

УДК 616.348-007.61-053.2-089

В.П. Притула^{1,2}, О.О. Курташ³, В.Ф. Рибальченко⁴, С.Ф. Хуссейні^{1,2}

Клінічна симптоматика агангліозу кишечника та його ускладнень у дітей віком від 3 до 6 років

¹Національний медичний університет імені О.О. Богомольця, м. Київ, Україна²Національна дитяча спеціалізована лікарня «ОХМАТДИТ», м. Київ, Україна³Івано-Франківський національний медичний університет, Україна⁴Національний університет охорони здоров'я України імені П.Л. Шупика, м. Київ

Paediatric Surgery(Ukraine).2024.1(82):33-42; doi 10.15574/PS.2024.82.33

For citation: Prytula VP, Kurtash OO, Rybalchenko VF, Hussaini SF. (2024). Clinical symptoms of colonic aganglionosis and its complications in children 3 to 6 years of age. Paediatric Surgery (Ukraine). 1(82): 33-42; doi: 10.15574/PS.2024.82.33.

Клінічна симптоматика агангліозу кишечника (АК) у дітей віком від 3 до 6 років є ускладненою через наявність безпосередніх ускладнень цієї патології, які зазвичай частково нівелюють класичні ознаки хвороби Гіршпрунга (ХГ), що ускладнює ефективний діагностичний процес цієї патології.

Мета – дослідити клінічну симптоматику АК та його ускладнень у дітей віком від 3 до 6 років; визначити значущість симптомів при верифікації ХГ.

Матеріали та методи. Проведено ретроспективний аналіз клінічних проявів ХГ у 240 дітей віком від 3 до 6 років з урахуванням протяжності АК, наявності супутніх вад розвитку та ускладнень. З ректальною формою АК виявлено 95 (39,58%) пацієнтів, із ректосигмоподібною – 143 (59,59%) хворі, із субтотальною – 2 (0,83%) дітей. Пацієнтів із тотальним АК на етапі діагностики у віці від 3 до 6 років не було. Хлопчиків – 192 (80,0%), дівчаток – 48 (20,0%). У віці від 3 до 4 років ХГ діагностовано у 71 (29,58%) пацієнта, від 4 до 5 років – у 79 (32,91%) хворих, від 5 до 6 років – 90 (37,51%) дітей.

Результати. Діагностика ХГ у пацієнтів від 3 до 6 років є запізнілою. Супутні вади розвитку виявлено в 45 (18,75%) пацієнтів. Супутні вади розвитку кишечника встановлено у 26 (10,83%) пацієнтів, з яких у 19 (7,92%) випадках були вади, які більш суттєво посилювали клінічну симптоматику АК та його ускладнень: незавершений поворот кишечника (17 (7,08%) дітей) та внутрішня черевна грижа 2 (0,83%) дитини). Ентероколіт (ЕК) виявлено у 98 (40,83%) пацієнтів. ЕК 1-го ступеня встановлено у 9 (3,75%) дітей, 2-го ступеня – у 34 (14,16%) хворих, 3-го ступеня – у 55 (22,91%) пацієнтів із ХГ. Критичним моментом у прогресуванні перебігу ЕК при ХГ був токсичний мегаколон (ТМ), відзначений у 14 (25,46%) із 55 пацієнтів 3-го ступеня. Гіпотрофію встановлено у 18 (7,49%) пацієнтів. Анемію різного ступеня діагностовано в 35 (14,58%) дітей. Гостру стадію перебігу ХГ виявлено у 98 (40,83%) пацієнтів, підгостру – у 77 (32,08%) хворих, хронічну – у 65 (27,08%) дітей. Стадійність перебігу ХГ корелювала з довжиною протяжності ураженого АК і була тісно пов'язана з наявністю діагностованих ускладнень: ЕК, анемія та гіпотрофія.

Висновки. Клінічна симптоматика АК у дітей віком від 3 до 6 років залишається типовою та інформативною за ретельного оцінювання даних скарг, анамнезу захворювання, об'єктивного та лабораторних обстежень. Гострота перебігу, супутні вади розвитку та запізнена діагностика є основними причинами появи тяжких ускладнень ХГ у дітей цього віку – ЕК (40,83%), ТМ (25,46%), гіпотрофія (7,49%) та анемія (14,58%). Варіанти ускладнень при АК є характерними і прогнозованими. Зіставлення клінічних ознак АК та його ускладнень сприяють правильному оцінюванню стану пацієнта і своєчасному встановленню правильного діагнозу.

Дослідження виконано відповідно до принципів Гельсінської декларації. Протокол дослідження ухвалено Локальним етичним комітетом усіх зазначених у роботі установ. На проведення досліджень отримано поінформовану згоду пацієнтів.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

Ключові слова: хвороба Гіршпрунга, діти, ентероколіт, анемія, гіпотрофія, супутні вади розвитку.

Clinical symptoms of colonic aganglionosis and its complications in children 3 to 6 years of ageV.P. Prytula^{1,2}, O.O. Kurtash³, V.F. Rybalchenko⁴, S.F. Hussaini^{1,2}¹ Bogomolets National Medical University, Kyiv, Ukraine² National Children's Specialized Hospital «OKHMATDYT», Kyiv, Ukraine³ Ivano-Frankivsk National Medical University, Ivano-Frankivsk, Ukraine⁴ Shupyk National Healthcare University of Ukraine, Kyiv, Ukraine

Clinical symptoms of colonic aganglionosis (CA) in children 3 to 6 years of age are difficult due to its clinical presentation which represents as the complications of this pathology, because of it the classic signs of Hirschsprung's disease (HD) are partially eliminated or hidden, which makes it difficult for the effective diagnosis of this pathology in these children.

Purpose – to study the clinical symptoms of CA and its complications in children 3 to 6 years of age and to determine the significance of clinical symptoms for the verification of HD.

Materials and methods. We have done retrospective analysis of the clinical manifestations in 240 children 3 to 6 years of age with HD, considering the extent of CA, the presence of associated malformations and complications. There were 95 (39.58%) patients with the rectal form of CA, 143 (59.59%) with the rectosigmoid form, 2 (0.83%) with the subtotal form. There were no patients with total CA in this age group. There were 192 boys (80.0%), and 48 girls (20.0%). At the age of 3–4 years 71 (29.58%) patients were diagnosed with HD, at the age of 4–5 years – 79 (32.91%), and at the age of 5–6 years – 90 (37.51%) patients.

Results. The diagnosis of HD can be of course considered as late for patients from 3 to 6 years of age. We found associated malformations in 45 (18.75%) patients. Associated intestinal malformations were found in 26 (10.83%) patients, of which 19 (7.92%) had malformations that significantly increased the clinical symptoms of CA and its complications: malrotation (n=17 (7.08%)) and internal abdominal hernia 2 (0.83%). Enterocolitis (EC) was found in 98 (40.83%) patients. The 1st degree of EC was established in 9 (3.75%) children, 2nd degree – in 34 (14.16%) and 3rd degree – in 55 (22.91%) patients. Among these 55 with 3rd degree of EC the critical moment in the progression of the course of EC was toxic megacolon (TM), which occurred in 14 (25.46%). Hypotrophy was established in 18 (7.49%) patients. Anemia of various degrees was diagnosed in 35 (14.58%) children. The acute stage of the course of HD was diagnosed in 98 (40.83%) patients, subacute – in 77 (32.08%) and chronic – in 65 (27.08%) children. The clinical course of HD was correlated with the extent of the colon affected with CA and is closely related to the presence of its complications: EC, anemia and hypotrophy.

Conclusions. Clinical symptoms of CA in children aged 3 to 6 years remains typical and informative upon careful evaluation of complaints, medical history, and objective and laboratory results. The severity of the course, associated developmental malformations and late diagnosis are the main reasons for the appearance of severe complications of HD in children 3 to 6 years of age – EC (40.83%), TM (25.46%), hypotrophy (7.49%) and anemia (14.58%). Variants of complications in CA are characteristic and predictable. Comparison of the clinical signs of CA and its complications contribute to the correct assessment of the patient's condition and timely establishment of the correct diagnosis.

The research was carried out in accordance with the principles of the Declaration of Helsinki. The research protocol was approved by the Local Ethics Committee of all institutions mentioned in the work. Informed consent of the children's parents was obtained for the research. No conflict of interests was declared by the authors.

Keywords: Hirschsprung's disease, children, enterocolitis, anemia, hypotrophy, associated malformations.

Вступ

Агангліоз кишечника (АК), або хвороба Гіршпрунга (ХГ) – це вроджене захворювання, яке характеризується відсутністю гангліозних клітин у сплетенні Мейснера (підслизова оболонка) та в сплетенні Ауєрбаха (м'язовий шар) із дистальної частини прямої кишки, яка поширюється на різні відстані проксимально. Відсутність гангліозних клітин у нервових сплетеннях призводить до гіперактивності кишечника з постійним виділенням ацетилхоліну. Згодом спостерігається постійне скорочення звуженого (ураженого) кишкового сегмента та прогресуюча вторинна дилатація здорового проксимального відділу кишки внаслідок тривалої обструкції ураженого агангліозом кишечника [2]

Точна захворюваність на АК у всьому світі не відома. Багато досліджень у різних країнах повідомляють про рівень захворюваності в діапазоні від

приблизно 1 випадку на 1500–7000 новонароджених [2,9]. Тенденція до зростання частоти захворювання пов'язана з прогресуванням діагностики цієї патології.

Більшість випадків АК діагностуються в неонатальному періоді, коли в новонароджених виявляються клінічні ознаки низької кишкової непрохідності, зокрема, блювання жовчю, здуття живота та відсутність виділення меконія протягом перших 24–48 годин після народження. Ректальне обстеження може продемонструвати напруженість анального сфінктера та вибухове виділення газів і випороження [10,15]. Проте, незважаючи на відносно типову клінічну картину ХГ від народження, не завжди вдається вчасно встановити діагноз цього захворювання та розпочати його лікування до початку тяжких ускладнень. Ускладнення при ХГ «стирають» класичні клінічні ознаки АК, що значно подовжують діагностичний процес.

Найтипівішими тяжкими ускладненнями ХГ є ентероколіт (ЕК) і токсичний мегаколон (ТМ), які діагностуються від 57% до 68% залежно від довжини АК, стану пацієнта на момент госпіталізації та наявності супутніх вад розвитку [4,14,23,24]. Поміж тим, розроблені шкали Delphi [10] та напрацьовані клінічні ознаки оцінки ступеня тяжкості перебігу ЕК при ХГ [8] не входять до світових протоколів діагностики та лікування ЕК на тлі АК. Діагностичні та лікувальні прорахунки за рахунок хибної інтерпретації клінічних ознак у разі невчасної діагностики є запорукою розвитку перфорації кишечника, перитоніту, сепсису, органної та поліорганної недостатності з летальними наслідками, які на сьогодні становлять від 5% до 50% [3,4,10,15].

Діагностування АК у дітей віком від 3 до 6 років притаманне лише країнам, які розвиваються. Це саме той вік, коли симптоматика ХГ та її ускладнень на догоспітальному етапі є причиною складного диференційно діагностичного процесу. Тому вчасна діагностика та верифікація клінічної симптоматики ХГ та її ускладнень у дітей віком від 3 до 6 років з урахуванням протяжності агангліонарної ділянки та перебігу недуги на тлі супутніх вад розвитку визначають актуальність цього дослідження.

Мета дослідження – виявити клінічну симптоматику АК та його ускладнень у дітей віком від 3 до 6 років; визначити значущість симптомів при верифікації ХГ.

Матеріали та методи дослідження

Проведено ретроспективний аналіз клінічної симптоматики ХГ у дітей віком від 3 до 6 років з урахуванням протяжності АК і супутніх вад розвитку, щоб оцінити значущість клінічних симптомів для ранньої верифікації АК та його ускладнень.

За період 1980–2021 рр. у клініці хірургії дитячого віку Національного медичного університету імені О.О. Богомольця на базі Національної дитячої спеціалізованої лікарні «ОХМАТДИТ» та в клініці хірургії дитячого віку Івано-Франківського національного медичного університету на базі Івано-Франківської обласної дитячої клінічної лікарні перебувало на обстеженні та лікуванні 240 дітей з ХГ віком від 3 до 6 років. Серед них із ректальною формою АК було 95 (39,58%) пацієнтів, із ректосигмоподібною – 143 (59,59%) хворі, із субтотальною – 2 (0,83%) дитини. Пацієнтів із тотальним АК на етапі діагностики у віці від 3 до 6 років не було. Хлопчиків – 192 (80,0%), а дівчаток – 48 (20,0%). У віці від 3 до 4 років ХГ діагностовано у 71 (29,58%) пацієнта, від 4 до 5 років – у 79 (32,91%) хворих, від 5 до 6 років – у 90 (37,51%) дітей.

Для вивчення клінічної картини досліджено анамнез, проведено фізикальне обстеження, визначено дані загальноклінічних лабораторних показників крові та сечі, проведено копрологічне та мікробіологічне дослідження калу, електрокардіографію, нейросонографію, ехокардіографію, ультразвукове дослідження органів черевної порожнини та заочеревинного простору, рентгенографії органів грудної клітки та черевної порожнини.

Дослідження виконано відповідно до принципів Гельсінської декларації. Протокол дослідження ухвалено Локальним етичним комітетом усіх зазначених у роботі установ. На проведення досліджень отримано інформовану згоду батьків дітей.

Результати дослідження та їх обговорення

Аналізуючи особливості клінічної симптоматики різних форм АК у дітей віком від 3 до 6 років, вивчено скарги на момент госпіталізації, анамнез захворювання, перебіг вагітності матері, неонатальний період, вигодовування, сімейний стан та наявність супутніх вад розвитку.

Усі пацієнти перед госпіталізацією отримували консервативні заходи, спрямовані на відновлення пасажу кишечника, але результат був малоефективним упродовж 2–3 років. Застосування лактулозовмісних препаратів не дало позитивного ефекту, окрім парціального зниження здуття живота у 196 (81,67%) пацієнтів, а у 44 (18,33%) дітей ефект від такого лікування був сумнівним. Пацієнтів госпіталізовано з такими діагнозами: психогенні закрепи – 21 (8,75%); функціональні закрепи – 35 (14,58%); проктогенні закрепи – 17 (7,08%); дисбактеріоз кишечника – 20 (8,33%); закрепи змішаного генезу – 69 (28,75%); ХГ – 78 (32,51%) дітей.

Термін госпіталізації пацієнтів із ХГ віком від 3 до 6 років вказує на стан обізнаності медичного персоналу та батьків із проблемою випорожнення кишечника. За результатами аналізу направлень встановлено, що 79 (32,92%) дітей направлені педіатрами та сімейними лікарями, 106 (44,16%) хворих – дитячими хірургами (з причини відсутності ефекту, у тому числі й хірургічного лікування недуги), а 55 (22,92%) пацієнтів звернулися без направлення з причини відсутності ефекту амбулаторного лікування за місцем проживання.

За результатами дослідження сімейного стану виявлено, що у 224 (93,33%) випадках сім'ї були повними, а у 16 (6,67%) – неповними. Вік породілей від 40 років був у 27 (11,25%) спостереженнях. У 86 (35,83%) випадках дитина була першою в сім'ї, другою – у 125 (52,08%), третьою та більше –

Original articles. Abdominal surgery

Таблиця 1

Характеристика клінічних проявів хвороби Гіршпрунга в дітей залежно від протяжності зони агангліозу кишечника, абс. (%)

Клінічний прояв	Протяжність ураження АК			Усього
	1	2	3	
	95 (39,58)	143 (59,59)	2 (0,83)	240 (100)
Відсутність першого випорожнення більше 48 годин після народження	95 (39,58)	143 (59,59)	2 (0,83)	240 (100)
Здуття живота до контурування петель кишечника на передній черевній стінці	95 (39,58) 5 (2,08)*	130 (54,17) 13 (5,42)*	1 (0,42) 1 (0,42)*	221 (92,08) 19 (7,92)*
Затримка фізіологічного набору маси тіла на тлі аліментарної недостатності	95 (39,58) 3 (1,25)**	143 (59,59) 15 (6,25)**	2 (0,83) 2 (0,83)**	240 (100) 20 (8,33)**
Блювотні маси на початку недуги застійним вмістом, з часом – зеленого, а за тривалого блювання – коричневого кольору	54 (22,50) 41 (17,08)***	89 (37,08) 54 (22,50)***	2 (0,83) –	145 (60,42) 95 (39,58)***
Фізіологічні випорожнення відсутні, а після введення в анус газовідвідної трубки – вибухове випорожнення без слизу	86 (35,83)	56 (23,33)	–	142 (59,17)
Ентероколіт	9 (3,75)	87 (36,25)	2 (0,83)	98 (40,83)
Токсичний мегаколон	–	12 (5,00)	2 (0,83)	14 (5,83)

Примітки: 1 – ректальний АК, 2 – ректосигмоподібний АК, 3 – субтотальний АК; * – супутні вади розвитку травного каналу; ** – гіпотрофія; *** – в анамнезі блювання.

у 29 (12,09%) спостереженнях. У 8 (3,33%) випадках для зачаття дитини використані допоміжні репродуктивні технології. Шкідливі умови праці попередньо були у 57 (23,75%) породілей, а 63 (26,25%) вагітні проживали на екологічно забруднених територіях. Сімейний анамнез перебігу та унаслідування (батьки та діти – брати та сестри) ХГ встановлено у 15 (6,25%) родин.

За даними дослідження перебігу вагітності, у 48 (20,0%) випадках вагітність перебігала на тлі маловоддя, а у 39 (16,25%) спостереженнях – багатоводдя. Встановлено, що перебіг вагітності супроводжувався: анемією різного ступеня – у 98 (40,83%) вагітних, прееклампсією різного ступеня – у 24 (10,0%) жінок, урогенітальною інфекцією – у 57 (23,75%) пацієнток, кровотечею в різні терміни вагітності – у 14 (5,83%) жінок, гострими респіраторними вірусними інфекціями (ГРВІ) – у 62 (25,83%) вагітних. Родорозршення природним шляхом відбулося у 223 (92,92%) випадках, а шляхом кесаревого розтину – у 17 (7,08%) випадках. За терміном гестації доношеними були 217 (90,42%) дітей, а недоношеними – 23 (9,58%) пацієнти.

Досліджуючи симптоматику АК, встановлено залежність розвитку клінічних проявів ХГ від обсягу ураження АК (табл. 1).

Звісно, що діагностика ХГ у пацієнтів від 3 до 6 років є запізнілою [15]. Усі досліджувані пацієнти мали затримку відходження меконія більше 48 годин після народження. У 37 (15,42%) пацієнтів, у

яких встановлено субтотальну та ректосигмоподібну форми АК, затримка відходження меконія була більше 72 годин, а перший меконій у цих дітей вдалося отримати лише після встановлення газовідвідної трубки. В усіх пацієнтів на тлі відсутності фізіологічного випорожнення кишечника з розвитком псевдообструкції розвинулося здуття живота до контурування петель кишечника на передній черевній стінці. У 145 (60,42%) дітей із ректосигмоподібною та субтотальною формами АК декомпресія кишечника була неможливою без встановлення газовідвідної трубки. У 19 (7,92%) пацієнтів виявлено асиметричне здуття живота (більше – права половина), а під час подальшого обстеження у 17 (7,08%) із них встановлено супутню ваду розвитку – незавершений поворот кишечника.

Масаж черевної стінки був ефективним методом зменшення здуття у 95 (39,58%) дітей з ректальною формою АК.

Блювання як клінічний прояв обтураційної непрохідності кишечника спостерігалось у всіх пацієнтів, але воно різнилося за часом появи та характером залежно від протяжності АК та наявності супутніх вад розвитку. Блюванню в усіх 240 (100%) пацієнтів передували відмова від харчування (початок розвитку аліментарної недостатності) та відрижка повітрям. Встановлено, що час появи зригування та блювання корелював із протяжністю АК. Так, у 95 (39,58%) пацієнтів із ректальною формою АК періодична відрижка почалася з 5–6 місяців життя,

Таблиця 2

Виразність клінічних критеріїв за шкалою Delphi при хворобі Гіршпрунга в дітей без ентероколіту та з ускладненим ентероколітом, абс. (%)

Клінічний критерій (за шкалою Delphi)	Кількість пацієнтів з АК				
	без ЕК n=142 (59,17%)	усього n=98 (40,83%)	з ЕК		
			ступінь тяжкості перебігу		
			1-й n=9 (3,75%)	2-й n=34 (14,1%)	3-й n=55 (22,9%)
Скарги та анамнез					
Діарея з вибуховим випорожненням	67 (27,9)*	39 (16,2)	5 (2,08)	19 (7,9)	15 (6,2)
Діарея з неприємним запахом випорожнення	75 (31,2)*	45 (18,7)	3 (1,2)	13 (5,4)	29 (12,0)
Діарея з кривавим випорожненням	–	14 (5,8)	1 (0,42)	2 (0,83)	11 (4,58)
ЕК в анамнезі	–	86 (35,83)	3 (1,25)	31 (12,92)	52 (21,67)
Фізикальний огляд					
Вибухове виділення газів і калу при ректальному дослідженні	142 (59,17)	98 (40,83)	9 (3,75)	34 (14,17)	54 (22,50)
Роздутий живіт	142 (59,17)	98 (40,83)	9 (3,75)	34 (14,17)	54 (22,5)
Млявість	94 (39,17)	82 (34,17)	15 (6,25)	30 (12,50)	47 (19,58)
Лихоманка	25 (10,42)	64 (26,67)	4 (1,67)	24 (10,00)	36 (15,00)
Рентгенологічне обстеження					
Кілька рівнів повітряної рідини	36 (15,00)**	65 (28,08)	2 (0,83)**	21 (8,75)	42 (17,50)
Розширені петлі кишечника	142 (59,17)	98 (40,83)	9 (3,75)	34 (14,17)	55 (22,92)
Контуровання поверхні зміненої слизової оболонки кишки у вигляді зубів пили	27 (11,25)	28 (11,67)	4 (1,67)	11 (4,58)	13 (5,42)
Ознака обрізаного просвіту ободової кишки через відсутність газонаповнення в ректосигмоподібному відділі	82 (34,17)	89 (37,08)	9 (3,75)	29 (12,08)	55 (22,92)
Пневматоз	63 (26,25)	52 (21,67)	2 (0,83)	21 (8,75)	29 (12,08)
Лабораторні показники					
Лейкоцитоз	86 (35,83)	89 (37,08)	1 (0,42)	34 (14,17)	54 (22,50)
Зсув формули вліво	54 (22,50)	82 (34,16)	–	28 (11,67)	54 (22,50)

Примітки: 1 – ректальний АК, 2 – ректосигмоподібний АК, 3 – субтотальний АК; * – без слизу, ** – рентгенографія після проведення клізми.

а періодичне блювання – уже з 7–10 місяців. У 143 (59,58%) дітей із ректосигмоподібною формою АК відрижка почалася з 4–5 місяців, а блювання – з 5–6 місяців. У 2 (0,83%) пацієнтів із субтотальною формою АК періодична відрижка почалася з 2–3 місяців життя, а періодичне блювання – з 3–4 місяців життя, і було більш вираженим на тлі здуття живота.

На початку проявів недуги блювотні маси мали характер застійного шлункового вмісту, а з часом (на тлі здуття живота) – періодично зеленого, а потім (за тривалого блювання більше 1 місяця) – коричневого кольору. Тривалість блювання залежала від виразності псевдообструкції та здуття живота. У 19 (7,92%) пацієнтів із незавершеним поворотом кишечника та внутрішніми грижами симптоми відрижки, зригування та блювання мали переміжний

характер від народження, які наростали на тлі здуття та зменшувалися після застосування антирефлюксних препаратів, але асиметрія живота зберігалася, особливо на тлі незначного здуття живота.

Для детальнішого дослідження клінічних проявів ХГ використано ознаки шкали Delphi не тільки для кращої інтерпретації ЕК, але й для оцінювання критеріїв симптоматики при АК. Зіставлено виразність наявних клінічних критеріїв за шкалою Delphi [10] у пацієнтів з АК без ЕК та з ускладненим ЕК [5] (табл. 2). Використовуючи методику та шкалу Delphi, не підраховано кількості балів, оскільки на сьогодні питання бальної оцінки є дискусійним.

Фізіологічні випорожнення були відсутні у всіх 240 (100%) пацієнтів. Водночас масаж черевної стінки у 95 (39,58%) дітей із ректальною формою АК був

Original articles. Abdominal surgery

Таблиця 3

Залежність протяжності зони агангліозу кишечника та розвитку ентероколіту в дітей, абс. (%)

Протяжність АК	Усього з АК	Кількість пацієнтів з ЕК при АК			
		усього	1-го ступеня	2-го ступеня	3-го ступеня
Ректальна	95 (39,58)	28 (11,67)	7 (1,67)	13 (5,42)	8 (3,33)
Ректосигмоподібна	143 (59,59)	68 (28,33)	2 (0,83)	21 (8,75)	45 (18,75)
Субтотальна	2 (0,83)	2 (0,83)	–	–	2 (0,83)
Усього	240 (100)	98 (40,83)	9 (3,75)	34 (14,17)	55 (22,91)

Таблиця 4

Супутні вроджені вади розвитку в дітей з агангліозом кишечника (n=240)

Супутні вроджені вади розвитку	Абс. (%)
Вроджені вади серця	5 (2,08)
Муковісцидоз	3 (1,25)
Гідронефроз	6 (2,50)
Інші вади розвитку нирок	3 (1,25)
Кіста діафрагми	1 (0,42)
Внутрішня черевна грижа	2 (0,84)
Незавершений поворот кишечника	17 (7,08)
Дивертикул Меккеля	7 (2,91)
Кіста яєчника	1 (0,42)
Усього	45 (18,75)

частково ефективним допоміжним методом випорожнення впродовж трьох років життя. Спершу вдавалося отримати зменшення здуття живота, а в подальшому для випорожнення використовували газовідвідну трубку.

Субтотальна та ректосигмоподібна форми АК мали більш виразний характер obtураційної непрохідності кишечника. Спостерігався ранній прояв із 2–3 місяців життя, що потребувало встановлення газовідвідної трубки щоденно впродовж 3–4 років. Отже, усі 142 (59,17%) пацієнти з ректосигмоподібною (56 (23,33%) випадків) та ректальною (86 (35,83%) випадків) формами АК не мали самостійного фізіологічного випорожнення впродовж 3–4 років і потребували щоденного встановлення газовідвідної трубки. Після введення в анус газовідвідної трубки виникало вибухове випорожнення (велика кількість кишкових газів і неперетравлена їжа) без слизу.

Деталізуючи особливості клінічного перебігу АК у 142 (59,17%) пацієнтів із ХГ без ЕК на момент госпіталізації, доцільно звернути увагу на такі прояви. В усіх 142 пацієнтів відзначено здуття живота. Млявість як ознаку хронічної калової інтоксикації відмічено у 94 (39,16%) дітей, субфебрилітет – у 43 (17,91%) пацієнтів, а лихоманку до 38,8°C – у 25 (10,41%) випадках. За результатами рентгенологічного дослідження, розширені петлі кишечника

виявлено в 142 (59,17%) пацієнтів, виражений пневматоз кишечника – у 63 (26,25%) дітей, контурування поверхні зміненої слизової оболонки кишки у вигляді зубів пили – у 27 (11,25%) хворих, а також відсутність газів у дистальних відділах товстої кишки (ознака обрізаного просвіту ободової кишки, через відсутність газонаповнення в ректосигмоподібному відділі) – у 82 (34,16%) випадках. Лабораторно виявлено лейкоцитоз у 86 (35,83%) пацієнтів, зі зсувом лейкоцитарної формули вліво – у 54 (22,50%) дітей.

Під час огляду промежини виявлено перианальний дерматит у 36 (15,0%) пацієнтів, анальну тріщину – у 14 (5,83%) дітей.

Ентероколіт відмічено у 98 (40,83%) із 240 пацієнтів віком від 3 до 6 років, які мали ХГ. Серед них у 28 (11,67%) дітей ЕК проявлявся при ректальній формі АК, у 68 (28,33%) – при ректосигмоподібній формі АК, у 2 (0,83%) пацієнтів – при субтотальній формі АК (табл. 3). ЕК першого ступеня встановлено у 9 (3,75%) дітей, другого – у 34 (14,16%), третього – у 55 (22,91%) пацієнтів із ХГ.

Перший ступінь ЕК при ХГ 9 (3,75%) дітей) характеризувався різнобічною за характером діареєю та проявами ранніх симптомів ЕК в анамнезі (у 3/9 (33,33%) випадків), роздутим животом, млявістю (у 5/9 (55,55%)), лихоманкою (у 4/9 (44,44%)), поодинокими рівнями рідини в просвіті кишечника (у 2/9 (22,22%)), розширеними петлями кишечника (100%), вираженим пневматозом (у 2/9 (22,22%)) і лейкоцитозом (в 1/9 (11,11%) випадку).

Другий (34 (14,16%) дитини) і третій (55 (22,92%) пацієнтів) ступені ЕК при ХГ характеризувалися більш виразними критеріями за шкалою Delphi.

Встановлено, що критичним моментом у прогресуванні перебігу ЕК при ХГ був ТМ, виявлений у 14 (25,46%) із 55 пацієнтів із ЕК третього ступеня: 12 дітей були з ректосигмоподібною формою АК, а 2 пацієнтів – з субтотальною формою АК.

Клінічний перебіг різних за протяжністю форм АК залежав від наявності супутніх вад розвитку, виявлених у 45 (18,75%) із 240 пацієнтів (табл. 4). Супутні вади розвитку кишечника діагностовано у 26 (10,83%) пацієнтів, із яких у 19 (7,92%) випадках

Таблиця 5

Залежність протяжності зони агангліозу кишечника та розвитку гіпотрофії в дітей, абс. (%)

Протяжність АК	Усього з АК	Кількість пацієнтів із гіпотрофією при АК			
		усього	легкого ступеня	середнього ступеня	тяжкого ступеня
Ректальна	95 (39,58)	7 (2,91)	2 (0,83)	4 (1,67)	1 (0,42)
Ректосигмоподібна	143 (59,59)	9 (3,75)	1 (0,42)	5 (2,08)	3 (1,25)
Субтотальна	2 (0,83)	2 (0,83)	–	1 (0,42)	1 (0,42)
Усього	240 (100)	18 (7,49)	3 (1,25)	10 (4,17)	5 (2,08)

Таблиця 6

Залежність протяжності зони агангліозу кишечника та розвитку анемії в дітей, абс. (%)

Протяжність АК	Усього з АК	Кількість пацієнтів з анемією при АК			
		усього	легкого ступеня	середнього ступеня	тяжкого ступеня
Ректальна	95 (39,58)	11 (4,58)	1 (0,42)	4 (1,67)	6 (2,5)
Ректосигмоподібна	143 (59,59)	22 (9,17)	2 (0,83)	5 (2,08)	15 (6,25)
Субтотальна	2 (0,83)	2 (0,83)	–	–	2 (0,83)
Усього	240 (100)	35 (14,58)	3 (1,25)	9 (3,75)	23 (9,58)

були вади, які більш суттєво посилювали клінічну симптоматику АК та його ускладнень – незавершений поворот кишечника (17 (7,08%) дітей) та внутрішня черевна грижа 2 (0,83%) пацієнти).

Інші вади розвитку мали більш специфічний симптоматичний характер щодо відповідної системи ураження. Серед них – аномалії розвитку нирок і сечовидільної системи 9 (3,75%) випадків); вади розвитку серця 5 (2,08%) дефекти міжшлункової (n=2 (0,84%)) та міжпередсердної 1 (0,42%)) перетинки, відкрите овальне вікно 2 (0,84%)); муковісцидоз 3 (1,25%)); кіста діафрагми 1 (0,42%)) та кіста яєчника 1 (0,42%) випадок).

Враховуючи наявність псевдообструкції кишечника, зумовлену агангліозом різної протяжності, в усіх дітей спостерігалася аліментарна недостатність харчування. Звісно, що значна частка продуктів харчування не розщеплювалася, а гнила в просвіті кишечника, тому у всіх пацієнтів відзначалася затримка фізіологічного набору маси тіла на тлі аліментарної недостатності та різного ступеня анемія.

Гіпотрофію виявлено у 18 (7,49%) пацієнтів, із яких 7 (2,91%) дітей – при ректальній формі АК, 9 (3,75%) – при ректосигмоподібній формі АК, 2 (0,83%) пацієнти – при субтотальній формі АК. Характеризуючи втрату маси тіла, автори спиралися на класифікацію, описану І.С. Сміян (2000). До першого ступеня гіпотрофії віднесено дітей із дефіцитом маси тіла 10–20%, до другого – 20–30%, а до третього – понад 30%. Відставання приросту маси тіла до 10% вважалося незначним [21]. Перший ступінь гіпотрофії встановлено в 4 (1,66%) дітей, другий – у 10 (4,17%) хворих, а третій – у 4 (1,66%) пацієнтів (табл. 5).

Анемію різного ступеня виявлено у 35 (14,58%) пацієнтів, із яких в 11 (4,58%) дітей – при ректальній, у 22 (9,16%) – при ректосигмоподібній, у 2 (0,83%) пацієнтів – при субтотальній формах АК (табл. 6). У визначенні ступеня анемії керувалися такими показниками: анемія легкого ступеня – рівень гемоглобіну 110–90 г/л, кількість еритроцитів до $3,5 \times 10^{12}/л$; анемія середнього ступеня – рівень гемоглобіну 90–70 г/л, кількість еритроцитів до $2,5 \times 10^{12}/л$; анемія тяжкого ступеня – рівень гемоглобіну менше 70 г/л, кількість еритроцитів – менше $2,5 \times 10^{12}/л$. Стосовно лейкоцитозу виділявся помірний лейкоцитоз ($9-15 \times 10^9/л$) та високий рівень лейкоцитозу ($15-50 \times 10^9/л$) [16]. Чим довшою була протяжність зони АК, тим частіше траплялася анемія і тим тяжчим був ступінь прояву анемії.

Досліджуючи клінічний перебіг, встановлено стадійність перебігу ХГ у дітей віком від 3 до 6 років (табл. 7). Гостру стадію перебігу ХГ діагностовано у 98 (40,83%) пацієнтів, підгостру – у 77 (32,08%) дітей, хронічну – у 65 (27,08%) хворих (табл. 7). Стадійність перебігу ХГ корелювала з довжиною протяжності ураженого АК і тісно була пов'язана з наявністю діагностованих ускладнень – ЕК, анемія та гіпотрофія. Характер клінічного перебігу також певною мірою залежав від обґрунтованості консервативних методів декомпресії товстої кишки та від термінів направлення до спеціалізованого хірургічного стаціонару.

Встановлено, що класичні критерії ЕК мають відносно помірну точність як діагностичний інструмент для визначення ЕК при ХГ. Це можна пояснити дуже обмеженими критеріями, що містяться в

Original articles. Abdominal surgery

Таблиця 7

Стадії клінічного перебігу хвороби Гіршпрунга в дітей залежно від протяжності зони агангліозу кишечника, абс. (%)

Протяжність АК	Усього пацієнтів з ХГ	Стадії клінічного перебігу ХГ		
		гостра	підгостра	хронічна
Ректальна	95 (39,58)	28 (11,67)	30 (12,50)	37 (15,42)
Ректосигмоподібна	143 (59,59)	68 (28,33)	47 (19,58)	28 (11,67)
Субтотальна	2 (0,83)	2 (0,83)	–	–
Усього	240 (100)	98 (40,83)	77 (32,08)	65 (27,09)

класичних діагностичних критеріях, які не враховують інших клінічних ознак і симптомів, таких як лихоманка, блювання тощо, які також мають відношення до ЕК при ХГ. На жаль, автори не змогли визначити період спостереження та вплив діагностичної цінності використання будь-якого з класичних методів або методів Delphi на результати діагностики ХГ без ЕК та на якість життя пацієнта, оскільки це дослідження було ретроспективним, яке вилучало дані з медичної документації, стаючи обмеженням. Цей факт слід враховувати під час аналізу висновків.

Хвороба Гіршпрунга належить до складних вад розвитку як щодо вчасної діагностики, так і стосовно вибору методів хірургічного лікування.

За даними багатьох дослідників, які описують акушерський анамнез породілей народжених дітей з ХГ, вагітність супроводжується анемією – у 60%, ГРВІ в ранні терміни – у 46%, прееклампсією різного ступеня – у 20%, урогенітальною інфекцією – у 13,3%, кровотечею в ранні терміни – у 6,6% випадків. Розродження природним шляхом відбувається у 60% жінок, а шляхом кесаревого розтину – у 40% [2]. Літературні дані вказують на сімейні випадки ХГ, які становлять від 5% до 20% загальної кількості випадків цієї патології [2,13].

У нашому дослідженні встановлено, що перебіг вагітності супроводжувався анемією різного ступеня у 98 (40,83%) вагітних, прееклампсією різного ступеня – у 24 (10,0%), урогенітальною інфекцією – у 57 (23,75%), кровотечею в різні терміни вагітності – у 14 (5,83%), ГРВІ в різні терміни перебігу вагітності – у 62 (25,83%) спостереженнях. Родорозрішення природним шляхом було у 223 (92,92%) породілей, а шляхом кесаревого розтину – в 17 (7,08%) випадках. Сімейний анамнез перебігу та унаслідування (батьки та діти – брати та сестри) ХГ був у 15 (6,25%) родин.

На наш погляд, ці маркери не є специфічними передвісниками ХГ, а є лише загальними критеріями для можливого передбачення народження дітей з різними аномаліями розвитку всіх органів і систем, у тому числі шлунково-кишкового тракту.

Метааналіз результатів опису клінічної картини АК в періоді новонародженості вказує на затримку відходження меконія протягом 48 годин життя в усіх пацієнтів. Здуття живота від народження виявлено у 73% новонароджених, а з двотижневого віку – у 26% новонароджених.

За даними Е.М. Gershon та співавт. [7] та С.М. Calkins та співавт. [3], відсутність фізіологічного випорожнення – відходження меконія, здуття живота та блювання – зазвичай є показанням до проведення іригографії для встановлення діагнозу. Якщо діагноз до року не встановлено, то йдеться про пізню діагностику [3,7,8]. Так, за даними D. Wang та співавт. [22], основними клінічними проявами ХГ у віці від 3 до 4 років є: хронічний закреп – у 100%, затримка фізичного розвитку – у 31%, ЕК – у 14% пацієнтів. С.М. Calkins та співавт. [3] звертають увагу на такі основні клінічні прояви: відсутність відходження меконія впродовж перших 48 годин життя, затримку в набавці маси тіла, сильне здуття живота та залежність від клізм без значного енкопрезу. У нашому дослідженні всі 240 дітей протягом 3–5 років отримували консервативне лікування без попереднього проведення іригографії.

Відсутність фізіологічного випорожнення та прогресування здуття живота є передумовою зниження ентимального харчування, а як наслідок – аліментарна недостатність та гіпотрофія. Так, за даними X. Zhang та співавт. [25], передопераційна гіпотрофія спостерігається у 35%, а передопераційна гіпопротеїнемія – у 20% пацієнтів. В іншому дослідженні, D. Wang та співавт. зазначають, що гіпотрофія від середнього до важкого ступеня відзначається у 16,3% пацієнтів з ХГ [22].

У нашому дослідженні гіпотрофію різного ступеня виявлено у 18 (7,49%) пацієнтів, із яких гіпотрофію першого ступеня – у 4 (1,66%), другого – у 10 (4,17%), третього – у 4 (1,66%) дітей. Також у 35 (14,58%) пацієнтів діагностовано анемію різного ступеня, із яких при ректальній формі АК – в 11 (4,58%), при ректосигмоподібній формі АК – у 22 (9,16%), при субтотальній формі АК – у 2 (0,83%) дітей.

Хвороба Гіршпрунга як ізольована вада розвитку діагностується у 70% пацієнтів, а у близько 30% ви-

падків цієї аномалії асоціюється з іншими вродженими вадами у 18–20% та хромосомними аномаліями в 10–12% випадків. В оглядовій публікації J. Amiel та S. Lyonnet [1] вказують на поєднані вади розвитку інших органів і систем у 18% пацієнтів із ХГ, а Y. Wu та співавт. [23] звертають увагу, що у 1,2% пацієнтів із ХГ є комбіновані вади розвитку серця та судин, із яких дефекти міжпередсердної та міжшлуночкової перегородок і відкрита артеріальна протока. У нашому дослідженні серед 240 пацієнтів з АК віком від 3 до 6 років супутні вади розвитку виявлено у 45 (18,75%) випадках. Супутні вади розвитку кишечника встановлено у 26 (10,83%) пацієнтів, із яких у 19 (7,92%) дітей – аномалії, які безпосередньо впливають на клінічний перебіг АК: незавершений поворот кишечника – у 17 (7,08%) пацієнтів, внутрішня черевна грижа – у 2 (0,83%) дітей. Крім того, діагностовано аномалії розвитку нирок та сечовидільної системи 9 (3,75%) випадків); вади розвитку серця 5 (2,08%) дефекти міжшлуночкової 2 (0,84%) та міжпередсердної 1 (0,42%) перетинок, відкрите овальне вікно 2 (0,84%); муковісцидоз 3 (1,25%); кісту діафрагми 1 (0,42%) та кісту яєчника 1 (0,42%).

Ентероколіт, асоційований з ХГ, є одним із найнебезпечніших і загрозливих життю ускладнень. Звісно, що ЕК частково можна уникнути шляхом своєчасної діагностики ХГ [5]. За даними багатьох досліджень, класичними діагностичними критеріями ЕК у пацієнтів із ХГ є: здуття живота (83%), діарея (69%), блювання (51%), гарячка (34%), млявість (27%), ректальна кровотеча (5%) і перфорація товстої кишки (2,5%). Рентгенологічні симптоми, які певною мірою є патогномонічними при ЕК, також є одним із критеріїв класичної діагностики цього ускладнення [5]. А.С. Pastor та співавт. [17] стандартизували діагностичні критерії для діагностики ЕК та валідували систему підрахунку балів за допомогою аналізу Delphi, щоб отримати консенсус стосовно лікувальної тактики. X. Zhang та співавт. [25], дослідивши фактори ризику розвитку ЕК на основі системного метааналізу, дійшли висновку, що клінічна характеристика ЕК передбачає: здуття живота, діарею, гарячку та подальший сепсис. Частота ЕК коливається в межах від 17% до 50%, причому частота передопераційного становить від 5,7% до 50%, післяопераційного – від 2% до 25%, а рецидивного – від 5,2% до 56% пацієнтів. Ці дані вказують, що ЕК на тлі ХГ є тяжким захворюванням, яке впливає на загальний стан та якість життя пацієнта [25]. У нашому дослідженні ЕК як ускладнення ХГ встановлено у 98 (40,83%) пацієнтів: при субтотальній формі АК – у 2 (0,83%), при ректосигмоподібній формі АК – у 68 (28,33%), при ректальній формі АК – у 28 (11,67%) дітей.

Gunadi та співавт. визначили точність класичних критеріїв діагностики передопераційного ЕК із використанням шкали Delphi як «золотого» стандарту та встановили такі клінічні ознаки: здуття живота (100%), розширення петель кишечника (100%), лейкоцитоз (78,6%), млявість (71,4%), ознака «обрізаного просвіту ободової кишки, через відсутність газонаповнення в ректосигмоподібному відділі» (71,4%) та зсув лейкоцитарної формули вліво (71,4%) [10].

Базуючись на даних клінічної картини, фізикального огляду та результатів променевих досліджень, А. Gosain та співавт. [8] і Е.М. Gershon та співавт. [7] виділили три стадії перебігу ЕК на тлі ЕК та розробили лікувальні рекомендації при цьому ускладненні. Через свою актуальність рекомендації щодо діагностики та лікування ЕК при ХГ широко представлені в настановах Американської педіатричної хірургічної асоціації, щоб зробити її більш раціональною, стандартизованою, клінічно значущою та простою у використанні [16]. За даними нашого дослідження, перший ступінь ЕК при ХГ встановлено у 9 (3,75%) пацієнтів, другий – у 34 (14,16%) дітей, третій – у 55 (22,91%) хворих віком від 3 до 6 років. Стайність перебігу ХГ корелювала з довжиною протяжності ураженого АК і була тісно пов'язана з наявністю діагностованих ускладнень: ЕК, анемія та гіпотрофія.

Попри певні напрацювання, до найбільш тяжких і непрогнозованих ускладнень у перебігу ХГ належить ТМ. За даними R. Khasanov та співавт. [11] і S.R. Garg та співавт. [6], ТМ визначається як гостре розширення товстої кишки, що супроводжується клінічними ознаками токсемії. Провідними симптомами ТМ є здуття живота, закріп, зниження перистальтики кишечника та інтоксикаційні симптоми, такі як лихоманка, тахікардія або гіпотонія, а також рентгенологічно підтверджені роздуті петлі кишечника. Летальність, пов'язана з ЕК і ТМ, за даними різних дослідників, коливається в межах від 5% до 50%, із вищим рівнем поширеності та більшою частотою в період раннього віку [3,7,8,15,23]. Власні дослідження та дані літератури вказують, що найефективнішим методом лікування при такому ускладненні є накладення захисної кишкової стоми [12,18–20]. У нашому дослідженні ТМ діагностовано у 16 (3,31%) із 240 пацієнтів, без летальних випадків.

Висновки

Діагностика ХГ у пацієнтів віком від 3 до 6 років є запізнілою. Клінічна симптоматика АК у дітей цього віку залишається типовою та інформативною за ретельного оцінювання даних скарг, анамнезу захворювання, об'єктивного та лабораторних обстежень.

Original articles. Abdominal surgery

Гострота перебігу, супутні вади розвитку та запізнена діагностика є основними причинами появи тяжких ускладнень ХГ у дітей віком від 3 до 6 років – ЕК (40,83%), ТМ (25,46%), гіпотрофія (7,49%) та анемія (14,58%).

Варіанти ускладнень при АК є характерними і прогнозованими. Зіставлення клінічних ознак АК та його ускладнень сприяють правильному оцінюванню стану пацієнта і своєчасному встановленню правильного діагнозу.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

References/Література

- Amiel J, Lyonnet S. (2001, Nov). Hirschsprung disease, associated syndromes, and genetics: a review. *J Med Genet.* 38(11): 729–397. doi: 10.1136/jmg.38.11.729. PMID: 11694544; PMCID: PMC1734759.
- Bhatnagar SN. (2013, Oct-Dec). Hirschsprung's Disease in Newborns. *J Neonatal Surg.* 2(4): 51.
- Balkins CM. (2018, Mar). Hirschsprung Disease beyond Infancy. *Clin Colon Rectal Surg.* 31(2): 51–60. doi: 10.1055/s-0037-1604034.
- Dore M, Sanchez AV, Junco PT, Barrera S, De Ceano-Vivas M, Gomez JJ et al. (2019). Reliability of the Hirschsprung-associated enterocolitis score in clinical practice. *Eur. J. Pediatr. Surg.* 29 (1): 132–137.
- Frykman PK, Short SS. (2012, Nov). Hirschsprung-Associated Enterocolitis: Prevention and Therapy. *Semin Pediatr Surg.* 21 (4): 328–335. doi: 10.1053/j.sempedsurg.2012.07.007.
- Garg SR, Sathe PA, Taware AC, Surve KM. (2016). Fatal Toxic Megacolon in a Child of Hirschsprung Disease. *J Clin Diagn Res.* 10 (12): ED03-ED05. Epub 2016 Dec 1. doi: 10.7860/JCDR/2016/21075.9083.
- Gershon EM, Rodriguez L, Arbizu RA. (2023). Hirschsprung's disease associated enterocolitis: A comprehensive review. *World J Clin Pediatr.* 12(3): 68–76. doi: 10.5409/wjcp.v12.i3.68.
- Gosain A, Frykman PK, Cowles RA, Horton J, Levitt M, Rothstein DH et al. (2017). American Pediatric Surgical Association Hirschsprung Disease Interest Group. Guidelines for the diagnosis and management of Hirschsprung-associated enterocolitis. *Pediatr Surg Int.* 33: 517–521. Epub 2017 Feb 2. doi: 10.1007/s00383-017-4065-8.
- Granström LA, Wester T. (2017, Nov). Mortality in Swedish patients with Hirschsprung disease. *Pediatr Surg Int.* 33(11): 1177–1181.
- Gunadi, Ningtyas NH, Simanjaya S, Febrianti M, Ryantono F, Makhmudi A. (2020, Feb 3). Comparison of pre-operative Hirschsprung-associated enterocolitis using classical criteria and Delphi method: A diagnostic study. *Ann Med Surg (Lond).* 51: 37–40. doi: 10.1016/j.amsu.2020.01.007.
- Khasanov R, Schaible T, Wessel LM, Haq Cl. (2016, Nov). The Surgical Treatment of Toxic Megacolon in Hirschsprung Disease *Paediatr Emer Care.* 32(11): 785–788. doi: 10.1097/PEC.0000000000000444. PMID: 26181500.
- Kurtash Oleh. (2019). Algorithm for Surgical Treatment of Children with Hirschsprung's Disease. *Galician medical journal.* 26; 3: E201937. doi: 10.21802/gmj.2019.3.7.
- Lampus H. (2023). Overview of Hirschsprung Disease: A Narrative Literature Review. *Scientific Journal of Pediatrics.* 1(1): 14–16. <https://doi.org/10.59345/sjped.v1i1.14>.
- Lewit RA, Veras LV, Cowles RA, Kathryn F, King S, Lapidus-Krol E et al. (2021, May). Reducing Underdiagnosis of Hirschsprung-Associated Enterocolitis: A Novel Scoring System. *Journal of Surgical Research.* 261: 253–260.
- Ostertag-Hill CA, Nandivada P, Dickie Belinda H. (2023). Late Diagnosis of Hirschsprung Disease: Clinical Presentation and Long-Term Functional Outcomes. *J Pediatr Surg.* 20: S0022–3468(23)00628–0. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2023.10.018.
- Parahita IG, Makhmudi A, Gunadi. (2018). Comparison of Hirschsprung-associated enterocolitis following Soave and Duhamel procedures. *J. Pediatr. Surg.* 53 (7): 1351–1354. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2017.07.010>.
- Pastor AC, Osman F, Teitelbaum DH, Caty MG, Langer JC. (2009, Jan). Development of a standardized definition for Hirschsprung's-associated enterocolitis: a Delphi analysis. *J Pediatr Surg.* 44(1): 251–256. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2008.10.052.
- Prytula V, Kurtash O. (2022). Long-term outcomes of mini-invasive methods of surgical treatment of Hirschsprung's disease in children. *Lekarsky obzor.* 71 (3): 111–115.
- Prytula VP, Krivchenya DYU, Silchenko MI, Kurtash OO, Hussaini SF. (2020). Protective small intestinal stoma in surgical correction of the total form of intestinal agangliosis in children. *Paediatric Surgery. Ukraine.* 2(67): 59–67. [Прытула ВП, Кривченя ДЮ, Сільченко МІ, Курташ ОО, Хуссейні СФ. (2020). Захисна тонкокишкова стома при хірургічній корекції тотальної форми агангліозу кишечника у дітей. *Хірургія дитячого віку.* 2(67): 59–67].
- Rybalchenko VF. (2012). Toxic megacolon, dolichomegacolon in children. *Paediatric Surgery. Ukraine.* 4: 5–13. [Рибальченко ВФ. (2012). Токсичний мегаколон, доліхомегаколон у дітей. *Хірургія дитячого віку.* 4: 5–13]. URL: http://nbuv.gov.ua/UJRN/Khdv_2012_4_3.
- Smiyan IS. (2000). Hypotrophy: modern views and new approaches. *Тернопіль: 46.* [Сміян ІС. (2000). Гіпотрофія: сучасні погляди та нові підходи. *Тернопіль: 46*].
- Wang D, Zhu T, Zhu L, Ji C, Zhou B, Zhang G et al. (2023, Jan). Screening of undernutrition in children with Hirschsprung disease using preoperative anthropometric parameters: A multicenter cross-sectional study. *JPEN J Parenter Enteral Nutr.* 47(1): 151–158. Epub 2022 Sep 5. doi: 10.1002/jpen.2440.
- Wu Y, Zhu Y, Zhang X, Feng J, Xia H, Zhang Y, Li J. (2023, Aug 11). Associated congenital heart disease with Hirschsprung's disease: a retrospective cohort study on 2,174 children. *Front Cardiovasc Med.* 10: 1215473. eCollection 2023. doi: 10.3389/fcvm.2023.1215473.
- Yulianda D, Sati AI, Makhmudi A, Gunadi. (2019). Risk factors of preoperative Hirschsprung-associated enterocolitis. *BMC Proc.* 13 (11): 18.
- Zhang X, Sun D, Xu Q, Liu H, Li Y, Wang D et al. (2023). Risk factors for Hirschsprung disease-associated enterocolitis: a systematic review and meta-analysis. *International Journal of Surgery.* 109 (8): 2509–2524. doi: 10.1097/JS9.0000000000000473.

Відомості про авторів:

Прытула Василь Петрович – д.мед.н., проф. каф. дитячої хірургії НМУ ім. О.О. Богомольця. Адреса: м. Київ, вул. В. Чорновола, 28/1. <https://orcid.org/0000-0001-9023-5898>.

Курташ Олег Олегович – к.мед.н., доц., доц. каф. дитячої хірургії ІФНМУ. Адреса: м. Івано-Франківськ, вул. Галицька, 2. <https://orcid.org/0000-0003-0675-6952>.

Рибальченко Василь Федорович – д.мед.н., проф., проф. каф. дитячої хірургії, анестезіології, ортопедії та травматології НУОЗ України ім. П.Л. Шупика. Адреса: м. Київ, вул. Дорогожицька, 9. <https://orcid.org/0000-0001-1872-6948>.

Хуссейні Саед Файзула – к.мед.н., асистент каф. дитячої хірургії НМУ ім. О.О. Богомольця. Адреса: м. Київ, вул. В. Чорновола, 28/1. <https://orcid.org/0000-0001-6801-3092>.

Стаття надійшла до редакції 01.12.2023 р., прийнята до друку 12.03.2024 р.