

Утверждено  
на Экспертной комиссии  
по вопросам развития здравоохранения  
Министерства здравоохранения  
Республики Казахстан  
протокол №6  
от 5 мая 2014 года

## **КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ БОЛЕЗНЬ ГИРШПРУНГА**

### **I. ВВОДНАЯ ЧАСТЬ**

**1. Название протокола:** Болезнь Гиршпрунга у детей

**2. Код протокола**

**3. Код(ы) МКБ-10:**

Q43.1 Болезнь Гиршпрунга

**4. Сокращения, используемые в протоколе: -**

АСаT – аспартатаминотрансфераза

АЛаT – аланинаминотрансфераза

АЧТВ – активированного частичного тромбопластинового времени

БГ – болезнь Гиршпрунга

ГГТП - гаммаглютамилтранспептидазы

МНО – международного нормализованного отношения

НЖСС – ненасыщенная железосвязывающая способность сыворотки крови

СРБ – С-реактивный белок

ОАК – общий анализ крови

ОАМ – общий анализ мочи

ОЖСС – общая железосвязывающая способность сыворотки крови

ПЦР – полимеразная цепная реакция

ИГ – ирригография

КЩС – кислотно-щелочное состояние

ЛДГ – лактатдегидрогиназа

СБ – спаечная болезнь

СРБ – С реактив белок

ТВ – тромбиновое время

ЭКГ – электрокардиография

ЭхоКГ – эхокардиография

Я/г – яйца глист

Са – кальций

Cl – хлорид

K – калий

Na – натрий

Er-эритроциты;

Hb-гемоглобин

Fe – железо

L-лейкоциты

**5. Дата разработки протокола:** 2014 год.

**6. Категория пациентов:** дети.

**7. Пользователи протокола:** детские хирурги стационаров и поликлиник.

## **II. МЕТОДЫ, ПОДХОДЫ И ПРОЦЕДУРЫ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ**

### **8. Определение**

Болезнь Гиршпрунга – врождённый порок развития толстой кишки характеризующийся отсутствием ганглионарных клеток в интрамуральных нервных сплетениях кишечной стенки части или всей толстой кишки, что ведёт к её функциональной обструкции [1].

### **9. Клиническая классификация [2,3]**

Анатомическая классификация по А. И. Ленишкину:

#### **I. Ректальная (25% случаев)**

1. С поражением промежностного отдела прямой кишки (с суперкоротким сегментом)
2. С поражением ампулярной и надампулярной частей прямой кишки (с коротким сегментом)

#### **II. Ректосигмоидная (70% случаев)**

1. С поражением дистальной части прямой кишки
2. С поражением большей части или всей сигмовидной кишки (с длинным сегментом)

#### **III. Субтотальная (3%)**

1. С поражением всей левой половины толстой кишки
2. С распространением процесса на правую половину толстой кишки

#### **IV. Тотальная (0,5%)**

1. Поражение всей толстой кишки

## 2. С распространением поражения на подвздошную кишку

По клиническому течению:

- Компенсированная
- Субкомпенсированная
- Декомпенсированная

## **10. Показания для госпитализации**

**Плановая** – в клинику республиканского уровня

- Подозрение на БГ с целью дополнительного обследования и уточнения диагноза
- Установленный диагноз БГ с целью оперативного лечения
- Повторное контрольное обследование через 3 мес после проведенной операции

**Экстренная** – в стационары хирургического профиля

- Декомпенсированная форма
- Наличие осложнений (энтероколит, перфорация кишечника)
- Наличие поздних послеоперационных осложнений (спаечная болезнь)

## **11. . Перечень основных и дополнительных диагностических мероприятий**

**Перечень диагностических мероприятий до плановой госпитализации:**

**Основные:**

- Общий анализ крови
- Группа крови и резус фактор
- Коагулограмма
- Биохимический анализ крови (общий белок, билирубин, АСАТ, АЛт, креатинин);
- Сахар крови
- Общий анализ мочи;
- Исследование кала на яйца глист
- ЭКГ
- Кровь на ВИЧ;
- ИФА на маркеры гепатитов В и С
- Микрореакция (детям старше 15 лет)
- Ирригография
- Обзорная рентгенография органов грудной клетки;
- УЗИ органов брюшной полости и забрюшинного пространства

**Перечень диагностических мероприятий в стационаре:**

**Основные:**

- Общий анализ крови 6 параметров на анализаторе
- Определение группы крови по системе АВО моноклональными реагентами (цоликлонами)
- Определение резус-фактора крови
- Исследование общего анализа мочи на анализаторе (физико-химических свойства с подсчетом количества клеточных элементов мочевого осадка)
- Определение общего белка в сыворотке крови на анализаторе
- Определение аланинаминотрансферазы (АЛаТ) в сыворотке крови на анализаторе
- Определение аспартатаминотрансферазы (АсАТ) в сыворотке крови на анализаторе
- Определение общего билирубина в сыворотке крови на анализаторе
- Определение прямого билирубина в сыворотке крови на анализаторе
- Определение креатинина в сыворотке крови на анализаторе
- Определение мочевины в сыворотке крови на анализаторе
- Определение глюкозы в сыворотке крови на анализаторе
- Определение «С» реактивного белка (СРБ) в сыворотке крови количественно
- Определение калия (К) в сыворотке крови на анализаторе
- Определение натрия (Na) в сыворотке крови на анализаторе
- Определение хлоридов (Cl) в сыворотке крови на анализаторе
- Определение газов крови ( $p\text{CO}_2$ ,  $p\text{O}_2$ ,  $\text{CO}_2$ ) на анализаторе
- Определение газов и электролитов крови с добавочными тестами (лактат, глюкоза, карбоксигемоглобин)
- Определение активированного частичного тромбопластинового времени (АЧТВ) в плазме крови на анализаторе
- Определение протромбинового времени с последующим расчетом ПТИ и международного нормализованного отношения (МНО) в плазме крови на анализаторе (ПВ-ПТИ-МНО)
- Определение тромбинового времени (ТВ) в плазме крови на анализаторе
- Определение фибриногена в плазме крови на анализаторе
- Определение антитромбина III в плазме крови на анализаторе
- Определение количественного D – димер в плазме крови на анализаторе
- Обзорная рентгенография органов брюшной полости
- Ирригоскопия/ирригография (двойное контрастирование)
- Рентгенография обзорная органов грудной клетки (1 проекция)
- Гистологическое исследование 1 блок - препарата операционно – биопсийного материала 3–й категории сложности

**Дополнительные**

- Консультация педиатра
- Консультация кардиолог
- Консультация пульмонолог
- Консультация клинический фармаколог
- Консультация трансфузиолог
- Консультация физиотерапевт
- Консультация врач ЛФК
- Консультация диетолог
- Исследование мочевого осадка с подсчетом абсолютного количества всех клеточных элементов (лейкоциты, эритроциты, бактерии, цилиндры, эпителий) на анализаторе
- Определение белка в моче (количественно) на анализаторе
- Определение альбумина в сыворотке крови на анализаторе
- Определение щелочной фосфатазы в сыворотке крови на анализаторе
- Определение гаммаглютамилтранспептидазы (ГГТП) в сыворотке крови на анализаторе
- Определение кальция (Ca) в сыворотке крови на анализаторе
- Определение амилазы панкреатической в сыворотке крови на анализаторе
- Определение глюкозы в сыворотке крови экспресс методом
- УЗИ щитовидной железы
- Определение антител к тиреопероксидазе (а-ТПО) в сыворотке крови методом иммунохемилюминесценции
- Определение антител к тиреоглобулину (АТ к ТГ) в сыворотке крови методом иммунохемилюминесценции
- Определение свободного тироксина (T4) в сыворотке крови методом иммунохемилюминесценции
- Определение свободного трийодтиронина (T3) в сыворотке крови методом иммунохемилюминесценции
- Определение тиреотропного гормона (ТТГ) в сыворотке крови методом иммунохемилюминесценции
- Рентгенография органов грудной клетки (2 проекции)
- Рентгеноскопия тонкой кишки с контрастированием
- Электрокардиографическое исследование (в 12 отведениях)
- ЭХО кардиография
- Видеоэзофагогастродуоденоскопия
- Бронхоскопия лечебная
- Ультразвуковая диагностика комплексная (печень, желчный пузырь, поджелудочная железа, селезенка, почек)
- УЗИ брюшной полости, малого таза (наличие жидкости)
- Компьютерная томография органов брюшной полости и забрюшинного пространства с контрастированием

- Компьютерная томография толстого кишечника (виртуальная колоноскопия)
- Магниторезонансная томография органов брюшной полости и забрюшинного пространства с контрастированием
- Бактериологическое исследование крови на стерильность на анализаторе
- Определение чувствительности к противомикробным препаратам выделенных культур на анализаторе
- Бактериологическое исследование кала на дисбактериоз на анализаторе
- Экспресс исследование операционного и биопсийного материала (1 го блок - препарата)

## **12. Диагностические критерии**

### **12.1. жалобы и анамнез**

Основной жалобой у детей с болезнью Гиршпрунга является отсутствие самостоятельного стула (хронический запор). При любой форме болезни Гиршпрунга с возрастом запор прогрессирует. Особо отчетливо это проявляется при введении прикорма или искусственного вскармливания. Постоянным симптомом болезни Гиршпрунга является метеоризм. По мере хронической задержки кала и газов отмечается расширение сигмовидной, а затем и вышележащих отделов ободочной кишки. Это приводит к увеличению размеров живота, брюшная стенка истончается, становится дряблой («лягушачий живот»), отмечается видимая на глаз перистальтика кишечника. Чем старше ребенок и чем хуже уход за ним, тем раньше и отчетливее нарастают явления хронической каловой интоксикации. Это проявляется нарушением общего состояния, отставанием в физическом развитии. У больных развивается гипотрофия, анемия. Иногда в результате дисбактериоза в слизистой толстой кишки возникают воспалительные изменения, изъязвления. Это приводит к появлению парадоксального поноса.

Частота отдельных симптомов при БГ по А.И. Ленюшкину [2,3].

Клинические симптомы	Частота %
I группа – ранние симптомы	
Запор	100%
Метеоризм	100%
Увеличение окружности живота	100%
II группа – поздние симптомы	
Анемия	70%
Гипотрофия	60%
Деформация грудной клетки	50%
Каловые камни	21%
III группа – симптомы осложнений	
Рвота	17%

Боли в животе	14%
Пародоксальный понос	5%

При сборе анамнеза у родителей ребёнка следует выяснить следующие данные:

- наличие у них или их близких родственников болезни Гиршпунга (у 10% пациентов с данной патологией обнаруживаются родственники с этим же заболеванием).
- с какого возраста появились запоры;
- сколько суток не бывает самостоятельного опорожнения;
- наблюдалось ли у ребенка после длительного запора послабление испражнений;
- проводились ли очистительные клизмы, как часто? их эффективность?
- обследовался ли ребенок раньше, результаты обследования;
- какие виды терапии получил ребенок на момент осмотра,
- был ли эффект от консервативного лечения и какое время он продолжался.
- как проходила беременность у матери;
- отошел ли меконий в первые сутки жизни ребенка, и время его отхождения;
- изменился ли стул после введения прикорма или перевода ребенка на искусственное вскармливание;
- какова была динамика веса тела ребенка в период новорожденности, были ли гипотрофия;
- какие заболевания перенес ребенок до момента осмотра.

## 12.2. физикальное обследование

С учетом данных жалоб, анамнеза болезни, жизни и общего осмотра больного проводится оценка общего состояния больного, осмотр и пальпация живота. При пальпации живота нередко можно обнаружить «симптом глины», тестоватую «опухоль» (каловые массы в растянутых петлях кишечника).

Также проводится подробный визуальный осмотр аноректальной области, что позволяет выявить тонус сфинктера, а также пальцевое прямокишечное исследование – необходимое дополнение к визуальному осмотру аноректальной области, которое является первым из специальных методов обследования, во время которого оценивается состояние ампулы прямой кишки и тонус сфинктера. При БГ обнаруживают пустую ампулу прямой кишки даже при длительной задержке стула и лишь иногда выявляют каловый камень небольших размеров, проскользнувший через суженную зону. Тонус сфинктера, особенно внутреннего, повышен, и чем длиннее агангионарная зона, тем отчетливее проявляется этот признак.

## 12.3. Лабораторные исследования

В ОАК – возможна анемия в зависимости от стадии заболевания, в случае осложненной декомпенсированной – воспалительные изменения (лейкоцитоз, ускоренная СОЭ, токсическая зернистость нейтрофилов).

#### **12.4. Инструментальные исследования**

**Рентгенологическое исследование (ирригография)** – основной метод диагностики заболевания. Достоверными рентгенологическим признаками являются суженая зона по ходу толстой кишки и супрастенотическое расширение вышележащих ее отделов, в которых нередко обнаруживается отсутствие гаустрации и сглаженность контуров. Снимки выполняются в 2 проекциях – прямой и боковой — в начале заполнения, при заполненном контрастом кишечнике и после его опорожнения. [1,2,6].

Объективным методом диагностики БГ является **ректальная биопсия стенки толстой кишки по Свенсону**. Наличие нервных ганглиев в подслизистом и мышечном слоях терминального отдела прямой кишки указывает на отсутствие болезни Гиршпрунга. После проведения биопсии эти образцы подлежат нейрогистохимическому исследованию — активность ацетилхолинестеразы (АХЭ), в зоне агангиоза бывает повышенена в 2-4 раза. [1,3,8].

#### **12.5. Показания для консультации специалистов**

- консультация гематолога, педиатра – при изменениях в ОАК, снижении гемоглобина –
- консультация кардиолога – при изменениях на ЭКГ;
- консультация гастроэнтеролога, инфекциониста – при развитии дисбактериоза;
- консультация педиатра, оториноларинголога – при катаральных явлениях;
- консультация эндокринолога – при изменениях в анализах на гормоны щитовидной железы;
- консультация реабилитолога – в послеоперационном периоде;
- консультация клинического фармаколога - с целью рациональной антибиотикотерапии;
- консультация диетолога – в послеоперационном периоде;
- консультация рентгенолога - с целью интерпретации рентген исследований.

#### **12.6. Дифференциальный диагноз**

Дифференциальная диагностика болезни Гиршпрунга проводится с аноректальными пороками развития и некоторыми заболеваниями, сопровождающимися хроническими запорами, мекониевой пробкой, стенозом терминального отдела подвздошной кишки, динамической кишечной непроходимостью, мегаколоном, привычными запорами, эндокринопатиями, гиповитаминозом В1.

- Врождённое удлинение, расширение или атония толстой кишки отличаются от болезни Гиршпрунга более поздним началом заболевания (с 2-3 лет) и менее выраженными симптомами. При изменении диеты периодически возникает самостоятельный стул, чего никогда не бывает у детей старше 1 года, страдающих болезнью Гиршпрунга. При пальцевом ректальном исследовании выявляют широкую ампулу прямой кишки, заполненную калом. Нередко запоры сопровождаются энкопрезом.
- Удлинение, расширение, гипотрофия или атрофия слоёв кишечной стенки при УЗИ, отсутствие суженного участка указывают на идиопатический мегаколон (долихосигма, мегадолихосигма, мегаректум).
- Вторичный мегаколон, возникающий на почве врождённого или приобретённого рубцового сужения прямой кишки, выявляют при осмотре анальной области и ректальном пальцевом исследовании. В ряде случаев применяют ректороманоскопию.
- Привычный запор, вызванный трещинами заднепроходного отверстия, геморроем и другими заболеваниями, может быть диагностирован на основании тщательного сбора анамнестических сведений и данных осмотра анальной области.
- Нейроанальная интестинальная дисплазия нередко симулирует болезнь Гиршпрунга и характеризуется гиперплазией подслизистого и межмышечного сплетений с образованием гигантских ганглиев, умеренным повышением активности ацетилхолинэстеразы в собственной пластинке и мышечном слое, гипоплазией и аплазией симпатических нервных волокон мышечного сплетения. В период новорождённости клинически нейроанальная интестинальная дисплазия проявляется симптомами функциональной непроходимости.

**13. Цель лечения:** Радикальное иссечение агангионарной зоны толстого кишечника с низведением ободочной кишки и формированием колоанального анастомоза.

#### **14. Тактика лечения:**

##### **14.1.Немедикаментозное лечение**

Немедикаментозное лечение БГ является непосредственной подготовкой к ирригографии и к радикальной операции. В этом плане ведущее место занимают различные виды клизм (обычная очистительная, гипертоническая, сифонная).

Для сифонной клизмы применяют 1% раствор натрия хлорида комнатной температуры. Использование нагретой воды недопустимо, так как при плохом опорожнении кишечника размытые каловые массы начинают быстро всасываться, развиваются интоксикация и отек мозга, которые могут привести к резкому ухудшению состояния и даже летальному исходу. Объем жидкости для сифонной клизмы зависит от возраста ребенка.

**ОСНОВНЫЕ ВИДЫ КЛИЗМ (По А.И.Ленюшкину, 1976 г.(3).**

Виды клизм	Состав	Температура	Метод введения
Очистительная	1% раствор натрия хлорида комнатной	Комнатная	Медленно из резинового баллончика или
Гипертоническая	10% раствор натрия хлорида 10% раствор	Комнатная	Из резинового баллончика
Сифонная	1% раствор натрия хлорида 7% раствор желатины	Комнатная	Вводят порциями по 100-500 мл и по закону сифона

#### **Количество воды, необходимое для очищения кишечника у детей разного возраста (4)**

Возраст ребенка	Количество жидкости для очистительной клизмы, мл	Количество жидкости для сифонной клизмы, мл
1 - 2 месяца	30 - 40	-
2 - 4 месяца	60	800 - 1000
6 - 9 месяцев	100 - 120	1000 - 1500
9 -12 месяцев	200	1000 - 1500
2 - 5 лет	300	2000 – 5000
6 -10 лет	400 - 500	5000 – 8000

После сифонной клизмы через суженную зону необходимо вводить газоотводную трубку на 1-2 часа для полной эвакуации жидкости из расширенной кишки. Внутрь необходимо назначать растительное масло (подсолнечное, персиковое, оливковое), которое детям грудного возраста дают по 1 чайной ложке, дошкольного - по 1 десертной, школьного - по 1 столовой ложке 3 раза в день.

#### **14.2. Медикаментозное лечение:**

##### **Основные**

Натрия хлорид 0,9% - 400 мл

Декстроза 10% - 200 мл

Инсулин (актрапид НМ) 100 МЕ/мл – 10 мл

Атропин 0,1% -1мл

Дифенгидрамин 1% -2мл

Севофлуран 250 мл  
Фентанил 0,005% - 2мл  
Сукцинилхолин 100мг/5мл  
Пипекурония бромид 4 мг  
Гидроксиэтилкрахмал 6% - 500 мл (Стабизол)  
Аминокислоты 10% - 500мл  
Цефазолин 500 мг  
Метронидазол 0,5%, 100 мл  
Фентанил 0,005% - 2мл  
Тримеперидин (промедол) 1% - 1 мл  
Трамадол 50 мг/1мл  
Метамизол натрия 50 % 2 мл  
Кетопрофен 100 мг/2 мл  
Дротаверин 2%, 2 мл  
Этамзилат 12,5% - 2 мл  
Аскарбиновая кислота 5% - 2мл

#### **Дополнительные**

Декстроза 5% - 200 мл  
Калия хлорид 4% - 10 мл  
Жировая эмульсия 10% - 200  
Комплекс аминокислот для парентерального питания не менее 20 аминокислот 5% с сorbitолом  
Гидроксиэтилкрахмал 10% - 250 мл (Рефортан)  
Желатин сукцинилированный 4% - 500 мл (Гелофузин)  
Цефуроксим – 250 гр  
Цефоперазон + сульбактам - 500гр (Сульперазон)  
Ванкомицин 1000 мг  
Ципрофлоксацин 200 мг/100 мл  
Меропенем 500 мг  
Флуканазол 50 мл  
Каспофунгин 50 мг  
Ибупрофен 5мг/мл, 2 мл  
Диазепам 5мг/мл - 2мл  
Мидазалам 1% - 1 мл  
Изофлуран 100 мл  
Рокуруния бромид 10мг/мл 5мл  
Кетамин 5% - 2 мл  
Пропофол 1% - 20 мл  
Неостигмин (Прозерин) 0,05% - 1 мл  
Платифиллин 0,2%, 1 мл  
Допамин 4%, 5 мл  
Добутамин 0,5% - 50,0 мл

Дигоксин 0,25 мг/1мл  
Мельдоний 0,5 г/5мл  
Пентоксифиллин 2%, 5 мл  
Фуросемид 1%, 2 мл  
Маннитол 15%, 200 мл  
Гепарин 25000МЕ/мл – 5 мл  
Аминокапроновая кислота 5%, 100 мл  
Метоклопрамид 0,5%, 2 мл  
Ондансетрон 8 мг/4мл  
Хлоропирамин 2% - 1мл  
Преднизолон 25мг/ 1мл  
Амлодипин 5 мг  
Карбамазепин 200 мг  
Магния сульфат 25%, 5 мл  
Карнитина оротат  
Железа (II) сульфата гептагидрат + Аскорбиновая кислота 100 мл  
Тиамин 5% 1мл (B1)  
Пиридоксин 5%, 1 мл (B6)  
Цианкобаламин 200 мкг/мл, 1 мл (B12)  
Ацетилцистеин 0,1 г  
Беродуал 20 мл  
Панкреатин 10 000 ЕД  
Смектит диоктаэдрический 3 г  
Хилак форте 100 мл  
Лиофилизированные бактерии живые  
Лоперамид 2мг  
Лидокаин 2% - 2 мл  
Прокайн 0,5% - 10 мл

#### **14.3. другие виды лечения - нет**

#### **14.4. хирургическое вмешательство**

Возможны три варианта лечебной тактики:

- Раннее радикальное вмешательство (резекция агангионарной зоны)
- Наложение временной разгрузочной колостомы и отсрочка радикальной операции;
- Консервативное лечение запоров до тех пор, пока не возникнет уверенность в целесообразности радикальной операции.

Оптимальным для радикальной операции сроком следует считать возраст 1,5-2 года, если диагноз установлен в грудном возрасте. При более поздней диагностике ориентируются на общее состояние ребенка, данные лабораторных анализов.

Радикальное лечение болезни Гиршпрунга только хирургическое. Нередко перед радикальной операцией производят временную колостомию.

### **Колостомия (1,2,5)**

Обладает рядом преимуществ перед различного рода клизмами и часто применяется как первый этап хирургического лечения:

Во-первых, при этом сразу устраняется кишечная обструкция, что особенно важно, снижается риск развития энтероколита, который крайне неблагоприятно влияет на результаты лечения с БГ.

Во-вторых, вторично расширенная, но исходно неизмененная кишка, уменьшается в размерах, и, соответственно, снижается разница диаметров приводящего сегмента и зоны агангиоза, что обеспечивает наилучшие условия при проведении реконструктивной операции.

В-третьих, улучшается состояние питания ребенка.

В-четвертых, что очень немаловажно, дает возможность провести гистологическое исследованиеуженного участка дистальных отделов и подвести морфологическое обоснование диагноза БГ.

**Показаниями** к предварительному наложению кишечной стомы являются:

- выраженная дилатация проксимального отдела толстой кишки,
- тяжёлый энтероколит,
- перфорация кишки.

Длительное отключение толстой кишки в функциональном отношении очень невыгодно, поэтому предпочтительнее концевая колостома, чем илеостома, при которой на брюшную стенку выводят переходную зону в связи с чем впоследствии не возникает проблем в определении границ резекции.

В целях профилактики послеоперационного энтероколита необходима деконтаминация кишечника с учетом посева кала и определения чувствительности к антибиотикам. Для формирования здоровой микрофлоры кишечника необходимо назначение пробиотиков.

### **Радикальные операции [1,2,3,4,5,6,7,8,11]**

#### **Операция Свенсона-Хиатта**

Принцип операции Свенсона—Хиатта состоит в мобилизации резецируемого отдела толстой кишки в дистальном направлении, не доходя спереди 3-5 см до анального отверстия. По заднебоковым отделам прямую кишку выделяют несколько больше (на 1,5-2 см не доходя до кожной части ануса). Затем внебрюшинно накладывают косой анастомоз путем двухэтапной инвагинации мобилизованной части кишки через анальное отверстие - при этом производят внебрюшинную резекцию агангионарного сегмента и расширенного участка толстой кишки.

### **Операция Дюамеля**

Операция была впервые описана в 1956 году, как модификация операции Свенсона. Прямую кишку пересекают над расширением. Нижний конец ее зашивают, а верхний (проксимальный) выводят по каналу, прокладываемому между крестцом и прямой кишкой до наружного сфинктера. Отступив 0,5-1 см от места кожного перехода по задней полуокружности анального отверстия, отслаивают слизистую оболочку вверх на 1,5-2 см. Над этой областью рассекают прямую кишку через все слои и в образовавшееся “окно” сигмовидную кишку низводят на промежность.

### **Операция Соаве.**

Основной этап операции Соаве состоит в отделении серозно-мышечного слоя агангионарной зоны от слизистой оболочки, почти на всем протяжении (не доходя 2—3 см до внутреннего сфинктера). Толстую кишку инвагинируют через заднепроходное отверстие на промежность, проводя через мышечный цилиндр прямой кишки. Низведенную кишку резецируют, оставляя небольшой участок длиной 5-7 см свободно висящим. Избыточную часть кишки отсекают вторым этапом через 15 дней после наступления бесшовного анастомоза.

В последние годы большое развитие получили такие методики хирургического лечения болезни Гиршпунга у детей: эндоректальное трансанальное низведение толстого кишечника по **методике де ла Торре Мондрагон** (при ректальной и ректосигмоидной форме болезни Гиршпунга) и лапароскопическое низведение толстого кишечника по **Джордженсон** (при ректосигмоидной, сегментарной, субтотальной и тотальной формах болезни Гиршпунга).

Эти операции сочетают в себе радикальность традиционных операций и минимальную травматичность, позволяют добиться отличных функциональных и косметических результатов, как в ближайшем, так и в отдаленном послеоперационном периоде.

## **1.5. Профилактические мероприятия**

Так как заболевание носит врожденный характер, профилактики заболевания не существует.

## **14.6. Дальнейшее ведение [1,3,5,9]**

Реабилитация больного ребенка после операции может быть подразделена на 2 этапа.

**Первый этап** следует непосредственно за оперативным вмешательством. До этого момента организм ребенка адаптировался к патологическим условиям, следствием чего явились такие патологические отклонения, как потеря позывов на дефекацию, а также различные вторичные изменения в организме — гипотрофия, анемия, дисбактериоз и др. После восстановления нормального пассажа кишечного содержимого и ликвидации хронической каловой интоксикации условия резко меняются, и в течение определенного времени происходит

реадаптация организма вообще, и функции воссозданной прямой кишки и ее удерживающего аппарата, в частности. Ускорения этих процессов добиваются с помощью общих и местных лечебных мер.

Общие лечебные меры заключаются в назначении лечебного питания, витаминотерапии, ферментных и бактериальных препаратов, стимуляторов организма. Лечебное питание основывается отчасти на понимании патогенеза болезни, отчасти на эмпирических данных. Пища ребенка должна быть легко усвояемой, следует исключить острые блюда и продукты с большим содержанием клетчатки. Режим питания – равномерные приемы пищи 4-6 раз в день. При этом следует учитывать объем резекции толстой кишки, характер стула. При склонности к запору в диету вводят больше продуктов, способствующих послаблению (фрукты, овощи, мясной суп, жирное мясо, зелень, кисломолочные продукты, капуста, мед, чернослив, свежий хлеб), а при склонности к поносам – укрепляющие (рис, нежирное мясо, мучные изделия, бананы, картофель).

Для повышения неспецифической сопротивляемости организма и ликвидации последствий хронической каловой интоксикации, ацидоза и гипоксии, снижения активности тканевых ферментов и ферментов желудочно-кишечного тракта особенно важны витамины А, С, В<sub>6</sub>, В<sub>12</sub>, фолиевая кислота.

При тяжелых клинических формах свищевых форм атрезий, болезни Гиршпрунга и др. наряду с общей гипотрофией и гипопротеинемией нередко отмечается снижение секреции и активности переваривающих пищу ферментов желудочно-кишечного тракта. В таких случаях необходимо назначать препараты протеолитических ферментов желудка и поджелудочной железы — пепсин, панкреатин или панзинорм в возрастных дозировках.

Необходимо также назначать бактериальные препараты (бифидумбактерин, колибактерин), ввиду того, что нередко у больных наблюдается кишечный дисбактериоз. Бифидумбактерин применяют у детей первых лет жизни по 2-2,5 дозы 1-2 раза в день за 30 мин до еды в течение 15-20 дней. Колибактерин назначают детям более старшего возраста по 5-10 доз в течение 35-40 дней.

Из препаратов стимулирующей терапии наиболее эффективны апилак, пирамидиновые производные (пентоксил, метилурацил). Мероприятия местного характера имеют большое значение для ускорения процессов реадаптации конечного отдела кишечника к новым условиям.

В течение определенного времени (до 1 мес) после операции держатся явления анастомозита, наблюдаются выделения из прямой кишки, довольно сильно раздражающие кожу промежности, в связи с чем ребенок теряет анальный контроль. Чтобы это не перешло в привычку, необходимы тщательный туалет промежности, обработка кожи нейтральным жиром или бальзамическими мазями. С 6-7-го дня ставят теплые микроклизмы со слабым раствором калия перманганата 2 раза в день в течение 12-14 дней.

После того как анастомоз окрепнет, прекратятся жидкие выделения из прямой кишки, переходят к выработке рефлекса на дефекацию. Основным методом является регулярный режим опорожнения, которого иногда приходится

добиваться с помощью тренировочных клизм. Их ставят в одно и то же время, лучше утром после завтрака, чередуя теплые и прохладные, в течение 15-20 дней. Через 1 ½-2 мес курс повторяют.

Одновременно побуждают ребенка делать упражнения на удержание: вначале он удерживает 200-250 мл воды, затем объем удерживаемой воды увеличивают; опорожнять кишечник ребенка заставляют не сразу, а порциями. Для профилактики резидуального стеноза прямой кишки проводят контрольное пальцевое ректальное исследование.

Продолжительность первого этапа реабилитации - не менее 2 мес.

**Второй этап** — Резкой границы между первым и вторым этапом не существует. Одну часть мероприятий второго этапа проводят параллельно с мероприятиями первого этапа, другую — вслед за ним. Главная задача состоит в окончательном закреплении навыков самостоятельной дефекации, нормализации функции прямой кишки. Основные методы, применяемые на данном этапе, — лечебно-воспитательные мероприятия, лечебная физкультура, физиотерапия, санаторное лечение.

Для нормализации сократительной функции ободочной кишки, восстановления акта дефекации широко применяют физиотерапию, в частности электростимуляцию. Проводят её либо диадинамическими токами (аппарат низкочастотной терапии, современные модели), либо синусоидальными модулированными токами (аппарат «Амплипульс»), либо токами импульсными с прямоугольной и экспотенциальной формой импульсов (аппарат «Эндотон»).

При явлениях недержания кала весьма эффективно использование аппарата СНИМ с ректальными электродами. Электростимуляцию целесообразно назначать через 2 мес после операции, реализовав программу первого этапа реабилитации. В случае необходимости процедуры повторяют с интервалом 4-6 мес. Одновременно назначают тренировочные клизмы по схеме, применявшейся на первом этапе. Закреплению полученных положительных результатов лечения способствует санаторно-курортное лечение.

Продолжительность второго этапа может быть разной: от 6 мес до 2-3 лет.

## **15. Индикаторы эффективности лечения и безопасности методов диагностики и лечения, описанных в протоколе:**

- отсутствие осложнений во время проведения очистительных клизм, ирригографии;
- отсутствие интраоперационных осложнений (кровотечение);
- отсутствие послеоперационных осложнений (гнойно-воспалительных осложнений, энкопреза, стеноза зоны анастомоза);
- в послеоперационном периоде ежедневный регулярный стул;
- исчезновение симптомов хронической каловой интоксикации;
- уменьшение размеров живота, улучшение общего состояния;
- среднее пребывание пациента в послеоперационном периоде.

### **III. ОРГАНИЗАЦИОННЫЕ АСПЕКТЫ ВНЕДРЕНИЯ ПРОТОКОЛА:**

#### **16. Список разработчиков протокола с указанием квалификационных данных**

- 1) Дженалаев Д.Б. – руководитель отдела детской хирургии АО ННЦМД, к.м.н., врач высшей категории.
- 2) Оспанов М.М. – заведующий отделением общей детской хирургии АО ННЦМД, к.м.н., врач высшей категории.
- 3) Сапаров А.Е. – заведующий отделением ОДАРИТ АО ННЦМД, врач высшей категории.
- 4) Ахмадъяр Н.С. – д.м.н., клинический фармаколог АО ННЦМД,
- 5) Тасжуреков А.О. – детский хирург АО ННЦМД, резидент.

**17. Указание на отсутствие конфликта интересов:** отсутствует.

#### **18. Рецензенты:**

Лозовой В.М. – заведующий кафедрой детской хирургии АО МУА, д.м.н.  
Аскаров М.С. – заведующий кафедрой детской хирургии КГМУ, д.м.н.

#### **19. Указание условий пересмотра протокола:** наличие новых методов диагностики и лечения, ухудшение результатов лечения, связанных с применением данного протокола.

#### **20. Список использованной литературы**

- 1) Ашкрафт К.У., Холдер Т.М. Детская хирургия Пит – Тал Санкт – Петербург 1977 380 стр.
- 2) Гераськин А.В., Дронов А.Ф., Смирнов А.Н. Детская колопроктология: Руководство для врачей. Москва – Контэкт 2012 – 660 стр.
- 3) Исаков Ю.Ф., Дронов А.Ф. Детская хирургия: национальное руководство.- Москва.- ГЭОТАР-Медиа.- 2009.- 1168 стр.
- 4) Стандарт медицинской помощи больным болезнью Гиршпрунга.- Приказ МЗ РФ № 73 от 7 февраля 2006 г.
- 5) Dasgupta R, Langer JC. Hirschsprung disease. *Curr Probl Surg.* Dec 2004;41(12):942-88
- 6) Heanue TA, Pachnis V. Enteric nervous system development and Hirschsprung's disease: advances in genetic and stem cell studies. *Nat Rev Neurosci.* Jun 2007;8(6):466-79.
- 7) Meza-Valencia BE, de Lorimier AJ, Person DA. Hirschsprung disease in the U.S. associated Pacific Islands: more common than expected. *Hawaii Med J.* Apr 2005;64(4):96-8, 100-1.
- 8) El-Sawaf MI, Drongowski RA, Chamberlain JN, et al. Are the long-term results of the transanal pull-through equal to those of the transabdominal pull-through? A

- comparison of the 2 approaches for Hirschsprung disease. J Pediatr Surg. Jan 2012;42(1):41-7; discussion 47.
- 9) Thapar N. New frontiers in the treatment of Hirschsprung disease. J Pediatr Gastroenterol Nutr. Apr 2013;48 Suppl 2:S92-4.
- 10) Jester I, Holland-Cunz S, Loff S, et al. Transanal pull-through procedure for Hirschsprung's disease: a 5-year experience. Eur J Pediatr Surg. Apr 2009;19(2):68-71.
- 11) G.W.Holcomb, K.E.Georgeson, S.S.Rothenberg Atlas of pediatric laparoscopy and thoracoscopy.- 2012.- 315 p.