

Е.О. Поморцев

Міська дитяча лікарня,  
м. Луганськ

## Досвід рентгенодіагностики хвороби Гіршпрунга в дітей

### The experience of x-ray diagnosis of Hirschsprung's disease in children

**Цель работы:** Сопоставление симптомокомплексов при различных вариантах болезни Гиршпрунга, отличающихся друг от друга длиной аганглионарной зоны.

**Материалы и методы:** Проанализированы результаты рентгенологических исследований 7 случаев болезни Гиршпрунга у 2 девочек и 5 мальчиков в возрасте от 1 месяца до 5 лет. Использовалась методика дозированной гидростатической ирригоскопии на фоне гипотонии атропином, с применением гипертонической контрастной клизмы. Результаты рентгенодиагностики верифицировались на операции гистологическим методом.

**Результаты:** В зависимости от длины аганглионарной зоны наблюдавшиеся случаи болезни Гиршпрунга были разделены на 4 варианта.

В 1-й выделен 1 случай с поражением аганглиозом толстой кишки от селезеночного угла до анального канала. Более информативной оказалась ирригограмма в прямой проекции, на которой были видны прямые и косвенные признаки заболевания. Во 2-й вариант выделены 3 случая с поражением прямой и сигмовидной кишок. В этих случаях информативность снимков в прямой и боковой проекциях была практически равной. У одного из больных отмечено отсутствие признаков укорачивания горизонтальной части прямой кишки и сближения осей анального канала и вертикальной части прямой кишки. К 3-му варианту отнесен 1 случай с поражением аганглиозом горизонтальной и вертикальной частей прямой кишки. Наиболее информативной оказалась ирригограмма в боковой проекции, где все отделы прямой кишки отображены без проекционных искажений. Для этого варианта характерным оказалось отсутствие демонстративных прямых признаков и необходимость тщательной оценки косвенных и рентгенофункциональных признаков болезни Гиршпрунга. В 4-й вариант выделены 2 случая с поражением аганглиозом горизонтальной части прямой кишки. Наиболее информативными при этом были также снимки в боковой проекции, на которых видна улиткообразная деформация прямой кишки, заключающаяся в резком сужении, укорачивании и ригидности горизонтальной ее части, расширении вертикальной части с провисанием задненижнего контура угла между горизонтальной и вертикальной частями.

**Выводы:** Методика дозированной гидростатической ирригоскопии с использованием медикаментозной гипотонии и гипертонической контрастной клизмы позволяет проводить достоверную рентгенодиагностику различных вариантов болезни Гиршпрунга. Определение рентгеносемиотики четырех рентгенологических вариантов болезни Гиршпрунга может упростить рентгенодиагностику этого заболевания. Симптом улиткообразной деформации прямой кишки характерен для 4-го варианта болезни Гиршпрунга, т.е. варианта с поражением аганглиозом горизонтальной части прямой кишки.

**Ключевые слова:** рентгенологическое исследование, болезнь Гиршпрунга, аганглионарная зона.

**Objective:** To compare the signs of different varieties of Hirschsprung's disease which differ in the length of the aganglionar zone.

**Material and Methods:** X-ray findings of 7 cases of Hirschsprung's disease (2 girls and 5 boys aged from 1 month to 5 years) were analyzed. Dosed hydrostatic irrigoscopy with atropine hypotonia and hypertonic contrast enema was used. The results of the x-ray study were verified during surgery and using histological techniques.

**Results:** Depending on the lengths of the aganglionar zone the cases of Hirschsprung's disease were divided into 4 varieties. The 1st variety (1 case) was characterized by involvement of the rectum from the splenic angle to the anal canal. Irrigogram in frontal projection which demonstrated direct and indirect signs of the disease was more informative. The 2nd variety included 3 cases with involvement of the rectum and sigmoid colon. In this case, informativity of the films in frontal and lateral projections was similar. In one patient, the signs of shortening of the horizontal portion of the rectum and approaching the axes of the anal canal and vertical portion of the rectum were absent. The 3rd variety included 1 case with agangliosis of the horizontal and vertical portion of the rectum. The most informative was lateral irrigogram which demonstrated all portion of the rectum without projectional distortions. Absence of demonstrative direct signs and necessity of thorough evaluation of indirect and x-ray functional signs of Hirschsprung's disease were characteristic for this variety. The 4th variety included 2 cases with involvement of the horizontal portion of the rectum. The most informative were lateral films which demonstrated snail-like deformity of the rectum consisting in sharp narrowing, shortening and rigidity of the horizontal portion, widening of the vertical portion with sagging of the posteroinferior outline of the angle between the horizontal and vertical portions.

**Conclusion:** Dosed hydrostatic irrigoscopy with the use of drug hypotonia and hypertonic contrast enema allows to make a correct diagnosis of different varieties of Hirschsprung's disease. Determining x-ray signs of the four x-ray varieties of Hirschsprung's disease can facilitate x-ray diagnosis of the disease. Snail-like deformity of the rectum characterizes the 4th variety of the disease, i.e. that involving the horizontal portion of the rectum.

**Key words:** x-ray study, Hirschsprung's disease, aganglionar zone.

Рентгенодіагностика хвороби Гіршпрунга в дітей залишається досить складною. Завданням рентгенологічного дослідження є виявлення прямих ознак цього захворювання — зон агангліозу і так званої «перехідної», тобто рентгенологічно визначеної межі між звуженою агангліонарною зоною і нормально іннервованою

ними відділами товстої кишки. Одержання прямих ознак у комплексі з непрямими спрощує діагностику. В деяких випадках прямі ознаки вірогідно диференціювати не вдається, і тоді різко зростає діагностичне значення непрямих ознак. Найважливішою умовою діагностики хвороби Гіршпрунга є використання раціо-

нальної методики рентгенологічного дослідження товстої кишки.

Метою даного дослідження стало зіставлення симптомом комплексів при варіантах хвороби Гіршпрунга, що відрізняються один від одного довжиною агангліонарної зони.

### Методика дослідження

Дослідження товстої кишки проводили на рентгенодіагностичному комплексі TUR-D800. Підготовку до дослідження здійснювали протягом кількох днів очисними клізмами 1 %-вим розчином хлористого натрію.

Як показав наш досвід, одержання якомога більшої кількості рентгенологічних симптомів хвороби Гіршпрунга можна досягти при використанні методики дозованої гідростатичної іригоскопії на фоні медикаментозної гіпотонії, запропонованої М.Д. Левіним [1,2]. Тригоскопію проводили через 15–30 хвилин після введення підшкірно 0,1 %-вого розчину атропіну у віковому дозуванні. Завись барію сульфату, приготовану на 5 %-вому розчині хлористого натрію, вводили з кюль Есмарха, розташованого на висоті 40 см над декою трохоскопа, до виявлення перехідної зони у вигляді лійки. За відсутності такої зони товсту кишку заповнювали до початку рефлюкса в клубову кишку. На висоті заповнення товстої кишки виконували рентгенограми в прямій і бічній проекціях з обов'язковим відображенням на знімках аноректальної ділянки. Після випорожнення виконували рентгенограму в прямій проекції. За необхідності одержання додаткової інформації про стан будь-якого відділу товстої кишки робили додаткові прицільні знімки. Діагнози верифікували на операції гістологічним методом.

### Результати та їх обговорення

У період з 1983 по 1996 рр. ми спостерігали 7 випадків хвороби Гіршпрунга у 2 дівченок і 5 хлопчиків віком від 1 місяця до 5 років. На основі порівняльного аналізу отриманих даних було встановлено, що від довжини агангліонарної зони залежать склад симптомом комплексів хвороби Гіршпрунга та діагностична цінність проєкцій знімків товстої кишки, що послужило основою згрупування випадків, які ми спостерігали, в рентгенологічні варіанти хвороби Гіршпрунга, ураження агангліозом:

1 варіант – прямої, сигмоподібної та обо- дової кишок на різному протязі;

2 варіант – прямої та сигмоподібної ки- шок на різному протязі;

3 варіант – прямої кишки;

4 варіант – горизонтальної частини пря- мої кишки.

До 1-го варіанта виділено 1 випадок у дитини віком 3 місяці, коли агангліонарна зона простягалася від селезінкового кута товстої

кишки до внутрішнього анального сфінкте- ра (рис.1, 2). При цьому відзначено прямі рентгенологічні симптоми хвороби Гіршпрунга – агангліонарну й «перехідну» зони. Виявлено й непрямі ознаки – ригідність просвіту, нерівність контурів агангліонарної зони, збільшення ширини ретроректального простору, вкорочення горизонтальної частини прямої кишки, зближення осей анального каналу та вертикальної частини прямої кишки [3]. Відношення просвіту прямої кишки до найбільш розширеного відділу лівої полови- ни товстої кишки (ректосигмоїдальне відно- шення) становило 0,34 (в нормі дорівнює або перевищує 1,0) [4]. Найбільшу діагностичну цінність у цьому випадку мав знімок у прямій проєкції, тому що на ньому без істотних проєк- ційних перекоєчень видно водночас обидві прямі ознаки хвороби Гіршпрунга і частину неєриєх.

До 2-го варіанта виднесено 3 випадки в дітей віком 1 місяць, 2 та 5 років, у яких аган- гліозом була уражена пряма та сигмоподібна кишки на різному рівні. В цих випадках інфор- мативність знімків у прямій і бічній проєкціях була практично рівноцінною. Через велику довжину агангліонарної зони й виражене роз- ширення просвіту нормально іннервованих відділів товстої кишки яких-небудь діагно- стичних труднощів не було. У 1 випадку з цієї групи в дитини віком 1 місяць ширина просвіту прямої кишки відповідала віковій нормі, що можна пояснити бужувальною дією вмісту кишки на зону агангліозу, а ректосигмоїдаль- не відношення становило 0,5 через розширення спадної кишки до 4,0 см. На рис. 3, 4 пред- ставлені іригосограми дитини 5 років з уражен- ням агангліозом прямої та половини довжи- ни сигмоподібної кишок, на яких диференцію- ються прямі ознаки – агангліонарна та пере- хідна зони; неєриєх ознаки – ригідність про- світу агангліонарної зони, нерівність її контурів, нерівномірне розширення ретроректального простору до 0,7 см, зменшення ректосигмої- дального відношення до 0,45. Однак у цьому випадку ми не бачимо вкорочення горизон- тальної частини прямої кишки та зближен- ня осей анального каналу й вертикальної частини прямої кишки.

Найскладніша рентгенодіагностика хвороби Гіршпрунга в дітей раннього віку з ураженням агангліозом прямої кишки на різному протязі. При цьому, ймовірно, зарахунок невеликої тривалості захворювання та малюї довжини агангліонарної зони, відсутнє виражене звуження останньої і розширення просвіту нормально іннервованих відділів товстої кишки. У таких випадках не вдається досить упевнено диференціювати агангліонарну й «перехідну» зони і діагностика спирається лише на ретельний аналіз непрямих ознак.

Демонстрацією цього є виділений до 3-го варіанта випадок захворювання дитини в віком 3 місяці, з ураженням агангліозом горизонтальною і вертикальною частинами прямої кишки. При цьому найінформативнішою виявилася іригограма в бічній проекції, де всі відділи прямої кишки відображені без проекційних перекручень (рис. 5). Прямі ознаки хвороби Гіршпрунга чітко не визначаються. Просвіт прямої кишки нерівномірно звужений – від 2 мм у горизонтальній частині до 2,0 мм у вертикальній. Визначаються різкість просвіту прямої кишки, нерівність контурів, розширення ретроректального простору до 3 мм, вкорочення горизонтальної частини прямої кишки, зближення осей анального каналу та вертикальної частини. На знімку в прямій проекції (рис. 6) вірогідний аналіз стану прямої кишки неможливий, але на ньому можна оцінити стан нормально іннервованих відділів товстої кишки. При цьому визначається подовження й нерівномірне розширення їх просвіту. Особливо виражені зміни сими: ширина просвіту досягає 5,0 см, а довжина близько 22,0 см (довжина всієї ободової кишки в цьому випадку майже 27,0 см). Ректосигмоїдальне відношення становить 0,75.

До 4-го варіанта виділено 2 випадки в дітей віком 3 та 4 роки з короткою зоною агангліозу, тобто з ураженням агангліозом горизонтальної частини прямої кишки. Найбільш інформативним у таких випадках є знімок у бічній проекції (рис. 7), на якому видно характерну деформацію прямої кишки, що нагадує слимакоподібну деформацію шлунка. У випадках, що ми спостерігали, деформація прямої кишки полягала в різкому звуженні, вкороченні й ри-

гідності горизонтальної частини прямої кишки, розширенні вертикальної частини з провисанням задньонижнього контуру кута між горизонтальною та вертикальною частинами. Тут ми бачимо обидві прямі ознаки хвороби Гіршпрунга. На іригограмі в прямій проекції звужена горизонтальна частина прямої кишки не диференціюється через проекційне накладення її на розширену вертикальну частину, а визначається лише розширення просвіту та подовження товстої кишки. При такому варіанті хвороби Гіршпрунга неможливо використати оцінку ширини ретроректального простору і ректосигмоїдального відношення. Корисним, на нашу думку, є визначення функціонального симптому хвороби Гіршпрунга – відсутності проявів гальмівного аноректального рефлексу. Для цього необхідно робити іригограми в бічній проекції під час введення контрастної суспензії, при перебуванні наконечника клізми в анальному каналі. Затікання контрастної суспензії у вигляді клину в анальний канал спереду від наконечника свідчить про нормальну іннервацію внутрішнього анального сфинктера та відсутність хвороби Гіршпрунга.

Симптомокомплекси запропонованих рентгенологічних варіантів хвороби Гіршпрунга подано в табл. 1.

Для 1-го варіанта хвороби характерна велика довжина агангліонарної зони, яку краще видно на знімку в прямій проекції, та численність симптоматики. Для 2-го – рівноцінність інформативності знімків у прямій і бічній проекціях. В даному випадку ми бачимо, що при цьому варіанті можлива відсутність симптомів укорочення горизонтальної частини прямої кишки та зближення осей анального каналу і вертикальної частини прямої кишки. Більша інформативність знімків у бічній проекції, відсутність демонстративних прямих ознак, необхідність ретельної оцінки непрямих та рентгенофункціональних ознак хвороби Гіршпрунга характеризує 3-й варіант, тоді як 4-му властива слимакоподібна деформація прямої кишки (на знімку в бічній проекції), складовими частинами якої є прямі ознаки хвороби Гіршпрунга (найінформативніший знімок у бічній проекції), важливість оцінки

Таблиця 1 – Склад симптомокомплексів рентгенологічних варіантів хвороби Гіршпрунга  
The signs of x-ray varieties of Hirschsprung's disease

Ознака хвороби Гіршпрунга	Варіант			
	1	2	3	4
Агангліонарна зона	+	+	чітко не визначається	+
«Перехідна» зона	+	+	чітко не визначається	+
Ригідність просвіту агангліонарної зони	+	+	+	+
Нерівність контурів агангліонарної зони	+	+	+	+
Розширення ретроректального простору	+	+	+	-
Зменшення ректосигмоїдального відношення (менше 1,0)	+	+	+	-
Вкорочення горизонтальної частини прямої кишки	+	+	+	+
Зближення осей анального каналу та вертикальної частини прямої кишки	+	+	+	+
Слимакоподібна деформація прямої кишки	-	-	-	+
Проекція знімка, що має найбільш у діагностичну інформативність	пряма	рівноцінні пряма і бічна	бічна	бічна
Відсутність проявів гальмівного аноректального рефлексу	+	+	+	+



Рис. 1 – Дитина С., 3 міс. Тригограма в прямій проекції. Агангліонарна зона довжиною від селезінкового кута до внутрішнього анального сфінктера

Fig. 1 – Patient S., aged 3 month: frontal irrigogram. Aganglionic zone from the splenic angle to the internal sphincter



Рис. 2 – Дитина С., 3 міс. Тригограма в бічній проекції. Агангліонарну зону видно частково

Fig. 2 – Patient S., aged 3 month: lateral irrigogram. Aganglionic zone is seen partially



Рис. 3 – Дитина М., 5 р. Тригограма в прямій проекції. Агангліонарна зона включає пряму кишку і дистальну половину сигмоподібної

Fig. 3 – Patient M., aged 5 years: frontal irrigogram. Aganglionic zone involves the rectum and distal portion of the sigmoid colon

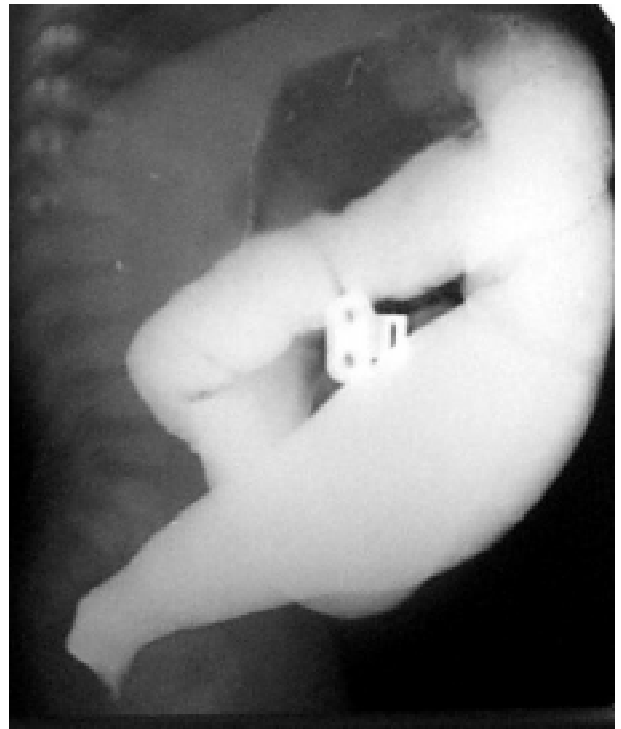


Рис. 5 – Дитина Т., 3 міс. Тригограма в бічній проекції. Агангліонарна зона включає горизонтальну і вертикальну частини прямої кишки

Fig. 5 – Patient T., aged 3 months: lateral irrigogram. Aganglionic zone includes the horizontal and vertical portion of the rectum



Рис. 4 – Дитина М., 5 р. Тригограма в бічній проекції. Агангліонарна зона, яку видно на всьому протязі, включає пряму кишку і дистальну половину сигмоподібної

Fig. 4 – Patient M., aged 5 years: lateral irrigogram. The whole aganglionic zone is seen, it involves the rectum and distal portion of the sigmoid colon

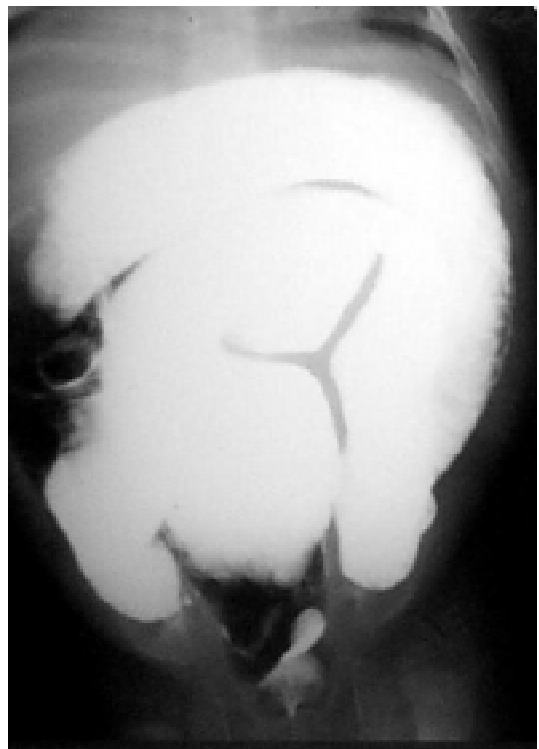


Рис. 6 – Дитина Т., 3 міс. Тригограма в прямій проекції. Вірогідний аналіз агангліонарної зони неможливий, однак добре видно подовження і розширення сигмоподібної кишки

Fig. 6 – Patient T., aged 3 months: frontal irrigogram. The analysis of the aganglionic zone is impossible but elongation and widening of the sigmoid colon are well seen



## Література

1. Мишарев О.С., Левин М.Д. // Вестн. хирург. им. И.И.Грекова. – 1981. – № 12. – С. 95–97.
2. Левин М.Д. // Вестн. рентгенол. и радиол. – 1985. – № 2 – С. 40–45.
3. Рентгенодиагностика в педиатрии: Рук-во для врачей / Под ред. В.Ф. Баклановой, М.А. Филиппкина. – М., 1988. – Т. 1. – 447 с.
4. Левин М.Д. // Вопр. охр. матер. и дет. – 1988. – № 7. – С. 62–67.

Дата надходження: 04.03.2002.

Адреса для листування:  
Поморцев Еворест Олександрович,  
вул. Кононенко, 2а, Луганськ, 91007, Україна

Рис. 7 – Дитина Б., 4 р. Тригограма в бічній проекції. Агангліонарна зона включає горизонтальну частину прямої кишки. Видно її характерну слимакоподібну деформацію

Fig. 7 – Patient B., aged 4 years: lateral irrigogram. Aganglionic zone includes the horizontal portion of the rectum. The characteristic snail-like deformity is seen

стану тальмівного аноректального рефлексу, нормальна ширина ретроректального простору.

## Висновки

1. Методика дозованої гідростатичної іригоскопії з використанням медикаментозної гіпотонії та гіпертонічної контрастної клізми дозволяє проводити вірогідну рентгенодіагностику різних варіантів хвороби Гіршпрунга.

2. Визначення рентгеносеміотики запропонованих 4 рентгенологічних варіантів хвороби Гіршпрунга в дітей може спростити рентгенодіагностику хвороби.

3. Симптом слимакоподібної деформації прямої кишки характерний для 4-го варіанта хвороби Гіршпрунга, тобто варіанта з ураженням агангліозом горизонтальної частини прямої кишки.