

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ

УТВЕРЖДАЮ

Первый заместитель Министра
здравоохранения Республики Беларусь

 Д.Л.Пиневиц

2020 г.

Регистрационный № 010-0320

АЛГОРИТМ ДИАГНОСТИКИ БОЛЕЗНИ ГИРШПРУНГА У ДЕТЕЙ

инструкция по применению

УЧРЕЖДЕНИЯ-РАЗРАБОТЧИКИ: государственное учреждение образования «Белорусская медицинская академия последипломного образования»; государственное учреждение «Республиканский научно-практический центр детской хирургии»; учреждение образования «Белорусский государственный медицинский университет»

АВТОРЫ: к.м.н., доцент Говорухина О.А., д.м.н., доцент Троян В.В., к.м.н., доцент Воронецкий А.Н., Ведник Г.А.

Минск, 2020

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ**

УТВЕРЖДАЮ
Первый заместитель министра

_____ Д. Л. Пиневиц
26.03.2020
Регистрационный № 010-0320

АЛГОРИТМ ДИАГНОСТИКИ БОЛЕЗНИ ГИРШПРУНГА У ДЕТЕЙ

инструкция по применению

УЧРЕЖДЕНИЯ-РАЗРАБОТЧИКИ: ГУО «Белорусская медицинская академия последипломного образования», ГУ «Республиканский научно-практический центр детской хирургии», УО «Белорусский государственный медицинский университет»

АВТОРЫ: канд. мед. наук, доц. О. А. Говорухина, д-р мед. наук, доц. В. В. Троян, канд. мед. наук, доц. А. Н. Воронецкий, Г. А. Ведник

Минск 2020

В настоящей инструкции по применению (далее — инструкция) изложен алгоритм диагностики болезни Гиршпрунга (БГ), который может быть использован в комплексах медицинских услуг, направленных на диагностику БГ у пациентов детского возраста.

Инструкция предназначена для врачей-детских хирургов, врачей-неонатологов, врачей-педиатров и иных врачей-специалистов учреждений здравоохранения, оказывающих медицинскую помощь пациентам детского возраста в стационарных и/или амбулаторных условиях, и/или в условиях отделений дневного пребывания.

ПЕРЕЧЕНЬ НЕОБХОДИМОГО ОБОРУДОВАНИЯ, РЕАКТИВОВ, СРЕДСТВ, ИЗДЕЛИЙ МЕДИЦИНСКОЙ ТЕХНИКИ

1. Медицинские изделия для ректальной биопсии.
2. Медицинские изделия и лекарственные средства для ирригоскопии.
3. Медицинские изделия для выполнения лестничной биопсии толстой кишки.
4. Медицинские изделия и реактивы для морфологических исследований биоптатов.
5. Медицинские изделия и лекарственные средства для общей анестезии.

ПОКАЗАНИЯ К ПРИМЕНЕНИЮ

Болезнь Гиршпрунга (Q43.1).

ПРОТИВОПОКАЗАНИЯ ДЛЯ ПРИМЕНЕНИЯ

1. Острые и хронические заболевания в стадии декомпенсации.
2. Иные противопоказания, соответствующие таковым для медицинских изделий и лекарственных средств, необходимых для применения алгоритма, изложенного в инструкции.

ОПИСАНИЕ ТЕХНОЛОГИИ ИСПОЛЬЗОВАНИЯ МЕТОДА

Метод, изложенный в настоящей инструкции, представляет собой последовательность действий и включает пять этапов (приложение).

Этап 1. Анамнез и оценка клинических данных осуществляется общепринятыми методами. Наличие у пациентов клинических признаков БГ дает основания к переходу к следующим этапам диагностики.

Этап 2. Ректальная биопсия с гистохимическим и/или иммуногистохимическим исследованием. Ректальная биопсия выполняется под общим обезболиванием. По задней стенке прямой кишки осуществляется биопсия слизистой оболочки прямой кишки с подслизистой основой. Морфологические исследования (гистохимические и/или иммуногистохимические) выполняются общепринятыми методиками. Гипернервия, отсутствие нервных ганглиев в биоптатах слизистой оболочки прямой кишки при гистохимическом и/или иммуногистохимическом исследованиях являются признаками БГ. Морфологические признаки БГ, полученные при ректальной биопсии, являются показанием к переходу к следующим этапам диагностики. Отрицательный результат позволяет исключить БГ и требует поиска другой патологии.

Этап 3. Ирригоскопия. Необходимость выполнения ирригоскопии обусловлена важностью определения длины зоны аганглиоза — формы БГ. Признаками БГ являются узкий аганглионарный сегмент и расширенные проксимальные отделы кишки с воронкообразной переходной зоной между ними. Если зона аганглиоза при ирригоскопии определяется четко, то выполнение следующего, этапа 4 не требуется. В случаях, если зона аганглиоза не визуализируется на ирригоскопии, необходимо переходить к следующему этапу.

Этап 4. Лестничная биопсия толстой кишки. Исследование необходимо для точного определения длины зоны аганглиоза и объема последующей операции.

Лестничная биопсия толстой кишки может быть выполнена лапароскопически, путем взятия серозно-мышечных участков сигмовидной, нисходящей, поперечной, восходящей толстой кишки, а также участка подвздошной кишки. Отсутствие ганглионарных клеток в биоптатах указывает на пораженные отделы кишки; наличие сформированных ганглиев — на отделы кишки с нормальной иннервацией, что позволяет определить форму заболевания и планировать вид радикальной операции.

Этап 5. Интраоперационная экспресс-биопсия. Радикальное хирургическое вмешательство осуществляется с обязательной интраоперационной экспресс-биопсией в зоне предполагаемой резекции кишки и выполнения колоанального анастомоза. Производится морфологическое исследование нативных замороженных тканей. В случае, если в биоптате отсутствуют ганглионарные клетки, то размеры резекции кишки следует увеличить и экспресс-биопсию выполнить снова. Кишечный анастомоз накладывается на том участке кишки, где при гистологическом исследовании отсутствуют признаки БГ, т. е. определяются хорошо сформированные нервные ганглии.

ПЕРЕЧЕНЬ ВОЗМОЖНЫХ ОСЛОЖНЕНИЙ ИЛИ ОШИБОК ПРИ ВЫПОЛНЕНИИ И ПУТИ ИХ УСТРАНЕНИЯ

1. Аллергические реакции, которые купируются в условиях стационара.
2. Кровотечение, возникшие при выполнении биопсии, лапароскопии.
3. Перфорация полого органа или повреждение паренхиматозного органа при лапароскопии.
4. Нагноение ран.

Соблюдение правил асептики и антисептики, минимальная травматичность хирургической техники, строгое и тщательное выполнение манипуляций и операций позволяют исключить развитие указанных осложнений.