

УДК 616.348-007.61-053.2-089

**В.П. Притула<sup>1,2</sup>, О.О. Курташ<sup>3</sup>, С.Ф. Хуссейні<sup>1,2</sup>, В.Ф. Рибальченко<sup>4</sup>**

## Клініко-патологічна характеристика хвороби Гіршпрунга в дітей шкільного віку

<sup>1</sup>Національний медичний університет імені О.О. Богомольця, м. Київ, Україна<sup>2</sup>Національна дитяча спеціалізована лікарня «ОХМАТДИТ», м. Київ, Україна<sup>3</sup>Івано-Франківський національний медичний університет, Україна<sup>4</sup>Національний університет охорони здоров'я України імені П.Л. Шупика, м. Київ

Modern Pediatrics. Ukraine. (2024). 2(138): 59-68. doi: 10.15574/SP.2024.138.59

**For citation:** Prytula VP, Kurtash OO, Hussaini SF, Rybalchenko VF. (2024). Clinical and pathological characteristics of Hirschsprung's disease in school-aged children. Modern Pediatrics. Ukraine. 2(138): 59-68. doi: 10.15574/SP.2024.138.59.

У сучасній літературі трапляються лише поодинокі випадки діагностування та лікування хвороби Гіршпрунга (ХГ) у дітей шкільного віку, і то ці випадки з дитячих хірургічних клінік країн, що розвиваються.

**Мета** — дослідити клініко-патологічну симптоматику ХГ у дітей шкільного віку для раннього виявлення цієї патології.

**Матеріали та методи.** Проведено ретроспективний аналіз клінічної симптоматики ХГ у 196 дітей шкільного віку за 1980–2021 рр. З ректальною формою агангліозу кишечника було 117 (59,69%) пацієнтів, із ректосигмоподібною — 76 (38,78%), із субтотальною — 3 (1,53%) дитини. Для вивчення клінічного перебігу враховано анамнез, фізикальне обстеження, дані загальноклінічних лабораторних показників крові, сечі та калу, електрокардіографії, ехокардіографії, ультрасонографії, іригографії, манометрії та ректальної біопсії.

**Результати.** Ентероколіт встановлено у 86 (43,88%) пацієнтів: 1-й ступінь — у 16 (8,16%), 2-й ступінь — у 29 (14,79%), 3-й ступінь — у 41 (20,92%) пацієнта. Токсичний мегаколон відзначено у 9 (5,83%) хворих. Анемію різного ступеня виявлено у 24 (12,24%) дітей. Супутні вади розвитку встановлено у 61 (31,12%) пацієнта, із яких супутні вади розвитку кишечника відзначено у 18 (9,18%) дітей. Гостру форму ХГ виявлено у 70 (35,71%), підгостру — у 64 (32,65%), хронічну — у 62 (31,64%) пацієнтів.

**Висновки.** Клінічні ознаки ХГ у дітей шкільного віку є типовими, які можна отримати після ретельного збирання анамнезу та оцінювання об'єктивного обстеження пацієнта. Для підтвердження діагнозу при ХГ у дітей шкільного віку слід виконувати іригографію, манометрію та ректальну біопсію.

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, токсичний мегаколон, супутні вади розвитку.

### Clinical and pathological characteristics of Hirschsprung's disease in school-aged children

**V.P. Prytula<sup>1,2</sup>, O.O. Kurtash<sup>3</sup>, S.F. Hussaini<sup>1,2</sup>, V.F. Rybalchenko<sup>4</sup>**<sup>1</sup>Bogomolets National Medical University, Kyiv, Ukraine<sup>2</sup>National Children's Specialized Hospital «OKHMATDYT», Kyiv, Ukraine<sup>3</sup>Ivano-Frankivsk National Medical University, Ivano-Frankivsk, Ukraine<sup>4</sup>Shupyk National Healthcare University of Ukraine, Kyiv, Ukraine

In modern literature, there are only isolated cases of diagnosis and treatment of Hirschsprung disease (HD) in school-aged children, and these cases are from pediatric surgical clinics in developing countries.

**Aim** — to investigate the clinical and pathological symptoms of HD in school-aged children for early detection of this pathology.

**Materials and methods.** We conducted a retrospective analysis of the clinical symptoms of HD in 196 school-aged children for the period from 1980 to 2021. There were 117 (59.69%) patients with the rectal form of HD, 76 (38.78%) with the rectosigmoid form, 3 (1.53%) with the subtotal form. To study the clinical course, we considered the data from the anamnesis, physical examination, general clinical laboratory parameters (blood, urine and feces), electrocardiography, echocardiography, ultrasonography, irrigography, manometry and rectal biopsy.

**Results.** Among 196 school-aged patients with HD, we found enterocolitis in 86 (43.88%) patients: the 1<sup>st</sup> degree — in 16 (8.16%), the 2<sup>nd</sup> degree — in 29 (14.79%), and the 3<sup>rd</sup> degree — in 41 (20.92%) patients. Toxic megacolon was present in 9 (5.83%) patients. Anemia of various degrees was established in 24 (12.24%) patients. Associated malformations were found in 61 (31.12%) children, of which 18 (9.18%) patients had associated malformations of the intestine. The acute form of HD was established in 70 (35.71%) patients, subacute — in 64 (32.65%) children and chronic — in 62 (31.64%) patients.

**Conclusions.** Clinical signs of HD in school-aged children are typical, which can be obtained by careful collection of anamnesis and evaluation of the patient's objective examination. Irrigography, manometry, and rectal biopsy are required to confirm the diagnosis of HD in school-aged children.

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, toxic megacolon associated malformations.

### Вступ

**Х**вороба Гіршпрунга (ХГ) — це вроджена вада розвитку дистального відділу шлунково-кишкового тракту, яка характеризується відсутністю нейрональних гангліозних клітин Мейснерового

(підслизового) та Ауербахового (м'язового) нервових сплетень у сегменті кишки різної довжини [15,18]. Це рідкісне захворювання (1:2–5000 новонароджених) призводить до постійного спазму агангліонарного сегмента з подальшою прогресуючою дилатацією вищерозташованого відділу кишечника [5,11,18].

ХГ лікують лише хірургічно. Суть операції полягає в резекції агангліонарної та найбільш зміненої (дилатованої) ділянок кишки з накладанням колоанального анастомозу.

На сучасному етапі в 65% випадків діагноз агангліозу кишечника (АК) встановлюють у віці до 1 місяця, а в 95% випадків — у віці до 1 року [13]. Усе, що діагностовано пізніше, вважають запізнілою діагностикою та лікуванням цієї аномалії [14,25,29].

У літературі трапляються лише поодинокі випадки діагностування та лікування ХГ у дітей шкільного віку, і то ці випадки із дитячих хірургічних клінік країн, що розвиваються. Часто випадки виявлення цієї вади розвитку в дітей шкільного віку, особливо в старшої вікової групи, ототожнюються з ХГ у дорослих [19].

Діагностика ГХ у таких ситуаціях затримується через необізнаність пацієнтів і їхніх родичів, відсутність знань і звичне тривале лікування хронічної затримки відходження калу [15,17]. Тому вчасна верифікація клініко-патологічної симптоматики ХГ у дітей шкільного віку визначає актуальність цього дослідження.

**Мета** роботи — дослідити клініко-патологічну симптоматику ХГ у дітей шкільного віку для раннього виявлення цієї патології.

### Матеріали та методи дослідження

Проведено ретроспективний аналіз клінічної симптоматики ХГ у дітей шкільного віку, щоб оцінити значущість клінічних симптомів для ранньої верифікації цієї патології та її ускладнень.

За 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 перебували на обстеженні й лікуванні 196 дітей із ХГ шкільного віку (від 7 до 18 років включно). Серед них із ректальною формою АК було 117 (59,69%) пацієнтів, із ректосигмоподібною — 76 (38,78%), із субтотальною — 3 (1,53%) дитини. Хлопчиків було 154 (78,57%), а дівчаток — 42 (21,43%). Залежно від віку поділено пацієнтів на дві групи. Групу пацієнтів молодшого шкільного віку (від 7 до 11 років) становили 118 (60,20%) дітей, із яких пацієнтів чоловічої статі було 94 (47,96%), а жіночої — 24 (12,24%). Групу ді-

тей старшого шкільного віку (від 12 до 18 років включно) становили 78 (39,80%) підлітків, із яких пацієнтів чоловічої статі було 60 (30,61%), а жіночої — 18 (9,19%).

Для вивчення клінічної картини проведено дослідження анамнезу, фізикального обстеження, даних загальноклінічних лабораторних показників крові та сечі, копрологічного та мікробіологічного дослідження калу, електрокардіографії, нейросонографії, ехокардіографії, ультразвукової діагностики органів черевної порожнини та заочеревинного простору, рентгенографії органів грудної клітки та черевної порожнини, іригографії, аноректальну манометрію та ректальну біопсію.

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

Автори погоджуються з твердженням, що діагностування ХГ у шкільному віці є запізнілим процесом. З огляду на особливості клінічної картини ХГ пацієнтів поділили на вікові групи та на періоди, які характеризували інтенсифікацію діагностики щодо раннього виявлення таких пацієнтів (табл. 1). Аналізуючи 42-річний досвід діагностування та лікування дітей усіх вікових груп з ХГ, розглянули три періоди — 1980–1992 рр., 1993–2010 рр. і 2011–2021 рр. Тому слід зазначити, що, незважаючи на значну кількість діагностованих пацієнтів із ХГ у дітей шкільного віку ( $n=196$ ) із великого загалу всіх ( $n=1187$ ) дітей, у яких виявлено АК, отримали значну інтенсифікацію ранньої діагностики цієї вади розвитку у віці 7–18 років: 33,87% пацієнтів (42 з усіх 124 виявлених) — за період 1980–1992 рр.; 20,35% (118 з усіх 580 виявлених) — за період 1993–2010 рр., 7,45% (36 з усіх 483 виявлених) — за період 2011–2021 рр.

До госпіталізації до клініки всі пацієнти шкільного віку з ХГ отримували консервативні заходи, спрямовані на відновлення пасажу, але результат такого лікування не був ефективним упродовж 7–18 років. Застосування лактулозовмісних препаратів мав короткотривалий тимчасовий ефект у 65 (33,16%) пацієнтів, а у 47 (23,98%) випадках ефект був сумнівним. У процесі амбулаторного лікування та на мо-

Таблиця 1

Розподіл пацієнтів із хворобою Гіршпрунга за віком у різні періоди модернізації діагностики, абс. (%)

Вік пацієнтів	Період (роки)			Усього
	1 1980–1992	2 1993–2010	3 2011–2021	
0–6 місяців	5/124 (4,03)	133/580 (22,93)	142/483 (29,40)	280 (21,34)
7–12 місяців	9/124 (7,26)	94/580 (16,21)	100/483 (20,70)	203 (16,65)
1–3 роки	32/124 (25,81)	122/580 (21,03)	114/483 (23,60)	268 (23,56)
4–6 років	36/124 (29,03)	113/580 (19,48)	91/483 (18,84)	240 (21,08)
<b>7–18 років</b>	<b>42/124 (33,87)</b>	<b>118/580 (20,35)</b>	<b>36/483 (7,45)</b>	<b>196 (17,37)</b>
Усього	124 (10,45)	580 (48,86)	483 (40,69)	1187 (100)

мент госпіталізації досліджувані пацієнти мали різні діагнози: психогенні закрепи — у 18 (9,18%), функціональні закрепи — у 25 (12,75%), проктогенні закрепи — у 13 (6,63%), дисбактеріоз кишечника — у 21 (10,71%), закрепи змішаного генезу — у 33 (16,84%). Діагноз «хвороба Гіршпрунга» на момент госпіталізації був тільки у 86 (43,88%) пацієнтів, і то лише за наявності супутнього ускладнення — ентероколіту (ЕК).

Встановлено, що 53 (27,04%) родини проживали на екологічно забруднених територіях. Сімейний анамнез перебігу та унаслідування (батьки та діти — брати та сестри) ХГ встановлено у 13 (6,63%) родин. З анамнезу перебігу захворювання відомо, що значна більшість — 108 (55,10%) батьків, від народження тривало використовували газовідвідну трубку для спорожнення кишечника дитини, а в 37 (18,88%) інших випадках таку процедуру батьки починали після трирічного віку.

На відсутність першого самостійного спорожнення меконієм понад 48 годин після народження акцентували батьки лише 107 (54,59%) пацієнтів. Перший меконій у 46 (23,47%) інших пацієнтів з'явився після 24 годин. Протягом першої доби життя меконій самостійно відійшов у 12 (6,12%) дітей. Достовірної інформації про відходження меконія не отримали в решти 31 (15,82%) пацієнта.

Основними скаргами під час госпіталізації пацієнтів шкільного віку були: закрепи, здуття живота та каломазання на тлі тривалих закрепів (табл. 2).

За результатами анамнезу встановлено, що від закрепів страждали всі пацієнти, з яких затримка відходження калу до 4 діб була у 117 (59,69%) хворих, більше 7 діб — у 79 (40,30%), а болісне випорожнення —

у 72 (36,73%) пацієнтів. На тлі тривалих закрепів (більше 7 діб) у 47 (23,98%) пацієнтів старшого шкільного віку були прояви каломазання на виражене здуття живота. У 89 (45,40%) пацієнтів на тлі закрепів більше 7–8 діб періодично виникав «парадоксальний пронос» із великою кількістю калових мас. На момент госпіталізації у 110 (56,12%) пацієнтів фізіологічні спорожнення були відсутні, а при введенні в анус газовідвідної трубки — рясне спорожнення без слизу. У 107 (54,59%) дітей отримували рясну кількість калових мас щільної консистенції («калові камінці»).

На момент госпіталізації 86 (43,88%) пацієнтів мали ЕК на тлі ХГ, що і характеризувалося вибуховим випорожненням із домішками як слизу, так і крові.

За результатами огляду перианальної ділянки виявлені: перианальний дерматит — у 34 (17,35%), анальна тріщина — у 28 (14,28%), зовнішній геморої 1–2 ступенів — у 19 (9,69%), а також папіломи перианальної ділянки — у 7 (3,57%) пацієнтів. У 23 (11,73%) дітей з ректальною формою АК було випадіння слизової прямої кишки при натужуванні.

Здуття живота (метеоризм) до контурування петель кишечника на передній черевній стінці мали всі пацієнти, із яких у 68 (34,69%) дітей живіт був форми «жаб'ячого» — асиметричний, із вираженим стоншенням передньої черевної стінки та видимою перистальтикою роздутих петель кишечника. У 94 (47,96%) пацієнтів була відрижка впродовж від 5 до 12 років. Певним чином на конфігурацію та здуття живота впливали супутні вади травного каналу, встановлені у 12 (6,12%) дітей.

Дослідженнями встановлено, що пацієнти віком 7–18 років страждали на закрепи, як наслідок — калова інтоксикація з такими про-

Таблиця 2

Клінічні прояви хвороби Гіршпрунга в пацієнтів шкільного віку, абс. (%)

Клінічний прояв недуги	разом	Протяжність ураження АК			Ранній шкільний вік	Старший шкільний вік
		1	2	3		
	n=196 (100%)	n=117 (59,69%)	n=76 (38,77%)	n=3 (1,53%)	n=118 (60,20%)	n=78 (39,80%)
Стійкий закреп до 4 діб	117 (59,69)	98 (50,00)	–	–	81 (41,33)	36 (18,37)
Стійкий закреп більше 7 діб	79 (40,31)	19 (9,69)	76 (38,77)	3 (1,53)	37 (18,88)	42 (21,43)
Стійкий закреп із болісним випороженням	72 (36,74)	36 (18,37)	34 (17,35)	2 (1,02)	39 (19,90)	33 (16,84)
Метеоризм до контурування петель кишечника на передній черевній стінці	184 (93,88)	115 (58,67)	67 (34,18)	2 (1,02)	118 (60,20)	78 (39,80)
Супутні вади травного каналу	12 (6,12)	2 (1,02)	9 (4,59)	1 (0,51)	7 (3,57)	5 (2,55)
Знижений (відсутній) апетит	196 (100)	117 (59,69)	76 (38,77)	3 (1,53)	118 (60,20)	78 (39,80)
Аліментарна недостатність	186 (94,90)	109 (55,61)	74 (37,76)	3 (1,53)	108 (55,10)	78 (60,20)
Гіпотрофія	10 (5,10)	2 (1,02)	6 (3,06)	2 (1,02)	6 (3,06)	4 (2,04)
Калова інтоксикація, блідість шкіри і слизових оболонок	196 (100)	117 (59,69)	76 (38,77)	3 (1,53)	118 (60,20)	78 (39,80)
Анемія	24 (12,25)	3 (1,53)	18 (9,18)	3 (1,53)	13 (6,63)	11 (5,61)
Збільшення живота та біль у ньому	196 (100)	117 (59,69)	76 (38,77)	3 (1,53)	118 (60,20)	78 (60,20)
Відрижка	94 (47,96)	57 (29,08)	35 (17,86)	2 (1,02)	58 (29,59)	36 (18,37)
Збільшення живота, живіт форми «жаб'ячого», асиметричний	68 (34,69)	37 (18,88)	28 (14,29)	3 (1,53)	33 (16,84)	35 (17,86)
Рясна кількість калових мас щільної консистенції («калові камінці»)	107 (54,59)	66 (33,67)	41 (20,92)	–	52 (26,53)	55 (28,06)
На тлі закрепів – діарея («парадоксальний пронос»)	89 (45,41)	51 (26,02)	35 (17,86)	3 (1,53)	43 (21,94)	46 (23,47)
Фізіологічні випороження відсутні, а після введення в анус трубки — рясне випороження, без слизу	110 (56,12)	91 (46,43)	19 (9,69)	–	73 (37,24)	37 (18,88)
Ентероколіт	86 (43,88)	26 (13,27)	57 (29,08)	3 (1,53)	45 (22,96)	41 (20,92)
Токсичний мегаколон	9 (4,59)	–	6 (3,06)	3 (1,53)	4 (2,04)	5 (2,55)

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

явами: блідість шкіри і слизових оболонок — у 168 (85,71%), сухість шкіри — у 39 (19,90%), грибкові ураження шкіри — у 27 (13,78%), попрілості — у 26 (13,26%), дерматити різної етіології — у 18 (9,18%). У 78 (39,79%) пацієнтів відзначалася втомлюваність при фізичному навантаженні, а 32 (16,33%) дитини скаржилися, що не можуть зосередитися під час навчання в школі. У 24 (12,24%) пацієнтів спостерігалася анемія різних ступенів. Іншими ознаками хронічної калової інтоксикації були: часті гострі респіраторні вірусні інфекції (до 3–4 разів на рік) — у 47 (23,98%), риніти — у 59 (30,10%), тонзиліти — у 64 (32,65%) випадках.

Закрепи та здуття живота слугували передумовою до зниження апетиту, що мали всі

пацієнти, як наслідок — аліментарна недостатність і розвиток гіпотрофії в 10 (5,10%) дітей. Наступною складовою, яка впливала на зниження апетиту, були відрижки повітрям у 94 (47,96%) пацієнтів.

Для детальнішого дослідження клінічних проявів ХГ використано ознаки шкали Delphi не тільки для кращої інтерпретації ЕК, але й для оцінювання критеріїв симптоматики при АК. Ми зіставили вираженість наявних клінічних критеріїв за шкалою Delphi [23] у пацієнтів з АК без ЕК та з ускладненим ЕК [12] (табл. 3). Використовуючи методику та шкалу Delphi, ми не підраховували кількість балів, тому що на сьогодні питання бальної оцінки в подібних ситуаціях є дискусійними.



Таблиця 3

**Вираженість клінічних критеріїв за шкалою Delphi при хворобі Гіршпрунга в дітей шкільного віку без ентероколіту (ЕК) та з ускладненим ЕК, абс. (%)**

Клінічні критерії (згідно зі шкалою Delphi)	Кількість пацієнтів із ХГ				
	серед яких діти без ЕК	серед яких діти з ЕК			
		усього	ступінь тяжкості перебігу ЕК		
			1-й	2-й	3-й
Скарги та анамнез	n=110 (56,12%)	n=86 (43,88%)	n=16 (8,16%)	n=29 (14,80%)	n=41 (20,92%)
Діарея з вибуховим випорожненням	42 (21,43)*	34 (17,35)	7 (3,57)	14 (7,14)	13 (6,63)
Діарея з неприємним запахом випорожнення	68 (34,69)*	43 (21,94)	8 (4,08)	13 (6,63)	22 (11,23)
Діарея з кривавим випорожненням	с	9 (4,59)	1 (0,51)	2 (1,02)	6 (3,06)
ЕК в анамнезі	28 (14,29)	54 (27,55)	3 (1,53)	12 (6,12)	39 (19,90)
<b>Фізикальний огляд</b>					
Вибухове виділення газів і калу при ректальному дослідженні	110 (56,12)	86 (43,88)	16 (8,16)	29 (14,80)	41 (20,92)
Роздутий живіт	110 (56,12)	86 (43,88)	16 (8,16)	29 (14,80)	41 (20,92)
Млявість	94 (47,96)	78 (39,80)	14 (7,14)	25 (12,76)	41 (20,92)
Лихоманка	32 (16,33)	41 (20,92)	6 (3,06)	11 (5,61)	24 (12,25)
<b>Рентгенологічне обстеження</b>					
Кілька рівнів повітряної рідини	32 (16,33)**	56 (28,58)	7 (3,57)**	10 (5,10)	39 (19,90)
Розширені петлі кишечника	110 (56,12)	86 (43,88)	16 (8,16)	29 (14,80)	41 (20,92)
Контуровання поверхні зміненої слизової оболонки кишки у вигляді зубів пили	37 (18,88)	76 (38,78)	12 (6,12)	25 (12,76)	39 (19,90)
Ознака обрізаного просвіту ободової кишки, через відсутність газонаповнення в ректосигмоподібному відділі	79 (40,31)	75 (38,27)	11 (5,61)	26 (13,27)	38 (19,39)
Пневматоз	77 (39,29)	86 (43,88)	16 (8,16)	29 (14,80)	41 (20,92)
<b>Лабораторні показники</b>					
Лейкоцитоз	56 (28,58)	70 (35,71)	1 (0,51)	29 (14,80)	41 (20,92)
Зсув формули вліво	34 (17,35)	67 (34,18)	–	29 (14,80)	41 (20,92)

Примітки: \* — без слизу, \*\* — рентгенографія після проведення клізми.

Усі пацієнти шкільного віку мали закрепи. Доповнюючи скарги, доцільно акцентувати, що відсутність самостійного спорожнення потребувала встановлення газовідвідної трубки для випорожнення кишечника від газів із подальшим встановленням клізми. Тому в 42 (21,43%) зі 110 (56,12%) пацієнтів, що не мали ЕК, на час госпіталізації відзначалися скарги на діарею (без слизу) з вибуховим випорожненням, а діарея (без слизу) з неприємним (застійним) запахом випорожнення турбувала 68 (34,69%) дітей. Періодичні прояви ЕК в анамнезі були у 28 (14,29%) пацієнтів. Усі 110 пацієнтів, що не мали ЕК, також мали здуття живота і, як наслідок, — млявість у 94 (47,96%) та лихоманка у 32 (16,33%).

За даними рентгенологічного дослідження, пневматоз і розширені петлі кишечника мали всі пацієнти, а контуровання поверхні зміненої слизової оболонки кишки у вигляді зубів пили виявлялися у 37 (33,64%) зі 110 дітей. Ознака обрізаного просвіту ободової кишки через відсутність газонаповнення в ректосигмоподібному відділі — у 79 (40,31%) зі 110 пацієнтів. Лабораторні дані вказували на лейкоцитоз у 56 (28,58%) та зсув формули вліво у 34 (17,35%) зі 110 пацієнтів із ХГ без ознак ЕК.

Натомість, серед 86 (43,88%) пацієнтів, які мали ЕК при ХГ, відзначалися: діарея з вибуховим випорожненням у 34 (17,35%) випадках, діарея з неприємним (застійним) запахом випорожнення — у 43 (21,94%), діарея з кривавим

Таблиця 4

**Супутні вроджені вади розвитку в 61 зі 196 дітей шкільного віку з хворобою Гіршпрунга**

Супутні вроджені вади розвитку	Абс. (%)
Вроджені вади серця	2 (1,02)
Муковісцидоз	4 (2,04)
Гідронефроз	4 (2,04)
Інші вади розвитку нирок	4 (2,04)
Мієлодисплазія L <sub>3</sub> - S <sub>1</sub>	28 (14,28)
Внутрішня черевна грижа	1 (0,51)
Незавершений поворот кишечника	11 (5,61)
Дивертикул Меккеля	6 (3,06)
Кіста яєчника	1 (0,51)
Усього	61 (31,12)

випорожненням – у 9 (4,59%), а ЕК в анамнезі – у 54 (27,55%) пацієнтів. Перший ступінь ЕК виявлявся у 16 (8,16%), другий – у 29 (14,80%), третій – у 41 (20,92%) пацієнта. У 9 (4,59%) пацієнтів, що мали ТМ на тлі ЕК, блювотні маси на початку недуги були із застійним вмістом, з часом – зеленого кольору, а за тривалого блювання – коричневого кольору, що вказувало на вкрай тяжкий стан пацієнтів. Роздутий живіт мав місце у всіх пацієнтів. Помітна млявість відмічалася у 78 (39,80%) дітей, лихоманка – у 41 (20,92%) із 86 (43,88%) пацієнтів з ЕК на тлі АК.

За результатами рентгенологічного дослідження: розширені петлі кишечника та пневматоз у всіх 86 (43,88%) дітей з ЕК, з візуалізацією кількох рівнів повітряної рідини в 56 (28,58%) із 86 пацієнтів, контурування поверхні зміненої слизової оболонки кишки у вигляді зубів пили – у 76 (38,78%) та ознака обрізаного просвіту ободової кишки, через відсутність газонаповнення в ректосигмоподібному відділі – у 75 (87,21%) із 86 пацієнтів з ЕК. Лабораторні дані вказували на лейкоцитоз у 70 (35,71%) і зсув формули вліво у 67 (34,18%) із 86 дітей.

Помічено, що клінічний перебіг різних за протяжністю форм АК певною мірою залежав від наявності супутніх вад розвитку, виявлених у 61 (31,12%) зі 196 пацієнтів (табл. 4). Супутні вади розвитку кишечника спостерігалися у 18 (9,18%) пацієнтів, із яких у 12 (6,12%) це були вади, що впливали на клінічний пе-

ребіг АК: незавершений поворот кишечника – в 11 (5,61%), внутрішня черевна грижа – в 1 (0,51%) пацієнта. Вади нирок і сечовидільної системи діагностувалися у 8 (4,08%), дефект міжшлуночкової перетинки – в 1 (0,51%), дефект міжпередсердної перетинки з відкритим овальним вікном – в 1 (0,51%), муковісцидоз – у 4 (2,04%), дивертикул Меккеля (інтраопераційна знахідка) – у 6 (3,06%), мієлодисплазія L<sub>3</sub>-S<sub>1</sub> – у 28 (14,28%) та 1 (0,51%) клінічне спостереження кісти яєчника.

Досліджуючи клінічний перебіг недуги, встановлено залежність розвитку клінічних проявів ХГ від протяжності ураження АК і появи ускладнень.

Ентероколіт на тлі ХГ виявлявся у 86 (43,88%) пацієнтів, із яких при ректальній формі АК – у 26 (13,26%), при ректосигмоподібній – у 57 (29,08%), при субтотальній – у 3 (1,54%) дітей (табл. 5). Окрім скарг, ЕК підтверджений клінічними ознаками: здуттям черевної порожнини; відсутністю випорожнення, а після встановлення трубки вибухове випорожнення аж до діареї із застійним гнильним запахом; гіпертермією, яка вказувала на запальний процес, а після встановлення газовідвідної трубки та іригації кишечника температура знижувалася до субфебрильних цифр; лейкоцитозом та анемією, а також зрушенням лейкоцитарної формули вліво. Випорожнення мали характер водянистих із гнильним запахом, а за даними копрологічного дослідження ос-

Таблиця 5

**Залежність протяжності ураження агангліозу кишечника та розвитку ентероколіту в пацієнтів шкільного віку з хворобою Гіршпрунга, абс. (%)**

Протяжність ураження АК	Пацієнти з ХГ	Серед яких діти з ЕК
Ректальна	117 (59,69)	26 (13,26)
Ректосигмоподібна	76 (38,77)	57 (29,08)
Субтотальна	3 (1,54)	3 (1,54)
Усього	196 (100)	86 (43,88)

Таблиця 6

**Залежність протяжності ураження агангліозу кишечника та розвитку анемії в пацієнтів шкільного віку з хворобою Гіршпрунга, абс. (%)**

Протяжність ураження АК	Пацієнти з ХГ	Серед яких діти з анемією			
		разом	легкого ступеня	середнього ступеня	тяжкого ступеня
Ректальна	117 (59,69)	3 (1,53)	–	1 (0,51)	2 (1,02)
Ректосигмоподібна	76 (38,77)	18 (9,18)	2 (1,02)	7 (3,57)	9 (4,59)
Субтотальна	3 (1,54)	3 (1,53)	–	–	3 (1,53)
Усього	196 (100)	24 (12,24)	2 (1,02)	8 (4,08)	14 (7,14)

Таблиця 7

**Залежність протяжності ураження агангліозу кишечника та розвитку гіпотрофії в пацієнтів шкільного віку з 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	117 (59,69)	3 (1,53)	1 (0,51)	2 (1,02)	–
Ректосигмоподібна	76 (38,77)	4 (3,57)	1 (0,51)	1 (0,51)	2 (1,02)
Субтотальна	3 (1,54)	3 (1,53)	–	–	3 (1,53)
Усього	196 (100)	10 (5,10)	2 (1,02)	3 (1,53)	5 (2,55)

Таблиця 8

**Стадії клінічного перебігу хвороби Гіршпрунга в дітей шкільного віку залежно від протяжності ураження агангліозу кишечника, абс. (%)**

Протяжність ураження АК	Пацієнти з ХГ	Стадія клінічного перебігу ХГ		
		гостра	підгостра	хронічна
Ректальна	117 (59,69)	28 (14,29)	41 (20,92)	48 (24,49)
Ректосигмоподібна	76 (38,77)	39 (19,90)	23 (11,73)	14 (7,14)
Субтотальна	3 (1,54)	3 (1,54)	–	–
Усього	196 (100)	70 (35,71)	64 (32,65)	62 (31,64)

новними показниками були: лейкоцити –  $32,53 \pm 2,18$  у полі зору, еритроцити  $12,18 \pm 2,18$  у полі зору та слиз (++++). Доцільно вказати, що всі пацієнти мали порушення травлення, а тому мали гіпотрофію різних ступенів, встановлену в 10 (5,10%) пацієнтів.

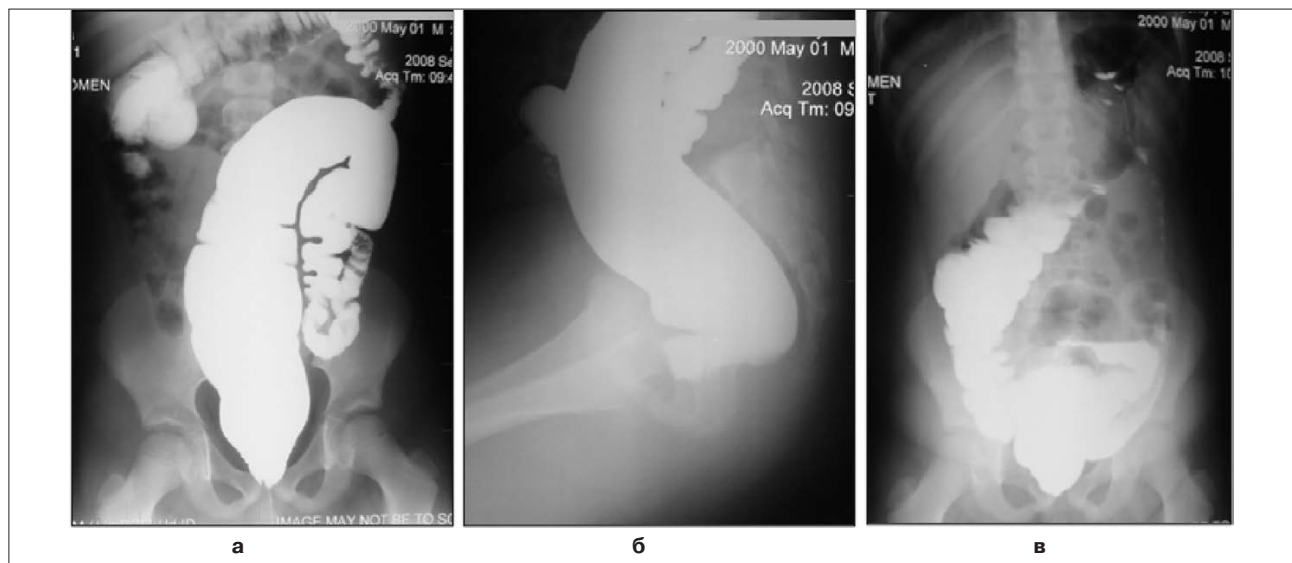
Анемія різного ступеня спостерігалася у 24 (12,24%) зі 196 пацієнтів шкільного віку з ХГ, із яких у 3 (1,53%) дітей – при ректальній формі АК, у 18 (9,18%) – при ректосигмоподібній формі АК, у 3 (1,53%) пацієнтів – при субтотальній формах АК (табл. 6). У разі визначення ступеня анемії керувалися такими 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 виділяли помірний лейкоцитоз ( $9-15 \times 10^9/л$ ) і високий рівень лейкоцитозу ( $15-50 \times 10^9/л$ ) [30]. Чим довшою була протяжність ураження АК, тим частіше з'являлася анемія і тим тяжчим був ступінь прояву анемії.

Клінічними обстеженнями та моніторингом фізикальних даних у 10 (5,10%) пацієнтів встановлено різного ступеня гіпотрофію

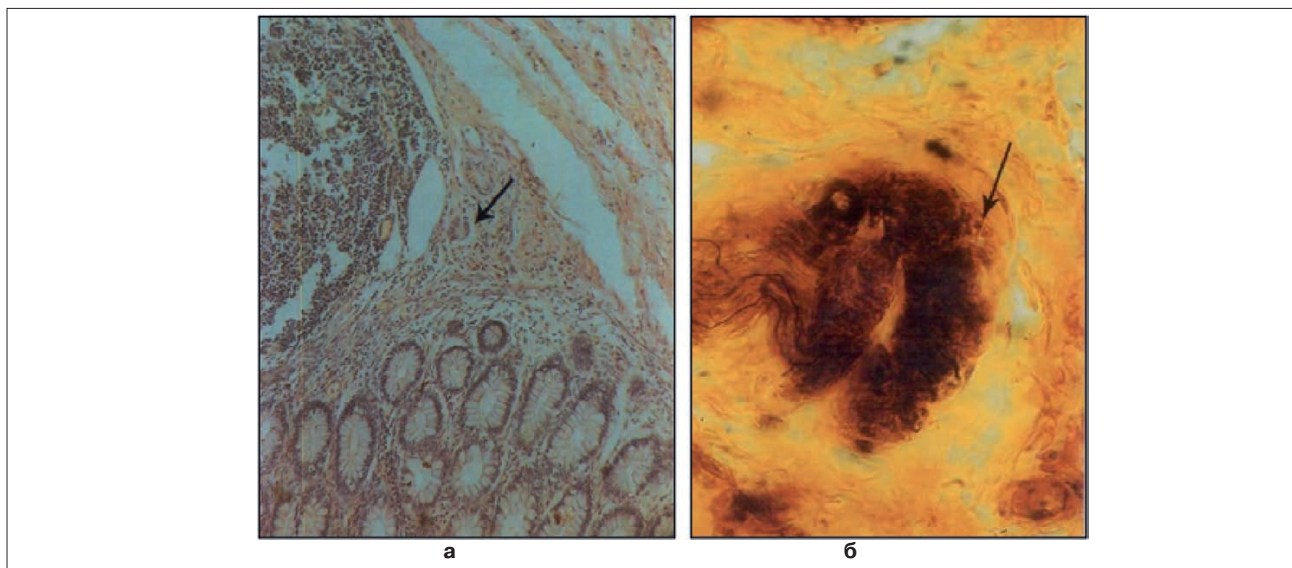
(табл. 7). Характеризуючи втрату маси тіла, спиралися на класифікацію, описану І.С. Сміян (2000). До першого ступеня гіпотрофії відносили дітей з дефіцитом маси тіла 10–20%, до другого – 20–30%, а до третього – більше 30% [30]. Відставання приросту маси тіла до 10% вважали незначним. Перший ступінь гіпотрофії виявлено у 2 (1,02%) дітей, другий – у 3 (1,53%), третій – у 5 (2,55%) пацієнтів.

Досліджуючи клінічний перебіг ХГ, встановлена стадійність перебігу недуги в пацієнтів шкільного віку (табл. 8). Чим більшою була протяжність ураження АК, тим більш вираженим був клінічний перебіг ХГ. Гостра стадія перебігу недуги відзначалася у 70 (35,71%) із 196 пацієнтів, із яких при субтотальному АК – у 3 (1,53%), при ректосигмоподібному – у 39 (19,89%), при ректальному – у 28 (14,28%). Підгостра стадія перебігу ХГ виявлялася у 64 (32,65%), із яких при ректосигмоподібній – у 23 (11,73%), при ректальній формі АК – у 41 (20,92%). Хронічна стадія відзначалася при більш коротких формах АК. Хронічну стадію ХГ мали 62 (31,64%) пацієнти, із яких при ректосигмоподібній формі – 14 (7,14%), при ректальній – 48 (24,49%) дітей.

Аналізуючи клініко-патологічну характеристику ХГ у дітей шкільного віку, доцільно звер-



**Рис. 1.** Результати доопераційного обстеження пацієнта С., віком 8 років, діагноз — «Хвороба Гіршпрунга, ректальна форма». Іригографія: при тугому наповненні в прямій проекції (а), в боковій проекції (б), на етапі випорожнення контрасту (в)



**Рис. 2.** Мікрофотографії результатів повношарової ректальної біопсії. Поодинокі нервові ганглії в підслизовому шарі: а) фарбування гематоксилін-еозином. Збільшення 1×40; б) імпрегнація нітратом срібла за Футом. Збільшення 1×120

нути увагу, що ці пацієнти тривало отримували консервативні, а здебільшого й неефективні методи лікування без іригографічного обстеження. Як результат тривалого консервативного лікування наступала хронічна калова інтоксикація з проявами аліментарної недостатності, гіпотрофії, анемії та ЕК.

Тому після детального аналізу клінічних симптомів всім пацієнтам виконано додаткові методи дослідження: іригографію, аноректальну манометрію, гістологічне та гістохімічне дослідження. Якщо при класичних ознаках іригографії вдавалося одразу встановити діагноз ХГ, то в складних випадках, а особливо при ректальній формі АК, найбільш інформативними були функціональні та морфологічні методи діагностики (рис. 1 а, б, в). У 97 (49,49%) па-

цієнтів із ректальним АК виконано аноректальну манометрію, під час якої виявлено відсутній гальмівний аноректальний рефлекс, високий тонус анальних сфінктерів (більше 50 мм рт. ст.) та низьку амплітуду релаксації як патогномонічні ознаки ХГ. Також цим пацієнтам виконано ректальну біопсію, за результатами якої не знайдено нервових гангліїв у 56 (28,57%) пацієнтів, а у решти (41 (20,92%) біоптат) виявлено поодинокі нервові ганглії (рис. 2 а, б) у підслизовому шарі.

Хвороба Гіршпрунга рідко трапляється в шкільному віці. Зазвичай ця патологія діагностується в ранньому дитинстві. Середній вік, у якому дітям встановлюється діагноз ХГ, поступово зменшується протягом останніх десятиліть у зв'язку з підвищенням обізнаності лікарів



про це захворювання. Так, за даними мультицентрових досліджень провідних клінік світу, у 1979 р. протягом першого місяця життя діагноз ХГ встановлено у 8% пацієнтів, а до 3-місячного віку — вже у 40% [6]. У загальнонаціональному опитуванні в Японії за 1978–1982 рр. на першому місяці життя діагноз ХГ встановлено у 48,7% пацієнтів [11]. У нещодавніх дослідженнях Австралійських дитячих хірургічних центрів повідомлено, що діагноз ХГ у періоді новонародженості встановлено у 90,5% пацієнтів [7].

Рівень захворюваності на ХГ у шкільному віці складно визначити, оскільки в дітей старшої вікової групи це захворювання зазвичай помічають рідко, як і в дорослих пацієнтів. Відомо, що захворюваність ХГ у цілому становить приблизно 1 на 2–5 тис. живонароджених, і вона уражує хлопчиків частіше, ніж дівчаток, — у співвідношенні 4:1 [8]. Вважається, що 2% пацієнтів із хронічними закрепамі страждають від АК [1,3]. Найчастіше ці пацієнти спочатку звертаються до сімейного лікаря, тривало лікуються без належного дообстеження, а після неефективності терапії звертаються самостійно до хірурга або скеровуються педіатром до хірургічного стаціонару [9,34].

Деякі автори вживають «хвороба Гіршпрунга у дорослих» у встановленні діагнозу після 10 років [4,29]. Інші дослідники стверджують, що немає ХГ, яка б виявлялася в зрілому віці, є тільки ХГ, не відома (не діагностована) до зрілого віку [12].

У більшості випадків під час спілкування з пацієнтами та його родичами відзначаються скарги на постійний закреп із дитинства, іноді батьки повідомляють про затримку відходження меконія протягом перших 24–48 годин після народження [5,31], як і в нашому дослідженні. У деяких випадках спостерігається хронічний абдомінальний біль, кишкові кольки, втрата маси тіла [10]. Класичними клінічними ознаками ХГ у дітей шкільного віку є здуття живота, порожня ампула прямої кишки або, навпаки, наявність твердого калового вмісту, що виявляється за результатами ректального дослідження [20].

Після аналізу клінічної симптоматики для уточнення діагнозу ХГ слід провести спеціальні дослідження, які можуть підтвердити наявність АК — іригографію, аноректальну манометрію і повношарову біопсію прямої кишки [18,33].

Достовірною рентгенологічною ознакою ХГ на іригограмі є звужений дистальний сегмент товстої кишки з перехідною зоною в помітно розширений проксимальний сегмент товстої кишки [16].

За потреби слід виконати аноректальну манометрію. Основними патогномічними ознаками ХГ при цьому дослідженні є відсутній гальмівний аноректальний рефлекс, високий тонус анальних сфінктерів і низька або відсутня амплітуда релаксації [26].

Чутливість аноректальної манометрії (97%) подібна до чутливості повношарової ректальної біопсії [21,22,32]. Однак останній є «золотим стандартом» у діагностуванні ХГ. Точність морфологічного дослідження залежить від місця взяття біопсії, репрезентативності тканини, кількості зразків і кваліфікації патологоанатома. Зразок можна отримати за допомогою аспірації необхідних тканин, ендоскопічного або відкритого повного хірургічного висічення стінки прямої кишки в операційній. Адекватна біопсія прямої кишки визначається як біопсія розміром не менше 3 мм у діаметрі, причому щонайменше одну третину її товщини має займати підслизова оболонка, а в ідеалі — половина підслизової оболонки [2,22,27].

Тривале неефективне консервативне лікування пацієнтів із затримкою відходження калу призводить не тільки до зтягування встановлення діагнозу та своєчасної хірургічної корекції, але й до появи тяжких ускладнень, таких як ЕК, анемія, гіпотрофія, ТМ. За наявності таких ускладнень подовжується тривалість хірургічного лікування, настає необхідність у поетапному підході з ліквідації причини та наслідків запущеного АК, страждають функціональні результати та якість життя пацієнтів [23,24,28].

## Висновки

Клінічні ознаки ХГ у дітей шкільного віку є типовими, які можна отримати після ретельного збирання анамнезу та оцінювання об'єктивного обстеження пацієнта.

Для підтвердження діагнозу при ХГ у дітей шкільного віку слід виконувати іригографію, манометрію та ректальну біопсію.

*Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.*

REFERENCES/ЛІТЕРАТУРА

- Adamou H, Amadou Magagi I, Habou O, Adakal O, Aboulaye MB, Robnodji A et al. (2019). Diagnosis and surgical approach of adult Hirschsprung's disease: about two observations and review of the literature. Case Series. Ann Med Surg (Lond). 25(48): 59–64. <https://doi.org/10.1016/j.amsu.2019.10.017>.
- Agha RA, Franchi T, Sohrabi C, Mathew G, Kerwan A. (2020, Dec). SCARE Group, The SCARE 2020 guideline: updating consensus surgical Case Report (SCARE) guidelines, Int. J. Surg. 84: 226–230. <http://dx.doi.org/10.1016/j.ijsu.2020.10.034>.
- Agustina K, Margiani NN, Anandasari PPY, Mahastuti NM. (2021). Constipation that needs attention: late Hirschsprung disease. Intisari Sains Medis. 12(1): 64–67.
- Basilisco G, Coletta M. (2013). Chronic constipation: a critical review. Dig Liver Dis. 45(11): 886–893. <https://doi.org/10.1016/j.dld.2013.03.016>.
- Bharucha AE, Lacy BE. (2020). Mechanisms, evaluation, and management of chronic constipation. Gastroenterology. 158(5): 1232–1249.e3. <https://doi.org/10.1053/j.gastro.2019.12.034>.
- Calkins CM. (2018, Mar). Hirschsprung Disease beyond Infancy. Clin Colon Rectal Surg. 31(2): 51–60. Published online 2018 Feb 25. doi: 10.1055/s-0037-1604034.
- Chen F, Winston JH, Jain SK, Frankel WL. (2006). Hirschsprung's disease in a young adult: report of a case and review of the literature. Annals of Diagnostic Pathology. Annals of Diagnostic Pathology. 10 (6): 347–351. <https://doi.org/10.1016/j.anndiagpath.2006.03.017>.
- De Lorijn F, Boeckxstaens GE, Benninga MA. (2007, Jun). Symptomatology, pathophysiology, diagnostic work-up, and treatment of Hirschsprung disease in infancy and childhood, Curr. Gastroenterol. Rep. 9: 245–253. <http://dx.doi.org/10.1007/s11894-007-0026-z>.
- Doodnath R, Puri P. (2010, Nov 11). A systematic review and meta-analysis of Hirschsprung's disease presenting after childhood. Pediatr. Surg. Int. 26: 1107–1110. <http://dx.doi.org/10.1007/s00383-010-2694-2>.
- 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.
- Forootan M, Bagheri N, Darvishi M. (2018). Chronic constipation: a review of literature. Medicine (Baltimore). 97(20): e10631. <https://doi.org/10.1097/MD.00000000000010631>.
- 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. Published online 2017 Feb 2. doi: 10.1007/s00383-017-4065-8.
- Granéli C, Dahlin E, Börjesson A, Arnbjörnsson E, Stenström P. (2017). Diagnosis, symptoms, and outcomes of Hirschsprung's disease from the perspective of gender. Surg Res Pract. 2017: 9274940. <https://doi.org/10.1155/2017/9274940>.
- Haider T, Guddati H, Nawaz W, Hertan H. (2018). Adult Hirschsprung disease (HD): an uncommon cause of chronic refractory constipation in adults. Am J Gastroenterol. 113: S894.
- Howsawi A, Bamefeh H, Al Jadaan S et al. (2019). Clinicopathological characteristics of Hirschsprung's disease with emphasis on diagnosis and management: a single-center study in the Kingdom of Saudi Arabia. Glob Pediatr Health. <https://doi.org/10.1177/2333794X19848865>.
- Kim HJ et al. (2008). Hirschsprung disease and hypoganglionosis in adults: radiologic findings and differentiation. Radiology. 247 (2): 428–434.
- Kyrklund K, Sloots CEJ, de Blaauw I, Bjørnland 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>.
- Lotfollahzadeh S, Taherian M, Anand S. (2022, Jan). Hirschsprung Disease. In: StatPearls. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK562142/>.
- Lupon E, Labbe F, Nini E, Sondji S. (2019). Hirschsprung disease in an adult with intestinal malrotation and volvulus: an exceptional association. J Med Case Rep. 13(1): 124. <https://doi.org/10.1186/s13256-019-2020-0>.
- Martucciello G. (2008, Jun). Hirschsprung's disease, one of the most difficult diagnoses in pediatric surgery: a review of the problems from clinical practice to the bench, Eur. J. Pediatr. Surg. 18: 140–149. <http://dx.doi.org/10.1055/s-2008-1038625>.
- Meinds RJ, Trzpis M, Broens PMA. (2018, Sep 3). Anorectal manometry may reduce the number of rectal suction biopsy procedures needed to diagnose hirschsprung disease, J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr. 67: 322–327. <http://dx.doi.org/10.1097/MPG.0000000000002000>.
- Muise ED, Cowles RA. (2016, May 2). Rectal biopsy for Hirschsprung's disease: a review of techniques, pathology, and complications, World J. Pediatr. 12: 135–141. <http://dx.doi.org/10.1007/s12519-015-0068-5>.
- 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 minimally-invasive methods of surgical treatment of Hirschsprung 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 aganglionosis in children. Paediatric Surgery (Ukraine). 2(67): 59–67. [Прийтула 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 (Україна). 2(67): 59–67].
- Rahardjo TM, Nurzaman YA, Natalia J, Napdijaya I, Devina L, Andrianto H, Mahardhika JC. (2023). Adult Hirschsprung's disease presenting as chronic constipation: a case report. Journal of Medical Case Reports. 17: Article number: 308.
- 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>.
- Rybalchenko VF. (2012). Toxic megacolon, dolichomegacolon in children. Paediatric Surgery. Ukraine. 4: 5–13. [Рибальченко В.Ф. (2012). Токсичний мегаколон, доліхомегаколон у дітей. Хірургія дитячого віку. 4: 5–13]. [http://nbuv.gov.ua/UJRN/Khdv\\_2012\\_4\\_3](http://nbuv.gov.ua/UJRN/Khdv_2012_4_3).
- Shair KA, Edwards E. (2020). Hirschsprung's disease in an adult. Am J Med. 133(11): e622–e624. <https://doi.org/10.1016/j.amjmed.2020.02.022>.
- Smiyan IS. (2000). Hypotrophy: modern views and new approaches. Ternopil: 46. [Сміян ІС. (2000). Гіпотрофія: сучасні погляди та нові підходи. Тернопіль: 46].
- Soussan H, Jabi R, Ouryemchi M, Haddadi Z, Bouziane M. (2021). Hirschsprung's disease in adults revealed by an occlusive syndrome. Cureus. 13(10): e18484. <https://doi.org/10.7759/cureus.18484>.
- Szyberg L, Marszałek A. (2014). Diagnosis of Hirschsprung's disease with particular emphasis on histopathology. A systematic review of current literature, Prz. Gastroenterol. 9 (5): 264–269, Published online 2014 Oct 18. doi:10.5114/pg.2014.46160.
- Vlok SSC, Moore SW, Schubert PT, Pitcher RD. (2020). Accuracy of colonic mucosal patterns at contrast enema for diagnosis of Hirschsprung disease. Pediatr Radiol. 50: 810–816. <https://doi.org/10.1007/s00247-020-04631-2>.
- Wald A. (2016). Constipation: advances in diagnosis and treatment. JAMA. 315(2): 185–191. <https://doi.org/10.1001/jama.2015.16994>.

Відомості про авторів:

**Прийтула 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>.

**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>.

**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>.

Стаття надійшла до редакції 07.01.2024 р., прийнята до друку 12.03.2024 р.