Методическое пособие для преподавателей

Модуль 3. Практическое занятие № 7

**1. Тема занятия: «Хронические запоры у детей. Болезнь Гиршпрунга».**

**2. Цель занятия:** Конкретизировать представления студентов о причинах хронических запоров у детей, принципах дифференциальной диагностики функциональных нарушений работы кишечника, понятии аганглиоза и гипоганглиоза толстой кишки (болезни Гиршпрунга).

**3. Задачи:**

- сформировать у студентовчеткое понимание необходимости знания клиники, диагностики и своевременного адекватного лечения хронических запоров у детей, современной диагностики болезни Гиршпрунга, возможностях её хирургического лечения;

- формировать у студентов педиатрического и лечебного факультетов мотивы профессионального роста и развития, умения проводить анализ отдельных симптомов урологической патологии для синтеза из этих симптомов и данных инструментального и лабораторного обследования больных целостного представления о причинах хронических запоров.

После изучения темы студент должен **ЗНАТЬ:**

* анатомо-физиологические особенности дистального отдела толстой кишки у детей
* этиопатогенез болезни Гиршпрунга
* клиническую картину, и методы обследования при болезни Гиршпрунга
* дифференциальную диагностику хронических запоров у детей

После изучения темы студент должен **УМЕТЬ:**

* собрать и оценить жалобы ребенка и родителей
* правильно собрать и оценить анамнез заболевания при хронических запорах
* провести клиническое обследование ребенка с подозрением на болезнь Гиршпрунга
* построить диагностическую программу при подозрении на болезнь Гиршпрунга
* обосновать диагноз болезни Гиршпрунга
* провести дифференциальную диагностику с прочими причинами хронических запоров
* оценить возможности консервативной терапии при болезни Гиршпрунга
* поставить показания к оперативному лечению

После изучения темы студент должен  **ВЛАДЕТЬ:**

* методом ирригографии с бариевой взвесью и её оценкой
* методом пальцевого ректального исследования
* умением постановки сифонной клизмы при болезни Гиршпрунга

**4.1 Методика проведения теоретической части занятия.**

**4.1. Контроль учебной дисциплины:** проверка присутствия студентов, посещаемость лекций, предыдущих занятий, наличие академической задолженности, внешний вид студентов, наличие у них фонендоскопов.

**4.2. Формулировка темы и цели занятия. Актуальность и практическая значимость изучаемой темы.**

Болезнь Гиршпрунга описана еще в позапрошлом веке, в 1886 г., почти одновременно в разных странах Гиршспрунгом (H Hirschsprung) и Фавалли как мегаколон. Однако природа заболевания выяснена лишь в 1948г., когда тоже почти одновременно Уайтхауз и Керноган (F.R. Whitehouse et I.W. Kernogan) описали при этом состоянии дефицит нервных ганглиев ауэрбаховского сплетения (аганглиоз) в ректосигмоидном отделе толстой кишки. В силу этого пораженный отдел кишечника не перистальтирует и находится в спазмированном состоянии, представляя препятствие для продвижения содержимого толстой кишки. Вышележащие отделы кишки, пытающиеся протолкнуть кал через препятствие, вначале гипертрофируются, а затем наступает их дилятация. Толстая кишка приобретает подчас огромные размеры, это ее патологическое увеличение и называется мегаколон.

Клинически заболевание проявляет себя запорами у маленьких детей. Возраст появления и интенсивность запоров зависят от длины аганглионарного отдела кишки. Иногда он захватывает всю толстую кишку, и даже конечный отдел подвздошной. Встречается так называемый сегментарный аганглиоз, когда участки кишки с нормальной иннервацией перемежаются с участками аганглиоза. Различают три клинические формы болезни Гиршпрунга: острую, подострую и хроническую.

О с т р а я форма проявляет себя признаками острой врожденной низкой кишечной непроходимости уже в первые дни жизни ребенка, по поводу чего его берут на срочную операцию. Во время ее обнаруживается мегаколон с большой протяженностью зоны аганглиоза или сегментарным аганглиозом. В таких случаях ребенку для ликвидации острой непроходимости накладывают противоестественный анус на восходящую ободочную кишку. Реконструктивная операция откладывается на возраст после года.

При п о д о с т р о й форме критические формы запоров, когда кишечник не удается опорожнять даже с помощью клизм, наступают в 6–8 месяцев, когда ребенку вводят в питание прикормы. Живот при этом резко увеличивается в размерах, а через брюшную стенку пальпируются каловые завалы в толстой кишке. Но склонность к запорам у этих детей отмечается и с рождения. С ними до поры до времени справляются введением в прямую кишку газоотводной трубки и клизмами. Разрешать запоры в данном случае тоже приходится наложением противоестественного ануса на восходящую ободочную кишку.

 При х р о н и ч е с к о й форме, когда зона аганглиоза имеет небольшую протяженность, клиника стойких запоров появляется в возрасте старше года. Обычно родители ребенка длительное время разрешают их с помощью клизм, без которых самостоятельного стула у ребенка не бывает. У детей отмечается увеличение живота при общем похудании из-за постоянно существующей каловой интоксикации и снижения аппетита. В животе определяются «каловые камни» в виде больших подвижных плотных опухолей, на которых после пальпации остаются вдавления от пальцев. Через брюшную стенку обычно видны контуры расширенной толстой кишки, иногда прослеживается ее сегментирующая перистальтика. В прошлые времена к нам нередко поступали дети с болезнью Гиршпрунга даже в школьном возрасте.

С того времени, когда студенты на педиатрическом факультете нашего института стали подробно изучать детскую хирургию и применять знания ее на практике, мы получаем на лечение детей, как правило, в возрасте до года. Поводом для обследования на предмет этого заболевания обычно являются стойкие запоры. Обследование толстой кишки у детей в клинике начинается с разработанного нами метода гидроэхоколонографии — УЗИ с заполнением толстой кишки акустическим контрастом через клизму. В качестве кон- траста мы используем 5% раствор глюкозы. Метод позволяет с большой степенью точности отдифференцировать болезнь Гиршпрунга по ха рактерной картине, идентичной таковой на ирригограмме, от различных вариантов долихоколон. При выявлении на УЗИ данных, свидетельствующих о болезни Гиршпрунга, мы все-таки подтверждаем диагноз ирригографией. При этом получаем характерную для нее рентгенологическую картину. На ней видна нормальная по диаметру прямая кишка, в ректосигмоидном отделе видно ее сужение (зона аганглиоза), которое, воронкообразно расширяясь, переходит в резко расширенные сигмовидную и вышележащие отделы толстой кишки. В качестве контрастного вещества лучше использовать водорастворимые препараты, разводя их до концентрации в 5–10%. Их использование не требует продолжительной подготовки кишки клизмами, как это делается в случае применения взвеси бария, и потому расширение кишки и зона аганглиоза определяются ярче. Иногда аганглиоз охватывает лишь гладкую мускулатуру внутреннего анального сфинктера, тогда расширение толстой кишки начинается с дистальных отделов прямой кишки, и зона анаглиоза на рентгенограммах не определяется. Это так называемая анальная форма болезни Гиршпрунга.

Патогенетическое лечение болезни Гиршпрунга было предложено Свенсоном в том же 1948г., когда был открыт ее патогенез. Оно заключается в резекции аганглонарной зоны толстой кишки. До этих пор хирурги безуспешно пытались удалять расширенную кишку, оставляя нетронутой зону аганглиоза. Сложность операции заключается в наложении после резекции анастомоза между сигмовидной и прямой кишкой, который приходится формировать в малом тазу. Методик наложения анастомоза предложено несколько. Основными из них являются три: Свенсона (Swenson), Соаве (Soave) и Дюамеля (Duhamel).

 Свенсон после мобилизации ректосигмоидного отдела и прямой кишки до дна малого таза пересекал прямую кишку на этом уровне, выворачивал ее наружу, низводил через нее наружу мобилизованную сигмовидную кишку, отсекал ее выше зоны аганглиоза и накладывал круговой анастомоз между культями прямой и сигмовидной кишок, после чего за- правлял их в малый таз. Операция по этой методике в настоящее время не производится, так как низкая мобилизация кишки сопряжена с повреждением ее нервов и приводит в последующем к зиянию ануса и недержанию кала.

Соаве после пересечения прямой кишки ниже зоны аганглиоза отделял ее слизистую от мышечного слоя и удалял ее до области анального канала. После этого через мышечный футляр прямой кишки низводил на промежность мобилизованную сигмовидную кишку и отсекал ее выше зоны аганглиоза. Анастомоз формировался сам срастанием серозной оболочки сигмовидной с мышечным каркасом оставленной прямой кишки. Операция привлекает полной сохранностью иннервации прямой кишки. Технически сложным ее разделом является радикальное удаление слизистой. Если слизистую оставить, то это приведет к накоплению продуктов ее секреции в пространстве между низведенной сигмовидной и оставленной прямой кишкой. Там же могут накапливаться гематомы. Их на- гноение с последующим рубцеванием может привести к формированию стенозов на протяжении оставленной прямой кишки, а устранение таких стенозов очень сложно.

Оригинальную методику наложения анастомоза сигмовидной и прямой кишок предложил Дюамель. После ушивания культи прямой кишки позади нее, в клетчатке малого таза, тупо проделывается туннель до мышц тазового дна. На этом уровне через просвет прямой кишки продольно рассекается задняя ее стенка и через рану на промежность низ- водится сигмовидная кишка, которая отсекается выше зоны аганглиоза. Задняя полуокружность отсеченной кишки сшивается с нижней полуокружностью раны прямой кишки, а передняя полуокружность сигмовидной кишки и верхняя полуокружность раны прямой кишки соединяются наложением навстречу друг другу кровоостанавливающих зажимов. Передняя стенка сигмовидной и задняя стенка прямой кишки срастаются друг с другом, к этому времени зажимы с омертвевшей под ними тканью самостоятельно отпадают. Формируется широкий бесшовный анастомоз сигмовидной и прямой кишок. Операция проста по выполнению. Правда, иногда ее осложнением становится рубцовый стеноз анастомоза, но он легко устраняется рассечением «паруса» из сросшихся задней стенки прямой кишки и передней стенки низведенной сигмовидной кишки.

При «анальной» форме болезни Гиршпрунга бывает достаточным продольное рассечение внутреннего сфинктера промежностным доступом (операция Лина). При различных вариантах долихоколон, которые подтверждаются гидроэхоколонографией или ирригографией, запоры устраняются консервативным лечением — подбором слабительных средств.

**4.4. Контроль самостоятельной работы студентов во внеучебное время.**

Проверяются письменные домашние задания: рефераты, таблицы, схемы и пр.

**4.5. Входной контроль (как правило, тестовый письменный контроль).** Определяет степень индивидуальной и групповой степени готовности студентов к занятию (тестовые задания прилагаются).

**4.6. Теоретический разбор материала.** Разбираются основные вопросы по теме занятия (аннотированные вопросы представлены в учебном пособии для самостоятельной работы студентов). На теоретической части занятия максимально используются средства наглядности: таблицы, слайды, рентгенограммы, видеофрагменты учебника и «Консультанта врача», учебных слайдфильмов по уроандрологии.

В этой части занятия используются активные и интерактивные методы обучения: решение учебно-педагогических задач, дискуссии, метод мозгового штурма, эвристические беседы, анализ конкретных ситуаций.

Разбираются конкретные примеры (истории болезни или выписки), обсуждается правильность оказания медицинской помощи конкретному пациенту на всех этапах диагностики и лечения согласно стандартам.

После перерыва теоретическая часть занятия прерывается. Студенты делятся на малые группы по 2 – 3 человека и получают на курацию больных с перечисленными заболеваниями.

**5. Методика проведения практической части занятия.** Студенты под контролем преподавателя собирают анамнез, жалобы у госпитализированных больных, проводят общий осмотр, физикальное исследование.

**5.1. Обучение студентов методике сбора анамнеза и жалоб.** При проведении практической части один из студентов в присутствии остальных собирает у ребенка или матери жалобы, анамнез заболевания, при этом необходимо определить последовательность и целенаправленность вопросов.

После сбора анамнеза и жалоб проводится объективное обследование больного.

**5.2. Обучение студентов методике объективного обследования больного.** Обследование необходимо начинать с общего осмотра больного, оценивая его положение в постели, активность, температуру тела, цвет и чистоту кожных покровов, наличие патологических высыпаний. Подсчитывается число дыханий в 1 мин, проводится аускультации легких, сердца, определения частоты пульса. При осмотре живота особое внимание уделяется форме живота, степени развития мышц передней брюшной стенки, наличию контурирующих петель кишечника, пальпаторно определяется заполненность толстой кишки каловыми массами, наличие каловых камней. По возможности проводится пальцевое ректальное исследование.

**5.3.** Составление плана дополнительного обследования, после чего студенты получают требуемые данные: анализы, результаты рентгенологического и УЗ-исследования и компьютерной томографии.

**5.4.** Выбор лечебной тактики конкретного больного.

**5.5.** С учетомпротяженности занятия возможно присутствие студентов на операциях, а также во время проведения ультразвуковой, рентгенологической и КТ-диагностики.

**6. Методика оценки знаний студентов.**

Общая оценка знаний и умений каждого студента складывается из следующих оценок:

а) домашнее задание

б) входной тестовый контроль

в) оценка за ответ на теоретической части занятия

г) оценка за обследование больного (у части студентов группы)

д) оценка за решение клинической задачи.

**7. Приложение:**

7.1. Хронокарта занятия «**Хронические запоры у детей. Болезнь Гиршпрунга.»** (4 академических часа):

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| № | Наименование этапа | Время в мин. |
| 1. | Организационные вопросы: проверка присутствия, успеваемость, дисциплина, внешний вид и пр. | 5 |
| 2. | Тема, цель, актуальность, ответы на вопросы студентов | 10 |
| 3. | Проверка домашнего задания, рефератов, презентаций | 20 |
| 4. | Входной тестовый контроль | 15 |
| 5. | Теоретический разбор материала  | 40 |
| 6. | Перерыв | 15 |
| 8. | Практическая часть: курация больных, клиническое и инструментальное обследование, оценка результатов исследования. Присутствие на диагностических исследованиях: УЗИ, КТ. | 50 |
| 10. | Заключительный контроль, решение дифференциально-диагностических задач, подведение итогов | 40 |
| 11. | Итого: | 195 |

**7.2. Материальное обеспечение занятия:**

- занятие проводится в учебной комнате, в палатах отделения плановой хирургии, по возможности, в операционной; в кабинетах УЗИ, КТ;

* видеомагнитофон и телевизор для просмотра учебных видеофильмов;
* ноутбук и ЖК-экран для просмотра СD-версии учебника, фрагментов операций;
* ноутбук с выходом в Интернет

**7.3. Вопросы для самоподготовки:**

1. Функциональные и органические причины запоров у детей.
2. Болезнь Гиршпрунга – понятие, этиопатогенез.
3. Макро- и микроскопические изменения кишки при болезни Гиршпрунга.
4. Классификация – анатомическая, клиническая.
5. Клиническая картина:
6. А) ранние симптомы
7. Б) поздние симптомы
8. В) осложнения
9. Диагностика болезни Гиршпрунга.
10. Дифференциальная диагностика.
11. Консервативное лечение, предоперационная подготовка.
12. Принципы и методы оперативного лечения болезни Гиршпрунга.