

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. Пиневич  
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.