

**КЛИНИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ДИАГНОСТИКЕ
И ЛЕЧЕНИЮ ВЗРОСЛЫХ БОЛЬНЫХ С ИДИОПАТИЧЕСКИМ
МЕГАКОЛОН**

2013 г.

Настоящие рекомендации разработаны экспертной комиссией Общероссийской Общественной Организации «Ассоциация колопроктологов России» в составе:

| | | |
|----|--------------------------------|-----------------|
| 1 | Шельгин Юрий Анатольевич | Москва |
| 2 | Ачкасов Сергей Иванович | Москва |
| 3 | Алешин Денис Викторович | Москва |
| 4 | Васильев Сергей Васильевич | Санкт-Петербург |
| 5 | Григорьев Евгений Георгиевич | Иркутск |
| 6 | Жуков Борис Николаевич | Самара |
| 7 | Исаев Вячеслав Романович | Самара |
| 8 | Кашников Владимир Николаевич | Москва |
| 9 | Куликовский Владимир Федорович | Белгород |
| 10 | Лахин Александр Владимирович | Липецк |
| 11 | Маркова Елена Васильевна | Москва |
| 12 | Муравьев Александр Васильевич | Ставрополь |
| 13 | Пак Владислав Евгеньевич | Иркутск |
| 14 | Стойко Юрий Михайлович | Москва |
| 15 | Темирбулатов Виль Мамилович | Уфа |
| 16 | Тихонов Андрей Александрович | Москва |
| 17 | Тотиков Валерий Зелимханович | Владикавказ |
| 18 | Фоменко Оксана Юрьевна | Москва |
| 19 | Фролов Сергей Алексеевич | Москва |
| 20 | Черкасов Михаил Федорович | Ростов-на-Дону |
| 21 | Чибисов Геннадий Иванович | Калуга |
| 22 | Яновой Валерий Владимирович | Благовещенск |

Оглавление:

| | |
|---|-----------|
| СОКРАЩЕНИЯ: | 4 |
| 1. ВВЕДЕНИЕ | 5 |
| 1.1. МЕТОДОЛОГИЯ. | 5 |
| 1.2. ВАЛИДИЗАЦИЯ РЕКОМЕНДАЦИЙ | 6 |
| 1.3. ОБЛАСТЬ ПРИМЕНЕНИЯ РЕКОМЕНДАЦИЙ..... | 7 |
| 2. ОПРЕДЕЛЕНИЕ И КЛАССИФИКАЦИЯ | 7 |
| 2.1. ОПРЕДЕЛЕНИЕ..... | 7 |
| 2.2. КОД ПО МКБ | 7 |
| 2.3. КЛАССИФИКАЦИЯ..... | 7 |
| 2.4. ФОРМУЛИРОВКА ДИАГНОЗА | 7 |
| 3. ДИАГНОСТИКА | 7 |
| 3.1. ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ МЕГАКОЛОН. | 8 |
| 3.2. ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА. | 9 |
| 4. ЛЕЧЕНИЕ | 11 |
| 4.1. ЛЕЧЕБНАЯ ТАКТИКА..... | 11 |
| 4.2. КОНСЕРВАТИВНОЕ ЛЕЧЕНИЕ | 11 |
| 4.2.1. <i>Неосложненный мегаколон</i> | 11 |
| 4.2.2. <i>Консервативное лечение осложненного мегаколон</i> | 12 |
| 4.3. ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ | 12 |
| 4.3.1. <i>Мегаколон</i> | 12 |
| 4.3.2. <i>Расширение дистальных отделов толстой кишки</i> | 13 |
| 4.3.3. <i>Тотальный мегаколон в сочетании с мегаректум</i> | 13 |
| 4.3.4. <i>Формирование стомы</i> | 13 |
| 4.3.5. <i>Хирургическое лечение осложненного мегаколон</i> | 14 |
| 4.3.6. <i>Послеоперационное ведение</i> | 14 |
| 5. ПРОГНОЗ | 14 |
| 6. ИСПОЛЬЗОВАННАЯ ЛИТЕРАТУРА | 14 |

СОКРАЩЕНИЯ:

И_{МПО} – индекс максимально переносимого объема
АХЭ – ацетилхолинэстераза
БОС – биологическая обратная связь
ВРР – вертикальная редуционная ректопластика
ДИ – доверительный интервал
ЖКТ – желудочно-кишечный тракт
МПО – максимально переносимый объем
РАИР – ректоанальный ингибиторный рефлекс
РКИ – рандомизированное клиническое исследование
РФП - радиофармпрепарат
СР – степень рекомендаций
ТТГ – тиреотропный гормон
УД – уровень доказательности.
ЦНС – центральная нервная система

1. ВВЕДЕНИЕ

Причиной остро развивающегося мегаколон 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 мегаколон устанавливается путем исключения как кишечных, так и внекишечных известных причин расширения толстой кишки.

Расширение правых отделов более характерно для синдрома псевдо-обструкции и токсической дилатации. Идиопатический мегаколон наблюдается в виде изолированного расширения ободочной кишки (чаще левых отделов, реже тотального) при нормальном размере прямой, или же охватывает дистальные отделы толстой кишки – мегаректум в сочетании с более или менее протяженным расширением сигмовидной кишки. Расширенной может оказаться и вся толстая кишка.

Распространенность идиопатического мегаколон 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 [28]. 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 [44; 48]. Кроме того, оценка распространенности мегаколон затруднена отсутствием общепринятых диагностических критериев этого состояния.

Настоящие рекомендации по диагностике и лечению пациентов с идиопатическим мегаколон служат руководством для практических врачей, осуществляющих ведение и лечение таких больных.

Рекомендации включают в себя следующие разделы: определение заболевания, классификация по МКБ – 10, диагностика, консервативное и оперативное лечение, правила ведения периоперационного периода, а так же прогноз.

Рекомендации подлежат регулярному пересмотру в соответствии с новыми данными научных исследований в этой области. Данные рекомендации составлены на основе метаанализов Gladman M.A. с соавт., выполненных в 2005 и 2008 г.г. [19; 22] и данных литературы из базы данных PubMed, MEDLINE, CochraneCollaboration.

1.1. МЕТОДОЛОГИЯ.

В настоящих клинических рекомендациях применяется общепринятая система оценки уровней доказательности и степеней рекомендации, основанная на разработках Оксфордского центра доказательной медицины (Таблица 1) [Bob Phillips, 1998].

Таблица 1.

Уровни доказательности и степени рекомендаций на основании руководства Оксфордского центра доказательной медицины

| Уровень | Исследования методов диагностики | Исследования методов лечения |
|--|--|---|
| 1a | Систематический обзор гомогенных диагностических исследований 1 уровня | Систематический обзор гомогенных РКИ |
| 1b | Валидизирующее когортное исследование с качественным «золотым» стандартом | Отдельное РКИ (с узким ДИ) |
| 1c | Специфичность или чувствительность столь высоки, что положительный или отрицательный результат позволяет исключить/установить диагноз | Исследование «Все или ничего» |
| 2a | Систематический обзор гомогенных диагностических исследований >2 уровня | Систематический обзор (гомогенных) когортных исследований |
| 2b | Разведочное когортное исследование с качественным «золотым» стандартом | Отдельное когортное исследование (включая РКИ низкого качества; т.е. с <80% пациентов, прошедших контрольное наблюдение) |
| 2c | нет | Исследование «исходов»; экологические исследования |
| 3a | Систематический обзор гомогенных исследований уровня 3b и выше | Систематический обзор гомогенных исследований «случай-контроль» |
| 3b | Исследование с непоследовательным набором или без проведения исследования «золотого» стандарта у всех испытуемых | Отдельное исследование «случай-контроль» |
| 4 | Исследование случай-контроль или исследование с некачественным или зависимым «золотым» стандартом | Серия случаев (и когортные исследования или исследования «случай-контроль» низкого качества) |
| 5 | Мнение экспертов без тщательной критической оценки или основанное на физиологии, лабораторные исследования на животных или разработка «первых принципов» | Мнение экспертов без тщательной критической оценки, лабораторные исследования на животных или разработка «первых принципов» |
| Степени рекомендаций A Согласующиеся между собой исследования 1 уровня B Согласующиеся между собой исследования 2 или 3 уровня или экстраполяция на основе исследований 1 уровня C Исследования 4 уровня или экстраполяция на основе уровня 2 или 3 D Доказательства 4 уровня или затруднительные для обобщения или некачественные исследования любого уровня | | |

Следует отметить, что, в силу невысокой распространенности идиопатического мегаколон и противоречий в диагностических критериях, большинство публикаций по этой проблеме являются по существу сообщениями о серии случаев с низким уровнем доказательности. Таким образом, большинство рекомендаций по диагностике и лечению соответствуют степени D или C, что необходимо учитывать при принятии решения в каждой конкретной клинической ситуации.

1.2. ВАЛИДИЗАЦИЯ РЕКОМЕНДАЦИЙ

Настоящие рекомендации составлены общероссийской общественной организацией «Ассоциация колопроктологов России», в предварительной версии были рецензированы независимыми экспертами, которых попросили прокомментировать то, насколько интерпретация доказательств, лежащих в основе рекомендаций доступна для понимания. Получены комментарии со стороны врачей амбулаторного звена, которые тщательно систематизировались и обсуждались на совещаниях экспертной группы.

Последние изменения в настоящих рекомендациях были представлены для дискуссии на заседании Профильной комиссии «Колопроктология» Экспертного Совета Минздрава России 12 сентября 2013 г. Проект рекомендаций был повторно рецензирован независимыми экспертами и

врачами амбулаторного звена. Для окончательной редакции и контроля качества рекомендации были повторно проанализированы членами экспертной группы, которые пришли к заключению, что все замечания и комментарии приняты во внимание, риск систематических ошибок при разработке рекомендаций сведен к минимуму.

1.3. ОБЛАСТЬ ПРИМЕНЕНИЯ РЕКОМЕНДАЦИЙ

Данные рекомендации применимы при осуществлении медицинской деятельности в рамках «Порядка оказания медицинской помощи взрослому населению с заболеваниями толстой кишки, анального канала и промежности колопроктологического профиля».

2. ОПРЕДЕЛЕНИЕ И КЛАССИФИКАЦИЯ.

2.1. ОПРЕДЕЛЕНИЕ

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

2.2. КОД ПО МКБ

Класс – Болезни органов пищеварения (XI).

Блок – Другие болезни кишечника (K55-K63).

Раздел – Другие функциональные кишечные нарушения (K59).

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

2.3. 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 мегаректумом.

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

- 1) мегаректум;
- 2) мегаколон;
- 3) долихомегаколон [4].

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.

2.4. ФОРМУЛИРОВКА ДИАГНОЗА

При формулировании диагноза следует отразить форму мегаколona, протяженность поражения для ободочной кишки и наличие осложнений (CP D). Примеры формулировок диагноза:

- 1) Идиопатический мегаректум.
- 2) Идиопатический левосторонний мегаколон, осложненный рецидивирующими заворотами сигмовидной кишки.
- 3) Идиопатический мегаректум, мегасигма, осложненный формированием калового камня прямой и сигмовидной кишок с нарушением кишечной проходимости. Стеркороральная язва сигмовидной кишки, рецидивирующие кишечные кровотечения. Вторичная анемия.

3. ДИАГНОСТИКА

Диагностическая программа преследует две цели:

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

3.1. ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ МЕГАКОЛОН.

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. 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 [2; 36] (табл.2).

Таблица 2.

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. Косвенным подтверждением этого является тот факт, что верхний предел ширины прямой кишки у здоровых добровольцев по данным эвакуаторной проктографии составил 8,3 см [21]. Учитывая стандартизацию методики двойного контрастирования на территории Российской Федерации, рекомендуется использовать параметры, полученные отечественными авторами (*CP D*). 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.

Альтернативным диагностическим критерием мегаректум является повышение максимально переносимого объема (МПО) воздуха, вводимого в ректальный латексный баллон при аноректальном физиологическом исследовании [39; 49]. 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. А для пациентов с мегаректум как раз характерны трудности с подготовкой к исследованиям. Кроме того, величина МПО сильно зависит от методики проведения теста (скорость инфуляции 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 [22] (*УД 5, CP D*).

Методом диагностики мегаректум, позволяющим частично преодолеть описанные выше трудности, является исследование резервуарной функции прямой кишки. Оно заключается в постепенном ступенчатом заполнении латексного ректального баллона воздухом с шагом в 20 мл и интервалом в 20 секунд. Одновременно записывается манометрическая кривая, отражающая изменение давления в прямой кишке соответственно изменению объема вводимого в баллон воздуха. Интегральным показателем адаптационной способности прямой кишки является индекс максимально переносимого объема ($I_{МПО}$) – отношение максимально переносимого объема к величине создаваемого им остаточного ректального давления: $V_{МПО} / P_{МПО}$, где $V_{МПО}$ и $P_{МПО}$ – объем и остаточное давление, соответствующие максимально переносимому объему. Увеличение

I_{MPO} свыше 15,0 мл/мм.рт.ст., то есть больше максимального значения, зарегистрированного у добровольцев, служит диагностическим критерием идиопатического мегаректум [1].

Недавно была предложена еще одна методика диагностики мегаректум. Она заключается в рентгеноскопической оценке ширины просвета прямой кишки во время изобарического ее растяжения с помощью баростата. О мегаректум свидетельствует максимальный ректальный диаметр более 6,3 см при минимальном ректальном давлении (давлении при инсуффляции такого количества воздуха, которое предотвращает спадание стенок, но не вызывает активного растяжения прямой кишки) [21]. Нормальные показатели, как и для предыдущей методики, были получены при изучении здоровых добровольцев.

Выбор способа диагностики мегаректум определяется диагностическими ресурсами конкретного колопроктологического центра. Если есть техническая возможность, в качестве первого шага предпочтительно использовать физиологические методы исследования с целью снижения лучевой нагрузки на пациентов (УД 5, СР D).

3.2. ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА.

С целью подтверждения идиопатического характера мегаколон следует исключить все известные причины его возникновения. Для этого необходимо провести комплексное обследование:

- Подробный опрос пациента. Для большинства пациентов с идиопатическим 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. Другой причиной острого развития симптоматики может быть осложненное течение идиопатического мегаколон – 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. А указание на пребывание в южно-американских странах, особенно при наличии связи между поездкой и возникновением симптомов, позволит заподозрить паразитарный характер заболевания (болезнь Чагаса).

- Физикальный осмотр. 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.

- 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. Однако, в случае идиопатического мегаколон без мегаректум при осмотре и пальцевом исследовании прямой кишки существенные изменения также не выявляются. Но при ректоскопии для болезни Гиршпрунга характерно затрудненное проведение ректоскопа через прямую кишку, несмотря на активную инсуффляцию 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 (*УД 5, СР D*).

- Исследования крови:
 - Общий анализ крови, СОЭ
 - Биохимический анализ крови
 - Уровень Кальция, Калия плазмы
 - Уровень ТТГ – ориентировочный тест для исключения гипотиреоза как причины мегаколон
- Рентгенологические методы 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 (см. п. 3.1). Кроме того, контрастное исследование 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 бариевой взвеси или рентгеноконтрастных маркеров или РФП – у пациентов с идиопатическим мегаколон используется для оценки пропульсивной активности нерасширенных отделов толстой кишки при определении границ резекции во время планового хирургического вмешательства (см. п. 4.3.).
- Колоноскопия – 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.
- 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.
 - Исследование резервуарной функции прямой кишки – позволяет диагностировать и количественно оценить выраженность мегаректум. Увеличение $I_{МПО}$ свыше 15,0 мл/мм.рт.ст., является диагностическим критерием идиопатического мегаректум (см. п. 3.1.).

- Исследование ацетилхолинэстеразной активности в биоптатах слизистой прямой кишки – еще один качественный тест необходимый 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.
- 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 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 [5]. 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] (*УД 5, СР D*).
- Для исключения внекишечных причин развития вторичного мегаколон может понадобиться консультация следующих специалистов:
 - 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)
- Может также возникнуть необходимость в дополнительных обследованиях:
 - Ультразвуковое исследование брюшной полости, малого таза, щитовидной железы
 - Компьютерная томография или магнитно-резонансная томография брюшной полости, малого таза
 - Эзофагогастроуденоскопия
 - Анализ кала на токсины *C. difficile* (исключение псевдомембранозного колита как причины токсического мегаколон)

4. ЛЕЧЕНИЕ

4.1. ЛЕЧЕБНАЯ ТАКТИКА.

При неосложненном течении идиопатического мегаколон 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. Необходимость в хирургическом вмешательстве возникает при развитии осложнений или высоком их риске и неэффективности или непереносимости пациентом консервативных методов лечения (*УД 5, СР D*).

4.2. КОНСЕРВАТИВНОЕ ЛЕЧЕНИЕ

4.2.1. Неосложненный мегаколон

Консервативное лечение пациентов с идиопатическим мегаколон принципиально не отличается от терапии хронических медленно-транзитных запоров. В качестве первого этапа назначается высокошлаковая диета и препараты пищевых волокон (мукофальк, фитомуцил, микрокристаллическая целлюлоза, морские водоросли, пищевые отруби и т.д.), 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. Подчас неплохой

результат дает дополнительное назначение желчегонных препаратов, так как желчные кислоты обладают естественным слабительным эффектом. Боли и вздутие живота помогают облегчить спазмолитики (дюспаталин, дицетел) и препараты симетикона (эспумизан) (*УД 5, СР D*).

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 (форлакс).

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 прокинетическим 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 [7; 9; 11; 13; 14; 37; 38; 40; 41]. 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 [17; 27]. Также в экспериментах *in vitro* и на животных было показано, что стимулирующие слабительные обладают канцерогенным эффектом [47]. 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 [35]. 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 5, СР D*).

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 (*УД 5, СР D*).

Помимо слабительных и клизм, возможно использование различных физиотерапевтических методов – электростимуляции кишечника, кожной и ректальной, иглорефлексотерапии, лазеротерапии [6; 8; 10] (*УД 5, СР D*). 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 [33] (*УД 4, СР D*).

4.2.2. Консервативное лечение осложненного мегаколон

Заворот кишки на фоне мегаколон или нарушение кишечной проходимости, обусловленное каловым камнем или завалом служит показанием для срочной госпитализации пациента. Методом выбора лечения заворота является эндоскопическая деторсия и декомпрессия кишки с помощью колоноскопа (*УД 5, СР D*).

Разрешения кишечной непроходимости, обусловленной каловым завалом в большинстве случаев удается добиться с помощью многократных клизм и пальцевого опорожнения прямой кишки под местным или регионарным обезболиванием (*УД 5, СР D*).

4.3. ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

Плановое хирургическое лечение пациентов с идиопатическим мегаколон должно осуществляться в специализированных колопроктологических центрах, где есть возможность проведения всего спектра необходимых диагностических исследований (*УД 5, СР D*).

4.3.1. Мегаколон

У пациентов с мегаколон и нормальным диаметром и функцией прямой кишки операцией выбора является колэктомия с илеоректальным, цекоректальным, асцендоректальным или илеосигмоидным анастомозом [19; 22] (*УД 3а, СР С*). 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 [15; 16; 42]. С другой стороны оставление слепой кишки делает менее вероятным развитие поносов и инконтиненции [29] (*УД 5, СР D*).

Альтернативным подходом является резекция расширенной кишки и оставление анатомически и функционально сохранных проксимальных отделов. По сравнению с колэктомией частота рецидива запоров и повторных операций после сегментарных резекций (резекция сигмовидной кишки, левосторонняя гемиколэктомия) выше [19]. Хотя при тщательном отборе пациентов и оценке функции нерасширенных отделов ободочной кишки на основании исследования транзита возможно получение хороших функциональных результатов и при ограниченных резекциях [26; 31] (*УД 4, СР D*).

4.3.2. Расширение дистальных отделов толстой кишки

При **расширении только дистальных отделов толстой кишки** (изолированный мегаректум или в сочетании с мегасигмой) показана проктэктомия с колоанальным анастомозом или вертикальная редуцирующая ректоктопластика (ВРР). ВРР – это предложенная относительно недавно хирургическая процедура, направленная на уменьшение объема прямой кишки с целью уменьшения количества кишечного содержимого, вызывающего возникновение позывов к дефекации [45]. Она предполагает удаление расширенной сигмовидной кишки с пересечением ее на уровне дистальной трети, затем мобилизацию прямой кишки до тазового дна. После этого прямая кишка прошивается и рассекается в вертикальном направлении и фронтальной плоскости 100 мм сшивающе-режущим аппаратом. Таким образом, кишка делится на переднюю и заднюю половины. Переднюю половина затем отсекается с помощью 60 мм линейного аппарата. Аппаратные швы укрывают непрерывным ручным швом. Далее формируется анастомоз между суженной прямой кишкой и проксимальной частью нисходящей циркулярным сшивающим аппаратом. Операция заканчивается формированием превентивной илеостомы. При сопоставимом с проктэктомией уровне успеха (70% – 80%) ВРР кажется менее травматичной и более благоприятной с функциональной точки зрения операцией [20; 45]. Однако в настоящее время опубликован опыт применения ВРР только в одной клинике и необходимы дальнейшие исследования ее эффективности и безопасности (*УД 5, СР D*).

4.3.3. Тотальный мегаколон в сочетании с мегаректум

У пациентов с **тотальным мегаколон и мегаректум** наиболее подходящей операцией кажется проктоколэктомия с тонкокишечным резервуаром и илеоанальным анастомозом [19] (*УД 5, СР D*). 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 [25]. 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 [43].

Не рекомендуется использование операции Дюамеля или низведения у пациентов с мегаколон из-за больших различий функциональных исходов в разных источниках, неприемлемо высокого уровня летальности и высокой частоты осложнений, требующих дополнительных операций [19] (*УД 4, СР D*).

Промежностные операции – сфинктеротомия, рассечение пуборектальной мышцы у пациентов с мегаколон/мегаректум неэффективны и сопровождаются риском развития инконтиненции [19] (*УД 3а, СР B*).

4.3.4. Формирование стомы.

У части пациентов с тяжелым соматическим состоянием или желающих избежать риска осложнений, связанных с большими операциями, альтернативой является формирование стомы. Она также может оказаться актуальна в случае, когда другие операции не увенчались успехом. В

любом случае стома должна быть сформирована проксимальнее расширенных отделов, а пациент должен быть предупрежден, что она может не избавить его от болей в животе и вздутия (УД 5, СР D).

4.3.5. Хирургическое лечение осложненного мегаколон.

При неэффективности попыток ликвидации заворота 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 (см. п.п. 4.3.1 – 4.3.3.). 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.

4.3.6. Послеоперационное ведение

Послеоперационное ведение пациентов с идиопатическим мегаколон не имеет специфических особенностей и не требует проведения специальных диагностических или лечебных процедур.

5. ПРОГНОЗ

В целом прогноз благоприятный. 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 идиопатического мегаколон или ухудшения симптоматики. Поэтому если лечение эффективно, его следует продолжать пока сохраняется эффект или не исчерпаны все терапевтические 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.

6. ИСПОЛЬЗОВАННАЯ ЛИТЕРАТУРА

1. Алешин Д.В., Ачкасов С.И., Жученко, А.П., Тихонов А.А., Фоменко О.Ю. Клинико-функциональные критерии идиопатического мегаректум. Колопроктология 1 (39), 2012; с 11-18.
2. Ачкасов С.И. Аномалии развития и положения толстой кишки. Клиника, диагностика, лечение. Дисс. д-ра мед. наук. М. 2003. 294 с
3. 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.
4. Воробьев Г.И. Мегаколон у взрослых (клиника, диагностика и хирургическое лечение). Диссертация докт. мед наук. Москва, 1982. 402 с.
5. 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, том 70, с. 46-49.
6. Самсонык В.Г., Захарченко А.А., Штоппель А.Э. Комплексное консервативное лечение нарушений моторно-эвакуаторной функции толстой кишки. В сб. Проблемы колопроктологии, Вып. 17, М., МНПИ, 2000, с. 530 – 535.
7. Румянцев В.Г., Косачева Т.А., Коровкина Е.А. Дифференцированное лечение запоров. Фарматека, 2004, № 13.

8. 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, №3, т. 5, с.71 – 76.
9. Фролькис А.В. Функциональные заболевания желудочно-кишечного тракта. Л., Медицина, 1991, 224 с.
10. Хаммад Е.В. Хронический запор (тактика совершенствования диагностики и лечения). Дис. канд. мед. наук, М.,1997, 134 с.
11. Шульпекова Ю.О., Ивашкин В.Т. Патогенез и лечение запоров. *Болезни органов пищеварения*. 2004, Т. 6, № 1.
12. Яковенко Э.П., Н.А.Агафонова. Механизмы развития запоров и методы их лечения. *Клинические перспективы гастроэнтерологии, гепатологии*, 2003, №3, С 25-32.
13. Яремчук А.Я. Хирургическое лечение хронических колостазов. Дис. д-ра мед. наук. Киев, 1990.
14. Allescher H.D. Laxatives and prokinetics – good or bad? In: *Constipation and anorectal insufficiency. Falk Symposium 95. Kluwer Academic Publishers*; 1997; p. 121 – 129.
15. Belliveau P, Goldberg SM, Rothenberger DA, et al. Idiopathic acquired megacolon: the value of subtotal colectomy. *Dis Colon Rectum*. 1982; 25:118 –121.
16. Coremans GE. Surgical aspects of severe chronic non-Hirschsprung constipation. *Hepatogastroenterology*. 1990;37:588 –595.
17. Dufour P., Gendre P. Ultrastructure of mouse intestinal mucosa and changes observed after long term anthraquinone administration. *Gut* 1984; 25: 1358 –1363.
18. Gattuso J.M., Kamm M.A., Talbot I.C. Pathology of idiopathic megarectum and megacolon. *Gut* 1997; 41: 252–257.
19. Gladman MA, Scott SM, Lunniss PJ, Williams NS. Systematic review of surgical options for idiopathic megarectum and megacolon. *Ann Surg* 2005; 241: 562–74
20. Gladman MA, Williams NS, Ogunbiyi OA, Scott SM, Lunniss PJ. Medium-term results of vertical reduction rectoplasty and sigmoid colectomy for idiopathic megarectum. *Br J Surg* 2005; 92: 624–30.
21. Gladman MA, Dvorkin LS, Scott SM, Lunniss PJ, Williams NS. A novel technique to identify patients with megarectum. *Dis Colon Rectum* 2007; 50: 621–9.
22. Gladman MA, Knowles CH. Novel concepts in the diagnosis, pathophysiology and management of idiopathic megabowel. *Colorectal Dis*. 2008 Jul;10(6):531-8.
23. Gladman MA, Lunniss PJ, Williams NS, Scott SM. Rectal hyposensitivity: pathophysiological mechanisms. *Neurogastroenterol Motil* 2005; 17(Suppl. 2): 18.
24. Goligher J.C., Discussion on Megacolon and Megarectum. *Proc. Roy. Soc. Med.* 1961, v. 54, p. 1053-1056
25. Hosie KB, Kmiot WA, Keighley MR. Constipation: another indication for restorative proctocolectomy. *Br J Surg*. 1990;77:801– 802.
26. Hughes ES, McDermott FT, Johnson WR, et al. Surgery for constipation. *Aust N Z J Surg*. 1981;51:144 –148.
27. 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 Jul, 75 (1): 36 – 41.
28. 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: 1716–7.
29. Lane RH, Todd IP. Idiopathic megacolon: a review of 42 cases. *Br J Surg*. 1977; 64: 307–310.
30. Loening-Baucke V, Yamada T. Is the afferent pathway from the rectum impaired in children with chronic constipation and encopresis? *Gastroenterology* 1995;109: 397–403.
31. McCready RA, Beart RW Jr. The surgical treatment of incapacitating constipation associated with idiopathic megacolon. *Mayo Clin Proc*. 1979;54:779 –783.
32. 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: 1351–7.

33. 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.
34. Molnar D, Taitz LS, Urwin OM, Wales JK. Anorectal manometry results in defecation disorders. *Arch Dis Child*. 1983;58: 257–61.
35. Muller-Lissner S.A., Kamm M.A., Scarpignato C., Wald A. Myths and misconceptions about chronic constipation. *Am J Gastroenterol* 2004; 99: 1–11.
36. Preston DM, Lennard-Jones JE, Thomas BM. Towards a radiologic definition of idiopathic megacolon. *Gastrointest Radiol*. 1985;10: 167–9.
37. 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: 761 – 768.
38. Riemann J.F., Schmidt H. Ultrastructural changes in the gut autonomic nervous system following laxative abuse and in other conditions. *Scand J Gastroenterol* 1982; Suppl 71: 11–24.
39. 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.
40. Smith B. Effect of irritant purgatives on the myenteric plexus in man and the mouse. *Gut* 1968; 9: 139 – 145.
41. Smith B. Pathologic changes in the colon produced by anthraquinone laxatives. *Dis Colon Rectum* 1973; 16: 455 – 458.
42. Stabile G, Kamm MA, Hawley PR, et al. Colectomy for idiopathic megarectum and megacolon. *Gut*. 1991;32:1538 –1540.
43. Stewart J, Kumar D, Keighley MR. Results of anal or low rectal anastomosis and pouch construction for megarectum and megacolon. *Br J Surg*. 1994;81:1051–1053.
44. Waldron D, Bowes KL, Kingma YJ, Cote KR. Colonic and anorectal motility in young women with severe idiopathic constipation. *Gastroenterology* 1988; 95: 1388–1394.
45. 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: 1203–1208.
46. Van der Plas R.N., Benninga M.A., Staalman C.R., Akkermans L.M.A., Redekop W.K., Taminiou J.A., Büller H.A. Megarectum in constipation. *Arch Dis Child* 2000; 83: 52–58.
47. 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: 443 – 452.
48. Varma JS, Smith AN. Neurophysiological dysfunction in young women with intractable constipation. *Gut* 1988; 29: 963–968.
49. Verduron A, Devroede G, Bouchouca M, Arhan P, Schang JC, Poisson J, Hémond M, Hébert M. Megarectum. *Dig Dis Sci* 1988; 33: 1164–1174.