

## МЕТОДЫ ПАТОМОРФОЛОГИЧЕСКОЙ ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНОЙ ДИАГНОСТИКИ БОЛЕЗНИ ГИРШПРУНГА У ДЕТЕЙ

© Боткина Дина Дмитриевна

Научный руководитель: ассистент кафедры патологической анатомии с курсом судебной медицины — Панях М.Б.  
Кафедра патологической анатомии с курсом судебной медицины  
Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет

**Контактная информация:** Боткина Дина Дмитриевна — студентка 4 курса Педиатрического факультета.  
E-mail: dina.botkina@gmail.com

**Ключевые слова:** аганглиоз, гипоганглиоз, мегаректум, гиршпрунг.

**Актуальность:** Болезнь Гиршпрунга (аганглиоз) — врождённый порок развития интрамуральной нервной системы толстой кишки [3, 4], характеризующийся отсутствием ганглионарных клеток, что приводит к нарушению перистальтики аганглионарного сегмента и функциональной кишечной непроходимости [1]. Кроме истинного аганглиоза существуют ряд патологий со сходными проявлениями, но без врожденной аплазии ганглиев. Несмотря на большое социальное значение данных заболеваний, предоперационная морфологическая диагностика аганглиоза сопряжена со значительными техническими и методическими трудностями[2].

**Цель исследования:** Продемонстрировать современный и комплексный подход к морфологической дифференциальной диагностике аганглиоза и других функциональных поражений интрамуральной нервной системы толстой кишки.

**Материалы и методы:** На базе патологоанатомического отделения Клиники СПбГПМУ были проанализированы материалы биопсии мышечной оболочки толстой кишки от 172 пациентов с функциональными расстройствами иннервации и подозрением на болезнь Гиршпрунга. Применялись гистологические окраски гематоксилином и эозином, пикрофуксином по Ван Гизону, по Нисслию и иммуногистохимическое исследование с антителами к кальретинину.

**Результаты:** В исследованных материалах при окраске гематоксилином и эозином были представлены фрагменты мышечной оболочки, сформированной пучками гладких миоцитов, разделенных прослойками волокнистой соединительной ткани. При окраске пикрофуксином по Ван Гизону у всех исследованных образцов отмечался неравномерно выраженный (от мелкоочагового до диффузного) склероз стромы. Иммуногистохимическое исследование позволяло выявить в мышечной оболочке структуры интрамуральной нервной системы, представленной нервными стволиками и ганглионарными клетками, экспрессирующими кальретинин. Окраска реактивом Ниссля позволяла определить степень повреждения ганглионарных клеток с нарушением структуры хроматофильного вещества, в норме расположенного в виде мелких ячеек. При слабо выраженных дистрофических изменениях происходит гомогенизация эндоплазматического ретикулума с потерей решетчатой структуры. При более тяжелом повреждении наступает хроматолиз формирующий феномен «перьевидного» вещества Ниссля, вплоть до полного его исчезновения.

**Выводы:** По совокупности полученных данных используемый на патологоанатомическом отделении Клиники СПбГПМУ протокол прижизненного патологоанатомического исследования позволяет с высокой точностью диагностировать болезнь Гиршпрунга. Используемые методы обладают необходимой специфичностью и чувствительностью для верификации патологии интрамуральной нервной системы.

### Литература

1. Puri P., Holschneider A. M. (ed.). Hirschsprung's Disease and Allied Disorders. — Springer, 2019.
2. Монтгомери Элисабет А., Интерпретация биопсий пищеварительного тракта. Том 1. Неопухлевая патология / Монтгомери Элисабет А., Вольгаджо Л.. — Москва : Практическая Медицина, 2017. — 294–301 с.

3. Панин, И. С. Возможность применения трансанальных низведения сигмовидной кишки и резекции мегаректум как у пациентов с болезнью Гиршпрунга, так и при мегаректум у больных после коррекции аноректальной атрезии и анальной ахалазии / И. С. Панин // Forcipe. — 2021. — Т. 4. — № S1. — С. 314. — EDN OCRRVD.
4. Жугель, И. М. Скрининг физического развития детей с болезнью Гиршпрунга и синдромом короткой кишки послеоперационного периода. (пилотное исследование) / И. М. Жугель // Forcipe. — 2020. — Т. 3. — № S1. — С. 145–146. — EDN BUYOLX.