

УДК 616.348-007.61-053.2-089

О.О. Курташ¹, В.П. Прытула^{2,3}, В.Ф. Рибальченко⁴, С.Ф. Хуссейні^{2,3}

Клінічні прояви хвороби Гіршпрунга в дітей віком від 1 до 3 років

¹Івано-Франківський національний медичний університет, Україна

²Національний медичний університет імені О.О. Богомольця, м. Київ, Україна

³Національна дитяча спеціалізована лікарня «ОХМАТДИТ», м. Київ, Україна

⁴Національний університет охорони здоров'я України імені П.Л. Шупика, м. Київ

Modern Pediatrics. Ukraine. (2024). 1(137): 68-75. doi: 10.15574/SP.2024.137.68

For citation: Kurtash OO, Prytula VP, Rybalchenko VF, Hussaini SF. (2024). Clinical manifestations of Hirschsprung's disease in children aged 1 to 3 years. Modern Pediatrics. Ukraine. 1(137): 68-75. doi: 10.15574/SP.2024.137.68.

Клінічні прояви хвороби Гіршпрунга (ХГ) у дітей віком від 1 до 3 років залежать від багатьох чинників, зокрема, від протяжності агангліозу кишечника (АК), віку пацієнта, наявності супутніх вроджених вад розвитку і тяжких ускладнень.

Мета — вивчити особливості клінічних проявів ХГ у дітей віком від 1 до 3 років для раннього виявлення та верифікації цієї патології.

Матеріали та методи. Проведено ретроспективний аналіз клінічних проявів ХГ у 268 дітей віком від 1 до 3 років. Із ректальною формою ХГ було 74 (27,62%) дитини, ректосигмоподібною — 187 (69,77%), із субтотальною — 7 (2,61%) пацієнтів. У 50 (18,66%) пацієнтів виявлено супутні вади розвитку. Для вивчення клінічного перебігу враховували анамнез, фізикальне обстеження, дані загальноклінічних лабораторних показників крові, сечі та калу, електрокардіографії, нейросонографії, ехокардіографії, ультразвукової та рентгенодіагностики.

Результати. Гіпотрофія виявлена у 54 (20,15%) дітей: перший ступінь гіпотрофії виявлено у 9 (3,36%) дітей, другий — у 34 (12,69%), третій — в 11 (4,1%) пацієнтів. Лабораторними дослідженнями анемію легкого ступеня виявлено в 4 (1,49%) пацієнтів, середнього ступеня — в 11 (4,1%) дітей, тяжкого ступеня — у 31 (11,57%) дитини. Ентероколіт відмічено у 25 (33,78%) із 74 пацієнтів із ректальним АК, у 86 (46,52%) із 187 дітей із ректосигмоподібним і у 7 (100%) дітей із субтотальним АК. Токсичний мегаколон діагностовано у 6 (3,21%) пацієнтів із ректосигмоподібним і у 7 (100%) дітей із субтотальним АК.

Висновки. Супутні вади розвитку та запізнена діагностика є основними причинами появи тяжких ускладнень ХГ у дітей віком від 1 до 3 років: ентероколіту (44,03%), токсичного мегаколону (4,85%), гіпотрофії (20,15%) та анемії (17,16%).

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.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

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

Clinical manifestations of Hirschsprung's disease in children aged 1 to 3 years

О.О. Курташ¹, В.П. Прытула^{2,3}, В.Ф. Рибальченко⁴, С.Ф. Хуссейні^{2,3}

¹Ivano-Frankivsk National Medical University, Ukraine

²Bogomolets National Medical University, Kyiv, Ukraine

³National Children's Specialized Hospital «OKHMATDYT», Kyiv, Ukraine

⁴Shupyk National Healthcare University of Ukraine, Kyiv

Clinical manifestations of Hirschsprung's disease (HD) in children aged 1 to 3 years depend on many factors, namely the extent of colonic aganglionosis (CA), the age of patients, the presence of associated congenital malformations and severe complications.

Purpose — to study the features of the clinical manifestations of HD in children aged 1 to 3 years for the early detection and verification of this pathology.

Materials and methods. We conducted a retrospective analysis of the clinical manifestations of HD in 268 children aged 1 to 3 years: 74 (27.62%) children with the rectal form of HD, 187 (69.77%) with rectosigmoid form and 7 (2.61%) with subtotal form. Associated malformations were found in 50 (18.66%). To study the clinical course, we considered the anamnesis, physical examination, data of general clinical laboratory indicators of blood, urine and feces, electrocardiography, neurosonography, echocardiography, ultrasound and X-ray diagnostics.

Results. Hypotrophy was found in 54 (20.15%) children: the first degree in 9 (3.36%) children, the second degree in 34 (12.69%) and the third degree in 11 (4.1%) patients. Laboratory tests revealed mild anemia in 4 (1.49%), moderate anemia in 11 (4.1%), and severe anemia in 31 (11.57%) children. The HD course was complicated by enterocolitis in 25 (33.78%) of 74 patients with rectal, in 86 (46.52%) of 187 children with rectosigmoidal and in 7 (100%) of 7 children with subtotal CA. Toxic megacolon was diagnosed in 6 (3.21%) patients.

Conclusions. Associated malformations and late diagnosis are the main causes of severe complications of HD in children aged 1 to 3 years: enterocolitis (44.03%), toxic megacolon (4.85%), hypotrophy (20.15%) and anemia (17.16%).

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

Хвороба Гіршпрунга (ХГ), або агангліоз кишечника (АК), є відносно поширеною причиною кишкових непрохідностей в дітей, яка трапляється

до 1:2000 живих немовлят [1,12]. Вона характеризується відсутністю гангліозних клітин у дистальному відділі кишечника, починаючи від внутрішнього сфінктера та поширюючись проксимальніше на різні відстані. Згідно з ембріологією, у плода людини на 5-му тижні

вагітності нейробласти нервового гребеня вперше з'являються в стравоході, що розвивається, а потім мігрують у краніокаудальному напрямку до анального каналу впродовж наступних 5–12-го тижнів вагітності. Відсутність гангліонозних клітин при ХГ пояснюється зупинкою міграції клітин нервового гребеня [3,11,18]. Чим раніше зупиняється міграція нейробластів, тим довшим залишається агангліонозний сегмент. Нестача гангліонозних клітин призводить до відсутності перистальтики в ураженій ділянці кишки та до розвитку кишкової обструкції [10].

Зазвичай ХГ має діагностуватися невдовзі після народження через відсутність самостійного відходження меконія після перших 24 годин життя. Проте інтерпретація цього симптому буває різною, що здебільшого є підґрунтям до нехтування своєчасним оцінюванням клінічних проявів недуги протягом тривалого часу [13,14,23].

Симптоматика ХГ змінюється залежно від протяжності агангліонозного сегмента. Досить часто клінічний перебіг може відрізнитися навіть у пацієнтів з однаковою протяжністю агангліонозного сегмента. Результати великих мультицентрових досліджень провідних клінік світу, які мають досвід лікування дітей з ХГ, свідчать, що в 78,4% випадків трапляються ізольовані варіанти захворюваності ХГ, у 9,9% дітей АК спостерігається при хромосомних аномаліях, в 1,1% пацієнтів ХГ поєднується з генетичними синдромами. В 11,6% дітей перебіг ХГ погіршений наявністю складних структурних супутніх вад розвитку, таких як вроджені вади серця (дефект міжшлуночкової перегородки, дефект міжпередсердної перегородки), вади дихальної системи, шлунково-кишкового тракту (атрезія дванадцятипалої кишки, атрезія тонкої або товстої кишки, аноректальні аномалії), розщілини твердого та м'якого піднебіння, дефекти передньої черевної стінки, вади сечовидільної системи, вади опорно-рухового апарату тощо [2,4,12].

Запізнена діагностика АК призводить до появи та швидкого прогресування тяжких ускладнень, таких як ентероколіт (ЕК), асоційований з ХГ, і токсичний мегаколон (ТМ), що діагностуються від 57% до 68% залежно від довжини АК та стану пацієнта на момент госпіталізації [5,7,19]. Ці ускладнення спричиняють розвиток сепсису, органної та поліорганної недостатності з летальними наслідками, які на сьогодні, за різними даними, становлять від 5% до 50% [6,8].

Тому раннє виявлення клінічних симптомів ХГ у дітей віком від 1 до 3 років з урахуванням протяжності агангліонозної ділянки на тлі супутніх вад розвитку визначають актуальність цього дослідження.

Мета дослідження — вивчити особливості клінічних проявів ХГ у дітей віком від 1 до 3 років для раннього виявлення та верифікації цієї патології.

Матеріали та методи дослідження

Проведено ретроспективний аналіз клінічного перебігу ХГ у дітей віком від 1 до 3 років з урахуванням протяжності АК; оцінено значущість клінічних симптомів для ранньої верифікації цієї патології. 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 268 дітей віком від 1 до 3 років, які страждали на ХГ. Серед них із ректальною формою АК було 74 (27,61%) пацієнти, з ректосигмоподібною — 187 (69,77%), із субтотальною — 7 (2,62%) дітей. Пацієнтів віком від 1 до 3 років із тотальним АК на етапі діагностики не було. Хлопчиків було 215 (80,22%), а дівчаток — 53 (19,78%). До дослідження залучено пацієнтів лише віком від 1 до 3 років. Дітей віком до 1 року до дослідження не залучали, оскільки пацієнти періоду новонародженості та грудного віку становлять окрему специфічну категорію діагностичного алгоритму.

Для вивчення клінічної картини вивчено анамнез, проведено фізикальне обстеження, досліджено дані загальноклінічних лабораторних показників крові та сечі, копрологічного та мікробіологічного дослідження калу, електрокардіографії, нейросонографії, ехокардіографії, ультразвукового 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

Клінічна картина перебігу різних форм АК у дітей віком від 1 до 3 років мала певні особливості та відмінності, враховуючи, що діти тривало страждали на цю недугу. До направлення в клініку всі пацієнти отримували повний комплекс консервативних заходів, спрямованих на відновлення пасажу кишкового вмісту, але результат не був достатньо ефективним. Для прикладу, застосування лактулозовмісних препаратів, окрім часткової ліквідації здуття живота у 247 (92,16%) дітей, не мав позитивного ефекту, а у 21 (7,84%) пацієнта ефект був сумнівним. На момент направлення досліджувані нами пацієнти мали такі діагнози: функціональні закрепи — 47 (17,54%) дітей, дисбактеріоз кишечника — 32 (11,94%), закрепи змішаного генезу — 69 (25,75%), психогенні закрепи — 29 (10,82%), проктогенні закрепи — 30 (11,19%), ХГ — 61 (22,76%) пацієнт.

Дослідженнями встановлено, що 73 (27,24%) дитини були направлені педіатрами та сімейними лікарями, 113 (42,16%) — дитячими хірургами (з причини відсутності ефекту лікування захворювання), а 82 (30,6%) пацієнти звернулися без направлення з причини відсутності ефекту лікування в лікувальних закладах за місцем проживання.

Дослідження сімейного стану показало, що у 249 (92,91%) випадках сім'ї були повними, а у 19 (7,09%) — неповними. Вік породілей від 40 років був у 39 (14,55%) спостережень. Першою дитиною в сім'ї були новонароджені у 92 (34,33%) випадках, другою — у 104 (38,80%), третьою — у 63 (23,51%), четвертою та більше — у 9 (3,36%) випадках. 12 (4,48%) дітей народилося після використання допоміжних репродуктивних технологій. Шкідливі умови праці (хімічна промисловість та інші) відмічалися у 62 (23,13%) породілей, а 52 (19,40%) вагітних проживали на екологічно забруднених територіях. Сімейний анамнез перебігу та унаслідування (батьки та діти — брати та сестри): ХГ встановлено у 17 (6,34%) родин.

Дослідження перебігу вагітності показало, що у 53 (19,77%) випадках остання перебігала на тлі маловоддя, а у 48 (17,91%) випадках — на тлі багатоводдя. Встановлено, що перебіг вагітності супроводжувався: анемією різних ступенів — у 115 (42,91%) вагітних, преєклампсією різного ступеня — у 43 (16,04%) спостереженнях, уrogenітальною інфекцією —

у 63 (23,50%) випадках, кровотечею в різні терміни вагітності — у 17 (6,34%) спостережень. Натомість гострі респіраторні вірусні інфекції в різні терміни перебігу вагітності відзначалися в 62 (23,13%) спостереженнях. Родорозрішення природним шляхом проводилося у 245 (91,42%) матерів, а шляхом кесаревого розтину — у 23 (8,58%) випадках. За терміном гестації доношеними були 242 (90,3%) пацієнти, а недоношеними — 26 (9,70%) дітей.

Вивчено клінічний перебіг ХГ залежно від протяжності ураження АК (табл. 1).

Усі пацієнти мали затримку відходження першого меконія понад 48 годин після народження, а 7 (2,61%) дітей — понад 72 годин, після встановлення газовідвідної трубки.

На тлі відсутності спорожнення відмічалися здуття живота до контурування петель кишечника на передній черевній стінці в усіх пацієнтів, із яких у 194 (72,39%) випадках декомпресія кишечника була неможливою без встановлення газовідвідної трубки. Водночас 24 (8,95%) дитини мали асиметричне правобічне здуття живота. У подальшому обстеженні в 14 (5,22%) пацієнтів встановили супутню вад розвитку — незавершений поворот кишечника. Масаж черевної стінки був ефективним методом зменшення здуття у 74 (27,61%) дітей, які мали ректальну форму АК. Затримка фізіологічного набирання ваги на тлі аліментарної недостатності (гіпотрофії) спостерігалася у 54 (20,15%) пацієнтів, з яких 5 (1,86%) дітей були із субтотальною, 31 (11,57%) — із ректосигмоподібною, 18 (6,72%) — із ректальною формами АК.

Блювання, як клінічний прояв obturaційної непрохідності кишечника, спостерігалася в усіх пацієнтів, але воно різнилося за часом появи та за характером залежно від протяжності АК та від наявності супутніх вад розвитку. Синдрому блювання в усіх 268 (100%) пацієнтів передувала відмова від харчування (початок розвитку аліментарної недостатності) та відрижка повітрям. Встановлено, що момент появи зригування та блювання корелював із протяжністю АК. Так, при ректальній формі АК у 74 (27,61%) дітей відрижка вперше відмічалася у віці 5–6 місяців, а блювання — у 7–8 місяців. У 187 (69,78%) пацієнтів із ректосигмоподібною формою АК відрижка вперше з'явилася у віці 4–5 місяців, а блювання — у 5–6 місяців. У всіх (7 (2,61%)) дітей із субтотальною формою АК відрижка з'явилася з 2–3 місяців життя, а блювання — із 3–4 міся-

Таблиця 1
Характеристика клінічних проявів хвороби Гіршпрунга в дітей віком від 1 до 3 років залежно від протяжності ураження агангліозу кишечника, абс. (%)

Клінічні прояви	Протяжність ураження АК			Разом
	1	2	3	
Відсутність першого спорожнення понад 48 годин після народження	74 (27,61)	187 (69,77)	7 (2,61)	268 (100)
Здуття живота до контурування петель кишечника на передній черевній стінці, з них із супутніми вадами розвитку травного каналу	74 (27,61) 3 (1,12)*	187 (69,77) 14 (5,22)*	7 (2,61) 7 (2,61)*	268 (100) 24 (8,96)*
Затримка фізіологічного набирання ваги на тлі аліментарної недостатності (гіпотрофія)	18 (6,72)	31 (11,57)	5 (1,87)	54 (20,15)
Блювотні маси на початку недуги — застійним вмістом, з часом — зеленого, а за тривалого блювання — коричневого кольору, з них із супутніми вадами розвитку травного каналу	74 (27,61) 1 (0,37)*	187 (69,77) 7 (2,61)*	7 (2,61) 6 (2,24)*	268 (100) 14 (5,22)*
Фізіологічні спорожнення відсутні, а при введенні в анус трубки — вибухове спорожнення аж до діареї	49 (18,28)	101 (37,69)	7 (2,61)	150 (55,97)
Ентероколіт	25 (9,33)	86 (32,09)	7 (2,61)	118 (44,03)
Токсичний мегаколон	—	6 (2,24)	7 (2,61)	13 (4,85)
Анемія різного ступеня	13 (4,85)	26 (9,70)	7 (2,61)	46 (17,16)
Усього	74 (27,61)	187 (69,77)	7 (2,61)	268 (100)

Примітки: 1 — ректальний АК, 2 — ректосигмоподібний АК, 3 — субтотальний АК.

ців життя. На початку недуги блювотні маси мали характер застійного шлункового вмісту, з часом (через 2–3 тижні) — зеленого кольору, а за тривалого блювання (більше 1 місяця) — коричневого кольору. Водночас у 14 (5,22%) пацієнтів, які мали супутню ваду розвитку шлунково-кишкового тракту (незавершений поворот кишечника), симптоми відрижки, зригування та блювання проявлялися на 20–30 днів раніше.

Фізіологічні спорожнення калу були відсутні в усіх 268 (100%) пацієнтів із ХГ віком від 1 до 3 років. Поміж тим, масаж передньої черевної стінки у 74 (27,61%) дітей із ректальною формою АК був частково ефективним засобом упродовж 5–10 місяців життя. У цих пацієнтів спершу зменшилося здуття живота, але в подальшому для спорожнення використовували газовідвідну трубку. У 25 (9,33%) із 74 (27,61%) пацієнтів із ректальним агангліозом встановлено ЕК.

У 94 (35,07%) пацієнтів із ректосигмоподібною формою АК на 2–3-му місяці життя спорожнення досягалося встановленням газовідвідної трубки, спочатку — через день, а в подальшому — щоденно. У 86 (32,09%) із цих пацієнтів виявлено ЕК, а у 6 (2,24%) дітей — ТМ.

Субтотальна форма АК у 7 (2,61%) дітей уже з 2–3-го місяця життя мала більш ранній клінічний прояв із виразнішим характером непрохідності. Ці діти з причини такого прояву були направлені до клініки. Вони мали як ЕК, так і ТМ.

Помітною характерною ознакою наявності ЕК і ТМ у пацієнтів із ХГ було те, що після введення ректальної газовідвідної трубки виникало вибухове спорожнення, аж до діареї, що потребувало проведення іригації товстої кишки в 118 (44,03%) пацієнтів.

На загал, протяжність АК значно впливала на появу найтяжчих ускладнень ХГ — ЕК і ТМ. ЕК ускладнював перебіг ХГ у 25 (33,78%) із 74 пацієнтів із ректальним АК, у 86 (46,52%) із 187 дітей із ректосигмоподібним і у 7 (100%) дітей із субтотальним АК. ТМ діагностувався в 6 (3,21%) пацієнтів із ректосигмоподібним і у 7 (100%) дітей із субтотальним АК.

Встановлено, що тривала аліментарна недостатність і тривала калова інтоксикація з порушенням спорожнення кишечника, а також ЕК у 118 (44,03%) дітей слугували підґрунтям до розвитку різного ступеня анемії — у 46 (17,16%) пацієнтів, із яких при ректальній формі АК — у 13 (4,85%), при ректосигмоподібній формі АК — у 26 (9,70%), при субтотальній формі АК — у 7 (2,61%) випадках.

Клінічний перебіг різних за протяжністю форм АК певною, а інколи і значною, мірою залежав від наявності супутніх вад розвитку (табл. 2). Супутні вади розвитку спостерігалися в 50 (18,66%) із 268 досліджуваних нами пацієнтів. Клінічний перебіг АК у 16 (5,97%) пацієнтів можливо було встановити тільки після прискіпливого вивчення скарг та анамнезу, із яких у 2 (0,75%) дітей виявлялася внутріш-

Таблиця 2

Супутні вроджені вади розвитку в 50 із 268 пацієнтів віком від 1 до 3 років із хворобою Гіршпрунга

Супутні вроджені вади розвитку	Абс. (%)
Вроджені вади серця	9 (3,36)
Муковісцидоз	2 (0,75)
Гдронефроз	6 (2,24)
Інші вади розвитку нирок	5 (1,86)
Кіста діафрагми	1 (0,37)
Внутрішня черевна грижа	2 (0,75)
Незавершений поворот кишечника	14 (5,22)
Дивертикул Меккеля	8 (2,99)
Кіста яєчника	3 (1,12)
Усього	50 (18,66)

Таблиця 3

Залежність протяжності ураження агангліозу кишечника та розвитку ентероколіту в пацієнтів віком від 1 до 3 років із хворобою Гіршпрунга, абс. (%)

Протяжність ураження АК	Пацієнти з ХГ	Серед яких діти з ЕК
Ректальна	74 (27,61)	25 (9,33)
Ректосигмоподібна	187(69,78)	86 (32,08)
Субтотальна	7 (2,61)	7 (2,62)
Усього	268 (100)	118 (44,03)

ня черевна грижа та у 14 (5,22%) пацієнтів — незавершений поворот кишечника. При незавершеному повороті кишечника здуття передньої черевної стінки на одному із етапів було більш вираженим праворуч, а в подальшому мало місце тотальне здуття живота. При внутрішній черевній грижі на початкових етапах діагностики відмічалось здуття у верхніх відділах живота праворуч із подальшим симетричним здуттям усієї черевної порожнини. За результатами ультразвукового дослідження у 3 (1,12%) дітей виявлено кісту правого яєчника. У 8 (2,99%) інших пацієнтів інтраопераційно відзначено дивертикул Меккеля. Підозру на наявність кісти діафрагми встановлено за попередніми результатами оглядової рентгенографії органів черевної порожнини, а в подальшому за допомогою комп'ютерної томографії чітко візуалізовано кісту лівого купола діафрагми. Вади розвитку нирок виявлено в 11 (4,10%) пацієнтів та моніторизовано урологами в післяопераційному періоді. Вроджені вади розвитку серця встановлено в 9 (3,36%) дітей під час повноцінного доопераційного обстеження ХГ. Серед них — дефекти міжпередсердної (1 (0,37%) дитина) та міжшлуночкової перегородки (2 (0,75%) пацієнти), відкрите овальне вікно (4 (1,50%) випадки) та додаткові хорди в порожнині шлуночків (2 (0,75%) дитини). Усіх цих пацієнтів оглянуто та консультовано кардіологом і кардіохірургом. Муковісцидоз встановлено у 2 (0,75%) пацієнтів трирічного віку, які упродовж тривалого періоду отримували

патогенетичне лікування попри відсутність результату; і тільки за допомогою іригографічного обстеження встановлено правильний діагноз ХГ.

Різні методи консервативного лікування закрепи до діагностики АК були підґрунтям розвитку ЕК у 118 (44,03%) пацієнтів (табл. 3). Водночас у 150 (55,97%) пацієнтів, які не мали ознак ЕК, також були проблеми із самостійним спорожненням кишечника, бо тільки щоденні очисні клізми та встановлення газовідвідної трубки допомагали спорожнити кишечник від вмісту та газів.

Встановлено, що ЕК клінічно підтверджено у 118 (44,03%) пацієнтів, який проявлявся: тотальним здуттям черевної порожнини; відсутністю самостійного фізіологічного спорожнення, а після встановлення газовідвідної трубки відбувалося вибухове спорожнення аж до діареї; характерні випорожнення з водянистим і гнильним застійним запахом. У 13 (4,85%) пацієнтів було значне здуття живота та виражені інтоксикаційні прояви, що вказували на розвиток ТМ.

Важливим діагностичним тестом, що вказував на гостроту перебігу ХГ, було вимірювання загальної температури тіла. Звісно, що в частини пацієнтів, які напередодні до госпіталізації отримали серію очисних лікувальних клізм, температура тіла була в межах норми (до 37,0°C) — у 92 (34,33%) дітей. У решти пацієнтів відмічалася гіпертермія тіла: субфебрильна температура (37,1–38°C) — у 58 (21,64%); помірної фебрильна (38,1–39°C) — у 59 (22,02%); висока

Таблиця 4

Залежність протяжності ураження агангліозу кишечника та розвитку анемії в пацієнтів віком від 1 до 3 років із хворобою Гіршпрунга, абс. (%)

Протяжність ураження АК	Пацієнти з ХГ	Серед яких діти з анемією			
		разом	легкого ступеня	середнього ступеня	тяжкого ступеня
Ректальна	74 (27,61)	13 (4,85)	2 (0,75)	5 (1,87%)	6 (2,24)
Ректосигмоподібна	187 (69,78)	26 (9,70)	2 (0,75)	6 (2,24%)	18 (6,72)
Субтотальна	7 (2,61)	7 (2,61)	–	–	7 (2,61)
Усього	268 (100)	46 (17,16)	4 (1,49)	11 (4,10)	31 (11,57)

Таблиця 5

Залежність протяжності ураження агангліозу кишечника та розвитку гіпотрофії в пацієнтів віком від 1 до 3 років із хворобою Гіршпрунга, абс. (%)

Протяжність ураження АК	Пацієнти з ХГ	Серед яких діти з гіпотрофією			
		разом	1-го ступеня	2-го ступеня	3-го ступеня
Ректальна	74 (27,61)	18 (6,71)	5 (1,87)	11 (4,10)	2 (0,75)
Ректосигмоподібна	187 (69,78)	31 (11,57)	2 (0,75)	21 (7,84)	8 (2,99)
Субтотальна	7 (2,61)	5 (1,87)	2 (0,75)	2 (0,75)	1 (0,37)
Усього	268 (100)	54 (20,15)	9 (3,36)	34 (12,69)	11 (4,10)

фебрильна (39,1–41°C) – у 46 (17,16%), гіперпіретична (понад 41°C) – у 13 (4,85%) пацієнтів із ТМ. У пацієнтів із гіпертермією (яка вказувала на запальний процес у кишечнику) після встановлення газовідвідної трубки та іригації кишечника температура тіла знижувалася до субфебрильних і нормальних показників у 119 (44,40%) випадках. У 57 (21,27%) пацієнтів, які мали протяжні форми АК, а також ЕК і ТМ, іригація кишечника була недостатньою. Копрологічне дослідження вказувало на виражений запальний процес: лейкоцити – 31,34±1,25 в полі зору, еритроцити – 13,27±2,11 в полі зору, слиз (++++)), що вказувало на наявність процесів гниття в кишечнику.

Порушення пасажу по кишечнику з превалюванням процесів гниття над розщепленням було запорукою розвитку аліментарної недостатності. Попри повноцінне харчування, 214 (79,85%) пацієнтів були худорлявої статури (астенічні), а 54 (20,15%) дитини мали різного ступеня гіпотрофію. У 46 (17,16%) пацієнтів виявлена анемія (табл. 4). У 222 (82,84%) дітей віком від 1 до 3 років з ХГ показники гемоглобіну та еритроцитів були на нижній межі норми. У визначенні ступеня анемії керувалися такими показниками: анемія легкого ступеня – рівень гемоглобіну 110–90 г/л, кількість еритроцитів до 3,5×10¹²/л; анемія середнього ступеня – рівень гемоглобіну 90–70 г/л, кількість еритроцитів до 2,5×10¹²/л; анемія тяжкого ступеня – рівень гемоглобіну до 70 г/л, кількість еритроцитів до 2,5×10¹²/л. Стосовно лейкоцитозу виділяли помірний лейкоцитоз (9–15×10⁹/л) і високий рівень лейкоцитозу (15–50×10⁹/л) [18].

Лабораторними дослідженнями в 4 (1,49%) пацієнтів підтверджено анемію легкого ступеня, в 11 (4,1%) дітей – середнього ступеня, у 31 (11,57%) дитини – тяжкого ступеня. Помірний лейкоцитоз виявлено в 139 (51,87%) пацієнтів. Високий рівень лейкоцитозу, що вказує на гостроту процесу, виявлено у 129 (48,13%) пацієнтів, із яких у 118 (44,03%) дітей з ЕК та в 54 (20,15%) пацієнтів із гіпотрофією.

Клінічними обстеженнями та моніторингом фізикальних даних у 54 (20,15%) дітей віком від 1 до 3 років із ХГ встановлено гіпотрофію різного ступеня тяжкості (табл. 5). До першого ступеня гіпотрофії віднесено дітей з дефіцитом маси тіла 10%–20%, до другого – 20–30%, а до третього – понад 30%. Відставання приросту маси тіла до 10% вважали незначним [18]. Перший ступінь гіпотрофії виявлено у 9 (3,36%) дітей, другий – у 34 (12,69%), третій – в 11 (4,1%) пацієнтів.

Досліджуючи клінічний перебіг, встановлено стадійність перебігу ХГ у дітей віком від 1 до 3 років. Гостру стадію перебігу недуги діагностовано в 119 (44,40%) пацієнтів, підгостру – у 101 (37,69%), хронічну – у 48 (17,91%) дітей (табл. 6). Стадійність перебігу АК тісно пов'язана з тими ускладненнями, які діагностовані в пацієнтів, зокрема: ЕК – у 118 (44,03%) пацієнтів, анемія – у 31 (11,57%), гіпотрофія – у 54 (20,15%) випадках. Характер клінічного перебігу певною мірою залежить як від обґрунтованості консервативних методів декомпресії та іригації товстої кишки, так і від термінів направлення до спеціалізованого хірургічного відділення.

Захворюваність дітей на ХГ, за різними даними, становить 1:3500–5000 живих немов-

Таблиця 6

Стадії клінічного перебігу хвороби Гіршпрунга в дітей віком від 1 до 3 років залежно від протяжності ураження агангліозу кишечника

Протяжність ураження АК	Пацієнти з ХГ	Стадія клінічного перебігу ХГ		
		гостра	підгостра	хронічна
Ректальна	74 (27,61)	31 (11,57)	26 (9,70)	17 (6,34)
Ректосигмоподібна	187 (69,78)	84 (31,34)	73 (27,24)	30 (11,19)
Субтотальна	7 (2,61)	4 (1,49)	2 (0,75)	1 (0,37)
Усього	268 (100)	119 (44,40)	101 (37,69)	48 (17,91)

лят [2,4,17,21]. Проте все більше трапляється повідомлень, що ХГ спостерігається набагато частіше — до 1:2000 живих немовлят [11]. Така тенденція до зростання частоти захворювання, скоріше за все, пов'язана з прогресуванням діагностики цієї патології.

Хлопчики помітно частіше хворіють за дівчаток — 4:1, а сімейний характер АК становить від 5% до 20% [1,10]. У нашому дослідженні сімейний характер (батьки та діти — брати та сестри) ХГ встановлено в 17 (6,34%) родин.

Протяжність агангліонарної ділянки, за літературними даними, варіює від ураження короткого сегмента, що охоплює пряму та сигмоподібну кишку (75–80% випадків), до тотального агангліозу товстої кишки (5–7% випадків) [1,7,12]. Від 10% до 15% випадків, які називають «хворобою довгого сегмента», виявляють агангліоз проксимальніше сигмоподібної кишки, або субтотальну форму ХГ [16,21]. У нашому дослідженні за результатами аналізу пацієнтів із ХГ віком від 1 до 3 років виявлено таку протяжність АК: ректальна форма — у 74 (27,62%), ректосигмоподібна форма — у 187 (69,77%), субтотальна форма — у 7 (2,61%) пацієнтів. Пацієнти з тотальним АК до нашого дослідження не входили.

Якщо в дитини в анамнезі є затримка відходження калу з періоду новонародженості, то слід подумати про наявність у неї ХГ. Першими ознаками ХГ новонародженого пацієнта є: доношена дитина з роздутим животом, яка погано сприймає годування, із частими зригуваннями, періодичним блюванням і затримкою відходження меконія. У багатьох випадках ректальний огляд або введення ректальної газовідвідної трубки спричиняє відходження меконія та полегшує початкові прояви гострої кишкової непрохідності [1,4].

Існує різна інтерпретація щодо правильного оцінювання часу відходження меконія в новонароджених дітей. Вважається, що серед нормальних доношених немовлят 98% виділяють меконій протягом перших 24 годин життя, а решта виробляє своє перше випорожнення

меконієм до 48 годин [1,6,18]. Завжди вважалося, що понад 90% немовлят із ХГ не виділяють меконія протягом перших 24 годин життя [1,17]. Проте кілька авторів зазначають, що понад 40% новонароджених із ХГ виділяють меконій у перші 24 години життя [8,10,20]. Тому відсутність в анамнезі затримки виділення меконія не повинна бути причиною відмови від ректальної аспіраційної біопсії для підтвердження наявності АК [23].

Інтестинальний анамнез, що свідчить про гостру кишкову непрохідність, є рідкісним, за винятком дітей із тотальним агангліозом товстої кишки [15,17]. Іноді слід розглядати діагноз ХГ за наявності незрозумілої перфорації товстої кишки, хоча це є рідкісним проявом [21,24]. Деякі діти не мають симптомів обструкції в неонатальному періоді, а симптоми непрохідності кишок з'являються пізніше, у дитинстві або в дорослому віці — сильними закрепками, хронічним здуттям живота та затримкою розвитку [3,6,10]. Це найчастіше трапляється в немовлят, які знаходяться на грудному вигодовуванні, а тривала затримка відходження калу може розвинути після відлучення від грудного вигодовування [18]. Ректальне пальцеве дослідження пацієнтів із ХГ може виявити напруженість заднього проходу [11], однак деякі автори вважають цей висновок недостовірним [1], з чим ми також погоджуємося.

Діарея, лихоманка та здуття живота з токсемією при ХГ завжди є симптомами ЕК і ТМ, що залишаються найсерйознішими ускладненнями АК [19]. Повідомляється, що частота ЕК і ТМ у пацієнтів з АК коливається в межах від 12% до 58% [20,22]. Останні літературні дослідження свідчать, що частота передопераційного ЕК і ТМ значно вища в пацієнтів, у яких діагноз ХГ встановлений у постнеонатальному періоді, підкреслюючи важливість швидкої діагностики [24]. У нашому дослідженні ЕК, асоційований з ХГ, встановлено у 118 (44,03%), а ТМ — у 13 (4,85%) із 268 пацієнтів.

Достеменно відомо, що при несвоєчасній діагностиці та лікуванні ХГ незалежно від про-

тяжності АК і розвитку ускладнень (ЕК, ТМ, анемії, гіпотрофії) є висока вірогідність летальності. Летальність при ХГ, пов'язана з ЕК і ТМ, коливається в межах від 5% до 50% [9,25]. У нашому дослідженні летальних випадків не виявлено.

Висновки

Перебіг і виразність клінічних проявів ХГ у дітей віком від 1 до 3 років залежить від протяжності АК та наявності супутніх вроджених вад розвитку.

Найбільш об'єктивними клінічними ознаками, які дають змогу вчасно встановити діагноз ХГ у дітей віком від 1 до 3 років, є відсутність

відходження меконія протягом перших 48 годин і більше (100%), здуття живота (100%), блювання застійним шлунковим і кишковим вмістом (100%), а також затримка фізіологічного набирання ваги на тлі аліментарної недостатності з розвитком гіпотрофії та анемії (20,15%).

Супутні вади розвитку та запізнена діагностика є основними причинами появи тяжких ускладнень ХГ у дітей віком від 1 до 3 років — ЕК (44,03%), ТМ (4,85%), гіпотрофії (20,15%) та анемії (17,16%).

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

REFERENCES/ЛІТЕРАТУРА

- Avansino JR, Levitt MA. (2017). Hirschsprung disease. In *Fundamentals of pediatric surgery*, 2, Mattei P. et al (eds.). Springer International Publishing, Cham: 513–524.
- Bandr E, Kabor RA, Ouedraogo I, Sor O, Tapsoba T, Bambara C et al. (2010). Hirschsprung's disease: Management problem in a developing country. *Afr J Paediatr Surg*. 7: 166–168.
- Chumpitazi B, Nurko S. (2008). Pediatric Gastrointestinal Motility Disorders: Challenges and a Clinical Update. *Gastroenterol Hepatol (NY)*. 4: 140–148.
- Ekenze SO, Ngaikedi C, Obasi AA. (2011). Problems and outcome of Hirschsprung's disease presenting after 1 year of age in a developing country. *World J Surg*. 35: 22–26.
- Frykman PK, Short SS. (2012). Hirschsprung-Associated Enterocolitis: Prevention and Therapy. *Semin Pediatr Surg*. November. 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. Published online 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.
- Kapur RP, Smith C, Ambartsumyan L. (2020). Postoperative pullthrough obstruction in Hirschsprung disease: etiologies and diagnosis. *Pediatr Dev Pathol*. 23: 40–59.
- Kawaguchi AL, Guner YS, S mme S, Quesenberry AC, Arthur LG, Sola JE et al. (2021). Management and outcomes for long-segment Hirschsprung disease: A systematic review from the APSA Outcomes and Evidence Based Practice Committee. *J Pediatr Surg*. 56(9): 1513–1523.
- Kyrklund K, Sloots CEJ, de Blaauw I, Bj rnland K, Rolle U, Cavalieri D et al. (2020). ERNICA guidelines for the management of rectosigmoid Hirschsprung's disease. *Orphanet J Rare Dis*. 15 (1): 164. <https://doi.org/10.1186/s13023-020-01362-3>.
- 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>.
- Lotfollahzadeh S, Taherian M, Anand S. (2022). Hirschsprung Disease. In: *StatPearls*. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; Jan. URL: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK562142/>.
- Maxime C, Mellul K, Stirnemann J, Khen-Dunlop N, Lapillonne A, Kermorvant-Duchemin E. (2023). First-year growth trajectory and early nutritional requirements for optimal growth in infants with congenital diaphragmatic hernia: a retrospective cohort study. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed*. 109: 2. <https://doi.org/10.1136/archdischild-2023-325713>.
- Neuvonen MI, Kyrklund K, Rintala RJ, Pakarinen MP. (2017). Bowel function and quality of life after trans anal endorectal pull-through for Hirschsprung disease: controlled outcomes up to adulthood. *Ann Surg*. 265 (3): 622–629.
- 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, Kurtash OO, Hussaini SF, Rusak PS. (2023). Comparison of clinical results of Transanal Endorectal Pull-Through of the colon with and without laparoscopic assistance in children with Hirschsprung's disease *Paediatric Surgery (Ukraine)*. 2 (79): 71–77. doi: 10.15574/PS.2023.79.71.
- Reategui CO, Spears CA, Allred GA. (2021). Adults Hirschsprung's disease, a call for awareness. A case report and review of the literature. *Int J Surg Case Rep*. 79: 496–502. <https://doi.org/10.1016/j.ijscr.2021.01.090>.
- Rennie JM. (2012). *Textbook of Neonatology*. 5 edition. Churchill Livingstone Elsevier: 12. ISBN 978-0-7020-3479-4.
- 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.
- Sharma S, Gupta DK. (2012). Hirschsprung's disease presenting beyond infancy: Surgical options and postoperative outcome. *Pediatr Surg Int*. 28: 5–8.
- Tran VQ, Mahler T, Dassonville M, Truong DQ, Robert A, Goyens P, Steyaert H. (2018). Long-Term Outcomes and Quality of Life in Patients after Soave Pull-Through Operation for Hirschsprung's Disease: An Observational Retrospective Study. *Eur. J. Pediatr. Surg*. 28 (5): 445–454.
- Van Hasselt Tim et al. (2023). 204 Prematurity and paediatric intensive care admissions: cohort study using a novel large-scale data linkage. *Archives of Disease in Childhood*. 108: 2. URL: https://adc.bmj.com/content/108/Suppl_2/A141.
- Videholm S et al. (2021). Perinatal factors and hospitalisations for severe childhood infections: a population-based cohort study in Sweden. *BMJ Open*. 11: e054083. doi: 10.1136/bmjopen-2021-054083.
- Yan Z, Poroyko V, Gu S, Zhang Z, Pan L, Wang J. (2014). Characterization of the intestinal microbiome of Hirschsprung's disease with and without enterocolitis. *Biochem Biophys Res Commun*. 445: 269–274.
- Zhu Yao et al. (2023). The impact of early empirical antibiotics treatment on clinical outcome of very preterm infants: a nationwide multicentre study in China. *Italian Journal of Pediatrics*. 49: 14. <https://ijonline.biomedcentral.com/articles/10.1186/s13052-023-01414-x>.

Відомості про авторів:

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>.

Прытла 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>.

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 12.02.2024 р.