


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 Воронцовский А.Н., Ведник Г.А.

Минск, 2020

В настоящей инструкции по применению (далее – инструкция) изложен алгоритм диагностики болезни Гиршпрунга (далее – 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 НЕОБХОДИМЫХ МЕДИЦИНСКИХ ИЗДЕЛИЙ, РЕАКТИВОВ, ЛЕКАРСТВЕННЫХ СРЕДСТВ И Т.Д.

1. Медицинские изделия для выполнения 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 выполнения общей анестезии.

ПОКАЗАНИЯ К ПРИМЕНЕНИЮ

Болезнь Гиршпрунга (Q43.1).

ПРОТИВОПОКАЗАНИЯ К ПРИМЕНЕНИЮ

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).

Первый этап. Анамнез и оценка клинических данных.
Проводится общепринятыми методами. Наличие у пациентов клинических признаков БГ дает основания к переходу к следующим этапам диагностики.

Второй этап. 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) проводятся 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.

Третий этап. 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, четвертого этапа не требуется. В случаях, если зона аганглиоза не визуализируется на ирригоскопии, необходимо переходить к следующему этапу.

Четвертый этап. 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 указывает на отделы кишки с нормальной иннервацией, что позволяет определить форму заболевания и планировать вид радикальной операции.

Пятый этап. Интраоперационная экспресс-биопсия. Радикальное хирургическое вмешательство производится 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.

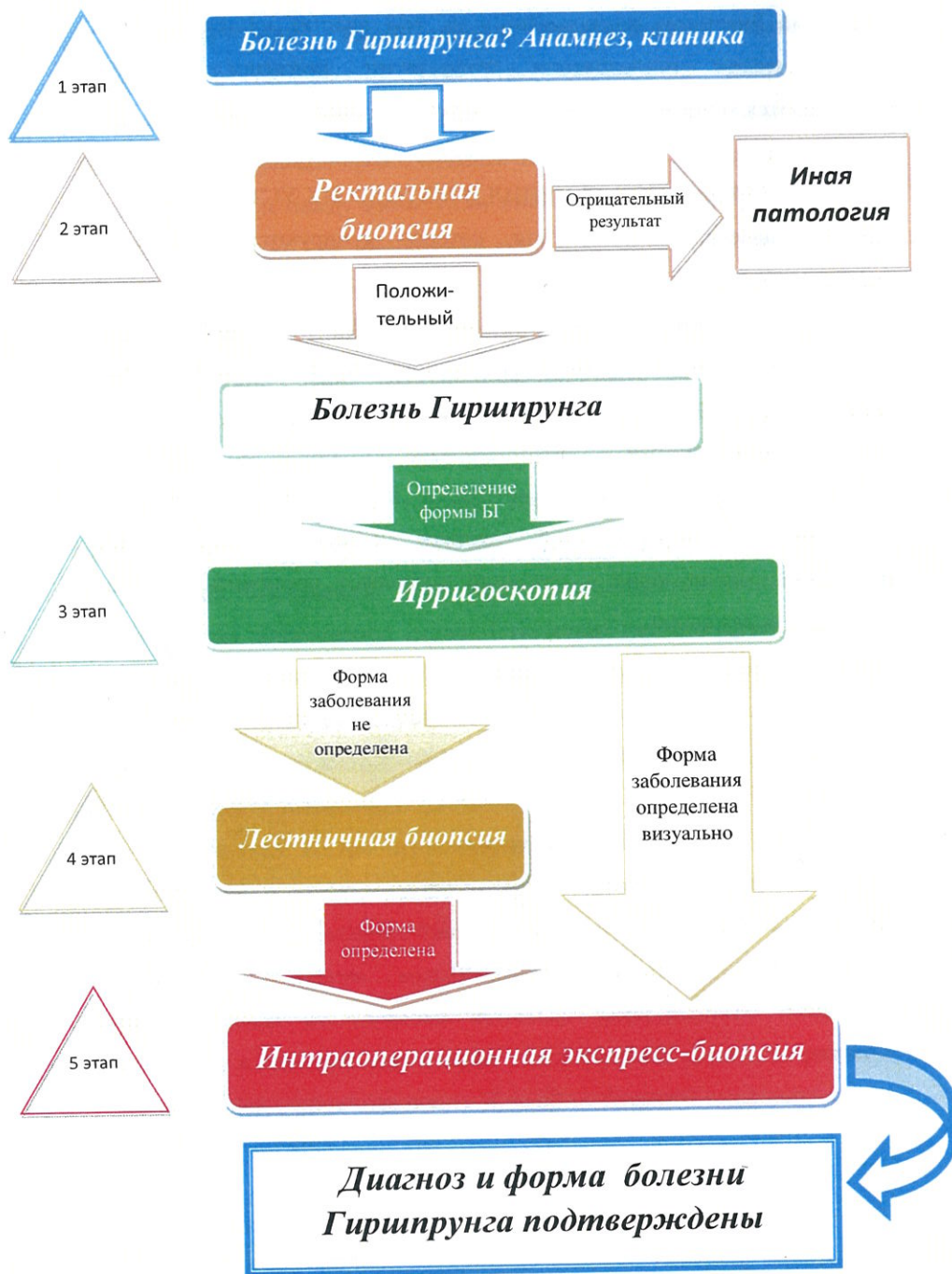
Кишечный анастомоз накладывается на том участке кишки, где при гистологическом исследовании отсутствуют признаки БГ, т.е. определяются хорошо сформированные нервные ганглии.

ВОЗМОЖНЫЕ ОСЛОЖНЕНИЯ И МЕТОДЫ ИХ УСТРАНЕНИЯ:

1. аллергические реакции, которые купируются в условиях стационара;
2. кровотечение при выполнении биопсий, лапароскопии;
3. перфорация полого органа или повреждение паренхиматозного органа при выполнении 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.

Приложение
к инструкции по применению
«Алгоритм диагностики болезни Гиршпрунга у детей»



Подписано в печать 30.03. 2020. Формат 60x84/16. Бумага «Discovery».
Печать ризография. Гарнитура «Times New Roman».
Печ. л. 0.38. Уч.- изд. л. 0.29. Тираж 100 экз. Заказ 60.
Издатель и полиграфическое исполнение –
государственное учреждение образования «Белорусская медицинская академия
последипломного образования».
Свидетельство о государственной регистрации издателя, изготовителя,
распространителя печатных изданий № 1/136 от 08.01.2014.
Свидетельство о государственной регистрации издателя, изготовителя,
распространителя печатных изданий № 3/1275 от 23.05.2016.
220013, г. Минск, ул. П. Бровки, 3, кор.3.