

Утверждено:

Общероссийская общественная организация  
«Российская ассоциация детских хирургов»

Утверждено:

Общероссийская общественная организация  
«Ассоциация колопроктологов России»

Президент Ассоциации детских  
хирургов, член-корр. РАН, д.м.н.



А.Ю. Разумовский

Президент АКР, академик РАН



Ю.А. Шельгин

Клинические рекомендации

## Болезнь Гиршпрунга

Кодирование по международной статистической  
классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем: Q43.1

Возрастная группа: Дети

Год утверждения: 2026

Разработчик клинической рекомендации:

- Общероссийская общественная организация «Российская ассоциация детских хирургов»

- Общероссийская общественная организация «Ассоциация колопроктологов России»

## **Оглавление**

<b>Список сокращений .....</b>	<b>4</b>
<b>Термины и определения .....</b>	<b>5</b>
<b>1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний).....</b>	<b>6</b>
<b>1.1. Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) .....</b>	<b>6</b>
<b>1.2. Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний).....</b>	<b>6</b>
<b>1.3. Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) .....</b>	<b>7</b>
<b>1.4. Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем .....</b>	<b>7</b>
<b>1.5. Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) .....</b>	<b>7</b>
<b>1.6. Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний).....</b>	<b>7</b>
<b>2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики .....</b>	<b>9</b>
<b>2.1. Жалобы и анамнез .....</b>	<b>9</b>
<b>2.2. Физикальное обследование.....</b>	<b>10</b>
<b>2.3. Лабораторные диагностические исследования .....</b>	<b>11</b>
<b>2.4. Инструментальные диагностические исследования.....</b>	<b>12</b>
<b>2.5. Иные диагностические исследования .....</b>	<b>13</b>
<b>3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения .....</b>	<b>18</b>
<b>3.1. Медикаментозное лечение .....</b>	<b>18</b>

3.2. Немедикаментозное лечение .....	20
3.3. Диетотерапия.....	21
3.4. Хирургическое лечение.....	22
3.5. Лечение осложнений.....	23
3.6. Лечение обструктивного синдрома .....	23
4. Медицинская реабилитация и санаторно-курортное лечение, медицинские показания и противопоказания к применению методов медицинской реабилитации, в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов .....	26
5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики.....	27
6. Организация оказания медицинской помощи .....	28
7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния) .....	29
Критерии оценки качества медицинской помощи .....	30
Список литературы.....	31
Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций.....	43
Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций .....	46
Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата .....	49
Приложение Б. Алгоритмы действий врача.....	50
Приложение В. Информация для пациента.....	52
Приложение Г1-ГN. Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях.....	55

## **Список сокращений**

АХЭ - ацетилхолинэстераза

БГ - болезнь Гиршпрунга

БОС - биологическая обратная связь

ГАЭК - Гиршпрунг-ассоциированный энтероколит

ИГХ – иммуногистохимическое

ЖКТ - желудочно-кишечный тракт

МКБ - международная статистическая классификация болезней болезней и проблем, связанных со здоровьем (X пересмотра)

РАИР - ректоанальный ингибиторный рефлекс

УЗИ - ультразвуковое исследование

## **Термины и определения**

**Мегаколон** - это расширение ободочной или всей толстой кишки.

## **1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний)**

### **1.1. Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

**Болезнь Гиршпрунга (БГ)** - это врожденный порок развития кишечника, характеризующийся отсутствием ганглиев в нервных сплетениях стенки кишки, наличием аномальных нервных волокон и нарушением проводимости в нервно-рефлекторных дугах стенки кишки, приводящих к расстройству ее моторной функции [1].

Синонимы: аганглиоз (аганглиоз); врожденный (аганглиозный) мегаколон.

### **1.2. Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

Наиболее популярной теорией возникновения БГ остается гипотеза о нарушении миграции нервных клеток по кишечной трубке с 6-й по 12-ю неделю внутриутробного развития [2]. Непосредственной причиной нарушения миграции нейробластов или их гибели может быть воздействие тератогенных факторов во время беременности, внутриутробная ишемия кишки, тяжелая гипоксия или внутриутробная инфекция [3]. Кроме этого, существует гипотеза, согласно которой аганглиоз развивается вследствие нарушения дифференцировки нервных клеток, уже достигших кишечной стенки [4]. Влиять на созревание клеток могут различные факторы, такие, как гипоксия, воздействие химических агентов, повышенная радиация, вирусная инфекция. Существенную роль в объяснении происхождения БГ сыграло развитие генетики [5]. Вывод о роли наследственности первоначально был сделан на основании высокой частоты семейных случаев заболевания, достигающих 20-30%. По данным литературы около 20 известных генов играют роль в патогенезе БГ, главными из которых генами являются RET (рецептор тирозинкиназы), GDNF (нейтрофический фактор глиальных клеток), ENDRB (ген рецептора эндотелина-B), EDN3 (эндотелин-3) [4, 8]. БГ в 30% случаев сочетается с другими пороками развития и генетическими синдромами [6], наиболее частым является синдром Дауна [8].

Отсутствие ганглиев в нервных сплетениях является патогенетическим фактором, приводящим к накоплению в слизистой оболочке ацетилхолинэстеразы (АХЭ), что наряду с отсутствием медиаторов обеспечивает тормозящий эффект в кишечной стенке [7, 8, 9]. Аганглионарный участок не участвует в перистальтической активности и является функциональным препятствием для пассажа кишечного содержимого, в результате

происходит хроническая задержка каловых масс в вышележащем отделе кишки, последний с течением времени расширяется и формируется вторичный мегаколон [1].

### **1.3. Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

Частота БГ варьирует от 1:2000 до 1:12000 новорожденных, в среднем 1:5000 [10]. У мальчиков заболевание встречается в четыре раза чаще, чем у девочек [11]. В семейных случаях БГ описана более высокая частота сочетанных аномалий, чем в изолированных (39% против 21%) [5].

### **1.4. Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем**

Q43.1 - Болезнь Гиршпрунга

### **1.5. Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

Международная классификация [2, 11, 12, 13] выделяет:

- 1) БГ с коротким сегментом (типичная, ректосигмоидная, форма) (S-HSCR, 1 тип) – аганглиоз не распространяется выше проксимальной трети сигмовидной кишки;
- 2) БГ с длинным сегментом (L-HSCR, 2 тип) - аганглиоз распространяется проксимальнее сигмовидной кишки;
- 3) Тотальная форма БГ (тотальный аганглиоз) - аганглиоз распространяется на всю толстую кишку, часто с захватом разного по протяженности участка подвздошной кишки [14,15].

При любой форме БГ в клиническом диагнозе необходимо указывать уровень распространения аганглиоза. Существование ультракороткой формы БГ описано некоторыми авторами [16,17], но выделение ее в качестве самостоятельной нозологической единицы в настоящее время представляется нецелесообразным. Сегментарная форма аганглиоза признается не всеми исследователями, однако в литературе описаны единичные наблюдения [18].

### **1.6. Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

В большинстве случаев БГ манифестирует в периоде новорожденности [19, 20, 21].

Дебют заболевания может проявляться острой кишечной непроходимостью, перфорацией толстой кишки, Гиршпрунг-ассоциированным энтероколитом (ГАЭК) [22, 23].



## **2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики**

**Критерии установления диагноза** - на основании данных клинического, инструментального обследования и результатов патолого-анатомического (гистологического) исследования (патолого-анатомического исследования биопсийного (операционного) материала толстой кишки) [1]:

- 1) жалобы на позднее отхождение мекония, задержку самостоятельного стула с раннего возраста;
- 2) наличие зоны относительного сужения с супрастенотическим расширением - по данным рентгенологического исследования (ирригоскопии/ирригографии);
- 3) отсутствие ректоанального ингибиторного рефлекса (РАИР) - по результатам аноректальной манометрии (у детей старшего школьного возраста);
- 4) отсутствие ганглионарных клеток в межмышечном и подслизистом сплетениях стенки толстой (и подвздошной) кишки - по результатам гистологического исследования (патолого-анатомического исследования биопсийного (операционного) материала толстой, ободочной, прямой кишки).

**Дифференциальная диагностика** проводится с другими пороками развития и заболеваниями толстой и тонкой кишки [1, 24, 25, 26, 27]:

- хроническим функциональным запором;
- другими видами низкой кишечной непроходимости;
- аноректальными мальформациями;
- гипоперистальтическим синдромом;
- кишечной нейрональной дисплазией;
- синдромом хронической кишечной псевдообструкции (висцеральная миопатия, болезнь Альперса и другие генетические заболевания).

### **Принципы формирования диагноза:**

При формулировке диагноза рекомендуется отразить протяженность пораженного сегмента:

1. Болезнь Гиршпрунга, короткая зона (ректо-сигмоидная форма);
2. Болезнь Гиршпрунга, длинная зона (указать пораженные отделы толстой кишки);
3. Болезнь Гиршпрунга, тотальная форма (тотальный аганглиоз толстой кишки).

### **2.1. Жалобы и анамнез**

Сбор жалоб (Сбор анамнеза и жалоб при заболеваниях толстой кишки) у пациентов начинают с изучения семейного анамнеза для выявления пробандов и сибсов, имеющих БГ. Важно выяснить время отхождения мекония после рождения, возраст дебюта запоров, характер стула [1, 2, 20].

**Характерные жалобы:**

1) для пациентов неонатального возраста:

- вздутие живота;
- беспокойство ребенка;
- рвота с примесью желчи;
- повышение температуры (по мере прогрессирования заболевания);
- диарея.

2) для пациентов более старшего возраста:

- тяжелый хронический запор (отсутствие самостоятельного стула с раннего возраста и отсутствие позыва на дефекацию);
- плохая прибавка в массе и росте;
- увеличенный в размерах живот;
- вздутие живота;
- тошнота, рвота, боли в животе (редко);
- хроническая анемия.

**2.2. Физикальное обследование**

• **Рекомендуется** всем пациентам при подозрении на БГ с целью установления диагноза проводить физикальное обследование в объеме: визуальное исследование при заболеваниях толстой кишки, при патологии сигмовидной и прямой кишки, осмотр перианальной области; пальпация брюшной полости при заболеваниях толстой кишки, аускультация при заболеваниях толстой кишки; трансректальное пальцевое исследование (за исключением новорожденных) [1, 2].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 5).**

**Комментарий:** Тяжесть состояния ребенка с БГ обусловлена задержкой стула и вздутием живота. Клинические проявления у новорожденных - отсутствие мекония в первые 24–48 часов, на этом фоне возникает вздутие живота и рвота с примесью желчи. В случае присоединения ГАЭК общее состояние ребенка прогрессивно ухудшается, присоединяются симптомы интоксикации, повышается температура тела. При визуальном исследовании при заболеваниях толстой кишки, при патологии сигмовидной и

прямой кишки обращают внимание на вздутие живота и контурирование петель кишечника через переднюю брюшную стенку. При пальпации брюшной полости при заболеваниях толстой кишки, при патологии сигмовидной и прямой кишки определяется болезненность, без четкой локализации. Аускультативно выслушивается усиленная перистальтика в некоторых отделах брюшной полости. У пациентов с короткой зоной аганглиоза после постановки в анальный канал газоотводной трубки происходит «взрывной», массивный выход жидкого стула, нередко со зловонным запахом. У пациентов с длинной зоной аганглиоза, подобная «анальная стимуляция» и постановка очистительной клизмы неэффективны - вздутие живота не купируется, стул не отходит. У пациентов с осложненной БГ в виде перфорации кишки клиническая картина соответствует перитониту.

Визуальное исследование при патологии сигмовидной и прямой кишки и трансректальное пальцевое исследование прямой кишки проводятся с целью выявления сопутствующих заболеваний прямой кишки [1].

### **2.3. Лабораторные диагностические исследования**

Специфическая лабораторная диагностика БГ отсутствует [1, 2]. Лабораторные диагностические исследования могут выполняться пациентам в ходе подготовки и планирования хирургического вмешательства для исключения сопутствующих заболеваний и осложнений, а также при необходимости проведения дифференциальной диагностики [1, 2, 28, 29, 30, 31]. Мониторинг инфекционного статуса и обследование в пред- и послеоперационном периоде включают:

- общий (клинический) анализ крови;
- общий (клинический) анализ крови развернутый;
- анализ крови биохимический общетерапевтический;
- общий (клинический) анализ мочи;
- исследование кислотно-основного состояния и газов крови;
- исследование уровня прокальцитонина в крови;
- определение основных групп по системе АВ0;
- определение подгруппы и других групп крови меньшего значения А-1, А-2, D, Сс, Е, Kell, Duffy;
- определение антигена D системы Резус (резус-фактор);
- микробиологическое (культуральное) исследование кала на аэробные и факультативно-анаэробные микроорганизмы;

- микробиологическое (культуральное) исследование фекалий/ректального мазка на возбудитель диффициального клостридиоза (*Clostridium difficile*).

## **2.4. Инструментальные диагностические исследования**

Всем пациентам с подозрением на БГ необходимо проведение инструментальных методов исследования (обзорный снимок брюшной полости и органов малого таза, ирригоскопия/ирригография) для диагностики заболевания: рентгенологические методы исследования дают возможность оценить функциональное и анатомическое состояние толстой кишки, выявить осложненное течение, что существенно влияет на выбор дальнейшей диагностической и лечебной тактики.

- **Рекомендуется** всем пациентам с подозрением на БГ проведение рентгенологического обследования - обзорного снимка брюшной полости и органов малого таза - для диагностики/исключения осложненного течения заболевания [1, 2, 22, 30, 32].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 5)**

**Комментарий:** Рентгенологическое обследование начинают с выполнения обзорного снимка брюшной полости и органов малого таза для исключения осложненного течения заболевания — перфорации полого органа, низкой кишечной непроходимости. Специфическим признаком перфорации полого органа является наличие свободного воздуха под диафрагмой — симптом «серпа». Для низкой кишечной непроходимости специфическим признаком является наличие множественных уровней жидкости.

При неосложненном течении БГ определяется расширение кишечных петель по всей брюшной полости. У новорожденных, как правило, визуализируется расширенная ободочная кишка с «воздушной воронкой» при переходе нисходящего отдела в сигмовидную кишку и отсутствие пневматизации кишечных петель в проекции малого таза.

- **Рекомендуется** всем пациентам с подозрением на БГ выполнение рентген-контрастного исследования толстой кишки в объеме ирригоскопии/ирригографии с применением бария сульфата\*\* у пациентов старше неонатального периода, у новорожденных предпочтительно использовать йогексол\*\*. Цель ирригоскопии/ирригографии - выявление характерной рентгенологической картины БГ и визуализация зоны аганглиоза с оценкой ее протяженности [1, 2, 12, 29, 33, 34].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 4)**

**Комментарий:** рентгеноконтрастное исследование (ирригоскопия/ирригография) выполняют в режиме реального времени под контролем рентгеновского экрана с целью визуализации пораженного сегмента (аганглионарный суженный/«спазмированный»

участок толстой кишки), переходной зоны (имеющей форму «воронки») и нормально сформированного участка толстой кишки (имеющего расширенный диаметр) [33]. Противопоказанием для рентгеноконтрастного исследования (ирригоскопии/ирригографии) является перфорация полого органа и течение ГЭК. Перед проведением исследования необходимо очистить просвет кишки, выполняя высокое промывание толстой кишки. Техника проведения рентгеноконтрастного исследования (ирригоскопии/ирригографии): катетер Фолея (№8 у новорожденного, № 10–12 у детей до года, № 16–22 у детей старшего возраста) вводят в прямую кишку на расстояние 2 см, баллон не раздувают. Для проведения ирригоскопии используют контрастное вещество бария сульфат\*\* (V08BA02) у пациентов старше неонатального периода, у новорожденных предпочтительно использовать йогексол\*\* (V08AB02) в дозировке 5-10 мл/кг веса, вводят ректально, медленно вводят с помощью шприца, осуществляя рентгенконтроль прохождения контраста по толстой кишке. Начинать ирригоскопию необходимо в положении ребёнка на боку (если исследование начинается с переднезаднего изображения, переходная зона может быть пропущена). Введение контрастного вещества (бария сульфат\*\* (V08BA02) или йогексол\*\* (V08AB02)) в толстую кишку осуществляют до тех пор, пока не будет визуализирована расширенная толстая кишка, заполнять кишку необходимо до самого проксимального отдела - слепой кишки. Характерными рентгенологическими признаками БГ являются: расширенная в проксимальном отделе и узкая в дистальном отделе толстая кишка, которые соединяются переходной зоной, имеющей форму «воронки». Разница в диаметре между расширенным и суженным сегментами кишки составляет 2:1 и более. Если на всем протяжении толстая кишка имеет узкий диаметр, это может свидетельствовать о тотальном аганглиозе толстой кишки. Во время проведения ирригоскопии необходимо поворачивать пациента и фиксировать рентген-снимками в том положении, при котором отчетливо будет видна переходная зона. В сомнительных случаях или при нечёткой визуализации переходной зоны, необходимо выполнить отсроченные обзорные снимки брюшной полости и малого таза с интервалом 12 и 24 часа после проведения ирригоскопии, что делает более точным осуществление рентгенконтроля прохождения контраста по толстой кишке.

## **2.5. Иные диагностические исследования**

### **2.5.1. Патолого-анатомическое исследование биопсийного (операционного) материала**

- **Рекомендуется** всем пациентам с подозрением на БГ на диагностическом этапе провести патолого-анатомическое исследование биопсийного (операционного) материала прямой/толстой кишки с целью выявления аганглиоза и для установления диагноза [1, 7, 11, 12, 29, 31, 35].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств - 1)**

**Комментарий:** существует два вида получения биопсийного материала из прямой кишки: аспирационный и полнослойный [35]. Аспирационную биопсию проводят с использованием вакуумного «пистолета», имеющего на конце капсулу для забора препарата [36]. Перед проведением процедуры необходимо тщательно очистить просвет прямой кишки, затем на 3 см от зубчатой линии пистолет вводят в прямую кишку так, чтобы отверстия капсулы были обращены к задней стенке. Слегка надавливают на прямую кишку и создают адекватное отрицательное давление в течение 10 секунд, затем, нажимая на курок, активируют лезвие и извлекают инструмент из прямой кишки. Рекомендуется к проведению у детей младше 3 мес. Для объективности исследования рекомендуется брать 2-3 образца.

Трансанальную операционную полнослойную биопсию прямой кишки выполняют на открытом анальном канале с использованием ретрактора [37, 38]. После осмотра анального канала по задней стенке прямой кишки накладывают первый шов-держалку на расстоянии 1 см от зубчатой линии. Следующий шов накладывают на расстоянии 2 сантиметра от зубчатой линии - это будет зона самой биопсии. Третий шов—держалку накладывают на 3 сантиметра проксимальнее зубчатой линии. Затем, подтягивая за второй шов-держалку, выполняют 2 вертикальных разреза между первым - вторым и вторым - третьим швами до получения адекватного образца с достаточным количеством ткани для исследования. После извлечения биопсийного материала из просвета прямой кишки первым и третьим швами-лигатурами закрывают образовавшийся дефект.

Для проведения патолого-анатомического исследования биопсийного (операционного) материала толстой кишки используют методы **гистологического окрашивания гематоксилин-эозином**, а так же патолого-анатомическое исследование биопсийного (операционного) материала толстой кишки на **ацетилхолинэстеразу (АХЭ)** с применением гистохимических методов и патолого-анатомическое исследование биопсийного (операционного) материала толстой кишки с применением **иммуногистохимических (ИГХ) методов на обнаружение кальренина** [7].

Отсутствие ганглиев при окрашивании гематоксилин-эозином свидетельствует в пользу БГ. Для обнаружения ганглиев можно использовать как замороженные срезы

*(взятые интраоперационно - для проведения срочного интраоперационного патолого-анатомического исследования биопсийного (операционного) материала толстой кишки), так и фиксированные в формалине 10% нейтральном забуференном, после чего изготавливаются блоки с использованием парафина гистологического [39]. При исследовании могут быть обнаружены гипертрофированные нервные стволы, такая гистологическая картина может соответствовать переходной зоне либо «физиологическому» аганглиозу анального канала. При подобной гистологической картине требуется проведение дальнейшего патолого-анатомического исследования биопсийного (операционного) материала толстой кишки с применением иммуногистохимических (ИГХ) методов окрашивания на кальретинин, либо проведение повторной операционной полнослойной биопсии прямой кишки.*

*Предположение о диагнозе у пациентов с БГ-подобными заболеваниями из-за ложного ректального аганглиоза имеет 2 возможные ошибки: первая заключается в том, что образец биопсии взят из кожи, анодермы или зубчатой линии, которые являются обычными аганглионарными сегментами, вторая возможная ошибка — это получение поверхностного образца биопсии без достаточного количества подслизистой основы.*

*При проведении патолого-анатомического исследования биопсийного (операционного) материала толстой кишки на ацетилхолинэстеразу (АХЭ) с применением гистохимических методов рекомендуемая толщина подслизистого слоя должна быть не менее 1/3 биоптата. В случае отсутствия подслизистого слоя в материале требуется повторение биопсии. Исследование слизистой оболочки на предмет гипертрофии АХЭ-положительных нервных волокон и повышение активности АХЭ в мышечной и собственной пластинках слизистой оболочки являются косвенными, в связи с чем патолого-анатомическое исследование только слизистой оболочки кишки (взятой, например, при проведении биопсии прямой кишки) не целесообразно.*

*Проведение патолого-анатомического исследования биопсийного (операционного) материала толстой кишки с применением иммуногистохимических (ИГХ) методов на кальретинин при наличии болезни Гиришпунга у пациента демонстрирует его отсутствие. В нормальных условиях кальретинин экспрессируется ганглиозными клетками, а также нервными волокнами по всей подслизистой оболочке, мышечной оболочке и самой слизистой оболочке кишки. В аганглионарной кишке все эти структуры остаются отрицательными для кальретинина, что приводит к «черно-белой» картине окрашивания.*

*Остальные маркеры, такие как S100, нейрон-специфическая енолаза, синптофизин и др. не показывают высокой точности диагностики и возможность их применения*

исследуется в настоящее время [40]. В последние годы появляются пилотные исследования с использованием оптической лазерной конфокальной микроскопии [41, 42], исследованием степени зрелости ганглиозных клеток [43, 44] и привлечением искусственного интеллекта для патолого-анатомической верификации БГ [45].

- Пациентам с подозрением на БГ с осложненным течением заболевания при выполнении экстренного оперативного вмешательства **рекомендуется** проведение забора биопсийного материала для патолого-анатомического исследования биопсийного (операционного) материала толстой, ободочной (сигмовидной), прямой кишки с целью подтверждения диагноза и определения протяженности зоны аганглиоза [11, 12, 31, 46].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 4).**

**Комментарий:** При выполнении экстренного оперативного вмешательства в объеме илеостомии или колостомии пациенту при сохраняющихся симптомах кишечной непроходимости, с перфорацией полого органа или при тяжелом энтероколите, необходимо провести интраоперационный забор биопсийного материала стенки кишки для исключения БГ (биопсия ободочной кишки оперативная, биопсия толстой кишки, биопсия прямой кишки). Рекомендуется проведение забора в нескольких точках: самая дистальная точка сигмовидной кишки, нисходящая ободочная кишка, поперечно-ободочная кишка, восходящая ободочная кишка, дистальный отдел подвздошной кишки. Забор биоптатов (биопсия ободочной кишки оперативная, биопсия толстой кишки, биопсия прямой кишки) проводится в зависимости от уровня перфорации кишки или уровня обструкции, установленного интраоперационно. Обязательным является полнослойный биоптат стенки кишки. Данный способ забора биоптатов предполагает проведение патолого-анатомического исследования операционного (биопсийного) материала прямой/толстой кишки как с использованием окраски гематоксилин-эозином, так и с использованием исследования на ацетилхолинэстеразу (АХЭ) и иммуногистохимических (ИГХ) методов окрашивания на кальретицин (патолого-анатомическое исследование биопсийного (операционного) материала толстой кишки на ацетилхолинэстеразу с применением гистохимических методов, с применением иммуногистохимических методов). После фиксации, вырезки, проводки препараты заливают в парафин гистологический. Парафиновые блоки и гистологические препараты сохраняются для возможности последующих консультаций биопсийного материала в случае необходимости. В сомнительном случае рекомендуется проведение консультации результатов исследования в учреждениях более высокого уровня (оценка, интерпретация и описание результатов патолого-анатомического исследования биопсийного



*(операционного) материала первой, второй, третьей, четвертой, пятой категории сложности, в том числе с использованием с использованием телемедицинских технологий).*

### **2.5.2. Аноректальная манометрия**

- **Рекомендуется** пациентам школьного возраста с подозрением на БГ проведение аноректальной манометрии с целью определения ректоанального ингибиторного рефлекса, как дополнительный метод исследования в сочетании с другими методами диагностики [47].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 4).**

**Комментарий.** Аноректальная манометрия является полезным скрининговым методом, при котором наличие ректоанального ингибиторного рефлекса, состоящего из рефлексорного расслабления внутреннего анального сфинктера в ответ на баллонное растяжение прямой кишки, по существу исключает БГ [2, 48].

### **3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения**

**Общие принципы лечения** включают хирургическую коррекцию порока развития, медикаментозную терапию, диетотерапию, лечение осложнений и функциональных нарушений в послеоперационном периоде [1, 2, 11, 28, 30, 31, 49, 50].

#### **3.1. Медикаментозное лечение**

Медикаментозное лечение включает все виды лечения, направленные на стабилизацию пациента при осложненном течении заболевания, предоперационную подготовку и послеоперационный период [1, 2, 49, 51, 52].

Медикаментозная терапия включает:

- периоперационную антибиотикопрофилактику;
- промывание толстой кишки (постановка очистительной клизмы, сифонной клизмы) с раствором #натрия хлорида 0,9%\*\* [29];
- инфузионную терапию;
- парентеральное питание.

• **Рекомендуется** всем пациентам с БГ назначать периоперационную антибиотикопрофилактику с целью предотвращения развития инфекционных осложнений и антимикробную терапию для лечения инфекционных осложнений, рекомендуется применять [97, 101]:

- цефазолин\*\* с метронидазолом\*\*, или
- цефуроксим\*\* с метронидазолом\*\*, или
- амоксициллин+[клавулановая кислота]\*\*, или
- ампициллин+[сульбактам]\*\*, или
- #клиндамицин\*\* (при аллергии к бета-лактамам антибактериальным препаратам, пенициллинам; комбинации пенициллинов, включая комбинации с ингибиторами бета-лактамаз; другим бета-лактамным антибактериальным препаратам), или
- #эртапенем\*\* (при высоком риске осложнений и коморбидности, а также риске колонизации антибиотикорезистентными микроорганизмами в результате предшествующего применения антибактериальных препаратов системного действия)

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств**

**- 5).**

**Комментарий.** Периоперационную антибиотикопрофилактику проводят при плановом хирургическом лечении. При этом важно учитывать анамнез заболевания пациента, сопутствующую патологию, перенесенные эпизоды ГАЭК. Антибиотик (антибактериальный препарат системного действия) вводят за 30-60 минут до начала операции. Во время продолжительной операции возникает необходимость повторного введения антибиотика во время операции.

При назначении цефалоспоринов первого поколения: цефазолин\*\* (J01DB04) перед операцией препарат вводят в дозировке 30 мг/кг, внутривенно, при продолжительности операции более 2 часов, во время операции дополнительно вводят препарат внутривенно в дозировке 25-30 мг/кг, после операции препарат вводят внутривенно в той же дозировке в течение суток каждые 6-8 часов [101].

При назначении цефалоспоринов второго поколения: цефуроксим\*\* (J01DC02) перед операцией препарат вводят в дозировке 50 мг/кг внутривенно, после операции через 8 часов и через 16 часов в той же дозировке внутривенно, после операции препарат вводят внутривенно в той же дозировке в течение суток каждые 6-8 часов [101].

Метронидазол\*\* (J01XD01) назначают в сочетании с цефалоспорином первого или второго поколений в виде однократного введения, инфузия должна быть завершена за 1 час до операции, дозировка детям старше 12 лет 15 мг/кг, детям до 12 лет внутривенно 7,5 мг/кг.

При назначении амоксициллин+[клавулановая кислота]\*\* (J01CR02) перед операцией препарат вводят внутривенно инфузионно (в течение 30 – 40 минут) с окончанием инфузии за 30-60 минут до операции детям младше 3 месяцев с массой тела менее 4 кг: 25 мг амоксициллина и 5 мг клавулановой кислоты на 1 кг массы тела, детям младше 3 месяцев с массой тела более 4 кг: 25 мг амоксициллина и 5 мг клавулановой кислоты на 1 кг массы тела, детям в возрасте от 3 месяцев до 12 лет с массой тела менее 40 кг: 25 мг амоксициллина и 5 мг клавулановой кислоты на 1 кг массы тела, детям старше 12 лет или с массой тела более 40 кг обычно вводят 1000 мг + 200 мг, после операции в той же дозировке в зависимости от веса и возраста в течение суток каждые 6 часов.

При назначении ампициллин+[сульбактам]\*\* (J01CR01) перед операцией вводят внутривенно (струйно или капельно) или внутримышечно с окончанием инфузии/введения за 30-60 минут в дозировке детям в возрасте от 7 дней до 28 дней 50 мг/кг, детям старше 1 месяца и до 12 лет с массой тела менее 40 кг в дозе 50 мг/кг, детям старше 12 лет и весом более 40 кг 1,5 – 3 г, после операции в той же дозировке в течение суток каждые 6-8 часов.

При назначении #клиндамицина\*\* (J01FF01) перед операцией (при аллергии к бета-лактамам антибактериальным препаратам, пенициллинам; другим бета-лактамам антибактериальным препаратам) детям старше 3 лет препарат вводят внутривенно инфузионно по 10 мг/кг, за 30–60 минут до операции, после операции в той же дозировке каждые 6 часов в течение суток [101].

При назначении #эртапенема\*\* (J01DH03) перед операцией препарат вводят внутривенно (или внутривенно инфузионно) с окончанием инфузии за 30-60 минут до операции в дозировке детям от 3 мес до 13 лет 15 мг/кг однократно за сутки [101].

Антимикробную терапию в послеоперационном периоде назначают с учетом анамнеза пациента, интраоперационных и послеоперационных осложнений, а также с учетом результатов микробиологического (культурального) исследования кала на аэробные и факультативно-анаэробные микроорганизмы и микробиологического (культурального) исследования фекалий/ректального мазка на возбудителя диффициального клостридиоза (*Clostridium difficile*).

- Всем пациентам в послеоперационном периоде **рекомендуется** проведение обезболивания с использованием эпидуральной аналгезии ропивакаином\*\*, детям старше 12 месяцев - внутривенной аналгезии фентанилом\*\* [54, 98].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 5)**

**Комментарии:** При отсутствии противопоказаний возможно выполнение эпидуральной блокады с целью анальгезии (эпидуральная аналгезия) в послеоперационном периоде. Для обезболивания используют раствор ропивакаина\*\* 0,2% (N01BB09) для пациентов от 0 до 6 мес в дозе 0,2 мг/кг/час, пациентам от 6 до 12 мес. в дозе 0,4 мг/кг/час, 1-12 лет 0,4 мг/кг/час (2 мг/мл) капельно в эпидуральное пространство длительностью до 72 часов [55, 98].

Для обезболивания в послеоперационном периоде применяют опиоидную внутривенную анальгезию. Для внутривенной анальгезии у детей старше 12 месяцев используют Фентанил\*\* раствор 0,005% (N01AH01). Длительность обезболивания в послеоперационном периоде определяется сохраняющимся болевым синдромом и парезом кишечника [54, 98].

- Всем пациентам с БГ в послеоперационном периоде **рекомендуется** проведение инфузионной терапии и парентерального питания по стандартной методике [98]

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 5)**

### **3.2. Немедикаментозное лечение**

- **Рекомендуется** пациентам с БГ применять постановку очистительной клизмы, постановку сифонной клизмы с целью очищения толстой кишки в предоперационном периоде с применением #раствора натрия хлорида\*\* 0,9%. Общее количество #раствора натрия хлорида\*\* для каждой ирригации зависит от возраста пациента и может варьироваться от 60 мл до 500 мл [1, 2, 29, 57].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 4)**

**Комментарий.** Для проведения и постановки очистительных клизм рекомендуется использовать катетер Фолея, который вводят в прямую кишку для декомпрессии. Через шприц однократного применения вводят #раствор натрия хлорида\*\* 0,9% (B05CB01), катетер отсоединяют, чтобы газ и стул выходили наружу. Повторяют манипуляцию до «чистой» воды.

### **3.3. Диетотерапия**

Специальной диеты для пациентов с БГ не существует.

- **Рекомендуется** пациентам с БГ в послеоперационном периоде и при возникновении ГАЭК придерживаться специализированного энтерального питания [58, 59].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 5)**

**Комментарий:** В послеоперационном периоде после радикального хирургического лечения рекомендуется проведение энтеральной паузы на 48 часов. Энтеральную нагрузку возобновляют при появлении стула и отсутствии осложнений.

При развитии тяжелого течения ГАЭК рекомендуется проведение энтеральной паузы до нормализации лабораторных маркеров воспаления и восстановления пассажа по кишечнику [79, 80, 99].

Пациентам старше 1 года назначают диету с механическим и химическим щажением [79, 80]. Детям грудного возраста назначают кормление: грудное молоко, продукт детского диетического (лечебного) питания для детей раннего возраста сухая безлактозная смесь или сухая смесь на основе полностью гидролизированных белков молочной сыворотки. Введение прикорма проводят при нормализации стула и купировании воспалительного процесса, с постепенным расширением рациона. Пациентам с разжиженным стулом и после перенесенного ГАЭК показано ограничение употребления

*молока и молочных продуктов с лактозой. Следует заменить их на продукт детского диетического (лечебного) питания для детей раннего возраста сухую безлактозную смесь или сухую смесь на основе полностью гидролизированных белков молочной сыворотки, особенно пациентам после колэктомии. Исключить продукты богатые простыми сахарами (джемы, желе, конфеты, печенье, пудинги, мороженое), соки и сладкие напитки с добавлением сахарозы, кукурузного сиропа с высоким содержанием фруктозы, газированные напитки. Ограничить продукты, богатые растворимой клетчаткой (овсяные хлопья, тыква, морковь, бананы, яблочное пюре, яблоко без кожуры) [79, 80].*

### **3.4. Хирургическое лечение**

- **Рекомендуется** всем пациентам с БГ проведение хирургического лечения в плановом порядке в объеме резекции патологического отдела толстой кишки с брюшно-анальной резекцией прямой кишки и формированием колоректального анастомоза проксимальнее зубчатой линии на 1-2 см для сохранения нормальной функции анального сфинктера (протяженность резекции определяют на основании результатов патолого-анатомического исследования биопсийного (операционного) материала толстой, ободочной, прямой кишки) [1, 2, 11, 31].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 5)**

**Комментарий:** Вид и способ проведения операции зависят от протяженности аганглионарного сегмента, наличия кишечной стомы и предпочтений врача-детского-хирурга. В любом случае выполняют резекцию патологического отдела толстой кишки (сигмовидная, левая гемиколон, субтотальная, тотальная) до нормально сформированного отдела кишечника

Наиболее часто выполняемыми операциями являются операции Свенсона, Дюамеля и Соаве.

При операции Свенсона изведенный отдел анастомозируют с дистальной частью прямой кишки. Операция Дюамеля подразумевает создание ретроректального резервуара, при котором анастомозируют мобилизованную толстую кишку, проведенную пресакрально с задней стенкой прямой кишки, сохраняя ее аганглионарную часть. При операции Соаве оставляют серозно-мышечный футляр в дистальном отделе прямой кишки, через который низводят мобилизованную нормальную толстую кишку.

Мобилизация кишки может быть выполнена из абдоминального доступа (колэктомия с брюшно-анальной резекцией прямой кишки), лапароскопического

*(лапароскопически-ассистированная, колэктомия с брюшно-анальной резекцией прямой кишки) или трансанально [1, 2, 11, 13, 63, 66, 67, 68, 69]. Протяженность мобилизации толстой кишки определяют по результатам патолого-анатомического исследования биопсийного (операционного) материала толстой, ободочной, прямой кишки [38, 43]. При наличии кишечной стомы на нисходящей или сигмовидной кишке отдают предпочтение низведению приводящего к стоме отдела толстой кишки.*

*При тотальной форме БГ низводится подвздошная кишка с формированием илеоректального анастомоза (колэктомия с формированием илеоректального анастомоза) [13, 14, 70, 71, 72].*

*В послеоперационном периоде на 10-14 сутки рекомендовано проведение осмотра пациента под общей анестезией и калибровка зоны анастомоза (бужирование толстой кишки), которую проводят расширителями Гегара.*

### **3.5. Лечение осложнений**

В послеоперационном периоде у пациентов с БГ могут возникать гнойно-воспалительные осложнения, несостоятельность швов анастомоза, ретракция кишки, рецидивирующий ГАЭК, обструктивный синдром [73, 74, 75, 76].

- **Рекомендуется** всем пациентам с БГ в послеоперационном периоде ежедневно проводить визуальное исследование, пальпацию и аускультацию при заболеваниях толстой кишки, при патологии сигмовидной и прямой кишки с целью выявления возможных осложнений [1, 2, 11, 12, 30, 31, 49, 51, 75, 77].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств - 3)**

**Комментарий.** *ГАЭК проявляется вздутием живота, ухудшением общего состояния ребенка, фебрилитетом, задержкой стула или диареей [75]. Несостоятельность швов анастомоза проявляется скоплением воздуха в свободной брюшной полости (пневмоперитонеум). При подозрении на послеоперационное осложнение необходимо выполнить обзорную рентгенографию органов брюшной полости в вертикальном положении в прямой проекции. Показанием к экстренному оперативному вмешательству является наличие свободного воздуха под диафрагмой. Лечение непроходимости и ГАЭК начинают с консервативных мероприятий (антибактериальная терапия, постановка очистительной клизмы, введение лекарственных препаратов с помощью клизмы) [77]. При отсутствии эффекта от проводимого лечения или при ухудшении состояния пациента проводят экстренное оперативное вмешательство - выведение илеостомы (илеостомия).*

### **3.6. Лечение обструктивного синдрома**

Обструктивный синдром возникает в результате анатомических и функциональных причин [78, 79].

**3.6.1. Анатомические причины** обструкции включают стеноз анастомоза, перекрут низведенной кишки, нарушение транзита через сформированный резервуар после операции Дюамеля, протяженный серозно-мышечный футляр после операции Соаве и остаточная (резидуальная) зона аганглиоза толстой кишки, что подтверждается на основании патолого-анатомического исследования биопсийного (операционного) материала прямой/толстой кишки [80, 81, 82, 83].

- **Рекомендуется** пациентам с ригидным стенозом анастомоза при неэффективности бужирования толстой кишки определить показания к повторному хирургическому лечению с целью устранения причины обструкции [82, 85].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 3).**

**Комментарий:** при выявлении анатомических причин обструкции – ригидного стеноза анастомоза, остаточной зоны аганглиоза, перекрута низведенной кишки – следует рассмотреть повторную резекцию патологического отдела толстой кишки с брюшно-анальной резекцией прямой кишки и формированием колоректального анастомоза проксимальнее зубчатой линии на 1-2 см [76, 79, 80]. Проведение повторного хирургического лечения и коррекции послеоперационных осложнений следует проводить только в реферативных центрах, учитывая, что повторное хирургическое лечение является технически сложным и не всегда приводит к восстановлению функции кишечника и сфинктерного аппарата.

**3.6.2. Функциональная причина обструкции** обусловлена гипертонусом внутреннего анального сфинктера [2, 79, 84].

- **Рекомендуется** пациентам после радикального хирургического лечения в случае выявления повышенного тонуса анального сфинктера или при рецидивирующем ГАЭК введение других миорелаксантов периферического действия (код по АТХ: M03AX) в область внутреннего анального сфинктера с целью устранения спазма мышечных волокон: вводят #ботулинический токсин типа А – гемагглютинин комплекс\*\* (M03AX01) в дозировке от 40 до 120 МЕ, препарат вводят в четырех точках внутреннего анального сфинктера [84, 86, 87].

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 2).**



**Комментарий:** Введение других миорелаксантов периферического действия (код по АТХ: M03AX) показано в случае выявления повышенного тонуса анального сфинктера. Для лечения гипертонуса анального сфинктера и профилактики развития ГАЭК рекомендуется применять введение в мышцу внутреннего анального сфинктера раствор #ботулинического токсина типа А – гемагглютинин комплекс\*\* (M03AX01). По данным разных авторов дозировка препарата варьирует от 40 до 120 МЕ. [84, 86].

Неудовлетворительные функциональные результаты у пациентов с БГ после радикального хирургического лечения могут проявляться недержанием кала. Послеоперационная недостаточность анального сфинктера с недержанием кала возникает при разрушении зубчатой линии при мобилизации прямой кишки. Другой причиной недержания кала может быть переполнение прямой кишки на фоне хронического запора при гипертонусе анального сфинктера (ретенционное недержание, псевдоинконтиненция или парадоксальное недержание кала) [88, 89, 93].

#### **4. Медицинская реабилитация и санаторно-курортное лечение, медицинские показания и противопоказания к применению методов медицинской реабилитации, в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов**

Специфических методов реабилитации пациентов с БГ не существует.

- **Рекомендуется** всем пациентам после радикального хирургического лечения БГ проведение медицинской реабилитации пациента с заболеванием органов пищеварения с целью восстановления функции толстой кишки и сфинктерного аппарата, включая санаторно-курортное лечение по профилю гастроэнтерологии [70].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).**

## **5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики**

### **Профилактика.**

Специфических профилактических мероприятий при БГ нет.

Методы профилактики должны быть направлены на предотвращение развития ГАЭК, стеноза анастомоза и функциональных нарушений кишечника [37, 80].

### **Диспансерное наблюдение.**

- **Рекомендуется** пациентам с БГ проведение диспансерного приема (осмотра, консультации) врача-детского хирурга, врача-детского гастроэнтеролога, с целью оказания услуг по медицинской реабилитации пациентов, перенесших колопроктологическую операцию и выявления и коррекции осложнений [88, 89].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).**

**Комментарий.** Диспансерное наблюдение за пациентом осуществляет врач-детский хирург, врач-педиатр и врач-гастроэнтеролог (диспансерный прием (осмотр, консультация) врача-детского хирурга, врача-детского гастроэнтеролога, врача-педиатра) [1, 2, 90, 79].

- **Рекомендуется** пациентам с БГ при возникновении осложнений после радикального хирургического лечения направить пациента в детский хирургический стационар [80].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4).**

## **6. Организация оказания медицинской помощи**

Лечение пациентов с БГ проводится в условиях многопрофильного детского стационара. Оказание помощи пациентам с БГ осуществляется врачами-детскими хирургами и врачами-анестезиологами-реаниматологами, имеющими практику в лечении детей с БГ. В штате детской больницы должны присутствовать врачи-патологоанатомы, имеющие опыт интерпретации биопсийного и операционного материала (патолого-анатомического исследования биопсийного (операционного) материала прямой/толстой кишки). Для проведения планового оперативного вмешательства госпитализация пациентов осуществляется в плановом порядке, при возникновении осложненного течения заболевания пациента госпитализируют в экстренном порядке.

- **Рекомендуется** пациентам с подозрением на БГ проведение приема (осмотра, консультации) врача-детского хирурга первичного с целью определения показаний к экстренной или плановой госпитализации [4, 19, 22, 33].

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4).**

**Комментарий.** *Обследование детей проводится в отделениях детской хирургии [33, 39, 111, 142].*

### ***Показания для плановой госпитализации:***

- подтвержденный диагноз болезни Гиришпрунга,
- подозрение на болезнь Гиришпрунга.

### ***Показания для экстренной госпитализации:***

- кишечная непроходимость,
- Гиришпрунг-ассоциированный энтероколит,
- перфорация кишки и другие состояния, требующие неотложного хирургического вмешательства.

### ***Показания к выписке пациента:***

- при стойком улучшении, когда пациент без ущерба для здоровья может находиться вне стационара,
- при необходимости перевода пациента в другое лечебное учреждение,
- по требованию пациента или его законного представителя.

## **7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния)**

Прогноз у детей, оперированных по поводу болезни Гиршпрунга, при отсутствии осложнений со стороны колоректального анастомоза, сохранении анатомической целостности анального канала, благоприятный [1, 93, 94, 95, 96].

### **Отрицательно влияют на исход лечения:**

- присоединение инфекционных осложнений,
- протяженная и тотальная форма БГ,
- хромосомные аномалии и генетическая патология,
- повторные оперативные вмешательства.

### Критерии оценки качества медицинской помощи

№	Критерии качества	Оценка выполнения
1	Всем пациентам с подозрением на болезнь Гиршпрунга выполнен обзорный снимок брюшной полости и органов малого таза	Да/нет
2	Всем пациентам с подозрением на болезнь Гиршпрунга выполнено патолого-анатомическое исследование биопсийного (операционного) материала прямой и толстой кишки	Да/нет
3	Всем пациентам с болезнью Гиршпрунга выполнено плановое хирургическое лечение в объеме резекции патологического отдела толстой кишки и формированием колоректального анастомоза проксимальнее зубчатой линии на 1-2 см для сохранения нормальной функции анального сфинктера (протяженность резекции определяют на основании результатов патолого-анатомическое исследование биопсийного (операционного) материала толстой, ободочной, прямой кишки)	Да/нет

## Список литературы

1. Разумовский А.Ю., ред. Детская хирургия: национальное руководство. Москва: ГЭОТАР-Медиа; 2021:280.
2. Holcomb and Ashcraft's Pediatric Surgery. Seven Tdition. 2020, Elseviers Inc.
3. Burns AJ, Goldstein AM. Causes and consequences: development and pathophysiology of Hirschsprung disease. *World J Pediatr Surg*. 2024 Nov 25;7(4):e000903. doi: 10.1136/wjps-2024-000903. PMID: 39600627; PMCID: PMC11590806.
4. Pan W, Goldstein AM, Hotta R. Opportunities for novel diagnostic and cell-based therapies for Hirschsprung disease. *J Pediatr Surg*. 2022 Sep;57(9):61-68. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2021.10.049. Epub 2021 Nov 5. PMID: 34852916; PMCID: PMC9068833.
5. Zhong Y, So MT, Ma Z, Zhang D, Wang Y, Xiong Z, Fadista J, Song YQ, Cheah KS, Alves MM, Borrego S, Ceccherini I, Pakarinen MP, Feenstra B, Lui VC, Garcia-Barcelo MM, Sham PC, Tam PK, Tang CS. Multi-ancestry genome-wide association meta-analysis identifies novel associations and informs genetic risk prediction for Hirschsprung disease. *EBioMedicine*. 2025 May;115:105680. doi: 10.1016/j.ebiom.2025.105680. Epub 2025 Apr 3. PMID: 40184909; PMCID: PMC12002975.
6. Пименова Е.С., Тарасова Д.С., Климова Е.А., Морозов Д.А. Первое в России клиническое наблюдение ребенка с синдромом Мабри (гиперфосфатазией, умственной отсталостью и эпилепсией) в сочетании с болезнью Гиршпрунга. *Педиатрия. Журнал им. Г.Н. Сперанского*. 2021; 100(4): 148-154.
7. Beltman L, Windster JD, Roelofs JJTH, van der Voorn JP, Derikx JPM, Bakx R. Diagnostic accuracy of calretinin and acetylcholinesterase staining of rectal suction biopsies in Hirschsprung disease examined by unexperienced pathologists. *Virchows Arch*. 2022 Aug;481(2):245-252. doi: 10.1007/s00428-022-03334-3. Epub 2022 May 5. PMID: 35513609; PMCID: PMC9343274.
8. Serafini S, Santos MM, Tannuri ACA, Di Loreto C, Gonçalves JO, Tannuri U. A new systematization of histological analysis for the diagnosis of Hirschsprung's disease. *Clinics (Sao Paulo)*. 2023 Apr 17;78:100198. doi: 10.1016/j.clinsp.2023.100198. PMID: 37075514; PMCID: PMC10126911.
9. Romero P, Burger A, Wennberg E, Schmitteckert S, Holland-Cunz S, Schwab C, Günther P. Clinical Relevance of Pathological Diagnosis of Hirschsprung's Disease with Acetylcholine-Esterase Histochemistry or Calretinin Immunohistochemistry. *Children*

(Basel). 2024 Apr 3;11(4):428. doi: 10.3390/children11040428. PMID: 38671645; PMCID: PMC11049477.

10. Говорухина О.А., Прокопеня Н.С., Харитончик В.А., Хомич В.М. Эпидемиологические аспекты болезни Гиршпрунга. Медицинский журнал. 2022; 2 (80): 67-70. doi: 10.51922/1818-426X.2022.2.67
11. Kyrklund K, Sloots CEJ, de Blaauw I, Bjørnland K, Rolle U, Cavalieri D, Francalanci P, Fusaro F, Lemli A, Schwarzer N, Fascetti-Leon F, Thapar N, Johansen LS, Berrebi D, Hugot JP, Crétolle C, Brooks AS, Hofstra RM, Wester T, Pakarinen MP. ERNICA guidelines for the management of rectosigmoid Hirschsprung's disease. *Orphanet J Rare Dis*. 2020 Jun 25;15(1):164. doi: 10.1186/s13023-020-01362-3. PMID: 32586397; PMCID: PMC7318734.
12. Kawaguchi AL, Guner YS, Sømme S, Quesenberry AC, Arthur LG, Sola JE, Downard CD, Rentea RM, Valusek PA, Smith CA, Slidell MB, Ricca RL, Dasgupta R, Renaud E, Miniati D, McAteer J, Beres AL, Grabowski J, Peter SDS, Gosain A; American Pediatric Surgical Association Outcomes and Evidence-Based Practice (OEBP) Committee. Management and outcomes for long-segment Hirschsprung disease: A systematic review from the APSA Outcomes and Evidence Based Practice Committee. *J Pediatr Surg*. 2021 Sep;56(9):1513-1523. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2021.03.046. Epub 2021 Mar 28. PMID: 33993978; PMCID: PMC8552809
13. Granström AL, Irvine W, Hoel AT, Tabbers M, Kyrklund K, Fascetti-Leon F, Fusaro F, Thapar N, Dariel A, Sloots CEJ, Miserez M, Lemli A, Alexander S, Lambe C, Crétolle C, Qvist N, Schukfeh N, Lacher M, Cavalieri D, van Heurn E, Sfeir R, Pakarinen MP, Bjørnland K, Wester T. Ernica Clinical Consensus Statements on Total Colonic and Intestinal Aganglionosis. *J Pediatr Surg*. 2024 Oct;59(10):161565. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2024.04.019. Epub 2024 Apr 26. PMID: 38763854.
14. Степанова Н.М. Болезнь Гиршпрунга с протяженным аганглионарным сегментом: тотальный аганглиоз толстой кишки (ТКА) (обзор литературы). Вятский медицинский вестник, 2024; 1(81): 82-86. doi: 10.24412/2220-7880-2024-1-82-86
15. Pini Prato A, Mottadelli G, Bertolino A, Giacometti L, Casella S, Novi M, Erculiani M. Unicentric Series of 82 Consecutive Patients With Ultralong Hirschsprung Disease: How Experience Leads Management. *J Pediatr Surg*. 2025 Jun;60(6):162283. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2025.162283. Epub 2025 Mar 20. PMID: 40118170.
16. Сварич В.Г., Сварич В.А., Соснин Е.В. Функциональные показатели работы сфинктеров прямой кишки у детей с суперкороткой формой болезни Гиршпрунга.



Вестник Сыктывкарского университета. Серия 2: Естественные науки. Медицина. 2024; 2 (30): 6-10. doi: 10.34130/2306-6229-2024-2-6

17. Xie C, Yan J, Guo J, Liu Y, Chen Y. Comparison of clinical features and prognosis between ultrashort-segment and short-segment hirschsprung disease. *Front Pediatr*. 2023 Jan 6;10:1061064. doi: 10.3389/fped.2022.1061064. PMID: 36683811; PMCID: PMC9853069.
18. Ahmad H, Vilanova-Sánchez A, Amengual I, Guerra-Pastrian L, Garrido-Pontnou M, Montalvo C, Bueno A, Langer J, Wood RJ, Levitt MA. Skip Segment Hirschsprung Disease Managed by Pull-Through of the Right Colon. *European J Pediatr Surg Rep*. 2021 Jan;9(1):e28-e32. doi: 10.1055/s-0041-1726347. Epub 2021 Mar 25. PMID: 33777642; PMCID: PMC7994106.
19. Каган А.В., Котин А.Н., Караваева С.А., Кесаева Т.В. Проблемы диагностики болезни Гиршпрунга у новорожденных: клинические примеры. *Педиатр*. 2020; 11(1): 83–90. doi:10.17816/PED11183-90
20. Говорухина О.А., Прокопья Н.С., Харитончик В.А., Хомич В.М. Диагностика и хирургическое лечение болезни Гиршпрунга у новорожденных и пациентов первых месяцев жизни. *Мед. журнал*. 2022; № 2(80): С. 4-11. doi: 10.51922/1818-426X.2022.2.4
21. Thobani H, Tahan D, Shah AA, et al. Age and Weight Thobani H, Tahan D, Shah AA, Raymond SL, Chiu B, Islam S, Khan FA. Age and Weight Stratified Outcomes of Single Stage Endorectal Pull-through Procedures for Hirschsprung's Disease in Children: Analysis of NSQIP-P Data. *J Pediatr Surg*. 2025 Jun;60(6):162168. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2025.162168. Epub 2025 Jan 9. PMID: 39827080.
22. Степанова Н.М., Новожилов В.А., Пашков А.А., Ширямин С.В. Гиршпрунг-ассоциированный энтероколит (обзор). *Медицинский альманах*. 2023; 1(74): 6-13.
23. Liu Z, Zhang Y, Sun D, Chen Y, Guo W, Du J, Huang J. Bowel perforation in neonates with Hirschsprung disease: a case series and literature review. *Pediatr Surg Int*. 2024 Dec 2;41(1):15. doi: 10.1007/s00383-024-05907-6. PMID: 39621084.
24. Horvat M, Hazabent M, Sekej M, Kljaić Dujić M. Pediatric sigmoid volvulus of an extremely long sigmoid colon with hypoganglionosis: a case report. *J Int Med Res*. 2021 Jul;49(7):3000605211032429. doi: 10.1177/03000605211032429. PMID: 34311600; PMCID: PMC8320571.
25. Nham S, Nguyen ATM, Holland AJA. Paediatric intestinal pseudo-obstruction: a scoping review. *Eur J Pediatr*. 2022 Jul;181(7):2619-2632. doi: 10.1007/s00431-021-04365-9. Epub 2022 Apr 28. PMID: 35482095; PMCID: PMC9192403.

26. Hencke J, Loff S. Recurrent Sigmoid Volvulus in Children-Our Experience and Systematic Review of the Current Literature. *Children (Basel)*. 2023 Aug 24;10(9):1441. doi: 10.3390/children10091441. PMID: 37761402; PMCID: PMC10528811.
27. Mutanen A, Demirok A, Wessel L, Tabbers M; ERNICA IF Working Group. Pediatric Intestinal Pseudo-Obstruction: An International Survey on Diagnostic and Management Strategies in the European Reference Network for Rare Inherited and Congenital Anomalies Intestinal Failure Teams. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2023 Jul 1;77(1):24-30. doi: 10.1097/MPG.0000000000003788. Epub 2023 Apr 7. PMID: 37027146; PMCID: PMC10697283.
28. Драпкина О.М., Лазебник Л.Б., Бакулин И.Г., Журавлева М.С., Бакулина Н.В., Сказыбаева Е.В., Ситкин С.И., Скалинская М.И., Соловьева О.И., Еремина Е.Ю., Тихонов С.В., Филь Т.С., Пилат Т.Л., Кузнецова Ю.Г., Ханферьян Р.А., Ливзан М.А., Осипенко М.Ф., Абдулганиева Д.И., Тарасова Л.В., Хавкин А.И. Инфекция *Clostridioides difficile*: диагностика, лечение и профилактика Клинические рекомендации Российского научного медицинского общества терапевтов, Научного общества гастроэнтерологов России, Общества гастроэнтерологов и гепатологов «Северо-Запад». *Экспериментальная и клиническая гастроэнтерология*. 2023;(2):4-32. doi: 10.31146/1682-8658-ecg-210-2-4-32
29. De La Torre L, Wehrli LA. Error traps and culture of safety in Hirschsprung disease. *Semin Pediatr Surg*. 2019 Jun;28(3):151-159. doi: 10.1053/j.sempedsurg.2019.04.013. Epub 2019 Apr 25. PMID: 31171150.
30. Lewit RA, Kuruvilla KP, Fu M, Gosain A. Current understanding of Hirschsprung-associated enterocolitis: Pathogenesis, diagnosis and treatment. *Semin Pediatr Surg*. 2022 Apr;31(2):151-162. doi: 10.1016/j.sempedsurg.2022.151162. Epub 2022 Apr 8. PMID: 35690459; PMCID: PMC9523686.
31. Zhu T, Tang W, Feng J; Chinese Research Group of Hirschsprung Disease. Chinese expert consensus statement on the diagnosis and treatment of Hirschsprung disease. *Chin Med J (Engl)*. 2024 Mar 5;137(5):505-507. doi: 10.1097/CM9.0000000000003010. Epub 2024 Feb 1. PMID: 38297440; PMCID: PMC10932534.
32. Gershon EM, Rodriguez L, Arbizu RA. Hirschsprung's disease associated enterocolitis: A comprehensive review. *World J Clin Pediatr*. 2023 Jun 9;12(3):68-76. doi: 10.5409/wjcp.v12.i3.68. PMID: 37342453; PMCID: PMC10278080.
33. Sajjad N, Hilal K, Khandwala K, Arshad M, Uddin N. Usefulness of Delayed Films of Contrast Enema for Detecting Hirschsprung's Disease. *Cureus*. 2019 Dec 10;11(12):e6339. doi: 10.7759/cureus.6339. PMID: 31938627; PMCID: PMC6952040.

34. Hailemariam T, Bekele AK, Manyazewal T, Solomon DZ, Gorfu Y, Shiwarega Z, Getinet T, Wole M, Solomon S, Hailu SS. Diagnostic accuracy of barium enema versus full-thickness rectal biopsy in children with clinically suspected Hirschsprung's disease: A comparative cross-sectional study. *Health Sci Rep.* 2024 Jan 8;7(1):e1798. doi: 10.1002/hsr2.1798. PMID: 38196566; PMCID: PMC10774491.
35. Ng Liet Hing CI, Teng R, Porrett L, Thompson R. Comparison of inconclusive rates between suction rectal biopsy and open strip rectal biopsy in children of different age groups: a single-center retrospective study. *World J Pediatr Surg.* 2020 Jan 27;3(1):e000080. doi: 10.1136/wjps-2019-000080. PMID: 36474865; PMCID: PMC9716939.
36. Beltman L, Labib H, Masselink M, Backes M, Benninga MA, Roelofs JJTH, van der Voorn JP, van Schuppen J, Oosterlaan J, van Heurn LWE, Derikx JPM. Diagnosing Hirschsprung Disease in Children Younger than 6 Months of Age: Insights in Incidence of Complications of Rectal Suction Biopsy and Other Final Diagnoses. *Eur J Pediatr Surg.* 2023 Oct;33(5):360-366. doi: 10.1055/s-0043-1760839. Epub 2023 Feb 1. PMID: 36724825.
37. Beltman L, Shirinskiy I, Donner N, Backes M, Benninga M, Roelofs J, van der Voorn P, van Schuppen J, Oosterlaan J, van Heurn E, Derikx J. Determining the Correct Resection Level in Patients with Hirschsprung Disease Using Contrast Enema and Full Thickness Biopsies: Can the Diagnostic Accuracy be Improved by Examining Submucosal Nerve Fiber Thickness? *J Pediatr Surg.* 2023 Aug;58(8):1463-1470. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2022.08.019. Epub 2022 Aug 29. PMID: 36180266.
38. Levitt Marc A., *Pediatric Colorectal Surgery Tips & Tricks*. 2023 CRC Press is an imprint of Taylor & Francis Group, LLC ?
39. Ademaj I, Hyseni N, Gjonbalaj N. Is It Safe to Operate without Frozen Section Biopsies in Short-Segment Hirschsprung's Disease? An Overview of 60 Cases. *Pediatr Rep.* 2024 Jun 25;16(3):542-550. doi: 10.3390/pediatric16030045. PMID: 39051232; PMCID: PMC11270215.
40. Galazka P, Szyberg L, Bodnar M, Styczynski J, Marszalek A. Diagnostic Algorithm in Hirschsprung's Disease: Focus on Immunohistochemistry Markers. *In Vivo.* 2020 May-Jun;34(3):1355-1359. doi: 10.21873/invivo.11913. PMID: 32354930; PMCID: PMC7279842.
41. Shimojima N, Kobayashi M, Kamba S, Harada A, Hirobe S, Ieiri S, Kuroda T, Sumiyama K. Visualization of the human enteric nervous system by confocal laser endomicroscopy in Hirschsprung's disease: An alternative to intraoperative histopathological diagnosis? *Neurogastroenterol Motil.* 2020 May;32(5):e13805. doi: 10.1111/nmo.13805. Epub 2020 Jan 27. PMID: 31989729.

42. Wu Z, Song J, Zeng X, Cao Z, Zhao X, Wang P, Ma Q, Ma H, Wang B, Du J. Study on the application of optical coherence microscopy in Hirschsprung's disease. *Sci Rep*. 2023 Feb 6;13(1):2083. doi: 10.1038/s41598-023-28341-5. PMID: 36746975; PMCID: PMC9902478.
43. Yang W, Pham J, King SK, Newgreen DF, Young HM, Stamp LA, Hao MM. A Novel Method for Identifying the Transition Zone in Long-Segment Hirschsprung Disease: Investigating the Muscle Unit to Ganglion Ratio. *Biomolecules*. 2022 Aug 10;12(8):1101. doi: 10.3390/biom12081101. PMID: 36008996; PMCID: PMC9406109.
44. Zhang M, Guan W, Zhou Y, Wang J, Wu Y, Pan W. Histopathology of Ganglion Cells in the Proximal Resected Bowel Correlates With the Clinical Outcome in Hirschsprung Disease: A Pilot Study. *J Surg Res*. 2023 Oct;290:116-125. doi: 10.1016/j.jss.2023.03.012. Epub 2023 May 31. PMID: 37257402.
45. Duci M, Magoni A, Santoro L, Dei Tos AP, Gamba P, Uccheddu F, Fascetti-Leon F. Enhancing diagnosis of Hirschsprung's disease using deep learning from histological sections of post pull-through specimens: preliminary results. *Pediatr Surg Int*. 2023 Nov 29;40(1):12. doi: 10.1007/s00383-023-05590-z. PMID: 38019366; PMCID: PMC10687181.
46. Говорухина О.А. Значение интраоперационной экспресс-биопсии в определении уровня резекции толстой кишки при хирургическом лечении болезни Гиршпрунга. *Военная медицина*. 2021; № 2 (59): 42-46
47. Baaleman DF, Mishra S, Koppen IJN, Oors JM, Benninga MA, Bali N, Vaz KH, Yacob D, Di Lorenzo C, Lu PL. Accuracy of Anorectal Manometry to Detect the Rectoanal Inhibitory Reflex in Children: Awake Versus Under General Anesthesia. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2023 Jun 1;76(6):731-736. doi: 10.1097/MPG.0000000000003779. Epub 2023 Apr 10. PMID: 37040075; PMCID: PMC10171289.
48. Athanasakos E, Cleeve S, Thapar N, Lindley K, Perring S, Cronin H, Borrelli O, Mutalib M. Anorectal manometry in children with defecation disorders BSPGHAN Motility Working Group consensus statement. *Neurogastroenterol Motil*. 2020 Jun;32(6):e13797. doi: 10.1111/nmo.13797. Epub 2020 Jan 27. PMID: 31989766.
49. [69]Svetanoff WJ, Dekonenko C, Osuchukwu O, Oyetunji TA, Aguayo P, Fraser JD, Juang D, Snyder CL, Hendrickson R, Peter SS, Rentea RM. Inpatient management of Hirschsprung's associated enterocolitis treatment: the benefits of standardized care. *Pediatr Surg Int*. 2020 Dec;36(12):1413-1421. doi: 10.1007/s00383-020-04747-4. Epub 2020 Oct 1. PMID: 33001257

50. Bokova E, Prasade N, Janumpally S, Rosen JM, Lim IIP, Levitt MA, Rentea RM. State of the Art Bowel Management for Pediatric Colorectal Problems: Hirschsprung Disease. *Children (Basel)*. 2023 Aug 20;10(8):1418. doi: 10.3390/children10081418. PMID: 37628417; PMCID: PMC10453740.
51. McSorley ST, Steele CW, McMahon AJ. Meta-analysis of oral antibiotics, in combination with preoperative intravenous antibiotics and mechanical bowel preparation the day before surgery, compared with intravenous antibiotics and mechanical bowel preparation alone to reduce surgical-site infections in elective colorectal surgery. *BJS Open*. 2018 May 10;2(4):185-194. doi: 10.1002/bjs5.68. PMID: 30079387; PMCID: PMC6069350.
52. Liang Y, Xin W, Xi L, Fu H, Yang Y, Yang G, Li X. Role of mechanical and oral antibiotic bowel preparation in children with Hirschsprung's disease undergoing colostomy closure and pull-through. *Transl Pediatr* 2021;10(1):153-159. doi: 10.21037/tp-20-306
53. Xiaolong X, Yang W, Xiaofeng Z, Qi W, Bo X. Combination of oral nonabsorbable and intravenous antibiotics versus intravenous antibiotics alone in the prevention of surgical site infections after elective colorectal surgery in pediatric patients: A retrospective study. *Medicine (Baltimore)*. 2018 Sep;97(36):e12288. doi: 10.1097/MD.00000000000012288. PMID: 30200175; PMCID: PMC6133542.
54. Lin Z, Fang Y, Yan L, Lin Y, Liu M, Zhang B, He Y, Shen Y, Wu D, Zhang L. General versus general anaesthesia combined with caudal block in laparoscopic-assisted Soave pull-through of Hirschsprung disease: a retrospective study. *BMC Anesthesiol*. 2021 Aug 30;21(1):209. doi: 10.1186/s12871-021-01431-5. PMID: 34461833; PMCID: PMC8404309
55. Wiegele M, Marhofer P, Lönnqvist PA. Caudal epidural blocks in paediatric patients: a review and practical considerations. *Br J Anaesth*. 2019 Apr;122(4):509-517. doi: 10.1016/j.bja.2018.11.030. Epub 2019 Feb 1. PMID: 30857607; PMCID: PMC6435837.
56. Mosiello G, Marshall D, Rolle U, Crétolle C, Santacruz BG, Frischer J, Benninga MA. Consensus Review of Best Practice of Transanal Irrigation in Children. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2017 Mar;64(3):343-352. doi: 10.1097/MPG.0000000000001483. PMID: 27977546.
57. Nakagawa Y, Uchida H, Hinoki A, Tainaka T, Shirota C, Sumida W, Makita S, Yokota K, Amano H, Yasui A, Maeda T, Kato D, Gohda Y. Preoperative management comprising tube irrigation using a trans-anal indwelling tube for infants with Hirschsprung disease can allow single-stage radical surgery. *BMC Surg*. 2023 Nov 1;23(1):333. doi: 10.1186/s12893-023-02232-y. PMID: 37915052; PMCID: PMC10621192.
58. Rocca AM, Nastri M, Takeda S, Neder D, Mortarini A, Paz E, Lavorgna S, Bazo M, Dibenedetto V. Recomendaciones para el diagnóstico y el tratamiento de los síntomas

- posquirúrgicos persistentes en la enfermedad de Hirschsprung [Recommendations for the diagnosis and treatment of persistent postsurgical symptoms in Hirschsprung disease]. *Arch Argent Pediatr*. 2020 Oct;118(5):350-357. Spanish. doi: 10.5546/aap.2020.350. PMID: 32924409.
59. Wehrli LA, Ariefdjohan M, Ketzer J, Matkins K, De la Torre L, Bischoff A, Judd-Glossy L. "Take It One Dilation at a Time": Caregiver Perspectives of Postoperative Anal Dilations in Pediatric Patients with Colorectal Conditions. *Behav Sci (Basel)*. 2024 Apr 30;14(5):379. doi: 10.3390/bs14050379. PMID: 38785870; PMCID: PMC11118838.
  60. Westfal ML, Okiemy O, Chung PHY, Feng J, Lu C, Miyano G, Tam PKH, Tang W, Wong KKY, Yamataka A, Guyer RA, Doody DP, Goldstein AM. Optimal timing for Soave primary pull-through in short-segment Hirschsprung disease: A meta-analysis. *J Pediatr Surg*. 2022 Apr;57(4):719-725. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2021.07.007. Epub 2021 Jul 21. PMID: 34330420; PMCID: PMC8776908.
  61. Celtik U, Yavuz I, Ergün O. Transanal endorectal or transabdominal pull-through for Hirschsprung's disease; which is better? A systematic review and meta-analysis. *Pediatr Surg Int*. 2023 Jan 24;39(1):89. doi: 10.1007/s00383-023-05378-1. PMID: 36692536.
  62. Elhalaby I, Lim IIP, Bokova E, Egbuchulem IK, Rentea RM. Colonic Derotation Revisited: The "Deloyers Procedure" for Long-Segment Hirschsprung Disease. *Cureus*. 2024 Dec 11;16(12):e75539. doi: 10.7759/cureus.75539. PMID: 39803117; PMCID: PMC11722000.
  63. Ghasemi Meidansar F, Moradi M, Nabipoorashrafi SA, Nasiri SJ, Chavoshi T, Aldraji M, Jahangiri F. Evaluation of Trans-Anal Endorectal Pull-Through Outcomes in Hirschsprung's Disease in Different Age Groups: A Comprehensive Systematic Review. *Arch Iran Med*. 2024 Jul 1;27(7):392-399. doi: 10.34172/aim.28183. PMID: 39072388; PMCID: PMC11316186.
  64. Rentea RM, Bokova E, Frischer JS, Gosain A, Langer JC, Levitt MA, Nandivada P, Rialon KL, Rollins MD, Segura B, Wood RJ, Lim IIP; American Pediatric Surgical Association Hirschsprung Disease Interest Group. Evaluation and Management of Total Colonic Hirschsprung Disease: A Comprehensive Review From the American Pediatric Surgical Association (APSA) Hirschsprung Disease Interest Group. *J Pediatr Surg*. 2024 Nov;59(11):161677. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2024.08.017. Epub 2024 Aug 10. PMID: 39217005.
  65. Wang K, Xie C, Yan J, Chen Y. Total Transanal Endorectal Pull-through Versus Laparoscopic-Assisted Approach in Children with Rectosigmoid Hirschsprung's Disease: A Systematic Review and Meta-Analysis. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A*. 2025 Jan;35(1):80-88. doi: 10.1089/lap.2023.0448. Epub 2024 May 10. PMID: 38727572.

66. Almadhoun MKIK, Morcos RKA, Alsadoun L, Bokhari SFH, Ahmed Z, Khilji F, Hasan AH, Bakht D, Abuelgasim O, Altayb Ismail MA. Minimally Invasive Surgery for Hirschsprung Disease: Current Practices and Future Directions. *Cureus*. 2024 Aug 8;16(8):e66444. doi: 10.7759/cureus.66444. PMID: 39246990; PMCID: PMC11380471.
67. Etskovitz H, Kim RS, Wang SZ, Nandivada P. Surgical management of short-segment Hirschsprung disease. *World J Pediatr Surg*. 2024 Dec 31;7(4):e000916. doi: 10.1136/wjps-2024-000916. PMID: 39845183; PMCID: PMC11752025.
68. Srinivas S, Ahmad H, Knaus ME, Pruitt LCC, Jimenez AN, Read M, Liaqat N, Langer JC, Levitt MA, Diefenbach KA, Halaweish I, Gasior AC, Wood RJ. Laparoscopic-Assisted Colonic Derotation in Patients With Hirschsprung Disease. *J Pediatr Surg*. 2024 Oct;59(10):161600. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2024.06.009. Epub 2024 Jun 19. PMID: 38981833.
69. Elrouby A, Shehata S, Waheeb S, Khairi A, AbdAl-Aziz D, Looka B. One stage transanal versus one stage laparoscopic-assisted transanal endorectal pull-through in managing Hirschsprung's disease in pediatric age group; a retrospective study. *BMC Surg*. 2025 Feb 8;25(1):59. doi: 10.1186/s12893-025-02768-1. PMID: 39922991; PMCID: PMC11806882.
70. Lamoshi A, Ham PB 3rd, Chen Z, Wilding G, Vali K. Timing of the definitive procedure and ileostomy closure for total colonic aganglionosis HD: Systematic review. *J Pediatr Surg*. 2020 Nov;55(11):2366-2370. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2020.02.007. Epub 2020 Feb 19. PMID: 32106964.
71. Hegde SG, Raju RS, Shubha AM, Mahadevappa K, Kumar P, Deb M, Mohanty S, Das K. Total colonic aganglionosis: management and long-term outcomes at a referral centre. *Pediatr Surg Int*. 2024 Nov 22;41(1):2. doi: 10.1007/s00383-024-05882-y. PMID: 39578270.
72. Märzheuser S, Schulze F, Lindert J. Surgical Strategies in Total Colonic Aganglionosis: Primary Pullthrough-Pathway of Care. *Children (Basel)*. 2024 Jul 28;11(8):911. doi: 10.3390/children11080911. PMID: 39201846; PMCID: PMC11352760.
73. Ahmad H, Yacob D, Halleran DR, Gasior AC, Lorenzo CD, Wood RJ, Langer JC, Levitt MA. Evaluation and treatment of the post pull-through Hirschsprung patient who is not doing well; Update for 2022. *Semin Pediatr Surg*. 2022 Apr;31(2):151164. doi: 10.1016/j.sempedsurg.2022.151164. Epub 2022 Apr 18. PMID: 35690463.
74. Munnangi P, Sayed Mushir Ali A, Deva S, Kushwaha V, Srivastava S, Boini A, Agarwal RS, Dinkar PK, Chaudhary E. Post-surgical Outcomes of Different Surgical Techniques in Hirschsprung's Disease: A Literature Review. *Cureus*. 2023 Oct 14;15(10):e47012. doi: 10.7759/cureus.47012. PMID: 37965402; PMCID: PMC10642618.

75. Poerwosusanta H, Saputra YA, Budi AS, Aditia D, Gunadi. Hirschsprung disease associated enterocolitis: a systematic review and meta-analysis. *Med J Malaysia*. 2024 Jul;79(4):477-482. PMID: 39086347.
76. Xu TO, Levitt MA, Feng C. Controversies in Hirschsprung surgery. *World J Pediatr Surg*. 2024 Sep 25;7(3):e000887. doi: 10.1136/wjps-2024-000887. PMID: 39346552; PMCID: PMC11429006.
77. Shah NR, Maselli KM, Kim G, Rollins PD, Ehrlich PF, Jarboe MD, Ralls MW. Postoperative rectal irrigation after laparoscopic Swenson pull-through: is early instrumentation safe? *World J Pediatr Surg*. 2024 Nov 28;7(4):e000908. doi: 10.1136/wjps-2024-000908. PMID: 39619701; PMCID: PMC11605820
78. Fosby MV, Stensrud KJ, Bjørnland K. Bowel function after transanal endorectal pull-through for Hirschsprung disease - does outcome improve over time? *J Pediatr Surg*. 2020 Nov;55(11):2375-2378. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2020.04.010. Epub 2020 May 19. PMID: 32564909.
79. Ahmad H, Levitt MA, Yacob D, Halleran DR, Gasior AC, Di Lorenzo C, Wood RJ, Langer JC. Evaluation and Management of Persistent Problems After Surgery for Hirschsprung Disease in a Child. *Curr Gastroenterol Rep*. 2021 Oct 11;23(11):18. doi: 10.1007/s11894-021-00819-0. PMID: 34633517.
80. Новожилов В.А., Степанова Н.М., Милюкова Л.П., Петров Е.М., Звонков Д.А., Ханхасова Т.Д., Воропаева А.В., Круталевич Ю.М., Черемнов В.С., Обарчук О.Г. Повторные комбинированные операции при болезни Гиршпрунга. *Детская хирургия*. 2022; 26(1):10-17. doi: 10.55308/1560-9510-2022-26-1-10-17
81. Ahmad H, Halleran DR, Quintanilla R, Gasior AC, Wood RJ, Levitt MA. A Hirschsprung Pull-through, "with a Twist". *European J Pediatr Surg Rep*. 2020 Jan;8(1):e95-e98. doi: 10.1055/s-0040-1717128. Epub 2021 Jan 9. PMID: 33437564; PMCID: PMC7796826.
82. Demehri FR, Dickie BH. Reoperative techniques and management in Hirschsprung disease: a narrative review. *Transl Gastroenterol Hepatol*. 2021 Jul 25;6:42. doi: 10.21037/tgh-20-224. PMID: 34423163; PMCID: PMC8343417.
83. Svetanoff WJ, Agha SI, Fraser JD, Singh V, Ahmed A, Rentea RM. Do Histologic Features of the Proximal Margin of Resected Specimens Predict Clinical Outcomes in Hirschsprung Disease? *Cureus*. 2022 Oct 28;14(10):e30809. doi: 10.7759/cureus.30809. PMID: 36451630; PMCID: PMC9701540.
84. Youn JK, Han JW, Oh C, Kim SY, Jung SE, Kim HY. Botulinum toxin injection for internal anal sphincter achalasia after pull-through surgery in Hirschsprung disease. *Medicine*



- (Baltimore). 2019 Nov;98(45):e17855. doi: 10.1097/MD.00000000000017855. PMID: 31702647; PMCID: PMC6855586.
85. Xiao J, Yang S, Xiang L, Qin B, You J, Dong M, Xie Y, Zhang X, Chen X, Li Z, Li H, Feng J. Analysis of the causes of redo pull-through for recurrent constipation and the risk factors affecting the prognosis of the Hirschsprung's disease: a single-center retrospective study and systematic review. *BMC Pediatr*. 2025 Apr 22;25(1):313. doi: 10.1186/s12887-025-05680-y. PMID: 40264046; PMCID: PMC12013011.
  86. Roorda D, Abeln ZA, Oosterlaan J, van Heurn LW, Derikx JP. Botulinum toxin injections after surgery for Hirschsprung disease: Systematic review and meta-analysis. *World J Gastroenterol*. 2019 Jul 7;25(25):3268-3280. doi: 10.3748/wjg.v25.i25.3268. PMID: 31333317; PMCID: PMC6626723.
  87. Waikar Y. High-resolution anorectal manometry in children. *Clin Exp Pediatr*. 2024 Feb;67(2):57-63. doi: 10.3345/cep.2022.01242. Epub 2023 Jun 14. PMID: 37321574; PMCID: PMC10839187.
  88. Choueiki JM, Sales S, Callicott S, Ashman D, Worst K, Badillo A, Varda BK, Mayhew A, Xu TO, Levitt MA. Is Collaborative Care the Future of Medicine? Lessons Learned from the Care of Children with Colorectal Conditions. *Children (Basel)*. 2024 May 9;11(5):570. doi: 10.3390/children11050570. PMID: 38790565; PMCID: PMC11119695.
  89. Thompson DS, Davidson JR, Ford KE, Loukogeorgakis SP, Eaton S, Blackburn SC, Curry J. Transitional Care in Patients With Hirschsprung Disease: Those Left Behind. *Dis Colon Rectum*. 2024 Jul 1;67(7):977-984. doi: 10.1097/DCR.0000000000003208. Epub 2024 Apr 23. PMID: 38653495; PMCID: PMC11163890.
  90. Smith C, Ambartsumyan L, Kapur RP. Surgery, Surgical Pathology, and Postoperative Management of Patients With Hirschsprung Disease. *Pediatr Dev Pathol*. 2020 Jan-Feb;23(1):23-39. doi: 10.1177/1093526619889436. Epub 2019 Nov 20. PMID: 31747833.
  91. Кесаева Т.В., Караваева С.А., Котин А.Н., Каган А.В. Особенности течения послеоперационного периода у детей с болезнью Гиршпрунга после эндоректальных вмешательств. *Детская хирургия. Журнал им. Ю.Ф. Исакова*. 2022; 26: 5-9
  92. Zhang Y, Xiang X, Li X, Feng W, Guo Z. Early intervention in Hirschsprung's disease: effects on enterocolitis and surgical outcomes. *BMC Pediatr*. 2024 Jul 26;24(1):476. doi: 10.1186/s12887-024-04956-z. PMID: 39061020; PMCID: PMC11282594.
  93. Pakarinen MP, Mutanen A. Long-term outcomes and quality of life in patients with Hirschsprung disease. *World J Pediatr Surg*. 2024 Oct 9;7(3):e000859. doi: 10.1136/wjps-2024-000859. PMID: 39410940; PMCID: PMC11474732

94. Xie C, Yan J, Wang K, Pang W, Zhang D, Wang K, Chen Y. Surgical outcomes for patients with rectosigmoid hirschsprung disease who underwent transanal endorectal pull-through after 1 year of age. *BMC Surg.* 2024 Oct 1;24(1):273. doi: 10.1186/s12893-024-02560-7. PMID: 39354497; PMCID: PMC11443883.
95. Jia Y, Li B, Xi H, Ren H. Hirschsprung's disease prognosis: significance of the length of aganglionosis and reference value for the dilated segment resection length. *Front Pediatr.* 2025 Jun 16;13:1553317. doi: 10.3389/fped.2025.1553317. PMID: 40590015; PMCID: PMC12206712.
96. Merga TG, Assefa HG, Erge MG, Gebreselassie HA. Post pull- through bowel function outcome and contributing factors in children; a cross-sectional study from low resource setting. *BMC Surg.* 2025 Jul 3;25(1):260. doi: 10.1186/s12893-025-02999-2. PMID: 40610981; PMCID: PMC12224822.
97. С. В. Яковлев, Н. И. Брико, С. В. Сидоренко, Д. Н. Проценко Программа СКАТ (стратегия контроля антимикробной терапии) при оказании стационарной медицинской помощи. Российские клинические рекомендации, 2018г, раздел 9, стр 65 - 72
98. Заболотских И.Б., Проценко Д.Н. Интенсивная терапия. Национальное руководство, 2021г., том 2, стр 864-866
99. Munnangi P, Sayed Mushir Ali A, Deva S, Kushwaha V, Srivastava S, Boini A, Agarwal RS, Dinkar PK, Chaudhary E. Post-surgical Outcomes of Different Surgical Techniques in Hirschsprung's Disease: A Literature Review. *Cureus.* 2023 Oct 14;15(10):e47012. doi: 10.7759/cureus.47012. PMID: 37965402; PMCID: PMC10642618.
100. Wang K, Xie C, Yan J, Chen Y. Total Transanal Endorectal Pull-through Versus Laparoscopic-Assisted Approach in Children with Rectosigmoid Hirschsprung's Disease: A Systematic Review and Meta-Analysis. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A.* 2025 Jan;35(1):80-88. doi: 10.1089/lap.2023.0448. Epub 2024 May 10. PMID: 38727572.
101. Dale W. Bratzler, E. Patchen Dellinger, Keith M. Olsen, Trish M. Perl, Paul G. Auwaerter, Maureen K. Bolon, Douglas N. Fish, Lena M. Napolitano, Robert G. Sawyer, Douglas Slain, James P. Steinberg, Robert A. Weinstein, Clinical practice guidelines for antimicrobial prophylaxis in surgery, *American Journal of Health-System Pharmacy*, Volume 70, Issue 3, 1 February 2013, Pages 195–283. doi: 10.2146/ajhp120568. PMID: 23327981.

## **Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций**

1. **Разумовский Александр Юрьевич** – доктор медицинских наук, профессор, член-корреспондент РАН, заведующий кафедрой детской хирургии им. Ю.Ф. Исакова РНИМУ им. Н.И. Пирогова МЗ РФ, главный детский хирург Департамента здравоохранения Москвы, главный детский хирург ЦФО РФ, заведующий отделением торакальной хирургии и хирургической гастроэнтерологии ГБУЗ «Детская городская клиническая больница им. Н.Ф. Филатова ДЗМ» (г. Москва). Председатель президиума Российской ассоциации детских хирургов, член правления Московского общества хирургов, член правления Общества эндоскопических хирургов, член правления Российского общества хирургов-гастроэнтерологов, член Европейской ассоциации детских хирургов, член Российской ассоциации гепатобилиарных хирургов.

2. **Шелыгин Юрий Анатольевич** - доктор медицинских наук, профессор, академик РАН, научный руководитель ФГБУ «НМИЦ колопроктологии имени А.Н. Рыжих» Минздрава России, президент Ассоциации колопроктологов России.

3. **Ачкасов Сергей Иванович** – доктор медицинских наук, профессор, член-корреспондент РАН, директор ФГБУ «НМИЦ колопроктологии имени А.Н. Рыжих» Минздрава России, член правления Ассоциации колопроктологов России.

4. **Морозов Дмитрий Анатольевич** – доктор медицинских наук, профессор. директор научно-исследовательского клинического института педиатрии и детской хирургии им. академика Ю.Е. Вельтищева, заведующий кафедрой детской хирургии и урологии-андрологии им. Л.П. Александрова Первого Московского ГМУ им. И.М. Сеченова (Сеченовского университета), Главный внештатный детский специалист хирург Министерства здравоохранения Российской Федерации, заместитель председателя Президиума Российской ассоциации детских хирургов, вице-президент Национальной медицинской палаты, член Ассоциации колопроктологов России, член Европейской ассоциации детских хирургов.

5. **Новожилов Владимир Александрович** – доктор медицинских наук, доцент, заведующий кафедрой детской хирургии Иркутского государственного медицинского университета, главный врач ОГАУЗ «Городская Ивано-Матренинская детская клиническая больница», член Российской ассоциации детских хирургов, председатель проблемной комиссии по колопроктологии Российской ассоциации детских хирургов, член Ассоциации колопроктологов России.

6. **Мокрушина Ольга Геннадьевна** – доктор медицинских наук, профессор кафедры детской хирургии им. Ю.Ф. Исакова ИМД РНИМУ им. Н.И. Пирогова,

заместитель главного врача по хирургии ГБУЗ «Детская городская клиническая больница им. Н.Ф. Филатова ДЗМ» (г. Москва), член Президиума Российской ассоциации детских хирургов, член проблемной комиссии по колопроктологии Российской ассоциации детских хирургов, член Ассоциации колопроктологов России.

7. **Щербакова Ольга Вячеславовна** – доктор медицинских наук, заведующая хирургическим отделением ФНКЦ детей и подростков ФМБА России, член Российской ассоциации детских хирургов, член проблемной комиссии по колопроктологии Российской ассоциации детских хирургов, член Ассоциации колопроктологов России.

8. **Караваева Светлана Александровна** – доктор медицинских наук, доцент, заведующая кафедрой детской хирургии ФГБОУ ВО «Северо-Западного государственного медицинского университета им. И.И. Мечникова», член Президиума Российской ассоциации детских хирургов, председатель проблемной комиссии по неонатальной хирургии, член проблемной комиссии по колопроктологии Российской ассоциации детских хирургов

9. **Котин Алексей Николаевич** – кандидат медицинских наук, доцент кафедры детской хирургии с курсом анестезиологии и реаниматологии ФГБОУ ВО ПСПбГМУ им. Акад. И.П. Павлова, ведущий оперирующий хирург службы неонатальной хирургии ГБУЗ «ДГМ КСЦ ВМТ» (г. Санкт-Петербург), член Российской ассоциации детских хирургов, член проблемной комиссии по колопроктологии Российской ассоциации детских хирургов, член Ассоциации колопроктологов России.

10. **Аксельров Михаил Александрович** - доктор медицинских наук, доцент, заведующий кафедрой детской хирургии с курсом урологии и андрологии института Материнства и Детства, Тюменский ГМУ Минздрава РФ, заведующий детским хирургическим отделением №1 ГБУЗ ТО Областная клиническая больница № 2 г. Тюмень, главный внештатный специалист, детский хирург Тюменской области, член Ассоциации хирургов России, член Российской ассоциации детских хирургов, член проблемной комиссии по колопроктологии Российской ассоциации детских хирургов, член Ассоциации колопроктологов России, председатель Ассоциации детских хирургов Тюменской области.

11. **Сварич Вячеслав Гаврилович** – доктор медицинских наук, профессор кафедры хирургических болезней детского возраста им. Г.А. Баирова СПбГПМУ (г. Санкт-Петербург), доцент, Заслуженный врач РФ, член Российской ассоциации детских хирургов, член проблемной комиссии по колопроктологии Российской ассоциации детских хирургов, член Ассоциации колопроктологов России.

**12. Степанова Наталья Маратовна** – кандидат медицинских наук, доцент кафедры детской хирургии Иркутского государственного медицинского университета, руководитель Центра лечения аномалий развития аноректальной области и колоректальной хирургии детского возраста ОГАУЗ ГИМДКБ г. Иркутска, член российской ассоциации детских хирургов, член проблемной комиссии по колопроктологии Российской ассоциации детских хирургов, член Ассоциации колопроктологов России.

Конфликт интересов отсутствует.

## Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций

### Целевая аудитория клинических рекомендаций:

1. Врачи-детские хирурги;
2. Врачи-анестезиологи-реаниматологи;
3. Врачи-неонатологи;
4. Врачи-педиатры;
5. Врачи функциональной диагностики;
6. Врачи-генетики;
7. Медицинская сестра палатная (постовая) (медицинский брат палатный (постовой));
8. Организаторы здравоохранения (врач-методист);
9. Студенты медицинских ВУЗов, ординаторы, аспиранты.

В данных клинических рекомендациях все сведения ранжированы по уровню достоверности (доказательности) в зависимости от количества и качества исследований по данной проблеме.

**Таблица 1. Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов диагностики (диагностических вмешательств)**

УДД	Расшифровка
1	Систематические обзоры исследований с контролем референсным методом или систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением мета-анализа
2	Отдельные исследования с контролем референсным методом или отдельные рандомизированные клинические исследования и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований с применением мета-анализа
3	Исследования без последовательного контроля референсным методом или исследования с референсным методом, не являющимся независимым от исследуемого метода или нерандомизированные сравнительные исследования, в том числе когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая
5	Имеется лишь обоснование механизма действия или мнение экспертов

**Таблица 2. Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов профилактики, лечения, медицинской реабилитации, в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов (профилактических, лечебных, реабилитационных вмешательств)**

УДД	Расшифровка
1	Систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением мета-анализа
2	Отдельные рандомизированные клинические исследования и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований, с применением мета-анализа
3	Нерандомизированные сравнительные исследования, в том числе когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая или серии случаев, исследование «случай-контроль»
5	Имеется лишь обоснование механизма действия вмешательства (доклинические исследования) или мнение экспертов

**Таблица 3. Шкала оценки уровней убедительности рекомендаций (УРР) для методов профилактики, лечения, медицинской реабилитации, в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов (профилактических, лечебных, реабилитационных вмешательств)**

УРР	Расшифровка
А	Сильная рекомендация (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, все исследования имеют высокое удовлетворительное методологическое качество, их выводы по интересующим исходам являются согласованными)
В	Условная рекомендация (не все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, не все исследования имеют высокое удовлетворительное методологическое качество и/или их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)
С	Слабая рекомендация (отсутствие доказательств надлежащего качества (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются неважными, все исследования имеют низкое методологическое качество и их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)

#### **Порядок обновления клинических рекомендаций**

Механизм обновления клинических рекомендаций предусматривает систематическую актуализацию – не реже чем один раз в три года, а также при появлении новых данных с позиции доказательной медицины по вопросам диагностики, лечения,

профилактики и реабилитации конкретных заболеваний, наличии обоснованных дополнений/замечаний к ранее утвержденным КР (клинических рекомендации) но не чаще 1 раз в 6 месяцев.



**Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата**

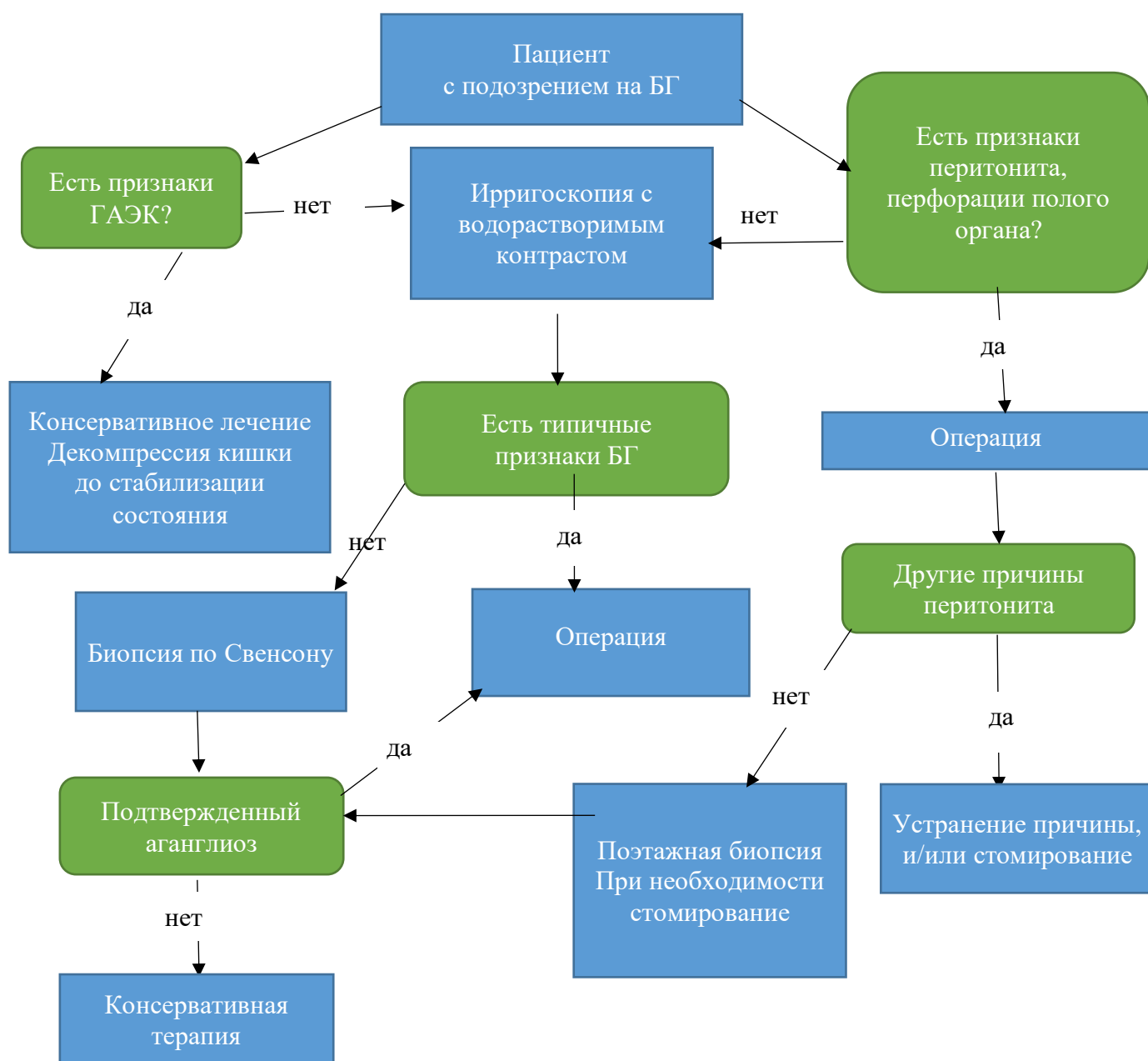
**Связанные документы**

Данные клинические рекомендации разработаны с учётом следующих нормативно-правовых документов:

1. Федеральный Закон Российской Федерации от 21.11.2011 № 323-ФЗ «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации»;
2. Федеральный Закон от 29.11.2010 № 326-ФЗ «Об обязательном медицинском страховании в Российской Федерации»;
3. Приказ Минздрава России от 14.04.2025 № 203н «Об утверждении критериев оценки качества медицинской помощи»;
4. Приказ Минтруда России от 26.07.2024 № 374н «Об утверждении классификаций и критериев, используемых при осуществлении медико-социальной экспертизы граждан федеральными учреждениями медико-социальной экспертизы»;
5. Федеральный Закон от 17.07.1999 №178-ФЗ «О государственной социальной помощи».

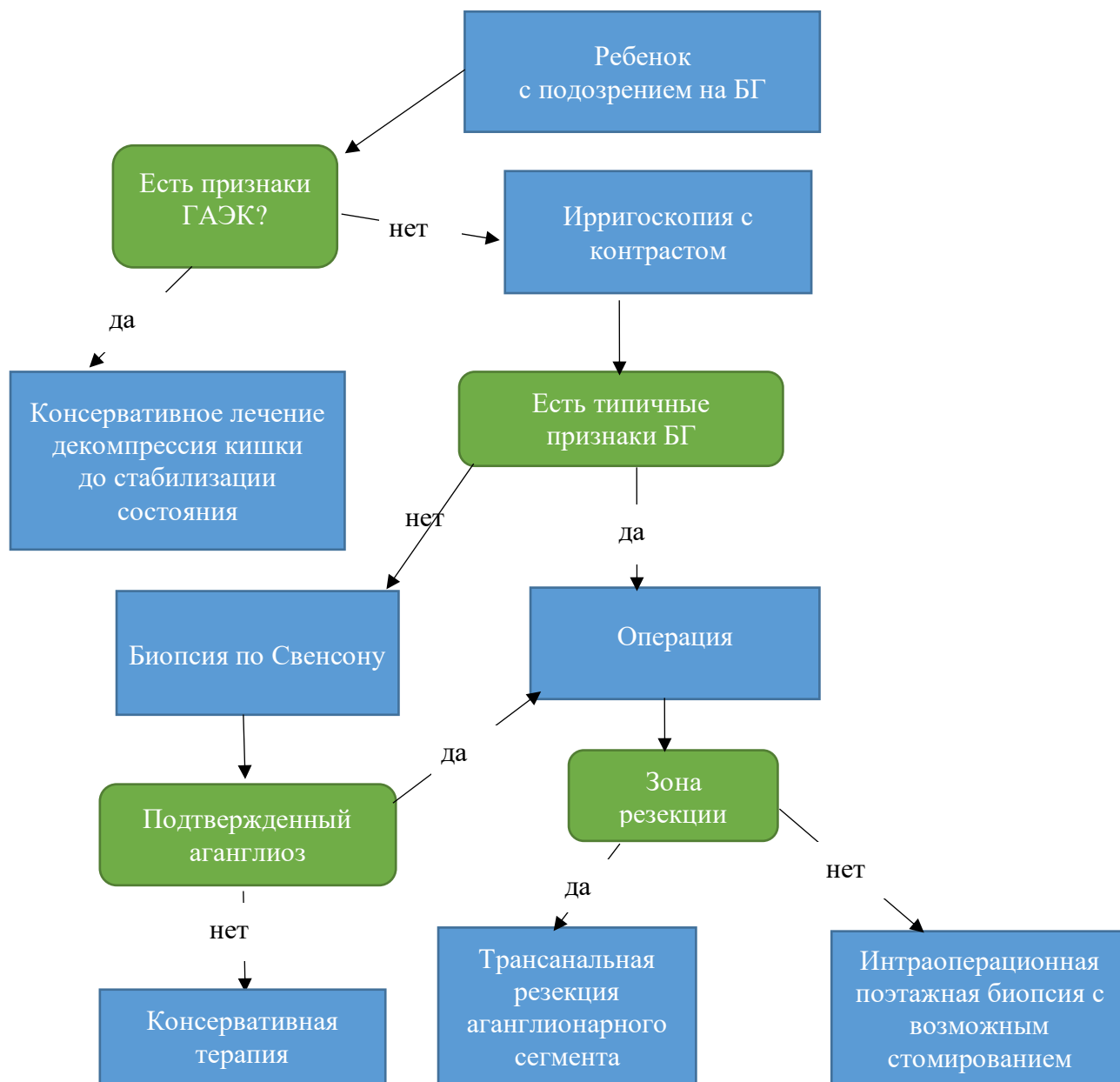
## Приложение Б. Алгоритмы действий врача

### Приложение Б1. Обследование детей раннего грудного возраста (от 0 до 3 мес.) с подозрением на болезнь Гиршпрунга.



**Приложение Б. Алгоритмы действий врача**  
**Приложение Б2. Обследование детей старше 3 мес. с подозрением на болезнь**

**Гиршпрунга.**



## **Приложение В. Информация для пациента**

Болезнь Гиршпрунга или врожденный аганглиоз стенки толстой кишки – врожденный порок развития, формирующийся на ранних сроках беременности, который заключается в отсутствии нервных ганглиев (скопление нервных клеток) в стенке кишки, что приводит к нарушению ее функции. Агангионарный участок реагирует спазмом на прохождение кишечного содержимого и способствует расширению вышележащего отдела, скоплению в нем кишечных масс. Миграция нервных клеток у эмбриона происходит от желудка до прямой кишки. Наиболее часто агангионарный участок встречается в области прямой и верхней трети сигмовидной кишки (ректосигмоидная форма), но может распространяться на всю толстую кишку (тотальный аганглиоз толстой кишки) и даже кишечник целиком. Причины такого нарушения миграции нервных клеток до конца неизвестны. В качестве возможных рассматриваются факторы, осложняющие течение беременности на ранних сроках - гипоксия плода, инфекция. В последние годы большое внимание уделяется изучению генетических особенностей у детей с болезнью Гиршпрунга. Известно, что число семейных случаев заболевания достигает 20-30%.

Болезнь Гиршпрунга всегда проявляется с периода новорожденности. Самый ранний симптом, требующий внимания после рождения, задержка отхождения первого стула (мекония) более 24 часов. Если ребенку поставить газоотводную трубку и опорожнить кишку, то возможен «светлый» промежуток, во время которого будет самостоятельно отходить жидкий стул небольшими порциями и ребенок может быть выписан из родильного дома без подозрения на хирургическую патологию. В типичном случае на 2-3-и сутки у малыша появляется клиника кишечной непроходимости - вздутие живота, отсутствие стула, срыгивание или рвота с примесью желчи. Острота клинических проявлений зависит от длины агангионарного участка кишки и присоединения специфического для данного заболевания Гиршпрунг-ассоциированного энтероколита (вялость, бледность у ребенка, повышение температуры, жидкий, скудный стул, иногда с примесью крови). Чем более протяженной будет агангионарная часть кишки, тем чаще развивается клиника кишечной непроходимости. Другим вариантом проявления болезни Гиршпрунга является хронический запор. Чаще всего запор прогрессирует на фоне введения прикорма. Это требует регуляции диеты, приема слабительных средств (АТХ код А06А), опорожнения кишки в зависимости от возраста с помощью постановки газоотводной трубки или очистительной клизмы. В конечном итоге эти средства оказываются неэффективными, формируются каловые камни или возникает приступ кишечной непроходимости.

Диагноз болезни Гиршпрунга устанавливается при проведении обследования в стационаре. Оно включает в себя рентгенологические методы (*обзорная рентгенография органов брюшной полости, контрастное исследование толстой кишки – ирригография*) и биопсию прямой кишки. При проведении у детей с клиникой кишечной непроходимости экстренных операций в случае отсутствия анатомических причин и подозрении на болезнь Гиршпрунга проводится биопсия разных отделов толстой и тонкой кишки (*биопсия ободочной кишки оперативная*).

Лечение болезни Гиршпрунга только хирургическое. Подтверждение диагноза является показанием к операции независимо от возраста ребенка. Радикальная операция (резекция патологического отдела толстой кишки и формирование колоректального анастомоза проксимальнее зубчатой линии на 1-2 см) всегда носит плановый характер. Подготовка к ней заключается в проведении очистительных или сифонных клизм (*постановка очистительной клизмы, постановка сифонной клизмы*), в лечении Гиршпрунг-ассоциированного энтероколита (*антибактериальными препаратами системного действия и введением лекарственных препаратов с помощью клизм*). Если не удастся технически адекватно опорожнить толстую кишку или тяжелое состояние ребенка не позволяет этого сделать, возможно выполнение разгрузочной операции, заключающейся в наложении временной кишечной стомы (*колостомия превентивная A16.18.007.001*).

Хирургическое лечение заключается в резекции патологического отдела толстой кишки с брюшно-анальной резекцией прямой кишки и формированием колоректального анастомоза проксимальнее зубчатой линии. Операция может быть выполнена разными способами. Выбор метода определяет оперирующий врач-детский хирург. В настоящее время целесообразно использовать малотравматичные способы резекции. Такими способами являются лапароскопически-ассистированная, колэктомия с брюшно-анальной резекцией прямой кишки или трансанальная резекция толстой кишки с брюшно-анальной резекцией прямой кишки. Кишечная стома (при ее наличии), как правило, закрывается в момент радикальной операции. Операцию целесообразно делать в специализированном лечебном учреждении, имеющем опыт лечения таких больных.

После операции ребенок будет находиться в отделении реанимации. Перевод на отделение планируют после стабилизации состояния и начала энтерального питания. Кормить детей начинают, как правило, после появления самостоятельного стула, чаще на 2-3-и сутки после оперативного лечения. Время нахождения в больнице зависит от течения послеоперационного периода и возможности увеличения объема питания до физиологического уровня (в соответствии с возрастом). На 10—14-е сутки после оперативного лечения может потребоваться проведение осмотра зоны анастомоза (под

наркозом) или его калибровка металлическими бужами для исключения сужения анастомоза (*бужирование анального отверстия A16.19.040*).

После выписки из стационара ребенок должен наблюдаться у оперирующего врача-детского хирурга. Первоначально осмотр (*пальцевое трансректальное исследование*) проводится еженедельно, затем раз в месяц, а далее по необходимости, но не реже одного раза в год. Возможными осложнениями после операции являются стеноз зоны анастомоза и присоединение энтероколита. Наиболее часто они диагностируются на первом году жизни. Восстановление функции опорожнения кишечника требует времени. В ряде случаев возможно отсутствие самостоятельного стула после операции в течение 3-6 месяцев и даже больше. В этом случае возникает необходимость в использовании очистительных клизм (постановка очистительной клизмы) и слабительных средств (АТХ код A06A). Это требует постоянного контакта с лечащим врачом (врачом-детским хирургом) и врачом-гастроэнтерологом. Большинство детей после хирургического лечения по поводу болезни Гиршпрунга ведут обычный образ жизни, но часть из них имеют особенности, которые сводятся к имеющейся склонности к запорам или каломазанию. С возрастом отмечается тенденция к улучшению функциональных результатов. Успех в лечении зависит от взаимодействия родителей и врача-детского хирурга, регулярном выполнении рекомендаций и динамическом наблюдении.

**Приложение Г1-ГN. Шкалы оценки, вопросники и другие  
оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в  
клинических рекомендациях**

Не предусмотрены.