

УЛЬТРАЗВУКОВАЯ ДИАГНОСТИКА БОЛЕЗНИ ХИРШСПРУНГА У ВЗРОСЛЫХ

Айдар Фаритович Шакуров^{1*}, Олег Юрьевич Карпухин^{1,2}, Алсу Фаридовна Юсупова^{1,2},
Наталья Юрьевна Савушкина²

¹Казанский государственный медицинский университет,

²Республиканская клиническая больница, г. Казань

Реферат

Цель. Изучить возможности метода гидросонографии в дифференциальной диагностике болезни Хиршспрунга.

Методы. Представлены результаты обследования 5 пациентов с гистологически подтверждённым диагнозом ректальной формы болезни Хиршспрунга, 19 пациентов с медленно-транзиторным запором кологенного генеза и 10 практически здоровых человек. Ультразвуковое исследование выполняли после ретроградного наполнения толстой кишки изотоническим раствором натрия хлорида. Оценивали ширину просвета прямой кишки, толщину и структуру слизистого и мышечного слоёв стенки органа. Особое внимание уделяли месту перехода ампулы прямой кишки в анальный канал с целью определения наличия ректоанального ингибиторного рефлекса.

Результаты. Установлены следующие сонографические признаки болезни Хиршспрунга: утолщение стенки прямой кишки до $6\pm 0,7$ мм за счёт гипертрофии мышечной оболочки, гиперэхогенность слизистой оболочки, увеличение ширины просвета органа до 60 ± 5 мм. Отмечена высокая информативность метода сонографической диагностики отсутствия ректоанального ингибиторного рефлекса при болезни Хиршспрунга; чувствительность метода составила 100%, специфичность — 96,7%, точность — 97,1%. К преимуществам данного исследования относятся наглядность и техническая простота. Отсутствие введения в просвет прямой кишки баллона, электродов или ультразвукового датчика исключает возможность искажения результатов обследования, а также их неверную интерпретацию.

Вывод. В ходе диагностики болезни Хиршспрунга целесообразно выполнение гидросонографии прямой кишки; метод облегчает дифференциальную диагностику болезни Хиршспрунга и других форм хронического запора, способствует правильному выбору лечебной тактики.

Ключевые слова: медленно-транзиторный запор, болезнь Хиршспрунга, ультразвуковая диагностика, ректоанальный ингибиторный рефлекс.

ULTRASONIC DIAGNOSTICS OF HIRSCHSPRUNG'S DISEASE IN ADULTS A.F. Shakurov¹, O.Yu. Karpukhin^{1,2}, A.F. Yusupova^{1,2}, N.Yu. Savushkina². ¹Kazan State Medical University, Kazan, Russia, ²Republican Clinical Hospital, Kazan, Russia. **Aim.** To study the possibilities of hydrosonography for the differential diagnosis of Hirschsprung's disease. **Methods.** The results of the examination of five patients with histologically confirmed diagnosis of Hirschsprung's disease, 19 patients with slow transit constipation and 10 healthy volunteers are presented. Rectal ultrasonography was performed after retrograde colon filling with saline. Rectal lumen width, thickness and structure of the rectal mucosa and muscular layer were evaluated. The place of transition of rectal ampoule into the anal canal was thoroughly examined to determine rectal anal inhibitory reflex. **Results.** The following ultrasonic signs of Hirschsprung's disease were identified: rectal wall thickening up to $6\pm 0,7$ mm due to muscular layer hypertrophy, hyperechoic mucosa, rectal lumen widening up to 60 ± 5 mm. A high predictive value of ultrasonography for diagnosis of rectal anal inhibitory reflex absence in Hirschsprung's disease (sensitivity 100%, specificity 96.7%, accuracy 97.1%). Advantages of the examination are obviousness and technical simplicity. With no introduction of a balloon, electrodes or ultrasonic detector into the rectal lumen, the results of examination can hardly be biased or miscomprehended. **Conclusion.** Hydrosonography might be used in diagnosis of Hirschsprung's disease, this method facilitates the differential diagnosis of Hirschsprung's disease and other forms of chronic constipation and contributes to the correct choice of treatment strategy. **Keywords:** slow transit constipation, Hirschsprung's disease, ultrasonography, rectal anal inhibitory reflex.

Одна из возможных причин тяжёлых запоров у взрослых — болезнь Хиршспрунга (БХ). У части больных с коротким аганглионарным сегментом возможно относительно доброкачественное течение заболевания, что приводит к клинической манифестации болезни в зрелом возрасте и, как следствие, к трудностям при постановке диагноза и выборе тактики лечения. При этом хирургическое вмешательство служит единственным эффективным методом лечения пациентов с БХ, тогда как при кологенных формах медленно-транзиторного запора (МТЗ) достижение хорошего эффекта возможно и при помощи консервативной терапии [2, 4, 6]. Что касается подхода к оперативному лечению, то он также имеет существенные различия. Так, при декомпенсированных формах МТЗ арсенал хирур-

гических вмешательств достаточно широк, а при врождённом аганглиозе наиболее адекватным вмешательством у взрослых остаётся операция Дюамеля в модификации Государственного научного центра колопроктологии МЗ РФ [4]. Таким образом, дифференциальная диагностика БХ — актуальная проблема клинической колопроктологии.

Важным дифференциально-диагностическим критерием БХ служит отсутствие ректоанального ингибиторного рефлекса (РАИР) — расслабления внутреннего анального сфинктера (ВАС) при растяжении ампулы прямой кишки, определяемого при помощи аноректальной манометрии [4]. Однако данная методика требует наличия специального оборудования, а её результаты порой непросто интерпретировать [2]. Исходя из этого, представляется перспективным изучение возможностей гидросонографии (ГСГ) прямой кишки (ультразвуковое ис-

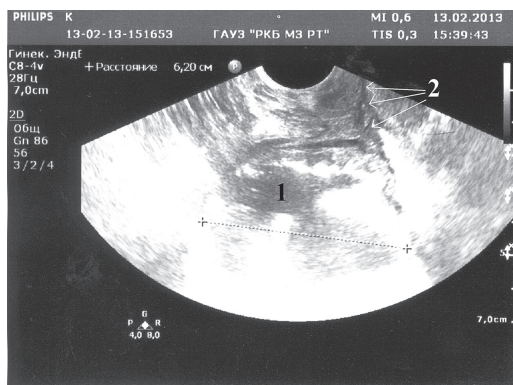


Рис. 1. Трансперинеальная сонограмма прямой кишки больного К. 19 лет. Диагноз: болезнь Хиршпрунга, наданальная форма. Визуализируется сокращённый внутренний анальный сфинктер, полость прямой кишки расширена, слизистая оболочка гиперэхогенная, мышечный слой гипертрофирован; 1 — полость прямой кишки; 2 — сомкнутый на всём протяжении анальный канал.



Рис. 2. Трансбрюшинная сонограмма прямой кишки больного Г. 22 лет. Диагноз: болезнь Хиршпрунга, наданальная форма. Визуализируются сокращённый внутренний анальный сфинктер, расширенная полость прямой кишки, гиперэхогенная слизистая оболочка, гипертрофированный мышечный слой; 1 — полость прямой кишки; 2 — сомкнутый анальный канал.

следования органа, наполненного изотоническим раствором натрия хлорида) ввиду информативности, простоты, доступности и безопасности.

Целью работы было изучение возможностей метода ГСГ прямой кишки в дифференциальной диагностике БХ.

Работу выполняли в отделениях колопроктологии и ультразвуковой диагностики республиканской клинической больницы (г. Казань) — клинической базе кафедры хирургических болезней №1 Казанского государственного медицинского университета — в период с 2011 по 2013 гг. В основную группу вошли 5 пациентов с гистологически подтверждённым диагнозом ректальной формы БХ (наданальное поражение), 19 больных с МТЗ колоногенного генеза составили группу сравнения №1. Из них с констипацией на фоне долихоsigmoid — 6 человек, долихоколоном в сочетании с синдромом Пайра — 4, синдромом Пайра в сочетании с долихоsigmoid — 3, долихоколоном — 2,

изолированным синдромом Пайра — 2, колоптоза — 2 пациента. Группу сравнения №2 составили 10 практически здоровых человек без нарушений моторно-эвакуаторной функции толстой кишки. Мужчин было 3 (8,8%), женщин — 31 (91,2%). Возраст обследованных колебался от 19 до 55 лет, в среднем $40,1 \pm 2,8$ года.

Подготовка к исследованию заключалась в постановке двух-трёх очистительных клизм за 2 ч до процедуры. Трансперинеальную (трансвагинальную) сонографию прямой кишки выполняли гинекологическим датчиком аппарата «Philips HDI 5000» после ретроградного заполнения просвета толстой кишки изотоническим раствором натрия хлорида в объёме $1,4 \pm 0,2$ л в положении обследуемого лёжа на спине с согнутыми в коленях ногами. В ходе ультразвукового исследования прямой кишки оценивали дифференциацию слоёв кишечной стенки, толщину и структуру слизистого и мышечного слоёв, отмечали ширину просвета

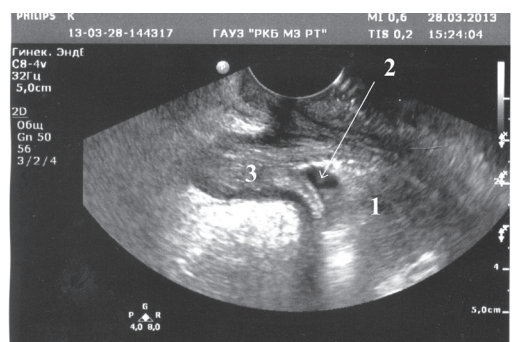


Рис. 3. Трансвагинальная сонограмма прямой кишки больной Н. 29 лет. Диагноз: хронический колостаз в стадии декомпенсации, синдром Пайра, долихоsigmoid. Просвет ампулы прямой кишки плавно переходит в анальный канал, при этом визуализируется верхняя его часть, заполненная жидкостью; 1 — ампула прямой кишки; 2 — проксимальная часть анального канала; 3 — наружный анальный сфинктер.

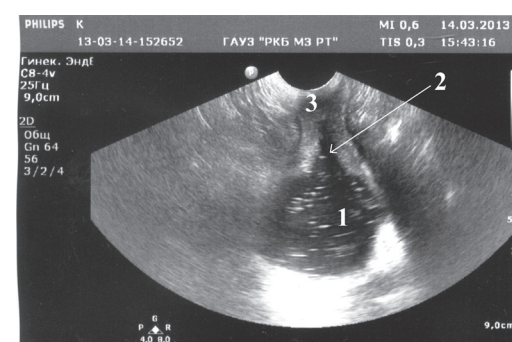


Рис. 4. Трансперинеальная сонограмма прямой кишки здорового добровольца Ш. 45 лет. Просвет ампулы прямой кишки плавно переходит в анальный канал, при этом визуализируется верхняя его часть, заполненная жидкостью; 1 — ампула прямой кишки; 2 — проксимальная часть анального канала; 3 — наружный анальный сфинктер.

органа. Отдельно исследовали место перехода прямокишечной ампулы в анальный канал с целью определения РАИР. При визуализации плавного, воронкообразного (за счёт расслабленного ВАС) перехода ампулы прямой кишки в анальный канал делали заключение о положительном РАИР, при спастическом сокращении сфинктера – об отрицательном значении данного показателя.

Статистическую обработку результатов исследования выполняли в средах MS Excel 14,0 и Bio-stat 2009 с использованием методов описательной статистики и непараметрического критерия Манна-Уитни, полученные различия считали статистически значимыми при $p < 0,05$.

У пациентов с БХ на фоне резко расширенной ампулы прямой кишки наблюдали спастическое сокращение ВАС без визуализации просвета проксимальной части анального канала, что расценено нами как отрицательный РАИР (рис. 1).

Подобная картина визуализируется у другого пациента с БХ при трансабдоминальном исследовании конвексным датчиком (рис. 2).

У 18 пациентов группы сравнения №1 и у всех здоровых людей из группы сравнения №2 диагностирован положительный РАИР: просвет ампулы прямой кишки плавный, напоминающий воронку, переходил за счёт расслабленного ВАС в анальный канал; при этом визуализировалась верхняя его часть, заполненная жидкостью (рис. 3 и 4).

Однако у одного пациента с МТЗ наличие положительного РАИР было сомнительно. Другие сонографические признаки БХ выявлены не были, на основании клинической симптоматики диагностирована так называемая инертная прямая кишка. Таким образом, чувствительность метода в определении РАИР составила 100%, специфичность – 96,7%, точность – 97,1%.

Во всех наблюдениях при БХ отмечали утолщение стенки прямой кишки до $6 \pm 0,7$ мм (табл. 1). При этом присутствовали выраженная гипертрофия мышечного слоя и гиперэхогенность слизистой оболочки. В группе сравнения №1 толщина мышечной оболочки не отличалась от нормы (группа сравнения №2), отмечена гипозоногенность слизистой оболочки. Изменения последней при БХ, выявленные сонографически, коррелировали с данными эндоскопии, в ходе которой отмечены ригидность и грубая складчатость слизистой оболочки прямой кишки (рис. 5).

Таблица 1

Толщина стенки прямой кишки по данным гидросонографии

Группа обследованных	Толщина стенки прямой кишки, мм
Пациенты с болезнью Хиршпрунга	$6 \pm 0,7$
Группа сравнения №1	$3,4 \pm 0,5$
Группа сравнения №2	$3,3 \pm 0,4$

Примечание: отличие группы пациентов с болезнью Хиршпрунга от групп сравнения №1 и №2 статистически значимо ($p=0,02$ и $p=0,03$ соответственно).

Средняя ширина просвета прямой кишки при БХ составила 60 ± 5 мм, у больных из группы сравнения №1 – $27,3 \pm 2$ мм, в группе сравнения №2 – $33 \pm 2,4$ мм ($p=0,002$ и $p=0,02$ соответственно). Увеличение просвета прямой кишки при БХ, установленное в ходе ультразвукового исследования, также коррелировало с данными эндоскопического (ректороманоскопия) и рентгенологического (ирригоскопия) обследований, в ходе которых констатировали баллонообразно расширенную, не спадающуюся ампулу прямой кишки (см. рис. 5).

БХ – врождённое заболевание, в основе которого лежит недоразвитие либо полное отсутствие интрамуральных нервных ганглиев толстой кишки, чаще её дистальных отделов, что приводит к сужению данного неперистальтирующего участка кишки, вторичной гипертрофии и расширению вышележащих отделов с развитием клиники стойких запоров, начиная с самого рождения [4].

Диагностика БХ при классическом течении относительно проста и основывается на тщательном сборе анамнеза, объективном осмотре больного, выполнении ирригографии, проведении аноректальной манометрии [4]. Однако при небольшой

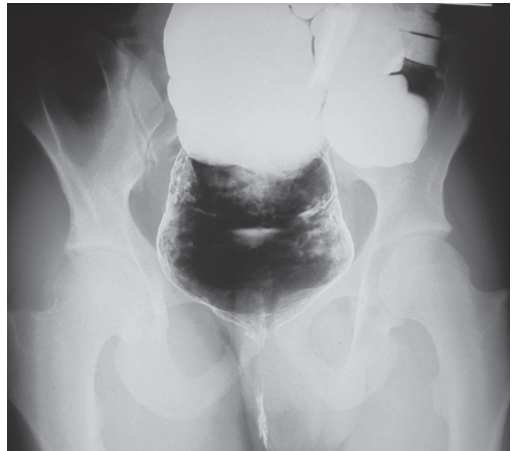


Рис. 5. Ирригограмма больной Г. 22 лет в прямой проекции. Диагноз: болезнь Хиршпрунга, наданальная форма. Визуализируется баллонообразно увеличенная прямая кишка.

протяжённости аганглионарной зоны поставить правильный клинический диагноз сложно ввиду variability течения заболевания, длительности периода относительной компенсации моторно-эвакуаторной функции толстой кишки и неплохого эффекта от консервативных мер лечения в этот период. Информативность рентгенологических методов исследования при этом снижена, что приводит к необходимости выполнения дополнительных снимков в различных проекциях, что связано с увеличением сложности процедуры и повышением лучевой нагрузки на больного.

Наиболее достоверным способом диагностики БХ в диагностически трудных случаях в настоящее время считают выполнение полнослойной биопсии стенки прямой кишки по Свенсону либо гистохимическое исследование активности фермента аце-

тихолинэстеразы в слизистой оболочке прямой кишки. К недостаткам этих методов относят высокую стоимость реагентов, необходимость проведения хирургического пособия для получения биоптата, а также риск для больного [4].

Важным диагностическим критерием БХ служит отсутствие РАИР — расслабления ВАС при растяжении ампулы прямой кишки. Отсутствие расслабления ВАС при заполнении просвета прямой кишки отмечают у пациентов с БХ, системной склеродермией, болезнью Шагаса [6, 7]. По данным В.Д. Фёдорова и Ю.В. Дульцева (1984), определение отрицательного РАИР по точности диагностики у взрослых может конкурировать с биопсией стенки прямой кишки по Свенсону [4]. Данный рефлекс изучают с помощью аноректальной манометрии — исследования, позволяющего измерить давление в прямой кишке и ВАС, впервые предложенного Говерсом в 1877 г. [11]. Метод заключается во введении в прямую кишку специального баллона, укрепления электродов на уровне анальных сфинктеров с последующей регистрации тонуса ВАС после заполнения просвета баллона воздухом или водой [2, 4]. Несмотря на высокую точность, этот метод имеет свои недостатки: для его применения необходимы сложное оборудование, специально обученный персонал, обладающий достаточным опытом для правильной интерпретации результатов исследования. Кроме того, введение в прямую кишку баллона и установка электродов в анальный канал могут как исказить сами результаты обследования, так и затруднить их интерпретацию [2].

Метод гидроколоносонографии (ультразвуковое исследование толстой кишки после заполнения ее просвета 1,4±0,2 л изотонического раствора натрия хлорида) используют в основном для выявления опухолей и воспалительных заболеваний толстой кишки [3, 8–10]. К несомненным преимуществам методики относят отсутствие каких-либо противопоказаний и необходимости тщательной подготовки кишечника (что особенно актуально для больных с МТЗ), неинвазивность, лёгкую переносимость для больного, отсутствие лучевой нагрузки, возможность выполнения в амбулаторных условиях, сравнительно низкие финансовые затраты. Однако, несмотря на достоинства, опыт применения гидроколоносонографии в диагностике МТЗ нашёл отражение лишь в единичных работах, опубликованных около 10 лет назад [1, 5].

В ходе проведённой работы выявлены достоверные сонографические признаки БХ: отрицательный РАИР, гиперэхогенность слизистой оболочки, гипертрофия мышечного слоя, утолщение стенки прямой кишки до 6±0,7 мм, увеличение просвета прямой кишки до 60±5 мм. При этом определение РАИР у больных с БХ возможно при исследовании не только гинекологическим, но и конвексным датчиком через переднюю брюшную стенку, что обусловлено хорошей визуализацией места перехода прямой кишки в анальный канал на фоне значительного расширения ампулы прямой кишки (см. рис. 2).

В сравнении с традиционной аноректальной

манометрией ультразвуковое определение РАИР является наглядным, технически более простым методом и не требует наличия специального оборудования. Тот факт, что в просвет прямой кишки не вводят баллон, электроды или ультразвуковой датчик, исключает возможность искажения результатов обследования, а также их неверную интерпретацию.

ВЫВОДЫ

1. Диагностика болезни Хиршsprунга у взрослых нередко затруднительна ввиду нетипичного течения заболевания и сложности её инструментальной верификации при первичном обращении пациента.
2. При диагностике болезни Хиршsprунга целесообразно выполнение гидросонографии прямой кишки. Метод облегчает дифференциальную диагностику врождённого аганглиоза от других форм МТЗ и, соответственно, способствует правильному выбору лечебной тактики.
3. Ультразвуковые признаки болезни Хиршsprунга: утолщение стенки прямой кишки до 6±0,7 мм за счёт гипертрофии мышечной оболочки, гиперэхогенность слизистой оболочки, увеличение ширины просвета прямой кишки до 60±5 мм, отрицательный ректоанальный ингибиторный рефлекс.

ЛИТЕРАТУРА

1. Дворяковский И.В. Некоторые возможности эхографии в детской практике // *Consil. med.* — 1999. — Т. 1, №6. — <http://old.consilium-medicum.com/media/consilium/n6/254.shtml> (дата обращения: 01.07.2013).
2. Колопроктология и тазовое дно. Патофизиология и лечение / Под ред. М.М. Генри, М. Своша. — М.: Медицина, 1988. — 464 с.
3. Пручанский В.С., Минько Б.А., Кушнеров А.И. Информативность различных методов лучевой диагностики новообразований ободочной и прямой кишки // *Вопр. онкол.* — 2004. — Т. 56, №5. — С. 627–631.
4. Фёдоров В.Д., Дульцев Ю.В. Проктология. — М.: Медицина, 1984. — 384 с.
5. Шмырин А.Н. Проблемы колопроктологии. Выпуск 18. — Москва, 2002. — С. 589–591.
6. Anuras S., Hade J.E., Soffer E. et al. Natural history of adult Hirschsprung's disease // *J. Clin. Gastroenterol.* — 1984. — Vol. 6, N 3. — P. 205–210.
7. Basilisco G., Barbera R., Vanoli M., Bianchi P. Anorectal dysfunction and delayed colonic transit in patients with progressive systemic sclerosis // *Dig. Dis. Sci.* — 1993. — Vol. 38, N 8. — P. 1525–1529.
8. Chung H.W., Chung J.B., Park S.W. et al. Comparison of hydrocolonic sonography accuracy in preoperative staging between colon and rectal cancer // *World J. Gastroenterol.* — 2004. — Vol. 10, N 8. — P. 1157–1161.
9. Lasek W., Owczarczyk-Skoczynska M., Pilecki S. et al. Hydrocolonic sonography in the diagnostics of ulcerative colitis // *Przegl. Lek.* — 2003. — Vol. 60, N 12. — P. 806–809.
10. Limberg B. Hydrocolonic sonography — potentials and limitations of ultrasonographic diagnosis of colon diseases // *Z. Gastroenterol.* — 2001. — Vol. 39, N 12. — P. 1007–1015.
11. Wexner S.D., Duthie G.D. Constipation. Etiology, evaluation and management. — Springer, 2006. — 265 p.