Болезнь Гиршпрунга

Клинические рекомендации Минздрава России · взрослые · редакция 2025 г., статус «Применяется» на 04.11.2026 · МКБ-10: Q43.1, Q43.8 · Общероссийская общественная организация "Ассоциация колопроктологов России"

Болезнь Гиршпрунга — врожденный аганглиоз участка кишечника, из-за которого возникает функциональное препятствие для пассажа и формируется мегаколон. Рекомендация посвящена диагностике и хирургическому лечению взрослых пациентов, а также ведению больных с долихоколоном и после операции.

Главное

- У взрослых диагноз БГ поддерживают три признака: запор с детства, переход от относительно суженного дистального отдела к супрастенотически расширенной кишке на ирригограмме и отсутствие ректоанального ингибиторного рефлекса.
- При декомпенсации возможны отсутствие позывов и самостоятельного стула, каловые камни и неэффективность даже интенсивного опорожнения; такое состояние требует срочного хирургического лечения.
- Без операции мегаколон прогрессирует проксимально, повышая риск острой кишечной непроходимости, перфорации, пролежня стенки каловым камнем и заворота мегаколона.
- Радикальное лечение БГ у взрослых только хирургическое; отсрочка вмешательства ухудшает состояние и может привести к более обширной резекции или многоэтапной операции.
- При неосложненном течении планово удаляют аганглионарный и расширенные отделы кишки с формированием конце-бокового наданального колоректального анастомоза по Дюамелю в модификации Г. И. Воробьёва (УУР С, УДД 5).
- Само выявление долихоколона у пациента с хроническим запором без анамнеза заворота не меняет консервативную тактику и не служит дополнительным показанием к операции (УУР С, УДД 5).

Диагностика

1. Собрать анамнез: уточнить запор с раннего детства, отсутствие самостоятельного стула и позывов, вздутие, приступообразные боли, эпизоды тошноты или рвоты при декомпенсации.
2. Направить пациента с подозрением на БГ к колопроктологу или хирургу; выполнить общий осмотр, осмотреть перианальную область и оценить анальный рефлекс. Трансректальное пальцевое исследование проводят всем таким взрослым пациентам (УУР С, УДД 5).
3. Выполнить ирригоскопию для подтверждения мегаколона, определения его протяженности и поиска перехода от расширенной кишки к относительно суженному дистальному аганглионарному сегменту (УУР В, УДД 3). Если отношение диаметра проксимального и дистального отделов превышает 1,5, следует предполагать аганглионарную зону.
4. Провести ректороманоскопию без специальной подготовки: оценивают резкий переход от спазмированного суженного участка к расширенной кишке с каловыми массами (УУР С, УДД 5).
5. Выполнить аноректальную манометрию с оценкой ректоанального ингибиторного рефлекса; его отсутствие является надежным диагностическим признаком БГ (УУР С, УДД 4).
6. При неясном анамнезе, противоречивых результатах или несоответствии манометрической и рентгенологической картин провести трансанальную полнослойную биопсию прямой кишки по Свенсону для выявления отсутствия интрамуральных ганглиев (УУР В, УДД 3).

Лечение

- Радикальное лечение БГ у взрослых рекомендовано только хирургическим путем; отсрочка хирургического вмешательства приводит к прогрессированию мегаколона, ухудшению состояния и увеличению риска осложнений.
- При плановом лечении выполняют резекцию прямой и расширенных отделов ободочной кишки с удалением аганглионарного сегмента и формированием конце-бокового наданального колоректального анастомоза по Дюамелю в модификации Г. И. Воробьёва (УУР С, УДД 5).

- Плановая операция состоит из двух этапов: после первого этапа с низведением кишки избыток удаляют и формируют окончательный анастомоз через 12–15 дней.
- При острой кишечной непроходимости, перфорации, пролежне толстой кишки каловым камнем, завороте мегаколона или выраженных метаболических нарушениях проводят многоэтапное лечение (УУР С, УДД 5). Сначала выполняют резекцию расширенных отделов по типу операции Гартмана, затем обычно через 6–12 месяцев — реконструктивное низведение кишки с анастомозом по Дюамелю.
- При хроническом запоре и выявленном долихоколоне без заворота лечат запор по соответствующим клиническим рекомендациям; сам факт удлинения кишки не является показанием к операции (УУР С, УДД 5).
- При завороте долихосигмы без признаков ишемии или перфорации выполняют колоноскопию для оценки жизнеспособности кишки, затем эндоскопические деторсию и декомпрессию (УУР С, УДД 5).
- Если консервативно устранить заворот не удается, требуется срочная операция. При жизнеспособной кишке выполняют деторсию; при нарушении кровоснабжения, перфорации или перитоните — резекцию пораженного участка без первичного анастомоза (УУР С, УДД 5).

Когда направить и как наблюдать

- Всех пациентов с подозрением на БГ направляют на первичный осмотр к колопроктологу или хирургу; выполняют наружный осмотр перианальной области и оценку анального рефлекса.
- Плановая госпитализация нужна, если диагностику или лечебные манипуляции нельзя выполнить амбулаторно либо требуется хирургическое вмешательство.
- Экстренно госпитализируют при острой кишечной непроходимости, перфорации кишки, пролежне толстой кишки каловым камнем или завороте мегаколона.
- После операции Дюамеля контроль колопроктолога или хирурга проводят еженедельно в течение первого месяца после выписки, затем один раз в 3 месяца в течение года; при отсутствии поздних осложнений — ежегодно в течение следующих 3 лет.

Частые вопросы

Какие признаки наиболее важны для диагноза БГ у взрослого?

Ключевая комбинация — запор с детства, зона относительного сужения с супрастенотическим расширением на ирригограмме и отсутствие ректоанального ингибиторного рефлекса. При противоречиях диагноз подтверждают полнослойной биопсией прямой кишки.

Нужна ли всем пациентам с подозрением на БГ аноректальная манометрия?

Да, исследование рекомендуется всем взрослым пациентам с подозрением на БГ для оценки ректоанального ингибиторного рефлекса (УУР С, УДД 4). Его отсутствие является надежным диагностическим критерием.

Когда выполнять биопсию по Свенсону?

Ее проводят при сомнительном анамнезе, нечеткой рентгенологической картине или противоречии между ирригоскопией и манометрией. Подтверждением БГ служит отсутствие ганглиев в межмышечном и подслизистом сплетениях (УУР В, УДД 3).

Можно ли лечить болезнь Гиршпрунга у взрослых только слабительными и клизмами?

Нет. Радикальное лечение БГ у взрослых только хирургическое; отсрочка операции способствует прогрессированию мегаколона и повышает риск осложнений.

Что делать при выявлении долихоколона?

При хроническом запоре без анамнеза заворота лечат запор по соответствующим рекомендациям, не считая долихоколон самостоятельным показанием к операции. При завороте без ишемии или перфорации проводят эндоскопические деторсию и декомпрессию, а при неэффективности или осложнениях — срочное хирургическое лечение.

Выжимка сделана по тексту рекомендации и не заменяет его. Полный официальный текст, калькуляторы и сокращённая версия: https://школасеченова.рф/cr/175-bolezn-girshprunga. Официальный источник: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/175_3