

Одобрено
Объединенной комиссией
по качеству медицинских услуг
Министерства здравоохранения
и социального развития
Республики Казахстан
от «13» июля 2016 года
Протокол №7

КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ МЕГАКОЛОН, ДОЛИХОКОЛОН

1. Содержание:

Соотношение кодов МКБ-10 и МКБ-9	2
Дата разработки протокола	2
Пользователи протокола	2
Категория пациентов	2
Шкала уровня доказательности	2
Определение	2
Классификация	3
Диагностика и лечение на амбулаторном уровне	4
Показания для госпитализации	17
Диагностика и лечение на этапе скорой неотложной помощи	17
Диагностика и лечение на стационарном уровне	18
- хирургическое лечение	26
Сокращения, используемые в протоколе	22
Список разработчиков протокола	22
Конфликта интересов	23
Список рецензентов	23
Список использованной литературы	23

2. Соотношение кодов МКБ-10 и МКБ-9:

МКБ-10		МКБ-9	
Код	Название	Код	Название
K59.3	Мегаколон, не классифицированный в других рубриках	45.80	Полная интраабдоминальная колэктомия
		45.79	Другая частичная резекция толстой кишки
		45.92	Анастомоз тонкой кишки в прямокишечную культю
		46.11	Временная колостомия
		46.13	Постоянная колостомия
		46.79	Другие восстановительные операции на кишечнике
		46.82	Интраабдоминальная манипуляция на толстой кишке
		45.70	Частичная резекция толстой кишки
		45.76	Удаление сигмовидной кишки (Гартмана)
		45.75	Левая гемиколэктомия

2. Дата разработки/пересмотра протокола: 2016.

3. Пользователи протокола: ВОП, врачи хирурги, гастроэнтерологи, терапевты, врачи скорой медицинской помощи, эндоскописты.

4. Категория пациентов: взрослые.

5. Шкала уровня доказательности:

А	Высококачественный мета-анализ, систематический обзор РКИ или крупное РКИ с очень низкой вероятностью (++) систематической ошибки результаты которых могут быть распространены на соответствующую популяцию.
В	Высококачественный (++) систематический обзор когортных или исследований случай-контроль или Высококачественное (++) когортное или исследований случай-контроль с очень низким риском систематической ошибки или РКИ с невысоким (+) риском систематической ошибки, результаты которых могут быть распространены на соответствующую популяцию.
С	Когортное или исследование случай-контроль или контролируемое исследование без рандомизации с невысоким риском систематической ошибки (+), результаты которых могут быть распространены на соответствующую популяцию или РКИ с очень низким или невысоким риском систематической ошибки (++) или (+), результаты которых не могут быть непосредственно распространены на соответствующую популяцию.
Д	Описание серии случаев или неконтролируемое исследование или мнение экспертов.

7. Определение:

Идиопатический мегаколон – это хроническое расширение толстой кишки, для которого не удастся выявить четкий этиологический фактор.

В настоящее время не существует общепринятого точного определения долихоколон.

Долихоколон – аномалия развития: необычно большая длина ободочной кишки (Энциклопедический словарь медицинских терминов под редакцией Б.В. Петровского 1982 г.), при этом для взрослых пациентов отсутствует корреляция между ростом, полом, возрастом, типом телосложения и длиной толстой кишки [1, 2, 3]. Ряд авторов объединяют понятие врожденного мегаколон и долихоколон под названием «мегадолихоколон» [4].

От идиопатического мегаколона и долихоколona следует отличать другое заболевание – болезнь Гиршпрунга.

Болезнь Гиршпрунга – врожденное заболевание, характеризующийся частичной или полной функциональной обструкцией толстой кишки в результате отсутствия ганглионарных клеток в мышечном и подслизистом сплетениях [5]. Аганглиоз приводит к тоническому сокращению просвета с функциональной обструкции, застою каловых масс в вышележащих отделах, в результате чего возникают значительное расширение и удлинение кишки. Аганглионарная часть толстой кишки всегда располагается дистально, но протяженность пораженного сегмента изменчива. Это определяет различные проявления болезни. Большинство пациентов выявляется в течение 1 года жизни. Первичное выявление заболевания у взрослых крайне редко [6].

8. Классификация

Общепринятой классификации идиопатического мегаколona не существует. В англоязычной литературе обычно описывается 3 вида мегаколona в зависимости от локализации патологически расширенного отдела:

1.	Idiopathic megacolon- расширение ободочной кишки или ее отдела
2.	Idiopathic megarectum- расширение прямой кишки
3.	Idiopathic megabowel- расширение всей толстой кишки, т.е. сочетание мегаколona с мегаректум

Согласно классификации мегаколona у взрослых, предложенной Г.И.Воробьевым (1982), выделяется 3 анатомические формы идиопатического мегаколona [7]:

1.	Мегаректум – изолированное расширение прямой кишки
2.	Мегаколон – расширение только ободочной кишки
3.	Долихомегаколон – удлинение и расширение ободочной кишки

В зависимости от протяженности пораженного сегмента ободочной кишки выделяют:

1.	Мегасигма - расширение сигмовидной кишки
2.	Левосторонний мегаколон - расширение сигмовидной и нисходящей ободочных кишок
3.	Субтотальный мегаколон - распространение поражения до правого изгиба
4.	Тотальный мегаколон - расширение всей ободочной кишки и слепой

Для долихоколон не разработано универсальной классификации. Вместе с тем, для уточнения диагноза может быть использован анатомический и клинический принципы классификации.

По анатомическому принципу долихоколон классифицируется исходя из отдела ободочной кишки, длина которого превышает среднестатистические значения. Выделяют следующие виды долихоколон [7]:

1.	Долихосигма
2.	Левосторонний долихоколон
3.	Долихотрансверзум
4.	Правосторонний долихоколон
5.	Субтотальный долихоколон
6.	Тотальный долихоколон

В практическом здравоохранении большее значение имеет клинический принцип классификации, на основании которого долихоколон подразделяется на следующие формы [8]:

1.	Долихоколон без клинических проявлений (бессимптомный долихоколон)
2.	Долихоколон с нарушением транзита по толстой кишке
3.	Осложненный долихоколон

Осложнениями долихоколон являются заворот кишки, инвагинация и узлообразование.

При формулировании диагноза следует отразить форму мегаколон или долихоколон, протяженность поражения для ободочной кишки и наличие осложнений.

9. ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ НА АМБУЛАТОРНОМ УРОВНЕ:

1) Диагностические критерии:

Единых общепринятых критериев мегаколон не существует. Расширение кишки может быть столь выраженным, что выявляется уже при клиническом осмотре, лапаротомии или обзорной рентгенографии органов брюшной полости. Однако расширение кишки может быть не столь демонстративным и постановка диагноза на основании таких признаков в значительной степени субъективна и не всегда возможна.

Жалобы и анамнез:

При бессимптомном мегаколон или долихоколон у пациентов отсутствуют специфические жалобы, *также* не сопровождается жалобами, возможна задержка стула до 3 дней.

Ведущим клиническим проявлением является **запор**. При задержке стула свыше 3 дней запоры сочетаются с дискомфортом в животе, болями, метеоризмом вплоть до ухудшения общего самочувствия, социальной дезадаптации, развития приступов кишечной непроходимости (УД-D) [1]. Большинство пациентов вынуждены соблюдать определенную диету, часто или постоянно принимать слабительные средства, очистительные клизмы. Для мегаколон характерен **длительный анамнез запоров**. В случае идиопатического расширения дистальных отделов толстой кишки (изолированный мегаректум или в сочетании с мегасигмой) симптомы обычно наблюдаются с раннего детства. При этом очень

характерно сочетание запоров с каломазанием, в отличие от болезни Гиршпрунга, при которой запоры также отмечаются с детства, но каломазания не бывает. У пациентов с идиопатическим мегаколон при нормальном размере прямой кишки обычно удается выявить склонность к запорам в детстве и юности, однако, манифестация симптоматики чаще приходится на более поздний возраст.

У части больных с течением времени запоры сменяются неустойчивым стулом и поносами в сочетании с прогрессирующим вздутием живота, похуданием, приступами затрудненного отхождения газов. Такое «острое» ухудшение состояния подчас и служит поводом для обращения к врачу.

Короткий анамнез заболевания позволяет предположить вторичный характер мегаколон. В таком случае необходимо, прежде всего, исключить опухоль кишки или воспалительную стриктуру, а также токсический мегаколон как осложнение язвенного или псевдомембранозного колита и синдром псевдообструкции (синдром Огилви). В пользу последнего может указывать анамнез приема наркотиков или лекарственных препаратов (анестетики, миорелаксанты, антидепрессанты и др.), а также перенесенная травма, в том числе хирургические вмешательства. При сборе анамнеза также необходимо помнить, что причиной развития мегаколон могут быть органические поражения центральной нервной системы и эндокринологические расстройства. При наличии связи между поездкой в южно-американские страны и возникновением симптомов, позволит заподозрить паразитарный характер заболевания - Болезнь Шагаса (американский трипаносомоз).

Следует выяснить, есть ли у пациента опыт приема слабительных средств, выполнения очистительных клизм и какова их эффективность. Кроме того, в беседе с больным выясняют наличие сопутствующих заболеваний и признаки болезней, с которыми проводится дифференциальный диагноз. Эпизоды кишечной непроходимости в анамнезе позволяют заподозрить осложненный долихоколон.

Основным методом выявления мегаколон является рентгенологический - измерение ширины просвета кишки при тугом ее наполнении, обычно бариевой взвесью, в условиях двойного контрастирования. Параметры «нормы» были получены в двух основных рентгено-морфометрических исследованиях и оказались сопоставимы за исключением ширины прямой кишки [1].

Ширина просвета различных отделов толстой кишки в норме:

Отдел кишки	Ширина просвета (см)	
	Ачкасов С.И., 2003 (n=160)	Preston DM, Lennard-Jones JE, et al, 1985 (n=50)
Слепая	4,0 - 9,0	-
Восходящая	2,5 - 9,0	5,0 - 9,3
Поперечная	2,5 - 8,5	4,5-8,3
Нисходящая	1,5 - 6,0	3,7 - 7,1
Сигмовидная	1,5 - 6,0	3,3 - 6,3
Прямая	4,5-8,5	2,2 - 6,5

Несоответствие в нормальных показателях диаметра прямой кишки между двумя исследованиями, вероятно, объясняется различиями в методике проведения

теста. Диагноз мегаколон устанавливается, если ширина просвета какого-либо отдела толстой кишки превышает указанные значения. Таким образом, если наибольший диаметр прямой кишки в любой проекции превышает 8,5 см, диагностируется мегаректум. Ширина сигмовидной кишки более 6 см служит основанием для постановки диагноза мегасигмы.

В настоящее время также не разработаны диагностические критерии долихоколон.

Факт превышения длины всей ободочной кишки или какого-либо из ее отделов среднестатистических показателей может быть установлен одним из следующих методов:

- ирригоскопия;
- виртуальная колонография;
- интраоперационное морфометрическое исследование.

В 2003 году в ГНЦ колопроктологии проведено исследование, в котором определены нормальные параметрические характеристики длины различных отделов ободочной кишки [1].

Нормальные показатели длины отделов ободочной кишки:

Отдел ободочной кишки	Границы колебания длины (см)	Средняя длина (см)
Слепая кишка	4,0 - 10,0	6,2 ± 1,6
Восходящая кишка	8,0 - 34,0	23,4 ± 4,1
Поперечная ободочная	20,0 - 51,0	32,8 ± 9,5
Нисходящая кишка	11,0 - 30,0	20,9 ± 4,5
Сигмовидная кишка	20,0 - 86,0	45,0 ± 14,5

Нарушение транзита по толстой кишке проявляется клинической картиной запоров, которая может быть подтверждена соответствием Римским критериям запоров 3-го пересмотра [25,9].

Римские критерии запоров 3-го пересмотра:

Симптомы	Характерные особенности симптомов
Натуживание, занимающее > ¼ времени дефекации	Симптомы должны наблюдаться в течение 12 недель (необязательно последовательных) на протяжении предыдущего года. Симптомокомплекс должен включать два или более перечисленных в данной таблице симптома.
Стул в виде твердого кала или комочков	
Ощущение неполного опорожнения (> ¼ времени дефекации)	
Ощущение препятствия в аноректальной области (> ¼ времени дефекации)	
Необходимость мануальных приемов для освобождения кишечника (эвакуация каловых масс пальцем, поддержка рукой тазового дна), занимающее > ¼ времени дефекации	
Стул < 3 раз в неделю	

Осложненный мегаколон или долихоколон характеризуется периодическим развитием клиники острой кишечной непроходимости обтурационного или

странгуляционного генеза, при этом характерно появление острой боли в животе, обычно первоначально схваткообразной, в сочетании с вздутием живота и прекращением отхождения газов и кишечного содержимого. Наиболее часто в клинической практике встречаются завороты сигмовидной кишки, реже - поперечной ободочной и слепой кишок. Завороты других отделов ободочной кишки описываются как казуистические случаи. В случае развития перфорации или диастонического разрыва кишки возникает клиника перфоративного перитонита – острая боль, «доскообразный живот», исчезновение печеночной тупости.

Диагноз «осложненный долихоколон» может быть установлен при удлинённой ободочной кишке и развитии, по меньшей мере, одного подтвержденного эпизода заворота кишки, инвагинации или узлообразования.

Физикальное обследование:

Общее состояние пациентов с неосложненным идиопатическим мегаколон обычно не страдает. В случае выраженного мегаколон при осмотре и пальпации часто выявляется вздутие живота, тупой реберный угол, истончение передней брюшной стенки. Характерно уменьшение/исчезновение печеночной тупости за счет оттеснения печени кзади расширенной ободочной кишкой. У пациентов с дистальным расширением кишки над лоном нередко пальпируется верхний полюс опухолевидного образования полости таза - калового комка/камня в просвете прямой кишки. Каловые камни могут определяться через переднюю брюшную стенку и в вышележащих отделах ободочной кишки. Наличие лихорадки, тахикардии, озноба, тошноты, рвоты, перитонеальных симптомов свидетельствует о вторичном мегаколон или же осложненном течении идиопатического. При осмотре больного оценивается тип телосложения, наличие признаков врожденных аномалий и сопутствующих заболеваний.

Осмотр перианальной области, пальцевое исследование прямой кишки и ректороманоскопия позволяют, прежде всего, исключить опухолевую природу мегаколон или обструктивную при аноректальных атрезиях и стенозах. Наличие следов кала на перианальной коже является подтверждением каломазания, характерного для идиопатического мегаректум. Тонус анального жома и волевые сокращения обычно при этом сохранены. Также для идиопатического мегаректум типично выявляемое при пальцевом исследовании расширение прямой кишки сразу за анальным каналом и наличие в ней большого количества замазкообразного содержимого или калового камня.

При болезни Гиршпрунга, в отличие от идиопатического мегаректум, ампула прямой кишки чаще всего пуста и перианальная область не изменена. При ректоскопии для болезни Гиршпрунга характерно затрудненное проведение аппарата через прямую кишку, несмотря на активную инсuffляцию воздуха, и, затем, резкий переход в расширенную кишку, как правило, содержащую большое количество содержимого.

При идиопатическом мегаколон тонус даже нерасширенной прямой кишки снижен и переход в мегасигму постепенный.

При долихоколон определяется вздутие, при перкуссии - звук тимпанита, а при пальпации – умеренная болезненность в околопупочной области, левых и нижних отделах живота.

При развитии осложнения долихоколон может определяться асимметричное вздутие живота, ограничение участия живота в акте дыхания, симптомы раздражения брюшины. В случае инвагинации может пальпироваться головка инвагината. Вагинальное и ректальное исследования позволяют выявить наличие факторов, предрасполагающих к проктогенным запорам, такие как выпадение матки и стенок влагалища, ректоцеле, выпадение прямой кишки, анальная трещина.

Лабораторные исследования: критериев лабораторной диагностики нет.

Инструментальные исследования:

- **обзорная рентгенография брюшной полости** – позволяет заподозрить наличие мегаколон или его осложнений - заворота кишки или калового камня, являющихся причиной нарушения кишечной проходимости, перфорации кишки при токсическом мегаколон или синдроме псевдообструкции. При плановом обследовании пациента с мегаколон используется редко;

- **ирригоскопия** – основной метод диагностики мегаколон и необходимо для дифференциальной диагностики идиопатического мегаколон и болезни Гиршпрунга. Для болезни Гиршпрунга характерна резкая граница между расширенной ободочной кишкой и относительно суженным дистальным аганглионарным сегментом различной протяженности (чаще прямая кишка, возможно с частью сигмовидной). При идиопатическом мегаколон или прямая кишка расширяется сразу от анального канала, или же имеется постепенный переход нормального размера прямой кишки в расширенную сигмовидную. Исследование транзита по ЖКТ рентгеноконтрастных маркеров у пациентов с идиопатическим мегаколон используется для оценки пропульсивной активности нерасширенных отделов толстой кишки при определении границ резекции во время планового хирургического вмешательства;

- **проктография с натуживанием/сцинтидефекография** – методика позволяет определить положение промежности, изменение ректоанального угла, состояние пубо- ректальной петли, наличие переднего или заднего ректоцеле, внутренней инвагинации прямой кишки при моделировании акта дефекации, что способствует выявлению проктогенного характера запоров в рамках дифференциальной диагностики;

- **колоноскопия** – в ходе эндоскопического исследования толстой кишки определяют тонус, складчатость, выраженность сосудистого рисунка, цвет и контактную кровоточивость слизистой оболочки, а кроме того оценивают длину и ширину различных отделов толстой кишки, их петлистость, фиксацию и число гаустр. Колоноскопия имеет важное значение в дифференциальной диагностике долихоколон. Используется для исключения обструктивного мегаколон различной этиологии (прежде всего опухолевой). В случае заворота кишки, помимо диагностики (выявление спирально суженного сегмента кишки) колоноскопия преследует лечебную цель - попытку деторсии заворота и декомпрессии кишки;

- **виртуальная компьютерная колонография** может быть альтернативой выполнению ирригоскопии, с ее помощью измеряют длину и ширину отделов толстой кишки, определяют их положение в брюшной полости. Учитывая, что вводимый при ирригографии барий может не заполнить расширенную толстую кишку использование виртуальной колоноскопии будет более эффективным;
- **биопсия стенки прямой кишки по Свенсону** – иссечение полнослойного участка стенки прямой кишки с последующим морфологическим исследованием. Необходимость в этой инвазивной процедуре возникает при дифференциальной диагностике идиопатического мегаколон и болезни Гиршпрунга, когда имеются противоречия между данными аноректальной манометрии, результатами пробы на (тканевую ацетилхолинэстеразу (АХЭ) и рентгенологической картиной. Выявление аганглиоза межмышечного и подслизистого нервных сплетений является надежным подтверждением болезни Гиршпрунга. Следует помнить, что зона физиологического гипо- и аганглиоза может распространяться до 5 см проксимальнее зубчатой линии. Во избежание ложноположительного результата исследования рекомендуется выполнение биопсии путем иссечения полнослойного лоскута шириной 1 см по задней стенке прямой кишки от зубчатой линии протяженностью не менее 6 см [10] (УД-D).

Исследование ацетилхолинэстеразной активности в биоптатах слизистой прямой кишки - качественный тест для дифференциальной диагностики идиопатического мегаколон и болезни Гиршпрунга. Проба на АХЭ положительная при болезни Гиршпрунга и отрицательная при идиопатическом мегаколон. Биоптаты берутся в прямой кишке, обычно с 5, 10 и 15 см.

Аноректальные физиологические тесты:

- аноректальная манометрия - исследование ректоанального ингибиторного рефлекса (рефлекторного расслабления внутреннего сфинктера в ответ на повышение давления в прямой кишке). Отсутствие ректоанального ингибиторного рефлекса является надежным диагностическим критерием болезни Гиршпрунга с чувствительностью 70-95%. При идиопатическом мегаколон/мегаректум РАИР сохранен, хотя порог его может быть существенно повышен за счет увеличения объема прямой кишки.

Профилометрическое исследование позволяет исключить спазм внутреннего анального сфинктера.

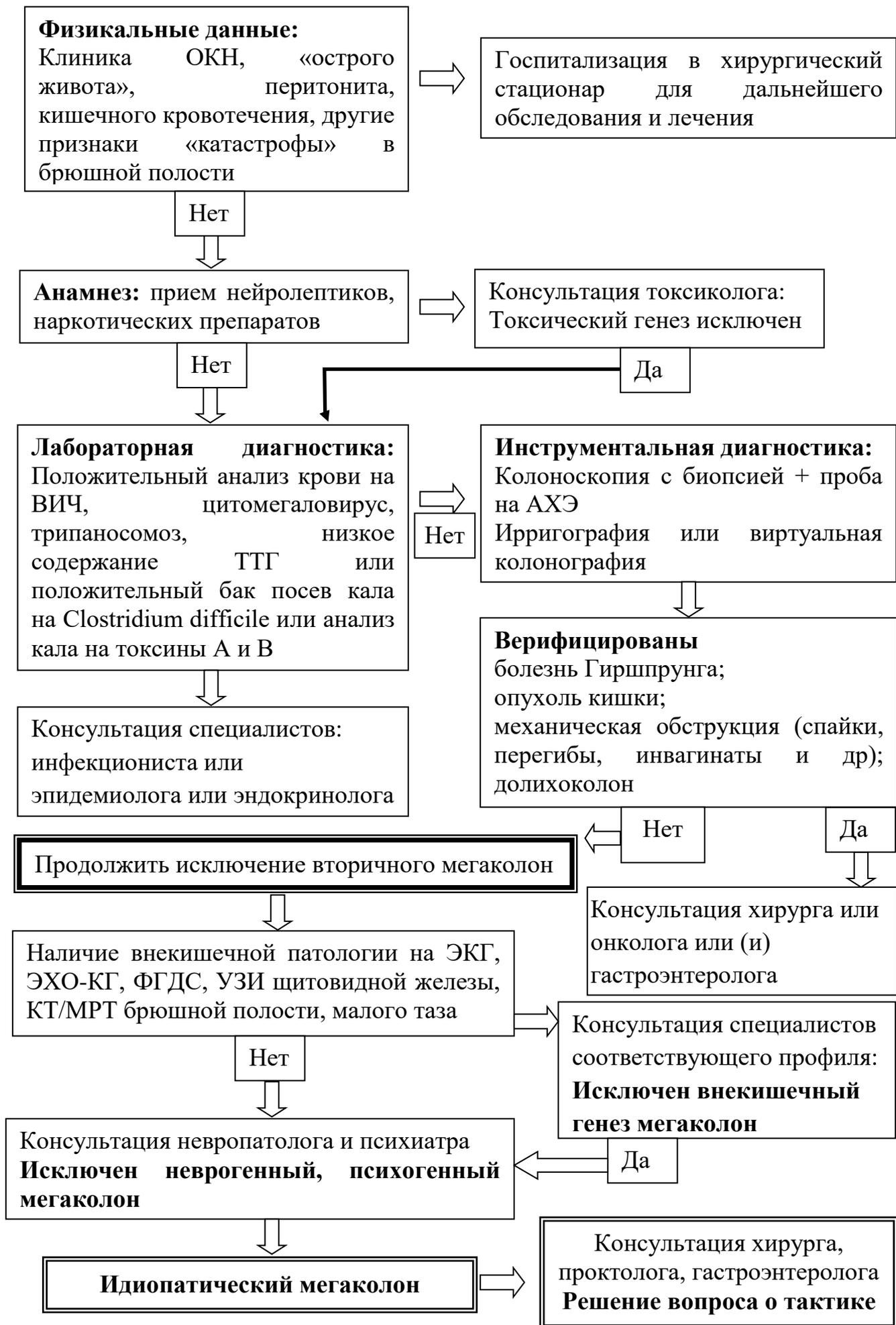
- электромиография способствует оценке функции пуборектальной мышцы - сравнивается исходная электрическая активность ее в состоянии покоя и в момент натуживания. В норме при натуживании регистрируется различная степень угнетения биоэлектрической активности исследуемой мышечной структуры. Сохранение или подъем биоэлектрической активности расценивается как парадоксальная реакция пуборектальной мышцы, что является одной из причин проктогенных запоров.

Альтернативным диагностическим критерием мегаректум является повышение максимально переносимого объема (МПО) воздуха, вводимого в ректальный латексный баллон при аноректальном физиологическом исследовании. Увеличение 1 МПО свыше 15,0 мл/мм.рт.ст., является диагностическим критерием идиопатического мегаректум [11].

У данного критерия существует ряд недостатков: проникновение ректального баллона в сигмовидную кишку за счет осевого растяжения, снижение чувствительности прямой кишки к наполнению могут привести к гипердиагностике мегаректум. С другой стороны, неполное опорожнение кишки перед исследованием может быть причиной ложноотрицательного результата и, соответственно, недооценки ее размеров. Кроме того, величина МПО сильно зависит от методики проведения теста (скорость инсuffляции воздуха, ее дискретность или непрерывность и т.д). В результате нормальные значения МПО, превышение которых свидетельствует о наличии мегаректум, существенно отличаются в разных лабораториях. Тем не менее, если ирригоскопия еще не была выполнена, данный метод может быть использован в качестве скрининг-теста у пациентов с запорами. Поскольку большинство из них не имеют мегаректум, это позволит избежать контрастного исследования и снизить радиационную нагрузку (УД-D) [12].

- **эзофагогастродуоденоскопия** позволяет выявить сопутствующие заболевания верхних отделов пищеварительного тракта, а также определить наличие гастроптоза у больных с множественными аномалиями ЖКТ;
- **УЗИ, КТ и МРТ органов брюшной полости и малого таза** позволяют выявить сопутствующие заболевания, а также получить дополнительную информацию о состоянии стенки толстой кишки;
- **УЗИ щитовидной железы и паращитовидных желез** – для диагностики вторичного мегаколон;
- **ЭКГ** - для исключения сердечной патологии.

2) Диагностический алгоритм (схема):



3) Дифференциальный диагноз и обоснование дополнительных исследований

Диагноз	Обоснование для дифдиагностики	Дифференцирующий тест	Критерии исключения/подтверждения диагноза
Долихоколон	Схожие симптомы нарушения кишечного пассажа (вздутие живота, запоры, боли или дискомфорт в животе и др.)	Ирригография	Увеличение длины отделов толстой кишки с возникновением петель
Болезнь Гиршпрунга		Ирригография	резкая граница между расширенной ободочной кишкой и суженным дистальным сегментом.
Токсический мегаколон НЯК		Колоноскопия с биопсией и тестом на АХЭ	Аганглиоз в биоптатах и позитивный тест на АХЭ
		Физикальные данные	Предшествующий понос кровью, слизью и гноем Тяжелая интоксикация Картина НЯК
		Колоноскопия	
Синдром Огилви		Анамнез и физикальные данные	Возникает на фоне других заболеваний брюшной полости, приема медикаментозных препаратов
Болезнь Шагаса		Анамнез Тест на трипаносомоз	Пребывание в странах Центральной и Южной Америки Позитивный тест на трипаносомоз
Гипотиреоз		Биохимический анализ крови на ТТГ	Снижение ТТГ
Поражение ЦНС		Анамнез Физикальные данные	Травмы с повреждением, головного или спинного мозга Очаговая неврологическая симптоматика
Опухоли толстой кишки	Колоноскопия с биопсией	Наличие эндоскопических признаков опухоли Гистологическая верификация	

4) Тактика лечения:

Бессимптомный мегаколон и долихоколон не требует консервативного или хирургического лечения, однако пациенты должны быть предупреждены о возможном развитии в дальнейшем медленно транзитных запоров и потенциальной угрозе осложнений.

При неосложненном течении идиопатического мегаколон и долихоколон лечение в большинстве случаев консервативное. В настоящее время не существует лекарственных препаратов или иных терапевтических методов, позволяющих добиться исчезновения идиопатического мегаколон. Даже при полном купировании симптоматики ширина просвета кишки существенно не меняется. Цель лечения заключается в подборе эффективного и удобного для пациента режима опорожнения кишечника и купировании или облегчении симптомов абдоминального дискомфорта.

Предпочтение отдается комплексному поэтапному лечению (УД-С) [9]:



Рисунок 1. Этапы лечения запоров

Необходимость в хирургическом вмешательстве возникает при развитии осложнений или высоком их риске и неэффективности или непереносимости пациентом консервативных методов лечения.

Немедикаментозное лечение:

Проводится в соответствии с принципами лечения медленно-транзитных запоров [9]:

- необходимо придерживаться правил питания и не возлагать чрезмерные надежды на прием слабительных средств;
- употреблять хорошо сбалансированную пищу, которая должна включать отруби, цельные зерна пшеницы, свежие фрукты и овощи;

- употреблять достаточное количество жидкости;
- регулярно выполнять физические упражнения;
- уделять достаточное время для спокойного посещения туалета (не игнорировать позывы к дефекации).

В качестве первого этапа назначается высокошлаковая диета и препараты пищевых волокон (фитомуцил, микрокристаллическая целлюлоза, морские водоросли, пищевые отруби и т.п.), в сочетании с увеличением количества потребляемой жидкости и усилением физической активности. При этом пациенты должны быть предупреждены, что пищевые волокна не обладают немедленным слабительным действием. Эффект от лечения проявляется в течение 3-4 недель.

У пациентов с расширением дистальных отделов толстой кишки слабительные лучше сочетать с регулярными клизмами объемом 200 - 600 мл для облегчения опорожнения прямой кишки. Периодичность клизм определяется индивидуально - от 2-3 раз в неделю до 1-2 в месяц.

Помимо слабительных и клизм, возможно использование различных физиотерапевтических методов - электростимуляции кишечника, накожной и ректальной, иглорефлексотерапии, лазеротерапии (УД-Д) [13,14].

При наличии технической возможности у пациентов с идиопатическим мегаректумом рекомендуется применение терапии с использованием биологической обратной связи (БОС - терапия), хотя данные о ее эффективности ограничены [15].

Медикаментозное лечение:

Боли и вздутие живота помогают облегчить спазмолитики (дюспаталин, дицетел) и препараты симетикона (эспумизан).

Назначение препаратов пищевых волокон не всегда приводит к улучшению. Более того, состояние пациентов с мегаколон на фоне высокошлаковой диеты может даже ухудшаться за счет усиления метеоризма и тяжести в животе. Таким больным рекомендуется назначать препараты полиэтиленгликоля (форлак).

Следующий этап консервативного лечения, при неэффективности предыдущих - назначение стимулирующих слабительных. Основными представителями этой группы лекарств являются препараты, содержащие антрахиноны, преимущественно растительного происхождения (сена, алоэ, ревеня), и соединения дифенилметана (бисакодил, натрия пикосульфат). Они обладают прокинетиическим действием, повышают интестинальную секрецию и снижают абсорбцию. Следует отметить, что значительное число авторов считает длительный прием препаратов этой группы опасным из-за повреждающего их действия на интрамуральный нервный аппарат и предполагаемого канцерогенного эффекта [16,17].

S.A. Muller-Lissner с соавторами (2004) на основании широкого анализа литературы, включая контролируемые исследования, делают вывод, что применяемые в настоящее время слабительные не увеличивают риск колоректального рака даже при многолетнем применении [18]. Таким образом, представляется вполне оправданным длительное использование слабительных, в том числе и стимулирующих, если они позволяют пациентам добиваться удовлетворительного самочувствия и сохранять социальную и профессиональную

активность (УД-D).

При сопутствующем дисбактериозе назначают эубактериальные препараты.

Перечень основных лекарственных средств: по показаниям.

- лактулоза 10-45 мл/сутки;
- эксенатид 1-2 пакета/сутки в течение 3 месяцев;
- симетикон 1-2 капсулы/сутки;
- **Перечень дополнительных лекарственных средств:** по показаниям.
- бисакодил 1-3 драже/на ночь;
- мебеверина гидрохлорид 2 капсулы/сутки;
- лацидофил по 1 капсуле 2 раза в день;
- макрогол (подготовка к колоноскопии) – 4 пакетика/сут на 1 исследование;
- раствор натрия хлорид 0,9% 400-800 мл в/в капельно.

Таблица сравнения препаратов:

название МНН	доза	Количество (амп, флак и т.д.)	способ введения	продолжительность лечения	примечание	УД
Слабительные по показаниям						
форлак Макрогол или	1-2 пакета в сутки	90-180 пакетов	per os	3 мес		С
лактулоза	10-45 мл в сутки	сироп	per os	определяется сроками нормализации кишечного пассажа		С
макрогол	4 пакета в сут	4 пакета	per os	накануне исследования	для подготовки к колоноскопии	С
Спазмолитики по показаниям						
мебеверина гидрохлорид (не зарегистрирован)	2 капсулы/сут	2-14 капсул	per os	при болях	при наличии спастического о болевого синдрома	С
Пробиотики						
лактобактерии	по 1 капсуле 2 раза в день		per os			С
Кристаллоидные растворы для инфузии (плазмозамещающие)						
натрия хлорид 0,9%	400-800 мл	1-2 флакон а	в/в	до стабилизации АД и возможности транспортировки	для оказания неотложной помощи	А

Алгоритм действий при неотложных ситуациях:

При подозрении на наличие осложнений (острая абдоминальная боль, признаки кишечной непроходимости и/или перитонита) – вызов бригады СМП для экстренной транспортировки пациента в профильный стационар.

Мониторинг жизненно-важных функций: частота и характер дыхания, частота и ритмичность пульса, показатели систолического и диастолического АД.

При наличии признаков нарушения витальных функций (острая дыхательная, сердечная недостаточность, признаки шока) – неотложная помощь:

Обеспечение венозного доступа, инфузия кристаллоидных препаратов, инфузия коллоидных препаратов, оксигенация кислородом, при необходимости СЛР - интубация и ИВЛ с помощью мешка Амбу, непрямой массаж сердца.

Другие виды лечения - альтернативой хирургическому лечению рефрактерных к терапии запоров является сакральная нейромодуляция, роль которой изучена недостаточно. Метод подразумевает имплантацию подкожного программируемого стимулятора, обеспечивающего постоянное воздействие низкочастотного электрического тока на крестцовые нервы посредством электрода, проведенного, как правило, через 3-е крестцовое отверстие. Механизм действия сакральной нейромодуляции достоверно неизвестен, однако в ряде исследований отмечено учащение числа дефекаций и снижение потребности в слабительных средствах у больных с медленно-транзитными запорами на фоне применения данного метода лечения (УД С) [19,20].

5) Показания для консультации специалистов:

- консультация гастроэнтеролога – для определения лечебно-диагностической программы;
- консультация проктолога – для определения лечебно-диагностической программы;
- консультация психиатра – исключение психогенного мегаколон, оценка психического статуса пациентов с сочетанием идиопатического мегаколон и ипохондрии, астено-невротического синдрома и прочих;
- консультация ревматолога - исключение системных заболеваний соединительной ткани как причины мегаколон;
- консультация медицинского генетика – для исключения генетически детерминированных заболеваний толстой кишки как причин мегадолихоколон;
- консультация кардиолога, невролога, эндокринолога уролога, гинеколога, онколога и других узких специалистов – по показаниям.

6) Профилактические мероприятия:

Первичная профилактика: мегаколон и долихосигмы отсутствует.

С целью профилактики развития осложнений при появлении симптоматического мегаколон или долихоколон - своевременное обращение к специалистам для решения вопроса о тактике лечения. В то же время нет убедительных данных о возможности эффективной профилактики осложнений.

Вторичная профилактика: подразумевает комплекс мероприятий по предотвращению развития запоров (УД-В) [9]:

- употреблять хорошо сбалансированную пищу, которая должна включать отруби, цельные зерна пшеницы, свежие фрукты и овощи и не возлагать чрезмерные надежды на прием слабительных средств;
- употреблять достаточное количество жидкости;
- регулярно выполнять физические упражнения;
- уделять достаточное время для спокойного посещения туалета и не подавлять позывы к дефекации.

7) Мониторинг состояния пациента (карта наблюдения за пациентом).

Для мониторинга эффективности лечения в амбулаторной карте отмечается: кратность стула в неделю, наличие или отсутствие болей или дискомфорта в животе, общее состояние.

Индивидуальная карта наблюдения пациента

Категория пациента	Общий анализ крови и мочи	Биохимический анализ	Визуальная диагностика УЗИ, КТ, ирригография	Колоноскопия	Консультация гастроэнтеролога
Консервативное лечение	1 год -2 раза 2 год – 1 раз, далее по показаниям	1 год -2 раза 2 год – 1 раз, далее по показаниям	1 год -2 раза 2 год – 1 раз, далее по показаниям	1 раз в год, далее по показаниям	1 раз в год, далее по показаниям
Состояние после операции	1 год-4раза; 2 год-3раза; 3 год -1 раз; далее по показаниям	1 год -3 раза 2 год – 2 раза, далее по показаниям	1 год -2 раза 2 год – 1 раз, далее по показаниям	По показаниям	2 раза в год, далее по показаниям

8) Индикаторы эффективности лечения – восстановление/нормализация кишечного пассажа, отсутствие угрозы развития осложнений, купирование симптомов абдоминального дискомфорта и болевого синдрома.

10. ПОКАЗАНИЯ ДЛЯ ГОСПИТАЛИЗАЦИИ С УКАЗАНИЕМ ТИПА ГОСПИТАЛИЗАЦИИ:

10.1 Показания для плановой госпитализации - неосложненный мегаколон и долихоколон при отсутствии эффекта от консервативной терапии или ее непереносимости и при высоком риске развития осложнений.

10.2 Показания для экстренной госпитализации – наличие клиники осложнений (острая кишечная непроходимость, кишечное кровотечение, перитонит и др.).

11. ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ НА ЭТАПЕ СКОРОЙ НЕОТЛОЖНОЙ ПОМОЩИ:

1) Диагностические мероприятия: Установление клиники острой кишечной непроходимости, кишечного кровотечения, «острого живота», перитонита, оценка тяжести состояния и степени нарушения витальных функций.

2) Медикаментозное лечение

Инфузионная, протившоковая и дезинтоксикационная терапия, обезболивание (кристаллоидные и коллоидные препараты, ненаркотические анальгетики, спазмолитики) (см. пункт 12 таблица сравнения).

12. ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ НА СТАЦИОНАРНОМ УРОВНЕ:

1) Диагностические критерии на стационарном уровне: смотреть пункт 9, подпункт 1.

2) Диагностический алгоритм смотрите пункт 9, подпункт 2.

3) Перечень основных диагностических мероприятий: при экстренной госпитализации проводятся диагностические обследования, не проведённые на амбулаторном уровне, а также для контроля течения послеоперационного периода.

4) Перечень дополнительных диагностических мероприятий:

- колоноскопия с биопсией, ирригография (ирригоскопия) с барием при тугом наполнении и после опорожнения, КТ-виртуальная колоноскопия, проктография с натуживанием/сцинтидефекография, аноректальная манометрия, копрограмма, эзофагогастродуоденоскопия – по показаниям;
- обзорная рентгенография органов брюшной полости и грудной клетки – по показаниям;
- компьютерная томография или магнитно-резонансная томография брюшной полости, малого таза – по показаниям.

5) Тактика лечения: основным методом лечения данного заболевания является хирургический.

Немедикаментозное лечение – на этапе подготовки к операции и в раннем послеоперационном периоде диета: стол 0-1, режим: 1-2.

Медикаментозное лечение (в зависимости от степени тяжести заболевания) используется только в качестве предоперационной подготовки, интраоперационного и послеоперационного сопровождения.

Перечень основных лекарственных средств

Наркотические анальгетики (1-2 сутки после операции):

- морфина гидрохлорид;
- тримеперидин (не зарегистрирован);
- опиоидный наркотический анальгетик:
- трамадол;
- кетопрофен;
- антибактериальные препараты:
- цефалоспорины 3 поколения;
- метронидазол;
- хлоргексидин;
- этанол;
- растворы для инфузий:
- натрия хлорид;
- декстроза;
- инфезол 40;
- перечень дополнительных лекарственных средств:
- альтернативный режим:
- цефалоспорины 4 поколения;

- амикацин;
- ципрофлоксацин;
- левофлоксацин;
- меропенем;
- флуконазол;
- пентоксифиллин;
- дротаверин;
- нимесурид (не зарегистрирован);
- нифедипин 12,5% - 2 мл;
- менадион 1%-1.0 мл (не зарегистрирован);
- компоненты крови;
- СЗП;
- эритроцитарная масса.

Таблица сравнения препаратов:

Название МНН	доза	Количество (амп, фла и т.д.)	способ введения	продолжительность лечения	примечание	УД
Наркотические анальгетики (1-2 сутки после операции)						
морфина гидрохлорид <i>или</i>	1%-1 мл	6	в/м	1-2 дня	для обезболивания в послеоперационном периоде	А
тримеперидин	раствор для инъекций 2% - 1 мл	6	в/м	1-2 дня		А
Опиоидный наркотический анальгетик						
трамадол <i>или</i>	100 мг - 2 мл	10	в/м	в течение 2-3 дней	Анальгетик смешанного типа действия - в послеоперационном периоде	А
Ненаркотические анальгетики (1-3 сутки после операции)						
кетопрофен	разовая доза 1030 мг	10	в/м, в/в	в/м или в/в в течение не более 5 дней.	Дозу подбирают индивидуально.	А
Антибактериальная терапия по показаниям						
цефазолин натрия соль <i>или</i>	по 1 гр	15			цефалоспориновый антибиотик II поколения	В
цефтазидим <i>или</i>	по 0,5-2 г	15	в/м, в/в	7 дней и более	цефалоспориновый антибиотик III поколения	А
цефтриаксон <i>или</i>	средняя суточная доза составляет 1-2 г. 1 раз в сутки или 0,5-1 г каждые 12 ч.	15	в/м, в/в	7 дней и более	цефалоспориновый антибиотик III поколения	А

метронидазол	разовая доза составляет 500 мг, скорость в/в непрерывного (струйного) или капельного введения — 5 мл/мин.	15	в/в	5 дн		В
Альтернативный режим по показаниям						
цефотаксим <i>или</i>	1 г через каждые 12 ч, в тяжелых случаях дозу увеличивают до 3 или 4 г в день	15	в/м, в/в	7 дней и более	цефалоспориновый антибиотик III поколения	А
цефепим <i>или</i>	0,5-1 г (при тяжелых инфекциях до 2 гр	7	в/м, в/в	7 дней и более	цефалоспоринов IV поколения	А
гентамицин <i>или</i>	разовая доза — 0,4 мг/кг, суточная — до 1,2 мг/кг.	15	в/в, в/м	7 дней и более	аминогликозиды	В
амикацин <i>или</i>	10-15 мг/кг.	15	в/в, в/м	при в/в введении — 3-7 дней.	аминогликозиды	А
ципрофлоксацин <i>или</i>	250мг-500мг	15	в/в, в/м	7 дней и более	фторхинолон II поколения	В
левофлоксацин <i>или</i>	В/в: капельно медленно 250 мг каждые 24 ч	7	в/в	7 дней и более	фторхинолон	В
меропенем <i>или</i>	500 мг, при внутрибольничных инфекциях 1г	7	в/в	7 дней и более	из группы карбапенемов	А
флуконазол	2 мг/мл - 100мл	3		однократно	противогрибковые средства	А
Антиагрегант (применяется для улучшения микроциркуляции)						
пентоксифиллин <i>или</i>	600 мг/сут	7	внутрь, в/м, в/в	2-3 нед	ингибиторы протонного насоса	В
Спазмолитик миотропного действия						
дротаверин	40 мг 1-3 раза/сут	15	п/к	по показаниям	спазмолитик	С
Средства для стимуляции кишечного тракта при парезе						
неостигмин бромид	10-15 мг в сутки, максимальная разовая доза	10	в/м, в/в	длительность лечения определяются строго индивидуально в зависимости от показаний		В

нимесумид <i>или</i>	10 мг 3 раза в сутки до еды; в/м или в/в — 10 мг; максимальная разовая доза	10	в/м, в/в			В
хлоргексидин <i>или</i>	0,05% водный раствор	1	наружно	по показаниям	антисептик	А
этанол	раствор 70%;	1	наружно			А
Растворы для инфузий						
натрия хлорид <i>или</i>	0,9% - 400мл	10	в/в капельно	в зависимости от показания		А
декстроза <i>или</i>	5%,10% - 400 мл,	10	в/в капельно	в зависимости от показания		А
аланин,аргинин,глицин,аспарагиновая кислота <i>или</i>	500 мл	7	в/в капельно	гипопротейнемия		С
нифедипин 12,5% - 2 мл <i>или</i>	250 мг	10	в/м			С
Компоненты крови						
СЗП	2 дозы	500 мл	в/в	коагулопатия	по показаниям	А
эритроцитарная масса	2 дозы	500 мл	в/в	анемия		А

Хирургическое вмешательство при неосложненном и осложненном мегаколоне с указанием показаний и методики оперативного вмешательства приведено в приложении 1 к настоящему КП.

Другие виды лечения – нет.

7) Показания для консультации специалистов:

- Консультация проктолога, гастроэнтеролога, кардиолога, онколога и других узких специалистов - по показаниям;
- Консультация анестезиолога - при подготовке к операции;
- Консультация реаниматолога - в осложненных случаях для восстановления и коррекции витальных функций.

8) Показания для перевода в отделение интенсивной терапии и реанимации - признаки органной дисфункции, нарушение витальных функций, являющихся непосредственной угрозой жизни пациента.

9) Индикаторы эффективности лечения

Восстановление/нормализация кишечного пассажа, отсутствие угрозы развития осложнений.

10) Дальнейшее ведение – при нормальном течении послеоперационного периода, выписка из стационара с рекомендациями дальнейшего лечения по месту жительства под наблюдением, проктолога, хирурга, гастроэнтеролога и других специалистов (при наличии сопутствующих заболеваний).

13. МЕДИЦИНСКАЯ РЕАБИЛИТАЦИЯ - нет.

14. ПАЛЛИАТИВНАЯ ПОМОЩЬ – нет.

15. Сокращения, используемые в протоколе:

АД	артериальное давление
АЛТ	аланинаминотрансфераза
АСТ	аланинаминотрансфераза
АХЭ	ацетилхолинэстераза
БОС	биологическая обратная связь
ВИЧ	вирус иммунодефицита человека
ВРР	вертикальная редуccionная ректопластика
ЖКТ	желудочно-кишечный тракт
ИВЛ	искусственная вентиляция легких
ИФА	иммуноферментный анализ
КТ	компьютерная томография
КЩС	кислотно - щелочного состояния
МНО	международное нормализованное отношение
МПО	максимально переносимый объем
МРТ	магнитно-резонансная томография
ОАК	общий анализ крови
ОАМ	общий анализ мочи
ПТИ	протромбиновый индекс
РАИР	ректоанальны ингибиторный рефлекс
СЛР	сердечно-легочная реанимация
УВЧ	токи ультравысокой частоты
УД	уровень доказательности
УЗИ	ультразвуковое исследование
ФГДС	фиброгастродуоденоскопия
ЦНС	центральная нервная система
ЭКГ	электрокардиография
ЭХОКГ	эхокардиография

16. Список разработчиков протокола с указанием квалификационных данных:

1) Тургунов Ермек Мейрамович – доктор медицинских наук, профессор, хирург высшей квалификационной категории, РГП на ПХВ «Карагандинский государственный медицинский университет» МЗ РК, заведующий кафедрой хирургических болезней №2, независимый аккредитованный эксперт МЗ РК.

- 2) Сейсембаев Манас Ахметжарович - доктор медицинских наук, профессор, председатель совета директоров АО «ННЦХ им. А.Н. Сызганова» МЗСР РК.
- 3) Жураев Шакирбай Шукирович – доктор медицинских наук, профессор, главный научный сотрудник АО «ННЦХ им. А.Н. Сызганова» МЗСР РК.
- 4) Калиева Мира Маратовна - к.м.н, доцент кафедры клинической фармакологии и фармакотерапии КазНМУ им. С. Асфендиярова.

17. Указание на отсутствие конфликта интересов: нет

18. Список рецензентов:

- 1) Шакеев Кайрат Танабаевич – доктор медицинских наук, профессор, врач хирург высшей категории, руководитель центра колопроктологии больницы Медицинского Центра УДП Республики Казахстан.

19. Пересмотр протокола через 3 года после его опубликования и с даты его вступления в действие или при наличии новых методов с уровнем доказательности

20. Список использованной литературы.

- 1) Ачкасов С.И. Аномалии развития и положения толстой кишки. Клиника, диагностика, лечение. Дисс. д-ра мед. наук. М. 2003. 294 с; The Large Intestine: Physiology, Pathophysiology, and Disease. Edited by S.F. Phillips, J.H. Pemberton, P.G. Shorter. New York, Mayo Foundation, 1991. P. 10.
- 2) Corman M.L. Colon and Rectal Surgery. Philadelphia : Lippincott, 1984. P.129-134;
- 3) The Large Intestine: Physiology, Pathophysiology, and Disease. Edited by S.F. Phillips, J.H. Pemberton, P.G. Shorter. New York, Mayo Foundation, 1991. P.10.
- 4) N. Ergashev, N.Nazarov Diagnosis and Treatment of Congenital Megalodolichocolon. // Medical and Health Science Journal, -V.9, 2011, P.83-8.
- 5) Pena A, Levitt MA. Pediatric Surgical Problems. In: Corman ML, ed. Colon and Rectal Surgery. 5th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2005:555-603.
- 6) Pena A, Bischoff A. Hirschsprung disease. In: Pena A, Bischoff A, eds. Surgical treatment of colorectal problems in children. Cham, Switzerland: Springer International Publishing; 2015:399-436.
- 7) Воробьев Г.И. Мегаколон у взрослых (клиника, диагностика и хирургическое лечение). Диссертация докт. мед наук. Москва, 1982. 402 с.
- 8) Preston DM, Lennard-Jones JE, Thomas BM. Towards a radiologic definition of idiopathic megacolon. Gastrointest Radiol. 1985; 10: 167-9.
- 9) Практическое руководство по диагностике и лечению запоров Всемирной организации гастроэнтерологов (2007). www.worldgastroenterology.org/guidelines/global-guidelines/constipation
- 10) Воробьев Г.И., Жученко А.П., Ачкасов С.И., Капуллер Л.Л., Бирюков О.М. Возможности модификации биопсии стенки прямой кишки по Свенсону в диагностике пороков развития интрамуральной нервной системы у взрослых. Хирургия, 2005, № 10, с. 4 - 7.

- 11) Siproudhis L, Le Gall R, Ropert A, Reignier A, Heresbach D, Raoul JL, Renet C, Bretagne JF, Gosselin M. Does manometric megarectum have a symptomatic role in patients complaining of dyschezia? *Gastroenterol Clin Biol* 1993; 17: 162-167.
- 12) Gladman MA, Knowles CH. Novel concepts in the diagnosis, pathophysiology and management of idiopathic megabowel. *Colorectal Dis*. 2008 Jul;10(6):531-8.
- 13) Туликова А.П., Подмаренкова Л.Ф., Елисеева М.В., Румянцев В.Г. Функциональное обоснование применения физических факторов воздействия в лечении нарушений моторно-эвакуаторной функции толстой кишки. *Российский журнал Гастроэнтерологии, гепатологии и колопроктологии*, 1995, №3, т. 5, с.71-76.;
- 14) Хаммад Е.В. Хронический запор (тактика совершенствования диагностики и лечения). Дис. канд. мед. наук, М.,1997, 134 с.
- 15) Mimura T, Nicholls T, Storrie JB, Kamm MA. Treatment of constipation in adults associated with idiopathic megarectum by behavioural retraining including biofeedback. *Colorectal Dis* 2002; 4: 477-82.
- 16) Allescher H.D. Laxatives and prokinetics – good or bad? In: *Constipation and anorectal insufficiency. Falk Symposium 95*. Kluwer Academic Publishers; 1997; p. 121–129.
- 17) Яковенко Э.П., Н.А.Агафонова. Механизмы развития запоров и методы их лечения. *Клинические перспективы гастроэнтерологии, гепатологии*, 2003, №3, С 25-32
- 18) Muller-Lissner S.A., Kamm M.A., Scarpignato C., Wald A. Myths and misconceptions about chronic constipation. *Am J Gastroenterol* 2004; 99: 1 -11.
- 19) Kamm MA, Dudding TC, Melenhorst J, Jarrett M, Wang Z, Buntzen S, Johansson C, Laurberg S, Rosen H, Vaizey CJ, Matzel K, Baeten C. Sacral nerve stimulation for intractable constipation. *Gut*, 2010; 59: 333-340.
- 20) Thomas GP, Dudding TC, Rahbour G, Nicholls RJ, Vaizey CJ. Sacral nerve stimulation for constipation. *Br J Surg*, 2013, Jan;100(2):174-181.
- 21) Руководство по неотложной хирургии органов брюшной полости. Под ред. В.С.Савельева. М. М.: Триада-Х, 2004. - 640 с.
- 22) Ачкасов С.И., Саламов К.Н., Капуллер Л.Л., Зароднюк И.В., Кабанова И.Н., Елисеева М.В. Запоры при аномалиях развития и положения толстой кишки у взрослых. *Российский журнал гастроэнтерологии, гепатологии, колопроктологии*, 2000, N2, с. 58-62.
- 23) Руководство по неотложной хирургии органов брюшной полости. Под ред. В.С.Савельева. М. М.: Триада-Х, 2004. - 640 с.
- 24) Ачкасов С.И., Саламов К.Н., Капуллер Л.Л., Зароднюк И.В., Кабанова И.Н., Елисеева М.В. Запоры при аномалиях развития и положения толстой кишки у взрослых. *Российский журнал гастроэнтерологии, гепатологии, колопроктологии*, 2000, N2, с. 58-62.
- 25) Feng Y, Jianjiang L. Functional outcomes of two types of subtotal colectomy for slow-transit constipation: ileosigmoidal anastomosis and cecorectal anastomosis. *Am J Surg* 2008; 195: 73-77.
- 26) Knowles CH, Scott M, Lunniss PJ. Outcome of colectomy for slow transit constipation. *Ann Surg*, 1999; 230: 627-638.

- 27) Nylund G, Oresland T, Fasth S, Nordgren S. Long-term outcome after colectomy in severe idiopathic constipation. *Colorectal Dis* 2001; 3: 253-258.;
- 28) Riss S, Herbst F, Birsan T, Stift A. Postoperative course and long term follow up after colectomy for slow transit constipation--is surgery an appropriate approach? *Colorectal Dis* 2009; 11: 302-307.
- 29) Zutshi M, Hull TL, Trzcinski R, Arvelakis A, Xu M. Surgery for slow transit constipation: are we helping patients? *Int J Colorectal Dis*, 2007; 22: 265-269.
- 30) Pfeifer J., Agachan F., Wexner S.D. Surgery for constipation. A review. *Dis. Colon Rectum*. 1996; 39. P. 444-460

Методы оперативного лечения при осложненном мегаколоне

При неэффективности попыток ликвидации непроходимости кишки консервативными методами пациенту показано срочное хирургическое вмешательство. Если кишка, формирующая заворот, жизнеспособна выполняется деторсия. В последующем больной обследуется и в плановом порядке оперируется в соответствии с вышеизложенными принципами. В случае нарушения кровоснабжения кишки, наличии перфорации и/или перитонита, выполняется резекция пораженного участка без первичного анастомоза. В дальнейшем, после обследования и уточнения функционального состояния оставшихся отделов, возможна восстановительная операция. (заворот, инвагинация, узлообразование) проводят в соответствии с принципами терапии странгуляционной кишечной непроходимости. В случае невозможности разрешения осложнения с помощью консервативных мероприятий, должна быть предпринята срочная операция.

При сохранении жизнеспособности участка кишки, вовлеченного в заворот, инвагинат или образование узла, объем операции может быть ограничен деторсией заворота (расправлением инвагината или узла). В случае стойкого нарушения кровоснабжения ободочной кишки, в том числе с развитием некроза, производят ее резекцию. Объем резекции и способ завершения операции определяют на основании протяженности поражения, тяжести состояния больного и степени выраженности кишечной непроходимости и сопутствующих заболеваний (УД-D) [23].

Выполнение фиксирующих операций (мезосигмопликация, сигмопексия, цекопексия) нецелесообразно, так как последние сопровождаются неудовлетворительными функциональными результатами и не исключают рецидива осложнения (УД-D) [24].

Пациенты, перенесшие срочные вмешательства по поводу осложненного долихоколона, должны подвергнуться полноценному комплексному обследованию, после чего может быть предложена плановая операция. В случае отсутствия признаков нарушения транзита по толстой кишке у больных с осложненным долихоколон, возможно выполнение сегментарной резекции удлиненного отдела ободочной кишки. При сочетании осложненного долихоколона с запорами должна быть предложена субтотальная резекция ободочной кишки или колэктомия (УД-D) [26].

1) ДЕТОРСИЯ ЗАВОРОТА ТОЛСТОЙ КИШКИ.

1. Цель проведения процедуры/вмешательства:

Ликвидация кишечной непроходимости и восстановление пассажа

2. Показания и противопоказания для проведения процедуры/вмешательства:

Показанием является заворот толстой кишки на фоне мегаколон или долихоколон, являющийся причиной развития кишечной непроходимости.

Противопоказана при развитии явных признаков нарушения жизнеспособности кишки по критериям – цвет, блеск поверхности, перистальтика, пульсация сосудов:

<i>Признаки</i>	<i>Кишка жизнеспособна</i>	<i>Кишка нежизнеспособна</i>
Цвет кишечной стенки	Розовый (без тёмных пятен)	Чёрные (тёмные пятна)
Блеск серозной стенки	Блеск сохранён	Блеск отсутствует
Перистальтика	Волны перистальтики проходят через зону ущемления	Перистальтики нет
Пульсация краевых сосудов	Имеется	Отсутствует или видны тромбированные краевые сосуды

3. Перечень основных и дополнительных диагностических мероприятий:
смотреть пункт 12, подпункт 3; 4.

4. Методика проведения процедуры/вмешательства:

Хирургический доступ – лапаротомический или лапароскопический.

После ревизии и установления заворота кишки при условии сохранения жизнеспособности проводится разворот петли кишки в направлении обратном завороту, при наличии спаек, проводится их предварительное рассечение. По возможности выполняют трансанальную интубацию толстой кишки с целью ее декомпрессии. Операцию завершают санацией (при необходимости) и дренированием брюшной полости, ушиванием раны/ран передней брюшной стенки.

5. Индикаторы эффективности:

Ликвидация кишечной непроходимости, восстановление кишечного пассажа, отсутствие угрозы развития осложнений.

2) РЕЗЕКЦИЯ ТОЛСТОЙ КИШКИ без ПЕРВИЧНОГО АНАСТОМОЗА.

1. Цель проведения процедуры/вмешательства:

Ликвидация кишечной непроходимости, удаление нежизнеспособного участка кишки и восстановление пассажа, санация брюшной полости.

2. Показания и противопоказания для проведения процедуры/вмешательства:

Показание - Наличие нежизнеспособного участка толстой кишки на фоне непроходимости, перитонита.

Противопоказания – агональное состояние пациента.

3. Перечень основных и дополнительных диагностических мероприятий:

Смотреть пункт 12, подпункт 3;4.

4. Методика проведения процедуры/вмешательства:

Хирургический доступ – лапаротомический.

После ревизии и установления протяженности пораженного участка определяют проксимальный и дистальный уровень резекции и объем удаляемой части (резекция сигмы, гемиколэктомия, резекция поперечно-ободочной кишки, резекция печеночного или селезеночного угла ободочной кишки, либо сочетанные варианты). Следует учитывать, что уровень нарушения кровообращения в кишке лежит за пределами видимого участка ишемии, соответственно требуется отступать от границы некроза 20-40 см в проксимальном и 10-20 см в дистальном направлении, цифры усредненные, практический уровень резекции зависит от степени кишечной непроходимости, особенностей кровообращения различных сегментов толстой кишки. Производят мобилизацию удаляемой части кишки, путем рассечения париетального листка брюшины (при правосторонней или левосторонней гемиколэктомии), перевязку сосудов в мезоколон с предварительным вскрытием брюшинного листка и сохранением лимфатических узлов. Отделение сальника производят после аналогичной перевязки сальниковых сосудов. По уровню резекции с обеих сторон накладывают по два зажима, между которыми кишку рассекают, удаляя резецируемый сегмент. Далее проксимальный конец выводится в на переднюю брюшную стенку через отдельный разрез и формируется кишечная стома. Дистальный конец ушивается с формированием культи, либо также выводится в виде стомы (зависит от длины остающегося дистального конца).

Операцию завершают санацией (при необходимости) и дренированием брюшной полости, ушиванием раны передней брюшной стенки.

5.Индикаторы эффективности:

Восстановление кишечного пассажа, отсутствие угрозы развития осложнений.

Метод оперативного вмешательства при неосложненном мегаколоне

Принципы хирургического лечения долихоколон с нарушением транзита по толстой кишке соответствуют таковым при лечении медленно транзитных запоров.

Лечение должно быть максимально консервативным, поскольку хирургическое лечение запоров имеет неоднозначные функциональные результаты и сопровождается относительно высоким риском осложнений, свойственных для операций на толстой кишке. В частности, общая частота послеоперационных осложнений составляет, в среднем, 20% (2-71%), при этом летальность достигает 2,6% (0%-15%)(УД-С) [25,26,27,28,29].

Показанием к хирургическому вмешательству является неэффективность консервативной терапии при выраженном нарушении качества жизни.

Хирургическое лечение долихоколон подразумевает резекцию толстой кишки в объеме субтотальной резекции или колэктомии с формированием илеоректального анастомоза (приложение 1).

Субтотальная резекция ободочной кишки характеризуется лучшими функциональными результатами, по сравнению с колэктомией, но вместе с тем более высокой частотой рецидивов запоров (УД-В) [30].

В качестве альтернативы резекции ободочной кишки может быть сформирована постоянная кишечная стома

При невозможности необходимой подготовки кишки, возможно выполнение двухэтапного лечения, первым этапом формируется цекостомия или илеостомия для исключения пассажа по толстой кишке, а на втором этапе производится резекция.

1) СУБТОТАЛЬНАЯ РЕЗЕКЦИЯ с ФОРМИРОВАНИЕМ ИЛЕОРЕКТАЛЬНОГО АНАСТОМОЗА.

I. МЕТОДЫ, ПОДХОДЫ И ПРОЦЕДУРЫ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ

1.Цель проведения вмешательства:

Восстановление кишечного пассажа.

2.Показания и противопоказания для проведения вмешательства:

Мегаколон при отсутствии эффекта от консервативной терапии и угрозе развития осложнений.

Противопоказания – стандартные для плановой операции на органах брюшной полости.

3.Перечень основных и дополнительных диагностических мероприятий:

См. пункт 12, настоящего КП.

Хирургический доступ – лапаротомический или лапароскопический.

После ревизии и установления протяженности пораженного участка определяют проксимальный и дистальный уровень резекции и объем удаляемой части (при субтотальной – проксимально на уровне подвздошной кишки, дистальный – на уровне ректосигмоидного отдела). Производят мобилизацию толстой и подвздошной кишок типично, как и при выполнении резекций соответствующих сегментов толстой кишки. После удаления толстой кишки между терминальным концом подвздошной и культей прямой кишки, сразу же под ректосигмоидным ее изгибом формируется анастомоз. При значительном несоответствии просветов анастомозируемых концов кишок в косом направлении иссекается противобрыжеечный край подвздошной кишки.

Для декомпрессии зоны анастомоза и профилактики несостоятельности швов возможно формирование разгрузочной илеостомы, которая закрывается после заживления анастомоза или трансанальная интубация с проведением трубки за зону анастомоза. Операцию завершают санацией (при необходимости) и дренированием брюшной полости, ушиванием раны передней брюшной стенки.

5.Индикаторы эффективности:

Восстановление кишечного пассажа, отсутствие угрозы развития осложнений.