



VIII ФОРУМ ДЕТСКИХ ХИРУРГОВ РОССИИ  
С МЕЖДУНАРОДНЫМ УЧАСТИЕМ

11 ноября 2022

МАСТЕР-КЛАСС

## ЗАПОР И НЕДЕРЖАНИЕ КАЛА У ДЕТЕЙ: КОМУ И КАК ЛЕЧИТЬ?

Евгения Маратовна Мухаметова, педиатр, гастроэнтеролог

Сергей Александрович Бутрий, педиатр

Евгения Сергеевна Пименова, детский хирург

# РАССКАЗЫВАЮТ



**МУХАМЕТОВА ЕВГЕНИЯ МАРАТОВНА**

к.м.н., гастроэнтеролог  
детской клиники  
"Фэнтези"



**БУТРИЙ СЕРГЕЙ АЛЕКСАНДРОВИЧ**

педиатр, главный врач  
детской клиники  
"Рассвет"



**ПИМЕНОВА ЕВГЕНИЯ СЕРГЕЕВНА**

к.м.н., детский хирург  
детской клиники  
"Фэнтези"

**ВОПРОС**

**ВАША  
СПЕЦИАЛЬНОСТЬ?**

педиатр/гастроэнтеролог

детский хирург

невролог

другое

# ВОПРОС

возможно несколько вариантов ответов

Мальчик, 8 лет, неоперирован, в течение 2х лет недержание кала ежедневно, в раннем возрасте был запор - задержка стула, плотный стул, боль при дефекации. Эпизоды неудержания кала появились после начала посещения школы.

# ВАШИ ДЕЙСТВИЯ?

ирригография, УЗИ кишечника

направлю к неврологу/психологу/  
психиатру, так как это скорее всего  
психологическое

направлю к детскому хирургу,  
который занимается проктологией

курс макрогола на 3 месяца

диета, минеральная вода,  
курс желчегонного,  
возможно слабительного





VIII ФОРУМ ДЕТСКИХ ХИРУРГОВ РОССИИ  
С МЕЖДУНАРОДНЫМ УЧАСТИЕМ

# ЗАПОР И НЕДЕРЖАНИЕ КАЛА У ДЕТЕЙ: АЛГОРИТМЫ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ

*в 2022 году*

# ВОПРОС

ИСПОЛЬЗУЕТЕ ЛИ ВЫ  
РИМСКИЕ КРИТЕРИИ  
ПРИ УСТАНОВЛЕНИИ ДИАГНОЗА  
"ФУНКЦИОНАЛЬНЫЙ ЗАПОР"?

ДА

НЕТ

НЕ ЗНАЮ ПРО РИМСКИЕ КРИТЕРИИ

# ВОПРОС

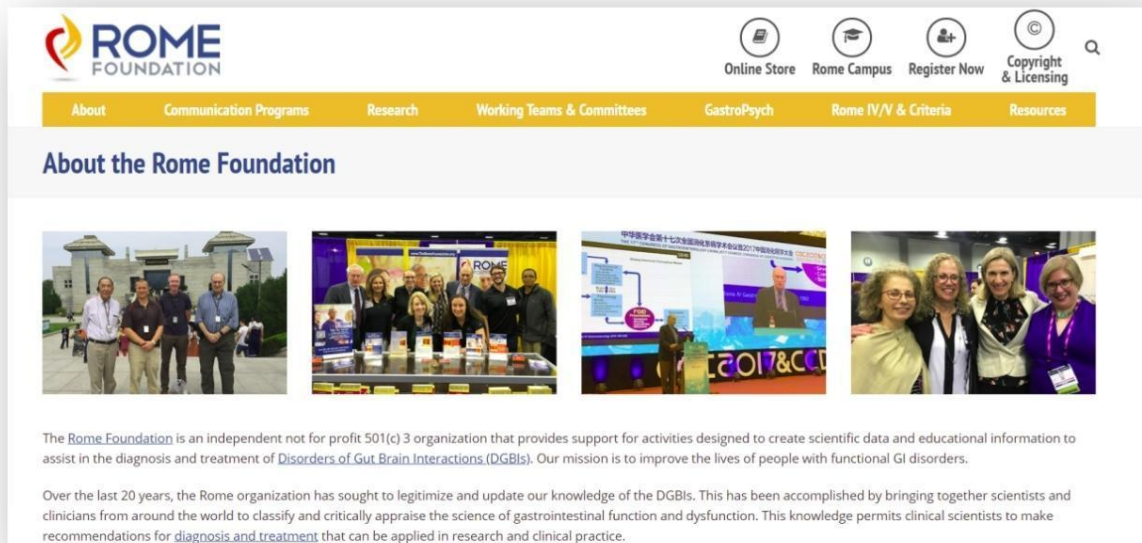
ИСПОЛЬЗУЕТЕ ЛИ ВЫ  
БРИСТОЛЬСКУЮ ШКАЛУ  
КОНСИСТЕНЦИИ СТУЛА  
ПРИ УСТАНОВЛЕНИИ ДИАГНОЗА  
"ФУНКЦИОНАЛЬНЫЙ ЗАПОР"?

ДА

НЕТ

НЕ ЗНАЮ ПРО ТАКУЮ ШКАЛУ

# РИМСКИЙ ФОНД — НЕЗАВИСИМАЯ НЕКОММЕРЧЕСКАЯ ОРГАНИЗАЦИЯ, КОТОРАЯ ОБЕСПЕЧИВАЕТ СОЗДАНИЕ НАУЧНЫХ ДАННЫХ И ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЙ ИНФОРМАЦИИ ДЛЯ ПОМОЩИ В ДИАГНОСТИКЕ И ЛЕЧЕНИИ РАССТРОЙСТВ КИШЕЧНО-МОЗГОВЫХ ВЗАИМОДЕЙСТВИЙ (DGBI - DISORDERS OF GUT-BRAIN INTERACTION)



The screenshot displays the Rome Foundation website. At the top left is the logo with the text "ROME FOUNDATION". To the right are icons for "Online Store", "Rome Campus", "Register Now", and "Copyright & Licensing". Below these is a yellow navigation bar with links: "About", "Communication Programs", "Research", "Working Teams & Committees", "GastroPsych", "Rome IV/V & Criteria", and "Resources". The main heading is "About the Rome Foundation". Below it are four images: a group of men in front of a building, a group of people at a table with Rome Foundation materials, a man at a podium during a conference, and four women smiling together.

The [Rome Foundation](#) is an independent not for profit 501(c) 3 organization that provides support for activities designed to create scientific data and educational information to assist in the diagnosis and treatment of [Disorders of Gut Brain Interactions \(DGBIs\)](#). Our mission is to improve the lives of people with functional GI disorders.

Over the last 20 years, the Rome organization has sought to legitimize and update our knowledge of the DGBIs. This has been accomplished by bringing together scientists and clinicians from around the world to classify and critically appraise the science of gastrointestinal function and dysfunction. This knowledge permits clinical scientists to make recommendations for [diagnosis and treatment](#) that can be applied in research and clinical practice.





- G4. Младенческая колика
- G5. Функциональная диарея
- G6. Младенческая дисхезия
- G7. Функциональный запор



# ROME IV

## Functional Pediatric Gastrointestinal Disorders Disorders of Gut-Brain Interaction



FIRST EDITION

Guest Editors  
Carlo Di Lorenzo, MD and Samuel Nurko, MD, MPH  
and the Pediatric Rome IV Committee








A Rome IV book  
Douglas A. Drossman, MD, Senior Editor  
Lin Chang, MD                      John Kellow, MD  
William D. Chey, MD              Jan Tack, MD, PhD  
William E. Whitehead, PhD



- H3. Функциональные нарушения дефекации
  - H3a. Функциональный запор
  - H3b. Неретенционное недержание кала



# БРИСТОЛЬСКАЯ ШКАЛА КОНСИСТЕНЦИИ СТУЛА

	Тип 1 Отдельные твердые комки, как орехи
	Тип 2 В форме колбаски, комковатый
	Тип 3 В форме колбаски, с ребристой поверхностью
	Тип 4 В форме колбаски или змеи, гладкий и мягкий
	Тип 5 Мягкие маленькие шарики с ровными краями
	Тип 6 Рыхлые частицы с неровными краями, кашицеобразный стул
	Тип 7 Водянистый, без твердых частиц



# G7. ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ ФУНКЦИОНАЛЬНОГО ЗАПОРА

(У ДЕТЕЙ ДО 4Х ЛЕТ)



**ПО КРАЙНЕЙ МЕРЕ 2 ИЗ СЛЕДУЮЩИХ СИМПТОМОВ В ТЕЧЕНИЕ 1 МЕС:**

1. 2 или менее дефекации в неделю
2. В анамнезе чрезмерное сдерживание стула (дефекации)
3. В анамнезе болезненная или затрудненная дефекация плотным стулом
4. В анамнезе стул большого диаметра
5. Присутствие большого количества каловых масс в прямой кишке

Для детей, приученных к туалету, могут быть использованы следующие дополнительные симптомы:

6. По крайней мере 1 эпизод недержания стула в неделю после овладения туалетными навыками
7. В анамнезе стул большого диаметра, который может засорить унитаз

# G7. ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ ФУНКЦИОНАЛЬНОГО ЗАПОРА

(У ДЕТЕЙ ДО 4Х ЛЕТ)



**ПО КРАЙНЕЙ МЕРЕ 2 ИЗ СЛЕДУЮЩИХ СИМПТОМОВ В ТЕЧЕНИЕ 1 МЕС:**

1. 2 или менее дефекации в неделю
2. В анамнезе чрезмерное сдерживание стула (дефекации)
3. В анамнезе болезненная или затрудненная дефекация плотным стулом
4. В анамнезе стул большого диаметра
5. Присутствие большого количества каловых масс в прямой кишке

Для детей, приученных к туалету, могут быть использованы следующие дополнительные симптомы:

6. По крайней мере 1 эпизод недержания стула в неделю после овладения туалетными навыками
7. В анамнезе стул большого диаметра, который может засорить унитаз

# НЗА. ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ ФУНКЦИОНАЛЬНОГО ЗАПОРА

(У ДЕТЕЙ СТАРШЕ 4Х ЛЕТ)



**2 ИЛИ БОЛЕЕ ИЗ СЛЕДУЮЩИХ СИМПТОМОВ, БЕСПОКОЯЩИХ ПО КРАЙНЕЙ МЕРЕ 1 РАЗ В НЕДЕЛЮ НА ПРОТЯЖЕНИИ МИНИМУМ 1 МЕСЯЦА ПРИ УСЛОВИИ НЕДОСТАТОЧНОСТИ КРИТЕРИЕВ ДЛЯ ДИАГНОСТИКИ СРК:**

1. 2 или менее дефекаций в туалете в неделю у ребенка с уровнем развития старше 4х лет
2. По крайней мере 1 эпизод недержания стула в неделю
3. В анамнезе позы сдерживания дефекации или чрезмерное сознательное сдерживание дефекации
4. В анамнезе болезненная или затрудненная дефекация плотным стулом
5. Присутствие большого количества каловых масс в прямой кишке
6. В анамнезе стул большого диаметра, которые может засорить унитаз

После должной оценки, симптомы не могут быть объяснены другими медицинскими состояниями.

# НЗА. ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ ФУНКЦИОНАЛЬНОГО ЗАПОРА

(У ДЕТЕЙ СТАРШЕ 4Х ЛЕТ)



**2 ИЛИ БОЛЕЕ ИЗ СЛЕДУЮЩИХ СИМПТОМОВ, БЕСПОКОЯЩИХ ПО КРАЙНЕЙ МЕРЕ 1 РАЗ В НЕДЕЛЮ НА ПРОТЯЖЕНИИ МИНИМУМ 1 МЕСЯЦА ПРИ УСЛОВИИ НЕДОСТАТОЧНОСТИ КРИТЕРИЕВ ДЛЯ ДИАГНОСТИКИ СРК:**

1. 2 или менее дефекаций в туалете в неделю у ребенка с уровнем развития старше 4х лет
2. По крайней мере 1 эпизод недержания стула в неделю
3. В анамнезе позы сдерживания дефекации или чрезмерное сознательное сдерживание дефекации
4. В анамнезе болезненная или затрудненная дефекация плотным стулом
5. Присутствие большого количества каловых масс в прямой кишке
6. В анамнезе стул большого диаметра, которые может засорить унитаз

После должной оценки, симптомы не могут быть объяснены другими медицинскими состояниями.

# ПОРОЧНЫЙ КРУГ

ОСНОВА ВОЗНИКНОВЕНИЯ ЗАПОРА

# ПОРОЧНЫЙ КРУГ

ОСНОВА ВОЗНИКНОВЕНИЯ ЗАПОРА

СКОПЛЕНИЕ  
ПЛОТНОГО КАЛА  
В ПРЯМОЙ КИШКЕ



БОЛЬ  
ПРИ ДЕФЕКАЦИИ

СДЕРЖИВАНИЕ  
ДЕФЕКАЦИИ



# ПОРОЧНЫЙ КРУГ

ОСНОВА ВОЗНИКНОВЕНИЯ ЗАПОРА

**СКОПЛЕНИЕ**  
ПЛОТНОГО КАЛА  
В ПРЯМОЙ КИШКЕ



**БОЛЬ**  
ПРИ ДЕФЕКАЦИИ

**СДЕРЖИВАНИЕ**  
ДЕФЕКАЦИИ

# НЕДЕРЖАНИЕ КАЛА

## 2 НЕРЕТЕНЦИОННОЕ (РЕДКО)

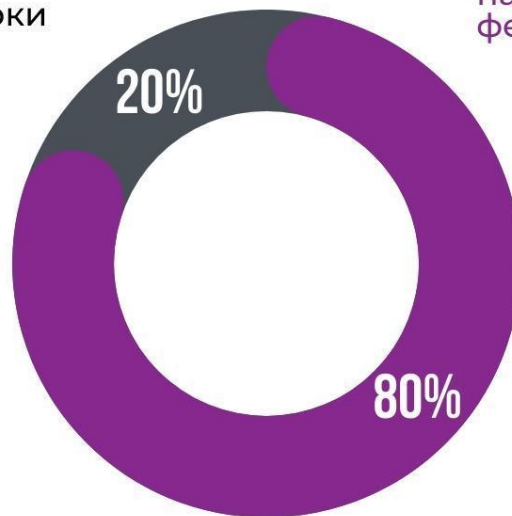
без запора и/или фекальной закупорки

Критерии: у ребенка старше 4 лет в течение 1 месяца наличие симптомов

- Дефекация в местах, не соответствующих социальному контексту
- Отсутствие доказательств задержки стула
- После соответствующей медицинской оценки недержание кала не может быть объяснено другим заболеванием

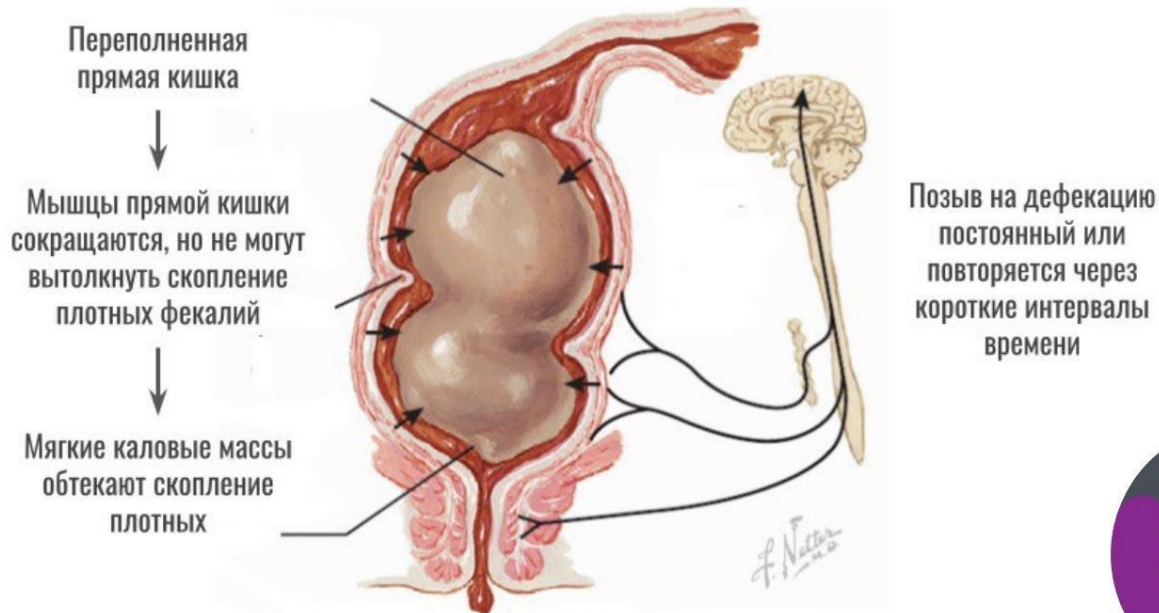
## 1 РЕТЕНЦИОННОЕ (ЧАСТО)

на фоне запора/  
фекальной закупорки

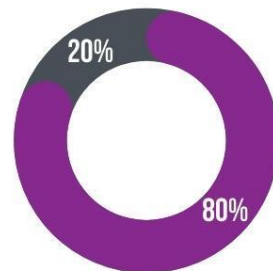


# ТЕНЕЗМЫ И НЕДЕРЖАНИЕ КАЛА ПРИ ФЕКАЛЬНОЙ ЗАКУПОРКЕ

(fecal impaction)



**РЕТЕНЦИОННОЕ НЕДЕРЖАНИЕ КАЛА**



# НУЖНО ЛИ ДОПОЛНИТЕЛЬНОЕ ОБСЛЕДОВАНИЕ?



НЕТ НЕОБХОДИМОСТИ ПРОВОДИТЬ СЛОЖНЫЙ КОМПЛЕКС ИНСТРУМЕНТАЛЬНЫХ И ЛАБОРАТОРНЫХ ОБСЛЕДОВАНИЙ, ПРЕЖДЕ ЧЕМ НАЧИНАТЬ ЛЕЧЕНИЕ



ХОРОШО СОБРАННЫЙ АНАМНЕЗ И ТЩАТЕЛЬНОЕ ФИЗИКАЛЬНОЕ ОБСЛЕДОВАНИЕ РЕБЕНКА ОБЫЧНО БЫВАЮТ ДОСТАТОЧНЫМИ, ЧТОБЫ ИСКЛЮЧИТЬ ОРГАНИЧЕСКУЮ ПРИЧИНУ ЗАПОРА



# КОГДА НУЖНО ДОПОЛНИТЕЛЬНОЕ ОБСЛЕДОВАНИЕ?

ТОЛЬКО В АТИПИЧНЫХ СЛУЧАЯХ С ТРЕВОЖНЫМИ КЛИНИЧЕСКИМИ СИМПТОМАМИ ИЛИ ПРИ ОТСУТСТВИИ УЛУЧШЕНИЯ НА ФОНЕ ПРОВОДИМОЙ ТЕРАПИИ ПОКАЗАНО ДАЛЬНЕЙШЕЕ ОБСЛЕДОВАНИЕ



## ЗНАЙ "КРАСНЫЕ ФЛАГИ"!!!





# КОГДА НУЖНО ДОПОЛНИТЕЛЬНОЕ ОБСЛЕДОВАНИЕ?

ТОЛЬКО В АТИПИЧНЫХ СЛУЧАЯХ С ТРЕВОЖНЫМИ КЛИНИЧЕСКИМИ СИМПТОМАМИ ИЛИ ПРИ ОТСУТСТВИИ УЛУЧШЕНИЯ НА ФОНЕ ПРОВОДИМОЙ ТЕРАПИИ ПОКАЗАНО ДАЛЬНЕЙШЕЕ ОБСЛЕДОВАНИЕ

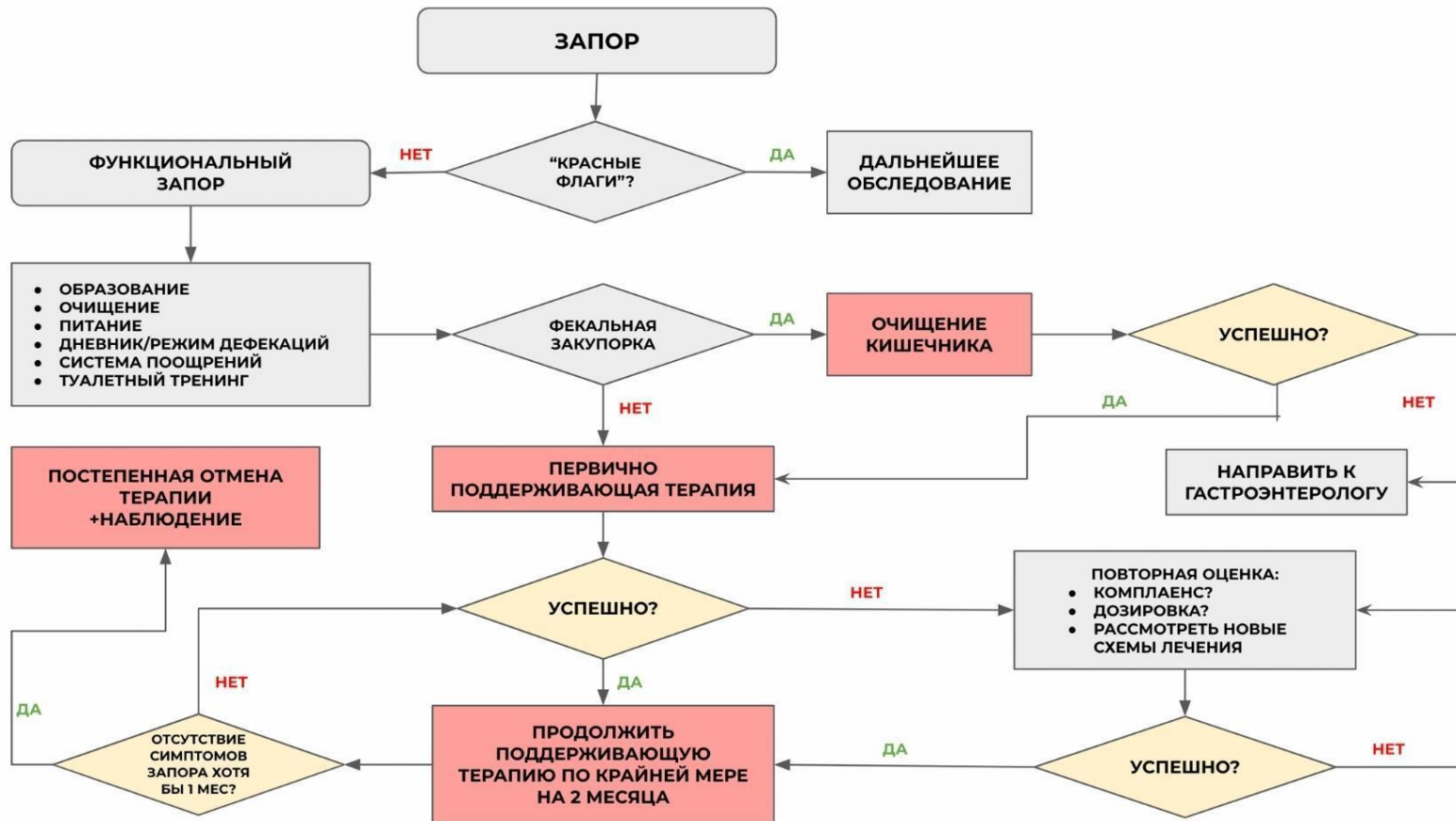


**ЗНАЙ "КРАСНЫЕ ФЛАГИ"!!!**

**НАЧИНАЙ ЛЕЧИТЬ, ЕСЛИ ИХ НЕТ!!**

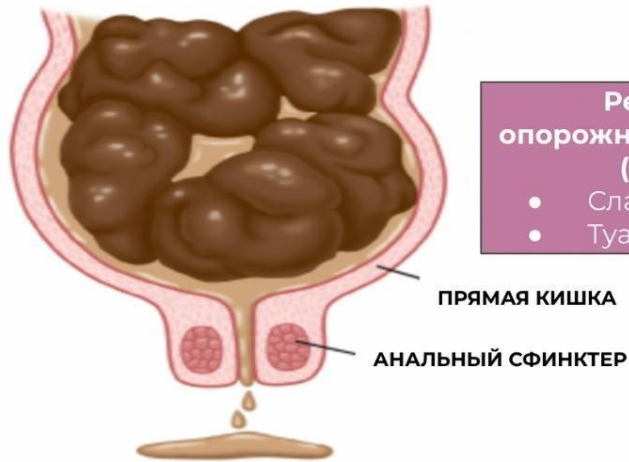




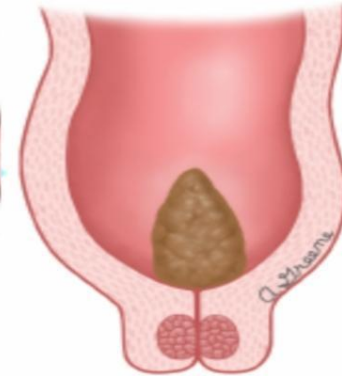


# ЦЕЛЬ ЛЕЧЕНИЯ ЗАПОРА

## ЗАПОР



## ВОССТАНОВЛЕНИЕ



Регулярное  
опорожнение кишечника  
(месяцы):

- Слабительные
- Туалетный тренинг

- Ребенок сдерживает дефекацию из-за болезненности
- Каловые массы скапливаются в прямой кишке и уплотняются, растягивая прямую кишку
- Растяжение прямой кишки приводит к истончению мышечного слоя и ухудшению чувствительности рецепторов
- Мягкий кал может обтекать скопление плотного и вытекать наружу

- Нормальный сильный мышечный слой стенки прямой кишки выполняет свою функцию
- Нервные окончания чувствительны и способны реагировать на растяжение, происходит адекватный позыв на дефекацию
- Анальный сфинктер способен удерживать стул



# ОСНОВНЫЕ СВОЙСТВА МАКРОГОЛА (ПОЛИЭТИЛЕНГЛИКОЛЯ)

- **Биологически инертный, невсасывающийся** осмотический слабительный препарат
- Улучшает частоту и консистенцию стула, а также другие исходы, связанные с запорами у детей и взрослых
- **Ответ на лечение надежный, контролируемый** без увеличения дозировки
- Столь же **эффективен**, как высокомолекулярные макроголы с электролитами, и более эффективен, чем лактулоза
- **Очень хорошо переносится**, с меньшей вероятностью метеоризма, чем лактулоза
- Не вызывает клинически значимых электролитных нарушений
- Может приниматься диабетиками и пациентами на диетах с низким содержанием Na
- Вкус предпочтительнее, чем у высокомолекулярного макрогола с электролитами
- **Терапия первой линии** в руководствах по лечению запоров у детей и взрослых

# МЕХАНИЗМ ДЕЙСТВИЯ ОСМОТИЧЕСКОГО СЛАБИТЕЛЬНОГО

Увеличение объема стула и  
смягчение его консистенции



Стимуляция  
баро-рецепторов толстой  
кишки и естественная  
стимуляция перистальтики

Задержка молекул воды  
В просвете толстой кишки

Облегчение дефекации:  
Увеличение частоты стула,  
уменьшение болезненности



# 3 ЭТАПА ЛЕЧЕНИЯ

- Очищение кишки от каловых масс 3-6 дней
- Поддерживающая терапия минимум 2 месяца, минимум 1 мес без симптомов, на весь период туалетного тренинга (отмена/начало снижения дозы не ранее окончания эффективного туалетного тренинга)
- Снижение дозы = уход от слабительного 1-3 месяца постепенно

**НА ФОНЕ СНИЖЕНИЕ И ПОСЛЕ ОТМЕНЫ  
НЕОБХОДИМО ПРОДОЛЖАТЬ ТУАЛЕТНЫЙ ТРЕНИНГ  
И КОНТРОЛЬ ЗА КАЧЕСТВОМ ДЕФЕКАЦИИ**





# ОСВОБОЖДЕНИЕ ПРЯМОЙ КИШКИ ОТ КАЛОВЫХ МАСС

**ПЭГ 1-1,5 Г/КГ/СУТ PER OS В ТЕЧЕНИЕ 3-6 ДНЕЙ  
РЕКОМЕНДОВАН В КАЧЕСТВЕ ПЕРВОЙ ЛИНИИ ТЕРАПИИ  
ДЛЯ ДЕТЕЙ С ФЕКАЛЬНОЙ ЗАКУПОРКОЙ**

- Клизмы 1 раз в день в течение 3-6 дней при невозможности применения ПЭГ



# ПОДДЕРЖИВАЮЩАЯ ТЕРАПИЯ

## РЕКОМЕНДОВАННАЯ СТАРТОВАЯ ДОЗА ПЭГ 0,4 Г/КГ/СУТ, ВОЗМОЖНА ДАЛЬНЕЙШАЯ КОРРЕКЦИЯ ДОЗЫ В ЗАВИСИМОСТИ ОТ СЛАБИТЕЛЬНОГО ЭФФЕКТА

- Лечение должно продолжаться как минимум 2 месяца и может быть отменено не ранее, чем через месяц после исчезновения всех симптомов запора
- Отмена лечения должна быть постепенной



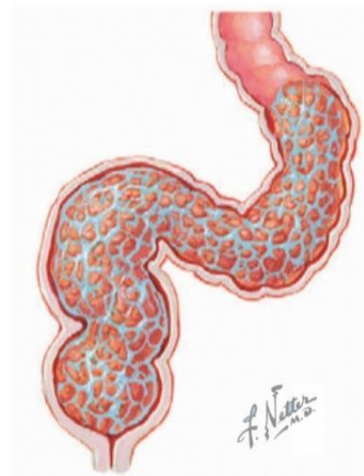


## НЕРАСТВОРИМЫЕ/ПЛОХО РАСТВОРИМЫЕ ВОЛОКНА



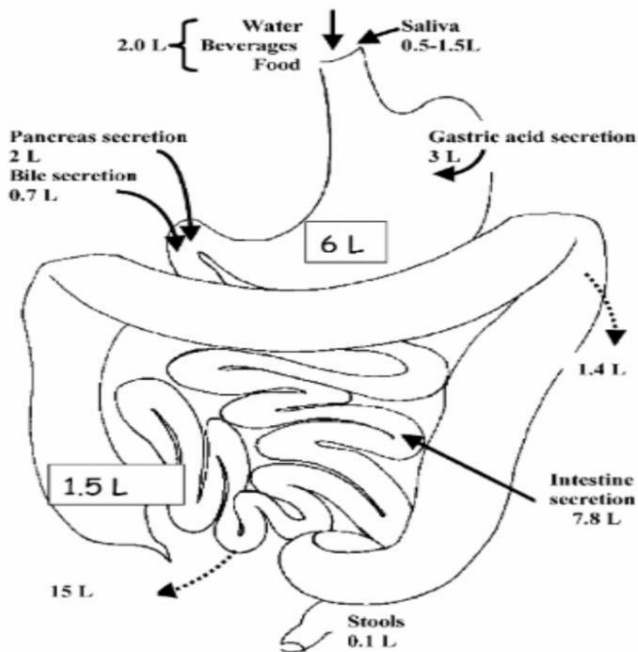
Увеличивают объем содержимого кишечника, что усиливает дистензию и естественно стимулирует перистальтику

## ВЯЗКИЕ ВОЛОКНА



Обеспечивают гелеобразную консистенцию с водой, что приводит к улучшению консистенции стула (как плотного, так и жидкого)

# ПОБОЛЬШЕ ПОПЬЕШЬ- ПОБОЛЬШЕ ... ЧТО?



- Большая часть жидкости в рационе человека в сочетании с приблизительно 8 л ЖКТ секрция поглощается тонкой кишкой
- Толстая кишка способна поглощать до 5 л/сутки
- Реабсорбированная жидкость возвращается в кровеносную и лимфатическую системы, откуда выводится почками
- Как следствие, потребление напитков и воды, мало влияет на энтеросистемную циркуляцию жидкости, поэтому незначительные изменения в потреблении жидкости не будут существенно изменять консистенцию стула у взрослых и детей с запорами
- Однако гипогидратация может повлиять на все выделения и отток воды и, как следствие, на консистенцию стула



# ЗАПОР И НЕДЕРЖАНИЕ КАЛА: КТО ДОЛЖЕН ЛЕЧИТЬ?

СТАРТОВУЮ ТЕРАПИЮ МОЖЕТ НАЗНАЧИТЬ ЛЮБОЙ СПЕЦИАЛИСТ!



**ДЛЯ ЭТОГО НУЖНЫ:**

- **знание** современных алгоритмов
- **дневник** дефекации
- **время** на конструктивный диалог с родителями
- **желание** помочь!





VIII ФОРУМ ДЕТСКИХ ХИРУРГОВ РОССИИ  
С МЕЖДУНАРОДНЫМ УЧАСТИЕМ

# **"КРАСНЫЕ ФЛАГИ" ПРИ ЗАПОРЕ: КОГДА СТОИТ НАЗНАЧИТЬ ОБСЛЕДОВАНИЕ?**

# ВОПРОС

возможно несколько вариантов ответов

## В КАКОМ СЛУЧАЕ ВЫ НАЗНАЧИТЕ ИРРИГОГРАФИЮ?

подозрение на болезнь Гиршпрунга

подозрение на долихосигму

запор длительностью более 6  
месяцев+появившееся каломазание

запор с отягощенным  
наследственным анамнезом (то есть  
запоры у мамы/папы/бабушек/  
дедушек)

# ВОПРОС

возможно несколько вариантов ответов

Мальчик 5 лет с задержкой стула до 4-5 дней, недержанием кала, периодически отмечается недержание мочи в стрессовых ситуациях. При осмотре - заикается, гиперактивен, в пояснично-крестцовой области врожденный невус 2х2 см с волосами.

# ВАШИ ДЕЙСТВИЯ?

консультация дерматолога  
по поводу невуса

консультация и лечение  
недержания у невролога/психолога

MPT спинного мозга

MPT малого таза

УЗИ почек и мочевого пузыря с  
определением остаточной мочи

консультация нейроуролога

# КРАСНЫЕ ФЛАГИ

- Запоры с дебютом в возрасте до 1 мес
- Задержка отхождения мекония более 48 часов
- Семейный анамнез болезни Гиршпрунга
- Лентовидный (узкий) стул
- Кровь в стуле при отсутствии анальных трещин
- Лихорадка
- Рвота с примесью желчи
- Аномалии щитовидной железы
- Выраженное вздутие живота/увеличение его в объеме
- Перианальные свищи
- Аномальное расположение ануса
- Отсутствие анального и кремалестерного рефлекса
- Снижение силы/тонуса/рефлексов нижних конечностей
- Рост волос в области позвоночника
- Впадина в области крестца
- Девиация межягодичной складки
- Избыточный страх перед осмотром перианальной области
- Рубцы в области ануса



# КРАСНЫЕ ФЛАГИ

- Запоры с дебютом в возрасте до 1 мес
- Задержка отхождения мекония более 48 часов
- Семейный анамнез болезни Гиршпрунга
- Лентовидный (узкий) стул
- Кровь в стуле при отсутствии анальных трещин
- Лихорадка
- Рвота с примесью желчи
- Аномалии щитовидной железы
- Выраженное вздутие живота/увеличение его в объеме
- Перианальные свищи
- Аномальное расположение ануса
- Отсутствие анального и кремаштерного рефлекса
- Снижение силы/тонуса/рефлексов нижних конечностей
- Рост волос в области позвоночника
- Впадина в области крестца
- Девиация межягодичной складки
- Избыточный страх перед осмотром перианальной области
- Рубцы в области ануса





# БОЛЕЗНЬ ГИРШПРУНГА: КОГО ОТПРАВЛЯТЬ НА ОБСЛЕДОВАНИЕ?

- Позднее отхождение мекония (в норме – в первые 24-48 часов после рождения)
- У новорожденных может быть вздутие живота, рвота зеленью (кишечная непроходимость)
- Иногда – перфорация кишечника после рождения
- Запор с рождения (необходимость выполнения клизм, неэффективность слабительных)
- Увеличение живота, плохое отхождение газов

• **ОТСУТСТВИЕ КАЛОМАЗАНИЯ ПРИ ЗАПОРЕ**



Masi, P., Miele, E., & Staiano, A. (2008). Pediatric anorectal disorders. *Gastroenterology Clinics of North America*, 37(3), 709-730.

Kessmann, J. (2006). Hirschsprung's disease: diagnosis and management. *American family physician*, 74(8), 1319-1322

<https://www.uptodate.com/contents/congenital-aganglionic-megacolon-hirschsprung-disease>





# БОЛЕЗНЬ ГИРШПРУНГА

только 3 утвержденных  
метода обследования



93/98%

биопсия

70/83%

ирригоскопия

91/94%

аноректальная  
манометрия

de Lorijn, F., Kremer, L. C., Reitsma, J. B., & Benninga, M. A.  
Diagnostic tests in Hirschsprung disease: a systematic review.  
Journal of pediatric gastroenterology and nutrition, 2006, 42(5), 496-505.

Kyrklund, K., Sloots, C. E., de Blaauw, I., Bjørnland, K., Rolle, U., Cavalieri, D., ... & Pakarinen, M. P. (2020).  
ERNICA guidelines for the management of rectosigmoid Hirschsprung's disease. Orphanet journal of rare diseases, 15(1), 1-16

Клинические рекомендации БОЛЕЗНЬ ГИРШПРУНГА У ДЕТЕЙ. Министерство здравоохранения РФ. РАДХ. 2019

# СИСТЕМАТИЧЕСКАЯ ОЦЕНКА РЕКОМЕНДАЦИЙ ПО ДИАГНОСТИКЕ И ЛЕЧЕНИЮ БОЛЕЗНИ ГИРШПРУНГА 2022 ГОД



**9 ИЗ 668**

отбор статей 1%



**3 ИЗ 9**

использовали GRADE



Gong, Y. Y., Lv, J. J., Yang, T., Huang, X. Z., Zhang, L., Wu, J. H., ... & Sun, D. L. (2022). Systematic appraisal of the guidelines for the diagnosis and treatment of Hirschsprung's disease. *Pediatric Surgery International*, 1-12.

# ДИАГНОСТИКА



## Классическая триада:

- позднее отхождение мекония (24 часа)
- вздутие живота
- рвота с желчью

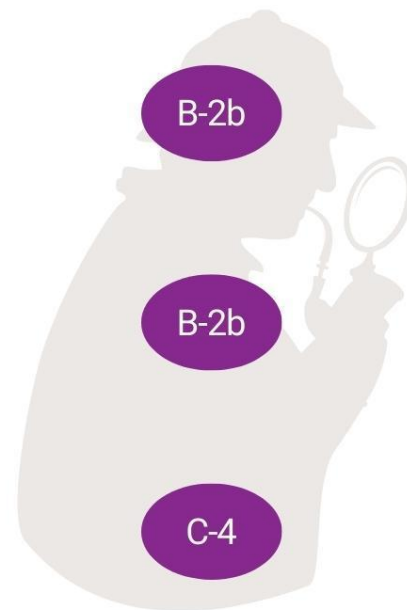


Ректальная аспирационная и ректальная полнослойная биопсия - золотой стандарт (хотя методы окраски и исследования не согласованы)



Ирригоскопия, биопсия и манометрия должны использоваться рутинно в постановке диагноза, а также при осложнениях после операций (особенно манометрия при возможности)

## Класс и уровень доказательности



# ЛЕЧЕНИЕ



Перед операцией обязательная ирригация кишечника 1-3 раза в день для декомпрессии



Ирригоскопия перед операцией помогает оценить длину пораженного сегмента

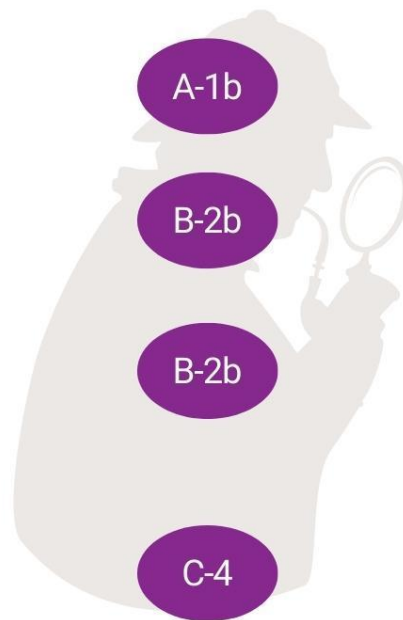


Интраоперационная биопсия является надежным способом определения ганглионарного участка кишки

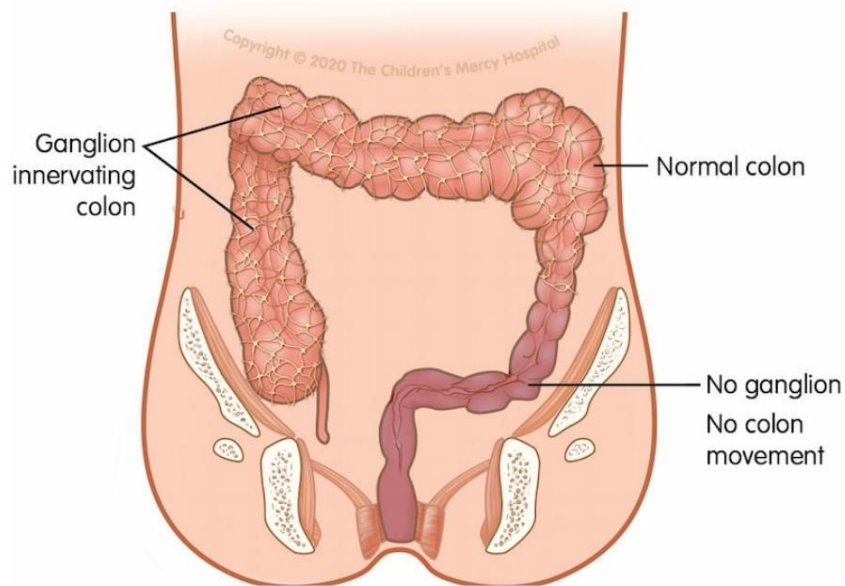


Этапные операции показаны при тяжелом состоянии или в случае, когда протяженность аганглиоза НЕ может быть определена интраоперационно

## Класс и уровень доказательности



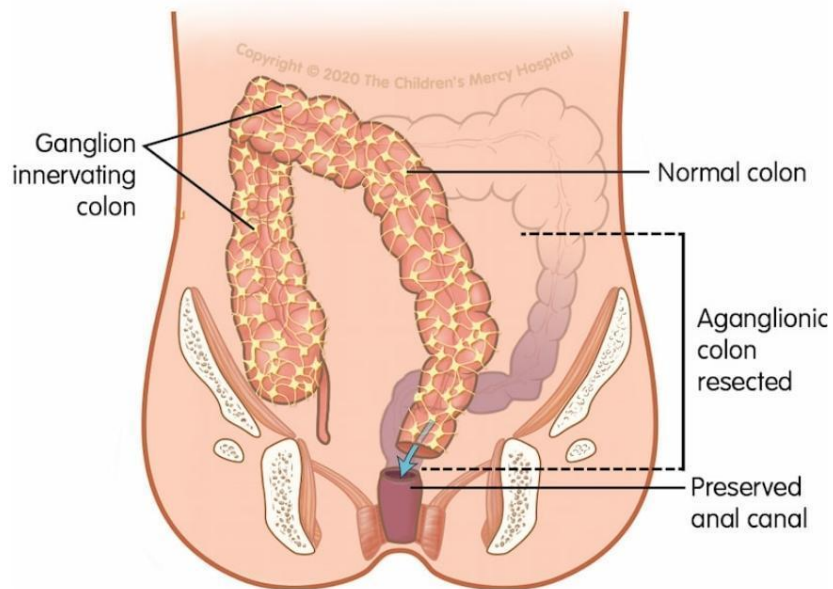
# ГИРШПРУНГ-АССОЦИИРОВАННЫЙ ЭНТЕРОКОЛИТ



ЧАСТОТА ГАЭК  
**6-60%**  
ДО ОПЕРАЦИИ



# ГИРШПРУНГ-АССОЦИИРОВАННЫЙ ЭНТЕРОКОЛИТ



ЧАСТОТА ГАЭК  
**25-37%**  
ПОСЛЕ ОПЕРАЦИИ



# ГРУППЫ РИСКА ГАЗК



МАЛЬЧИКИ



СИНДРОМ ДАУНА



ЭПИЗОДЫ ГАЗК ДО  
ОПЕРАЦИИ



СЕМЕЙНЫЙ  
ГИРШПРУНГ



ДЛИННЫЙ СЕГМЕНТ  
АГАНГЛИОЗА

АНАМНЕЗ		РЕНТГЕНОГРАФИЯ	
“Взрывная” диарея	2	Уровни жидкости и газа	1
Зловонная диарея	2	Дилатация кишечных петель	1
Диарея с кровью	1	Пилообразная/зазубренная (sawtooth) стенка кишки	1
Ранее перенесенный энтероколит	1	Симптом “обрезки” (Cutoff sign) на уровне ректосигмоида с отсутствием газонаполнения дистально	1
ОСМОТР		Пневматоз	1
“Взрывной” стул после извлечения пальца	2	ЛАБОРАТОРНЫЕ ПОКАЗАТЕЛИ	
Вздутие живота	2	Лейкоцитоз	1
Снижение периферической перфузии	1	Сдвиг формулы влево	1
Вялость, летаргия	1	ВСЕГО	20
Лихорадка	1	ШКАЛА Pastor. ГАЗК ≥10 баллов	

# КЛАССИФИКАЦИЯ



## Подозреваемый ГАЭК 1 степени

отсутствие аппетита, диарея, некоторое вздутие живота, нормальное газонаполнение на Р-грамме



## Явный ГАЭК 2 степени

«взрывная» диарея лихорадка или сонливость, вялость, тахикардия, вздутие живота с напряжением и/или «взрывное» отхождение газов и стула при пальцевом исследовании и/или признаки непроходимости на Р-графии, повышенное газонаполнение петель



## Тяжелый ГАЭК 3 степени

отсутствие стула, оглушенность, нарушение сознания, гиповлемия, м.б. перитонеальные симптомы, повышенная пневматизация или свободный газ на Р-грамме

# КЛАССИФИКАЦИЯ



## Подозреваемый ГАЭК 1 степени

Оральная регидратация  
Метронидазол перорально  
Возможно - ректальная  
ирригация



## Явный ГАЭК 2 степени

Только жидкость или НРО  
Инфузионная терапия  
Метронидазол per os или в/в  
Возможно - а/б широкого спектра  
(ампициллин и гентамицин или  
пиперациллин-тазобактам  
Ректальная ирригация



## Тяжелый ГАЭК 3 степени

НРО ("ничего через рот")  
Инфузионная терапия  
А/б широкого спектра  
(ампициллин и гентамицин или  
пиперациллин-тазобактам  
Ректальная ирригация  
Хирургия

# ПРОФИЛАКТИКА



Рутинная ирригация



Метронидазол после операции  
длительно



Пробиотики?

Gosain, A., Frykman, P. K., Cowles, R. A., Horton, J., Levitt, M., Rothstein, D. H., ... & Goldstein, A. M. (2017).  
Guidelines for the diagnosis and management of Hirschsprung-associated enterocolitis.  
Pediatric surgery international, 33(5), 517-521.



# ПРОБИОТИКИ

Систематический обзор 2018

Частота ГАЭК:

- с пробиотиками 22.6%
  - без пробиотиков 30.5%
- ( $p = 0.33$ )



1274 статьи,  
отобрано 5



198  
пациентов

ПРИЕМ ПРОБИОТИКОВ НЕ БЫЛ СВЯЗАН СО ЗНАЧИТЕЛЬНЫМ  
СНИЖЕНИЕМ РИСКА РАЗВИТИЯ ГАЭК.

НЕОБХОДИМЫ ДОПОЛНИТЕЛЬНЫЕ ИССЛЕДОВАНИЯ, ЧТОБЫ ЛУЧШЕ  
ПОНЯТЬ РОЛЬ МИКРОБИОТЫ И СЛОЖНЫХ ВЗАИМОДЕЙСТВИЙ,  
ВЫЗЫВАЮЩИХ ГАЭК

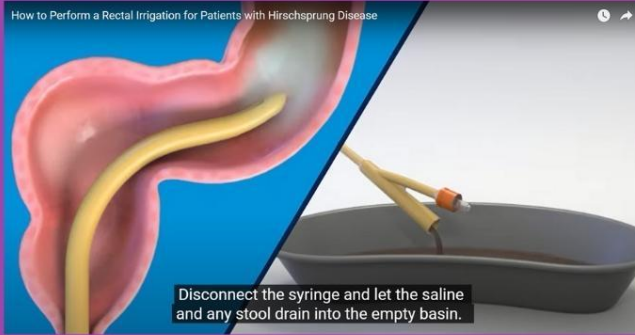
Nakamura, H., Lim, T., & Puri, P. (2018).

Probiotics for the prevention of Hirschsprung-associated enterocolitis: a systematic review and meta-analysis.

Pediatric Surgery International, 34(2), 189-193.







# РЕКТАЛЬНАЯ ИРРИГАЦИЯ

должна быть начата как можно раньше, это может спасти жизнь!

- Катетер Фолея большого диаметра (20-28)
- Шприц Жане
- Физиологический раствор (0,9% NaCl комнатной температуры)
- Заводить по 10-20 мл, сливать, затем снова заводить

# КРАСНЫЕ ФЛАГИ

- Запоры с дебютом в возрасте до 1 мес
- Задержка отхождения мекония более 48 часов
- Семейный анамнез болезни Гиршпрунга
- Лентовидный (узкий) стул
- Кровь в стуле при отсутствии анальных трещин
- Лихорадка
- Рвота с примесью желчи
- Аномалии щитовидной железы
- Выраженное вздутие живота/увеличение его в объеме
- Перианальные свищи
- Аномальное расположение ануса
- Отсутствие анального и кремастерного рефлекса
- Снижение силы/тонуса/рефлексов нижних конечностей
- Рост волос в области позвоночника
- Впадина в области крестца
- Девиация межягодичной складки
- Избыточный страх перед осмотром перианальной области
- Рубцы в области ануса



# СПЕКТР СПИНАЛЬНОЙ ПАТОЛОГИИ



# НЕЙРОГЕННАЯ ДИСФУНКЦИЯ КИШЕЧНИКА

Neurogenic bowel dysfunction (NBD)

нарушение вегетативной  
и/или  
соматической иннервации кишечника

## Причины:

- миелодисплазия (spina bifida)
- синдром каудальной регрессии
- аноректальные пороки
- ДЦП
- мышечная дистрофия. митохондриальные заболевания
- Травма ЦНС, малого таза
- синдром Дауна
- РАС (аутизм)
- поперечный миелит
- синдром Гийена-Барре
- синдром конского хвоста
- рассеянный склероз
- острый диссименированный энцефаломиелит
- менингит-ретенционный синдром
- стеноз спинно-мозгового канала
- другое редкое



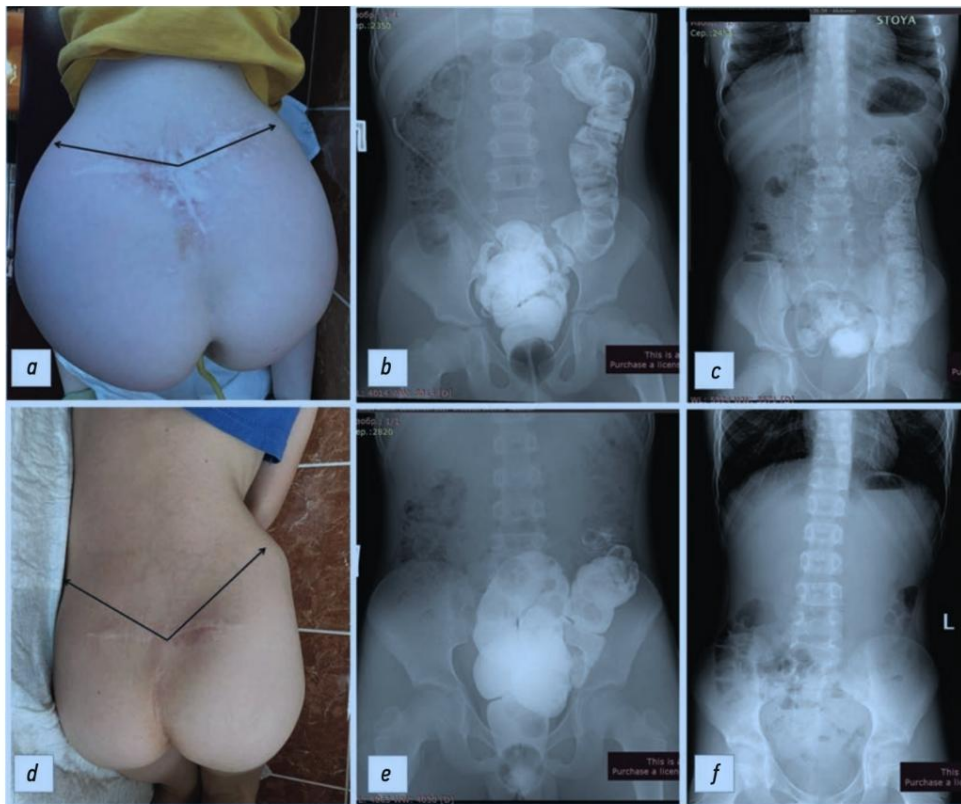


# УРОВЕНЬ ПОРАЖЕНИЯ

выше *conus medullaris*;  
"синдром верхнего мотонейрона",  
"гиперрефлекторный кишечник",  
"спастический кишечник"



ниже *conus medullaris*;  
"синдром нижнего мотонейрона",  
"арефлекторный кишечник"





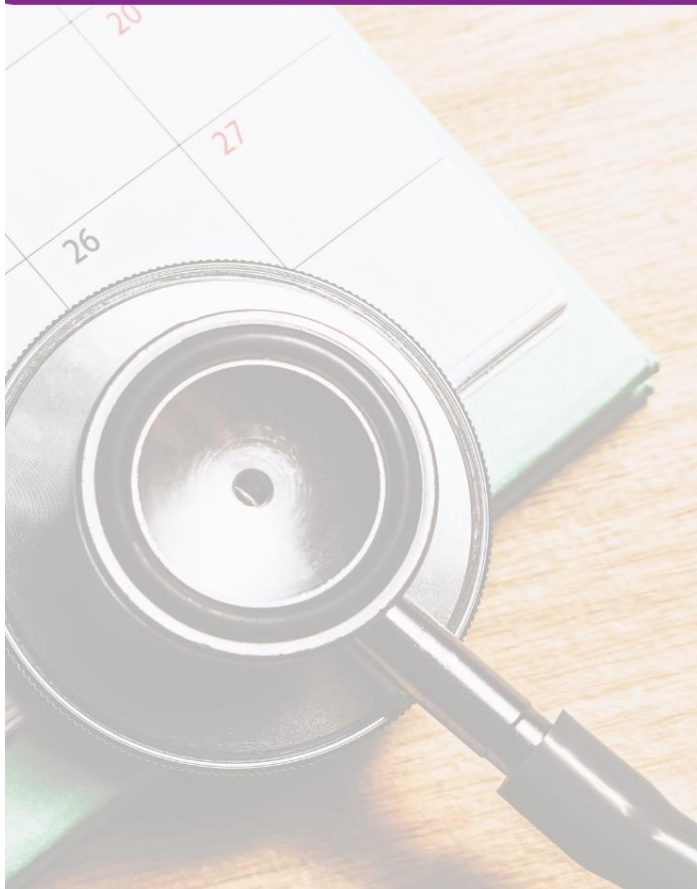


VIII ФОРУМ ДЕТСКИХ ХИРУРГОВ РОССИИ  
С МЕЖДУНАРОДНЫМ УЧАСТИЕМ

# СПИНАЛЬНАЯ ПАТОЛОГИЯ С ДЕБЮТОМ В ВИДЕ ЗАПОРА: КАК НЕ ПРОПУСТИТЬ?

*Клинический  
случай*

# 1 ПРИЕМ



- 1 запор с 8 месяцев
- 2 каломазание
- 3 пиелонефрит дважды
- 4 задержка стула
- 5 1-2 тип по Бристольской шкале



Девочка  
2-х лет

**ПРИ ОСМОТРЕ - БЕЗ ВИДИМОЙ ПАТОЛОГИИ,**

**СПИНАЛЬНЫХ МЕТОК НЕТ**

# 1 ПРИЕМ

## СИСТЕМАТИЧЕСКИЙ ОБЗОР 2018



6100 статей  
23 отобрано



преобладание  
нейрогенной  
дисфункции  
22 статьи  
n=12.281

преобладание  
инфекции  
мочевых путей  
7 статей  
n=687

van Summeren JJGT, Holtman GA, van Ommeren SC, et al.  
Bladder Symptoms in Children With Functional Constipation:  
A Systematic Review.  
J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2018

1

запор с 8 месяцев

2

каломазание

3

пиелонефрит дважды

4

задержка стула

5

1-2 тип по Бристольской шкале



Девочка  
2-х лет

# ВОПРОС

возможно несколько вариантов ответов

## ЧТО БЫ СДЕЛАЛИ ВЫ?

МРТ спинного мозга под наркозом

макрогол длительно по схеме

рентген крестца

направление к урологу

усиление питьевого режима,  
пробиотики



## НАЗНАЧЕНО

- макрогол 0.4 г/кг
- дневник дефекации
- туалетный тренинг
- обычный питьевой режим
- диета обычная, по возрасту



## 2 ПРИЕМ ЧЕРЕЗ 5 МЕСЯЦЕВ

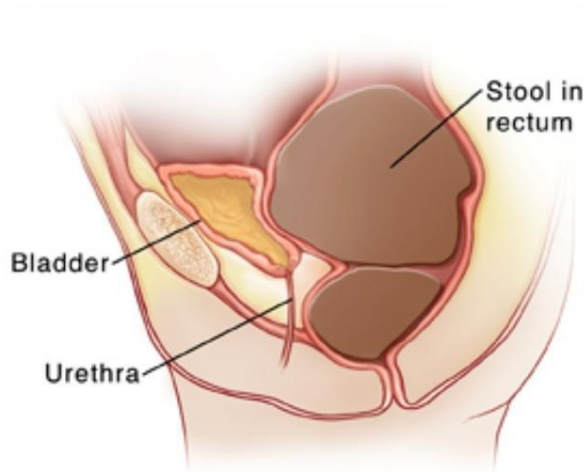


- 1 запор продолжается
- 2 каломазание продолжается
- 3 пиелонефрит еще 2 раза
- 4 частое мочеиспускание



макрогол принимался не по схеме

# 2 ПРИЕМ ЧЕРЕЗ 5 МЕСЯЦЕВ



<https://www.saintlukeskc.org/health-library/when-your-child-has-elimination-dysfunction>

- 1 запор продолжается
- 2 каломазание продолжается
- 3 пиелонефрит еще 2 раза !
- 4 частое мочеиспускание



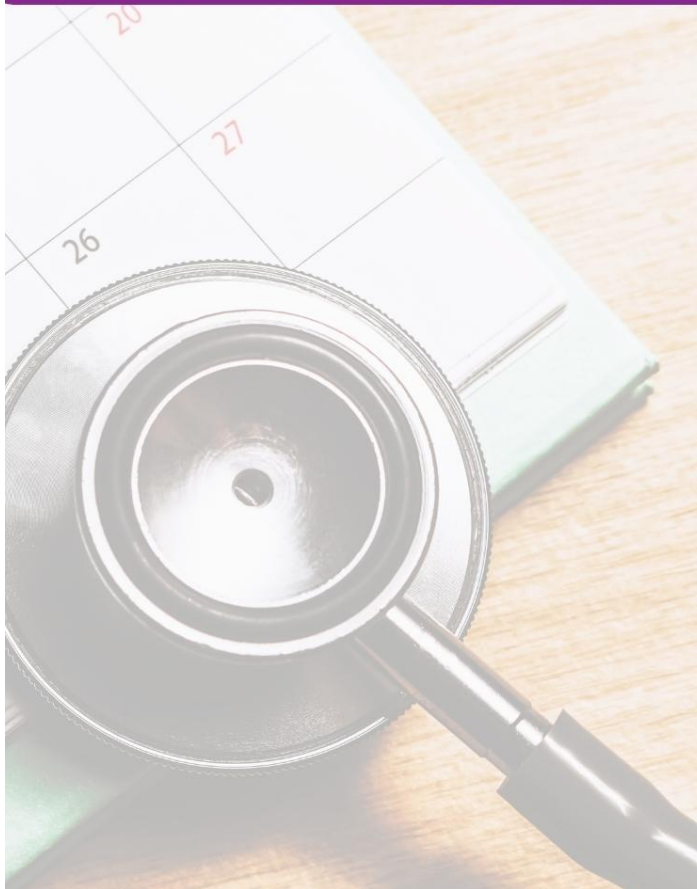
макрогол принимался не по схеме



## НАЗНАЧЕНО

- макрогол с увеличением дозы до размягчения стула
- ведение дневника дефекаций
- туалетный тренинг
- обычный питьевой режим
- диета обычная, по возрасту

# 3 ПРИЕМ В 2 ГОДА 8 МЕС



- 1 стул мягкий
- 2 каломазание продолжается
- 3 пиелонефрит не повторялся
- 4 появилась неуклюжесть, шаткость походки
- 5 частое мочеиспускание, ночью - подтекание мочи



макрогол принимался адекватно

# 3 ПРИЕМ В 2 ГОДА 8 МЕС

макрогол принимался адекватно



- 1 стул мягкий
- 2 каломазание продолжается
- 3 пиелонефрит не повторялся
- 4 появилась неуклюжесть, шаткость походки
- 5 частое мочеиспускание, ночью - подтекание мочи







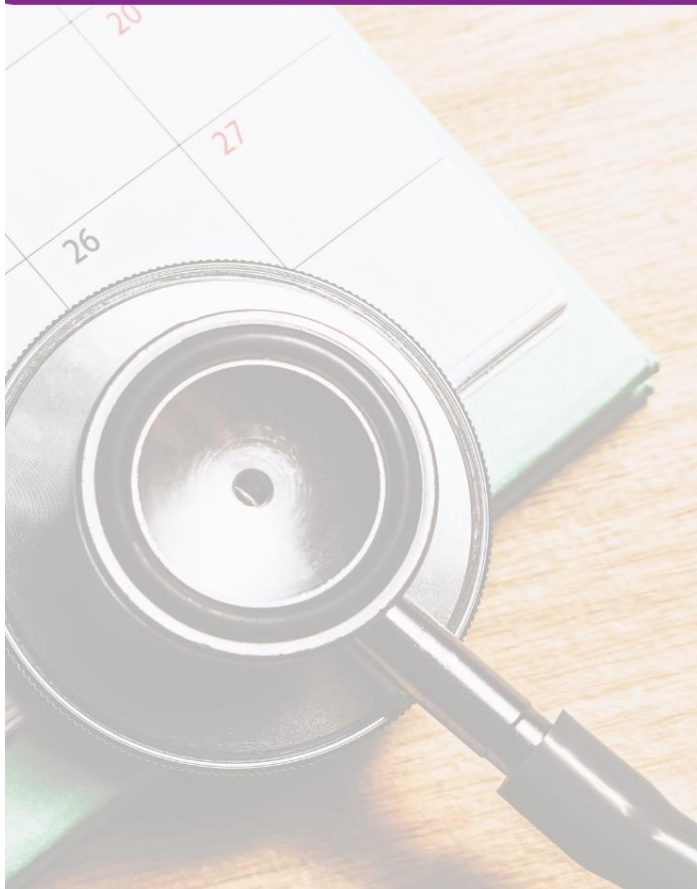
## ОБСЛЕДОВАНА В СТАЦИОНАРЕ В УРОЛОГИЧЕСКОМ ОТДЕЛЕНИИ

- нейрогенный мочевой пузырь
- мегауретер слева, подковообразная почка
- консультирована хирургом, назначено МРТ позвоночника: агенезия копчика, гипоплазия крестца, пресакрально - киста и жировые включения
- консультация нейрохирурга: ВПР, агенезия конуса спинного мозга, липоматоз терминальной нити, синдром фиксированного спинного мозга
- запланировано оперативное лечение

**ЕСЛИ ВЕРНУТЬСЯ К НАЧАЛУ**



# 1 ПРИЕМ



- 1 запор с 8 месяцев
- 2 каломазание
- 3 пиелонефрит дважды
- 4 задержка стула
- 5 1-2 тип по Бристольской шкале



Девочка  
2-х лет

**ПРИ ОСМОТРЕ - БЕЗ ВИДИМОЙ ПАТОЛОГИИ,  
СПИНАЛЬНЫХ МЕТОК НЕТ**

# КРАСНЫЕ ФЛАГИ

- Запоры с дебютом в возрасте до 1 мес
- Задержка отхождения мекония более 48 часов
- Семейный анамнез болезни Гиршпрунга
- Лентовидный (узкий) стул
- Кровь в стуле при отсутствии анальных трещин
- Лихорадка
- Рвота с примесью желчи
- Аномалии щитовидной железы
- Выраженное вздутие живота/увеличение его в объеме
- Перианальные свищи
- Аномальное расположение ануса
- Отсутствие анального и кремастерного рефлекса
- Снижение силы/тонуса/рефлексов нижних конечностей
- Рост волос в области позвоночника
- Впадина в области крестца
- Девиация межягодичной складки
- Избыточный страх перед осмотром перианальной области
- Рубцы в области ануса



# КАК НЕ ПРОПУСТИТЬ?

1

**БЫТЬ НАСТОРОЖЕННЫМ  
С МЛАДЕНЦАМИ НА ВПР**

2

**ОСМАТРИВАТЬ АНУС,  
ПОЯСНИЧНУЮ, КРЕСТЦОВУЮ  
ОБЛАСТИ, ПАЛЬПИРОВАТЬ  
КОПЧИК**

3

**ПРИЦЕЛЬНО СПРАШИВАТЬ  
ПРО МОЧЕИСПУСКАНИЕ  
(ПОДТЕКАНИЕ МОЧИ)**

# КАК НЕ ПРОПУСТИТЬ?

1

БЫТЬ НАСТОРОЖЕННЫМ  
С МЛАДЕНЦАМИ НА ВПР

2

ОСМАТРИВАТЬ АНУС,  
ПОЯСНИЧНУЮ, КРЕСТЦОВУЮ  
ОБЛАСТИ, ПАЛЬПИРОВАТЬ  
КОПЧИК

3

ПРИЦЕЛЬНО СПРАШИВАТЬ  
ПРО МОЧЕИСПУСКАНИЕ  
(ПОДТЕКАНИЕ МОЧИ)

**СОМНЕВАЕШЬСЯ - ПОСМОТРИ ПОВТОРНО ЧЕРЕЗ 2-3 МЕС!!!**



**МАТЕРИАЛЫ МК ТУТ!**

