heurn E.L. [Outcome after anal intrasphincteric Botox injection in children with surgically treated Hirschsprung disease.](#) *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2014 Nov; 59(5): 604-7. PMID: 25000353.
82. Heili M.J., Flowers S.A., Fowler D.L. [Laparoscopic-assisted colectomy: a comparison of dissection techniques.](#) *JLS*. 2014 Jan-Mar;3(1):27-31. PMID: 10323166.
83. Heuckeroth R.O. [Regeneration: Stem cells make the bowel nervous.](#) *Nature*. 2016 Mar 3;531(7592):44-5. doi: 10.1038/nature16877. Epub 2016 Feb 10. PMID: 26863191.
84. Holland SK, Ramalingam P, Podolsky RH, Reid-Nicholson MD, Lee JR. 2011 Oct;15(5):323-28. doi: 10.1016/j. anndiagpath.2011.02.010.
85. Holmer C., Kreis M.E. [Management of Complications Following Emergency and Elective Surgery for Diverticulitis.](#) *Viszeralmedizin*. 2015 Apr;31(2):118-23. doi: 10.1159/000377696. PMID: 26989382.
86. Holschneider AM, Puri P, eds. Hirschsprung's Disease and Allied Disorders.

3rd ed. New York, NY: Springer; 2014. 414 p.

87. Kakizaki H., Kita M, Watanabe M, Wada N. [Pathophysiological and Therapeutic Considerations for Non-Neurogenic Lower Urinary Tract Dysfunction in Children.](#) Low Urin Tract Symptoms. 2016 May;8(2):75-85. doi: 10.1111/luts.12123. Epub 2015 Nov 30. Review. PMID: 27111618.
88. Kawahara H., Watanabe K., Tomoda M., Enomoto H., Akiba T., Yanaga K. [Single-incision clipless laparoscopic total colectomy.](#) Hepatogastroenterology. 2014 Mar-Apr;61(130):453-5. PMID: 24901160.
89. Keuzenkamp-Jansen C.W., Fijnvandraat C.J., Kneepkens C.M., Douwes A.C. Diagnostic dilemmas and results of treatment for chronic constipation. Arch Dis Child, 2016, Jul, 75 (1): 36 – 41.
90. Khan S., Lorenzo C. Functional childhood constipation // Pract. Gastroenterol. — 2013. — Vol. 12. — P. 16.
91. Knowles C., Martin J. Slow transit constipation: a model of human gut dysmotility. Review of possible aetiologies.// Neuro-gastroenterol. Mo-til.-2015.-Vol. 12,N2.-P. 181-196.
92. Lake JJ, Heuckeroth RO. Enteric Nervous System Development: Migration, Differentiation, and Disease Am J Physiol Gastrointest Liver Physiol. 2013, May 2
93. Lee J.H., Choe Y.H., Lee S.K. Allergic proctitis and abdominal distention mimicking Hirschsprung's disease in infants. Acta Paediatrica, International Journal of Paediatrics 2014; 96:(12)1784-9.
94. Locke G.R. 3<sup>rd</sup>, Pemberton J.H. American Gastroenterological Association Medical Position Statement: guidelines on constipation.//Gastroenterology. - 2013. - 119 (6). - P. 1761-1766.
95. López-Serrano A., Amurrio CA, Hervás J, Latorre P, Ortiz I, Polanco A, Moreno-Osset E. [Endoscopic treatment of recurrent sigmoid volvulus with colopexy assisted by T-fasteners and colostomy.](#) Endoscopy. 2016;48 Suppl 1:E236-7. doi: 10.1055/s-0042-109603. PMID: 27367450.
96. Lu X., Zhao J., Gregersen H. Small intestinal morphometric and biomechanical changes during physiological growth in rats // J. Biomech. Mar.-2015.-

38(3).-P.417-26.

97. Mavroudi A., Xinias I. Dietary interventions for primary allergy prevention in infants. *Hippokratia*. 2011; 15: 216-222.

98. Mearin Manrique F. Irritable bowel syndrome (IBS) subtypes: Nothing resembles less an IBS than another IBS. *Rev Esp Enferm Dig*. 2016 Feb;108(2):57-8. PMID: 26838485.

99. Mitchell D.K., Van R., Mason E.H. et al. Prospective study of toxigenic *Clostridium difficile* children given amoxicillin/clavulanate for otitis media. // *Pediatr. Inf. Dis. J.* – 2016. – 15. – P. 514–519.

100. [Momotov A.A.](#) Classification of chronic colostasis in children. [Klin Khir](#). 2017 Aug;(8):18-21. PMID: 18318066.

101. Muise E.D., Hardee S., Morotti R.A., Cowles R.A. [A comparison of suction and full-thickness rectal biopsy in children](#). *J Surg Res*. 2016 Mar;201(1):149-55. doi: 10.1016/j.jss.2015.10.031. PMID: 26850196.

102. Muller-Lissner S.A., Kamm M.A., Scarpignato C., Wald A. Myths and misconceptions about chronic constipation. *Am J Gastroenterol*, 2014, 99: 1 –11.

103. Nakahara A., Kashimura H., Fukutomi H. [Sigma elongatum and dolichosigma](#). *Ryoikibetsu Shokogun Shirizu*. 2014;(6):56-8. PMID: 7736134.

104. Nasr A, Langer JC. Evolution of the technique in the transanal pull-through for Hirschsprung's disease: effect on outcome. *J Pediatr Surg*. 2015 Jan;42(1):36-9; discussion 39-40.

105. Ng RT, Lee WS, Ang HL. Transcutaneous electrical stimulation (TES) for treatment of constipation in children. // *Cochrane Database Syst Rev*. 2016 Jul 5;7:CD010873

106. Nielsen S.W., Ljungdahl P.M., Nielsen J., N0rgård B.M., Qvist N. Maternal use of selective serotonin reuptake inhibitors during pregnancy is associated with Hirschsprung's disease in newborns - a nationwide cohort study. *Orphanet Journal of Rare Diseases*. 2017. 12: 116.

107. Niramis R, Watanatittan S, Anuntkosol M, Buranakijcharoen V, Rattanasuwan T, Tongsin A, et al. Quality of life of patients with Hirschsprung's

- disease at 5 - 20 years post pull-through operations. Eur J Pediatr Surg. 2016 Feb;18(1):38-43. doi: 10.1055/s2008-1038325.
108. Ohyama K., Huy N.T., Yoshimi H., Kishikawa N., Nishizawa J.E., Roca Y., Revollo Guzmán R.J., Velarde F.U., Kuroda N., Hirayama K. [Proteomic profile of circulating immune complexes in chronic Chagas disease.](#) Parasite Immunol. 2016 May 25. doi: 10.1111/pim.12341. PMID: 27223052.
109. Papachrysostomov M.C., Smith A.N. Functional obstructive defecation: what is anismus?// Eur J Gastroenterol Hepatol. - 2014. - 6. - P. 975-981.
110. Pare P. An epidemiological survey of constipation in Canada definitions rates demographics and predictors of health care see king. Am J gastroenterol, 2013, 96: 3130-3137.
111. Parolini F., Orizio P., Bulotta A.L., Garcia Magne M., Boroni G., Cengia G., Torri F., Alberti D. [Endoscopic management of sigmoid volvulus in children.](#) World J Gastrointest Endosc. 2016 Jun 25;8(12):439-43. doi: 10.4253/wjge.v8.i12.439. PMID: 27358669.
112. Qian T., Zhang R, Zhu L, Shi P, Yang J, Liu Y, Yu JL, Zhou XG, Yang Y, Qiu YP, Liu L, Wei QF, Xu FL, Li YF, Chen C. [Analysis of clinical characteristics of necrotizing enterocolitis in term infants.](#) Zhonghua Yi Xue Za Zhi. 2016 Jun 14;96(22):1766-72. PMID: 27356646.
113. Ray Parashette K., Waseem S, Horn D, Shah A, Croffie J. Effect of Octreotide on Colonic Motility in Pediatric Patients With Chronic Recalcitrant Constipation. //J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2015 Dec;61(6):626-9.
114. Resta G., Scagliarini L, Bandi M, Vedana L, Marzetti A, Ferrocci G, Santini M, Anania G, Cavallesco G, Baccarini M. [Sigmoid volvulus: is it a possible complication after stapled transanal rectal resection \(STARR\)](#) G Chir. 2013 Jul-Aug;34(7-8):224-6. doi: 10.11138/gchir/2013.34.7.224. PMID: 24091179.
115. Rodríguez-Sanjuán J.C., Gómez-Ruiz M., Trugeda-Carrera S., Manuel-Palazuelos C., López-Useros A., Gómez-Fleitas M. [Laparoscopic and robot-assisted laparoscopic digestive surgery: Present and future directions.](#) World J

Gastroenterol. 2016 Feb 14;22(6):1975-2004. doi: 10.3748/wjg.v22.i6.1975. PMID: 26877605.

116. Rubin G., Dale A. Chronic constipation in children. Clinical review. BMJ. 2016; 333: 1051-1055.

117. Sergi C. [Hirschsprung's disease: Historical notes and pathological diagnosis on the occasion of the 100\(th\) anniversary of Dr. Harald Hirschsprung's death.](#) World J Clin Pediatr. 2015 Nov 8;4(4):120-5. doi: 10.5409/wjcp.v4.i4.120. PMID: 26566484.

118. Shahid S., Ramzan Z, Maurer AH, Parkman HP, Fisher RS. [Chronic idiopathic constipation: more than a simple colonic transit disorder.](#) J Clin Gastroenterol. 2013 Feb;46(2):150-4. doi: 10.1097/MCG.0b013e318231fc64. PMID: 22011587.

119. Sparberg M. Chapter 89, Constipation. Walker HK, Hall WD, Hurst JW (eds). Clinical Methods: The History, Physical, and Laboratory Examinations. 3rd edition. Butterworths, Boston, 2017, 1-6.

120. Spitz L, Coran AG, eds. Operative Pediatric Surgery. 6th ed. London: Hodder Arnold; 2017. 1060 p.

121. Stanaway J.D., Roth G. [The burden of Chagas disease: estimates and challenges.](#) Glob Heart. 2015 Sep;10(3):139-44. doi:10.1016/j.gheart.2015.06.001. PMID: 26407508.

122. Stephens JR., Steiner MJ, DeJong N. et al. Healthcare Utilization and Spending Versus Without Complex Chronic Conditions. //J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2016 Apr 8.

123. Streuli H.K., Fartab M. [Surgical therapy of severe chronic constipation.](#) Schweiz Med Wochenschr. 2017, Jul 2;107(26):907-12. German. PMID: 877536.

124. Sung I.K. Classification and treatment of constipation. Korean J. Gastroenterol. 2018 Jan;51(1):4-10. PMID:18349556.

125. Szyłberg Ł., Marszałek A. Diagnosis of Hirschsprung's disease with particular emphasis on histopathology. A systematic review of current literature //Przegląd gastroenterologiczny. 2014. T. 9. № . 5. P. 264.

126. Temple S.J. Is daily dilatation by parents necessary after surgery for Hirschsprung disease and anorectal malformations? / S.I. Temple, A. Shawger, J.C. Langer // J. Pediatr. Surg.- 2014.- Vol. 47, №1.- P. 209- 212.
127. Toro A., Cappello G, Mannino M, Di Carlo I. [Could the complications of megacolon be avoided by monitoring the risk patients? cases report.](#) Chirurgia (Bucur). 2014 Jul-Aug;109(4):550-4. PMID: 25149623.
128. Torres A, González M. [Chronic constipation]. //Rev Chil Pediatr. 2015 Jul-Aug;86(4):299-304.
129. Sacral neuromodulation in children and adolescents with chronic constipation refractory to conservative treatment. //Int J Colorectal Dis. 2016 Jun 13.
130. Varni JW, Seid M, Kurtin PS. PedsQL 4.0: reliability and validity of the Pediatric Quality of Life Inventory version 4.0 generic core scales in healthy and patient populations. Med Care. 2015 Aug;39(8):800-12. doi: 10.1097/00005650-200108000-00006. PMID: 11468499.
131. Ware J.E., Snow K.K., Kosinski M., Gandek B. SF-36 Health Survey. Manual and interpretation guide //The Health Institute, New England Medical Center. Boston, Mass.-2013.
132. Wessel S., Koppen IJ., Wiklendt LDinning PG et al. Characterizing colonic motility in children with chronic intractable constipation: a look beyond high-amplitude propagating sequences. //Neurogastroenterol Motil. 2016 May;28(5):743-57.
133. Wexner S.D., Duthie G.D. Constipation. Etiology, evaluation and management. — Springer, 2016. — 265 p.
134. What is the most common complication after on- stage transanal pull-through in infants with Hirschsprung's disease? / M. Ronzrokh, A.T. Khaleghnejad, L. Mohej- ezzadeh et al. // Pediatr. Surg. Int.- 2014.- Vol. 26, №10.- p. 967-970
135. Woodhouse E. [Toxic Megacolon: A Review for Emergency Department Clinicians.](#) J Emerg Nurs. 2016 May 13. pii: S0099-1767(16)30047-2. doi: 10.1016/j.jen.2016.04.007. PMID: 27185628.

136. Xinias I, Mavroudi A. [Constipation in Childhood. An update on evaluation and management.](#) Hippokratia. 2015 Jan-Mar;19(1):11-9. Review. PMID: 26435640.
137. Yan Z, Poroyko V, Gu S, Zhang Z, Pan L, Wang J, et al. Characterization of the intestinal microbiome of Hirschsprung's disease with and without enterocolitis. Biochem Biophys Res Commun. 2014 Mar 7;445(2):269-74. doi: 10.1016/j.bbrc.2014.01.104.
138. Yanitskaya MY, Sapozhnikov VG. Diagnostic possibilities of hydrocolonic echography at chronic constipation in children. //Eksp Klin Gastroenterol. 2015;(1):36-47.
139. Yik Y.I., Stathopoulos L., Hutson JM, Southwell BR. [Home Transcutaneous Electrical Stimulation Therapy to Treat Children With Anorectal Retention: A Pilot Study.](#) Neuromodulation. 2016 Jun 13. doi: 10.1111/ner.12451. PMID:27293084.
140. Yoo HY, Kim MR, Park HW. et al. Colon Transit Time Test in Korean Children with Chronic Functional Constipation //Pediatr Gastroenterol Hepatol Nutr. 2016 Mar;19(1):38-43.

## Мундарижа

Кириш .....	3
Муаммони долзарблиги .....	6
I. Гиршпрунг касаллигининг тарқалганлиги, этиопатогенези ва таснифи .....	8
Гиршпрунг касаллиги кузатилган болаларнинг клиник тавсифи .....	13
Беморларни текшириш усуллари .....	19
Текширувнинг инструментал усуллари .....	19
Ректал сезувчанликни аниқлаш .....	20
Текширувнинг лаборатор усуллари .....	21
Ичак биоценозини текшириш .....	21
Гиршпрунг касаллигини жарроҳлик даволаш натижаларини баҳолаш .....	25
Гиршпрунг касаллиги кузатилган болалар ҳаёт сифатини баҳолаш .....	25
II. Болалардаги Гиршпрунг касаллигининг даволаш-ташхислаш тактикасидаги замонавий тенденциялари. ....	28
III. Гиршпрунг касаллигида жарроҳлик амалиётини танлашнинг мунозарали жиҳатлари ва қарашлар эволюцияси .....	34
Гиршпрунг касаллигини жарроҳлик даволаш натижаларини баҳолаш .....	38
Ташриҳдан кейинги узоқ даврда жарроҳлик даволаш натижалари .....	38
IV. БОЛАЛАРДА ГИРШПРУНГ КАСАЛИГИНИ ЖАРРОҲЛИК ДАВОЛАШ НАТИЖАЛАРИНИ ЯХШИЛАШ ЙЎЛЛАРИ .....	48
Болаларда Гиршпрунг касаллигида Де Ла Торре – Ортега ташриҳининг такомиллаштирилган усули .....	49
V. Гиршпрунг касаллигини жарроҳлик билан даволашдан кейин ҳаёт сифатини баҳолаш ва реабилитация қилиш жиҳатлари .....	65
Гиршпрунг касаллиги кузатилган болалар ҳаёт сифатини баҳолаш .....	67
Ташриҳдан кейинги яқин давр асоратлар тузилиши ва частотаси .....	69
Гиршпрунг касаллигини жарроҳлик даволашдан кейин ҳаёт сифатини баҳолаш. ....	74
ШАРТЛИ ҚИСҚАРТМАЛАР РЎЙХАТИ .....	80
ФОЙДАЛАНИЛГАН АДАБИЁТЛАР .....	<b>Ошибка! Закладка не определена.</b>