Болезнь Гиршпрунга

Клинические рекомендации Минздрава России · дети · редакция 2026 г., статус «Применяется» на 04.11.2026 · МКБ-10: Q43.1 · Общероссийская общественная организация "Ассоциация колопроктологов России", Общероссийская общественная организация "Российская ассоциация детских хирургов"

Болезнь Гиршпрунга — врожденный аганглиоз кишечной стенки, из-за которого пораженный сегмент не участвует в перистальтике и препятствует пассажу кишечного содержимого. Рекомендация посвящена распознаванию заболевания у детей, подтверждению диагноза гистологией, хирургическому лечению и ведению осложнений.

Главное

- БГ связана с отсутствием ганглионарных клеток в нервных сплетениях кишки; аганглионарный сегмент создает функциональное препятствие, а выше него формируется расширение кишки и вторичный мегаколон.
- Различают короткую, длинную и тотальную формы. В диагнозе обязательно указывают протяженность аганглиоза и пораженные отделы кишки.
- У новорожденных настораживают позднее отхождение мекония, вздутие живота и рвота с желчью; у старших детей типичен тяжелый хронический запор с отсутствием самостоятельного стула и позыва на дефекацию.
- Диагноз устанавливают по клиническим данным, инструментальным методам исследования и результатам патолого-анатомического исследования биопсийного или операционного материала кишки.
- Основной метод лечения — плановая резекция патологического отдела кишки с брюшно-анальной резекцией прямой кишки и колоректальным анастомозом на 1–2 см проксимальнее зубчатой линии; объем резекции определяют по результатам патолого-анатомического исследования. УУР С, УДД 5.
- В послеоперационном периоде возможны ГАЭК, несостоятельность анастомоза, ретракция кишки и обструктивный синдром; ежедневно оценивают живот и общее состояние. При неэффективности консервативной терапии или ухудшении состояния выполняют экстренное оперативное вмешательство с выведением илеостомы.

Диагностика

1. Собрать семейный анамнез и уточнить срок отхождения мекония, возраст начала запоров и характер стула. Учитывать вздутие живота, рвоту с желчью, задержку стула, плохую прибавку массы и роста, анемию.
2. Провести осмотр, оценить живот и перианальную область, выполнить пальпацию и аускультацию живота; трансректальное пальцевое исследование проводят, кроме новорожденных. УУР С, УДД 5.
3. Выполнить обзорный снимок брюшной полости и малого таза для исключения непроходимости и перфорации. Свободный газ под диафрагмой указывает на перфорацию, множественные уровни жидкости — на низкую кишечную непроходимость. УУР С, УДД 5.
4. Провести ирригоскопию или ирригографию для поиска переходной зоны и оценки протяженности аганглиоза: характерны узкий дистальный и расширенный проксимальный отделы, соединенные зоной воронкообразной формы; разница диаметров составляет 2:1 и более. Исследование противопоказано при перфорации и ГАЭК; у новорожденных предпочтителен йогексол 5–10 мл/кг, у детей старше неонатального периода используют бария сульфат.
5. Получить биоптат прямой или толстой кишки и провести патолого-анатомическое исследование. Диагноз подтверждает отсутствие ганглионарных клеток в межмышечном и подслизистом сплетениях; применяют окраску гематоксилином-эозином, исследование АХЭ и иммуногистохимию на кальретинин. УУР В, УДД 1.
6. У детей школьного возраста дополнительно провести аноректальную манометрию для оценки ректоанального ингибиторного рефлекса. Наличие этого рефлекса практически исключает БГ; метод используют вместе с другими исследованиями. УУР С, УДД 4.

Лечение

- До операции очищают толстую кишку очистительными или сифонными клизмами с 0,9% раствором натрия хлорида; общий объем на одну ирригацию составляет 60–500 мл в зависимости от возраста. Промывание повторяют до чистой воды. УУР С, УДД 4.
- При плановой операции проводят периоперационную антибиотикопрофилактику: возможны цефазолин с метронидазолом, цефуроксим с метронидазолом, амоксициллин/клавулановая кислота, ампициллин/сульбактам; при аллергии на бета-лактамные антибактериальные препараты — клиндамицин, при высоком риске осложнений, коморбидности или риске колонизации антибиотикорезистентными микроорганизмами — эртапенем. Антибиотик вводят за 30–60 минут до операции. Для цефазолина перед операцией указана доза 30 мг/кг внутривенно, для метронидазола — 7,5 мг/кг детям до 12 лет и 15 мг/кг детям старше 12 лет. УУР С, УДД 5.
- Выполняют резекцию аганглионарного отдела до нормально сформированной кишки с формированием колоректального анастомоза на 1–2 см проксимальнее зубчатой линии. При тотальном аганглиозе низводят подвздошную кишку и формируют илеоректальный анастомоз. УУР С, УДД 5.
- После радикальной операции проводят энтеральную паузу 48 часов; питание возобновляют после появления стула при отсутствии осложнений. При тяжелом ГАЭК энтеральную паузу продолжают до нормализации лабораторных маркеров воспаления и восстановления кишечного пассажа. УУР С, УДД 5.
- В послеоперационном периоде проводят инфузионную терапию, парентеральное питание и обезболивание. Для эпидуральной аналгезии используют ропивакаин 0,2%: 0,2 мг/кг/ч в возрасте 0–6 месяцев и 0,4 мг/кг/ч в возрасте 6–12 месяцев и 1–12 лет, продолжительностью до 72 часов; детям старше 12 месяцев возможна внутривенная аналгезия фентанилом. УУР С, УДД 5.
- При функциональной обструкции из-за гипертонуса внутреннего анального сфинктера или при рецидивирующем ГАЭК вводят ботулинический токсин типа А в четыре точки внутреннего анального сфинктера в дозировке 40–120 МЕ. УУР В, УДД 2.
- При ригидном стенозе анастомоза, остаточном аганглиозе или перекруте низведенной кишки после неэффективного бужирования показано повторное хирургическое лечение. Его проводят только в реферативных центрах.
- При ГАЭК и непроходимости начинают с антибактериальной терапии, очистительных клизм и введения лекарств с помощью клизмы. При отсутствии эффекта или ухудшении состояния выполняют экстренную илеостомию.

Когда направить и как наблюдать

- При подозрении на БГ нужен первичный осмотр детского хирурга для выбора плановой или экстренной госпитализации. Подтвержденный диагноз и подозрение на БГ — показания к плановой госпитализации.
- Экстренно госпитализируют при кишечной непроходимости, ГАЭК, перфорации кишки и других состояниях, требующих неотложной операции.
- Осложнения после радикальной операции — основание направить ребенка в детский хирургический стационар. УУР С, УДД 4.
- Повторное хирургическое лечение анатомической обструкции проводят только в реферативных центрах, поскольку такие вмешательства технически сложны и не всегда восстанавливают функцию кишечника и сфинктера.

Частые вопросы

Какие признаки у новорожденного требуют исключить болезнь Гиршпрунга?

Отсутствие мекония в первые 24–48 часов, вздутие живота и рвота с примесью желчи. При ГАЭК добавляются повышение температуры, симптомы интоксикации и ухудшение общего состояния.

Как подтверждают диагноз болезни Гиршпрунга?

Используют клиническое обследование, обзорную рентгенографию, ирригоскопию или ирригографию и биопсию прямой или толстой кишки. Подтверждение — отсутствие ганглионарных клеток в межмышечном и подслизистом сплетениях.

Можно ли использовать аноректальную манометрию вместо биопсии?

Манометрия применяется у детей школьного возраста как дополнительный скрининговый метод. Наличие ректоанального ингибиторного рефлекса практически исключает БГ, но исследование проводят в сочетании с другими методами диагностики.

Какой контраст используют при ирригографии у новорожденных?

У детей старше неонатального периода используют бария сульфат, а у новорожденных предпочтителен йогексол в дозировке 5–10 мл/кг ректально. Ирригография противопоказана при перфорации полого органа и ГАЭК.

Когда нужна экстренная госпитализация и операция?

Экстренная госпитализация показана при кишечной непроходимости, ГАЭК, перфорации кишки и других состояниях, требующих неотложного хирургического вмешательства.

Выжимка сделана по тексту рекомендации и не заменяет его. Полный официальный текст, калькуляторы и сокращённая версия: https://школасеченова.рф/cr/1036-bolezn-girshprunga. Официальный источник: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/1036_1