

Утверждено:

Общероссийская общественная организация
«Ассоциация колопроктологов России»

Протокол № _____ от 12.06.2021

Президент АКР, академик РАН



Ю.А. Шелыгин

М.П.
Клинические рекомендации

Идиопатический мегаколон

Кодирование по

K59.3

Международной статистической
классификации болезней и проблем, связанных со
здоровьем:

Возрастная группа:

взрослые

Год утверждения:

2021

Разработчик клинических рекомендаций:

- Ассоциация колопроктологов России

«Одобрено на заседании научно-практического совета Министерства здравоохранения Российской Федерации

(протокол от « _____ » _____ 2021 № _____)

Оглавление

Оглавление	2
Список сокращений.....	4
Термины и определения.....	5
1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний).....	6
1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний).....	6
1.2 Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний).....	6
1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)....	6
1.4 Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем.....	7
1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)	7
1.6 Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний).....	7
2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики.....	8
2.1 Жалобы и анамнез	8
2.2 Физикальное обследование	9
2.3 Лабораторные диагностические исследования	10
2.4 Инструментальные диагностические исследования	10
2.5 Иные диагностические исследования.....	12
3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения	13
3.1 Консервативное лечение	13
3.2 Хирургическое лечение.....	15
4. Медицинская реабилитация, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации	18
5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики.....	19
6. Организация оказания медицинской помощи	19

7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния).....	20
Критерии оценки качества медицинской помощи	200
Список литературы.....	211
Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций.....	266
Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций	279
Приложение Б. Алгоритмы действий врача	300
Приложение В. Информация для пациента	311
Приложение Г1-ГN. Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях.....	333

Список сокращений

АХЭ – ацетилхолинэстераза

БОС – биологическая обратная связь

ЖКТ – желудочно-кишечный тракт

ИМ – идиопатический мегаколон

МПО – максимально переносимый объем

РАИР – ректоанальный ингибиторный рефлекс

РКИ – рандомизированное клиническое исследование

РФП - радиофармацевтический препарат

ТТГ – тиреотропный гормон

ЦНС – центральная нервная система

Імпо – индекс максимально переносимого объема

Термины и определения

Мегаколон – это расширение ободочной или всей толстой кишки.

Мегаректум – это расширение прямой кишки

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

1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

ИМ – это хроническое расширение толстой кишки, для которого не удается выявить четкий этиологический фактор

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

Этиология ИМ неизвестна, что отражает обозначение его как «идиопатического», т.е. развивающегося по неизвестным причинам. Также в настоящее время непонятно, врожденное ли это состояние или приобретенное. Ряд отечественных и зарубежных авторов, особенно детские проктологи, связывают развитие мегаректум с привычкой подавлять позыв к дефекации, или из-за отсутствия благоприятных окружающих условий для опорожнения кишечника, или вследствие психологических проблем, или же, как ответ на слишком частое насильственное принуждение ребенка к дефекации родителями [1, 2, 3, 4, 5]

Другие исследователи причину расширения кишки видят в поражении рецепторного ее аппарата или афферентных нервных путей. В результате нарушается чувствительность прямой кишки к наполнению и позыв к дефекации возникает только при скоплении в ней большого количества кала [6, 7, 8].

Наконец, третьи полагают, что патогенез ИМ/мегаректум связан скорее не с нарушением чувствительности, а с выраженным снижением тонуса кишечной стенки и резким нарушением ее сократительной способности, нейрогенного или миогенного происхождения [9, 10, 11].

1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Распространенность ИМ неизвестна, но в целом это редко встречающееся состояние. При ретроспективном анализе, из 1600 пациентов с запорами, обратившихся в Лондонский Королевский госпиталь за 10-летний период, только у 20 были выявлены рентгенологические признаки мегаколон/мегаректум [12]. Однако, с другой стороны, умеренно выраженные формы этого состояния часто остаются нераспознанными и по некоторым данным до 11% пациентов с рефрактерными запорами могут иметь мегаколон

[13, 14]. Кроме того, оценка распространенности мегаколон затруднена отсутствием общепринятых диагностических критериев этого состояния

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

Другие функциональные кишечные нарушения (K59):

K59.3 – Мегаколон, не классифицированный в других рубриках.

1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Общепринятой классификации ИМ не существует.

1.5.1 Классификация, встречающаяся в англоязычной литературе.

Обычно описывается 3 вида мегаколон 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 мегаколон с мегаректум [15, 16].

1.5.2 Классификация мегаколон у взрослых, предложенная Г.И. Воробьевым [17]:

1. мегаректум;
2. мегаколон;
3. долихомегаколон

1.5.3 Классификация в зависимости от протяженности пораженного сегмента:

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.

1.6 Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

ИМ является редким состоянием, проявляющимся запорами, вздутием живота, а иногда приводящим к осложнениям, например, к завороту и острой кишечной непроходимости. ИМ может себя не проявлять в течение длительного периода.

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

Критерии установления диагноза/состояния:

Диагноз ИМ устанавливаются в два этапа. На первом этапе подтверждают факт наличия мегаколона/мегаректума, в первую очередь на основании данных рентгенконтрастного исследования толстой кишки (ирригоскопия, компьютерная томография). На втором этапе исключают все известные кишечные и внекишечные причины развития мегаколон.

Для этих целей может возникнуть необходимость консультаций других специалистов, таких как:

- эндокринолог (исключение гипотиреоза, гиперпаратиреоза, феохромоцитомы, множественной эндокринной неоплазии);*
- невролог (исключение органического поражения ЦНС);*
- психиатр (исключение психогенного мегаколон, оценка психического статуса пациентов с сочетанием идиопатического мегаколон и ипохондрии, астено-невротического синдрома и пр.);*
- ревматолог (исключение системных заболеваний соединительной ткани как причины мегаколон) [17, 18].*

2.1 Жалобы и анамнез

Основными жалобами при ИМ являются запоры и вздутие живота. Для большинства пациентов 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 Гиришпрунга, при которой запоры также отмечаются с детства, но каломазания не бывает. У пациентов с ИМ 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 пациентов 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. Другой причиной острого развития симптоматики может

быть осложненное течение ИМ – заворот кишки, чаще всего сигмовидной. При этом характерно появление острой боли в животе, обычно первоначально схваткообразной, в сочетании с вздутием живота и прекращением отхождения газов и кишечного содержимого.

Однако чаще 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 псевдо-обструкции (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 необходимо помнить, что причиной развития мегаколон могут быть органические поражения центральной нервной системы и эндокринологические расстройства. Указание на пребывание в странах Южной Америки позволит заподозрить паразитарный характер заболевания (болезнь Чагаса).

2.2 Физикальное обследование

Общее состояние пациентов с неосложненным ИМ 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 пальтируется 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.

Осмотр перианальной области, пальцевое исследование прямой кишки позволяют, прежде всего, исключить опухолевую природу мегаколона или обструктивную при аноректальных атрезиях и стенозах. Наличие следов кала на перианальной коже является подтверждением каломазания, характерного для идиопатического мегаректума. Тонус анального жома и волевые сокращения обычно при этом сохранены. Также для идиопатического мегаректума 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 Гиришпунга, в отличие

от идиопатического мегаректума, ампула прямой кишки чаще всего пуста и перианальная область не изменена. Однако, в случае ИМ без мегаректум при осмотре и пальцевом исследовании прямой кишки существенные изменения также не выявляются.

2.3 Лабораторные диагностические исследования

Специфическая лабораторная диагностика ИМ не существует. Лабораторные диагностические исследования следует выполнять пациентам в ходе подготовки и планирования хирургического вмешательства для исключения сопутствующих заболеваний и состояний, а также при необходимости проведения дифференциальной диагностики.

2.4 Инструментальные диагностические исследования

- **Рекомендуется** ирригоскопия всем пациентам с подозрением на ИМ без признаков острой кишечной непроходимости для подтверждения наличия мегаколона.

Уровень убедительности рекомендации С (уровень достоверности доказательств - 4) [18, 19].

Комментарии: Единых общепринятых диагностических критериев мегаколон не существует. Расширение кишки может быть столь выраженным, что выявляется уже при клиническом осмотре, лапаротомии или обзорной рентгенографии органов брюшной полости. Однако, чаще клиническая картина мегаколона не столь демонстративна и постановка диагноза на основании таких признаков в значительной степени субъективна и не всегда возможна. Основным методом выявления мегаколона является рентгенологический – измерение ширины просвета кишки при тугом ее наполнении, обычно бариевой взвесью, в условиях двойного контрастирования. Нормальные значения были получены в двух основных рентген-морфометрических исследованиях и оказались сопоставимы за исключением ширины прямой кишки [18, 19] (табл. 1).

Таблица 1. Ширина просвета различных отделов толстой кишки в норме.

Отдел кишки (n=160)	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. Косвенным подтверждением этого является тот факт, что верхний предел ширины прямой кишки у здоровых добровольцев по данным эвакуаторной проктографии составил 8,3 см [20]. Учитывая стандартизацию методики двойного контрастирования на территории Российской Федерации, рекомендуется использовать параметры, полученные отечественными авторами. Диагноз мегаколона 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. Также ряд авторов указывают на потенциальное преимущество использования КТ-колографии со стандартизацией инсуффляции газа в просвет кишки под контролем давления для более точной диагностики мегаколона [21]. Однако, учитывая отсутствие исследований нормальных размеров толстой кишки для данной методики, применение ее для подтверждения диагноза мегаколона в настоящий момент нецелесообразно. Ирригоскопия также производится для оценки распространенности ИМ и дифференциальной диагностики с болезнью Гиршпрунга [22, 23]. Рентгенконтрастное исследование необходимо для дифференциальной диагностики ИМ 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) [22, 23]. При ИМ или прямая кишка расширяется сразу от анального канала, или же имеется постепенный переход нормального размера прямой кишки в расширенную сигмовидную.

- **Рекомендуется** рентгенологическое или радионуклидное исследование пассажа по кишечнику у пациентов с ИМ для оценки пропульсивной активности нерасширенных отделов толстой кишки и для определения границ резекции во время планового хирургического вмешательства [17, 16].

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

- **Рекомендуются** выполнение аноректальной манометрии пациентам с подозрением на ИМ для дифференциальной диагностики с болезнью Гиршпрунга при

отсутствии осложнений, требующих экстренного хирургического вмешательства [11, 17, 15, 24].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3).

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

2.5 Иные диагностические исследования

- **Рекомендуется** биопсия стенки прямой кишки по Свенсону пациентам с подозрением на ИМ с целью дифференциальной диагностики с болезнью Гиршпрунга, когда имеются противоречия между данными аноректальной манометрии и рентгенологической картиной [25].

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

Комментарии: *биопсия по Свенсону – это иссечение полнослойного участка стенки прямой кишки с последующим патолого-анатомическим исследованием (операционного) материала прямой кишки. Необходимость в этой инвазивной процедуре возникает при дифференциальной диагностике ИМ и болезни Гиршпрунга, когда имеются противоречия между данными аноректальной манометрии, результатами иммуногистохимических исследований 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 [26]. 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.*

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

При неосложненном течении ИМ лечение в большинстве случаев консервативное. В настоящее время не существует консервативных методов, позволяющих добиться нормализации ширины просвета толстой кишки. Даже при полном купировании симптоматики ширина просвета кишки существенно не меняется. Цель лечения заключается в подборе эффективного и удобного для пациента режима опорожнения кишечника, купировании или облегчении симптомов абдоминального дискомфорта. Необходимость в хирургическом вмешательстве возникает при развитии осложнений или высоком их риске и неэффективности или непереносимости пациентом консервативных методов лечения.

3.1 Консервативное лечение

3.1.1 Неосложненный мегаколон

Консервативное лечение пациентов с ИМ принципиально не отличается от терапии хронических медленно-транзитных запоров. В качестве первого этапа назначается высокошлаковая диета и пищевые волокна, 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.

- **Рекомендуется** назначение препаратов макрогола пациентам с запорами на фоне ИМ при неэффективности или непереносимости пищевых волокон [27, 28].

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

Комментарии: *назначение 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.*

- **Рекомендуется** назначение стимулирующих слабительных пациентам с запорами на фоне ИМ при неэффективности или непереносимости пищевых волокон и осмотических слабительных [29, 30].

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

Комментарии: *основными представителями этой группы лекарств являются препараты растительного происхождения, бисакодил, натрия пикосульфат и т.д.. Они обладают прокинети́ческим действием, повышают интестинальную секрецию и снижают абсорбцию. Следует отметить, что значительное число как отечественных, так и*

зарубежных авторов считает длительный прием препаратов этой группы опасным из-за повреждающего их действия на интрамуральный нервный аппарат и предполагаемого канцерогенного эффекта [27, 31, 28, 32, 33, 34, 35, 36]. Однако, дегенеративные изменения в нервных сплетениях, выявленные авторами у пациентов со стойкими запорами, могли быть не следствием длительного применения слабительных, а изначальной причиной замедления транзита. А результаты, полученные в экспериментах на животных, не были подтверждены позднее другими исследователями, использовавшими более современные методы и оборудование [37, 38]. Также в экспериментах *in vitro* и на животных было показано, что стимулирующие слабительные обладают канцерогенным эффектом [39]. Однако, в этом исследовании применялись сверхвысокие дозы слабительных. 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 [40].

- **Рекомендуется** длительное применение слабительных, в том числе и стимулирующих, пациентам с запорами на фоне ИМ, если они позволяют добиваться удовлетворительного самочувствия и сохранять социальную и профессиональную активность. [40, 41].

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

- **Рекомендуется** у пациентов с ИМ и расширением дистальных отделов толстой кишки слабительные сочетать с регулярными клизмами объемом 200-500 мл для облегчения опорожнения прямой кишки. Периодичность клизм определяется индивидуально – от 2-3 раз в неделю до 1-2 в месяц [42].

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

- **Рекомендуется** применение электростимуляции с использованием биологической обратной связи (БОС-терапия) у пациентов с идиопатическим мегаректумом [43].

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

- **Рекомендуется** электростимуляция кишечника, накожная и ректальная, иглорефлексотерапия, лазеротерапия у пациентов с запорами на фоне ИМ при наличии технической возможности [44, 45, 46].

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

3.1.2 Осложненный мегаколон

- **Рекомендуется** колоноскопия у пациентов с заворотом сигмовидной кишки с целью оценки жизнеспособности кишки и, при отсутствии ишемии и/или перфорации, осуществление её эндоскопической деторсии и декомпрессии [47].

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

3.2 Хирургическое лечение

3.2.1 Мегаколон

- У пациентов с мегаколоном и нормальным диаметром и функцией прямой кишки при возникновении необходимости в хирургическом лечении **рекомендуется** колэктомия с илеоректальным, цекоректальным, асцендоректальным или илеосигмоидным анастомозом [15, 16].

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 3)

Комментарии: *наиболее надежным в смысле риска рецидива запоров является формирование илеоректального анастомоза. Расширение остающихся слепой кишки при асцендо/цекоректальном или сигмовидной при илеосигмоидном анастомозах может приводить к рецидиву вздутия живота, нарушению опорожнения при дефекации, запоров, и необходимости дополнительных более агрессивных резекций [48, 49, 50]. С другой стороны, оставление слепой кишки делает менее вероятным развитие поносов и инконтиненции [51].*

- У пациентов с мегаколон и нормальным диаметром и функцией прямой кишки, а также функционально сохранными отделами ободочной кишки проксимальнее расширенных, **рекомендуется** в качестве альтернативы колэктомии рассмотреть возможность резекции расширенной кишки и оставление анатомически и функционально сохранных проксимальных отделов [52, 53].

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

Комментарии: *по сравнению с колэктомией частота рецидива запоров и повторных операций после сегментарных резекций (резекция сигмовидной кишки, левосторонняя гемиколэктомия) выше. Хотя при тщательном отборе пациентов и оценке функции нерасширенных отделов ободочной кишки на основании результатов рентгенологического или радионуклидного исследования пассажа по кишечнику возможно получение хороших функциональных результатов и при ограниченных резекциях [16].*

3.2.2 Расширение дистальных отделов толстой кишки

- У пациентов с расширением только дистальных отделов толстой кишки (изолированный мегаректум или в сочетании с мегасигмой) при возникновении необходимости в хирургическом лечении рекомендуется проктэктомия с колоанальным анастомозом или вертикальная редукционная ректопластика или продольная проктопластика [15, 16, 42].

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

Комментарии: проктэктомия с прямым или резервуарным колоанальным анастомозом оказывается успешной в 67%–72% случаев. Однако она предполагает полную мобилизацию и удаление прямой кишки. В условиях значительного расширения последней и выраженного утолщения ее стенок, с большим количеством крупных сосудов, это, с одной стороны, сопровождается риском серьезного кровотечения, а с другой стороны – риском повреждения прилегающих тазовых структур, в частности, тазового нервного сплетения с последующим развитием дисфункции мочеполовой сферы [16]. Идеологически схожие вертикальная редукционная ректопластика и продольная проктопластика являются менее радикальными и менее травматичными альтернативами проктэктомии. Обе операции направлены на уменьшение объема прямой кишки.

Вертикальная редукционная ректопластика (ВРР) предполагает мобилизацию левых отделов ободочной кишки, включая левый изгиб. Сигмовидная кишка пересекается на уровне дистальной трети с помощью шивающе-режущего аппарата. Сигмовидная и большая часть нисходящей кишки резецируются. Далее прямая кишка мобилизуется по задней, боковым и передней стенкам до тазового дна с пересечением «латеральных связок». После мобилизации прямой кишки на нее в вертикальном направлении и фронтальной плоскости накладывается 100 мм шивающе-режущий аппарат. Таким образом, кишка после прошивания и пересечения делится на переднюю и заднюю половины. Передняя половина затем отсекается с помощью 60 мм линейного аппарата. Аппаратные швы укрываются непрерывным ручным швом. Далее формируется анастомоз между суженной прямой кишкой и проксимальной частью нисходящей циркулярным шивающим аппаратом. Операция заканчивается формированием превентивной петлевой илеостомы [8].

При продольной проктопластике уменьшение объема прямой кишки достигается путем пересечения ее на высоте 8-10 см от наружного края анального канала и иссечения из передней стенки культи прямой кишки треугольного лоскута с основанием на уровне резекции и вершиной на 2 см выше верхнего края анального канала. Далее полученный дефект стенки культи прямой кишки ушивается в продольном направлении и формируется

циркулярный колоректальный анастомоз. В зависимости от распространенности сопутствующего мегаколона и функционального состояния нерасширенных отделов ободочной кишки, последняя резецируется в объеме левосторонней гемиколэктомии или субтотальной колэктомии. Операция также заканчивается формированием превентивной илеостомы[42].

При сопоставимом с проктэктомией уровне успеха (70% – 80%) вертикальная редукционная ректопластика и продольная проктопластика кажутся менее травматичными и более благоприятными с функциональной точки зрения операциями. Однако в настоящее время опубликован опыт применения их только в двух клиниках и необходимы дальнейшие исследования эффективности и безопасности.

3.2.2 Тотальный мегаколон в сочетании с мегаректумом

- У пациентов с тотальным мегаколоном и мегаректумом при возникновении необходимости в хирургическом лечении **рекомендована** проктоколэктомия с тонкокишечным резервуаром и илеоанальным анастомозом [16].

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

Комментарии: частота удовлетворительных результатов при этом более 70%, однако, пациент должен быть предупрежден о риске нарушения функции резервуара, что может проявляться частыми дефекациями и ночным недержанием. По данным Hosie, et al. средняя частота дефекации у 5 оперированных пациентов составила 5 раз в день и трое пациентов (60%) отмечали ночное недержание [54]. Stewart, et al, выполнили проктоколэктомию с J-образным резервуаром у 14 пациентов без осложнений. 12 (86%) из них имели частоту стула менее 7 раз в день и не страдали недержанием, 1 пациент отмечал «небольшое подтекание» и еще у 1 потребовалась грацилопластика по поводу явной инконтиненции. Однако, в последующем 4 пациентам (28,6%) было выполнено удаление резервуара, илеостомия в связи с персистирующими абдоминальными болями и вздутием [55].

- **Не рекомендуется** выполнение операции Дюамеля или низведения у пациентов с ИМ/идиопатическим мегаректумом из-за высокой вероятности неблагоприятного функционального результата, неприемлемо высокого уровня летальности и высокой частоты осложнений, требующих повторных операций [16].

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

- **Не рекомендуются** промежностные операции – сфинктеротомия, рассечение пуборектальной мышцы у пациентов с ИМ/идиопатическим мегаректумом. Данные

оперативные вмешательства неэффективны и сопровождаются риском развития инконтиненции [16].

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

3.2.3 Формирование кишечной стомы.

- При возникновении необходимости в хирургическом лечении ИМ / мегаректума у пациентов с тяжелым соматическим состоянием или желающих избежать риска осложнений, связанных с большими операциями, **рекомендуется** формирование отключающей кишечной стомы [16].

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

Комментарии: *формирование стомы является значительно менее травматичной альтернативой резекционным вмешательствам. Она также может оказаться актуальна в случае, когда другие операции не увенчались успехом. Рекомендуется формировать стому проксимальнее расширенных отделов, а пациент должен быть предупрежден, что она может не избавить его от болей в животе и вздутия [16].*

3.2.4 Хирургическое лечение осложненного мегаколон

- При неэффективности попыток ликвидации заворота кишки консервативными методами **рекомендуется** срочное хирургическое вмешательство [18, 47].

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

Комментарий: *если кишка, формирующая заворот, жизнеспособна, то выполняется её деторсия. В случае наличия признаков нарушения кровоснабжения кишки, перфорации стенки кишки и/или перитонита, выполняется резекция пораженного участка без первичного анастомоза. В дальнейшем, после обследования и уточнения функционального состояния оставшихся отделов, возможна восстановительная операция.*

4. Медицинская реабилитация, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации

Специфические меры реабилитации пациентов с ИМ отсутствуют. Если в процессе хирургического лечения, осложненного мегаколон, была сформирована кишечная стома, то меры медицинской реабилитации направлены на восстановление естественного пассажа кишечного содержимого по ЖКТ. Всем пациентам, которым в результате хирургического лечения была сформирована кишечная стома (как временная, так и

постоянная) рекомендуется консультация и наблюдение специалистом по реабилитации стомированных пациентов.

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

Специфических мер профилактики ИМ в настоящий момент не существует. Профилактикой осложненного течения ИМ, в частности формирования каловых камней, является, в определенной мере, подбор адекватного режима опорожнения кишечника с помощью слабительных и клизм. При наличии в анамнезе указаний на завороты кишки, в качестве профилактики жизненно опасных осложнений, рекомендуется плановое хирургическое вмешательство.

6. Организация оказания медицинской помощи

Лечение пациентов с ИМ может проводиться как амбулаторно, так и в условиях стационара колопроктологического профиля. Плановое хирургическое лечение должно осуществляться в колопроктологических отделениях, где есть возможность проведения всего спектра необходимых диагностических исследований. Госпитализация пациентов может осуществляться как в плановом, так и в экстренном порядке.

Показания к экстренной госпитализации:

- Осложненное течение ИМ (заворот ободочной кишки, нарушение кишечной проходимости каловым камнем) при невозможности разрешения осложнения в амбулаторных условиях (эндоскопическая деторсия заворота, эвакуация калового камня).

Показания для плановой госпитализации:

- невозможность проведения диагностических или лечебных манипуляций в амбулаторно-поликлинических условиях;
- необходимость проведения хирургического вмешательства.

Показания к выписке пациента:

- неосложненное течение раннего послеоперационного периода;
- контролируемый болевой синдром с возможностью его купирования пероральными препаратами в амбулаторных условиях;
- возможность пациента (для пациентов с ограниченными возможностями) самостоятельно продолжить курс консервативной терапии в амбулаторных условиях под наблюдением регионального врача-колопроктолога.

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

С одной стороны, даже эффективное консервативное лечение, проводимое в течение нескольких лет, не приводит к нормализации диаметра кишки. С другой, нет оснований ожидать обязательного прогрессирования ИМ или прогрессирования симптоматики. Поэтому, если консервативное лечение эффективно, его рекомендуется продолжать пока сохраняется его эффект или не исчерпаны все его возможности. Что касается хирургического лечения, то благоприятного исхода можно ожидать, в зависимости от ситуации и объема операции, в 50-90% случаев. Однако, необходимо иметь в виду, что операция направлена прежде всего на профилактику жизненно опасных осложнений и купирование нарушений опорожнения кишечника. В отношении симптомов абдоминального дискомфорта прогноз значительно менее определен. Кроме того, сама операция связана с риском потенциально опасных для здоровья осложнений, как в ближайшем периоде, так и в отдаленном. Пациент должен быть предупрежден, что частота спаечной непроходимости при длительном наблюдении достигает 40-50%, а череда послеоперационных осложнений или безуспешность предпринятых вмешательств могут привести к необходимости формирования постоянной стомы [15, 16, 42].

Критерии оценки качества медицинской помощи

№	Критерии качества	Уровень убедительности рекомендаций	Уровень достоверности доказательств
1.	Проведена ирригоскопия всем пациентам с ИМ без признаков острой кишечной непроходимости	4	C
2.	Выполнена аноректальная манометрия при отсутствии острой кишечной непроходимости и других осложнений, требующих экстренного хирургического вмешательства	4	C
3.	При завороте мегаколона и отсутствии признаков перфорации и нарушений кровоснабжения кишки при наличии технической возможности выполнена попытка эндоскопической деторсии	5	C

Список литературы

1. Приворотский В.Ф., Луппова Н.Е. Современные подходы к лечению функциональных запоров у детей. РЖГГК. 2009. Т 19. № 1. с. 59–65.
2. Куш Н.Л., Об идиопатическом расширении прямой кишки у детей. Хирургия, 1966. № 7. с. 74-76.
3. Clayden G, Agnarsson U. Constipation in childhood. New York: Oxford University Press, 1991, p. 1–92.
4. Ehrenpreis T. Megacolon and megarectum in older children and young adults. Classification and terminology. Proc R Soc Med. 1967. 60: p. 799–801.
5. Goligher J. C. Discussion on Megacolon and Megarectum. Proc. Roy. Soc. Med. 1961. 54: p. 1053-1056.
6. Яковенко Э.П., Агафонова Н.А. Механизмы развития запоров и методы их лечения. Клинические перспективы гастроэнтерологии, гепатологии. 2003. № 3. с. 25-32.
7. Loening-Baucke V, Yamada T. Is the afferent pathway from the rectum impaired in children with chronic constipation and encopresis? Gastroenterology. 1995. 109: p. 397–403.
8. Williams NS, Fajobi OA, Lunniss PJ, Scott SM, Eccersley AJP, Ogunbiyi OA. Vertical reduction rectoplasty: a new treatment for idiopathic megarectum. Br J Surg. 2000. 87: p. 1203–1208.
9. Gladman MA, Lunniss PJ, Williams NS, Scott SM. Rectal hyposensitivity: pathophysiological mechanisms. Neurogastroenterol Motil. 2005. 17(Suppl. 2): p. 18.
10. Meunier P, Louis D, Jaubert de Beaujeu M. Physiologic investigation of primary chronic constipation in children: comparison with the barium enema study. Gastroenterology. 1984. 87: p. 1351–7.
11. Molnar D, Taitz LS, Urwin OM, Wales JK. Anorectal manometry results in defecation disorders. Arch Dis Child. 1983. 58: p. 257–61.
12. Knowles CH, Scott SM, Rayner C, Glia A, Lindberg G, Kamm MA, Lunniss PJ. Idiopathic slow-transit constipation: an almost exclusively female disorder. Dis Colon Rectum. 2003. 46: p. 1716–7.

13. Waldron D, Bowes KL, Kingma YJ, Cote KR. Colonic and anorectal motility in young women with severe idiopathic constipation. *Gastroenterology* 1988. 95: p. 1388–1394.
14. Varma JS, Smith AN. Neurophysiological dysfunction in young women with intractable constipation. *Gut*. 1988. 29: p. 963–968.
15. Gladman MA, Knowles CH. Novel concepts in the diagnosis, pathophysiology and management of idiopathic megabowel. *Colorectal Dis*. 2008. 10(6): pp. 531-8.
16. Gladman MA, Scott SM, Lunniss PJ, Williams NS. Systematic review of surgical options for idiopathic megarectum and megacolon. *Ann Surg*. 2005. 241: p. 562–74.
17. Г. И. Воробьев. Мегаколон у взрослых (клиника, диагностика и хирургическое лечение). Диссертация докт. мед наук, Москва, 1982, p. 402.
18. С. И. Ачкасов. Аномалии развития и положения толстой кишки. Клиника, диагностика, лечение. Дисс. д-ра мед. наук, Москва, 2003, p. 294.
19. Preston DM, Lennard-Jones JE, Thomas BM. Towards a radiologic definition of idiopathic megacolon. *Gastrointest Radiol*, 1985. 10: p. 167–9.
20. Gladman MA, Dvorkin LS, Scott SM, Lunniss PJ, Williams NS. A novel technique to identify patients with megarectum. *Dis Colon Rectum*. 2007. 50: p. 621–9.
21. Cuda T, Gunnarsson R, de Costa A. Symptoms and diagnostic criteria of acquired Megacolon - a systematic literature review. *BMC Gastroenterol*. 2018. 18(1): p. 25.
22. Воробьев Г.И., Ачкасов С.И., Болезнь Гиршпрунга у взрослых: практическое руководство, М.: Литтерра, 2009. p. 96.
23. P. P. Holschneider A.M., Ред., *Hirschsprung's Disease and Allied Disorders*, 3rd ed ред., Springer Science & Business Media, 2008, p. 147.
24. Алешин Д.В., Ачкасов С.И., Жученко, А.П., Тихонов А.А., Фоменко О.Ю. Клинико-функциональные критерии идиопатического мегаректум. *Колопроктология*. 2012. № 1 (39): с. 11-18.
25. 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.

26. Капуллер Л.Л., Жученко А.П., Ачкасов С.И., Бирюков О.М. Протяженность зоны физиологического гипоганглиоза у взрослых и ее значение в диагностике болезни Гиршпрунга. Архив патологии. 2008. № 70. с. 46-49.
27. Румянцев В.Г., Косачева Т.А., Коровкина Е.А. Дифференцированное лечение запоров. Фарматека. 2004. № 13.
28. Шульпекова Ю.О., Ивашкин В.Т. Патогенез и лечение запоров. Болезни органов пищеварения. 2004. Т. 6, № 1.
29. Bosshard W., Dreher R., Schnegg J., Bula C. The treatment of chronic constipation in elderly people: an update. *Drugs Aging*. 2004. 21: p. 911-930.
30. Tack J, Müller-Lissner S, Stanghellini V, Boeckxstaens G, Kamm MA, Simren M, Galmiche JP, Fried M. Diagnosis and treatment of chronic constipation--a European perspective. *Neurogastroenterol Motil*. 2011. 23(8): p. 697-710.
31. Фролькис А.В. Функциональные заболевания желудочно-кишечного тракта, Л.: Медицина, 1991, p. 224.
32. Allescher H.D. Laxatives and prokinetics – good or bad? In: Constipation and anorectal insufficiency. Falk Symposium 95. Kluwer Academic Publishers. 1997. p. 121–129.
33. Riemann J.F., Schmidt H., Zimmermann W. The fine structure of colonic submucosal nerves in patients with chronic laxative abuse. *Scand J Gastroenterol*. 1980. 15: p. 761– 768.
34. Riemann J.F., Schmidt H. Ultrastructural changes in the gut autonomic nervous system following laxative abuse and in other conditions. *Scand J Gastroenterol*. 1982. № 71(Suppl): p. 11–24.
35. Smith B. Effect of irritant purgatives on the myenteric plexus in man and the mouse. *Gut*, 1968. 9: p. 139 – 145.
36. Smith B. Pathologic changes in the colon produced by anthraquinone laxatives. *Dis Colon Rectum*. 1973. 16: p. 455–458.
37. Dufour P., Gendre P. Ultrastructure of mouse intestinal mucosa and changes observed after long term anthraquinone administration. *Gut*, 1984. 25: p. 1358–1363.
38. Keuzenkamp-Jansen C.W., Fijnvandraat C.J., Kneepkens C.M., Douwes A.C. Diagnostic dilemmas and results of treatment for chronic constipation. *Arch Dis Child*. 1996. 75(1): p. 36 – 41.

39. van Gorkom B.A., de Vries E.G., Karrenbeld A., et al. Review article: Anthranoid laxatives and their potential carcinogenic effects. *Aliment Pharmacol Ther.* 1999. 13: p. 443 – 452.
40. Muller-Lissner S.A., Kamm M.A., Scarpignato C., Wald A. Myths and misconceptions about chronic constipation. *Am J Gastroenterol.* 2004. 99: p. 1–11.
41. American Gastroenterological Association, Bharucha AE, Dorn SD, Lembo A, Pressman A. American Gastroenterological Association medical position statement on constipation. *Gastroenterology.* 2013. 144(1): p. 211-7.
42. Алешин Д.В., Ачкасов С.И., Фоменко О.Ю. Функциональные результаты хирургического лечения идиопатического мегаректум. *Колопроктология.* 2015. № 3 (53), с. 10-17
43. 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: p. 477–82.
44. Самсонюк В.Г., Захарченко А.А., Штоппель А.Э. Комплексное консервативное лечение нарушений моторно-эвакуаторной функции толстой кишки. В сб. *Проблемы колопроктологии*, М.: МНПИ, 2000, с. 530 – 535.
45. Тупикова 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. Т. 5, № 3, с. 71 – 76.
46. Хаммад Е. В. Хронический запор (тактика совершенствования диагностики и лечения). Дис. канд. мед. наук, М., 1997.
47. Vogel J.D., Feingold D.L., Stewart D.B. et al. Clinical Practice Guidelines for Colon Volvulus and Acute Colonic Pseudo-Obstruction. *Dis Colon Rectum.* 2016. 7(59): p. 589-600.
48. Belliveau P, Goldberg SM, Rothenberger DA, et al. Idiopathic acquired megacolon: the value of subtotal colectomy. *Dis Colon Rectum,* 1982. 25: p. 118 –121.
49. Coremans G.E. Surgical aspects of severe chronic non-Hirschsprung constipation. *Hepatogastroenterology.* 1990. 37: p. 588 –595.

50. Stabile G, Kamm MA, Hawley PR, et al. Colectomy for idiopathic megarectum and megacolon. *Gut*. 1991. 32: p. 1538 –1540.
51. Lane RH, Todd IP. Idiopathic megacolon: a review of 42 cases. *Br J Surg*. 1977; 64:307–310.
52. Hughes ES, McDermott FT, Johnson WR, et al. Surgery for constipation. *Aust N Z J Surg*. 1981. 51: p. 144 –148.
53. McCready RA, Beart RW Jr. The surgical treatment of incapacitating constipation associated with idiopathic megacolon. *Mayo Clin Proc*, 1979. 54: p. 779 –783.
54. Hosie KB, Kmiot WA, Keighley MR. Constipation: another indication for restorative proctocolectomy. *Br J Surg*. 1990. 77: p. 801– 802.
55. Stewart J, Kumar D, Keighley MR. Results of anal or low rectal anastomosis and pouch construction for megarectum and megacolon. *Br J Surg*. 1994. 81: p. 1051–1053.
56. Knowles C. H. Constipation в Coloproctology. *European Manual of Medicine, Second Edition*. Ред. Herold A, Lehur P-A, Matzel KE, O'Connell R. Springer-Verlag Berlin Heidelberg, 2017.

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

№	Ф.И.О.	Ученая степень	Ученое звание	Профессиональная ассоциация
1.	Агапов Михаил Андреевич	Д.м.н.	Профессор	Ассоциация колопроктологов России
2.	Ачкасов Сергей Иванович	Д.м.н.	Профессор	Ассоциация колопроктологов России
3.	Алешин Денис Викторович	К.м.н.	-	Ассоциация колопроктологов России
4.	Белоусова Елена Александровна	Д.м.н.	Профессор	Российская гастроэнтерологическая ассоциация
5.	Васильев Сергей Васильевич	Д.м.н.	Профессор	Ассоциация колопроктологов России
6.	Грошили Виталий Сергеевич	Д.м.н.	Профессор	Ассоциация колопроктологов России
7.	Зароднюк Ирина Владимировна	Д.м.н.	-	Ассоциация колопроктологов России
8.	Карпухин Олег Юрьевич	Д.м.н.	Профессор	Ассоциация колопроктологов России
9.	Коротких Николай Николаевич	Д.м.н.	-	Ассоциация колопроктологов России
10.	Костенко Николай Владимирович	Д.м.н.	Доцент	Ассоциация колопроктологов России
11.	Майновская Ольга Александровна	К.м.н.	-	Ассоциация колопроктологов России
12.	Маркарьян Даниил Рафаэлевич	К.м.н.	-	Ассоциация колопроктологов России
13.	Москалев Алексей Игоревич	К.м.н.	-	Ассоциация колопроктологов России
14.	Сажин Александр Вячеславович	Д.м.н.	Член-корр. РАН	Российское общество хирургов
15.	Тимербулатов Виль Мамилович	Д.м.н.	Профессор	Ассоциация колопроктологов России
16.	Фоменко Оксана Юрьевна	Д.м.н.	-	Ассоциация колопроктологов России
17.	Фролов Сергей Алексеевич	Д.м.н.	-	Ассоциация колопроктологов России
18.	Шелыгин Юрий Анатольевич	Д.м.н.	Профессор, акад. РАН	Ассоциация колопроктологов России

Конфликт интересов отсутствует.

Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций

Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:

1. Врачи-колопроктологи.
2. Врачи-гастроэнтерологи.
3. Врачи-хирурги.
4. Студенты медицинских ВУЗов, ординаторы, аспиранты.

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 и реабилитации (профилактических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

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

Таблица 3. Шкала оценки уровней убедительности рекомендаций (УУР) для методов профилактики, диагностики, лечения и реабилитации (профилактических, диагностических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

УУР	Расшифровка
А	Сильная рекомендация (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, все исследования имеют высокое или 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 или 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.

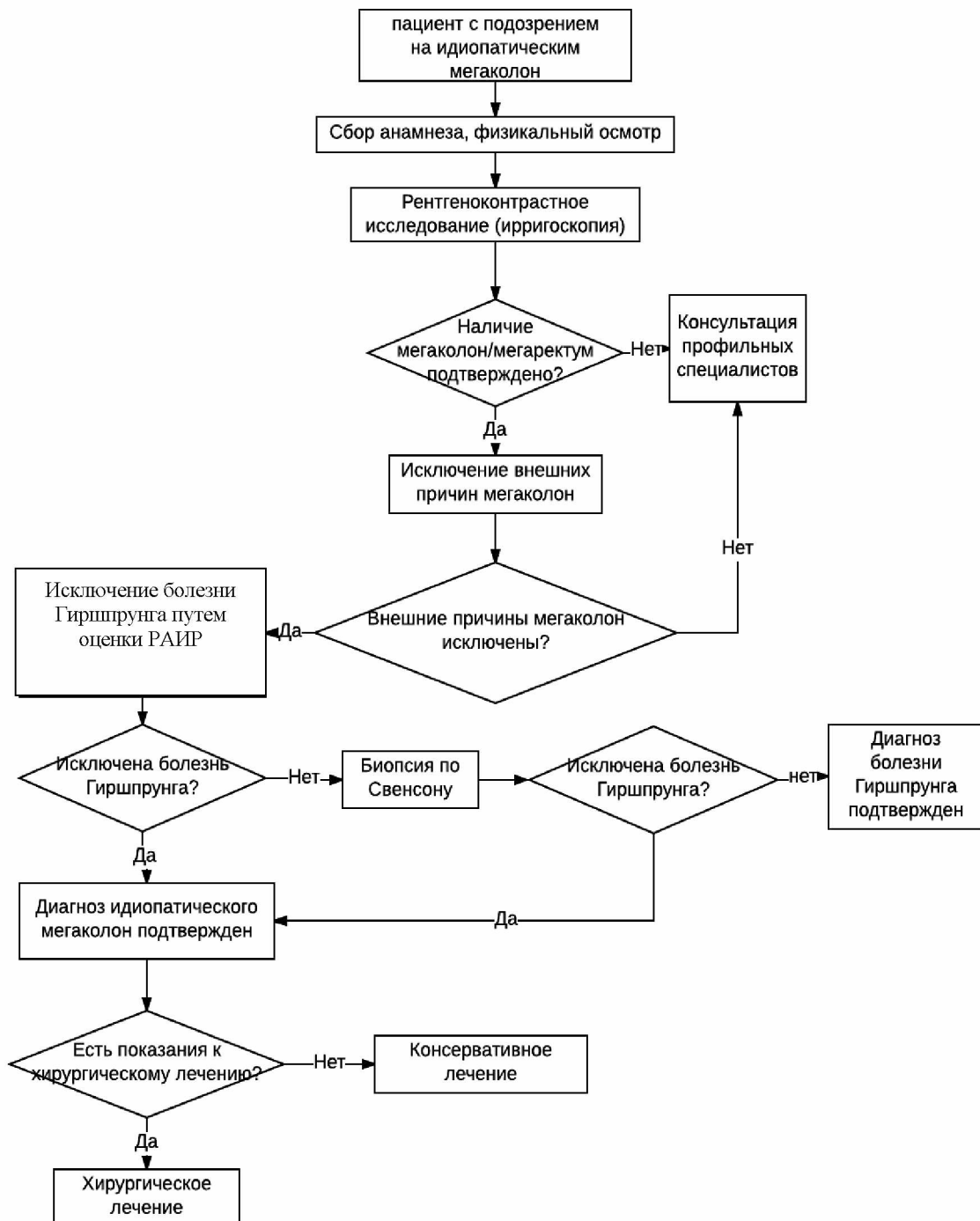
Механизм обновления клинических рекомендаций предусматривает их систематическую актуализацию – не реже чем один раз в три года, а также при появлении новых данных с позиции доказательной медицины по вопросам диагностики, лечения, профилактики и реабилитации конкретных заболеваний, наличии обоснованных дополнений/замечаний к ранее утверждённым КР, но не чаще 1 раза 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

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

1. Статья 76 Федерального Закона Российской Федерации от 21.11.2011 N 323-ФЗ "Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации", в части разработки и утверждении медицинскими профессиональными некоммерческими организациями клинических рекомендаций (протоколов лечения) по вопросам оказания медицинской помощи;
2. Приказ от 2 апреля 2010 г. N 206н "Об утверждении порядка оказания медицинской помощи населению с заболеваниями толстой кишки, анального канала и промежности колопроктологического профиля" Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации;
3. Федеральный Закон Российской Федерации от 29.11.2010 N 326-ФЗ (ред. от 03.07.2016) "Об обязательном медицинском страховании в Российской Федерации";
4. Приказ Минздрава России от 7 июля 2015 г. N 422ан "Об утверждении критериев оценки качества медицинской помощи";
5. Приказ Министерства Здравоохранения и Социального развития Российской Федерации от 17 декабря 2015 г. № 1024н «О классификации и критериях, используемых при осуществлении медико-социальной экспертизы граждан федеральными государственными учреждениями медико-социальной экспертизы»;
6. Федеральный Закон от 17.07.1990 178-ФЗ (в ред. Федеральных законов от 08.12.2010 №345-ФЗ, от 345-ФЗ, от 01.07.2011 № 169ФЗ, от 28.07.2012 № 133-ФЗ, от 25.12.2012 №258-ФЗ, от 07.05.2013 №99-ФЗ, от 07.05.2013 №104-ФЗ, от 02.07.2013 №185-ФЗ, от 25.11.2013 №317-ФЗ) «О государственной социальной помощи».

Приложение Б. Алгоритмы действий врача



Приложение В. Информация для пациента

Под идиопатическим мегаколоном понимают хроническое расширение толстой кишки, не связанное с болезнью Гиршпрунга и для которого не удается выявить четкий этиологический фактор. Причиной остро развивающегося мегаколона может быть механическое препятствие (опухоль, стриктура кишки воспалительной или ишемической природы), синдром псевдо-обструкции или тяжелое воспаление (токсический мегаколон как осложнение язвенного или псевдомембранозного колита). Хроническое расширение толстой кишки может быть обусловлено органическим поражением центральной нервной системы, в том числе спинальными травмами, а также рядом эндокринологических расстройств. Кроме того, хронический мегаколон наблюдается при болезни Гиршпрунга у взрослых, аноректальных пороках развития (атрезии, стеноз) и некоторых инфекционных процессах (болезнь Чагаса). Диагноз идиопатического мегаколона устанавливается путем исключения как кишечных, так и внекишечных известных причин расширения толстой кишки.

Для большинства пациентов с идиопатическим мегаколоном 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 мегаколоном 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 пациентов 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. Другой причиной острого развития симптоматики может быть осложненное течение идиопатического мегаколона – заворот кишки, чаще всего сигмовидной. При этом характерно появление острой боли в животе, обычно первоначально схваткообразной, в сочетании с вздутием живота и прекращением отхождения газов и кишечного содержимого. При возникновении таких симптомов необходимо сразу же обращаться за медицинской помощью. Промедление может привести к развитию дальнейших жизненно опасных осложнений. При своевременном обращении в большинстве случаев удастся эндоскопически (с помощью колоноскопа) выполнить декомпрессию и деторсию кишки, избежав таким образом необходимости экстренной операции.

Диагностическая программа при идиопатическом мегаколоне преследует две цели:

- 1) выявление мегаколона и его осложнений, определение протяженности поражения;
- 2) исключение известных кишечных и внекишечных причин его возникновения.

Для этого необходим целый комплекс диагностических мероприятий, включающий и лабораторные, и рентгенологические, и патофизиологические, и морфологические методы исследования. В значительной части случаев только использование всего набора

тестов позволяет провести дифференциальную диагностику с другими возможными причинами развития мегаколона и выработать соответствующую лечебную тактику.

В отличие от болезни Гиршпрунга, при идиопатическом мегаколоне расширение кишки не является следствием наличия дистально расположенной зоны функционального препятствия. Соответственно нет причин ожидать обязательного прогрессирования расширения кишки и клинической симптоматики. Поэтому в большинстве случаев лечение идиопатического мегаколона консервативное. К сожалению, консервативных методов, позволяющих добиться нормализации диаметра и функционального состояния кишки, не существует. Даже при успешном купировании симптоматики ширина просвета кишки существенно не меняется. Целью лечения, таким образом, является подбор эффективного и удобного для пациента способа опорожнения кишечника и облегчение симптомов абдоминального дискомфорта, затруднений при дефекации, каломазания. Обычно это регулярные клизмы объемом 200 – 500 мл в сочетании с теми или иными слабительными.

Если лечение эффективно, его следует продолжать пока сохраняется эффект или не исчерпаны все терапевтические возможности. Идиопатический мегаколон – доброкачественное состояние и сам по себе непосредственной угрозы для здоровья и жизни пациента не представляет. К сожалению, надежд добиться с помощью хирургии «отличного» результата и полной нормализации моторно-эвакуаторной функции кишки не слишком много. Более того, сама операция связана с риском потенциально опасных для здоровья осложнений, как в ближайшем периоде, так и в отдаленном. Частота спаечной кишечной непроходимости у пациентов, оперированных по поводу хронических запоров, при длительном наблюдении достигает 40-50%. А череда послеоперационных осложнений или безуспешность предпринятых вмешательств могут привести к необходимости формирования постоянной стомы. Поэтому поводом для оперативного лечения чаще всего служат осложнения (рецидивирующие завороты кишки, образование каловых камней и каловых завалов с нарушением кишечной проходимости), а также высокий риск их развития. В остальном же лучше придерживаться консервативной тактики.

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

Нет.