



# ХІРУРГІЯ ДИТЯЧОГО ВІКУ

PAEDIATRIC SURGERY. UKRAINE <sup>4 (65)</sup> 2019

Передплатний індекс 60162



**Ортопедія** стор. 10

**Абдомінальна  
хірургія** стор. 19

**Урологія  
та гінекологія** стор. 48

**Колопроктологія** стор. 55

**Клінічний  
випадок** стор. 62

**Рекомендації при  
захворюваннях,  
пов'язаних  
з хворобою  
Гіршпрунга.  
Практична версія.  
Матеріал друкується  
мовою  
оригіналу** стор. 72

### До уваги авторів

**Алгоритм реєстрації індексу  
вченого ORCID** стор. 18

**Зміни в оформленні списку  
літератури** стор. 29

**Анонс науково-практичної  
конференції «III Українсько-  
Польські дні дитячої хірургії»  
м. Київ, Україна,  
14-16 травня 2020 року** стор. 71

# ANTIBIOTIC RESISTANCE



## 3<sup>rd</sup> INTERNATIONAL CONGRESS

NOVEMBER, 14–15, 2020

UKRAINE, KYIV, VELYKA ZHYTOMYRSKA STREET, 33,  
CHAMBER PLAZA

[ANTIBIOTIC-CONGRESS.COM](http://ANTIBIOTIC-CONGRESS.COM)

# ХІРУРГІЯ ДИТЯЧОГО ВІКУ

науково-практичний спеціалізований журнал

# ХИРУРГИЯ ДЕТСКОГО ВОЗРАСТА

научно-практический специализированный журнал

## ГОЛОВНИЙ РЕДАКТОР

**Котенко О.Г.**, доктор мед. наук, професор, керівник Центру хірургії печінки та підшлункової залози (Київ, Україна)

## ШЕФ-РЕДАКТОР

**Толстанов О.К.**, доктор мед. наук, професор, проректор з навчально-педагогічної роботи НМАПО імені П.Л. Шупика (Київ, Україна)

**Русак П.С.**, доктор мед. наук, професор кафедри дитячої хірургії НМАПО імені П.Л. Шупика, завідувач хірургічним відділенням №1 Житомирської обласної дитячої клінічної лікарні (Житомир, Україна)

## РЕДАКЦІЙНА КОЛЕГІЯ

**Аверін В.І.** (Мінськ, Білорусь)

**Аль Джахдалі А.** (Альхобар, Саудівська Аравія)

**Бабуч С.І.** (Кишинів, Молдова)

**Боднар О.Б.** (Чернівці, Україна)

**Вдовиченко Ю.П.** (Київ, Україна)

**Веселий С.В.** (Лиман, Україна)

**Вороненко Ю.В.** (Київ, Україна)

**Горбатюк О.М.** (Київ, Україна)

**Гудумак Є.М.** (Кишинів, Молдова)

**Данилов О.А.** (Київ, Україна)

**Дігтяр В.А.** (Дніпро, Україна)

**Дубровін О.Г.** (Київ, Україна)

**Ємець І.М.** (Київ, Україна)

**Запорожан С.Й.** (Тернопіль, Україна)

**Йокіч Р.** (Новий Сад, Сербія)

**Калічінський П.** (Варшава, Польща)

**Капуллер В.** (Єрусалим, Ізраїль)

**Ковальчук В.І.** (Гродно, Білорусь)

**Козинець Г.П.** (Київ, Україна)

**Коноплицький В.С.** (Вінниця, Україна)

**Косаковський А.Л.** (Київ, Україна)

**Кривченя Д.Ю.** (Київ, Україна)

**Ксьонз І.В.** (Полтава, Україна)

**Левицький А.Ф.** (Київ, Україна)

**Ліма М.** (Болонья, Італія)

**Лопез М.** (Барселона, Іспанія)

**Лосев О.О.** (Одеса, Україна)

**Мюнтер Х.** (Лондон, Великобританія)

**Наконечний А.Й.** (Львів, Україна)

**Патковський Д.** (Вроцлав, Польща)

**Переяслов А.А.** (Львів, Україна)

**Петербурзький В.Ф.** (Київ, Україна)

**Петерсонс А.** (Рига, Латвія)

**Погорілий В.В.** (Вінниця, Україна)

**Притула В.П.** (Київ, Україна)

**Ротенберг С.** (Денвер, США)

**Руденко Н.М.** (Київ, Україна)

**Слепов О.К.** (Київ, Україна)

**Сокур П.П.** (Київ, Україна)

**Спахі О.В.** (Запоріжжя, Україна)

**Текгюл С.** (Анкара, Туреччина)

**Усенко О.Ю.** (Київ, Україна)

**Фархат В.** (Торонто, Канада)

**Фофанов О.Д.** (Івано-Франківськ, Україна)

**Храпач В.В.** (Київ, Україна)

**Чаудерна П.** (Гданськ, Польща)

**Ченг В.** (Пекин, Китай)

**Черіан А.** (Лондон, Великобританія)

**Юркевич Б.** (Варшава, Польща)

## НАУКОВІ КОНСУЛЬТАНТИ

**Боднар Б.М.** (Чернівці, Україна)

**Давиденко В.Б.** (Харків, Україна)

**Кукуруза Ю.П.** (Вінниця, Україна)

**Лазоришенець В.В.** (Київ, Україна)

**Макаров А.В.** (Київ, Україна)

**Момотов А.О.** (Київ, Україна) – координатор групи

**Ніколаєва Н.Г.** (Одеса, Україна)

**Сушко В.І.** (Дніпро, Україна)

## СЕКРЕТАРІАТ

**Шевчук Д.В.** (Житомир, Україна) - відповідальний секретар

**Горелік В.В.** (Київ, Україна)

**Доманський О.Б.** (Київ, Україна)

**Мельниченко М.Г.** (Одеса, Україна)

**Пономаренко О.П.** (Київ, Україна)

**Рибальченко В.Ф.** (Київ, Україна)

**Талько М.О.** (Київ, Україна)

**Чаварга М.І.** (Ужгород, Україна)

**Чеканов Д.Ю.** (Миколаїв, Україна)

Видавець ТОВ «Група компаній «Мед Експерт»

Свідоцтво про державну реєстрацію ЗМІ КВ № 22500-12400ПР від 13.01.2017 р.

Видається з 2003 р.

Періодичність виходу — 4 рази на рік

Наказом МОН України №612 від 07.05.2019 р.

журнал «Хірургія дитячого віку» включено до Переліку наукових фахових видань України,

**категорія Б**, в яких можуть публікуватися результати дисертаційних робіт на здобуття наукових фахових ступенів доктора і кандидата наук

Затверджено Вченою радою Національної медичної академії післядипломної освіти імені П.Л. Шупика Протокол №10 від 11.12.2019 р.

Підписано до друку 27.12.2019 р

Журнал «Хірургія дитячого віку» реферується Інститутом проблем реєстрації інформації НАН України

Адреса для листування:

ТОВ «Група компаній Мед Експерт»,

«Хірургія дитячого віку»,

а/с 80, м. Київ-211, Україна, 04211

Тел./факс: +38 044 498-08-80

E-mail: [pediatric.surgery.ukraine@gmail.com](mailto:pediatric.surgery.ukraine@gmail.com);

[pediatr@med-expert.com.ua](mailto:pediatr@med-expert.com.ua)

<http://med-expert.com.ua/>

Формат 60x90/8. Папір офсетний.

Ум. друк. арк. 16. Обл.-вид. арк. 13,95.

Загальний наклад 1 000 прим.

Зам. № 28.12/01 від 28.12.2019 р.

Надруковано з готових фотоформ у типографії

«Аврора-принт»,

м. Київ, вул. Причальна, 5, тел. +38 (044) 550-52-44

Свідоцтво суб'єкта видавничої справи:

A00 № 777897 від 06.07.2009 р.

Всі статті рецензовані. Повний або частковий передрук або тиражування у будь-який спосіб матеріалів, опублікованих у цьому виданні, допускається лише за письмовим дозволом редакції. Відповідальність за зміст рекламних матеріалів несе рекламодавець.

Журнал «Хірургія дитячого віку» включений у наукометричні, реферативні та пошукові бази даних: **РІНЦ, Science index (eLIBRARY. RU), Index Copernicus International, SIS, Google Scholar, CrossRef, Джерело.** Статтям журналу присвоюється DOI.

Увага! Здійснити передплату видання «Хірургія дитячого віку» можна у будь-якому поштовому відділенні України

Передплатний індекс **60162**

© Національна медична академія післядипломної освіти імені П.Л. Шупика, 2019

© Всеукраїнська асоціація дитячих хірургів, 2019

© ТОВ «Група компаній «Мед Експерт», 2019

Київ 2019



## Зміст

### ПОДІЇ

- 6 Науково-практична конференція з міжнародною участю «Інноваційні технології у хірургії та анестезіології і інтенсивній терапії дитячого віку» 18–19 жовтня 2019 року м. Київ

### ОРИГІНАЛЬНІ ДОСЛІДЖЕННЯ. ОРТОПЕДІЯ

- 10 Гук Ю.М., Зима А.М., Науменко Н.О., Кінча-Поліщук Т.А., Чеве́рда А.І., Скуратов О.Ю., Сивак М.Ф.  
Особливості клініко-рентгенологічного перебігу різних форм фіброзної дисплазії

### ОРИГІНАЛЬНІ ДОСЛІДЖЕННЯ. АБДОМІНАЛЬНА ХІРУРГІЯ

- 19 Khan R.A., Ara R., Wahab Sh., Ahmad I.  
Ультрасонографія за непрохідності кишечника у дітей: оцінка повного потенціалу
- 25 Никифорок О.М.  
Чи реально при ультрасонографії діагностувати перфоративний апендицит у дітей?
- 30 Погорілий В.В., Коноплицький В.С., Навроцький В.А., Коробко Ю.Є.  
Аналіз незадовільних результатів лікування гострого апендициту у дітей
- 35 Слепов О.К., Мигур М.Ю., Сорока В.П., Пономаренко О.П.  
Ускладнені форми гастрошизису та їх хірургічне лікування
- 43 Переяслов А.А., Дворакевич А.О., Бобак А.І., Микита М.М., Никифорок О.М., Дац Р.І., Опікан Н.М., Переяслова Ж.М.  
Порівняльний аналіз відкритої та лапароскопічної апендектомії у дітей

### ОРИГІНАЛЬНІ ДОСЛІДЖЕННЯ. УРОЛОГІЯ ТА ГІНЕКОЛОГІЯ

- 48 Дмитряков В.А., Свекатун В.Н., Корниенко Г.В.  
Таргетирование процессов гетерохронии в рациональном подходе к диагностике и лечению обструктивного уретерогидронефроза у детей

## Content

### EVENTS

- 6 Scientific-practical conference with international participation «Innovative Technologies in Surgery and Anesthesiology and Intensive Care in Children». October 18-19, 2019, Kyiv

### ORIGINAL ARTICLES. ORTHOPEDICS

- 10 Guk Y.M., Zima A.M., Naumenko N.O., Kinchaya-Polishchuk T.A., Cheverda A.I., Skuratov O.Y., Sivak M.F.  
Peculiarities of clinical-radiological course of different forms of fibrous dysplasia

### ORIGINAL ARTICLES. UROLOGY AND GYNECOLOGY

- 23 Khan R.A., Ara R., Wahab Sh., Ahmad I.  
Ultrasound in pediatric intestinal obstruction: Assessing its full potential
- 25 Nykyforuk O.M.  
Is it possible to diagnose perforative appendicitis in children with ultrasound?
- 30 Pogorilyi V.V., Konoplytskyi V.S., Navrotskyyi V.A., Korobko U.E.  
An analysis of unsatisfactory results of treatment of acute appendicitis in children
- 35 Sliepov O., Migur M., Soroka V., Ponomarenko O.  
Surgical Management of Complicated Gastroschisis. A Single Centre Experience
- 43 Pereyaslov A.A., Dvorakevych A.A., Bobak A.I., Mykyta M.M., Nykyforuk O.M., Datz R.I., Opikan N.M., Pereyaslova Z.M.  
The comparative analysis of the open and laparoscopic appendectomy in children

### ORIGINAL ARTICLES. UROLOGY AND GYNECOLOGY

- 48 Dmitryakov V.A., Svekaton V.N., Kornienko G.V.  
Pathogenetic substantiation of minimally invasive methods of correction of heterochrony of urinary system

**ОРИГІНАЛЬНІ ДОСЛІДЖЕННЯ.  
КОЛОПРОКТОЛОГІЯ**

- 55 *Хамраев А.Ж., Рахмонов Д.Б.*  
Тактические подходы к хирургической  
коррекции при послеоперационных  
осложнениях в аноректальной зоне у детей

**КЛІНІЧНИЙ ВИПАДОК**

- 62 *Слепов О.К., Пономаренко М.В., Маркевич О.В.,  
Скиба О.С., Шипот О.Г.*  
Рідкісний клінічний випадок хірургічного  
лікування кили Аміанда у недоношеної  
новонародженої дитини
- 67 *Шокін О.В., Спакхі О.В.*  
Випадок застосування задньовнутрішнього  
оперативного доступу до пухлини, розташованої  
на задньозовнішній поверхні верхньої третини  
діафіза великогомілкової кістки

**МІЖНАРОДНІ КЛІНІЧНІ  
ПРОТОКОЛИ, РЕКОМЕНДАЦІЇ**

- 72 Рекомендації щодо клінічної практики  
при захворюваннях пов'язаних з хворобою  
Гіршпрунга – Практична версія

**115 НЕКРОЛОГ**

**ORIGINAL ARTICLES.  
COLOPROCTOLOGY**

- 55 *Khamraev A.J., Rakhmonov D.B.*  
Tactical approaches to surgical correction  
in postoperative complications in the anorectal  
zone in children

**CLINICAL CASE**

- 62 *Slipov O.K., Ponomarenko M.V., Markevich O.V.,  
Skiba O.S., Shypot O.G.*  
Rare clinical case of surgical treatment  
of bilateral stage III hydronephrosis  
in a newborn baby
- 67 *Shchokin O.V., Spakhi O.V.*  
The case of application of the retrained operational  
up-stupe to the tumor located on the borning-  
interior surface of the top third diaphism  
of the big-tonal bone

**THE INTERNATIONAL CLINICAL  
PROTOCOLS, RECOMMENDATIONS**

- 72 Clinical practice guidelines  
for Allied Disorders of Hirschsprung's  
Disease – Practical version

**115 OBITUARY**

---

**УВАГА!**

Підписку (з кур'єрською доставкою) можна оформити на сайті підписного агентства  
«АС-Медиа» web: [www.smartpress.com.ua/](http://www.smartpress.com.ua/)  
або за тел. 044-353-88-16, 044-500-05-06 - відділ продажів.  
Підписний індекс журналу «ХІРУРГІЯ ДИТЯЧОГО ВІКУ» – **00842**.

Відкрито **передплату** журналу «ХІРУРГІЯ ДИТЯЧОГО ВІКУ»  
у будь-якому поштовому відділенні.  
Підписний індекс - **60162**.

## Шановні колеги!

Вітаю вас з Новим роком та Різдвом Христовим! Від щирого серця бажаю міцного здоров'я, родинного щастя, миру і благополуччя! Хай новий рік стане для вас успішним, щедрим на здобутки та добрі справи!

Пропоную вашій увазі новий випуск журналу. Протягом року ми працювали над підвищенням фахового рівня наукових статей, забезпеченням відповідності поданих до друку матеріалів міжнародним вимогам. Це складний процес, який потребує вашого розуміння та підтримки.

Коротко зупинюся на основних проблемах, які розглядаються у даному випуску. Питання діагностики та лікування гострого апендициту у дітей розглядаються у роботах В.В. Погорілого та співавторів. «Аналіз незадовільних результатів лікування гострого апендициту у дітей», О.М. Никифорук «Чи реально при ультрасонографії діагностувати перфоративний апендицит у дітей», А.А. Переяслова та співавторів. «Порівняльний аналіз відкритої та лапароскопічної апендектомії у дітей». Автори наголошують на моментах, які можуть вплинути на результати діагностики та оперативного втручання, профілактиці ускладнень. Особливу увагу приділено застосуванню інноваційних підходів.

У статті R.A. Khan та співавторів. «Ultrasound in pediatric intestinal obstruction: Assessing its full potential» показано роль ультразвукового дослідження у діагностиці злукової непрохідності кишечника у новонародженої дитини та наголошується на цінності даного методу з огляду на його інформативність та безпечність.

О.В. Щокін та О.В. Спахі у статті «Випадок застосування задньовнутрішнього оперативного доступу до пухлини, розташованої на задньозовнішній поверхні верхньої третини діафізу великогомілкової кістки» показали авторську методику оперативного втручання при рідкісній патології, яка вимагала творчого підходу до вибору лікувальної тактики. Матеріал буде дуже цікавим для практикуючих лікарів.

Шановні колеги, нагадую, що журнал «Хірургія дитячого віку» можна отримати за передплатою.

Дякую авторам за надані статті та запрошую до співпраці.

З повагою, професор П.С. Русак



## Dear Colleagues!

I Congratulate you on the New Year and Christmas! I wholeheartedly wish you good health, happiness in your families, peace and prosperity! May the new year be full of success, generous in achievements and good deeds!

I offer for your attention a new issue of our journal. During the year, my colleagues and I worked on improvement of the professional level of scientific articles, to ensure that the materials submitted to the press comply with international requirements. This is a complex process that requires your understanding and support.

I will briefly focus on the main problems addressed in this issue. The problems of diagnosis and treatment of acute appendicitis in children are considered in the works of V.V. Pogorilyi et al. «An analysis of unsatisfactory results of treatment of acute appendicitis in children», O.M. Nikiforuk «Is it possible to diagnose perforative appendicitis in children with ultrasound?», A.A. Pereyaslov et al. «The comparative analysis of the open and laparoscopic appendectomy in children».

The authors focus on the issues that can affect the results of diagnosis and surgery, and prevention of complications. Particular attention is paid to the use of innovative approaches.

In the article by R.A. Khan et al. «Ultrasound in pediatric intestinal obstruction: Assessing its full potential» the role of ultrasound in the diagnosis of adhesive obstruction of the intestine in newborns is shown, and the value of this method, given its informativeness and safety, is noted.

O.V. Shchokin and O.V. Spahi in the article «A Case of the Use of Posterior Operative Access to a Tumor Located on the Posterior Surface of the Upper Third of the Tibial Diaphysis» showed the authors' method of surgical intervention in this rare pathology, which required a creative approach to the choice of treatment tactics. This material will be of great interest for practicing doctors.

Dear Colleagues, I remind you that «Paediatric Surgery. Ukraine» can be obtained by subscription.

We are grateful to the authors for the articles provided and we invite you to further cooperation.

Sincerely, Professor P.S. Rusak

## Науково-практична конференція з міжнародною участю «Інноваційні технології у хірургії та анестезіології і інтенсивній терапії дитячого віку»

18–19 жовтня 2019 року, м. Київ

18–19 жовтня 2019 року відбулася науково-практична конференція з міжнародною участю «Інноваційні технології в хірургії та анестезіології і інтенсивній терапії дитячого віку». Захід внесено до Реєстру з'їздів, конгресів, симпозіумів та науково-практичних конференцій, які проводитимуться у 2019 році. Організаторами заходу виступили НМАПО імені П.Л. Шупика, ДУ «ІПАГ імені академіка О.М. Лук'янової НАМН України». У конференції взяли участь 21 доктор медичних наук, професори, завідувачі та працівники кафедр дитячої хірургії, анестезіології, ортопедії, експерти УОЗ з відповідних спеціальностей, дитячі лікарі – хірурги, ортопеди, анестезіологи, урологи, неонатальні хірурги. Співголови конференції: Ю.В. Вороненко – ректор НМАПО імені П.Л. Шупика, академік НАМН України, Ю.Г. Антипкін – директор ДУ «ІПАГ імені академіка О.М. Лук'янової НАМН України», академік НАМН України.

У рамках конференції відбулося пленарне та сім секційних засідань. Заслухано 70 доповідей. Серед учасників конференції було 120 лікарів з різних куточків України – з міст Києва, Одеси, Львова, Харкова, Вінниці, Тернополя, Дніпра, Чернівців, Сум, Івано-Франківська, Запоріжжя, Житомира, Чернігова, Кропивницького, Луцька, Полтави, Миколаєва, Хмельницька та Закарпаття.

На пленарному засіданні було заслухано доповіді: проф. Горбатюк О.М., проф. Рибальченка В.Ф. «Діагностично-лікувальні підходи та основні принципи профілактики вроджених вад розвитку у новонароджених в світі сучасних уявлень»; проф. Біляєва А.В. «Квінтесенція періопераційної інтенсивної терапії»; проф. Данилова О.А., Андрашко О.В. «Спастична рука у дітей».

На першому секційному засіданні «Ортопедія, травматологія дитячого віку» було заслухано 11 доповідей. Інтерес учасників викликали доповіді з питань мініінвазивних втручань в ортопедичній практиці. Більшість авторів у своїх доповідях акцентували увагу на оперативних методиках та реабілітації хворих (виражений сколіоз, ДЦП, різні форми прогресуючої лійкоподібної деформації грудної клітки, деформації стоп,







ортопедичні прояви вроджених судинних мальформацій). Учасники обговорили питання показань до оперативного втручання, різних методик виконання операцій, реабілітації хворих з метою покращення якості, повноти відновлення функції ходи, опори та самообслуговування.

На другому секційному засіданні «Проблемні питання дитячої хірургії, урології та проктології» заслухано шість доповідей, жвавий інтерес та дискусію викликали питання діагностики та лікування хвороби Гіршпрунга у дітей. Перспективними напрямками є: лікування конкрементів сечоводу, нервово-м'язова дисплазія сечового міхура, рання діагностика вад розвитку верхніх сечових шляхів, лікування гнійно-септичних захворювань, хворих на вроджений гідронефроз та пієлонефрит. Великий інтерес викликала доповідь, присвячена першому в Україні досвіду застосування звужувальних поздовжніх ентеропластик при атрезії тонкої кишки у новонароджених дітей із застосуванням кишкових стиплерів.

На третьому секційному засіданні, присвяченому анестезіології, реаніматології та інтенсивній терапії, було заслухано 12 доповідей з актуальних питань: ГАТ-терапія в практичних станах, предиктори і профілактика стресових змін ШКТ у практиці дитячого анестезіолога; Case report: внутрішньолікарняна інфекція у відділенні інтенсивної терапії; метаболічна підтримка в передопераційному періоді – огляд сучасних рекомендацій та власний досвід. Основні зміни, що відбулися у педіатричній анестезіології, окреслив проф. Біляєв А.В.: періопераційний водний баланс та корекція шокових станів, періопераційний моніторинг кровообігу, підготовка дитини до оперативного втручання, періопераційне клінічне харчування. Зроблений акцент на організаційних кроках щодо забезпечення перспективних заходів у періопераційному супроводі дитини. У доповіді «ГАТ-терапія при критичних станах», якою відкрилося пленарне засідання, було сфокусовано увагу на перспективних метаболічних методах забезпечення виживання дитини при критичних станах – застосування мегадоз аскорбінової кислоти, тіаміну, глюкокортикоїдів за традиційною методикою малих доз. Розглянута проблема стресових виразок у періопераційний період у дітей. При цьому зазначено, що частота їх виникнення є дуже високою – як мінімум, не поступається загальній практиці, а навіть виявляється дещо більшою. Розглянуті зафіксовані під час досліджень фактори їх виникнення та запропонований алгоритм попередження. Перспективним напрямком періопераційної інтенсивної терапії є також попередження пошкодження нирок. Фактори цього, а також методи попередження, розглянуті на прикладі досвіду забезпечення виживання трансплантованих нирок. Перспективним напрямком анестезіологічного забезпечення є використання ад'ювантів під час загальної анестезії, які дозволяють зменшити кількість наркотичних анальгетиків, що вводяться, а це може розглядатися як напрямок зменшення ускладнень у періопераційний період. Актуальним методом є внутрішньовенне введення лідокаїну. Можливість такого кроку розглянута на прикладі хворих, яким виконуються резекції печінки – органу, де відбувається метаболізм багатьох лікарських засобів, що використовуються під час загального

## Події

знеболення. Перспективним напрямком періопераційної інтенсивної терапії також є гемоуправління у пацієнта (patient blood management), що дозволяє редукувати застосування гемокомпонентів під час оперативного втручання і після операції та запобігти пов'язаним із цим негативним наслідкам. Ці питання були розглянуті і на спеціалізованій секції, присвяченій проблемі педіатричної анестезіології. На ній також були представлені реальні клінічні випадки з аналізом складнощів діагностики та надання допомоги. Наприкінці секції був проведений майстер-клас, присвячений важким дихальним шляхам у педіатричній практиці. Розглянуті матеріали є актуальними для України і сприятимуть покращенню практики педіатричної анестезіології та періопераційної інтенсивної терапії у дітей. Відбулася дискусія щодо актуальності співпраці різних гілок медичної практики у забезпеченні кваліфікованою допомогою дітей, які потребують інтенсивної терапії, анестезіології.

На четвертому секційному засіданні «Ургентна і гнійно-септична хірургія дитячого віку» заслухано 9 доповідей. Актуальність даної тематики в практиці дитячих фахівців залишається актуальною, з чим пов'язують тривалість лікування, пошук різних методик втручань та фінансове забезпечення самого процесу лікування хвороби та післяопераційного ускладнення. Предметом дискусії стали профілактика злукових ускладнень, лікування злоякісних новоутворень кісток у дітей, гнійних ран, що тривало не гояться, остеартритів та септичних станів.

На п'ятому секційному засіданні «Торако-абдомінальна хірургія» заслухано шість доповідей з питань захворювань селезінки, цукрового діабету, новоутворень легень. Для діагностики вад та захворювань дихальної системи потрібні сучасні інструменти та апаратура, не тільки в операційній, але й в доопераційному періоді, на етапі клінічних досліджень та обстежень. Наявність досвідчених фахівців, які володіють сучасними підходами до діагностики та лікування даних нозологій, є проблемою, яка потребує вирішення.

На шостому секційному засіданні «Хірургія новонароджених та судинна патологія у дітей» розглядалися актуальні питання хірургічної тактики при корекції природженої діафрагмальної грижі. Було представлено перший в Україні досвід тотального заміщення аплазованого куполу діафрагми власними тканинами (м'язами передньої черевної стінки) у новонародженої дитини. Природженій ваді розвитку передньої черевної стінки – гастрошизису було присвячено доповідь, у якій показано застосування мішка Шустера та пластики дефекту із використанням аутограту з власної пуповини. Висвітлено досвід хірургічного лікування відкритої артеріальної протоки у новонароджених. Тривалий час в історії дитячої хірургії проблемним залишається лікування дітей з гемангіомами різних локалізацій. Було показано різні підходи до лікування даних патологій: як пухлинного утворення, так і судинної мальформації. Застосування бета-блокаторів має позитивний вплив на результат лікування судинних мальформацій та гемангіом у критичних (важко доступних) місцях. Застосування кріодеструкції з наступним нагріванням зони ходового вдавнення до 45 градусів і, як наслідок, спонтанне відтаювання при каварнозних гемангіомах дало позитивні результати і є доцільним.

На сьомому секційному засіданні «Ендоскопічна та мініінвазивна хірургія» заслухано 14 доповідей. Інтерес до секції пов'язаний із впровадженням мініінвазивних технологій у дитячу хірургічну практику в різних регіонах України і при різних патологіях. Проблеми гострого апендициту та його ускладнень було присвячено три доповіді, актуальними питаннями залишаються обсяг, доцільність, тривалість втручання та можливі показання до конвенції. Проблеми корекції вроджених вад сечостатевої системи було присвячено чотири виступи. Актуальними залишаються підготовка кадрів, наявність апаратури та відповідної бази для виконання втручань. Наприкінці відбулася дискусія з проблемних питань мініінвазивної хірургії. При підготовці до конференції в клініку, де використовується ендоскопічне обладнання, були направлені питання для обговорення на місцях з пропозицією надати своє бачення на секційне заняття конференції. Обговорення та аналіз відповідей фахівців та результати дискусії зі спеціалістами Польщі, Німеччини, Білорусії, РФ на різних форумах дозволяють констатувати наступне:

- лапароскопічна хірургія (розділ мініінвазивної хірургії) потребує фінансового ресурсу в забезпеченні клінік відповідним обладнанням, інструментарієм та підготовленими кадрами. Доцільно, щоб лапароскопічною хірургією займався фахівець, який володіє прийомами класичної хірургічної практики (або в складі хірургічної бригади був такий фахівець), щоб у разі необхідності була можливість виконати класичні оперативні втручання;
- питання тривалості самого ендоскопічного втручання в протоколах (відчизняних та зарубіжних) не відпрацьоване. Доцільно прогнозувати тривалість втручання біля 3-х годин, а якщо оперуючий хірург, оцінивши ситуацію, не прогнозує закінчити втручання за годину, тоді доцільно перейти на конверсію;

- показання до конверсії на сучасному етапі в протоколах лікування різних країн окреслені тільки умовно. Тому при проведенні оперативного втручання оперуючому хірургу необхідно враховувати ваду (власне хірургічну чи онкологічну), яка загрожує життю пацієнта, та можливості виконання у відведений термін. Наприклад, тотальний злуковий процес у черевній порожнині, порушення цілісності кишки, кровотечу, з якою не справляється хірург, напевно, доцільно виділити як показання для конверсії, а онкологічна патологія, яка потребує особливих підходів до втручання в зоні ураження та відповідних курсів лікування, повинна бути на особливому рахунку.

Учасники конференції визнали, що робота конференції була плідною, обговорено широке коло наукових та організаційних питань, визначено напрямки роботи з удосконалення надання хірургічної допомоги дітям України.

**О.К. Толстанов, О.А. Данилов, П.С. Русак,  
В.Р. Рибальченко, А.В. Біляєв, В.П. Притула, О.К. Слепов**



УДК 616.71-007.2:616-071:616-073.75

Ю.М. Гук, А.М. Зима, Н.О. Науменко, Т.А. Кінча-Поліщук, А.І. Чеверда,  
О.Ю. Скуратов, М.Ф. Сивак

## Особливості клініко-рентгенологічного перебігу різних форм фіброзної дисплазії

ДУ «Інститут травматології та ортопедії НАМН України», м. Київ

Paediatric surgery.Ukraine.2019.4(65):10-18; DOI 10.15574/PS.2019.65.10

**For citation:** Guk YM, Zima AM, Naumenko NO, Kinchaya-Polishchuk TA at al. (2019). Peculiarities of clinical-radiological course of different forms of fibrous dysplasia. Paediatric Surgery.Ukraine. 4(65): 10-18. doi 10.15574/PS.2019.65.10

**Мета:** удосконалити діагностику різних форм фіброзної дисплазії (ФД) шляхом вивчення особливостей клінічного та рентгенологічного перебігу залежно від форми захворювання, віку та статі пацієнта.

**Матеріали і методи.** Дослідження виконано на основі аналізу результатів обстеження та лікування 80 хворих на різні форми ФД, що перебували в ДУ «Інститут травматології та ортопедії НАМН України» з 2000 по 2019 рр. Діагноз встановлювався на підставі вивчення особливостей анамнезу захворювання, його клінічного перебігу та даних рентгенологічного обстеження. З моноосальною формою захворювання було 56 пацієнтів, з поліосальною – 14, із синдромом Олбрайта – 10. Клініко-рентгенологічний метод дослідження застосований для уточнення діагнозу захворювання та дослідження особливостей перебігу захворювання. Рентгенологічне дослідження проведено на апараті Multix UP у відділі функціональної діагностики ДУ «ІТО НАМНУ» за стандартною методикою в прямій задній та боковій проекціях із захопленням суміжних суглобів. Оцінювалися локалізація, обсяг ураження та стан кортикального шару при ураженні патологічним диспластичним процесом довгих кісток нижніх кінцівок.

**Результати.** Уточнено клініко-рентгенологічні ознаки, що виявляються при різних формах ФД та встановлено, що патологічні переломи довгих кісток та їх деформація залежать від форми захворювання, віку та статі пацієнта. Досліджено частоту патологічних переломів довгих кісток нижніх кінцівок залежно від локалізації, форми захворювання та статі у пацієнтів із різними формами ФД: стегової кістки – 72,3% (проксимальний відділ – 76,7%); кісток гомілки – 27,3% (діафізарна частина – 78,3%). З'ясовано, що при моноосальній формі ФД кількість переломів була достовірно більшою (49,4%), ніж при поліосальній формі (30,1%,  $p < 0,05$ ) та синдромі Олбрайта (20,5%,  $p < 0,05$ ). В осіб чоловічої статі з моноосальною формою та синдромом Олбрайта кількість переломів була достовірно більшою ( $p < 0,05$ ), ніж в осіб жіночої.

**Висновки.** Виявлені особливості перебігу клініко-рентгенологічних проявів у пацієнтів з різними формами ФД залежно від форми захворювання, віку та статі пацієнта дозволять зменшити та усунути діагностичні помилки та є підґрунтям для удосконалення системи ортопедичного лікування даної нозології.

Дослідження виконані відповідно до принципів Гельсінської Декларації. Протокол дослідження ухвалений Локальним етичним комітетом установи. На проведення досліджень було отримано поінформовану згоду батьків дітей (або їхніх опікунів).

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

**Ключові слова:** фіброзна дисплазія, патологічні переломи кісток, деформація кісток, діагностика, клінічні прояви, рентгенологічні симптоми.

## Peculiarities of clinical-radiological course of different forms of fibrous dysplasia

*Y.M. Guk, A.M. Zima, N.O. Naumenko, T.A. Kinchaya-Polishchuk, A.I. Cheverda, O.Y. Skuratov, M.F. Sivak*

SI «The Institute of Traumatology and Orthopedics by NAMS of Ukraine», Kyiv

**The aim** of the study: to improve the diagnosis of forms of fibrous dysplasia by investigating clinical and radiological features, depending on the disease form, age and sex of the patient.

**Materials and methods.** The research was conducted by analyzing results of examination and treatment of 80 patients with different forms of fibrous dysplasia at Kyiv Institute of Traumatology and Orthopedics by NAMS of Ukraine from 2000 to 2019. The diagnosis was made on the basis of studying features of the medical history of the disease, its clinical course and radiological examination method. There were 56 patients with monoosal disorder, 14 with polyosal, and 10 with Albright syndrome. Clinical-radiological method of the research was used to clarify the diagnosis of the disease and to study features of the disease. The radiological examination was performed on the Multix UP in the department of functional diagnostics «ITO NAMSU» according to the standard technique in direct posterior and lateral projections with capture of adjacent joints. Localization, volume of lesion and condition of cortical layer at pathological dysplastic process of long bones of lower extremities were evaluated.

**Results.** The article specifies clinical-radiological features revealed in various forms of fibrous dysplasia and shows that pathological fractures of the long bones and their deformation depend on the form of the disease, age and sex of patients. The incidence of pathological fractures of long bones of lower extremities was determined depending on the localization, form of the disease and sex of patients with different forms of fibrous dysplasia: femur – 72.3% (proximal part – 76.7%); tibia bones – 27.3% (diaphyseal part – 78.3%); it was found that the number of fractures was significantly greater (49.4%) with the monoosal form of fibrous dysplasia than with the polyosal form (30.1%,  $p < 0.05$ ) and Albright syndrome (20.5%,  $p < 0.5$ ); in males with monoosal form and Albright syndrome, the number of fractures was significantly greater ( $p < 0.05$ ) than in females.

**Conclusions.** Features of the course of clinical and radiological manifestations depending on the form of the disease, age and sex of the patient have been covered in the article, which will allow reducing and eliminating diagnostic errors related to this pathology and create a basis for improvement of the system of orthopedic treatment of this nosology.

The research was conducted in accordance with principles of the Declaration of Helsinki. The research protocol was approved by institution's Local Ethics Committee. Informed consent was obtained from parents of children (or their guardians) for the research.

Authors declare that there was no conflict of interest.

**Key words:** fibrous dysplasia, pathological bone fractures, bone deformity, diagnosis, clinical manifestations, radiological symptoms.

## Особенности клинко-рентгенологического течения различных форм фиброзной дисплазии

*Ю.М. Гук, А.М. Зима, Н.О. Науменко, Т.А. Кинча-Полищук, А.И. Чеве́рда, О.Ю. Скуратов, М.Ф. Сивак*

ГУ «Институт травматологии и ортопедии НАМН Украины», г. Киев

**Цель:** усовершенствовать диагностику различных форм фиброзной дисплазии (ФД) путем изучения особенностей клинического и рентгенологического течения в зависимости от формы заболевания, возраста и пола пациента.

**Материалы и методы.** Исследование выполнено на основе анализа результатов обследования и лечения 80 больных различными формами ФД, которые находились в ГУ «Институт травматологии и ортопедии НАМН Украины» с 2000 по 2019 гг. Диагноз устанавливался на основании изучения особенностей анамнеза заболевания, его клинического течения и данных рентгенологического обследования. С моноосальной формой заболевания было 56 пациентов, с полиосальной – 14, с синдромом Олбрайта – 10. Клинко-рентгенологический метод исследования применялся для уточнения диагноза заболевания и исследования особенностей течения заболевания. Рентгенологическое исследование проведено на аппарате Multix UP в отделе функциональной диагностики ГУ «ИТО НАМНУ» по стандартной методике в прямой задней и боковой проекциях с захватом смежных суставов. Оценивались локализация, объем поражения и состояние кортикального слоя при поражении патологическим диспластическим процессом длинных костей нижних конечностей.

**Результаты.** Уточнены клинко-рентгенологические признаки, выявляемые при различных формах ФД, и установлено, что патологические переломы длинных костей и их деформация зависят от формы заболевания, возраста и пола пациента. Исследована частота патологических переломов длинных костей нижних конечностей в зависимости от локализации, формы заболевания и пола у пациентов с различными формами ФД: бедренной кости – 72,3% (проксимальный отдел – 76,7%); костей голени – 27,3% (диафизарная часть – 78,3%). Выяснено, что при моноосальной форме ФД количество переломов было достоверно большим (49,4%), чем при полиосальной форме (30,1%,  $p < 0,05$ ) и синдроме Олбрайта (20,5%,  $p < 0,5$ ). У лиц мужского пола с моноосальной формой и синдромом Олбрайта количество переломов было достоверно больше ( $p < 0,05$ ), чем у лиц женского пола.

**Выводы.** Выявленные особенности течения клинко-рентгенологических проявлений у пациентов с различными формами ФД в зависимости от формы заболевания, возраста и пола пациента позволяют уменьшить и устранить диагностические ошибки и являются основанием для усовершенствования системы ортопедического лечения данной нозологии.

Исследования выполнены в соответствии с принципами Хельсинкской Декларации. Протокол исследования одобрен Локальным этическим комитетом учреждения. На проведение исследований было получено информированное согласие родителей детей (или их опекунов).

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

**Ключевые слова:** фиброзная дисплазия, патологические переломы костей, деформация костей, диагностика, клинические проявления, рентгенологические симптомы.

## Вступ

Патологія опорно-рухового апарату є невід'ємною складовою клінічної картини пацієнтів із фібозною дисплазією (ФД), має вроджений і набутий характер, різний ступінь вираження та призводить до порушення можливості до самостійного пересування або його повної втрати, інвалідації пацієнтів та їх соціальної дезадаптації [1-4].

Ортопедична наукова спільнота досягла значних успіхів у дослідженні етіології, патогенезу та розробці методів хірургічного лікування ФД [5–14]. Проте особливостям клінічного перебігу захворювання та рентгенологічним ознакам приділяється недостатньо уваги у літературі, що, на наш погляд, впливає на кількість діагностичних помилок та верифікацію діагнозу «ФД» з відповідним адекватним вирішенням подальшої тактики

## Оригінальні дослідження. Ортопедія

лікування. За даними літератури, при первинному встановленні діагнозу ФД кількість діагностичних помилок становить до 48% [14].

Діагностика ФД у дітей, незважаючи на широкий спектр діагностичного обладнання, залишається досить складною. Цей факт можна пояснити помірними клінічними проявами, варіабельністю та мінливістю рентгенологічної картини захворювання, що виникає зі зростанням скелета дитини.

На нашу думку, значний відсоток діагностичних помилок вказує на необхідність узагальнення відомих клініко-рентгенологічних даних та висвітлення особливостей перебігу ФД у дітей залежно від її форм, а систематизація ортопедичної патології є вкрай важливою та обумовлена потребою у створенні фундаменту щодо розробки системи ортопедичного та медикаментозного лікування даної категорії пацієнтів.

**Мета:** удосконалити діагностику ФД шляхом вивчення та дослідження особливостей клінічного і рентгенологічного перебігу залежно від форми захворювання, віку та статі пацієнта.

### Матеріал і методи дослідження

Дослідження виконано на основі аналізу результатів обстеження та лікування 80 пацієнтів з ФД, що перебували в ДУ «Інститут травматології та ортопедії НАМН України» (м. Київ) з 2000 по 2019 рр. Вік хворих становив від 11 місяців до 30 років (пацієнтів чоловічої статі – 43, жіночої – 37).

Діагноз встановлювався на підставі вивчення особливостей анамнезу захворювання, його клінічного перебігу та рентгенологічного методу дослідження. Усі хворі були класифіковані за формами ураження: моноосальна, поліосальна, синдром Олбрайта. Розподіл хворих за формою захворювання був наступним: моноосальна форма – 56, поліосальна форма – 14, синдром Олбрайта – 10. Рентгенологічний метод дослідження застосований для уточнення діагнозу захворювання та дослідження структурного стану кісткової тканини у пацієнтів із різними формами ФД. Рентгенологічне дослідження проведено на апараті Multix UP у відділі функціональної діагностики ДУ «ІТО НАМНУ» за стандартною методикою в прямій задній та боковій проекціях із захопленням суміжних суглобів. Оцінювалися локалізація, обсяг ураження та стан кортикального шару при ураженні патологічним диспластичним процесом довгих кісток нижніх кінцівок.

Дослідження виконані відповідно до принципів Гельсінської Декларації. Протокол дослідження

ухвалений Локальним етичним комітетом установи. На проведення досліджень було отримано поінформовану згоду батьків дітей (або їхніх опікунів).

### Результати досліджень та їх обговорення

Загальними рисами ФД були біль у кістках, деформація та патологічні переломи кісток.

Основними скаргами в усіх пацієнтів при первинному зверненні до лікаря були: больовий синдром, накульгування, патологічний перелом та деформація, які можуть бути самостійними чи поєднуватися один з одним; біль у кістках та м'язах у спокої та після навантаження; різноманітні деформації черепа, тулуба та кінцівок; набряк м'яких тканин у ділянці уражених кісток. У деяких випадках були скарги, що вказували на наявність патології внутрішніх органів (порушення зору, ядуха, біль за грудниною, печія, болі в ділянці внутрішніх органів черевної порожнини). Зі слів батьків та пацієнтів, характерним віком для початку захворювання був вік від 3 до 10 років, коли з'явилися вищенаведені скарги та констатувалися деформації довгих кісток нижніх кінцівок та їх патологічні переломи.

Встановлено, що загальними рисами скелетної патології у пацієнтів було ураження стегнової кістки, кісток гомілки, черепа, тазу, ребер, плечової кістки, кісток передпліччя, поперекового відділу хребта, ключиці і шийного відділу хребта. Ураження могло бути одностороннім або, рідше, двостороннім.

Первинний больовий синдром був у 33,8% (27 осіб) хворих на ФД та характеризувався різним ступенем інтенсивності, мав тенденцію до посилення при фізичному навантаженні, збігався з локалізацією патологічного осередку ФД, проте завжди був відсутній вночі. Виникнення больового синдрому, як правило, збігалось з прогресуванням (збільшенням) патологічного осередку або з виникненням патологічного перелому (мікроперелому). Безсимптомний перебіг захворювання спостерігався лише у 2,5% (2 пацієнти) хворих з моноосальною формою захворювання.

При значних ділянках ураження у хворих з поліосальною формою ураження відмічався виразний больовий синдром, у пацієнтів з моноосальною формою захворювання – невиразний біль у значно меншій кількості випадків. Проте саме больовий синдром у більшості випадків моноосальної форми ФД спонукав пацієнта або його батьків звернутися до ортопеда та виявити дану патологію.

Патологічні переломи кісток констатовано у 35 (43,7%) хворих. Причиною їх виникнення було заміщення кісткової тканини «неадекватною» фі-

Таблиця 1

Клінічні прояви ФД у хворих залежно від форми ураження

Клінічні прояви ФД	n	%	Моноосальна форма ФД		Поліосальна форма ФД		Синдром Олбрайта	
			абс.	%	абс.	%	абс.	%
Больовий синдром	27	33,8	20	35,7	5	35,7	2	20
Патологічний перелом	35	43,7	22	39,3	9	64,3	4	40
Деформація	16	20	12	21,4	-	-	4	40
Безсимптомний перебіг	2	2,5	2	3,6	-	-	-	-
Разом	80	100	56	100	14	100	10	100

брозною тканиною, витончення кортикального шару кістки, виникнення деформації та перевантаження відповідних ділянок довгих кісток в умовах їх багатоплощинних деформацій.

Деформації довгих кісток нижніх кінцівок спостерігалися у 16 (20%) хворих на ФД, переважно з моноосальною формою та синдромом Олбрайта. У структурі деформацій переважали ураження проксимального відділу стегнової кістки, діяфізу великогомілкової кістки та кісток лицевого черепа. Вісьові деформації кісток виникали як наслідок перенесеної травми та консолідованого зі зміщенням патологічного перелому, чи множинних мікропереломів, результатом яких було формування «пластичної деформації».

Інший тип деформації виникав у кістках лицевого черепа у хворих із синдромом Олбрайта у вигляді здуття кістки, що рентгенологічно проявлялося порушенням форми і структури з витонченням кортикального шару кістки. Розподіл хворих за клінічними проявами залежно від форми ФД наведено у табл. 1.

Рентгенологічні прояви ФД у дітей, на відміну від дорослих, мали свої особливості, що пов'язано зі зміною як структури, так і обсягу ураження кісток скелета в процесі росту пацієнта. Осередки ФД у кістках були представлені одно- чи багатокамерними, кісткоподібними утвореннями різного розміру, «потертої» (розмитої) структури, що нагадує «матове скло». Цей візуальний феномен пов'язаний із накладанням великої кількості тонких мікроскопічних звапнених кісткових трабекул та вважається патогномонічним рентгенологічним симптомом для цього захворювання.

Характерною локалізацією вогищ ФД були метафізарні ділянки довгих трубчастих кісток, які з ростом дитини повільно переходили на діяфізарну частину. Кістково-мозковий канал ураженої кістки втрачав свої межі, кортикальний шар міг бути витонченим, а в деяких ділянках – склерозованим. Усе вищенаведене було притаманне і для кісток нижніх кінцівок, і для локалізацій в інших кістках.

За обсягом ураження кістки ФД були осередковими або дифузними. До патологічного процесу можуть бути залучені як вся кістка, так і окремі її компоненти від проксимального до дистального епіфізу, без ураження останнього. Перехід ФД через фізарну зону не відмічено в жодного хворого, що, на наш погляд, відрізняє ФД від деяких інших пухлиноподібних та запальних захворювань та може допомогти при встановленні вірного діагнозу. Фізарна зона була своєрідним бар'єром, який ніколи не перетинає патологічна тканина при ФД. Тільки після осифікації фізарної зони (процес синостозування) стає можливим розповсюдження патологічного процесу на епіфіз. Така рентгенологічна особливість є суттєвим диференціально-діагностичним критерієм встановлення діагнозу ФД у дітей та підлітків, що відрізняє це захворювання від злоякісних та інших патологічних процесів (остеоїтеліт, туберкульозний остит тощо).

Розрив цілісності кортикального шару кістки при ФД рентгенологічно дуже схожий з лоозеровськими зонами, які виникають у кістках на вершині деформації у хворих на рахіт. Проте класичними лоозеровськи-

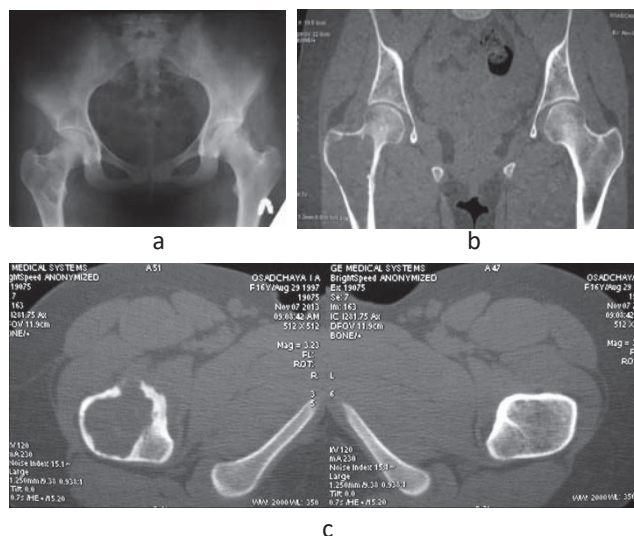
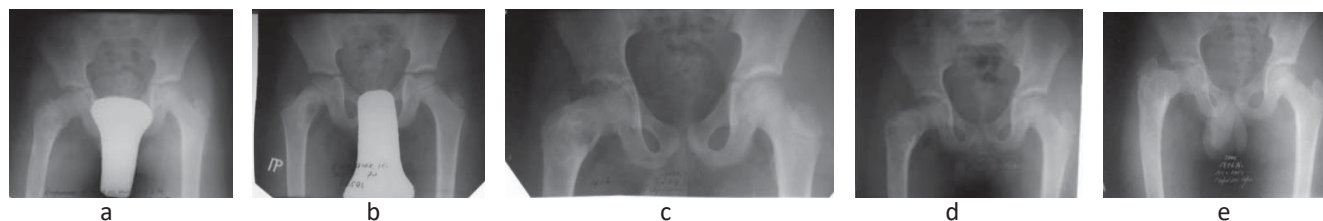


Рис. 1. Рентгенограма в прямій задній проекції (а) та КТ-скани (b; c) хворого О., 16 років, спост. №48 (іст. хв. 514688) з витонченням та втратою цілісності кортикального шару кістки при ураженні проксимального відділу стегнової кістки ФД

Оригінальні дослідження. Ортопедія



**Рис. 2.** Рентгенограми у прямій задній проекції кульшових суглобів хворого 12 років, які відображають динаміку формування типової для ФД варусної деформації проксимального відділу стегнової кістки за типом «палиці пастуха» за відсутності ортопедичного лікування (а – 7 років; б – 7 років 3 міс.; с – 10 років; d – 11 років; e – 12 років). Термін спостереження 5 років

ми зонами з втратою цілісності кортикального шару кістки при ФД назвати не можна, тому що при цьому захворюванні рентгенологічні ознаки можуть виникати і без деформації кістки, а сучасні дані вказують на інші етіопатогенетичні чинники, а саме порушення остеобластогенезу та процесів мінералізації в осередках ФД із формуванням в кістці «неповноцінної» за складом і структурою кісткової тканини (рис.1).

Витончення кортикального шару кістки, що притаманне ФД, є загрозливим чинником щодо виникнення патологічних переломів. Поеднання болювого синдрому у хворого з рентгенологічно витонченням та порушенням цілісності кортикального шару кістки підтверджує наявність мікроперелому та потребує відповідного ортопедичного лікування. До особливостей перебігу ФД довгих кісток нижніх кінцівок слід віднести формування «пластичної» варусної деформації ПВСК за типом «палиці пастуха» (рис. 2). та шаблеподібної деформації кісток гомілки (рис. 3), виникнення яких може супроводжуватися мінімальним болювим синдромом, що є причиною пізньої діагностики і, відповідно, лікування.

Деформації кісток гомілки, як і стегнової кістки, у хворих на ФД виникали в результаті як патологічних переломів, так і так званих «пластичних» деформацій. Останній тип деформацій діагностовано

у 10 хворих. До особливостей їх клінічного перебігу слід віднести поступовий початок, наявність незначного болювого синдрому, який виникає періодично при фізичних навантаженнях кінцівки та самостійно минає у спокої, а також відсутність достовірних ознак перелому на рентгенограмах.

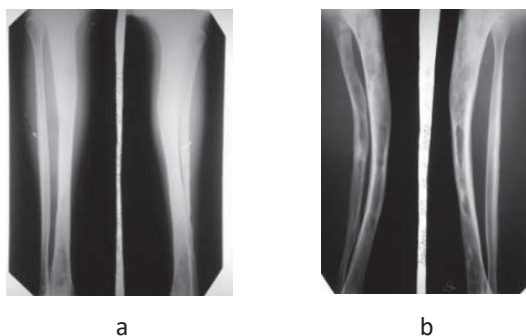
З'ясовано, що «пластична» деформація також виникала у хворих з ураженням кісток гомілки. Такому типу деформацій була притаманна схильність до прогресування за рахунок збільшення патологічного осередку по передньо-внутрішньому контуру діяфізу великогомілкової кістки, що призводило до «шаблеподібної» деформації гомілки за типом антикурвації (рис. 3).

Важливим та доцільним було дослідження клініко-рентгенологічних особливостей залежно від форми захворювання.

Найбільшу групу спостереження склали хворі з моноосальною формою ФД – 70% (56 із 80 хворих). Характерним клінічним проявом у хворих з моноосальною формою були патологічні переломи – 39,3% (22 хворих) та болювий синдром – 35,7% (20 хворих). Деформації кісток діагностовано у 21,4% (12 хворих). Безсимптомний перебіг захворювання відмічено лише у 3,6% (2 хворих). У них не було жодних суб'єктивних та об'єктивних даних, а діагноз ФД було встановлено після рентгенологічного обстеження з приводу травми кінцівки.

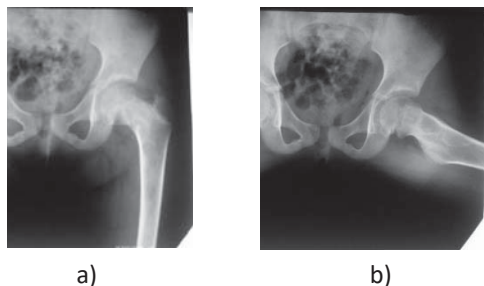
Статистичний аналіз клінічних проявів моноосальної форми ФД виявив статистично значущу залежність між клінічними проявами захворювання та статтю і віком пацієнта ( $p < 0,05$ ). Так, з'ясовано, що в осіб жіночої статі при моноосальній формі ФД максимум клінічних проявів захворювання припадає на віковий період 6–10 років (ближче до 10), у пацієнтів чоловічої статі – на 5 років пізніше (ближче до 15 років). Стабілізація процесу зазвичай наставала після статевого дозрівання, що пояснюється зміною гормонального фону.

Моноосальній формі був притаманний осередковий тип ураження кістки, що представлено



**Рис. 3.** Фотовідбитки рентгенограм хворого Б., 17 років, з поліосальною формою ФД та «шаблеподібною» деформацією великогомілкової кістки у прямій задній (а) та в боковій (б) проекції





**Рис. 4.** Рентгенограми хворого І., спост. №28 (іст. хв. 453716) з моноосальною формою ФД проксимального відділу стегнової кістки у прямій задній (а) та боковій (б) проєкції, що представлено патологічними осередками із розрідженою структурою у вигляді «матового скла» та чіткими склеротичними контурами

структурними змінами в кістці у вигляді одного чи декількох осередків, поєднаних між собою у вигляді ділянок розрідження рентгенологічного малюнку у вигляді «матового скла» різних розмірів, відділених від «здорової» кістки чіткою склеротичною каймою (рис. 4).

Осередки ФД мали переважно метафізарну чи діафізарну локалізацію. У кількох випадках ураження включало кілька різних за формою осередків, які збільшувалися та поєднувалися між собою під час росту кістки. Структура осередків ФД була неоднорідною та мала щільні остеїдні включення. Кортикальний шар кістки витончений, на деяких ділянках переривався. При діафізарній локалізації ФД кістково-мозковий канал втрачав свої контури, з часом кістка рівномірно збільшувалася в обсязі.

Поліосальна форма ФД, на відміну від моноосальної, клінічно проявлялася у 9 (64,3%) хворих патологічними переломами та у 5 (35,7%) хворих больовим синдромом. Встановлено, що деформації кісток нижніх кінцівок при цій формі ФД не були характерним первинним проявом захворювання. Вони виникали поступово під час росту дитини і діагностувалися у хворих вже на етапах диспансерного спостереження.

Поліосальна форма ФД характеризувалася дифузним типом ураження багатьох кісток скелета. Рентгенологічне зображення осередків ФД також мало розріджену структуру – у вигляді «матового скла», проте оточуюча кісткова тканина була менш склерозованою. Візуально перехід «здорової» кісткової тканини в патологічну диспластичну на деяких ділянках не диференціювався (рис. 5).

Розростання дифузних осередків на рентгенограмі проявлялося у вигляді збільшення зони розрідження, витончення кортикального шару, здуття кістки, появи дистрофічних кіст. Саме виникнення здуття кістки з прогресивним витонченням корти-



**Рис. 5.** Рентгенограма хворого В., спостереження №11 (іст. хв. 372668) з поліосальною формою ФД з ураженням стегнових кісток та кісток таза з їх деформацією у прямій задній проєкції

кального шару кістки ми вважали рентгенологічною ознакою прогресування захворювання та зривом компенсаторних можливостей організму.

Проведений статистичний аналіз виявив залежність клінічних проявів ФД при поліосальному ураженні скелета від статі та віку хворого. Так, в осіб жіночої статі до 5-річного віку клінічних проявів захворювання не було. У пацієнтів чоловічої статі первинні прояви діагностували з 3-річного віку у вигляді переломів у 83% хворих та больового синдрому у 17% хворих. Лише після 5-річного віку ФД проявлялась у рівних співвідношеннях патологічними переломами та больовим синдромом в осіб обох статей.

Синдром Олбрайта (Albright syndrome, AS) клінічно був представлений тріадою симптомів, яка включала поліосальну форму ФД (ураження багатьох кісток скелета, у тому числі кісток лицевого черепа), гіперпігментацію шкіри за типом «кави з молоком» та ендокринопатією. Клінічні прояви синдрому Олбрайта були найважчими, їх діагностовано з раннього дитинства у хворих і вони були пов'язані з деформаціями кісток скелета, у тому числі лицевого черепа, патологічними переломами та больовим синдромом у кістках різної інтенсивності.

Синдром Олбрайта було представлено патологічними фібродиспластичними змінами в багатьох кістках скелета, залозах внутрішньої секреції та шкірі. У 4 (40%) хворих спостерігався неповний синдром Олбрайта, за якого не було одного з клінічних проявів (шкірні прояви чи ендокринопатія). У даній категорії хворих фіброзно-диспластичні зміни у кістках скелета завжди були поширеними із залученням до патологічного процесу як кісток кінцівок, хребта, таза, так і кісток лицевого черепа, формуючи значні деформації з виразним косметичним дефектом.

До особливостей клініко-рентгенологічного перебігу синдрому Олбрайта було віднесено ранню появу деформацій кісток лицевого черепа (частіше нижньої щелепи), що відмічено у 3 (75%) хворих віком 5–8 ро-

Оригінальні дослідження. Ортопедія



**Рис. 6.** Зовнішній вигляд хворого С., 16 років, 1993 р. н., спост. №60 (іст. хв. 431369) зі шкірними проявами синдрому Олбрайта: гіперпігментація шкіри за типом «кави з молоком» на тулубі, кінцівках, обличчі у вигляді «географічної карти»

ків (середній вік 6,3 року). Прогресивне збільшення осередків ФД зі зростанням пацієнта призводило до формування типової деформації обличчя, що описано в літературі як *facies fibrodysplastica*. Гіперпігментація шкіри за типом «кави з молоком», як прояв хвороби, була виявлена у 100% хворих. З анамнезу життя з'ясовано, що пігментні плями з'являлися від народження, повільно збільшувалися в розмірі зі зростанням дитини та не викликали ніяких скарг, окрім косметичного дефекту (рис. 6).

Невід'ємною складовою синдрому Олбрайта є ендокринопатія, яка була представлена патологією як статевих залоз, так і інших ендокринних залоз у сімох пацієнтів.

Скелетні прояви у хворих на синдром Олбрайта стосувалися переважно патологічних переломів та деформацій кісток, які було виявлено в рівній мірі у пацієнтів жіночої статі, на відміну від пацієнтів чоловічої статі, у яких даний синдром проявлявся у 33% больовим синдромом, у 17% – деформаціями та у 50% – переломами. Слід зазначити, що патологічні переломи при синдромі Олбрайта у пацієнтів жіночої статі діагностували, як і при поліосальній формі ФД, лише з 5-річного віку. Ступінь виразності скелетних проявів ФД при синдромі Олбрайта був найважчим, деформації довгих кісток були важкими, багатоплощинними, відмічено значне порушення функції ходьби.

Основними ортопедичними проявами при ФД були патологічні переломи та деформації кісток, які могли проявлятися як первинний прояв захворювання, так і супроводжувати хворого протягом усього життя.



**Рис. 7.** Розподіл за кількістю патологічних переломів ПВСК при ФД залежно від рівня ураження

У нашому спостереженні патологічні переломи довгих кісток нижніх кінцівок виникли у 47 (58,8%) хворих. Загальна кількість переломів у цих хворих – 83; з локалізацією у стегновій кістці – у 60 (72,3%) випадках, у кістках гомілки – у 23 (27,3%).

За локалізацією у всіх вікових групах переважали патологічні переломи проксимального відділу стегнової кістки (ПВСК), що відмічено у 76,7% випадків (46 переломів у 29 хворих).

Встановлено, що максимальна кількість патологічних переломів ПВСК (45,6%) відповідала віковому проміжку від 9 до 14 років, що збігається з періодом інтенсивного росту скелета під час статевого дозрівання та збільшенням фізичної активності дітей.

Аналіз рентгенограм хворих з патологічними переломами вказує на різноманітність варіантів ураження ФД ПВСК, останні були систематизовані за класифікацією Guille (1998). Констатовано найбільшу кількість патологічних переломів при тотальному ураженні ПВСК (71,7%) (рис. 7).

З'ясовано, що з усіх хворих з переломами ПВСК лише при моноосальній формі захворювання зустрічалися різноманітні типи ураження, що достовірно відрізняло моноосальну форму від інших форм ФД ( $p < 0,05$ ). Хворим з поліосальною формою ФД та синдромом Олбрайта був притаманний тотальний тип ураження ПВСК (1 тип). Серед хворих з моноосальною та поліосальною формою захворювання статистично значущої різниці між пацієнтами жіночої та чоловічої статі за кількістю переломів ПВСК не виявлено (табл. 2).

Таблиця 2

Розподіл хворих за кількістю патологічних переломів ПВСК залежно від форми захворювання та статі

Форма ФД	Кількість хворих з переломами ПВСК			Кількість хворих без переломів ПВСК		
	Ч	Ж	Разом	Ч	Ж	Разом
Моноосальна	11	10	21	9	8	17
Поліосальна	7	9	16	3	3	6
Синдром Олбрайта	9	0	9	2	5	7
Разом	27	19	46	14	16	30

При синдромі Олбрайта патологічні переломи ПВСК відмічено у 9 хворих, причому усі вони спостерігалися в осіб чоловічої статі (100%). Переважна кількість переломів (88,9%) відповідала 1-му типу ураження (тотальний тип) і лише 11,1% – 3-му типу ураження (шийка стегнової кістки з міжвертлюговою ділянкою).

Повторні переломи ПВСК виникли у 11 (19%) із 58 хворих, причому у 9 (81,8%) хворих були з 1-м типом ураження ПВСК і лише у двох хворих – з 3-м та 5-м типом. Достовірної різниці за кількістю повторних переломів у хворих з різними формами захворювання (моноосальна – 4; поліосальна – 5; синдром Олбрайта – 2) не було ( $p > 0,05$ ).

Слід зазначити, що у 2 (18,1%) із 11 хворих повторний перелом ПВСК відбувся впродовж першого року; у 5 (45,5%) хворих – від 1 до 2 років; у 4 (36,4%) хворих – через 3–7 років, що вказує на необхідність тривалого диспансерного спостереження та проведення роз'яснювальної роботи з батьками хворого щодо можливих ускладнень.

Що стосується патологічних переломів кісток гомілки при ФД, то вони спостерігалися лише у 23 (28%) хворих. У структурі переломів кісток гомілки переважали переломи з діафізарною локалізацією – 18 (78,3%) хворих.

Таким чином, проведене нами дослідження особливостей клінічного та рентгенологічного перебігу ФД дозволяє покращити діагностику захворювання, об'єктивно оцінити ортопедичний статус пацієнта та створює фундамент для удосконалення системи хірургічного та консервативного лікування даної категорії пацієнтів.

## Висновки

1. Серед клініко-ортопедичних проявів у пацієнтів із ФД характерними та найбільш важливими є патологічні переломи довгих кісток та їх деформація; ступінь виразності цих проявів залежить від форми захворювання, віку та статі пацієнта.

2. За даними клініко-рентгенологічного дослідження встановлена частота патологічних пере-

ломів довгих кісток нижніх кінцівок залежно від локалізації, форми захворювання та статі у пацієнтів із ФД: стегнової кістки – 72,3% (проксимальний відділ – 76,7%); кісток гомілки – 27,3% (діафізарна частина – 78,3%); з'ясовано, що при моноосальній формі ФД кількість переломів була достовірно більшою (49,4%), ніж при поліосальній формі (30,1%,  $p < 0,05$ ) та синдромі Олбрайта (20,5%,  $p < 0,5$ ); в осіб чоловічої статі з моноосальною формою та синдромом Олбрайта кількість переломів була достовірно більшою ( $p < 0,05$ ), ніж в осіб жіночої.

3. Дослідження особливостей клініко-рентгенологічного перебігу ФД дозволяє покращити діагностику захворювання та створює підґрунтя для удосконалення системи ортопедичного лікування даної категорії пацієнтів.

*Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.*

## References/Література

- Dolnitsky OB. (2009). Congenital malformations. Fundamentals of diagnosis and treatment. Kyiv: Business Polygraph: 516–523. [Дольницький ОВ. (2009). Природжені вади розвитку. Основи діагностики та лікування. Київ: Бізнесполіграф: 516–523].
- Zubairov TF. (2009). Diagnosis and surgical treatment of fibrous osteodysplasia: dissertation. St. Petersburg: 161. [Зубайров ТФ. (2009). Диагностика и хирургическое лечение фиброзной остеодисплазии: диссертация. Санкт-Петербург: 161].
- Kosinska NA. (1966). Disorders of the development of the bone and joint apparatus. Leningrad: Medicine: 357. [Косинская НС. (1966). Нарушения развития костно-суставного аппарата. Ленинград: Медицина: 357].
- Sadovenko EG. (1992). Fibrous dysplasia (diagnostics, therapeutic tactics): dissertation. Kyiv: 145. [Садовенко ЕГ. (1992). Фиброзная дисплазия (диагностика, лечебная тактика): диссертация. Київ: 145].
- Breck LW. (1972). Treatment of fibrous dysplasia of bone by total femoral plating and hip nailing. Clin Orthop. 82: 82-91. <http://dx.doi.org/10.2106/JBJS.O.00547>
- DiCaprio MR, Enneking WF. (2005). Fibrous dysplasia. Pathophysiology, evaluation, and treatment. J Bone Joint Surg. 87-A(8): 1848-1864.
- Jung ST, Chung JY, Seo HY, Bae BH, Lim KY. (2006). Multiple osteotomies and intramedullary nailing with neck cross-pinning for shepherd's crook deformity in polyostotic fibrous dysplasia: 7 femurs with a minimum of 2 years follow-up. Acta Orthop. 77(3): 469-73.

## Оригінальні дослідження. Ортопедія

8. Kushare V, Colo D, Bakhshi H, Dormans JP. (2014). Fibrous dysplasia of the proximal femur: surgical management options and outcome. *J Child Orthop*.8: 505-511.
9. Lichtenstein L. (1938). Polyostotic fibrous dysplasia. *Arch Surg*.36: 874-98.
10. Lichtenstein L, Jaffe H. (1942). Fibrous dysplasia of bone. *Arch Path*.33: 777-816.
11. Shah ZK, Peh WC, Koh WL, Shek TW. (2005). Magnetic resonance imaging appearances of fibrous dysplasia. *Br J Radiol*.78(936): 1104.
12. Stephenson RB, London MD, Hankin FM, Kaufer H. (1987). Fibrous dysplasia. An analysis of options for treatment. *J Bone Joint Surg Am*. 69: 400-409.
13. Thomsen MD, Rejnmark L. (2014). Clinical and radiological observations in a case series of 26 patients with fibrous dysplasia. *Calcif Tissue Int*.94: 384-395
14. Yao L, Eckardt JJ, Seeger LL. (1994). Fibrous dysplasia associated with cortical bony destruction: CT and MR findings. *J Comput Assist Tomogr*.18: 91-94.

### Відомості про авторів:

**Гук Юрій Миколайович** – д.мед.н., проф., зав. відділу травматології та ортопедії дитячого віку ДУ «Інститут травматології та ортопедії НАМН України». Адреса: м. Київ, вул. Бульварно-Кудрявська, 27; тел. (044) 486-79-44.

**Зима Андрій Миколайович** – к.мед.н., ст.н.с. відділу травматології та ортопедії дитячого віку ДУ «Інститут травматології та ортопедії НАМН України». Адреса: м. Київ, вул. Бульварно-Кудрявська, 27; тел. (044) 486-29-73.

**Науменко Наталія Олександрівна** – д.мед.н., пров.н.с. відділу функціональної діагностики ДУ «Інститут травматології та ортопедії НАМН України». Адреса: м. Київ, вул. Бульварно-Кудрявська, 27.

**Кінча-Поліщук Тамара Анатоліївна** – к.мед.н., пров.н.с. відділу травматології та ортопедії дитячого віку ДУ «Інститут травматології та ортопедії НАМН України». Адреса: м. Київ, вул. Бульварно-Кудрявська, 27; тел. (044) 486-29-73.

**Чеверда Андрій Іванович** – к.мед.н., ст.н.с. відділу травматології та ортопедії дитячого віку ДУ «Інститут травматології та ортопедії НАМН України». Адреса: м. Київ, вул. Бульварно-Кудрявська, 27; тел. (044) 486-29-73.

**Скуратов Олександр Юрійович** – лікар-інтерн ортопед-травматолог відділу травматології та ортопедії дитячого віку ДУ «Інститут травматології та ортопедії НАМН України». Адреса: м. Київ, вул. Бульварно-Кудрявська, 27; тел. (044) 486-29-73.

**Сивак Микола Федорович** – с.н.с. відділу травматології та ортопедії дитячого віку ДУ «Інститут травматології та ортопедії НАМН України». Адреса: м. Київ, вул. Бульварно-Кудрявська, 27; тел. (044) 486-29-73.

Стаття надійшла до редакції 27.08.2019 р., прийнята до друку 16.12.2019 р.

## ДО УВАГИ АВТОРІВ!

### АЛГОРИТМ РЕЄСТРАЦІЇ ORCID

Open Researcher and Contributor ID (ORCID) – міжнародний ідентифікатор науковця

Створення єдиного реєстру науковців та дослідників на міжнародному рівні є найбільш прогресивною та своєчасною ініціативою світового наукового товариства. Ця ініціатива була реалізована через створення в 2012 році проекту Open Researcher and Contributor ID (ORCID). ORCID - це реєстр унікальних ідентифікаторів вчених та дослідників, авторів наукових праць та наукових організацій, який забезпечує ефективний зв'язок між науковцями та результатами їх дослідницької діяльності, вирішуючи при цьому проблему отримання повної і достовірної інформації про особу вченого в науковій комунікації.

Для того щоб зареєструватися в ORCID через посилання <https://orcid.org/> необхідно зайти у розділ «For researchers» і там натиснути на посилання «Register for an ORCID ID».

В реєстраційній формі послідовно заповнюються обов'язкові поля: «First name», «Last name», «E-mail», «Re-enter E-mail», «Password» (Пароль), «Confirm password»

В перше поле вводиться ім'я, яке надане при народженні, по-батькові не вводиться. Персональна електронна адреса вводиться двічі для підтвердження. Вона буде використовуватися як Login або ім'я користувача. Якщо раніше вже була використана електронна адреса, яка пропонується для реєстрації, з'явиться попередження червоного кольору. **Неможливе створення нового профілю з тією ж самою електронною адресою.** Пароль повинен мати не менше 8 знаків, при цьому містити як цифри, так і літери або символи. Пароль, який визначається словами «Good» або «Strong» приймається системою..

Нижче визначається «Default privacy for new works», тобто налаштування конфіденційності або доступності до персональних даних, серед яких «Public», «Limited», «Private».

Далі визначається частота повідомлень, які надсилає ORCID на персональну електронну адресу, а саме, новини або події, які можуть представляти інтерес, зміни в обліковому записі, тощо: «Daily summery», «Weekly summery», «Quarterly summery», «Never». Необхідно поставити позначку в полі «I'm not a robot» (Я не робот).

Останньою дією процесу реєстрації є узгодження з політикою конфіденційності та умовами користування. Для реєстрації необхідно прийняти умови використання, натиснувши на позначку «I consent to the privacy policy and conditions of use, including public access and use of all my data that are marked Public».

Заповнивши поля реєстраційної форми, необхідно натиснути кнопку «Register», після цього відкривається сторінка профілю учасника в ORCID з особистим ідентифікатором ORCID ID. Номер ORCID ідентифікатора знаходиться в лівій панелі під ім'ям учасника ORCID.

Структура ідентифікатора ORCID являє собою номер з 16 цифр. Ідентифікатор ORCID - це URL, тому запис виглядає як <http://orcid.org/xxxx-xxxx-xxxxxxx>.

Наприклад: <http://orcid.org/0000-0001-7855-1679>.

Інформацію про ідентифікатор ORCID необхідно додавати при подачі публікацій, документів на гранти і в інших науково-дослідницьких процесах, вносити його в різні пошукові системи, наукометричні бази даних та соціальні мережі.

Подальша робота в ORCID полягає в заповненні персонального профілю згідно із інформацією, яку необхідно надавати.

UDK 616.34-007.272-053.2-074

R.A. Khan, R. Ara, Sh. Wahab, I. Ahmad

# Ultrasound in pediatric intestinal obstruction: Assessing its full potential

*Jawaharlal Nehru Medical College of Aligarh Muslim University, Aligarh, India*

Paediatric surgery.Ukraine.2019.4(65):19-24; DOI 10.15574/PS.2019.65.19

**For citation:** Khan RA, Ara R, Wahab Sh, Ahmad I. (2019). Ultrasound in pediatric intestinal obstruction: Assessing its full potential. Paediatric Surgery.Ukraine. 4(65): 19-24. doi 10.15574/PS.2019.65.19

Diagnosis of intestinal obstruction in children, one of the commonest surgical emergencies, may still test the acumen of the attending clinician. Any delay in diagnosis may lead to complications which carry high morbidity or may even be fatal. Besides clinical judgment, radiography plays an important role in the diagnosis. Ultrasonography, although not the investigation of choice but it does give an initial suggestion of the diagnosis in the child without any harmful effects of radiation.

The authors declare they have no conflict of interest

**Key words:** Intestinal Obstruction, Children, Ultrasonography.

## Ультрасонографія за непрохідності кишечника у дітей: оцінка повного потенціалу

**R.A. Khan, R. Ara, Sh. Wahab, I. Ahmad**

*Jawaharlal Nehru Medical College of Aligarh Muslim University, Aligarh, India*

Кишкова непрохідність у дітей є однією з найбільш розповсюджених невідкладних ситуацій у хірургії, а її діагностика вимагає інтуїції лікуючого лікаря. Будь-яка затримка діагностування може призвести до ускладнень, високої захворюваності або навіть летального наслідку. Окрім клінічної оцінки, рентгенографія відіграє важливу роль у діагностиці. Ультрасонографія, хоча й не є основним дослідженням вибору, дає можливість зробити попереднє припущення про діагноз дитини, не піддаючи її шкідливому впливу радіації.

**Ключові слова:** непрохідність кишечника, діти, ультрасонографія.

## Ультрасонография при непроходимости кишечника у детей: оценка полного потенциала

**R.A. Khan, R. Ara, Sh. Wahab, I. Ahmad**

*Jawaharlal Nehru Medical College of Aligarh Muslim University, Aligarh, India*

Кишечная непроходимость у детей является одной из самых распространенных неотложных ситуаций в хирургии, а её диагностика требует проницательности лечащего врача. Любая задержка в постановке диагноза может привести к осложнениям, высокой заболеваемости или даже летальному исходу. Помимо клинической оценки, рентгенография играет важную роль в диагностике. Ультрасонография, хотя и не является основным исследованием выбора, даёт возможность получить предварительное предположение о диагнозе у ребенка, не подвергая его вредному воздействию радиации.

**Ключевые слова:** непроходимость кишечника, дети, ультрасонография.

## Background and Introduction

Intestinal obstruction in children is one of the most common surgical emergencies. It is a potentially life threatening condition, if not diagnosed and managed timely. It can lead to complications like necrosis of bowel, perforation or sepsis. Hence, early and proper diagnosis and management is very important.

Diagnosis is mainly based on detailed clinical history and examination, radiography, fluoroscopy, abdominal sonography. CT scan is the gold standard for evaluation of these patients but sonography still remains the main

stay of diagnosis in our subcontinent. In Indian scenario, the diagnosis of intestinal obstruction is usually made by clinical evaluation of patient followed by plain abdominal radiography which may show dilated bowel loops and multiple air fluid levels. In spite of low diagnostic yield [4] it continues to be the initial method of imaging to serve as a basis for triage for further imaging work up. Ultrasonography is an ideal imaging modality in paediatric population because it conveys image in real time, is noninvasive, relatively cost effective and without ionizing radiation. Also, sonography requires no sedation in

Оригінальні дослідження. Абдомінальна хірургія

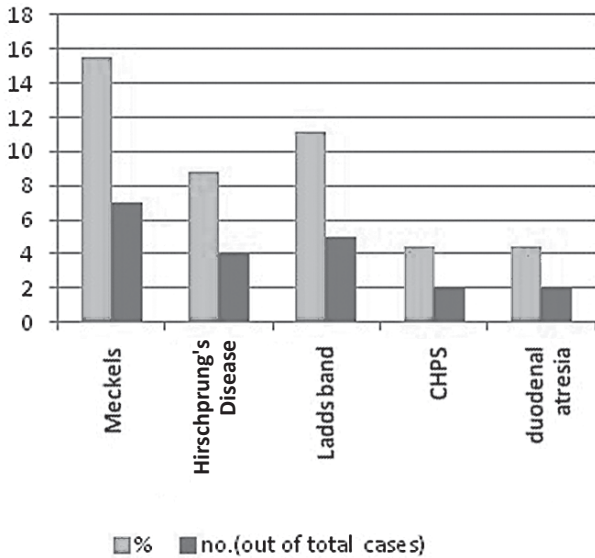


Fig. 1. Congenital causes of intestinal obstruction

most of the cases [1]. **The purpose** of this study is to evaluate the role of abdominal sonography in diagnosing the intestinal obstruction and its causes and to correlate the abdominal sonography diagnosis with clinical and surgical outcomes.

**Materials and Methods**

The study was done on 57 children (neonates – 14 years) who presented in casualty/OPD of paediatric surgery department of JNMCH, AMU, Aligarh for from October 2016 to October 2018 with complaints of pain abdomen, abdominal distension, vomiting, not passing stool, or any clinical features suggestive of intestinal obstruction. Informed consent of patients was obtained and a detailed clinical history and examination was done.

Imaging evaluation was done by x-ray abdomen-erect and supine views & abdominal sonography on SAMSUNG SONOACE R 7 equipped with 3-5 MHZ curvilinear and 5-12 MHZ linear probe.

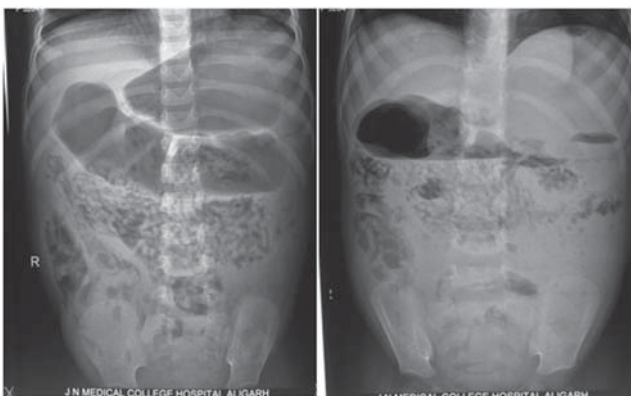


Fig. 2. X-ray abdomen (supine and erect) of a child of 5 years of age with history worms infestation showing dilated small bowel loops and stomach gas shadow showing air fluid level with mottled appearance in most of the loops

Patient was examined in supine position without any special preparation. First curvilinear probe was used for general overview of abdomen and also to rule out any solid organ /non bowel pathologies. Following that, linear probe was used for bowel imaging. Small bowel was predominantly looked for in the centre of abdomen, and right iliac fossa. Large bowel loops were scanned though out their visualized course. Bowel loops which were gas/fluid filled and were hindering looking for underlying pathology were displaced by graded compression technique [1].

To summarize the important finding of bowel imaging, the following basic points were evaluated in each of our cases; dilated bowel loops, wall thickness, gut signature, peristalsis pattern, transition point, extraintestinal fluid, echoes/septae in extraintestinal fluid and other findings. The findings on abdominal sonography were tabulated and analyzed with clinical & surgical outcome.

**Observations**

Seven of these cases were excluded from study after clinical and radiographic evaluation as these cases had unstable hemodynamics and showed free air under diaphragm on plain radiography and were directly taken for surgical intervention without abdominal sonography. Out of 50 cases, 36 were male and 14 were females with male to female ratio ~2.5:1. The age group of patients most frequently affected were between 1 month and 1 year – 17 (34%), followed by neonatal group 11 (22%) patients. Abdominal distension in 38 (76%) and not passing stool in 37 (74%) cases were the most common presenting clinical features which was followed by pain abdomen in 38 (76%), vomiting in 11 (22%) and blood with mucus in stools in 4 (6%) patients.

Final diagnosis was made in 45 patients after clinical evaluation, radiography, abdominal sonography and surgical outcome. Five patients were managed conservatively as no definite etiology could be made. Out of 45 cases, etiology in 20 (44%) was congenital and in 25 (56%) cases it was acquired. Overall most common cause came out to be intussusception, Meckel's diverticulum and infective causes. Among congenital causes most common cause was Meckel's diverticulum, followed by Ladd's band, Hirschprung's disease and congenital hypertrophic pyloric stenosis. In acquired causes, most common cause was intussusception (Fig. 1). In neonatal age group, Ladd's band and Hirschprung's disease were the most common cause. Beyond neonatal age group, most common cause was intussusception and appendicitis.

On plain radiographic evaluation twenty patients showed nonspecific/normal findings. About 26 patients showed both features of dilated small bowel loops and multiple air fluid level suggesting intestinal obstruction (Fig. 2).

**Table 1**

Abdominal sonography findings

	No. of cases	% of cases
Dilated small bowel loops	35	70
Dilated small and large bowel	4	8
Ineffective/abnormal peristalsis	28	56
Wall thickness		
a) normal (~3mm)	42	84
b) increased	4	8
c) thinned	0	0
Transition point	21	42
Extraintestinal Fluid	39	78
Echoes/Septae in fluid	1	2

On sonographic evaluation, significantly dilated small loops were seen in 35 cases. In 4 cases, both large and small bowel loops were dilated. Most of the bowel loops were fecal loaded and fluid filled with hyperechoic spots (gas). Ineffective i.e. sluggish and to and fro peristalsis pattern was seen in 28 cases. Hyperactive peristalsis could not be documented in any of our cases which may be due to very late presentation of patients of mechanical intestinal obstruction in our hospital. Wall thickness was increased in 4 of our cases and rest showed almost normal (~3 mm) thickness in our study. We looked for underlying pathology for dilated/obstructed bowel loops and transition point could be well documented only in 21 patients. These were the cases of intussusception, congenital hypertrophic pyloric stenosis, worm infestation and appendicitis (Fig. 3, 4). This decreased number could be due to excessively gas /fluid filled bowel loops which hindered looking into underlying pathology/transition point despite of graded compression used to displace the gas/fluid. Gut signature was maintained in almost all cases. No evidence of loss of mural stratification was noted which could suggest malignancy. Presence of extraintestinal fluid was noted in 39 (78%) of our cases and conglomerated mesenteric nodes predominantly in right iliac fossa was seen in 4 cases (Table 1). Most common diagnosis observed in our study was of intussusceptions, subacute intestinal obstruction, congenital hypertrophic pyloric stenosis, appendiceal causes of obstruction and worm infestations (Table 2). In five cases, no definite diagnosis could be made and these cases were showing sluggish peristalsis with normal calibre of bowel loop (non-mechanical cause) and few having non-specific enlarged oval non necrotic and discrete mesenteric lymph nodes. So, these cases were given medical management. In 5 out of 50 cases, no definite diagnosis could be made; they were kept on conservative management and were relieved of their symptoms. Forty five underwent laparotomy and

**Table 2**

Percentage of cases of different etiology

Diagnosis	NO.	% of cases
Intussusception	11	22
Small bowel obstruction with no definite transition point and normal bowel wall	12	24
Small bowel obstruction with edematous/gangrenous loops	4	8
Congenital hypertrophic pyloric stenosis	2	4
Appendicitis and its complications	4	8
Worm infestation	2	4
Enlarged & conglomerated Mesenteric lymph nodes with obstruction	4	8
Abdominal distension d/t large bowel dilatation	4	8
Dilated stomach and visualized part of duodenum	2	4
No definite etiology	5	10

**Table 3**

Peroperative diagnosis

Surgical outcome	No.(out of 45)	%
Intussusception	11	24.4
Meckel's diverticulum	7	15.5
Congenital bands	5	11.1
Hirschprung's disease	4	8.8
Hypertrophic pyloric stenosis	2	4.4
Worm infestation	2	4.4
Appendicitis/perforated appendix	4	8.8
Gangrenous bowel	4	8.8
Inflamed and conglomerated Mesenteric nodes with intestinal obstruction	4	8.8
Duodenal atresia	2	4.4

operative treatment. Peroperative findings seen at laparotomy and the surgical procedures done in these cases are tabulated below (Tables 3, 4).

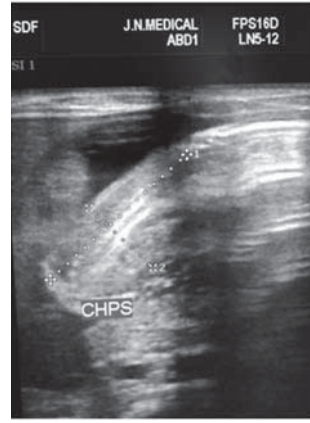
### Comparison of surgical and sonographic findings

We compared the peroperative findings with the abdominal sonographic findings (Table 5). In terms of findings, abdominal sonography showed 100% sensitivity in cases of dilated bowel loops and conglomerated mesenteric nodes and ~ 93% sensitivity in detecting interbowel free fluid. In terms of making the diagnosis of the cause of obstruction abdominal sonography showed 100% sensitivity in case of intussusception, congenital hypertrophic pyloric stenosis, worm infestation, gangrenous bowel, interbowel free fluid and appendicitis and its complications. However abdominal sonography was less sensitive in picking up transition point (65.2%). There can be

Оригінальні дослідження. Абдомінальна хірургія



**Fig. 3.** Target sign on transverse ultrasound of an intussusception. The concentric layers of the mass represent the different tissues in the bowel wall of the intussusceptum and the intussusciptum



**Fig. 4.** CHPS – The pylorus shows thickened muscle layer and also elongated indicative of hypertrophic pyloric stenosis

myriad of reasons for this, some being presence of excessive gas, patient’s clinical condition and compliance and in general sensitivity of abdominal sonography in detecting the cases of Meckel’s diverticulum, congenital bands and Hirschprung’s disease was low.

**Discussion**

Intestinal obstruction in pediatric age group can be broadly categorized into: neonatal and non neonatal age group. Male to female ratio our study came out to be ~2.5:1. Reason for male sex predominance is not known, but it may be due to less attention towards female child by social custom in our society. Most common age group involved in our study was 1month to 1 year (34%) followed by neonatal age group (22%) [3,7,8]. Uba et al also studied and observed that 74% of patients were less than 1year [11]. Abdominal distension & pain was most common presenting complaints (76%) in our study group. On the basis of x-ray finding in our study, 26 patients were suspected of intestinal obstruction; however no definite cause of obstruction could be made out on basis of x-ray. Final diagnosis was made on 45 patients after clinical evaluation, radiography, abdominal sonography and surgical outcome. 5 patients were managed conservatively and few of them had no proper provisional diagnosis. Out of 45 cases, 20 were congenital and 25 cases were acquired.

In our study 11 (24.4%) children were finally diagnosed as having intussusception, 7 (15.5%) were diagnosed Meckel’s diverticulum, 5 (11.1%) were diagnosed with congenital bands, 4 cases of Hirschprung’s disease, 4 (8.8%) had gangrenous bowel on surgical outcome, 4 (8.8%) had necrotic and conglomerated mesenteric

**Table 5**

Comparison of Peroperative and sonographic diagnosis

	Peroperative finding (No. of cases)	Abdominal sonographic findings	Percentage sensitivity
Dilated bowel loops	35	35	100
Interbowel free fluid	42	39	93.3
Transition point	45	21	65.2
Conglomerated mesenteric nodes	4	4	100
Intussusception	11	11	100
Congenital hypertrophic pyloric stenosis	2	2	100
Worm infestation	2	2	100
Appendicitis and its complications	2	2	100
Gangrenous bowel	4	4	100

**Table 4**

Surgical Procedures done

Procedures done	No of cases	Percentage
Exploratory laprotomy with reduction of intussusception	9	20
Laprotomy with resection and anastomosis for intussusception	2	4.4
Resection & anastomosis of gangrenous loop and conglomerated mesenteric nodes	8	17.8
Resection and anastomosis of bowel segment for Meckel’s diverticulum	7	15.5
Colostomy	4	8.8
Enterotomy with removal of worms	2	4.4
Laposcopic Pyloromyotomy	2	4.4
Appendectomy	4	8.8
Ladd’s band release	5	11.1
Duodenoduodenostomy	2	4.4

lymphadenitis with associated bowel obstruction, 2 (4.4 %) had hypertrophic pyloric stenosis, 4 (8.8%) had acute appendicitis, 2 (4.4%) had duodenal atresia and 2 (4.4%) were diagnosed with worm infestation. Five children had no specific diagnosis on abdominal sonography, so they were managed conservatively. In our study, most common etiology in neonatal age group was Ladd’s band and Hirschprung’s disease followed by congenital hypertrophic pyloric stenosis and duodenal atresia. In non neonatal age group, most common etiology came out to be Hirschprung’s disease.

Among congenital causes, most common cause was Meckel’s diverticulum, followed by Ladd’s band and



Hirschprung's and congenital hypertrophic pyloric stenosis. Overall most common cause came out to be intussusception, Meckel's and infective causes. A study was conducted by Soomro et al. in 2011 on 55 cases in which most common cause was intussusceptions (27%), Meckel's diverticulum and band (~16.4 %) and obstructed hernias (14.5 %) [6,10]. On abdominal sonography, besides making the diagnosis of presence of obstruction, we were also able to find the transition points, which was causing obstruction and these cases were of intussusception, congenital hypertrophic pyloric stenosis & worm infestation & appendicial causes. We also observed that intussusception was most common cause of overall of intestinal obstruction. Those cases which on surgical outcome came out to be intussusception were also given provisional diagnosis of intussusception, thus making the abdominal sonography sensitivity of 100%. Abdominal sonography findings were typical showing concentric/doughnut appearance on transverse section and fork sign on longitudinal section. Most of them were ileocecal type with average age group of 1 year. Two cases of idiopathic hypertrophic pyloric stenosis were also reported on abdominal sonography, which were confirmed with surgical finding with diagnostic accuracy of 100%. Abdominal sonography findings were increased pyloric length between 21-24 mm, and muscle thickness between 4-6 mm, giving nipple sign on longitudinal scan and doughnut appearance on axial scan.

It has been shown that the pyloric length is the only precise indicator of hypertrophic pyloric stenosis. Pylorospasm is also documented to be a common finding in this age group where follow up ultrasound shows decreasing pyloric thickness below 2 mm [3]. Two cases of worm infestation were noted in our study which showed 100% diagnostic accuracy on abdominal sonography. X-ray showed air-fluid levels suggestive of intestinal obstruction. Abdominal sonography revealed masses in the intestinal lumen with parallel paired lines on longitudinal views and 'bull's eye' appearance on transverse section. Two cases of duodenal atresia were also reported, both were male child of less than one month. Duodenal/Ileal atresia was suggested as a diagnosis and was confirmed at operation, thereby emphasizing the vital role of abdominal sonography in intestinal disorders.

In a prospective study by Mardan et al. in 2007 on 200 patients, laparotomy done on clinical assessment alone for acute appendicitis resulted in 22.5% negative appendectomy. In the same study involving 200 patients, laparotomy done on combined clinical and ultrasound findings resulted in only 4.7% negative appendectomy.

This study proved that routine ultrasound examination by graded compression technique can significantly improve the diagnostic accuracy and reduce the surgeon's burden as well as postoperative morbidity [5]. Ultrasound is widely accessible, inexpensive, non-invasive, and portable with high spatial and temporal resolution. It is not only a very sensitive but a specific modality for the diagnosis of intestinal obstruction in children. There is a trend of increased use of sonography in initial assessment of paediatric patients with intestinal obstruction as abdominal sonography can also be repeated at short intervals & as a bedside procedure that further increases its accuracy & improves patient management.

The major limitation of gastrointestinal tract sonography is the decreased sensitivity of visualization of transition points and no to very low sensitivity in picking up important causes like Meckel's and congenital bands due to many factors including interposed bowel gases, incomppliance, and also less penetration power of probe [5,9].

Even then, it overweighs its outcome. It can be easily done as bedside procedure and repeated sonography can be done for follow up as it has no radiation hazard problem, thereby increasing the accurate diagnostic outcome. Also, now advanced high frequency probes have come into existence with frequency of more than 18 MHz having very high resolution hence giving more detailed anatomical information [2].

Bowel wall perfusion can also be assessed by Doppler sonography. Differentiating between simple and strangulating obstruction is very important as patient's condition in strangulated obstruction deteriorates quickly and hence requires early detection to avoid necrosis and preserve that bowel segment. Significant decrease in the end diastolic volume and increase in the resistive index for the SMA in strangulating obstruction is a marker for urgent laparotomy [4].

## Conclusions

Abdominal sonography is more sensitive in diagnosing intestinal obstruction, its complications as well as the etiopathogenesis behind it. There is no harm of radiation as well as no need of sedation as compared to CT scan. Its favorable cost, availability, flexibility, and user friendliness, as well as its high temporal and spatial resolution further enhance the utility of sonography in most of the cases of pediatric intestinal obstruction. Abdominal sonography helps in assisting the surgeons with important sonographic findings which suggest early operative intervention: intra peritoneal fluid, bowel thickness (>4 mm), decreased/absent peristalsis in previous hyperactive bowel. Also if needed abdominal sonography

## Оригінальні дослідження. Абдомінальна хірургія

guided aspiration can be done, and if it contains red blood cells, it may indicate gangrenous bowel suggesting urgent surgery which proves to be life saving. Serial abdominal sonography examinations can be done in cases which are managed conservatively without any radiation hazards.

To conclude, systematic approach and expertise in abdominal sonography has the potential of significantly reducing mortality and morbidity among children of intestinal obstruction.

*The authors declare they have no conflict of interest.*

### References/Література

1. Bachur RG, Callahan MJ, Monuteaux MC, Rangel SJ. (2015). Integration of ultrasound findings and clinical score in the diagnostic evaluation of pediatric appendicitis. *J Pediatr*. 166: 1134–1139
2. Hefny AF, Corr P, Abu-Zidan FM. (2012). The role of ultrasound in the management of intestinal obstruction. *J Emerg Trauma Shock*. 5(1): 84-6.
3. Hussain M. (2008). Sonographic Diagnosis of Infantile Hypertrophic Pyloric stenosis- Use of Simultaneous Grey-scale & Colour Doppler Examination. *Int J Health Sci (Qassim)*. 2(2): 134-40.
4. Jabra AA, Eng J, Zaleski CG, Abdenour GE Jr, Vuong HV, Aid-eyan UO, Fishman EK. (2001). CT of small-bowel obstruction in children: sensitivity and specificity. *AJR Am J Roentgenol*. 177(2): 431-6.
5. Mardan MAA, Mufti TS, Khattak IU, Chilkunda N, Alshayeb AA, Mohammed AM et al. (2007). Role of ultrasound in acute appendicitis. *JAMC*. 19(3): 72-9.
6. Nylund K, Ødegaard S, Hausken T, Folvik G, Lied GA, Viola I, et al. (2009). Sonography of the small intestine. *World J Gastroenterol*. 15: 1319–30.
7. Ogundoyin OO, Afolabi AO, Ogunlana DI, Lawal TA, Yifeyeh AC. (2009). Pattern and outcome of childhood intestinal obstruction at a tertiary hospital in Nigeria. *Afr Health Sci*. 9(3): 170-3.
8. Ratan SK, Rattan KN, Pandey RM, Sehgal T, Kumar A, Ratan J. (2006). Surgically treated gastrointestinal obstruction in children: causes and complications. *Indian J Gastroentero*. 25: 320-1.
9. Schmidt T, Hohl C, Haage P, Honnef D, Mahnken AH, Krombach G, Piroth W, Günther RW. (2005). Phase-inversion tissue harmonic imaging compared to fundamental B-mode ultrasound in the evaluation of the pathology of large and small bowel. *Eur Radiol*. 15(9): 2021-30.
10. Soomro S, Mughal SA. (2013). Intestinal obstruction in children. *J Surg Pak Int*. 18(1): 20-23.
11. Uba AF, Edino ST, Yakubu AA, Sheshe AA. (2004). Childhood intestinal obstruction in Northwestern Nigeria. *West Afr J Med*. 23: 314-8.

### Відомості про авторів:

**Khan Rizwan Ahmad** – MS, MCh, Associate Professor, Dept of Pediatric Surgery, JNMCH, AMU, Aligarh, U.P., India.

**Ara Roshan** – Junior Resident, Dept of Radiodiagnosis, JNMCH, AMU, Aligarh, U.P., India.

**Shagufta Wahab** – MD, Associate Professor, Dept of Radiodiagnosis, JNMCH, AMU, Aligarh, U.P., India. Ph. No. +91 9410210281; Email: drshaguftawahab@rediffmail.com

**Ibne Ahmad** – MD, Professor, Dept of Radiodiagnosis, JNMCH, AMU, Aligarh, U.P., India.

Стаття надійшла до редакції 16.09.2019 р., прийнята до друку 03.11.2019 р.



European Paediatric  
Surgeons' Association

## 1st Fetal Surgery Symposium and hands on course

March 2–25, 2020

Barcelona, Spain

**Directors:** Dr. Elena Carreras, Head of Obstetric Department Vall d'Hebron Barcelona Hospital Campus  
Dr. Manuel López, Head of Pediatric Surgery Department Vall d'Hebron Barcelona Hospital Campus

**Comments:** Hands-on group 1 (24 and 25/03/20): FULL REGISTRATIONS  
Hands-on group 2 (26 and 27/03/20)

The registration includes: Attendance, Official Meeting Documents, lunch and coffee breaks.  
*Please let us know of any allergies or special dietary requirements you may have when you make your registration form.*

**Information:** Aula Vall d'Hebron  
Mail: [inscripcionesaulavh@vhebron.net](mailto:inscripcionesaulavh@vhebron.net)  
Tel: 93 489 45 68

**Venue:** Conference room – Pabellón Docente 1st floor  
Hospital Universitari Vall d'Hebron  
Paseo Vall d'Hebron, 119 – 129  
Barcelona (Spain)

УДК 616.346.2-002-007.251-053.2]-073.43

О.М. Никифорук

## Чи реально при ультрасонографії діагностувати перфоративний апендицит у дітей?

Львівський національний медичний університет імені Данила Галицького, Україна

Paediatric surgery.Ukraine.2019.4(65):25-29; DOI 10.15574/PS.2019.65.25

**For citation:** Nykyforuk OM. (2019). Is it really possible to diagnose perforated appendicitis with an ultrasound in children? Paediatric Surgery.Ukraine. 4(65): 25-29. doi 10.15574/PS.2019.65.25

Гострий апендицит є однією з найчастіших патологій у дітей, яка вимагає хірургічного втручання. Ультрасонографія (УСГ) розглядається як перший метод інструментальної діагностики у дітей із гострим апендицитом. Незважаючи на численні дослідження щодо УСГ-діагностики гострого апендициту, питання можливості застосування цього методу для розмежування неускладненого та ускладненого гострого апендициту, зокрема перфоративного, вивчені недостатньо.

**Мета:** провести ретроспективний аналіз результатів УСГ-обстеження у порівнянні з інтраопераційними знахідками щодо визначення УСГ-критеріїв гострого перфоративного апендициту.

**Матеріали і методи.** Робота ґрунтується на результатах УСГ-обстеження та хірургічного лікування 97 дітей у І хірургічному відділенні КНП ЛОР «Львівська обласна дитяча клінічна лікарня «ОХМАТДИТ» упродовж дев'яти місяців 2019 року.

УСГ виконували за протоколом, який включав огляд усіх ділянок черевної порожнини, з ретельним обстеженням правої клубової ділянки з використанням дозованої компресії. Діагноз перфоративного апендициту встановлювали за наявності видимого перфоративного отвору під час хірургічного втручання. Наявність гангренозного апендициту без перфоративного отвору, навіть за наявності періапендикулярного абсцесу, не розглядали як перфоративний апендицит.

**Результати.** Перфоративний апендицит діагностовано у 29 (29,9%) пацієнтів. При УСГ збільшення максимального діаметра червоподібного відростка виявлено у 23 (79,3%), у 19 (65,5%) – потовщення стінки відростка >3 мм, втрату ехогенності підслизового шару стінки відростка та наявність випоту – у 12 (41,4%) і в 11 (37,9%) пацієнтів діагностовано наявність копроліту у просвіті відростка та запальні зміни у періапендикулярній жировій тканині. Незважаючи на те, що у дітей із перфоративним апендицитом часто виявляли збільшення максимального діаметра відростка, ці зміни не є специфічними для даної форми захворювання. Інші показники також мають низькі показники чутливості і/або специфічності щодо наявності перфорації червоподібного відростка.

**Висновки.** Ультрасонографія має високу специфічність, проте досить низьку чутливість, для визначення наявності перфоративного апендициту у дітей. Збільшення максимального діаметра червоподібного відростка, потовщення його стінки (>3 мм) та порушення ехогенності підслизового шару можна розглядати як основні УСГ-ознаки перфоративного апендициту у дітей, проте вони повинні оцінюватись лише у комплексі з даними об'єктивного обстеження та іншими УСГ-ознаками.

Дослідження виконані відповідно до принципів Гельсінської Декларації. Протокол дослідження ухвалений Локальним етичним комітетом установи. На проведення досліджень було отримано поінформовану згоду батьків (опікунів) дітей.

Автор заявляє про відсутність конфлікту інтересів.

**Ключові слова:** діти, гострий перфоративний апендицит, діагностика, ультрасонографія.

## Оригінальні дослідження. Абдомінальна хірургія

### Is it possible to diagnose perforative appendicitis in children with ultrasound?

**O.M. Nykyforuk**

*Danylo Halatsky Lviv National Medical University, Ukraine*

Acute appendicitis is one of the most common pathologies in children that requires surgery. Ultrasonography (US) is considered as the first method of instrumental diagnosis in children with acute appendicitis. Despite numerous studies on US diagnostics of acute appendicitis, questions of ability of this method to separate uncomplicated and complicated acute appendicitis, in particular perforated, have not been studied enough.

Aim of the study was to conduct a retrospective analysis of the results of US compared with intraoperative findings regarding the determination of US criteria for perforated acute appendicitis.

**Materials and Methods.** The study is based on the results of US examination and surgical treatment of 97 children at surgical department of Lviv regional children's clinical hospital «OXMATDYT» during 9 months of 2019.

US was done according to the protocol, that includes an examination of all regions of abdominal cavity with a thorough examination of the right iliac region using the method of graded compression. The diagnosis of perforated appendicitis was established during surgery by the presence of a visible perforated hole. The presence of gangrenous appendicitis without a perforated hole, even in the presence of periappendiceal abscess, was not considered as perforated appendicitis.

**Results.** Perforated appendicitis was diagnosed in 29 (29.9%) patients. During US, an increase of maximal diameter of the appendix was found in 23 (79.3%), in 19 (65.5%) – thickening of the appendix wall >3 mm, loss of echogenicity of submucosal layer of the appendix wall and presence of fluid – in 12 (41.4%) and in 11 (37.9%) patients were diagnosed with fecalith in the lumen of the appendix and inflammatory changes in the periappendiceal adipose tissue. Although children with perforated appendicitis often have an increase of maximal diameter of the appendix, these changes are not specific to this form of the disease. Other indicators also have low sensitivity and/or specificity for the presence of perforation of the appendix.

**Conclusions.** Ultrasonography has high specificity, but low enough sensitivity to determine the presence of perforated appendicitis in children. Increasing of maximal diameter of the appendix, thickening of its wall (>3 mm) and impaired echogenicity of the submucosal layer can be considered as the main US symptoms of perforated appendicitis in children, but they should be evaluated only in conjunction with physical examination data and other US symptoms. The research was carried out in accordance with the principles of the Helsinki Declaration. The study protocol was approved by the Local Ethics Committee of institution. The informed consent of the patient was obtained for conducting the studies.

No conflict of interest was declared by the author.

**Key words:** children, acute perforated appendicitis, diagnostic, ultrasonography.

### Реально ли при ультрасонографии диагностировать перфоративный аппендицит у детей?

**O.M. Никифоров**

*Львовский национальный медицинский университет имени Данила Галицкого, Украина*

Острый аппендицит у детей является одной из наиболее частых патологий, требующей хирургического вмешательства. Ультрасонография (УСГ) рассматривается как начальный метод инструментальной диагностики у детей с острым аппендицитом.

Несмотря на многочисленные исследования, посвященные УСГ-диагностике острого аппендицита, вопросы возможности применения этого метода для разделения неосложненного и осложненного острого аппендицита, в частности перфоративного, изучены недостаточно.

**Цель:** провести ретроспективный анализ результатов УСГ-обследования в сравнении с интраоперационными результатами относительно определения УСГ-критериев острого перфоративного аппендицита.

**Материалы и методы.** Работа основывается на результатах УСГ-обследования и хирургического лечения 97 детей в I хирургическом отделении КНП ЛОС «Львовская областная детская клиническая больница «ОХМАТДЕТ» на протяжении девяти месяцев 2019 года.

УСГ выполняли согласно протоколу, который включает осмотр всех отделов брюшной полости с тщательным обследованием правой подвздошной области с использованием метода дозированной компрессии. Диагноз перфоративного аппендицита устанавливали во время хирургического вмешательства при наличии видимого перфоративного отверстия. Наличие гангренозного аппендицита без перфоративного отверстия, даже при наличии периаппендикулярного абсцесса, не рассматривали как перфоративный аппендицит.

**Результаты.** Перфоративный аппендицит диагностирован у 29 (29,9%) пациентов. При УСГ увеличение максимального диаметра червеобразного отростка выявлено у 23 (79,3%), у 19 (65,5%) – утолщение стенки отростка >3 мм, потерю эхогенности подслизистого слоя стенки отростка и наличие выпота – у 12 (41,4%), у 11 (37,9%) пациентов диагностировано наличие копролита в просвете отростка и воспалительные изменения в периаппендикулярной жировой ткани. Несмотря на то, что у детей с перфоративным аппендицитом часто выявляли увеличение максимального диаметра отростка, эти изменения неспецифичны для данной формы заболевания. Другие показатели также имеют низкие значения чувствительности и/или специфичности относительно наличия перфорации червеобразного отростка.

**Выводы.** Ультрасонография обладает высокой специфичностью на фоне достаточно низкой чувствительности для определения наличия перфоративного аппендицита у детей. Увеличение максимального диаметра червеобразного отростка, утолщение его стенки (>3 мм) и нарушение эхогенности подслизистого слоя можно рассматривать как основные УСГ-симптомы перфоративного аппендицита у детей, однако они должны оцениваться в комплексе с данными объективного исследования и другими УСГ-симптомами.

Исследование было выполнено в соответствии с принципами Хельсинкской Декларации. Протокол исследования был одобрен Локальным этическим комитетом учреждения. На проведение исследований было получено информированное согласие родителей (опекунов) детей.

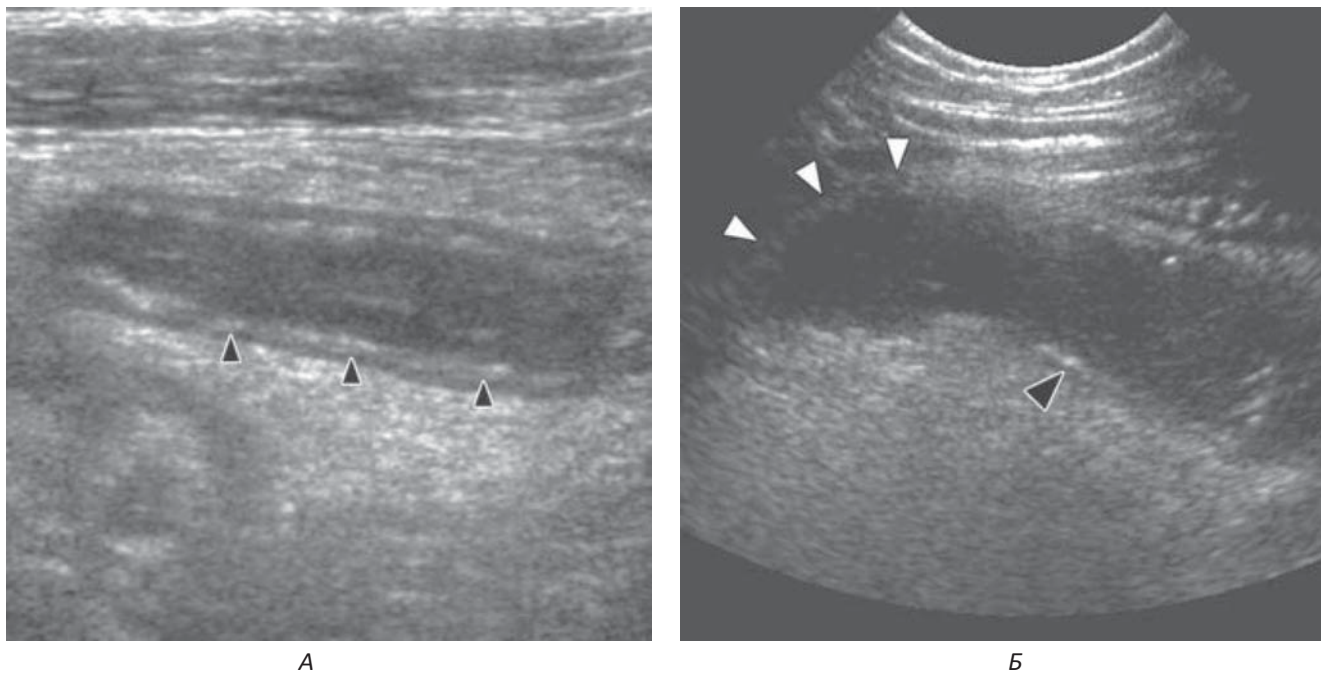
Автор заявляет об отсутствии конфликта интересов.

**Ключевые слова:** дети, острый перфоративный аппендицит, диагностика, ультрасонография.

### Вступ

Гострий апендицит є найчастішою причиною виникнення гострого абдомінального болю у дітей, що вимагає хірургічного втручання. Візуалізаційні методи обстеження є важливим компонентом підвищення точності діагностики гострого апендициту, зменшення кількості невиправданих апендектомій та запобігання зростанню частоти перфорацій [13].

Ультрасонографія (УСГ) у дітей, за рекомендаціями Американської педіатричної академії та Американської асоціації дитячих хірургів, вважається початковим методом інструментальної діагностики для підтвердження діагнозу гострого апендициту [10]. Для УСГ-діагностики гострого апендициту запропоновано багато критеріїв, які широко використовуються у клінічній практиці [6,14,17], проте мож-



**Рис. 1.** Ехогенність підслизового шару при УСГ: А – збережена ехогенність підслизового шару (чорні наконечники) при гострому апендициті; Б – втрата ехогенності підслизового шару (білі наконечники) при перфорації відростка

ливості УСГ для розмежування неускладненого та ускладненого гострого апендициту, зокрема перфоративного, вивчені недостатньо.

**Метою** роботи було провести ретроспективний аналіз результатів УСГ-обстеження у порівнянні з інтраопераційними знахідками щодо визначення УСГ-критеріїв перфоративного гострого апендициту.

### Матеріал і методи дослідження

Робота ґрунтується на результатах обстеження та хірургічного лікування 97 дітей, які були госпіталізовані у І хірургічне відділення КНП ЛОР «Львівська обласна дитяча клінічна лікарня «ОХМАТДИТ» упродовж дев'яти місяців 2019 року і яким проводили УСГ-обстеження перед хірургічним втручанням. Вік пацієнтів коливався від 3-х до 17 років (у середньому  $9,3 \pm 0,9$  року).

УСГ-обстеження поводити на апараті LOGIQ P7 General Electric, Корея) з використанням лінійних (5–10 МГц) та конвексних датчиків. УСГ виконували відповідно до протоколу, який включав огляд усіх ділянок черевної порожнини з ретельним обстеженням правої клубової ділянки з використанням дозованої компресії. При УСГ оцінювали діаметр червоподібного відростка, потовщення/стоншення стінки відростка, порушення ехогенності підслизового шару, наявність/відсутність випоту та його поширення, підвищення ехогенності периапендикулярної жирової тканини. Кольорову доплерографію застосовували

в усіх пацієнтів з метою оцінки стану кровотоку у кишках у правій клубовій ділянці.

Діагноз перфоративного апендициту встановлювали за наявності видимого перфоративного отвору під час хірургічного втручання. Наявність гангренозного апендициту без перфоративного отвору, навіть за наявності периапендикулярного абсцесу, не розглядали як перфоративний апендицит.

Дослідження виконані відповідно до принципів Гельсінської Декларації. Протокол дослідження ухвалений Локальним етичним комітетом установи. На проведення досліджень було отримано поінформовану згоду батьків (опікунів) дітей.

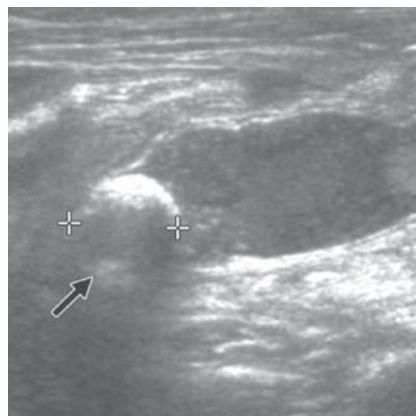
### Результати дослідження та їх обговорення

Частота перфорацій червоподібного відростка у дітей, за даними літератури, коливається від 15–20% у підлітків до 60% у дітей до 5 років, а у дітей молодше 3-х років – від 86% до 100% [1,2,12]. У нашому дослідженні перфорація відростка стверджена у 29 (29,9%) пацієнтів.

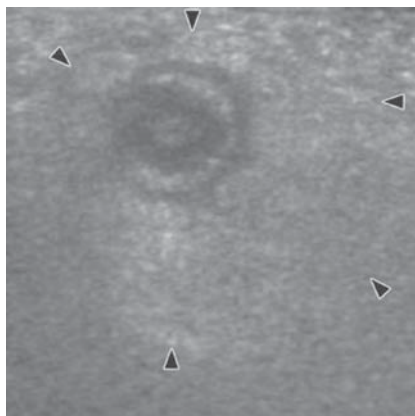
За результатами УСГ червоподібний відросток вдалося візуалізувати у 83 (85,6%) дітей, у тому числі в усіх пацієнтів із підтвердженим діагнозом перфоративного апендициту. Високої частоті виявлення червоподібного відростка сприяв метод дозованої компресії та використання низькочастотних датчиків, що збігається з даними літератури [6,8].

Збільшення максимального діаметра червоподібного відростка є однією з УСГ-ознак гострого апен-

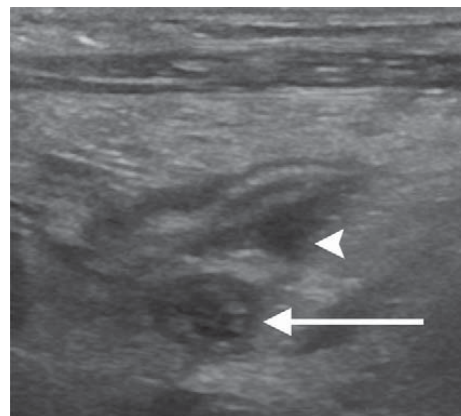
Оригінальні дослідження. Абдомінальна хірургія



**Рис. 2.** Копроліт (курсори) у просвіті червоподібного відростка з наявною акустичною тінню (стрілка)



**Рис. 3.** Значна кількість гіперехогенної періапендикулярної жирової тканини, яка поширюється периферично (наконечники)



**Рис. 4.** Збільшений, з потовщеною стінкою, червоподібний відросток (стрілка). Випіт у періапендикулярній зоні (наконечник)

дициту [6,14]. У наших дослідженнях дана ознака виявлена у 76 (78,4%) пацієнтів, зокрема у 23 (79,3%) – з перфоративним апендицитом. Незважаючи на значну частоту цієї ознаки, вона не є специфічною для даної форми захворювання, хоча середні показники максимального діаметра відростка були більшими у дітей з перфорацією порівняно з пацієнтами без перфорації ( $9,6 \pm 0,5$  і  $9,1 \pm 0,4$  мм відповідно), проте ця різниця статистично недостовірна ( $p > 0,05$ ). Такі результати корелюють із даними літератури [5].

Досить часто у дітей з перфоративним апендицитом при УСГ виявляли потовщення стінки відростка  $> 3$  мм (65,5%, 19/29 дітей). Слід зазначити, що подібні ознаки виявляли й у пацієнтів без перфорації відростка, що зумовило низькі показники специфічності (65,5%) та чутливості (32,5%) цієї УСГ-ознаки по відношенню до перфоративного апендициту. Такі результати узгоджуються з даними літератури [16]. Е. Blumfield зі співавт. (2013) вважають втрату ехогенності підслизового шару стінки відростка однією з УСГ-ознак перфоративного апендициту [3]. У наших дослідженнях дану ознаку виявили лише у 12 (41,4%) дітей (рис. 1), проте вона має високу специфічність (96%) щодо наявності перфорації.

Копроліт у просвіті червоподібного відростка (рис. 2) виявлений у 27 (27,8%) дітей, яких оперували з приводу гострого апендициту, а при перфоративному апендициті його виявили у 11 (37,9%) пацієнтів. Тоді як дані літератури свідчать, що наявність копроліту (апендиколіту) є одним із чинників перфорації відростка [4,15], а за даними Е. Blumfield та співавт. (2013), наявність апендиколіту у дітей молодше 8 років має чутливість 68% і специфічність 92% щодо наявності перфоративного апендициту [3].

За результатами нашого дослідження чутливість даної ознаки склала 37,9%, а специфічність – 59,3%.

Наявність змін у періапендикулярній жировій тканині розглядається як важливий критерій запальних захворювань, які локалізуються у правій клубовій ділянці [11]. За даними N. Kessler та співавт. (2004), зміни у періапендикулярній жировій тканині мають 91% від'ємної прогностичної цінності і 76% позитивної прогностичної цінності щодо діагнозу гострого апендициту [9]. Запальні зміни (рис. 3) у жировій тканині навколо червоподібного відростка виявили у 57 (58,8%) дітей із гострим апендицитом, у тому числі в 11 (37,9%) пацієнтів з перфоративним апендицитом. Оскільки такі зміни були стверджені й у дітей без перфорації, це зумовило низькі показники специфічності та чутливості (37,9% і 67,6% відповідно), що підтверджують й інші дослідники [3].

Наявність випоту у правій клубовій ділянці і/або у малому тазу виявлена у 76 (78,4%) пацієнтів, у тому числі у 12 (41,4%) дітей з перфорацією відростка (рис. 4).

Наявність випоту має низьку чутливість (41,4%) та високу специфічність (94,1%) щодо наявності перфоративного апендициту, що відповідає даним літератури [7].

## Висновки

Ультрасонографія має високу специфічність, проте досить низьку чутливість для визначення наявності перфоративного апендициту у дітей. Збільшення максимального діаметра червоподібного відростка, потовщення його стінки ( $> 3$  мм) та порушення ехогенності підслизового шару можна розглядати як основні УСГ-ознаки перфоративного апендициту у дітей, проте вони повинні оцінюва-

тись лише у комплексі з даними об'єктивного обстеження та іншими УСГ-ознаками.

*Автор заявляє про відсутність конфлікту інтересів.*

#### References/Література

1. Alloo J, Gerstle T, Shilyansky J et al. (2004). Appendicitis in children less than 3 years of age: a 28-year review. *Pediatr Surg Int.* 19(12): 777-779. doi:10.1007/s00383-002-0775-6
2. Bansal S, Banever GT, Karrer FM et al. (2012). Appendicitis in children less than 5 years old: influence of age on presentation and outcome. *Am J Surg.* 204(6): 1031-1035. doi:10.1016/j.amjsurg.2012.10.003
3. Blumfield E, Nayak G, Srinivasan R et al. (2013) Ultrasound for differentiation between perforated and nonperforated appendicitis in pediatric patients. *AJR Am J Roentgenol.* 200(5): 957-962. doi:10.2214/AJR.12.9801
4. Carpenter JL, Orth RC, Zhang W et al. (2017) Diagnostic performance of US for differentiating perforated from nonperforated pediatric appendicitis: a prospective cohort study. *Radiology.* 282(3): 160-175. doi:10.1148/radiol.2016160175
5. Goldin AB, Khanna P, Thapa M et al. (2011). Revised ultrasound criteria for appendicitis in children improve diagnostic accuracy. *Pediatr Radiol.* 41(8): 993-999. doi:10.1007/s00247-011-2018-2
6. Gongidi P, Bellah RD. (2017). Ultrasound of the pediatric appendix. *Pediatr Radiol.* 47(9): 1091-1100. doi:10.1007/s00247-017-3928-4
7. Gonzalez DO, Lawrence AE, Cooper JN et al. (2018). Can ultrasound reliably identify complicated appendicitis in children? *J Surg Res.* 229: 76-81. doi:10.1016/j.jss.2018.03.012
8. Janitz E, Naffaa L, Rubin M, Ganapathy SS. (2016). Ultrasound evaluation for appendicitis focus on the pediatric population: a review of the literature. *J Am Osteopath Coll Radiol.* 5(1): 5-14.
9. Kessler N, Cyteval C, Gallix B et al. (2004). Appendicitis: evaluation of sensitivity, specificity, and predictive values of US, Doppler US, and laboratory findings. *Radiology.* 230(2): 472-478. doi:10.1148/radiol.2302021520
10. Koberlein GC, Trout AT, Rigsby CK et al. (2019). ACR appropriateness criteria® suspected appendicitis – child. *J Am Coll Radiol.* 16(5): S252-S263. doi:10.1016/j.jacr.2019.02.022
11. Lee MW, Kim YJ, Jeon HJ, Park SW et al. (2009). Sonography of acute right lower quadrant pain: importance of increased intraabdominal fat echo. *AJR Am J Roentgenol.* 192(1): 174-179. doi:10.2214/AJR.07.3330
12. Levin DE, Pegoli WJr. (2015). Abscess after appendectomy: Pre-disposing factors. *Adv Surg.* 49: 263-280. doi:10.1016/j.yasu.2015.03.010
13. Leung B, Madhuripan N, Bittner K et al. (2019). Clinical outcomes following identification of tip appendicitis on ultrasonography and CT scan. *J Pediatr Surg.* 54(1): 108-111. doi:10.1016/j.jpedsurg.2018.10.019
14. Park NH, Oh HE, Park HJ, Park JY. (2011). Ultrasonography of normal and abnormal appendix in children. *World J Radiol.* 3(4): 85-91. doi:10.4329/wjr.v3.i4.85
15. Rawolle T, Reismann M, Minderjahn MI et al. (2019). Sonographic differentiation of complicated from uncomplicated appendicitis. *Br J Radiol.* 92(1099): 20190102. doi:10.1259/bjr.20190102
16. Riedesel EL, Weber BC, Shore MW et al. (2019). Diagnostic performance of standardized ultrasound protocol for detecting perforation in pediatric appendicitis. *Pediatr Radiol.* doi:10.1007/s00247-019-04475-5
17. Swenson DW, Ayyala RS, Sams C, Lee EY. (2018). Practical imaging strategies for acute appendicitis in children. *AJR Am J Roentgenol.* 211(4): 901-909. doi:10.2214/AJR.18.19778

#### Відомості про авторів:

**Никифорок Олеся Мирославівна** – к.мед.н., асистент каф. дитячої хірургії Львівського НМУ імені Д. Галицького. Адреса: м. Львів, вул. Лисенка, 31. <https://orcid.org/0000-0003-2967-5653>

Стаття надійшла до редакції 22.10.2019 р., прийнята до друку 15.12.2019 р.

## Увага!

### Зміни в оформленні списку літератури

Згідно з Наказом МОН України № 40 від 12.01.2017 р. «Про затвердження вимог до оформлення дисертацій» вносяться зміни в оформлення списку літератури у журналі. Відтепер оформлення здійснюється відповідно до стилю APA (American Psychological Association style), що використовується у дисертаційних роботах.

#### Приклади оформлення літературних джерел

##### Журнальна публікація

Автор АА, Автор ВВ, Автор СС. (2005). Назва статті. Назва журналу. 10(2); 3: 49-53.

##### Книга

Автор АА, Автор ВВ, Автор СС. (2006). Назва книги. Місто: Видавництво: 256.

##### Глава у книзі

Автор АА, Автор ВВ, Автор СС. (2006). Назва розділу (глави). У кн. Автор книги. Назва книги. Під ред. Прізвище СС. Місто: Видавництво: 256.

##### Інтернет-ресурс

Автор АА, Автор ВВ, Автор СС. (2006). Назва статті. Назва журналу/книги (якщо є). URL-адреса публікації.

Оформлення літератури за новими вимогами підвищить можливості пошукових ресурсів в Інтернеті, та, як наслідок, цитованість авторів.

В.В. Погорілий, В.С. Коноплицький, В.А. Навроцький, Ю.Є. Коробко

## Аналіз незадовільних результатів лікування гострого апендициту у дітей

Вінницький національний медичний університет імені М.І. Пирогова, Україна

Paediatric surgery.Ukraine.2019.4(65):30-34; doi 10.15574/PS.2019.65.30

**For citation:** Pogorilyi VV, Konoplytskyi VS, Navrotskyy VA, Korobko UE. (2019). Analysis of unsatisfactory results of treatment of acute appendicitis in children. Paediatric Surgery.Ukraine. 4(65): 30-34. doi 10.15574/PS.2019.65.30

У літературі широко висвітлюються питання діагностики та лікування гострого апендициту у дітей, однак рання діагностика, особливо у дітей раннього віку, залишається складною проблемою в дитячій хірургії.

**Мета** – аналіз причин незадовільних результатів лікування різних форм гострого апендициту у дітей.

**Матеріали і методи.** Проведений ретроспективний аналіз діагностики та лікування 1034 дітей, які були госпіталізовані у відділення екстреної хірургії ВОДКЛ за період з 2015 р. по 2018 р. з діагнозом гострого апендициту. З них 938 дітей було прооперовано з приводу різних форм гострого апендициту та його ускладнень. З приводу періапендикулярного абсцесу було прооперовано 69 (7,4%) дітей: 42 (61%) хлопчиків і 27 (39%) дівчаток. У віці від 3 до 9 років включно прооперовано 12 (17%) дітей, у віці від 10 до 17 років – 57 (83%) дітей відповідно. У 96 (10,2%) дітей діагноз гострого апендициту був під питанням, а згодом включена гостра хірургічна патологія.

**Результати.** За останні чотири роки з ускладненими формами гострого апендициту було прооперовано біля 76 дітей, як з приводу періапендикулярного абсцесу, так і з приводу дивертикуліту, апоплексії яєчника, первинного перитоніту, перекруту кісти яєчника. Встановлено, що пізня госпіталізація дітей з діагнозом «гострий апендицит» у лікарняні заклади була пов'язана із соціально-економічними труднощами сільського та міського населення, недооцінкою загальноклінічних симптомів гострого апендициту лікарями первинної ланки та хірургами районних поліклінік і стаціонарів. Усе це призводило до тактики необґрунтованого спостереження та проведення консервативного лікування при невстановленому діагнозі, особливо у дітей ранньої вікової групи. Було складніше проводити диференціальну діагностику гострого апендициту у дітей з атипичним розташуванням апендикулярного відростка.

Усі ці чинники призводили до важких ускладнень гострого апендициту у дітей із частим виникненням періапендикулярних абсцесів, що склало майже 30% від усіх прооперованих дітей.

**Висновки.** Висока частота діагностичних помилок на догоспітальному етапі у дітей із підозрою на гострий апендицит зумовлює необхідність покращення знань з питань надання невідкладної допомоги дітям сімейних лікарів, педіатрів та хірургів загальної хірургії. Основним методом ефективного лікування дітей з гострим апендицитом є комплексне лікування в умовах хірургічного стаціонару дитячої лікарні.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

**Ключові слова:** гострий апендицит, діти, ускладнення, екстрена хірургія.

### An analysis of unsatisfactory results of treatment of acute appendicitis in children

V.V. Pogorilyi, V.S. Konoplytskyi, V.A. Navrotskyy, U.E. Korobko

National Pirogov Memorial Medical University, Vinnytsia, Ukraine

The issues of diagnosis and treatment of acute appendicitis in children are widely covered in the literature, however, early diagnosis, especially in infants, remains a difficult problem in pediatric surgery.

The purpose of the work is to analyze the cases of unsatisfactory results of treatment of various forms of acute appendicitis in children.

**Materials and methods.** We carried out a retrospective analysis of the diagnosis and treatment of 1034 children who were hospitalized in the department of emergency surgery of Vinnytsia region clinical pediatric hospital in the period from 2015 to 2018 with a diagnosis of acute appendicitis. Of these, 938 children were operated on for various forms of acute appendicitis and their complications. 69 (7.4%) children were operated on for the periappendicular abscess: boys – 42 (61%), girls – 27 (39%).



**Results.** Over the past 4 years, 76 children have been operated on with complicated forms of acute appendicitis, both for periappendicular abscess and for diverticulitis, ovarian apoplexy, primary peritonitis, torsion of the ovarian cyst.

According to our data, the late hospitalization of children with a diagnosis of acute appendicitis in hospital facilities was associated with the economic and social difficulties of the rural and urban population. Underestimation of the general clinical symptoms of acute appendicitis by pediatricians, family medicine doctors and surgeons of district clinics and hospitals. All this led to the tactics of unreasonable observation and conservative treatment with an unknown diagnosis, especially in children of an early age group.

It was more difficult to conduct differential diagnosis of acute appendicitis in children with an atypical location of the appendicular process. All these factors led to severe acute complications in children with frequent occurrence of periappendicular abscesses, which amounted to almost 30% of all operated children.

**Conclusions.** The high incidence of pre-hospital diagnostic errors in children with suspected acute appendicitis necessitates the need to improve the knowledge of emergency care for children of family physicians and general surgeons. The main method for the effective treatment of children with acute appendicitis is to solve the main problems through rational comprehensive treatment in a surgical hospital of a children's hospital.

Authors declare that there was no conflict of interest.

**Key words:** acute appendicitis, children, complications, emergency surgery.

## Анализ неудовлетворительных результатов лечения острого аппендицита у детей

**В.В. Погорелый, В.С. Коноплицкий, В.А. Навроцкий, Ю.Е. Коробко**

*Винницкий национальный медицинский университет имени Н.И. Пирогова, Украина*

В литературе широко освещены вопросы диагностики и лечения острого аппендицита у детей, однако ранняя диагностика, особенно у детей раннего возраста, остается сложной проблемой в детской хирургии.

**Цель** – анализ причин неудовлетворительных результатов лечения разных форм острого аппендицита у детей.

**Материалы и методы.** Проведен ретроспективный анализ диагностики и лечения 1034 детей, которые были госпитализированы в отделение экстренной хирургии ВОДКЛ в период с 2015 по 2018 годы с диагнозом острого аппендицита. Из них 938 детей были прооперированы по поводу различных форм острого аппендицита и их осложнений. По поводу периаппендикулярного абсцесса были прооперированы 69 (7,4%) детей: 42 (61%) мальчиков и 27 (39%) девочек.

**Результаты.** За последние 4 года с осложненными формами острого аппендицита были прооперированы 76 детей, как по поводу периаппендикулярного абсцесса, так и по поводу дивертикулита, апоплексии яичника, первичного перитонита, перекрута кисты яичника.

Установлено, что поздняя госпитализация детей с диагнозом «острый аппендицит» в больничные учреждения была связана с социально-экономическими трудностями сельского и городского населения, недооценкой общеклинических симптомов острого аппендицита врачами-педиатрами, врачами семейной медицины и хирургами районных поликлиник и стационаров. Все это приводило к тактике необоснованного наблюдения и проведения консервативного лечения при неустановленном диагнозе, особенно у детей раннего возрастной группы.

Было сложнее проводить дифференциальную диагностику острого аппендицита у детей с атипичным расположением аппендикулярного отростка. Все эти факторы приводили к тяжелым осложнениям острого аппендицита у детей с частым возникновением периаппендикулярных абсцессов, что составило почти 30% от всех прооперированных.

**Выводы.** Высокая частота диагностических ошибок на догоспитальном этапе у детей с подозрением на острый аппендицит требует улучшения знаний по вопросам оказания неотложной помощи детям семейных врачей, педиатров, и хирургов общей хирургии. Основным методом эффективного лечения детей с острым аппендицитом является комплексное лечение в условиях хирургического стационара детской больницы. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

**Ключевые слова:** острый аппендицит, дети, осложнения, экстренная хирургия.

## Вступ

Гострий апендицит – одне з найчастіших гострих хірургічних захворювань органів черевної порожнини у дітей. Близько 65–75% оперативних втручань у дітей проводяться з приводу гострого апендициту, що обумовлено особливостями морфо-функціональних процесів дитячого організму, генералізацією запальних процесів, виразністю інтоксикаційних явищ, швидким розвитком деструктивних процесів (особливо у дітей раннього віку, у яких знижений опір до інфекцій) [4,5,8–10].

Своєчасне та правильне визначення основних клінічних ознак гострого апендициту у дітей різних вікових груп, проведення диференціальної діагностики є запорукою адекватної та правильної постановки діагнозу, що дозволяє в оптимальні терміни надати дитині адекватну невідкладну медичну допомогу – вчасно зробити вірний діагностичний висновок та розробити індивідуальну хірургічну тактику [3,4,9,10].

Проблема ранньої діагностики гострого апендициту у дітей різних вікових груп залишається од-

нією з найактуальніших у наданні екстреної хірургічної допомоги дітям. На діагностичному етапі при визначенні основних клінічних симптомів гострого апендициту, диференціально-діагностичних ознак супутньої патології, особливостей клінічного перебігу, подібності симптомів, зазвичай виникають основні труднощі ранньої діагностики запального процесу червоподібного відростка, для уточнення якого необхідно застосовувати допоміжні інструментальні дослідження – УЗД органів черевної порожнини (ОЧП), доплеро-сонографію ОЧП, показники яких необхідні як для дитячих хірургів, так і для педіатрів, лікарів сімейної медицини та хірургів районних лікарень [2,7]. Основними причинами пізньої діагностики гострого апендициту у дітей є несвоєчасне звернення батьків у лікувальний заклад, самолікування, труднощі діагностики, особливо у дітей раннього віку, супутня соматична патологія, недооцінка загальноклінічних симптомів, важкий стан дитини, невірна трактовка даних лабораторних та інструментальних досліджень.

## Оригінальні дослідження. Абдомінальна хірургія

Ретроспективний аналіз та правильні висновки допомагають раціонально визначити діагностично-лікувальний алгоритм вибору хірургічної тактики з метою зменшення ранніх та пізніх періопераційних ускладнень у дітей із гострим апендицитом різних вікових груп.

**Метою** дослідження було проаналізувати причини незадовільних результатів лікування різних форм гострого апендициту у дітей.

### Матеріал і методи дослідження

За період з 2015 р. по 2018 р. у дитяче хірургічне відділення було госпіталізовано 1034 дитини з абдомінальним больовим синдромом та підозрою на гострий апендицит. Із них діагноз гострого апендициту після дообстеження було виключено у 196 (13,6%) пацієнтів, а у 938 (85,0%) дітей – підтверджено на основі скринінгового спостереження, даних клініко-лабораторного обстеження, УЗД ОЧП, доплерографії та інтраопераційно. З приводу періапендикулярного абсцесу було прооперовано 69 (7,4%) дітей, хлопчиків – 42 (61%), дівчаток – 27 (39%).

Серед пацієнтів з періапендикулярним абсцесом віком від 3 до 9 років було 12 дітей (17%), від 10 до 17 років – 57 (83%) дітей відповідно.

### Результати дослідження та їх обговорення

За останні чотири роки з ускладненими формами гострого апендициту було прооперовано 76 дітей, як з приводу періапендикулярного абсцесу, так і з приводу дивертикуліту, апоплексії яєчника, первинного перитоніту, перекруту кісти яєчника.

За нашими даними, пізня госпіталізація дітей з діагнозом «Гострий апендицит» у лікарняні заклади була пов'язана із соціально-економічними труднощами сільського та міського населення, недооцінкою загальноклінічних симптомів гострого апендициту лікарями-педіатрами, сімейними лікарями та хірургами районних поліклінік і стаціонарів. Усе це призводило до тактики необґрунтованого спостереження та проведення консервативного лікування при невстановленому діагнозі, особливо у дітей ранньої вікової групи (за період з 2015 р. по 2018 р. з приводу періапендикулярного абсцесу було прооперовано 69 дітей, із них хлопчиків – 42 дівчаток – 27).

Було складніше проводити диференціальну діагностику гострого апендициту у дітей з атипичним розташуванням апендикулярного відростка.

Усі ці чинники призводили до важких ускладнень патології із частим виникненням періапендикулярних абсцесів.

Пізня госпіталізація дітей у 87% випадків була пов'язана із запізненим зверненням по медичну допомогу, що вказує на необхідність покращення санітарно-освітньої роботи лікарями первинної та вторинної ланки медичної допомоги дітям, обов'язковим критерієм якого є первинна спеціалізація хірургів районних лікарень на робочому місці хірургічних відділень дитячої обласної лікарні.

Висока частота діагностичних помилок на догоспітальному етапі диктує необхідність підвищення знань про особливості перебігу гострого апендициту у дітей, особливо ранньої вікової групи, педіатрів, сімейних лікарів та надання невідкладної допомоги дітям з хірургічною патологією [4,6,8,9].

На догоспітальному етапі лікар повинен провести: а) збір анамнестичних даних – тривалість болю в животі, блювоти, підвищення температури, неспокою, відмови від їжі; б) пальпацію живота – визначення локального болю в ділянці пупка або правій здухвинній ділянці, місцеве напруження м'язів у цій ділянці, визначення симптомів подразнення очеревини; в) оцінку показників загального аналізу крові – визначення лейкоцитозу із нейтрофільним зсувом уліво.

У дітей молодшого віку гострий апендицит проявляється виразним неспокоєм, високою температурою, рефлексорною багаторазовою блювотою та проносом. Усі діти до 3-х років із болями в животі повинні обов'язково скеровуватися у хірургічний стаціонар на огляд до дитячого хірурга. Застосування знеболювальних засобів, прикладання грілки до живота протипоказані.

#### Діагностика на госпітальному етапі

Аналіз клінічних даних, які такі самі або більш виразні, що і на догоспітальному етапі. При цьому слід враховувати, що при тазовому розміщенні апендикса можуть спостерігатись дизуричні або диспептичні розлади.

У дітей ранньої вікової групи з труднощами діагностики показаний огляд у стані медикаментозного сну.

Обов'язкова лабораторна діагностика на госпітальному етапі включає:

- загальний аналіз крові, загальний аналіз сечі, біохімічний аналіз крові за наявності перитоніту;
- УЗД ОЧП;
- визначення групи крові та резус-фактора;
- фізикальне обстеження органів черевної порожнини та позачеревного простору обов'язково повинно містити ректальне дослідження;
- обов'язкова консультація педіатра, ЛОРа, за необхідності – дитячого гінеколога.

За неможливості виключення гострого апендициту здійснюється динамічний клініко-лабораторний моніторинг в умовах хірургічного стаціонару кожні 2–3 години.

Хірургічне лікування обумовлює проведення передопераційної підготовки: ліжковий режим, голод, за показаннями: зниження температури тіла, регідратація, доопераційне введення антибіотиків, декомпресія верхніх відділів ШКТ (гастральний зонд).

Виконують традиційне оперативне втручання з урахуванням особливостей хірургічної тактики: при обмеженому процесі доступ Волковича–Дяконова, при розлитих перитонітах – серединна лапаротомія, при мезаденіті вилучається лімфатичний вузол для гістологічного дослідження, за відсутності змін червоподібного відростка проводиться ревізія черевної порожнини, тазу, дистального відділу здухвинної кишки на протязі 1 м з метою виявлення дивертикулу Меккеля, брижового лімфаденіту, поліпозу тощо.

Введення антибіотиків місцево та в черевну порожнину є недоцільним. Дренування черевної порожнини проводиться за наявності періапендикулярного абсцесу, розлитого перитоніту, невпевненості у повному видаленні відростка та остаточній зупинці кровотечі. Видалена рідина та гній із черевної порожнини направляється на бактеріологічне дослідження та антибіотикограму.

Післяопераційне лікування включає щадну дієту, ліжковий режим, антибіотикотерапію при перитоніті – цефалоспорины II-III покоління з метронідазолом та аміноглікозидами, фізіотерапію, контрольне УЗД ОЧП перед випискою.

У процесі аналізу клінічного матеріалу нами було відмічено, що на 2–3 добу захворювання в хірургічне відділення госпіталізовано 87% дітей. Збір анамнезу показав, що пізня госпіталізація найчастіше спостерігалась серед дітей із сільської місцевості, районних лікарень, ніж із міст та ближче розташованих до них районів, – 46,5% від загальної кількості пацієнтів.

У хворих із пізньою діагностикою гострого апендициту частіше зустрічались флегмонозні та гангренозні форми з перфорацією стінки відростка, ускладнені перитонітом, а також періапендикулярні абсцеси. У таких дітей часто під час оперативного втручання виявляли супутні захворювання, які потребували екстреної хірургічної допомоги (апоплексії та кісти яєчників, первинний перитоніт, дивертикуліт).

На жаль, не всі хірурги районних лікарень знають особливості клінічних проявів гострого апендициту у дітей ранньої вікової групи, у яких загальна симптоматика переважає над місцевими проявами.

Більшість несвоечасно поставлених або помилкових діагнозів гострого апендициту у дітей пов'язані з пізнім зверненням до медиків (педіатра, сімейного лікаря, хірурга загальної практики, дитячого хірурга), а також із недооцінкою клінічних симптомів, без урахування їхніх особливостей у дітей, особливо раннього віку. Усе це призводить до необґрунтованого спостереження або неправильного вибору лікувальної тактики, а відтак – до запізнілої госпіталізації та розвитку важких ускладнень деструктивних форм гострого апендициту у дітей.

Перебіг ускладнених форм апендициту у післяопераційному періоді супроводжується важким токсикозом, ацетонемічним синдромом, а іноді й розвитком абдомінального сепсису.

Своечасна діагностика гострого апендициту у дітей різних вікових груп залишається актуальним питанням у невідкладній хірургії дитячого віку. Цілеспрямоване виконання діагностично-лікувального алгоритму при гострому апендициті у дітей, який відображений у протоколах МОЗ України з питань дитячої хірургії, їх своєчасне та правильне виконання сприяє запобіганню тих недоліків, які можуть виникати при наданні екстреної допомоги дітям, починаючи з догоспітального етапу в лікувальних закладах різного рівня акредитації.

## Висновки

1. Висока частота діагностичних помилок на догоспітальному етапі у дітей з підозрою на гострий апендицит зумовлює необхідність покращення знань з питань надання невідкладної допомоги дітям сімейних лікарів, педіатрів та хірургів загальної хірургії.

2. Застосування діагностично-лікувального алгоритму надання екстреної допомоги дітям з гострим апендицитом (наказ МОЗ України №88 АДМ від 30.03.04) підвищує ефективність і своєчасність діагностики, запобігає помилковим діагнозам та дозволяє правильно обрати тактику лікування.

3. Цільове виконання та дотримання основних принципів вибору методу оперативних втручань повинно здійснюватися на стаціонарному етапі надання медичної допомоги.

4. Пізня госпіталізація дітей із гострим апендицитом найчастіше пов'язана із несвоечасним зверненням батьків по медичну допомогу, що потребує покращення санітарно-освітньої роботи серед населення медичними працівниками первинної ланки, особливо у сільській місцевості.

*Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.*

## Оригінальні дослідження. Абдомінальна хірургія

### References/Література

1. MOZ Ukrainy (2004). Pro zatverdzhennia Protokoliv likuvannia ditei zi spetsialnosti Dytiacha khirurhii. Nakaz No.88-Adm vid 30.03.2004 [МОЗ України (2004). Про затвердження Протоколів лікування дітей зі спеціальності Дитяча хірургія. Наказ №88-Адм від 30.03.2004 р.] <http://search.ligazakon.ua/>
2. Benabbas R, Hanna M, Shah J, Sinert R. (2017). Diagnostic accuracy of history, physical examination, laboratory tests, and point-of-care ultrasound for pediatric acute appendicitis in the emergency department: a systematic review and meta-analysis. *Acad Emerg Med*.24(5): 523-551.
3. Benito J, Acedo Y, Medrano L, Barcena E et al. (2016). Usefulness of new and traditional serum biomarkers in children with suspected appendicitis. *Am J Emerg Med*. 34(5): 871-876.
4. Jaschinski T, Mosch C, Eikermann M et al. (2015). Laparoscopic versus open appendectomy in patients with suspected appendicitis: a systematic review of meta-analyses of randomised controlled trials. *BMC Gastroenterol*.15: 48.
5. Khanafer I, Martin DA, Mitra TP et al. (2016). Test characteristics of common appendicitis scores with and without laboratory investigations: a prospective observational study. *BMC Pediatr*.16(1): 147.
6. Kollár D, McCartan DP, Bourke M, Cross KS, Dowdall J. (2015). Predicting acute appendicitis? A comparison of the Alvarado score, the Appendicitis Inflammatory Response score and clinical assessment. *World J Surg*.39(1): 104-109.
7. Mandeville K, Monuteaux M, Pottker T, Bulloch B. (2015). Effects of timing to diagnosis and appendectomy in pediatric appendicitis. *Pediatr Emerg Care*.31(11): 753-758.
8. Pogorelic Z, Rak S, Mrkljic I, Jurić I. (2015). Prospective validation of Alvarado score and Pediatric Appendicitis Score for the diagnosis of acute appendicitis in children. *Pediatr Emerg Care*.31(3): 164-168.
9. Salminen P, Paajanen H, Rautio T et al. (2015). Antibiotic therapy vs appendectomy for treatment of uncomplicated acute appendicitis: the APPAC randomized clinical trial. *JAMA*.313(23): 2340-2348.
10. Zingone F, Sultan AA, Humes DJ, West J. (2015). Risk of acute appendicitis in and around pregnancy: a population-based cohort study from England. *Ann Surg*. 261(2): 332-337.

### Відомості про авторів:

**Погорілий Василь Васильович** – д.мед.н., проф. каф. дитячої хірургії Вінницького НМУ імені М.І. Пирогова. Адреса: м. Вінниця, вул. Пирогова, 56.

**Коноплицький Віктор Сергійович** – д.мед.н., проф., зав. каф. дитячої хірургії Вінницького НМУ імені М.І. Пирогова. Адреса: м. Вінниця, вул. Пирогова, 56.

**Навроцький Володимир Анатолійович** – к.мед.н., доц. каф. дитячої хірургії Вінницького НМУ імені М.І. Пирогова. Адреса: м. Вінниця, вул. Пирогова, 56.

**Коробко Юрій Євгенійович** – аспірант каф. дитячої хірургії Вінницького НМУ імені М.І. Пирогова. Адреса: м. Вінниця, вул. Пирогова, 56.

Стаття надійшла до редакції 14.09.2019 р., прийнята до друку 11.12.2019 р.



## THE 1ST JOINT CONGRESS OF EUPSA & IPEG WITH ESPES

EUPSA 21st European Congress of Pediatric Surgery

IPEG 29th Annual Congress for Endosurgery in Children

ESPES 10th Annual Congress of the European Society of Paediatric Endoscopic Surgeons

10-13, 2020 Austria Center Vienna

### Dear Members,

For the first time ever, the **European Paediatric Surgeons' Association (EUPSA)** will meet with the **International Pediatric Endosurgery Group (IPEG)** and the **European Society of Paediatric Endoscopic Surgeons (ESPES)** at the **Austria Center Vienna on June 10-13, 2020.**

This unique congress is anticipated to draw an attendance of over 1,200 surgeons, pediatric specialists, urologists, orthopedics, oncologists, residents, trainees, and allied health professionals in the field of pediatric surgery.

A joint meeting of three major societies certainly represents a unique opportunity for the medical industry to maximize exposure of their products, inspire new discussions at their exhibition booths, and form multiple networks.

EUPSA, IPEG, and ESPES are changing the face of surgery for children in the future and we hope you will join us.

We encourage you to be active part of this event and hope to see you there.

### With best regards,

Tomas WESTER

Holger TILL

Henri STEYAERT

EUPSA President

IPEG President

ESPES President

Phone +39 333 4014910 Fax +39 040 9870136 eMail [office@eupsa.info](mailto:office@eupsa.info)

More information: <http://www.eupsa.info/welcome-to-vienna/>

УДК 616.34-007.274-089

О.К. Слепов, М.Ю. Мигур, В.П. Сорока, О.П. Пономаренко

## Ускладнені форми гастрошизису та їх хірургічне лікування

ДУ «Інститут педіатрії, акушерства та гінекології імені академіка О.М. Лук'янової НАМН України», м. Київ

Paediatric surgery.Ukraine.2019.4(65):35-42; DOI 10.15574/PS.2019.65.35

**For citation:** Slieпов O, Migur M, Soroka V, Ponomarenko O. (2019). Surgical Managment of Complicated Gastroschisis. A Single Centre Expirience. Paediatric Surgery.Ukraine. 4(65): 35-42. doi 10.15574/PS.2019.65.35

Лікування пацієнтів з ускладненими формами гастрошизису (ГШ) пов'язане з високим рівнем захворюваності та смертності. Дотепер існують значні розбіжності у тактиці хірургічного лікування цих новонароджених.

**Мета:** дослідити частоту та характер ускладнених форм ГШ, їх вплив на результат хірургічного лікування, а також ефективність застосування різних видів оперативних втручань у новонароджених дітей.

**Матеріали і методи.** Проведено ретроспективний аналіз медичних карток 53 новонароджених дітей з ГШ, які були оперовані з використанням тактики «хірургії перших хвилин» у період з 2006 по 2017 роки. Для проведення дослідження впливу різних видів ускладнених форм ГШ на результати їх хірургічного лікування, усі пацієнти були розділені на дві групи. До I групи увійшли діти з ізольованим та асоційованим неускладненим ГШ (n=40). До II групи зараховано новонароджених, у яких було діагностовано асоційований ускладнений ГШ (n=13).

**Результати.** Ускладнений ГШ мали 13 (24,5%) із 53 дітей. Інтестинальні ускладнення були представлені атрезією, некрозом або стенозом середньої кишки. Виявлене достовірне зростання частоти післяопераційних хірургічних ускладнень (p=0,02), сепсису (p=0,03), тривалості часу до досягнення повного ентерального харчування (p<0,001) та госпіталізації (p<0,001) у дітей з ускладненим ГШ. У дітей з ускладненим ГШ при проведенні пластики дефекту передньої черевної стінки достовірно частіше застосовувались заплати (p=0,03).

**Висновки.** Інтестинальні ускладнення при ГШ мали місце у 24,5% пацієнтів; вони достовірно впливають на результати хірургічного лікування цієї вади. Тактика оперативного лікування залежить від ступеня вісцеро-абдомінальної диспропорції, виду кишкової мальформації та наявності фібринозних нашарувань.

**Рівень доказовості.** Рівень III.

Дослідження виконані відповідно до принципів Гельсінської Декларації. Протокол дослідження ухвалений Локальним етичним комітетом (ЛЕК) установи. На проведення досліджень було отримано поінформовану згоду батьків дітей (або їхніх опікунів).

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

**Ключові слова:** новонароджені, гастрошизис, ускладнені форми, атрезія, стеноз, некроз кишки, хірургічне лікування.

### Surgical Managment of Complicated Gastroschisis. A Single Centre Expirience

**O. Slieпов, M. Migur, V. Soroka, O. Ponomarenko**

SI «Institute of Pediatrics, Obstetrics and Gynecology named after academician O. Lukyanova of the National Academy of Medical Sciences of Ukraine», Kyiv

Treatment of complicated gastroschisis (GS) is associated with high morbidity and mortality. At present, there are still existing significant discrepancies in surgical tactics in newborns with complicated GS.

**Aim.** The purpose of our study was to investigate the incidence rate and nature of complicated GS, its influence on the outcome of surgical treatment, as well as the effectiveness of various surgical treatment modalities.

**Materials and methods.** A retrospective analysis of medical records of 53 neonates with GS who were operated in our clinic using «first minute surgery» protocol from 2006 to 2017 was conducted. For the purpose of the study, all patients were divided into two groups. Group I included children with simple GS (n=40). Group II included newborns, who were diagnosed with complicated GS (n=13).

## Оригінальні дослідження. Абдомінальна хірургія

**Results.** Overall, 53 newborns with GS underwent surgical treatment, 13 (24.5%) children had complicated GS. Intestinal complications consisted of midgut atresia, stenosis or necrosis. We observed significant increase in the postoperative surgical complications rate ( $p=0.02$ ), sepsis ( $p=0.03$ ), term of full enteral nutrition ( $p<0.001$ ) and hospital stay ( $p<0.001$ ) in children with complicated GS. In newborns with complicated GS, patch repair of the anterior abdominal wall was used significantly more often ( $p=0.03$ ).

**Conclusions.** Intestinal complications significantly affecting the outcome of surgical treatment of GS. The surgical approach depends on the degree of viscerо-abdominal disproportion, the type of intestinal malformation and the presence of peel. A meta-analysis should be conducted to determine the optimal method of surgical treatment for these patients.

**Level of evidence.** Level III.

The research was carried out in accordance with the principles of the Helsinki Declaration. The study protocol was approved by the Local Ethics Committee (LEC) of an institution. The informed consent of the patient was obtained for conducting the studies.

No conflict of interest was declared by the authors.

**Key words:** newborns, gastroschisis, complicated GS, atresia, stenosis, bowel necrosis, surgical treatment.

### Осложненные формы гастрошизиса и их хирургическое лечение

**А.К. Слепов, М.Ю. Мигур, В.П. Сорока, А.П. Пономаренко**

ГУ «Институт педиатрии, акушерства и гинекологии имени академика Е.М. Лукьяновой НАМН Украины», г. Киев

Лечение пациентов с осложненными формами гастрошизиса (ГШ) связано с высоким уровнем заболеваемости и смертности. До сих пор существуют значительные различия в тактике хирургического лечения этих новорожденных.

**Цель:** исследовать частоту и характер осложненных форм ГШ, их влияние на результат хирургического лечения, а также эффективность применения различных видов оперативных вмешательств у новорожденных детей.

**Материалы и методы.** Проведен ретроспективный анализ медицинских карт 53 новорожденных детей с ГШ, прооперированных с использованием тактики «хирургии первых минут» в период с 2006 по 2017 годы. Для проведения исследования влияния различных видов осложненных форм ГШ на результаты их хирургического лечения все пациенты были разделены на две группы. В I группу вошли дети с изолированным и ассоциированным неосложненным ГШ ( $n=40$ ). Во II группу зачислены новорожденные, у которых был диагностирован ассоциированный осложненный ГШ ( $n=13$ ).

**Результаты.** Осложненный ГШ имели 13 (24,5%) из 53 новорожденных детей. Интестинальные осложнения были представлены атрезией, некрозом или стенозом средней кишки. Было выявлено достоверное увеличение частоты послеоперационных хирургических осложнений ( $p=0,02$ ), сепсиса ( $p=0,03$ ), продолжительности времени до достижения полного энтерального питания ( $p<0,001$ ) и госпитализации ( $p<0,001$ ) у детей с осложненным ГШ. У детей с осложненным ГШ при проведении пластики дефекта передней брюшной стенки достоверно чаще применялись заплаты ( $p=0,03$ ).

**Выводы.** Интестинальные осложнения при ГШ имели место у 24,5% пациентов; они достоверно влияют на результаты хирургического лечения этого порока. Тактика оперативного лечения зависит от степени висцеро-абдоминальной диспропорции, вида кишечной мальформации и наличия фибринозных наслоений.

**Уровень доказательности.** Уровень III.

Исследование было выполнено в соответствии с принципами Хельсинкской Декларации. Протокол исследования был одобрен Локальным этическим комитетом (ЛЭК) учреждения. На проведение исследований было получено информированное согласие родителей детей (или их опекунов).

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

**Ключевые слова:** новорожденные, гастрошизис, осложненные формы, атрезия, стеноз, некроз кишки, хирургическое лечение.

### Вступ

За даними літератури, частота ускладненого гастрошизису (ГШ) становить від 5% до 30% [2,12,13]. До інтестинальних ускладнень, які обтяжують перебіг ГШ, відносять атрезії, стенози, заворот, некрози та перфорації, дуплікації та триплікації середньої кишки [2–4,8,9,12–14]. Дотепер існують значні розбіжності у тактиці хірургічного лікування цих новонароджених між різними лікувальними закладами, а оптимальний метод лікування не визначено.

### Матеріал і методи дослідження

Проведено ретроспективний аналіз медичних карток 53 новонароджених дітей з ГШ, які знаходились на лікуванні у відділенні хірургічної корекції природжених вад розвитку у дітей ДУ «ІПАГ НАМН України», за період з 2006 по 2017 рр. Ізольований ГШ мав місце у 31 (58,5%) пацієнта, у 22 (41,5%) дітей він був асоційований із супутніми вадами розвитку (асоційований ГШ). Серед пацієнтів з асоційованим ГШ 9 (17%) мали неускладнений ГШ

(асоційований неускладнений ГШ), а 13 (24,5%) – ускладнений ГШ (асоційований ускладнений ГШ). Вивчали наступні показники: частоту хірургічних ускладнень та сепсису, терміни досягнення повного ентерального харчування (ПЕХ) та перебування в стаціонарі, рівень летальності.

Також проведено аналіз різних способів оперативного лікування, застосованих при лікуванні асоційованих ускладнених форм ГШ.

Для дослідження впливу асоційованих ускладнених форм ГШ на результати їх хірургічного лікування усі пацієнти були розподілені на дві групи. Оскільки досліджувані показники у дітей з ізольованим та асоційованим неускладненим ГШ не мали достовірних відмінностей, ці пацієнти були зараховані до I групи ( $n=40$ ). До II групи увійшли новонароджені, у яких було діагностовано асоційований ускладнений ГШ ( $n=13$ ).

Дослідження виконані відповідно до принципів Гельсінської Декларації. Протокол дослідження ухвалений Локальним етичним комітетом (ЛЕК) установи. На проведення досліджень було отримано

Таблиця 1

Клінічна характеристика пацієнтів з ускладненим гастрошизисом

	Вид інтестинального ускладнення	Вік матері	Термін гестації (тиж.)	m0 (г)	ЗВУР	Оцінка за шкалою Апгар	Стать	
								Ускладнений гастрошизис
Ускладнений гастрошизис	Атрезія	Атрезія ілеум II тип. Кістозис подвоєння ілеум	16	41	2700	–	6/6	ч
		Атрезія ілеум III (b) – IV тип. Некроз стінки єюnum	29	35	2320	–	5/5	ч
		Атрезія ілеум III (b) тип. Некроз стінки ілеум	20	33	2140	–	6/6	ж
		Атрезія висхідної ободової кишки	20	38	2400	I ст	3/5	ж
		Атрезія ілеум III (b) – IV тип	32	36	2400	–	5/6	ж
	Стеноз	Ізольований стеноз єюnum	23	37	2200	I ст	5/5	ж
		Перфорована мембрана єюnum	21	37	2300	I ст	5/5	ж
		Аберантна омфаломезентеріальна судина	20	37	2400	–	7/6	ч
		Аберантна омфаломезентеріальна судина		36	2600	–	3/4	ж
	Некроз	Флегмона стінки ілеум	24	38	3400	–	5/6	ч
Локальний некроз ілеум		19	38	2590	I ст	2/3	ч	
Локальний некроз ілеум		20	37	2400	I ст	5/5	ч	
Множинні локальні некрози тонкої та товстої кишки, перфорація ілеум		21	36	1850	II ст	5/3	ч	

поінформовану згоду батьків дітей (або їхніх опікунів).

Оцінку статистичної значущості різниці між порівнюваними групами проводили за U-критерієм Манна-Вітні (Mann-Whitney U-test) та критерієм хі-квадрат (Chi-squared test). Значення P менші за 0,05 вважали достовірними.

### Результати дослідження

Частоту та структуру захворюваності дітей з ГШ наведено на рис. 1. Ізольований ГШ діагностовано у 31 (58,5%) пацієнта. Вони не мали асоційованих вад розвитку та природжених ускладнень, тому ці пацієнти розглядались як діти з неускладненою формою ГШ. У 22 (41,5%) дітей ГШ був асоційований із супутніми вадами розвитку (асоційований ГШ). З них у 15 (28,3%) новонароджених спостерігались супутні вади розвитку середньої кишки (інтестинальні вади розвитку), у 7 (13,2%) малюків – вади розвитку інших органів і систем (позаінтестинальні). Асоційовані позаінтестинальні вади розвитку були представлені наступними мальформаціями: крипторхізм (n=5; 9,4%), гідронефроз (n=2; 3,8%), артрогрипоз (n=1; 1,9%), природжені вади серця (ASD та VSD) (n=2; 3,8%). Оскільки зазначені вади розвитку не обтяжували перебіг безпосередньо ГШ, ці пацієнти мали тотожні ізольованому ГШ значення досліджуваних показників і також розглядались як неускладнений ГШ та були

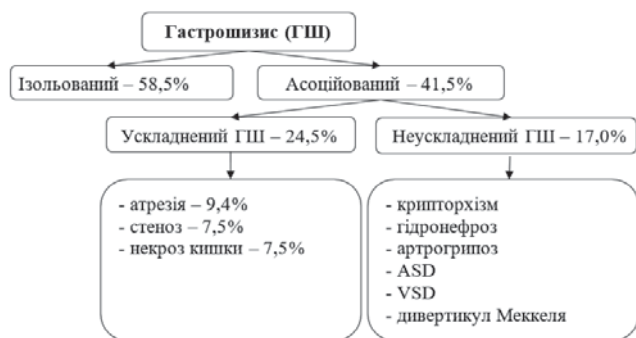
об'єднані в групі I. Також сюди увійшли діти, які мали дивертикул Меккеля, оскільки останній не обтяжував перебіг ГШ та не впливав на тактику хірургічного лікування.

Асоційовані інтестинальні вади розвитку при ГШ включали: атрезії середньої кишки (n=5; 9,4%) – атрезія здухвинної кишки (n=4) та атрезія висхідної кишки (n=1); інтестинальні некрози (n=6; 11,3%) – ізольовані (n=4) та у поєднанні з атрезією тонкої кишки (n=2); стенози тонкої кишки (n=4; 7,5%) – стеноз голодної кишки (n=2) та зовнішня компресія здухвинної кишки, спричинена необлітерованою омфаломезентеріальною судиною (n=2). Наведені асоційовані вади розвитку значною мірою обтяжують перебіг ГШ і розглядаються як ускладнені форми ГШ, їх виділено в групу II. Клінічну характеристику цих пацієнтів наведено в табл. 1.

Згідно із розробленою у нашій клініці тактикою «хірургії перших хвилин», при лікуванні ГШ оперативну корекцію усіх новонароджених із цією вадою проводили через 10–28 (у середньому 16,9±6,3) хвилин після народження дитини. У дітей з неускладненим ГШ проводили занурення евентрованих органів у черевну порожнину, з формуванням пупкового кільця, і пластику передньої черевної стінки (ПЧС) різними способами, залежно від ступеня вісцеро-абдомінальної диспропорції (ВАД) (табл. 2).

За відсутності ВАД проводили первинну радикальну пластику ПЧС (7,5% (n=3) у групі I та 7,7%

Оригінальні дослідження. Абдомінальна хірургія



**Рис. 1.** Частота та структура захворюваності дітей із гастрошизисом

(n=1) у групі II), при помірній ВАД – пластику ПЧС місцевими тканинами, з формуванням мінімальної вентральної грижі (80% (n=32) у групі I та 46,2% (n=6) у групі II), а при виразній ВАД – пластику ПЧС із застосуванням заплати (12,5% (n=5) у групі I та 46,2% (n=6) у групі II). Видалення заплати ПЧС виконували через 5–8 діб, у середньому 7,5±2,8 доби, після першої операції, з наступним проведенням пластики ПЧС місцевими тканинами, з формуванням мінімальної вентральної грижі. В усіх випадках проводили формування пупкового кільця за оригінальною методикою клініки. Остаточну корекцію сформованої мінімальної вентральної киби проводили під час планового оперативного втручання у віці 8–12 місяців.

При первинному оперативному лікуванні ускладнених асоційованих форм ГШ, перед пластикою ПЧС, проводили ревізію евентрованих петель кишечника. Після визначення виду обструкції застосовували наступну хірургічну тактику (рис. 2): створення первинного анастомозу (n=1), виведення тонкокишкової стоми (n=2) та проведення інтактного занурення мальформованих петель евентрованого кишечника (n=10). За наявності компресії аберантною омфаломезентеріальною судиною проводили її резекцію перед зануренням евентрованих органів до черевної порожнини. Повторні оперативні втручання були спрямовані на видалення заплати ПЧС (n=2) або проведення вторинної корекції інтестинальної мальформації на

**Таблиця 3.**

Результати хірургічного лікування неускладнених і ускладнених форм гастрошизису

Група	Частота хірургічних ускладнень	Частота сепсису	Досягнення ПЕХ (діб) M±m	Тривалість госпіталізації (діб) M±m	Летальність
I група (n=40)	6* (15%)	5* (12,5%)	20,3±6,5*	26,7±8,2*	5 (12,5%)
II група (n=13)	9* (69,2%)	6* (46,2%)	44,0±22,9*	50,3±24,2*	5 (38,5%)

Примітки: M – середнє значення, m – середньоквадратичне відхилення; \* – значення, яке достовірно відрізняється у порівнюваних групах; ПЕХ – повне ентеральне харчування.

**Таблиця 2**

Способи пластики передньої черевної стінки у дітей з неускладненими та ускладненими формами гастрошизису

Група	Пластика ПЧС		
	Первинна радикальна	Формування мінімальної вентральної грижі	Комбінована, із застосуванням заплат
I група (n=40)	3 (7,5%)	32 (80%)	5* (12,5%)
II група (n=13)	1 (7,7%)	6 (46,2%)	6* (46,2%)

Примітка: \* – значення, яке достовірно відрізняється у порівнюваних групах.

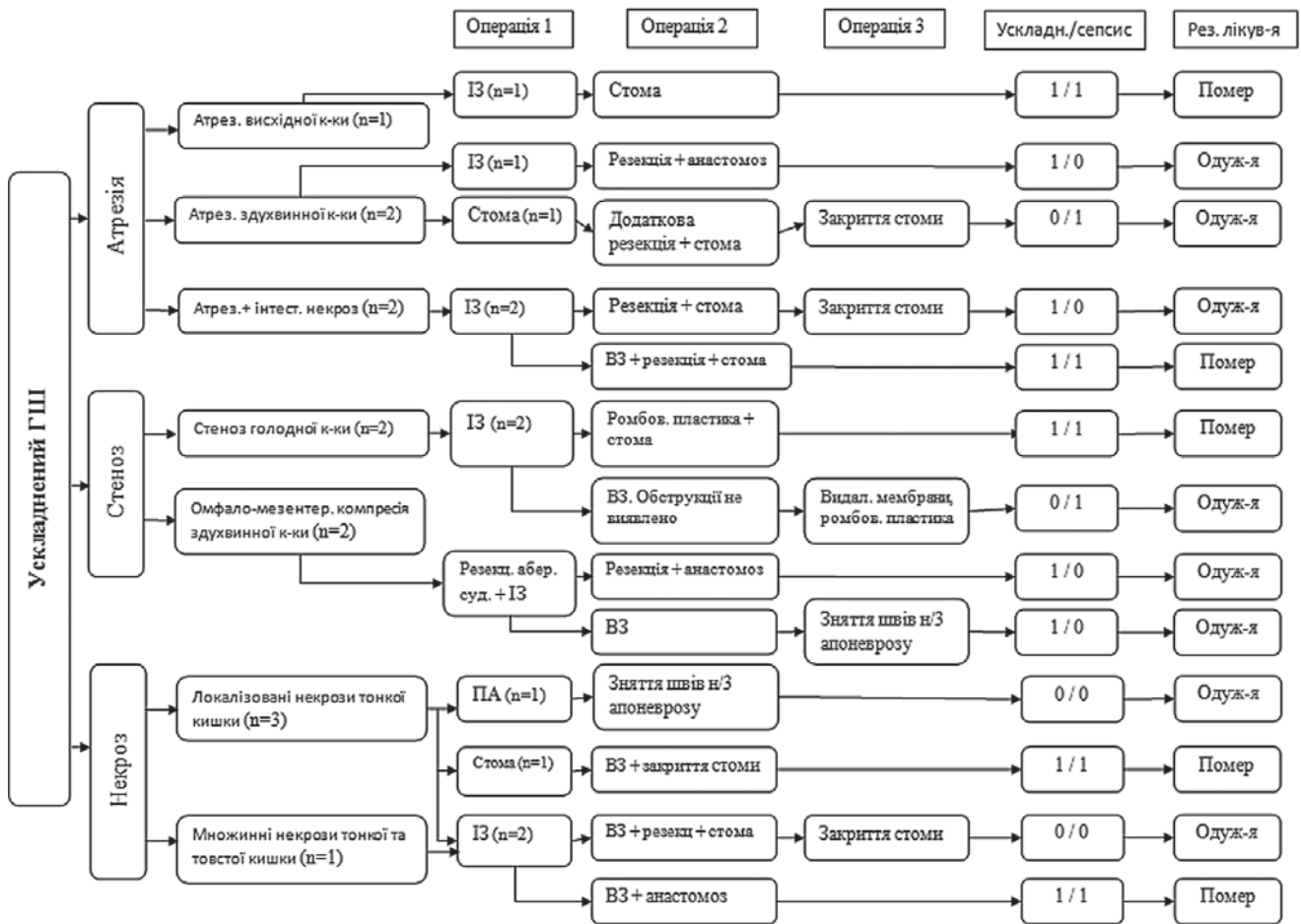
8,6±3,0 добу після першої операції (n=10). При цьому застосовували накладання анастомозу (n=4) або виведення стоми (n=6) після проведення відповідної резекції змінених відділів кишки. Двом пацієнтам видалили лігатури з апоневрозу у зв'язку з розвитком compartment syndrome. Закриття стом здійснювали під час проведення третього етапу хірургічного лікування – на 55±5,3 добу після першої операції.

Результати лікування ГШ у I та II групах пацієнтів наведено у табл. 3. Як видно з таблиці, у I групі частота хірургічних ускладнень становила 15,0% (n=6), сепсису – 12,5% (n=5). Ці діти досягали ПЕХ за 20,3±6,5 доби, а тривалість перебування в стаціонарі становила 26,7±8,2 доби. Летальність серед пацієнтів цієї групи була 12,5% (n=5).

Структура хірургічних ускладнень у дітей з неускладненими формами ГШ була наступною: compartment syndrome (n=1), неспроможність післяопераційної рани (n=1), перфорація кишечника, з наступним формуванням кишкової нориці (n=1) та післяопераційна злукова непрохідність (n=3).

Частота хірургічних ускладнень у II групі становила 69,2% (n=9), сепсису – 46,2% (n=6). Малюки цієї групи досягали ПЕХ за 44,0±22,9 доби, а тривалість перебування в стаціонарі в середньому становила 50,3±24,2 доби. Летальність серед пацієнтів цієї групи склала 38,4% (n=5).





ІЗ – інтактне занурення; ПА – первинний анастомоз; ВЗ – видалення заплати

Рис. 2. Тактика оперативного лікування при ускладнених формах гастрошизису

Структура хірургічних ускладнень у дітей II групи була наступною: compartment syndrome (n=2), неспроможність післяопераційної рани, з утворенням фіксованої евентерації кишечника (n=3), кишкова нориця (n=1), післяопераційна злукова кишкова непрхідність (n=5).

### Дискусія

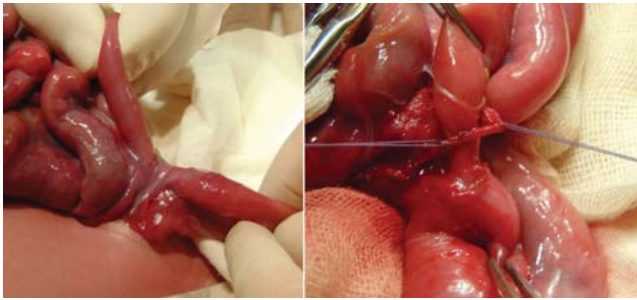
У сучасній фаховій літературі виділяють простий та ускладнений ГШ [2,3,8,9,12–14]. Такий розподіл, а також сам термін «ускладнений гастрошизис», уперше було запропоновано К.А. Molik та співавт. у 2001 р. [10]. За різними даними, його частота становить від 5% до 30% [2,12,13]. До ускладнених форм ГШ відносять комбінацію, при якій, окрім безпосередньо ГШ, мають місце природжені вади та мальформації середньої кишки: атрезії, стенози, заворот, некрози та перфорації, дуплікації та триплікації кишки [2–4,8,9,12–14]. Їх також називають інтестинальними ускладненнями [3,9]. Гастрошизис, за якого немає інтестинальних ускладнень, називають простим [2,3,9,10].

За ускладненого ГШ може бути повний спектр атрезій – від ізольованої атрезії тонкої або товстої кишки до множинної атрезії, або навіть повної атрезії усіх відділів середньої кишки [7,8,12–14]. Атрезія середньої кишки спостерігається при «закритому» ГШ [6,7,12]. «Закритим» ГШ (closed GS, closing GS) називають особливу форму цієї вади, за якої, внаслідок різкого звуження дефекту ПЧС, відбувається странгуляція евентрованої середньої кишки у стенозованому дефекті [6,7,12]. Це призводить до наступної ішемії та внутрішньоутробної резорбції кишки, з утворенням атрезій у проксимальному та дистальному її відділах, інтраабдомінально (початковому відділі голодної та середній третині поперечної ободової кишки, відповідно), та формування малих розмірів кишкового залишку у ділянці дефекту ПЧС, праворуч від пупка – екстраабдомінально [6,7,12]. Феномен внутрішньоутробної резорбції ішемізованої кишки називають «зникаючою кишкою» (vanishing gut) [7,12]. Існує також гіпотеза, за якою закриття дефекту відбувається вторинно, після первинної резорбції середньої кишки, внаслідок

Оригінальні дослідження. Абдомінальна хірургія



**Рис. 3.** «Закритий» гастрошизис без порушення життєспроможності та прохідності тонкої кишки

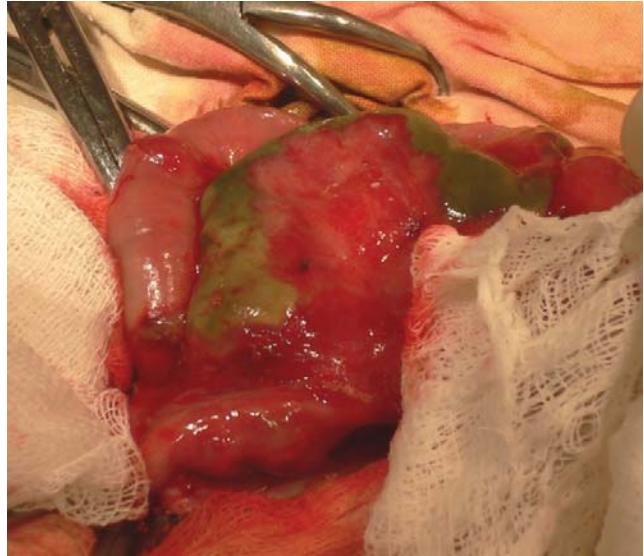


**Рис. 4.** Зовнішня обструкція здухвинної кишки, спричинена необлітерованою омфаломезентеріальною судиною, у новонародженої дитини з гастрошизисом

порушення мезентеріального кровопостачання або її завороту [7]. За даними С. Houben (2009), така форма ускладненого ГШ має місце у 6% пацієнтів [6]. Серед наших пацієнтів «закритий» ГШ був лише в однієї дитини (рис. 3). При цьому не було ішемічних змін та порушення прохідності тонкої кишки, тому цей випадок розглядався як простий ГШ.

Окрім описаних у літературі інтестинальних ускладнень, у двох наших пацієнтів з ускладненим ГШ мала місце зовнішня компресія тонкої кишки, спричинена необлітерованою омфаломезентеріальною судиною (рис. 4) [1]. Наявність таких судин призводить до розвитку часткової кишкової непрохідності та потреби у проведенні сегментарної резекції стенозованої ділянки кишки [1,11]. На нашу думку, ГШ при такій комбінації вад має бути віднесений до ускладнених форм.

За даними різних авторів, у дітей з ускладненими формами ГШ, на відміну від простих його форм, відмічається зростання термінів проведення штучної вентиляції легень, парентерального харчування, тривалості часу до досягнення ПЕХ, розвитку хірургічних ускладнень та сепсису у післяопераційному періоді, тривалості перебування у стаціонарі [2,3,8,13]. У нашому дослідженні також було виявлено достовірне зростання частоти післяопераційних хірургічних ускладнень ( $p=0,02$ ), сепсису ( $p=0,03$ ), тривалості часу до досягнення ПЕХ ( $p<0,001$ ) та госпіталізації ( $p<0,001$ ) у дітей з ускладненими формами ГШ.



**Рис. 5.** Розповсюджений некроз протибрижового краю евертрованої середньої кишки без перфорації у новонародженої дитини з гастрошизисом



**Рис. 6.** Розповсюджений некроз та перфорація протибрижового краю евертрованої середньої кишки у новонародженої дитини з гастрошизисом (накладання стоми)

Хірургічне лікування ускладненого ГШ полягає у відновленні цілісності ПЧС та нормальної прохідності шлунково-кишкового тракту. У літературі широко обговорюються підходи до оперативного лікування цих новонароджених, а оптимального способу хірургічної корекції і досі не визначено [3,4,8,12–14]. Результати досліджень S. Emil та співавт. (2012) свідчать про те, що діти з ускладненим ГШ переносять, у середньому, три оперативні втручання (від 2 до 5) [3]. При ліквідації дефекту ПЧС хірурги застосовують первинну радикальну пластику, шкірну пластику (формування вентраль-

ної грижі) або проводять етапне занурення евентрованих органів у черевну порожнину, застосовуючи заплати чи синтетичні мішки, з наступним проведенням вторинної пластики ПЧС, за наявності різного ступеня ВАД [1,4,8,13,14]. Аналіз застосованої нами тактики хірургічної корекції дефекту ПЧС показав, що у групі ускладненого ГШ достовірно частіше застосовувались заплати ПЧС ( $p=0,03$ ). Це свідчить про те, що у малюків з ускладненими формами ГШ частіше спостерігається виразна ВАД, ніж у малюків з простим ГШ. Також ми вважаємо, що невірне застосування первинної радикальної пластики ПЧС призводить до зростання частоти розвитку compartment syndrome.

Для корекції інтестинальних ускладнень хірургами застосовуються накладання первинного анастомозу, первинне виведення кишкових стом з вторинним створенням анастомозу та інтактне занурення мальформованого кишечника до черевної порожнини, із забезпеченням декомпресії проксимального атрезованого кінця довгим ентеральним зондом та вторинним проведенням кишкової пластики [4,8,12–14]. Також доповідається про застосування розвантажувальних анастомозів типу Santulli у поєднанні з пластикою ПЧС власними тканинами і наступним висіченням стоми [4]. Деякі хірурги вважають, що накладання первинного анастомозу є небезпечним у зв'язку з наявністю типових запальних змін кишки та фібринозних нашарувань [8,13]. Проте інші дослідники вважають, що створення первинного анастомозу є безпечним та доповідають про свій успішний досвід застосування такої тактики [8,12–14]. Серед наших пацієнтів з ускладненим ГШ (рис. 5, 6), накладання первинного анастомозу з одночасним проведенням первинної радикальної пластики ПЧС було застосовано одній дитині з ізольованим некрозом тонкої кишки після проведення відповідної резекції. Відбулося нормальне заживлення анастомозу, проте виникла потреба у проведенні зняття швів з апоневрозу (на третю добу після операції), у зв'язку з розвитком compartment syndrome. Іншим дітям анастомозування проводили під час виконання другого або третього оперативного втручання. Слід зазначити, що у наших пацієнтів з ускладненим ГШ не спостерігалось неспроможності створення анастомозів у жодному випадку.

Деякі автори вважають найбільш безпечним способом оперативного лікування ускладненого ГШ первинне виведення кишкових стом, з вторинним створенням кишкових анастомозів [4,13]. При вивченні наших результатів хірургічного лікування

пацієнтів, у яких застосовувалось стомування (під час проведення першого або другого оперативного втручання), було виявлено тенденцію до зростання частоти сепсису.

Первинне інтактне низведення мальформованого кишечника, з проведенням декомпресії проксимальної кишки ентеральним зондом, також широко застосовується дитячими хірургами [8,13]. У цьому випадку кишкову пластику проводять другим етапом оперативного лікування, коли зменшуються ознаки запалення, набряку кишки та нашарування фібрину. До недоліків цього методу відносять неможливість його застосування у дітей з атрезіями в дистальних відділах тонкої кишки, ободової кишки та при некротичних інтестинальних ускладненнях, коли слід проводити первинну резекцію некротизованої кишки, з накладанням анастомозу або виведенням стом [8,13].

За наявності виразних фібринозних нашарувань інтестинальна атрезія може бути недиагностованою при проведенні первинного оперативного лікування [8,13,14]. У такому випадку спостерігаються тривале невідновлення пасажу по шлунково-кишковому тракту та ознаки повної або часткової кишкової непрохідності, що потребує проведення пасажу по шлунково-кишковому тракту та іригографії [8,14]. Нами було встановлено, що у дітей з простим ГШ середня тривалість стазу із шлунка становить  $8,41 \pm 2,98$  доби. Тому, на нашу думку, у новонароджених із ГШ наявність інтестинального ускладнення має бути запідозрена при тривалості стазу більше зазначеного терміну.

Ускладнений ГШ призводить до погіршення результатів хірургічного лікування, захворюваності та смертності [2,3,8,13]. Незважаючи на вищу летальність у наших пацієнтів із ускладненим ГШ, порівняно з простим (46,2% проти 12,5% відповідно), достовірного впливу його на смертність не встановлено. Проте після проведення метааналізу R. Bergholz та співавт. (2014) було виявлено, що летальність при ускладненому ГШ достовірно вища, ніж при неускладнених формах. Найбільш складний прогноз мають діти з множинними атрезіями та атрезією середньої кишки, які призводять до синдрому короткої кишки та потреби у проведенні пересадки печінки та кишечника [2,3,12]. Такі діти можуть бути залежними від парентерального харчування після виписки зі стаціонару та мати індуковану ним хронічну печінкову недостатність [2,3]. А. Ніккоор та співавт. (2017) доповідають про наявність у пацієнтів зі складним ГШ затримки психомоторного розвитку у віддаленому післяопераційному періоді (до 2-річного віку) [5].

## Оригінальні дослідження. Абдомінальна хірургія

### Висновки

1. Ускладнені форми ГШ зустрічались у 24,5% новонароджених дітей з цією вадою і були представлені атрезією, стенозом або некрозом середньої кишки.

2. Інтестинальні ускладнення мають достовірний вплив на результати хірургічного лікування ГШ, призводять до зростання захворюваності та летальності.

3. Тактика оперативного лікування залежить від ступеня вісцеро-абдомінальної диспропорції, виду кишкової мальформації та наявності фібринозних нашарувань, має бути індивідуальною та залежати від конкретної клінічної ситуації кожного окремого пацієнта.

4. Створення первинного анастомозу є оптимальним способом хірургічної корекції інтестинальних ускладнень, проте не завжди це можливо.

*Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.*

### References/Література

- Slieпов ОК, Мигур МЮ, Гордієнко ІЮ, Пономаренко ОМ et al. (2017). A case of small bowel obstruction of a rare etiology in a newborn with gastroschisis Paediatric Surgery.Ukraine.2(55): 27-31. [Слепов ОК, Мигур МЮ, Гордієнко ІЮ, Пономаренко ОП та ін. (2017). Випадок обструкції тонкої кишки рідкісної етіології у новонародженої дитини з гастрошизисом. Хірургія дитячого віку. 2(55): 27-31] doi:10.15574/PS.2017.55.27
- Bergholz R, Boettcher M, Reinshagen K, Wenke K. (2014, Oct). Complex gastroschisis is a different entity to simple gastroschisis affecting morbidity and mortality – a systematic review and meta-analysis. J Pediatr Surg.49(10): 1527-32.
- Emil S, Canvasser N, Chen T, Friedrich E, Su W. (2012, Aug). Contemporary 2-year outcomes of complex gastroschisis. J Pediatr Surg.47(8): 1521-8.
- Hass HJ, Krause H, Herrmann K, Gerloff C, Meyer F. (2009, Dec). Colon triplication associated with ileum atresia in laparoschisis. Zentralbl Chir.134(6): 550-2.
- Hijkoop A, IJsselstijn H, Wijnen RMH et al. (2017). Prenatal markers and longitudinal follow-up in simple and complex gastroschisis Archives of Disease in Childhood – Fetal and Neonatal Edition Published Online First: 14 June.
- Houben C, Davenport M, Ade-Ajayi N, Flack N, Patel S. (2009, Feb). Closing gastroschisis: diagnosis, management, and outcomes. J Pediatr Surg.44(2): 343-7.
- Kimble RM, Blakelock R, Cass D. (1999). Vanishing gut in infants with gastroschisis. Pediatr Surg Int.15(7): 483-5.
- Kronfli R, Bradnock TJ, Sabharwal A. (2010, Sep). Intestinal atresia in association with gastroschisis: a 26-year review. Pediatr Surg Int.26(9): 891-4.
- Kuleva M, Khen-Dunlop N, Dumez Y, Ville Y, Salomon LJ. (2012, Jan). Is complex gastroschisis predictable by prenatal ultrasound? BJOG.119(1): 102-9.
- Molik KA, Gingalewski CA, West KW, Rescorla FJ et al. (2001). Gastroschisis: a plea for risk categorization. J Pediatr Surg. 36: 51-5.
- Natasha Hansraj, Shannon M. Larabee, Kimberly M. Lumpkins (2016). Anomalous mesenteric vessel – a rare etiology of intermittent partial small bowel obstruction. Journal of Surgical Case Reports.12: 1-3.
- Ogunyemi D. (2001). Gastroschisis Complicated by Midgut Atresia, Absorption of Bowel, and Closure of the Abdominal Wall Defect. Fetal Diagn Ther.16: 227-230
- Snyder CL, Miller KA, Sharp RJ, Murphy JP et al. (2001, Oct). Management of intestinal atresia in patients with gastroschisis. J Pediatr Surg.36(10): 1542-5.
- Zachary Bauman, Victor Nanagas Jr. (2015). The Combination of Gastroschisis, Jejunal Atresia, and Colonic Atresia in a Newborn. Case Reports in Pediatrics Volume 2015, Article ID 129098: 4.

### Відомості про авторів:

**Слепов Олексій Костянтинович** – д.мед.н., проф., керівник відділення хірургічної корекції природжених вад розвитку у дітей ДУ «ІПАГ імені академіка О.М. Лук'янової НАМН України». Адреса: м. Київ, вул. Платона Майбороди, 8; тел. +38(044) 483 62 28; <https://orcid.org/0000-0002-6976-1209>

**Пономаренко Олексій Петрович** – к.мед.н., зав. відділення торако-абдомінальної хірургії ДУ «ІПАГ імені академіка О.М. Лук'янової НАМН України». Адреса: м. Київ, вул. Платона Майбороди, 8; тел. +38(044) 483 62 28.

**Мигур Михайло Юрійович** – лікар-хірург дитячий, м.н.с. відділення хірургічної корекції природжених вад розвитку у дітей ДУ «ІПАГ імені академіка О.М. Лук'янової НАМН України». Адреса: м. Київ, вул. Платона Майбороди, 8; тел. +38(044) 483 62 28; <https://orcid.org/0000-0002-9513-5965>

**Сорока Василь Петрович** – к.мед.н., пров.н.с. відділення хірургічної корекції природжених вад розвитку у дітей ДУ «ІПАГ імені академіка О.М. Лук'янової НАМН України». Адреса: м. Київ, вул. Платона Майбороди, 8; тел. +38(044) 483 62 28; <https://orcid.org/0000-0001-9786-1015>

Стаття надійшла до редакції 17. 09.2019 р., прийнята до друку 04.12.2019 р.

УДК 616.346.2-002-053.2-089.87-089.819.7].001.36

А.А. Переяслов<sup>1</sup>, А.О. Дворакевич<sup>2</sup>, А.І. Бобак<sup>1</sup>, М.М. Микита<sup>2</sup>, О.М. Никифорук<sup>1</sup>, Р.І. Дац<sup>1</sup>,  
Н.М. Опікан<sup>1</sup>, Ж.М. Переяслова<sup>3</sup>

## Порівняльний аналіз відкритої та лапароскопічної апендектомії у дітей

<sup>1</sup>Львівський національний медичний університет імені Данила Галицького, Україна

<sup>2</sup>КНП ЛОР «Львівська обласна дитяча клінічна лікарня «ОХМАТДИТ», Україна

<sup>3</sup>КНП «3-тя міська клінічна лікарня», м. Львів, Україна

Paediatric surgery.Ukraine.2019.4(65):43-47; DOI 10.15574/PS.2019.65.43

**For citation:** Pereyaslov AA, Dvorakevych AA, Bobak AI, Mykyta MM et al. (2019). Comparative analysis of the open and laparoscopic appendectomy in children. Paediatric Surgery.Ukraine. 4(65): 43-47. doi 10.15574/PS.2019.65.43

Лапароскопічна апендектомія поступово набуває все ширшого застосування у практиці дитячих хірургів. Незважаючи на відомі переваги малоінвазивних втручань, питання доцільності ЛА у дітей залишається дискусійним.

**Мета:** на власному досвіді провести порівняльний аналіз результатів відкритої (ВА) та лапароскопічної апендектомії (ЛА) у дітей.

**Матеріали і методи.** Робота ґрунтується на результатах хірургічного лікування 3171 дитини з гострим апендицитом, яких оперували в І хірургічному відділенні Львівської ОДКЛ «ОХМАТДИТ» протягом 2009–2018 рр. У 2879 (90,8%) пацієнтів виконана ВА, у 292 (9,2%) – ЛА. Порівняльний аналіз ВА та ЛА проводили за наступними критеріями: точність інтраопераційного діагнозу, тривалість втручання, антибіотикотерапії після операції та післяопераційного парезу кишок; розвиток ускладнень у ранньому післяопераційному періоді. У 1032 (32,5%) пацієнтів оцінені результати у віддалені терміни.

**Результати.** Точність інтраопераційної діагностики форми апендициту була вищою при ЛА порівняно з ВА – 68,8% і 59,3 відповідно. Тривалість ЛА була більшою, ніж ВА, проте ця різниця статистично недостовірна ( $p>0,05$ ). Відновлення функції травного каналу після ЛА відбувалось раніше, ніж після ВА, – через  $21,52\pm 1,39$  і  $29,5\pm 0,68$  години відповідно. Це зумовлює більш ранній початок ентерального харчування – через  $1,22\pm 0,57$  і  $2,32\pm 0,72$  доби відповідно. За частотою ускладнень у ранньому післяопераційному періоді ВА і ЛА не мали статистично достовірної різниці, проте ЛА супроводжується зменшенням кількості негативних наслідків та ускладнень порівняно з ВА у віддалені терміни.

**Висновки.** ЛА у дітей супроводжується швидшим відновленням функції травного каналу, що дозволяє раніше розпочинати ентеральне харчування, а також сприяє більш ранній відміні антибактеріальної терапії. За частотою ускладнень у ранньому післяопераційному періоді обидва методи не мають суттєвої різниці, хоча при ЛА цих ускладнень менше. У віддалені терміни після операції ЛА відзначається статистично достовірним зменшенням кількості негативних наслідків та ускладнень.

Дослідження виконані відповідно до принципів Гельсінської Декларації. Протокол дослідження ухвалений Локальним етичним комітетом (ЛЕК) всіх зазначених у роботі установ. На проведення досліджень було отримано поінформовану згоду батьків дітей (або їхніх опікунів).

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

**Ключові слова:** діти, гострий апендицит, апендектомія, лапароскопія.

### The comparative analysis of the open and laparoscopic appendectomy in children

A.A. Pereyaslov<sup>1</sup>, A.A. Dvorakevych<sup>2</sup>, A.I. Bobak<sup>1</sup>, M.M. Mykyta<sup>2</sup>, O.M. Nykyforuk<sup>1</sup>, R.I. Datz<sup>1</sup>, N.M. Opikan<sup>1</sup>,  
Z.M. Pereyaslova<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Danylo Halytsky Lviv National Medical University, Ukraine

<sup>2</sup>Lviv regional children's clinical hospital «OХМАТДЫТ», Ukraine

<sup>3</sup>Lviv 3rd city clinical hospital, Ukraine

Laparoscopic appendectomy step-by-step widely introduced in the practice of pediatric surgeons. Besides of the well-known advantages of mini-invasive interventions, the expediency of laparoscopic appendectomy in children still debated.

**Aim** of the work was to compare the results of open (OA) and laparoscopic appendectomy (LA) based on the own experience.

## Оригінальні дослідження. Абдомінальна хірургія

**Materials and Methods.** This study based on the results of surgical treatment of 3171 children with acute appendicitis, which were operated in 1st surgical department of Lviv regional clinical hospital «ОХМАТДТ» during 2009-2018 years. OA was applied in 2879 (90.8%) and LA – in 292 (9.2%) of patients. We analyzed the following data: accuracy of intraoperative diagnosis, duration of surgery, antibiotics therapy at the postoperative period and postoperative ileus; complications in the early postoperative period. Besides that, the results at the remote period were evaluated in 1032 (32.5%) of patients.

**Results.** The accuracy of the intraoperative diagnostic of the form of appendicitis was higher in case of LA compared with OA – 68.8% and 59.3%, respectively. Duration of LA was longer than OA, however this difference statistically was insignificant ( $p>0.05$ ). The restoration of the gut motility was faster after LA vs. OA – at  $21.52\pm 1.39$  and  $29.5\pm 0.68$  hours, respectively. It's determined the earlier starting of the enteral nutrition – at  $1.22\pm 0.57$  and  $2.32\pm 0.72$  days, respectively. The complications' frequency in the early postoperative period had no statistical difference in cases of LA and OA, by that LA associated with the decreasing of the negative consequences and complications at the remote period.

**Conclusions.** LA accompanied by the faster restoration of the gut function that promoted for the earlier start of enteral nutrition and abolishing of antibacterial therapy. According to the frequency of complications both methods had no significant differences at the early postoperative period, however in LA these complications are less. At the follow-up, LA associated with the significant decrease of the quantity of negative consequences and complications.

The research was carried out in accordance with the principles of the Helsinki Declaration. The study protocol was approved by the Local Ethics Committee (LEC) of all participating institution. The informed consent of the patient was obtained for conducting the studies.

No conflict of interest was declared by the authors.

**Key words:** children, acute appendicitis, appendectomy, laparoscopy.

### Сравнительный анализ открытой и лапароскопической аппендэктомии у детей

А.А. Переяслов<sup>1</sup>, А.О. Дворакевич<sup>2</sup>, А.И. Бобак<sup>1</sup>, Н.Н. Микита<sup>2</sup>, О.М. Никифорук<sup>1</sup>, Р.И. Дац<sup>1</sup>, Н.Н. Опикан<sup>1</sup>, Ж.М. Переяслова<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Львовський національний медичинський університет імені Данила Галицького,

<sup>2</sup>КНУ ЛОС «Львівська обласна дитяча клінічна лікарня «ОХМАТДЕТ», Україна

<sup>3</sup>КНУ «3-я городська клінічна лікарня», г. Львів, Україна

Лапароскопическая аппендэктомия постепенно все более широко используется в практике детских хирургов. Несмотря на хорошо известные преимущества малоинвазивных вмешательств, целесообразность лапароскопической аппендэктомии у детей остается предметом дискуссий.

**Цель:** на собственном опыте провести сравнительный анализ результатов открытой (ОА) и лапароскопической аппендэктомии (ЛА) у детей.

**Материалы и методы.** Работа основывается на результатах хирургического лечения 3171 ребенка с острым аппендицитом, оперированного в I хирургическом отделении Львовской ОДКБ «ОХМАТДЕТ» в течение 2009–2018 гг. У 2879 (90,8%) выполнена ОА, у 292 (9,2%) пациентов – ЛА. Сравнительный анализ проводили по таким критериям: точность интраоперационного диагноза, длительность вмешательства, антибиотикотерапии после операции и послеоперационного пареза кишечника; возникновение осложнений в раннем послеоперационном периоде. У 1032 (32,5%) пациентов оценивали результаты в отдаленном периоде.

**Результаты.** Точность интраоперационной диагностики формы аппендицита была выше при ЛА по сравнению с ОА – 68,8% и 59,3% соответственно. Длительность ЛА была больше, чем ОА, хотя это различие статистически недостоверное ( $p>0,05$ ). Восстановление функции пищеварительного канала после ЛА происходило раньше, чем после ОА, – через  $21,52\pm 1,39$  и  $29,5\pm 0,68$  часов соответственно. Это обусловило более раннее начало энтерального питания – через  $1,22\pm 0,57$  и  $2,32\pm 0,72$  суток соответственно. Частота осложнений в раннем послеоперационном периоде статистически не отличалась при ОА и ЛА, однако ЛА ассоциируется с уменьшением количества негативных последствий и осложнений в отдаленном периоде.

**Выводы.** ЛА сопровождается более быстрым восстановлением функции пищеварительного тракта, что позволяет раньше начать энтеральное питание, а также способствует более ранней отмене антибактериальной терапии. По частоте осложнений в раннем послеоперационном периоде оба метода не имеют существенных различий, хотя при ЛА этих осложнений меньше. В отдаленные сроки после операции ЛА ассоциируется с достоверным уменьшением количества негативных последствий и осложнений.

Исследование было выполнено в соответствии с принципами Хельсинкской Декларации. Протокол исследования был одобрен Локальным этическим комитетом (ЛЭК) всех участвующих учреждений. На проведение исследований было получено информированное согласие родителей детей (или их опекунов).

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

**Ключевые слова:** дети, острый аппендицит, аппендэктомия, лапароскопия.

### Вступ

Незважаючи на те, що у закордонній літературі широко висвітлюється питання консервативного лікування гострого апендициту (ГА) у дітей [7,18,20], в Україні хірургічне втручання залишається основним методом лікування цих пацієнтів.

Після першої успішної апендектомії, яку виконав у 1735 р. Claudius Amyand у госпіталі Св. Георгія у Лондоні, а також роботи R.H. Fitz (1886), у якій він сформулював принципи лікування ГА, ця операція залишалась основним методом лікування понад два століття [16,22]. У 1992 р. В.М. Уре зі співавт. повідомили про першу лапароскопічну апендектомію у дітей [21], і поступово вона почала набувати поширення у практиці дитячих хірургів [6,17]. Незважаючи на відомі переваги малоінвазивних втручань, питання доцільності

лапароскопічної апендектомії у дітей залишається дискусійним [4].

**Метою роботи** було провести порівняльний аналіз результатів відкритої (ВА) та лапароскопічної апендектомії (ЛА) у дітей, ґрунтуючись на власному досвіді.

### Матеріал і методи дослідження

Робота ґрунтується на результатах хірургічного лікування 3171 дитини з ГА, яких оперували в I хірургічному відділенні Львівської обласної дитячої клінічної лікарні «ОХМАТДИТ» протягом 2009–2018 рр. У 2879 (90,8%) пацієнтів виконана ВА, у 292 (9,2%) дітей – ЛА. У чотирьох дітей операцію починали лапароскопічно, а потім перейшли на відкрите втручання. Конверсія була зумовлена наявністю щільного інфільтрату у періапендикулярній зоні.

**Таблиця**

Порівняльна характеристика результатів відкритої та лапароскопічної апендектомії (M±m)

Показник	Відкрита апендектомія	Лапароскопічна апендектомія	p
Тривалість втручання (хв.)	44,91±1,06	48,46±3,14	0,06
Тривалість антибіотикотерапії (діб)	4,53±0,11	4,08±0,65	0,07
Тривалість післяопераційного парезу кишок (год.)	29,5±0,68	21,52±1,39	0,006
Початок ентерального харчування (доба)	2,32±0,72	1,22±0,57	0,004
Ранні післяопераційні ускладнення:			
- серома/нагноєння	23 (0,8%)	2 (0,7%)	0,5
- інтраабдомінальні абсцеси	27 (0,9%)	1 (0,3%)	0,08
- рання спайкова непрохідність	19 (0,7%)	1 (0,3%)	0,06
Пізнні післяопераційні наслідки/ускладнення:			
- хронічний біль у ділянці післяопераційного рубця	276 (30,5%)	12 (9,5%)	0,003
- спайкова хвороба	197 (21,7%)	7 (5,6%)	0,007
- спайкова непрохідність	178 (19,6%)	12 (9,5%)	0,02

Порівняльний аналіз ВА та ЛА проводили за наступними критеріями: точність інтраопераційного діагнозу, тривалість хірургічного втручання, антибіотикотерапії після операції, післяопераційний парез кишок, розвиток ускладнень у ранньому післяопераційному періоді (інтраабдомінальні абсцеси, нагноєння в ділянці операційної рани, рання кишкова непрохідність). Окрім того, у 1032 (32,5%) пацієнтів оцінені результати у віддалені терміни (від одного до 5 років) після операції. Віддалені наслідки включали наявність хронічного больового синдрому в ділянці післяопераційного рубця та прояви спайкової хвороби, у тому числі й спайкову непрохідність. Віддалені наслідки проаналізовані у 906 дітей, яким проведена ВА, і у 126 пацієнтів після ЛА.

Віддалені результати вивчали шляхом аналізу карт опитування, які розсилали, при звертанні до сімейного лікаря або при госпіталізації пацієнтів, які були госпіталізовані у відділення з приводу спайкової хвороби.

Дослідження виконані відповідно до принципів Гельсінської Декларації. Протокол дослідження ухвалений Локальним етичним комітетом всіх зазначених у роботі установ. На проведення досліджень було отримано поінформовану згоду батьків дітей (або їхніх опікунів).

### Результати дослідження та їх обговорення

З усіх пацієнтів остаточний діагноз катарального апендициту, у тому числі хронічний апендицит, встановлено у 753 (23,8%), флегмонозний апендицит – у 1491 (47%), гангренозний, включаючи перфоративний, – у 927 (29,2%) дітей. При цьому ВА проведена у 705 (24,5%) дітей із катаральним і хронічним ГА, у 1365 (47,4%) – флегмонозним і у 809 (28,1%) – з гангренозним ГА, включаючи 189 дітей з перфорацією відростка та 76 пацієнтів з періапендикулярним абсцесом, а ЛА виконана у 48 (16,4%) дітей з катаральним, у 126 (43,2%) з флегмонозним і у 118 (40,4%) з гангренозним

ГА, у тому числі 28 дітям з перфорацією відростка та 11 пацієнтам з періапендикулярним абсцесом.

При ВА у 29 (1%) дітей гістологічне дослідження не виявило гострих запальних змін у червоподібному відростку, а були лише ознаки хронічного запалення або гіперплазії лімфатичних фолікулів. При ЛА не було випадків видалення відростка без ознак гострого запалення. При деструктивних формах ГА частіше використовувалась ЛА, ніж ВА, – 83,6% і 75,5% відповідно (p<0,05). Точність інтраопераційної діагностики форми ГА була вищою при ЛА порівняно з ВА – 68,8% і 59,3% відповідно.

Одним із важливих аспектів хірургічного лікування у дітей є тривалість втручання. За результатами нашого дослідження, тривалість ВА була меншою порівняно з ЛА – 44,91±1,06 хв і 48,46±3,14 хв відповідно (p>0,05) (табл.). Це збігається з результатами інших дослідників [1], хоча за даними інших джерел тривалість ЛА є меншою [10]. Більшу тривалість ЛА можна пояснити декількома чинниками: ретроцекальне або ретроперитонеальне розміщення червоподібного відростка та наявність ембріональних зростів вимагають більше часу для виділення відростка; за наявності катарального ГА більш тривалим порівняно з ВА є процес виключення наявності/відсутності іншої патології, зокрема дивертикулу Меккеля. Крім того, на тривалість ЛА впливає й досвід хірурга щодо малоінвазивних втручань. Слід зазначити, що поступово різниця між тривалістю ВА і ЛА зменшується.

Антибактеріальна терапія є одним із компонентів лікування дітей після апендектомії. У пацієнтів із катаральним апендицитом використовували лише антибіотикопрофілактику (найчастіше цефтріаксон). У всіх дітей із деструктивними формами ГА у післяопераційному періоді призначали антибактеріальну терапію, що узгоджується з тактикою інших дослідників [24], хоча сучасні літературні джерела заперечують доцільність післяопераційного внутрішньовенного введення антибіотиків у дітей із флегмо-

## Оригінальні дослідження. Абдомінальна хірургія

нозним [15], а інколи – із гангренозним ГА [14]. Припинення внутрішньовенної антибактеріальної терапії визначали за наступними критеріями: нормальна температура протягом 48 годин, нормалізація показників загального аналізу крові та відновлення перистальтики. Така тактика відповідає даним літератури [23]. За результатами нашого дослідження (табл.), при ВА тривалість антибактеріальної терапії становила  $4,53 \pm 0,11$  (межі коливань від одного дня до 11 днів) доби, а при ЛА –  $4,08 \pm 0,65$  доби (межі коливань від одного до 6 днів) ( $p > 0,05$ ).

Поява перистальтики кишок та відходження газів були одними з критеріїв відміни антибактеріальної терапії та можливості розпочати ентеральне харчування. У пацієнтів після ЛА перші перистальтичні шуми з'являлись вже протягом першої доби після втручання, а «нормальна» перистальтика – у середньому через  $21,52 \pm 1,39$  години (межі коливань від 12 до 40 годин). Після ВА відновлення перистальтики відбувалося через  $29,5 \pm 0,68$  години (межі коливань від 14 до 58 годин,  $p < 0,05$ ), і ці терміни не залежали від форми ГА (табл.). Результати нашого дослідження відповідають даним літератури [10,19].

Відповідно до відновлення функції травного каналу, розпочинали ентеральне харчування після ВА на  $2,32 \pm 0,72$  добу, а при ЛА – на  $1,22 \pm 0,57$  добу ( $p < 0,05$ ), що збігається з даними літератури [1,10].

Ми не проводили ретельний аналіз тривалості перебування дітей у клініці, оскільки це залежить від багатьох чинників, зокрема форми ГА і, відповідно, тривалості антибактеріальної терапії, наявності/відсутності ускладнень з боку післяопераційної рани, місця проживання дитини (місто чи віддалені райони області), бажання батьків тощо. Проте дані літератури свідчать, що тривалість перебування дітей у клініці практично не відрізняється при виконанні ВА чи ЛА [1,11].

За даними літератури, післяопераційні ускладнення при апендектомії виникають у 5–20% пацієнтів і включають широкий спектр патологічних станів, від нагноєння у ділянці операційної рани, інтраабдомінальних абсцесів тощо до летальних наслідків [12].

За даними літератури, частота інфікування у ділянці післяопераційної рани або утворення сероми коливається у широких межах – від 0,09% при ЛА і 0,4% при ВА у випадках ГА без перфорації, а за наявності перфоративного ГА – від 0,16% при ЛА і 0,6% при ВА [12] і до 10,2% при ЛА та 23,1% при ВА за наявності періапендикулярного абсцесу [10]. Нагноєння у ділянці післяопераційної рани або наявність сероми зафіксовано у 2 (0,7%) дітей після ЛА і 23 (0,8%) після ВА (табл.).

Формування інтраабдомінальних абсцесів виявляється у 1–4% пацієнтів із неускладненим ГА і у 10–24% – за наявності перфоративного ГА [9]. Діагноз

інтраабдомінального абсцесу встановлювали за наявності субфібрилітету протягом 3–4 діб, лейкоцитозу і за даними ультрасонографічного обстеження (наявність абсцесу/рідинних скупчень). За результатами нашого дослідження інтраабдомінальні абсцеси діагностовано у 28 (0,9%) пацієнтів (табл.), зокрема у 27 (0,9%) дітей після ВА та 1 (0,3%) дитини після ЛА. Такі низькі показники формування інтраабдомінальних абсцесів можуть бути зумовлені декількома чинниками: по-перше, ретельна санація черевної порожнини протягом втручання – лаваж з використанням 0,5–4 л 0,9% фізіологічного розчину з наступною аспірацією; по-друге, адекватна антибактеріальна терапія у післяопераційному періоді. Такі результати узгоджуються з нещодавніми дослідженнями [8,13].

Рання кишкова спайкова непрохідність розвинулася в однієї (0,3%) дитини після ЛА (табл.) і була ліквідована при релапароскопії. Після ВА це ускладнення виникло у 19 (0,7%) дітей, що у трьох пацієнтів вимагало повторного втручання (лапароскопічний адгезіолізис), а у решти пацієнтів вдалося досягти розршення непрохідності консервативною терапією. Результати нашого дослідження збігаються з даними літератури [5].

На хронічний больовий синдром різної інтенсивності у ділянці післяопераційного рубця у віддалені терміни після операції скаржилися 276 (30,5%) дітей після ВА і лише 12 (9,5%) після ЛА ( $p < 0,05$ ) (табл.). У доступній літературі ми не знайшли даних про хронічний больовий синдром у ділянці післяопераційного рубця після апендектомії, проте при інших втручаннях, зокрема з приводу пахвинних гриж у дітей, відмічене таке ускладнення при традиційній герніорафії [3].

Розвиток спайкового процесу практично неминучий після хірургічного втручання на органах черевної порожнини, що у подальшому може спричинити неплідність, хронічний абдомінальний біль, порушення травлення, а також хронічну або гостру спайкову непрохідність, у тому числі заворот кишки за наявності поодиноких зрощень [2]. Періодичні болі у животі, які після рентгенологічного обстеження розцінені як хронічна спайкова хвороба, відмічали 197 (21,7%) дітей, яким проведена ВА, і 7 (5,6%) після ЛА ( $p < 0,05$ ) (табл.). Ці діти знаходяться під наглядом сімейного лікаря та дитячого хірурга та періодично проходять курси профілактичного лікування.

У віддалені терміни з приводу гострої спайкової непрохідності оперовано 178 (19,6%) дітей, в анамнезі яких була ВА, і 12 (9,5%), яким була виконана ЛА (табл.). Подібні результати наводять й інші дослідники [10]. При цьому поодинокі зрощення у ділянці ілеоцекального кута виявлені у 132 (69,5%) пацієнтів, а у 58 (30,5%) – множинні зрощення у черевній порожнині.



## Висновки

Окрім добре відомих переваг малоінвазивних втручань, ЛА у дітей супроводжується більш швидким відновленням функції травного каналу, що дозволяє раніше розпочинати ентеральне харчування, а також сприяє більш ранній відміні антибактеріальної терапії. За частотою ускладнень у ранньому післяопераційному періоді обидва методи не мають суттєвої різниці, хоча при ЛА цих ускладнень менше. У віддалені терміни після операції ЛА відзначається статистично достовірним зменшенням кількості негативних наслідків та ускладнень.

*Автори зазначають про відсутність конфлікту інтересів.*

## References/Література

1. Ali R, Anwar M, Akhtar J. (2018). Laparoscopic versus open appendectomy in children: a randomized controlled trial from a developing country. *J Pediatr Surg*. 53 (2): 247-249. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2017.11.022.
2. Anderson SA, Beierle EA, Chen MK. (2014). Role of laparoscopy in the prevention and in the treatment of adhesions. *Semin Pediatr Surg*. 23(6): 353-356. doi:10.1053/j.sempedsurg.2014.06.007
3. Bisgaard T, Kehlet H, Oehlenschlaeger J, Rosenberg J. (2014). Acceptable nationwide outcome after paediatric inguinal hernia repair. *Hernia*. 18(3): 325-331. doi:10.1007/s10029-013-1077-8
4. Buicko JL, Parreco J, Abel SN, et al. (2017). Pediatric laparoscopic appendectomy, risk factors, and costs associated with nationwide readmissions. *J Surg Res*. 215: 245-249. doi: 10.1016/j.jss.2017.04.005
5. Escolino M, Becmeur F, Saxena A et al. (2018). Infectious complications after laparoscopic appendectomy in pediatric patients with perforated appendicitis: is there a difference in the outcome using irrigation and suction versus suction only? Results of a multicentric international retrospective study. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A*. 28(10): 1266-1270. doi: 10.1089/lap.2018.0061
6. Gasior AC, St Peter SD, Knott EM et al. (2012). National trends in approach and outcomes with appendicitis in children. *J Pediatr Surg*. 47(12): 2264-2267. doi:10.1016/j.jpedsurg.2012.09.019
7. Gorter RR, van der Lee JH, Heijsters FACJ et al. (2018). Outcome of initially nonoperative treatment for acute simple appendicitis in children. *J Pediatr Surg*. 53(9): 1849-1854. doi:10.1016/j.jpedsurg.2017.12.012
8. LaPlant MB, Saltzman DA, Rosen JI et al. (2019). Standardized irrigation technique reduces intraabdominal abscess after appendectomy. *J Pediatr Surg*. 54(4): 728-732. doi:10.1016/j.jpedsurg.2018.06.017
9. Levin DE, Pegoli W Jr. (2015). Abscess after appendectomy: Predisposing factors. *Adv Surg*. 49: 263-280. doi:10.1016/j.yasu.2015.03.010
10. Li P, Han Y, Yang Y et al. (2017). Retrospective review of laparoscopic

versus open surgery in the treatment of appendiceal abscess in pediatric patients: Laparoscopic versus open surgery for appendiceal abscess. *Medicine (Baltimore)*. 96(30): e7514. doi:10.1097/MD.00000000000007514

11. Liu Y, Cui Z, Zhang R. (2017). Laparoscopic versus open appendectomy for acute appendicitis in children. *Indian Pediatr*. 54(11): 938-941.
12. Masoomi H, Nguyen NT, Dolich MO et al. (2014). Laparoscopic appendectomy trends and outcomes in the United States: data from the nationwide inpatient sample (NIS), 2004-2011. *Am Surg*. 80(10): 1074-1077.
13. Nataraja RM, Panabokke G, Chang AD et al. (2019, Aug 30). Does peritoneal lavage influence the rate of complications following pediatric laparoscopic appendectomy in children with complicated appendicitis? A prospective randomized clinical trial. *J Pediatr Surg*. doi:10.1016/j.jpedsurg.2019.08.039 [Epub ahead of print].
14. Nordin AB, Diefenbach K, Sales SP et al. (2019). Gangrenous appendicitis: No longer complicated. *J Pediatr Surg*. 54(4): 718-722. doi:10.1016/j.jpedsurg.2018.10.064
15. Park HC, Kim MJ, Lee BH. (2017). Randomized clinical trial of antibiotic therapy for uncomplicated appendicitis. *Br J Surg*. 104(13): 1785-1790. doi:10.1002/bjs.10660
16. Podda M, Gerardi C, Cillara N et al. (2019). Antibiotic treatment and appendectomy for uncomplicated acute appendicitis in adults and children: a systematic review and meta-analysis. *Ann Surg*. 270(6): 1028-1040. doi:10.1097/SLA.0000000000003225
17. Rautava L, Rautava P, Sipilä J, Kytö V. (2018). Occurrence and treatment of pediatric appendicitis in Finland 2004-2014. *J Surg Res*. 232: 33-38. doi: 10.1016/j.jss.2018.06.010
18. Rollins KE, Varadhan KK, Neal KR, Lobo DN. (2016). Antibiotics versus appendectomy for the treatment of uncomplicated acute appendicitis: an updated meta-analysis of randomised controlled trials. *World J Surg*. 40(10): 2305-2318. doi: 10.1007/s00268-016-3561-7
19. Sauerland S, Jaschinski T, Neugebauer EA. (2010). Laparoscopic versus open surgery for suspected appendicitis. *Cochrane Database of Syst Rev*. Issue 10. Art. No.: CD001546. doi:10.1002/14651858.CD001546.pub3
20. Talan DA, Saltzman DJ, Mower WR et al. (2017). Antibiotics-first versus surgery for appendicitis: a US pilot randomized controlled trial allowing outpatient antibiotic management. *Ann Emerg Med*. 70(1): 1-11. doi:10.1016/j.annemergmed.2016.08.446
21. Ure BM, Spangenberg W, Hebebrand D et al. (1992). Laparoscopic surgery in children and adolescents with suspected appendicitis: results of medical technology assessment. *Eur J Pediatr Surg*. 2(6): 336-340. doi:10.1055/s-2008-1063473
22. Yamanaka S, Skarsgard ED, Goldman RD. (2018). Conservative therapy for appendicitis in children. *Can Fam Physician*. 64(8): 574-576.
23. Yu TC, Hamill JK, Evans SM et al. (2014). Duration of postoperative intravenous antibiotics childhood complicated appendicitis: a propensity score-matched comparison study. *Eur J Pediatr Surg*. 24(4): 341-349. doi:10.1055/s-0033-1349055
24. Zani A, Hall NJ, Rahman A et al. (2019). European Paediatric Surgeons' Association survey on the management of pediatric appendicitis. *Eur J Pediatr Surg*. 29(1): 53-61. doi:10.1055/s-038-1668139.

## Відомості про авторів:

**Переяслов Андрій Анатолійович** – д.мед.н., проф., проф. каф. дитячої хірургії Львівського НМУ імені Данила Галицького. Адреса: м. Львів, вул. Лисенка, 31. <http://orcid.org/0000-0002-1225-0299>

**Дворакевич Андрій Орестович** – к.мед.н., ординатор першого хірургічного відділення КНП ЛОР «Львівська обласна дитяча клінічна лікарня «ОХМАТДИТ». Адреса: м. Львів, вул. Лисенка, 31.

**Бобак Андрій Іванович** – здобувач кафедри дитячої хірургії Львівського НМУ імені Данила Галицького. Адреса: м. Львів, вул. Лисенка, 31.

**Микита Микола Миколайович** – ординатор першого хірургічного відділення КНП ЛОР «Львівська обласна дитяча клінічна лікарня «ОХМАТДИТ». Адреса: м. Львів, вул. Лисенка, 31.

**Никифорок Олеся Мирославівна** – к.мед.н., асистент каф. дитячої хірургії Львівського НМУ імені Данила Галицького. Адреса: м. Львів, вул. Лисенка, 31. <https://orcid.org/0000-0003-2967-5653>

**Дац Роман Ігоревич** – к.мед.н., асистент кафедри дитячої хірургії Львівського НМУ імені Данила Галицького. Адреса: м. Львів, вул. Лисенка, 31.

**Оп'якан Наталія Миколаївна** – асистент каф. дитячої хірургії Львівського НМУ імені Данила Галицького. Адреса: м. Львів, вул. Лисенка, 31.

**Переяслова Жанна Михайлівна** – сімейний лікар поліклінічного відділення КНП «3-тя міська клінічна лікарня». Адреса: м. Львів, вул. Озаркевича, 2.

Стаття надійшла до редакції 08.09.2019 р., прийнята до друку 30.11.2019 р.

В.А. Дмитряков, В.Н. Свекатун, Г.В. Корниенко

## Таргетирование процессов гетерохронии в рациональном подходе к диагностике и лечению обструктивного уретерогидронефроза у детей

Запорожский государственный медицинский университет, Украина

Paediatric surgery.Ukraine.2019.4(65):48-54; DOI 10.15574/PS.2019.65.48

**For citation:** Dmitryakov VA, Svekaton VN, Kornienko GV. (2019). Pathogenetic substantiation of minimally invasive methods of correction of heterochrony of urinary system. Paediatric Surgery.Ukraine. 4(65): 48-54. doi 10.15574/PS.2019.65.48

Окончательное формирование функциональных систем организма ребенка завершается в ходе постнатального онтогенеза. Для создания оптимальных условий функционирования органа необходимо либо снижение уровня требований к незрелой функциональной системе, либо создание новых условий функционирования, при которых продлевается фактор времени созревания.

В настоящее время для лечения обструктивных уропатий наиболее часто используется хирургический метод. Перспективной альтернативой открытого хирургического лечения обструктивного мегауретера является эндоскопическое стентирование мочеточника, основанное на оценке явлений диспропорции роста и дисфункции созревания тканей и органов мочевыделительной системы.

**Цель:** обоснование и внедрение в практику малоинвазивных эндоскопических дренирующих методик, направленных на восстановление уродинамики путем использования внутриспросветного полихлорвинилового дренажа (стента).

**Материалы и методы.** Исследована возможность стентирования с определением размеров устья мочеточника. Обследовано 32 ребенка в возрасте от рождения до трех лет. Проведен ретроспективный анализ ранее пролеченных 41 пациента с обструктивным уретерогидронефрозом.

**Результаты.** Установлено, что оптимальный возраст для эндоскопической коррекции интрамурального отдела мочеточника – до 3-х месяцев жизни, когда с большим эффектом можно провести телескопическое бужирование с дилатацией интрамурального отдела скомпрометированного мочеточника с калибровкой устья и стентированием мочеточника соответствующим стентом.

Ретроспективно проведенный анализ ранее пролеченных пациентов позволил определить такую же зависимость. Так, из 41 пациента с обструктивным уретерогидронефрозом положительный результат достигнут у 29 (70,73%) детей до года и 6 (14,63%) старше года. Невозможность проведения эндоскопической коррекции устья и стентирования мочеточников в возрастной группе до года была отмечена только у 1 (2,43%) пациента, тогда как в группе от 1 года до 3 лет – у 5 (12,19%) пациентов.

**Выводы.** Предлагаемая тактика лечения обструктивных уропатий у детей имеет преимущества по отношению к открытым оперативным методам в технической простоте, малоинвазивности, максимальной физиологичности, уменьшении частоты послеоперационных осложнений. При этом необходимо помнить, что эффективность эндоскопического стентирования нижних отделов мочеточника зависит от возраста ребёнка.

Исследование было выполнено в соответствии с принципами Хельсинкской Декларации. Протокол исследования был одобрен Локальным этическим комитетом учреждения. На проведение исследований было получено информированное согласие родителей детей (или их опекунов).

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

**Ключевые слова:** гетерохрония, уретерогидронефроз, стентирование, мочеточник, дети, уродинамика.

## Pathogenetic substantiation of minimally invasive methods of correction of heterochrony of urinary system

V.A. Dmitryakov, V.N. Svekatur, G.V. Kornienko

Zaporizhzhya State Medical University, Ukraine

The final formation of the child's functional systems completed during postnatal ontogeny. To create optimal conditions for the functioning of the body is necessary either to decrease the level of functional requirements to the immature system, or the creation of new operating conditions under which the extended maturation time factor.

Currently, the most common treatment for obstructive uropathies is surgical treatment. A promising alternative to open surgical treatment of obstructive megaureter is endoscopic stenting of the ureter, based on an assessment of the phenomena of growth imbalances and dysfunction, tissue and maturation of the urinary system.

**Objective:** rationale and introduction of minimally invasive endoscopic draining techniques aimed at restoring urodynamics by using a PVC intraluminal drainage (stent).

**Materials and methods.** The possibility of stenting with determination of the size of the mouth of the ureter was investigated. The study involved 32 children aged from birth to three years. A retrospective analysis of previously treated 41 patients with obstructive ureterohydronephrosis was performed.

**Results.** The study found that the optimal age for endoscopic correction of the intramural ureter is up to 3 months of life, when telescopic bougienage with dilation of the intramural compartment of the compromised ureter can be performed with calibration of the mouth and stent of the ureter with a corresponding stent.

Retrospective analysis of previously treated patients allowed us to determine the same dependence. Thus, out of 41 patients with obstructive ureterohydronephrosis positive result was achieved in 29 children (70.73%) up to 1 year and 6 (14.63%) over 1 year. The impossibility of performing endoscopic correction of the orifice and stenting of the ureters in the age group up to 1 year was noted only in 1 patient (2.43%), whereas in the group from 1 year to 3 years – in 5 patients (12.19%).

**Conclusions.** The proposed tactics of treatment of obstructive uropathy in children has advantages in terms of open surgical techniques in the technical simplicity, minimally invasive, maximum physiological, reducing the incidence of postoperative complications. It should be remembered that the effectiveness of endoscopic stenting of the lower parts of the ureter depends on the age of the child.

The research was carried out in accordance with the principles of the Helsinki Declaration. The study protocol was approved by the Local Ethics Committee of participating institution. The informed consent of the patient was obtained for conducting the studies.

No conflict of interest was declared by the authors.

**Key words** heterochrony, ureterohydronephrosis, stenting, ureter, children, urodynamics.

## Таргетування процесів гетерохронії у раціональному підході до діагностики та лікування обструктивного уретерогідронефрозу у дітей

V.O. Дмитряков, В.М. Свекатур, Г.В. Корнієнко

Запорізький державний медичний університет, Україна

Остаточне формування функціональних систем організму дитини завершується в ході постнатального онтогенезу. Для створення оптимальних умов функціонування органу необхідне або зниження рівня вимог до незрілої функціональної системи, або створення нових умов функціонування, за яких подовжується фактор часу дозрівання.

У даний час для лікування обструктивних уропатій найчастіше застосовується хірургічний метод. Перспективною альтернативою відкритого хірургічного лікування обструктивного мегауретера є ендоскопічне стентування сечоводу, засноване на визначенні явищ диспропорції росту та дисфункції дозрівання тканин і органів сечовидільної системи.

**Мета:** обґрунтування і впровадження в практику малоінвазивних ендоскопічних дренажних методик, спрямованих на відновлення уродинаміки шляхом використання внутрішньопросвітлого поліхлорвінілового дренажу (стента).

**Матеріали і методи.** Досліджено можливість стентування з визначенням розмірів вічка сечоводу. Обстежено 32 дитини у віці від народження до трьох років. Проведено ретроспективний аналіз раніше пролікованих 41 пацієнта з обструктивним уретерогідронефрозом.

**Результати.** Встановлено, що оптимальним віком для ендоскопічної корекції інтрамурального відділу сечоводу є вік до 3-х місяців життя, коли з великим ефектом можна провести телескопічне бужування з дилатацією інтрамурального відділу скомпрометованого сечоводу з калібруванням вічка і стентуванням сечоводу відповідним стентом.

Ретроспективно проведений аналіз раніше пролікованих пацієнтів дозволив визначити таку саму залежність. Так, з 41 пацієнта з обструктивним уретерогідронефрозом позитивний результат досягнутий у 29 (70,73%) дітей до року і 6 (14,63%) старше року. Неможливість проведення ендоскопічної корекції вічка і стентування сечоводів у віковій групі до року була відзначена тільки у 1 (2,43%) пацієнта, тоді як в групі від 1 року до 3 років – у 5 (12,19%) пацієнтів.

**Висновки.** Запропонована тактика лікування обструктивних уропатій у дітей має переваги щодо відкритих оперативних методів у технічній простоті, малоінвазивності, максимальній фізіологічності, зменшенні частоти післяопераційних ускладнень. При цьому необхідно пам'ятати, що ефективність ендоскопічного стентування нижніх відділів сечоводу залежить від віку дитини.

Дослідження виконані відповідно до принципів Гельсінської Декларації. Протокол дослідження ухвалений Локальним етичним комітетом установи. На проведення досліджень було отримано поінформовану згоду батьків дітей (або їхніх опікунів).

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

**Ключові слова:** гетерохронія, уретерогідронефроз, стентування, сечовід, діти, уродинаміка.

## Введение

На всех этапах развития ребёнка мы сталкиваемся с явлениями гетерохронии, которая может проявляться в виде акселерации или ретардации, и тем интенсивнее, чем меньше возраст ребенка. Окончательное формирование функциональных систем организма завершается в ходе постнатального онтогенеза [7].

Применительно к патологии нижних мочевых путей, в частности к обструктивному уретерогидронефрозу, это более чем актуально. Следовательно, для создания оптимальных условий функционирования органа необходимо либо снижение уровня требований к незрелой функциональной системе, либо создание новых условий функционирования, при которых продлевается фактор времени созревания. Поскольку при этом поро-

## Оригінальні дослідження. Урологія та гінекологія

ке развития во многих ситуациях отмечается диспропорция роста и дисфункция созревания нижних отделов мочеточников, которые из-за отсутствия возможности диагностики принимаются за нейромышечную дисплазию, что влечет за собой серию патогенетически необоснованных, иногда калечащих, органонносящих оперативных вмешательств [2].

В настоящее время наиболее часто используемым методом лечения обструктивных уропатий является хирургическое лечение, сроки и объем которого зависят от степени и выраженности нарушений уродинамики функции почки и проявления инфекционного процесса [6].

Паллиативные оперативные методы, такие как нефростомия, уретеростомия и их разные модификации, предполагают достаточно инвазивные выключения из уродинамики нижележащих мочевыводящих путей. В итоге, кроме высокой травматичности, рубцевания, опасности осложнений, мы подвергаем созревающие нижние мочевые пути временной дисфункции, что негативно сказывается на их дальнейшем развитии [11].

Перспективной альтернативой открытого хирургического лечения обструктивного мегауретера является эндоскопическое стентирование мочеточника, основанное на оценке явлений диспропорции роста и дисфункции созревания тканей и органов мочевыделительной системы, как принципа гетерохронии развития, приводящее к клинически значимому улучшению уродинамики верхних мочевых путей и росту паренхимы почки при любых степенях расширения мочеточника [8–10].

**Цель работы:** обоснование и внедрение в практику эндоскопических дренирующих методик, направленных на восстановление уродинамики путем использования внутрипросветного полихлорвинилового дренажа (стента), являющихся малоинвазивными, не нарушающими анатомо-физиологическую целостность тканей, и обеспечивающих быстрое восстановление уродинамики относительно открытых оперативных вмешательств.

### Материал и методы исследования

С 2015 года мы пересмотрели подход к возрасту пациентов, у которых выполнялись эндоскопические вмешательства. Это было связано, прежде всего, с невозможностью в значительном количестве случаев реканализации интрамурального отдела мочеточника в старшем возрасте из-за полного закрытия его просвета [4].

Методика операции заключалась в следующем. Производилась цистоскопия цистоскопом фирмы KARL STORZ. Физиологическим раствором хлорида натрия по катетеру до возрастной величины производилось наполнение мочевого пузыря. Оценивалось состояние устьев мочеточников. В стенозированное устье вводился проводник диаметром 1 мм. По нему через стенози-

рованный участок мочеточника проводился катетер Фогарти 4,5 Fr так, чтобы его баллон располагался в стенозированной части мочеточника. Производилось раздувание баллона, и получив, таким образом, дилатацию стенозированного участка мочеточника, последний стентировали стентами от 4 Fr до 6 Fr. В тех случаях, когда не было возможности провести катетер Фогарти через стенозированный отдел мочеточника, осуществлялось телескопическое бужирование мочеточниковыми катетерами с увеличением их диаметра. Стент удерживался 1–4 месяца.

Мы убедились в том, что чем раньше делается попытка эндоскопического дренирования, тем чаще мы имеем хороший результат в виде успешного стентирования и прогноза на восстановление функции мочеточника. С 2013 года мы провели исследование возможности стентирования с определением размеров устья мочеточника. Обследовано 32 ребенка в возрасте от рождения до трех лет. Проведен ретроспективный анализ ранее пролеченных 41 пациента с обструктивным уретерогидронефрозом [3].

Проверка статистических гипотез о различии средних зависимых выборок проводилась с помощью критерия Стьюдента в пакете прикладных программ Statistica 6.0 for Windows (StatSoft Inc., № AXXR712D833214FAN5).

Исследование было выполнено в соответствии с принципами Хельсинкской Декларации. Протокол исследования был одобрен Локальным этическим комитетом учреждения. На проведение исследований было получено информированное согласие родителей детей (или их опекунов).

### Результаты исследования

С 2013 года мы провели исследование возможности стентирования с определением размеров устья мочеточника. Полученные результаты приведены в таблице.

На основании идентичности показателей объединили в две группы детей: 0–3 месяца и 3 месяца – 1 год. Проверили гипотезу о наличии различий средних зависимых выборок, используя критерий Манна–Уитни. Установлена достоверность значимого различия между данными двух групп  $p < 0,05$ .

Одной из причин невозможности реканализации можно назвать морфологические изменения стенки мочеточника поствоспалительного характера на фоне первичного относительного нарушения уродинамики. Как видно из таблицы, оптимальным для эндоскопической коррекции интрамурального отдела мочеточника является возраст до трех месяцев жизни, когда с большим эффектом можно провести телескопическое бужирование с баллонной или каркасной дилатацией

**Таблиця 1**

Количество детей разных возрастных групп в зависимости от размера интрамурального отдела мочеточника (интраоперационно)

Возраст	Размеры интрамурального отдела мочеточника		
	2 мм	1 мм	0* мм
0–1 месяц (n=7)	5 (15,625%)	2 (6,25%)	0
1–3 месяца (n=8)	5 (15,625%)	2 (6,25%)	1 (3,125)
3 месяца – 1 год (n=8)	3 (9,375%)	2 (6,25%)	3 (9,375%)
1–3 года (n=9)	2 (6,25%)	3 (9,375%)	4 (12,5%)
Всего	15 (46,875%)	9 (28,125%)	8 (25%)

Примечание: 0 – невозможность реканализации и бужирования; n – количество детей.

интрамурального отдела скомпрометированного мочеточника с калибровкой устья и стентированием мочеточника соответствующим стентом.

Ретроспективно проведенный анализ ранее пролеченных пациентов позволил определить такую же зависимость. Так, из 41 пациента с обструктивным уретерогидронефрозом положительный результат достигнут у 29 (70,73%) детей до года и 6 (14,63%) старше года. Невозможность проведения эндоскопической коррекции устья и стентирования мочеточников в возрастной группе до года была отмечена только у 1 (2,43%) пациента, тогда как в группе от 1 года до 3 лет – у 5 (12,19%) пациентов.

## Обсуждение

Особенности жизнедеятельности организма ребёнка на разных этапах развития зависят, прежде всего, от степени зрелости и функциональной готовности его органов и систем.

Оценка анамнестических, клинических данных и сопоставление их с патоморфологическими изменениями дают основание считать последние следствием воздействия повреждающего фактора на незрелые ткани и органы. Детский возраст характеризуется не только высокими пластическими свойствами и репаративными способностями, но и чрезвычайной ранимостью, чувствительностью к повреждениям и функциональным нарушениям, способным давать тяжелые морфологические реакции не только непосредственно после травмы, но и в отдаленные периоды жизни, когда созревание тканей органов уже завершено.

Именно поэтому у детей могут наблюдаться такие тканевые реакции, которые не свойственны взрослому человеку. Поэтому становится очевидным необходимость охранительных мероприятий, предупреждающих травмирование незрелых тканей.

Известно, что в раннем онтогенезе отдельные элементы органа созревают постепенно и неравномерно по «принципу фрагментации». Это обусловлено включением в состав функциональных систем у ребёнка не всего органа, а только тех его тканей, у которых имеется достаточная функциональная зрелость в данный вре-

менной этап развития ребенка и которые, объединяясь с наиболее рано созревающими элементами другого органа, создают единую функциональную систему.

Полное завершение развития функциональных систем организма наблюдается в ходе постнатального онтогенеза. Из этого следует, что недостаточное для данного этапа развития обеспечение жизненно важных функций при внезапно возникших повышенных требованиях организма осуществляется по «принципу минимального обеспечения», то есть формируется дисбаланс потребности и возможности функционирования. Другими словами, на всех этапах развития ребёнка мы сталкиваемся с явлениями гетерохронии, которая может проявляться в виде акселерации или ретардации, и тем интенсивнее, чем меньше возраст ребенка.

Патогенетическое обоснование этого явления уходит в далекое прошлое Homo sapiens. Благодаря прямохождению женские бедра сузились, а следовательно, произошло сужение и родовых путей, в то время как размеры младенческих голов увеличились. Это стало причиной опасности смерти во время родов. У женщин, рожавших недоношенных детей, чей череп был еще относительно небольшим и податливым, было больше шансов на выживание и воспроизведение на свет большого количества младенцев.

Как следствие, естественным отбором стало поощряться преждевременное рождение. На фоне других животных дети людей рождаются «недоношенными». У них отмечается недоразвитие многих жизненно важных систем. Жеребёнок почти сразу после рождения может бежать рысью, месячный котёнок вскоре растает с матерью и сам добывает себе пропитание, а человеческий ребенок ещё много лет беспомощный, зависимый от старших, нуждающийся, чтобы его защищали, кормили и обучали.

Выходом из этой ситуации может быть либо снижение уровня требований к незрелой функциональной системе, либо создание новых условий функционирования, при которых продляется фактор времени созревания и создаются оптимальные условия функционирования органа.

## Оригінальні дослідження. Урологія та гінекологія

Применительно к патологии нижних мочевых путей, в частности к обструктивному уретерогидронефрозу, это звучит более чем актуально. Поскольку при этом пороке развития во многих ситуациях отмечается диспропорция роста и дисфункция созревания нижних отделов мочеточника, которые из-за отсутствия возможности диагностики принимаются за нейромышечную дисплазию, что влечет за собой серию патогенетически необоснованных, иногда калечащих, органонуносящих оперативных вмешательств.

В том случае, когда обеспечивается поддержание адекватной уродинамики, главной функции мочеточника, события развиваются иным образом: происходит дозревание и восстановление функции нижних отделов мочеточников с изменением морфологической структуры стенок мочеточника. Кроме постоянно действующего на растущий организм фактора гетерохронии следует помнить о теории и практическом формировании пороков развития.

В этой связи уместно вспомнить принцип Маугли: взаимоотношение генотипа и фенотипа, когда при здоровом генотипе патологическое влияние окружающей среды столь велико, что определяет условия для формирования порока с усилением явлений гетерохронии. Если у генетически здорового мочеточника нарушить уродинамику, то произойдет сбой формирования морфологической структуры развивающегося органа, который может прогрессировать из-за нашего бездействия или предотвращен при создании необходимых условий роста, где главным является восстановление уродинамики.

Гипотетическая модель формирования заболеваний и пороков развития человека находится в постоянном совершенствовании, в результате которого появляется важная информация, позволяющая уточнить, а в некоторых случаях – и изменить существующую точку зрения.

В настоящее время, в основном, выделяют генетически обусловленные заболевания, которые делятся на врожденные, наследственные и приобретенные. Однако «генетический будильник» может дать сигнал в любом возрасте, и отличить одно от другого бывает порой невозможно.

Но есть и третий путь формирования заболеваний и пороков развития, возможный лишь до того момента, пока рост и развитие не прекратилось. После того, как ткань, орган и система созрели, внешнее воздействие является качественно отличным и называется «приобретенным». Другими словами, к приобретенным в чистом виде относятся лишь такие повреждения, которые не влекут за собой нарушение развития и роста, то есть воздействовали на созревшие структуры.

Известно, что врожденные, генетически обусловленные, или возникшие в процессе развития и роста орга-

низма заболевания, независимо от того, произошло это внутри- или внеутробно, склонны к дальнейшему прогрессированию до тех пор, пока созревание тканей органов и систем организма не прекратится. При этом клинические проявления порока и повреждений могут быть настолько сходными, что отличить их практически невозможно.

На основании гистологической картины некоторые авторы (Х.А. Акилов, 2015) выделяют три формы обструктивного мегауретера: с плотной коллагеновой инфильтрацией терминального отдела мочеточника; с циркулярной мышечной гипертрофией мышц дистального отдела мочеточника и с различной степенью мышечной дисплазии. Дети первых двух групп могут быть отнесены к контингенту с диспропорцией роста и дисфункцией созревания [1].

Тем более, что запоздалое сегментарное развитие мышц дистального сегмента мочеточника может быть связано с воздействием трансформирующего фактора роста TGF- $\beta$ . Этот и другие менее исследованные цитокины тормозят дифференцировку (режим ретардации) гладкомышечных клеток стенки мочеточника, вызывая их гипоплазию, стимулируют продукцию коллагена I, II и III типов, оказывают провоспалительное действие, что приводит к развитию функционального типа обструкции мочеточника.

Наличие обструкции мочевого тракта дополнительно стимулирует продукцию TGF- $\beta$  и цистатина C, что приводит к формированию порочного круга. Постепенное снижение этих факторов на фоне восстановления уродинамики и возобновления мышечной пролиферации за счет юных форм лейомиоцитов может обеспечить репарацию мышечного слоя и развития стенки мочеточника до разрешения мегауретера.

Это лишь одно звено из патологических механизмов развития обструктивного уретерогидронефрозу. Отсюда вытекает возможность использования консолидированного подхода к лечению и профилактике прогрессирования нарушения уродинамики и, отчасти, дифференциальной диагностики пороков развития МВС в раннем возрасте.

Следовательно, раннее устранение или минимизация нарушений уродинамики является основой снижения патологического влияния гетерохронии и третьего пути формирования пороков на развитие и функционирование МВС, а значит, на сохранение функционального почечного резерва и ренопротекцию в целом.

Из этого следует изменение тактики в лечении и профилактике обструктивных уропатий, принципом которой является требование: чем раньше и менее травматично восстановлена уродинамика, тем лучше результат.

В настоящее время наиболее часто используемым методом лечения обструктивных уропатий является хирургическое лечение, сроки и объем которого зависят от степени и выраженности нарушений уродинамики функции почки и проявления инфекционного процесса.

Паллиативные оперативные методы, такие как нефростомия, уретеростомия и их разные модификации, предполагают достаточно инвазивные выключения из уродинамики нижележащих мочевыводящих путей. В итоге, кроме высокой травматичности, рубцевания, опасности осложнений, мы подвергаем созревающие нижние мочевые пути временной дисфункции, что негативно сказывается на их дальнейшем развитии. Случаи безоперативного устранения нарушений уродинамики в интрамуральном и юкставезикальном отделах мочеточника при уретерогидронефрозах с наложением высокой стомы можно объяснить только морфологическим и функциональным дозреванием этих отделов мочеточников, так же, как и благоприятные исходы эндоскопических антирефлюксных коррекций устьев рефлексорирующих мочеточников объемобразующими препаратами [11].

Преимущество дренирующих методик, направленных на восстановление уродинамики путем использования внутрипросветного полихлорвинилового дренажа (стента), заключается в том, что не нарушается анатомо-физиологическая целостность тканей, неинвазивно и быстро восстанавливается уродинамика. При этом проблемные отделы мочеточника не исключаются, а лишь снижается до минимума нагрузка на них, не нарушая принципа «минимального обеспечения». Кроме того, восстановление уродинамики с помощью стентирования благоприятно сказывается на созревании паренхимы почки и профилактирует инфицирование органов мочевыделительной системы, так как предотвращает контакт просвета мочевых путей с внешней средой. Возможность эндоскопической дилатации интрамурального отдела мочеточника и его стентирование существенно уменьшаются с увеличением возраста ребёнка из-за патологических изменений стенки мочеточника и полного закрытия просвета последнего [12].

Таким образом, эффективность эндоскопического стентирования нижних отделов мочеточника зависит и от возраста ребёнка тоже. Чем раньше и менее инвазивно устраняется нарушение уродинамики, тем лучше результат, как в смысле технической возможности дренирования, так и прогноза, и наоборот – чем старше возраст, тем более проблематично реканализировать интрамуральный отдел мочеточника и хуже результат восстановления его морфологической структуры. Здесь мы видим присоединение третьего пути формирования пороков развития, воздействие патологических агентов

на растущий функционально развивающийся мочеточник. И чем раньше мы прервем патологическое влияние, тем больше возможности восстановления и дальнейшего успешного развития, как в функциональном, так и морфологическом смысле структур мочеточника. Для уретерогидронефроза такая точка зрения более чем актуальна. Дискутабельной остаётся морфологическая оценка исходов постнатального повреждения растущих и развивающихся структур. Мы имеем право с осторожностью относиться к интерпретации морфологами случаев повреждения развивающихся структур и их последствий. Вопросы гистоморфологического состояния тканей мочеточника при обструктивных уретерогидронефрозах требуют дальнейшего изучения [13].

Исходя из всего вышесказанного, мы предлагаем несколько иное отношение к детям с обструктивными уретерогидронефрозами. При констатации пиелоектазии на 32–36 неделе внутриутробного развития и/или расширении размеров мочеточника в любом отделе, даже транзитном, требуется обязательный УЗИ-контроль после рождения в течение 10 дней. При сохранении пиелоектазии рекомендуется сравнительный контроль в месячном возрасте. Если определяется расширение 10 мм и выше или увеличение размеров в динамике, нужно рекомендовать рентгенологическое обследование: экскреторную урографию и микционную цистографию. Особенностью выполнения экскреторной урографии является проведение снимков, отсроченных по времени, которое выбирается индивидуально, на пустом мочевом пузыре и в вертикальном положении ребенка. При констатации различной степени уретерогидронефроза производится цистоскопия с оценкой устьев мочеточников и, при необходимости, их дилатация и стентирование [13].

## Выводы

1. Предлагаемая тактика лечения обструктивных уропатий у детей имеет преимущества в отношении открытых оперативных методов в технической простоте, малоинвазивности, максимальной физиологичности, уменьшении частоты послеоперационных осложнений и возможности подготовки к радикальным хирургическим вмешательствам.

2. Необходимо помнить, что эффективность эндоскопического стентирования нижних отделов мочеточника зависит от возраста ребёнка. Чем раньше устраняется нарушение уродинамики, тем лучше результат, как в смысле технической возможности дренирования, так и прогноза, и наоборот – чем старше возраст, тем более проблемно реканализировать интрамуральный отдел мочеточника и хуже результат восстановления морфологической структуры мочеточника.

## Оригінальні дослідження. Урологія та гінекологія

**Перспективи дальніших досліджень.** Ендоскопічне стентування мочеточників при патології інтрамурального і юкставезикального відділів мочеточника являється альтернативою відкритим хірургічним операціям, а також може бути етапом підготовки пацієнта до інших методів лікування. Малоінвазивність, фізіологічність, технічна простота пропонуваної тактики лікування обумовлюють перспективність дальніших досліджень, відкриваючих нові можливості в ранній діагностиці та лікуванні аномалій органів сечовиводячої системи.

*Конфлікт інтересів відсутній.*

### References/Література

1. Akilov NA, Hakkulov EB. (2015). Treatment of Ureterohydronephrosis in Association with Ureterocele in Children. *Bulletin of problems biology and medicine*. 1(122); 3: 75-78. [Акилов ХА, Хакулов ЭБ. (2015). Лечение уретерогидронефроза в сочетании с уретероцеле у детей. *Вісник проблем біології і медицини*. 1;3(122): 75-78] [http://nbuv.gov.ua/UJRN/Vpbm\\_2015\\_3\(1\)\\_17](http://nbuv.gov.ua/UJRN/Vpbm_2015_3(1)_17)
2. Buchmin AV, Rossikhin VV, Krivoshej AV, Turenko IA. (2016). Phenotypic manifestations of tissue dysplasia with dysmetabolic nephropathy and chronic pyelonephritis in children. *Urologiya, andrologiya, nefrologiya. Proceedings of the Scientific and Practical Conference*. Kharkiv: 34-36. [Бухмин АВ, Россихин ВВ, Кривошей АВ, Туренко ИА. (2016). Фенотипические проявления дисплазии соединительной ткани при дисметаболической нефропатии и хроническом пиелонефрите у детей. *Урология, андрология, нефрология – 2016: материалы научно-практической конференции*. Харьков: 34-36].
3. Dmitryakov VA, Svekatur VN, Stoyan MS et al. (2017). Pathogenetic substantiation of minimally invasive methods of urinary system heterochrony correction. *Zaporozhye Medical Journal*. 4: 436-440. [Дмитряков ВА, Свекатур ВН, Стоян МС и др. (2017). Патогенетическое обоснование малоинвазивных методик в коррекции гетерохронии органов мочевыводящей системы. *Запорожский медицинский журнал*. 4: 436-440]. doi: 10.14739/2310-1210.2017.4.104952
4. Dmytriakov VA, Svekatur VM, Stoyan MS, Kornienko HV. (2018). Selective-segmental resection of the kidney as an alternative to nephrectomy in children with hydronephrosis. *Sovremennaya Pediatriya*. 2(90): 26-30. [Дмитряков ВА, Свекатур ВН, Стоян МС, Корниенко ГВ. (2018). Селективно-сегментарная резекция почки как альтернатива органосохраняющим операциям при гидронефрозе у детей. *Современная педиатрия*. 2(90): 26-30]. doi: 10.15574/SP.2018.90.26
5. Dmitryakov VA, Stoyan MS, Svekatur VN et al. (2016). Endoscopic treatment of hydronephrosis in children. *Urologiya, andrologiya, nefrologiya – 2016. Proceedings of the Scientific and Practical Conference*. Kharkiv: 186-187. [Дмитряков ВО, Стоян МС, Свекатур ВН и др. (2016). Эндоскопическое лечение гидронефроза у детей. *Урология, андрология, нефрология – 2016: материалы научно-практической конференции*. Харьков: 186-187].
6. Zhuravlev VN, Bazhenov IV, Istoksky KN et al. (2013). Clinical rehabilitation of patients after retroperitoneoscopic operation on vesico-ureteral segment. *Ural Medical Journal*. 9(114): 34-40. [Журавлев ВН, Баженов ИВ, Истокский КН и др. (2013). Клиническая реабилитация пациентов после реконструктивных ретроперитонеоскопических (РПС) операций на пузырно-мочеточниковом сегменте. *Уральский медицинский журнал*. 9: 34-40]. eLIBRARY ID: 21057011
7. Lukianenko NS, Kens KA, Petritsa NA, Koroliak OYa. (2015). Congenital malformations of the urinary system in infants and syndrome of undifferentiated tissue dysplasia. *Pochki*. 1(11): 12-17. [Лук'яненко НС, Кенс КА, Петрица НА, Короляк ОЯ. (2015). Природжені вади розвитку сечовидільної системи в дітей раннього віку та синдром недиференційованої дисплазії сполучної тканини. *Почки*. 1(11): 12-17]. eLIBRARY ID: 23591424
8. Menovschikova LB, Levitskaya MV, Gurevich AI et al. (2015). Low-invasive method for treatment of infantile nonreflexing megaureter. *Perm Medical Journal*. 32;2: 19-24. [Меновщикова ЛБ, Левицкая МВ, Гуревич АИ и др. (2015). Малоинвазивный метод лечения нерефлексирующего мегауретера у младенцев. *Пермский медицинский журнал*. 32;2: 19-24]. eLIBRARY ID: 23498948
9. Peterburgskyy VE, Golovkevich VV, Guyvan GI. (2013). The echographic markers of urodynamics decompensation in nonrefluxing megaureters in infants. *Urologiya*. 3(66): 11-13. [Петербургский ВФ, Головкевич ВВ, Гуйван ГИ. (2013). Эхографічні маркери декомпенсації уродинаміки при нерефлексируючому мегауретері у дітей молодшого віку. *Урологія*. 3(66): 11-13]. eLIBRARY ID: 25676068
10. Salnikov VY, Gubarev VI, Zorkin SN et al. (2016). High-pressure endoscopic balloon dilatation as the method of primary obstructive megaureter treatment in children. *Pediatrics. Journal named after GN Speransky*. 95;5: 48-52. [Сальников ВЮ, Губарев ВИ, Зоркин СН и др. (2016). Эндоскопическая баллонная дилатация высокого давления как метод лечения первичного обструктивного мегауретера у детей. *Педиатрия. Журнал им. Г.Н. Сперанского*. 95;5: 48-52]. eLIBRARY ID: 26685007
11. Strizhakovskaya LO, Khmara TV. (2013). Modern Information about Congenital Malformations of the urether. *Vestnik problem biologii i mediciny*. 1;2(99): 35-39. [Стрижаковская ЛА, Хмара ТВ. (2013). Современные ведомости про врожденные пороки мочеточника. *Вестник проблем биологии и медицины*. 1;2(99): 35-39]. eLIBRARY ID: 19421860
12. Goldsmith Z, Oredein-McCoy O, Gerber L et al. (2013). Emergent ureteric stent vs percutaneous nephrostomy for obstructive urolithiasis with sepsis: patterns of use and outcomes from a 15-year experience. *BJU International*. 112(2): E122-E128.
13. Parente A, Angulo J, Romero R et al. (2013). Management of Ureteropelvic Junction Obstruction With High-pressure Balloon Dilatation: Long-term Outcome in 50 Children Under 18 Months of Age. *Urology*. 82(5): 1138-1144.
14. Sertic M, Amaral J, Parra D et al. (2014). Image-Guided Pediatric Ureteric Stent Insertions: An 11-Year Experience. *Journal of Vascular and Interventional Radiology*. 25(8): 1265-1271.

### Відомості про авторів:

**Дмитряков Валерій Олександрович** – д.мед.н., проф. каф. дитячих хвороб Запорізького ДМУ. Адреса: м. Запоріжжя, просп. Маяковського, 26. <https://orcid.org/0000-0002-4553-380X>

**Свекатур Вячеслав Миколайович** – очний аспірант каф. дитячих хвороб Запорізького ДМУ. Адреса: м. Запоріжжя, просп. Маяковського, 26. <https://orcid.org/0000-0001-8880-7316>

**Корнієнко Григорій Васильович** – к.мед.н., асистент каф. дитячих хвороб Запорізького ДМУ. Адреса: м. Запоріжжя, просп. Маяковського, 26. <https://orcid.org/0000-0002-2097-2363>

Стаття надійшла до редакції 12. 80.2019 р., прийнята до друку 05.12.2019 р.



УДК 618.18-053.2-06-089.844

А.Ж. Хамраев, Д.Б. Рахмонов

## Тактические подходы к хирургической коррекции при послеоперационных осложнениях в аноректальной зоне у детей

Ташкентский педиатрический медицинский институт, Республика Узбекистан  
Самаркандский государственный медицинский институт, Республика Узбекистан

Paediatric surgery.Ukraine.2019.4(65):55-61; DOI 10.15574/PS.2019.65.55

**For citation:** Khamraev AJ, Rakhmonov DB. (2019). Tactical approaches to surgical correction in postoperative complications in the anorectal zone in children. Paediatric Surgery.Ukraine. 4(65): 55-61. doi 10.15574/PS.2019.65.55

**Цель:** улучшение результатов хирургической коррекции послеоперационных осложнений (ПО) в аноректальной зоне у детей.

**Материалы и методы.** Обследованы 58 больных с ПО в аноректальной зоне после первичной и повторной коррекции аноректальных мальформаций (АРМ). Проведены 137 реконструктивных операций. Диагностический алгоритм включал клиническое, рентгенологическое, лабораторное, эндоскопическое обследование, МРТ.

**Результаты и выводы.** Анализ отдаленных результатов после первичной и повторной коррекции АРМ показал, что недостоверная первичная диагностика, неадекватная предоперационная подготовка, выбор метода операции привели к развитию недостаточности анального сфинктера (НАС), что потребовало проведения большого количества повторных операций. Изучены причины осложнений, проанализированы ошибки, оптимизированы показания, сроки, доступы, объем и методы повторной операции. Оптимизация тактических подходов, методов хирургического и реабилитационного лечения привела к улучшению результатов лечения послеоперационной НАС до 85,4%.

Исследование выполнено в соответствии с принципами Хельсинкской Декларации. Протокол исследования одобрен Локальным этическим комитетом (ЛЭК) всех участвующих учреждений. На проведение исследований было получено информированное согласие родителей детей.

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

**Ключевые слова:** аноректопластика, послеоперационные осложнения, аноректальные пороки, коррекция.

### Tactical approaches to surgical correction in postoperative complications in the anorectal zone in children

**A.J. Khamraev, D.B. Rakhmonov**

Tashkent Pediatric Medical Institute, Republic of Uzbekistan

Samarkand State Medical Institute, Republic of Uzbekistan

**Purpose.** To improve the results of surgical correction of postoperative complications in children's anorectal zone.

**Materials and methods.** 58 patients with IB in the anorectal zone during primary and repeated correction of anorectal malformations (ARM), who underwent 137 reconstructive operations, were examined. The diagnostic algorithm consisted of traditional complex methods of clinical, radiological, laboratory examination, including ultrasound, MRI and endoscopic methods of examination.

**Results and conclusions.** The analysis of long-term results showed that unreliable primary diagnostics, lack of preoperative preparation, inadequate indications for the choice of surgery method led to the development of software for primary and repeated correction of ARM, which required a large number of repeated operations to treat. At the same time, the causes of the complication were studied, errors were analyzed, indications, terms, accesses, volume and efficiency of the primary operation were optimized, as well as failures leading to the necessity of repeated operations in children. Optimization of tactics, methods of surgical and rehabilitation treatment led to improvement of software results up to 85.6%.

The study was carried out in accordance with the principles of the Helsinki Declaration. The study protocol was approved by the Local Ethics Committee (LEC) of all participating institutions. Informed consent of the parents of the children was obtained for the study.

The authors state that there is no conflict of interest.

**Key words:** anorectoplasty, postoperative complications, anorectal malformations, correction.

## Оригінальні дослідження. Колопроктологія

### Тактичні підходи до хірургічної корекції післяопераційних ускладнень в аноректальній зоні у дітей

**А.Ж. Хамраєв, Д.Б. Рахмонов**

*Ташкентський педіатричний медичний інститут, Республіка Узбекистан*

*Самаркандський державний медичний інститут, Республіка Узбекистан*

**Мета:** покращення результатів хірургічної корекції післяопераційних ускладнень (ПУ) в аноректальній зоні у дітей.

**Матеріали і методи.** Обстежено 58 хворих з ПУ в аноректальній зоні після первинної і повторної корекції аноректальних мальформацій (АРМ). Проведено 137 реконструктивних операцій. Діагностичний алгоритм включав клінічне, рентгенологічне, лабораторне, ендоскопічне обстеження, МРТ. **Результати і висновки.** Аналіз віддалених результатів після первинної і повторної корекції АРМ показав, що недостовірною первинною діагностикою, неадекватною доопераційною підготовкою, вибором методу операції призвели до розвитку недостатності анального сфінктера (НАС), що вимагало проведення великої кількості повторних операцій. Вивчалися причини ускладнень, проаналізовані помилки, оптимізовані показання, терміни, доступи, обсяг і методи повторної операції. Оптимізація тактичних підходів, методів хірургічного і реабілітаційного лікування призвела до покращення результатів лікування післяопераційної НАС до 85,4%.

Дослідження виконані відповідно до принципів Гельсінської Декларації. Протокол дослідження ухвалений Локальним етичним комітетом (ЛЕК) всіх зазначених у роботі установ. На проведення досліджень було отримано поінформовану згоду батьків дітей (або їхніх опікунів).

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

**Ключові слова:** аноректопластика, післяопераційні ускладнення, аноректальні вади, корекція.

### Введение

Высокая частота послеоперационных осложнений (ПО) в аноректальной зоне остается актуальной проблемой детской хирургии. Удовлетворительные результаты после однократного вмешательства составляют 50–80% [3,6]. После коррекции аноректальных мальформаций (АРМ) функциональные нарушения сфинктерного аппарата прямой кишки наблюдаются у 30–60% пациентов, что в дальнейшем приводит к недержанию кала (НК) и хроническому запору (ХЗ) [1,2,4,5]. Послеоперационные осложнения при АРМ обусловлены диагностическими, тактическими и техническими ошибками [7,8,11]. Выполнение реконструктивных операций недостаточно опытными хирургами приводит к развитию ПО [9,10].

**Цель** исследования – улучшить результаты лечения детей с ПО в аноректальной зоне на основании изучения причин их возникновения и разработать меры профилактики.

### Материал и методы исследования

Под наблюдением на базах кафедр госпитальной детской хирургии ТашПМИ и СамМИ (1-ГКДБ г. Ташкента и МДОБ г. Самарканда) в 2007–2019 гг. находились 179 больных, которым выполнили различные первичные корригирующие операции. Ретроспективно изучен катамнез 58 (32,4%) больных, поступивших на повторную операцию в аноректальной зоне по поводу недостаточности анального сфинктера (НАС) заднего прохода и прямой кишки: 27 мальчиков и 29 девочек. Возраст больных: 3–12 мес. – 8 (14,3%); 1–3 года – 24 (41%); 3–7 лет – 17 (28,6%); 8–14 лет – 9 (16%). Были проведены 137 реконструктивных операций: одна – 58 (41,6%), две – 20 (12,8%), три – 11 (8,8%) и четыре – 2 (1,6%) больным.

Всем больным проводили комплексное обследование, включавшее сбор анамнеза и катамнез, кли-

нический осмотр с ректальным исследованием, лабораторную диагностику, УЗИ с доплером сосудов органов брюшной полости и малого таза, миографию запирающего аппарата прямой кишки, рентгенологические, эндоскопические исследования, МРТ.

Нами проведен клинический анализ причин возникновения ПО при первичной и повторной коррекции АРМ, изучены ошибки, риск развития осложнений в ходе операции и разработаны способы их коррекции.

Больные были распределены на две группы. Первая группа – 42 (72,4%) ребенка с послеоперационной НАС в результате диагностического, тактического, технического и сочетанного характера ошибок при повторных корригирующих операциях. Вторая группа – 16 (27,6%) больных с НАС вследствие врожденной неполноценности запирающего аппарата прямой кишки в сочетании с регионарными пороками развития.

Исследование выполнено в соответствии с принципами Хельсинкской Декларации. Протокол исследования был одобрен ЛЭК всех участвующих учреждений. На проведение исследований было получено информированное согласие родителей детей.

### Результаты исследований и их обсуждение

Анализ ретроспективных и клинических данных обследованных 42 больных первой группы с ПО в аноректальной зоне после хирургической коррекции АРМ выявил следующие ошибки диагностического, тактического, технического и сочетанного характера.

**1. Диагностические:** недостаточная оценка соматического статуса, пороков соседних органов и дооперационного обследования больных; неправильная рентгенологическая укладка больного для определения высоты атрезии, протяженности сте-

Таблиця 1

Виды и количество патологических состояний, приводящих к НАС

Вид осложнений	Количество детей	
	абс.	%
Дефект ректовлагалищной перегородки	4	7,1
Рецидив РУС	2	3,6
Рубцовая деформация ануса и влагалища	4	7,1
Непротяженный стеноз ануса и прямой кишки	11	12,6
Протяженный стеноз ануса и прямой кишки	5	8,9
Приобретенная «искусственная клоака»	2	3,6
Послеоперационная дистопия ануса	4	7,1
Рецидив РВС	7	12,5
Внесфинктерное низведение толстой кишки	2	3,6
Параректальный свищ с деформацией ануса	1	1,8
Рубцовая деформация ануса	7	12,5
Выстояние слизистой низведенной кишки	7	12,5
Деформация ануса с рубцовым перерождением наружного сфинктера	2	3,6
Всего	58	100%

ноза или отклонения аноректального угла; недиагностированные врожденные ректоуретральные свищи (РУС); неточная идентификация аномалии; неполноценное выявление причин и некачественный анализ осложнений после первичной коррекции АРМ.

*II. Тактические:* неправильный выбор показаний, доступа, радикального метода операции или наложения колостомы при коррекции порока и осложнений; излишняя попытка промежностным доступом поиска высокого атрезированного слепого конца кишки, что в большинстве случаев приводит к повреждениям мышц сфинктера; недостаточная квалификация хирурга.

*III. Технические:* некорректный выбор операционного доступа, нарушения техники операции, приводящие к ранним ПО: *некроз культи низведенной кишки* в результате недооценки состояния аркадных сосудов брыжейки и, как следствие, нарушение кровоснабжения в низведенной кишке; тазовый перитонит в раннем послеоперационном периоде; *повреждения мышц сфинктеров в результате* чрезмерной дивульсии при внутрибрюшной туннелизации при высокой форме атрезии, полном заращении дна таза после неоднократной коррекции; случайное ранение уретры при повторной мобилизации толстой кишки на фоне массивного спаечного процесса на дне таза, внесфинктерного низведения дистальной части толстой кишки; *рецидивы ректовестибулярных свищей (РВС) и РУС* вследствие технических погрешностей операции, неадекватного выбора метода и доступа; *хроническая ишемия низведенной кишки* после неод-

нократной мобилизации и низведения короткого остатка толстой кишки, натяжения кишки или перерастяжения брыжеечных сосудов и значительного пересечения магистральных крупных сосудов, приводящих к обеднению кровообращения.

*IV. Сочетанные:* сюда вошли комбинации всех видов ошибок.

В ряде случаев диагностические ошибки приводили к тактическим в отношении выбора доступа, а они, в свою очередь, – к техническим. В результате возникали следующие ПО: *стенозы заднего прохода и прямой кишки; вторичный мегаректум*, возникающий в поздние сроки; длительные воспалительные процессы в области раны промежности в раннем послеоперационном периоде, расхождения швов раны, нередко возникающие на фоне плохой предоперационной подготовки; *деформация ануса с рубцовым перерождением наружного сфинктера и дефекты ректо-вагинальной перегородки* после многократной промежностной проктопластики. Развитие рубцового процесса обусловлено натяжением брыжейки и недостаточным кровоснабжением стенки низведенной толстой кишки. *Дефекты перегородки органов промежности* анатомически проявляются в виде «искусственной клоаки», а клинически – недержанием кала и газа. *Избыточная слизистость низведенной кишки*, возникающая после низведения прямой кишки. *Параректальный свищ*, возникающий в раннем послеоперационном периоде на фоне повышения давления каловыми массами, «камнями» или при ретракции низведенной кишки, приводит к частичному расхождению швов анастомоза. Параректальный свищ на фоне воспалительного

Оригінальні дослідження. Колопроктологія



**Больная Д., 9 лет.**  
Причина – техническая ошибка: 1) неполная мобилизация высокой формы РВС; 2) упущения передней леваторопластики и наложения сигмостомом привели к НАС с перемещением ануса вперед

**Больная С., 15 лет.**  
Причина – технические и тактические ошибки: 1) неполноценная мобилизация РВС; 2) упущение передней леваторопластики; 3) нагноение послеоперационной раны привело к НАС и «искусственной клоаке»

**Больная С., 7 лет.**  
Причина – диагностические и тактические ошибки: 1) удвоение влагища и ректовагинальный свищ, неправильно диагностированный как «РВС»; 2) необоснованный выбор метода; 3) интраоперационная травма 4) нагноение ран привело к НАС и «искусственной клоаке»

**Больной С., 6 лет.**  
Причина – диагностические и технические ошибки: 1) неполноценная мобилизация РВС, 2) упущение передней леваторопластики, 3) нагноения ран с расхождением швов привело к НАС и стенозу прямой кишки

А)



**Больной Х., 2 года.** Причина: технические ошибки при БППП, неполноценное укрепление наружных сфинктеров и избыток слизистой на промежностном этапе коррекции патологии привело к НАС и выстоянию слизистой ануса

**Больной Х., 4 года.** Причина: технические ошибки при коррекции бессвищевой формы АРА и недооценка агенезии копчика. При БППП на промежностном этапе упущение сфинктеролеваторопластики привело к НАС и зиянию и деформации ануса

**Больной М., 12 лет.** Причина: диагностические и технические ошибки при определении высоты бессвищевой формы АРА; недооценка агенезии копчика и крестца; при БППП на промежностном этапе упущение передней и задней леваторопластики привело к НАС и деформации ануса

**Больной М., 12 лет.** Причина: диагностические и технические ошибки при коррекции бессвищевой формы АРА; при БППП внесфинктерное низведение кишки и образование параректального свища привело к НАС и дистопии и деформации ануса

Б)

**Рис.1.** Патологические состояния, приводящие к НАС, вследствие диагностических и технических ошибок и осложнения после первичной коррекции ректовестибулярного свища (А) и высокой свищевой и бессвищевой формы аноректальной атрезии (Б)

процесса или при клизме формирует ход в направлении промежности и открывается далеко от заднего прохода или ягодичной области.

Таким образом, локальные проявления вторичных деформаций и патологические состояния больных были разнообразны.

Клинические данные о виде и количестве патологических состояний (нозология), приводящих к послеоперационной НАС при хирургической коррекции АРМ у детей, показаны в табл. 1.

Таким образом, все причины неудовлетворительных функциональных результатов послеоперационной НАС можно разделить на две группы: непосредственно связанные с диагностическими, тактическими и оперативно-техническими ошибками и не связанные с ними.

К первой группе причин послеоперационной НАС относятся интраоперационная травма, неудачные повторные операции и гнойно-воспалительные осложнения вследствие диагностических, тактических

**Таблиця 2**

Результаты хирургического лечения НАС у первой группы больных, допущенной в результате ошибок и осложни-

Осложнение	Консервативное лечение и методы повторной коррекции	Количество пациентов (%)			Всего (%)
		хор.*	уд.	неуд.	
1. Без значительного повреждения наружного сфинктера и легкая деформация ануса (НАС 1 степени)	Консервативное (бужирование, ЭСМ анального жома, физиотерапия, ректальная гимнастика и тренировочные клизмы, неврологическое лечение)	11 (23,2)	3 (8,9)	-	14 (32,2)
2. Значительное повреждение мышечных структур + выстояние слизистой (НАС 1–2 степени)	Удаление избыточной слизистой + леваторопластика или анопластика + консервативное лечение	6 (16)	5 (10,7)	1	12 (26,8)
3. Значительное повреждение мышечных структур + рубцовая деформация аноректальной области (НАС 2–3 степени)	Передне- или заднесагитальным доступом проводится сфинктеропластика + многократное консервативное лечение	5 (5,4)	4 (10,7)	2 (7,3)	11 (25)
4. Повреждения всех элементов запирающего аппарата (НАС 3 степени)	БППП, ПСАРП, ЗСАРП или АРП с реконструкцией ануса с восстановлением пуборектальной петли, анатомических дефектов + многократное консервативное лечение	-	2 (5,4)	3 (10,7)	5 (16)
Итого		22 (52,3)	14 (33,3)	6 (14,4)	42 (100)

Примечание: \*хор. – хороший, уд. – удовлетворительный, неуд. – неудовлетворительный результат лечения.

и технических ошибок, которые приводят к стенозу или дистопии анального канала, деформации околоанальной области, выстоянию слизистой низведенной кишки, рецидиву свища в мочевию или половую систему. Клинические примеры приведены на рис. 1.

Ко второй группе причин послеоперационной НАС относились: нарушения иннервации тазовых органов за счет утолщения терминальной нити спинного мозга; недоразвитие каудального отдела позвонков (аплазии или агенезии крестца и копчика) и мышечных структур сфинктерного аппарата (аплазии или гипоплазии мышечного комплекса); нарушение иннервации органов малого таза, несмотря на корректную первичную или повторную аноректопластику (рис. 2).

Среди врожденной патологии, приведшей к НАС, у 21 (36,2%) повторно оперированного больного нами выявлена агенезия копчиковой и крестцово-копчиковых позвонков.

*Лечение.* На основании комплексного обследования 58 больных, подвергшихся повторным операциям, разработаны тактические подходы к хирургической коррекции, оптимизированы диагностика, методы хирургической коррекции, интра- и послеоперационные методы профилактики НАС для каждой группы больных. В зависимости от выраженности НАС оптимизированы показания к консервативному (реабилитация) и хирургическому (повторной коррекции) лечению.

В случае хирургической коррекции послеоперационной НАС мы всегда стремились обеспечить сохранность сфинктерного аппарата прямой кишки, разобраться в тонкостях топографо-анатомических взаимоотношений органов промежности, восстановить физиологическое состояние созданных прямой кишки и заднего прохода, назначить адекватное реабилитационное лечение.

Показания к хирургическому лечению в первой группе больных определяли по степени тяжести повреждения мышечных структур анального сфинктера, деформации аноректальной области и выстоянии слизистой. При отсутствии выраженной деформации лечение начинали с консервативных мер, при их неэффективности выполняли повторную коррекцию. Бужирование анального канала бужами возрастающего диаметра с 14 дня после оперативного лечения, использование мази и ректальных свечей с лидазой. Электростимуляция анального жома. Ректальная гимнастика и тренировочные клизмы по принципу биологически обратной связи детям старше 3–5 лет. Выработка индивидуального стиля жизни для больного с крайне тяжелой формой порока. При наличии деформации (стеноз, эктопии, свищи, дефекты) и выстоянии слизистой проводили оперативное лечение независимо от степени повреждения сфинктеров.

Для профилактики ПО при повторных корригирующих операциях использовали следующие техниче-

Оригінальні дослідження. Колопроктологія



**Рис. 2.** Врожденные патологии, приводящие к НАС (неуправляемой), на фоне нарушения иннервации тазовых органов, недоразвития каудального отдела позвоночника и мышечных структур сфинктерного аппарата

ские приемы и интраоперационную тактику: по возможности при коррекции осложнений обойтись без брюшного доступа; для сохранения полноценного кровоснабжения и иннервации промежности стремиться к минимальной диссекции тканей; точно выводить прямую кишку через центр удерживающего мышечного комплекса; стремиться к восстановлению физиологического аноректального угла; сохранение внутреннего анального сфинктера; исключать натяжение в зоне вновь сформированного неоануса. Повторные корригирующие операции мы выполняли при меньшем выборе проктопластики в классическом варианте на фоне грубых рубцовых изменений тканей промежности (рис. 3). При этом получены значительно лучшие результаты лечения детей (табл. 2).

Благодаря оптимизации диагностики, тактики, методов интраоперационной хирургической коррекции и послеоперационных мер профилактики осложнений в первой группе больных удалось скорректировать послеоперационную НАС в 36 случаях из 42, что составляет 85,6% случаев хороших и удовлетворительных результатов. Оптимальными критериями явились: оптимизация качества дооперационной диагностики, подготовки больного к операции; своевременное выявление сопутствующих аномалий соседних органов, профессионализм хирурга, адекватность выбора тактики и техники выполнения корригирующей операции, качественное реабилитационное лечение.



**Рис. 3.** Больная С., 15 лет. № и/б 7274/461. Диагноз: СПО устранение ректовестибулярного свища. Дефект прямокишечно-влагалищного свища, недержание кала 2 степени. 18.04.14. Операция ПСАРП, передняя сфинктеропластика с реконструкцией передней промежности с устранением дефекта влагалищно-прямокишечной перегородки

У 16 (27,5%) больных второй группы с послеоперационной НАС вследствие врожденной неполноценности запирающего аппарата прямой кишки в сочетании с регионарными пороками развития (аплазии, агенезии крестца и копчика, гипоплазия мышечного комплекса), нарушением иннервации органов малого таза долгое время сохранялись НК, несмотря на корректную первичную аноректопластику. В этой группе больных у 13 больных с агенезией копчика при повторной корригирующей операции дополнительно восстанавливали анококцигеальную связку. У этой категории больных дли-

тельная электростимуляция анального жома, ректальная гимнастика, тренировочные клизмы, индивидуальный образ жизни, неврологическое лечение в течение трех лет привели в 30% случаев к удовлетворительному результату.

Таким образом, тактические подходы к хирургической коррекции при послеоперационных осложнениях в аноректальной зоне у детей, приводящие к НАС, не ограничиваются только совершенствованием хирургической техники, изучением причин ошибки, осложнения, выявлением врожденной сопутствующей патологии. При повторных операциях нужно разработать интраоперационные и послеоперационные меры профилактики осложнений, подходы к медицинской и социальной реабилитации больных.

### Выводы

1. Диагностические, тактические, технические и сочетанные ошибки при первичной и повторной коррекции АРМ часто приводят к ПО в аноректальной зоне у детей.

2. Показания и выбор метода при повторной коррекции патологических состояний в аноректальной зоне у детей определяются с учётом степени НАС.

3. Анализ причин ошибок, оптимизация диагностики, тактики интраоперационной хирургической коррекции и послеоперационные меры профилактики способствуют улучшению результатов лечения детей.

*Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.*

### References/Литература

1. Averin VI i dr. (2015). Anorektalnye malformatsii u detey (federalnyie klinicheskie rekomendatsii): nauchnoe izdanie.

- Detskaya hirurgiya.19;4: 29-35. [Аверин ВИ и др. (2015). Аноректальные мальформации у детей (федеральные клинические рекомендации): научное издание. Детская хирургия.19;4: 29-35].
2. Geraskin AV, Dronov AF, Smirnov AN. (2012). Detskaya koloproktologiya. Moskva. Izdatelskaya gruppa Kontent. 664. [Гераскин АВ, Дронов АФ, Смирнов АН. (2012). Детская колопроктология. Москва. Издательская группа Контент. 664].
  3. Lenyushkin AI, Komissarov IA. (2008). Pediatricheskaya koloproktologiya. Moskva. [Ленюшкин АИ, Комиссаров ИА. (2008). Педиатрическая колопроктология. Москва].
  4. Navruzov SN i dr. (2014). Oshibki i oslozhneniya pri vyipolnenii operatsii na anorektalnoy zone. Hirurgiya Uzbekistana. 1(61): 65-68. [Наврузов СН и др. (2014). Ошибки и осложнения при выполнении операции на аноректальной зоне. Хирургия Узбекистана. 1(61): 65-68].
  5. Salamov KN, Dultsev YuV. (1998). Anorektalnye anomalii u vzroslyih. Moskva: Meditsina. [Саламов КН, Дульцев ЮВ. (1998). Аноректальные аномалии у взрослых. Москва: Медицина].
  6. Hamraev AZh, Atakulov ZhA. (2015). Bolalar kolorektal hirurgiyasi. Tashkent. Izd. Ukityuvchi nashriYot-Matbaa izhodiyyi: 383 [Хамраев АЖ, Атакулов ЖА. (2015). Болалар колоректал хирургияси. Ташкент. Изд. Укитувчи нашриёт-Матбаа ижодий уйи: 383].
  7. Shamsiev AM i dr. (2014). Hirurgicheskaya korrektsiya nederzhanie kala pri svishchah v polovuyu sistemu u detey. Rossiyskiy vestnik detskoy hirurgii, anesteziologii i reanimatologii [Шамсиев АМ и др. (2014). Хирургическая коррекция недержание кала при свищах в половую систему у детей. Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии].
  8. Creighton SM, Chernausek SD, Romao R, Ransley PG, Pippi Salle J. (2012). Timing and nature of reconstructive surgery for Disorder of Sex Development – Introduction. J Pediatr Urol.8: 602-610.
  9. Gonzalez R, Ludwikiwski B. (2012). Management of the high urogenital sinus – Risk of overexposure? J Urol.187: 787-788.
  10. Pippi Salle L, Lorenzo AJ, Jesus LE et al. (2012). Surgical treatment of high urogenital sinuses using the anterior sagittal transrectal approach: A useful strategy to optimize exposure and outcomes. J Urol.187: 1024-1031.
  11. Shiryayev ND, Kaganov IM. (2012). Essays on reconstructive surgery of the external genitalia in children. Part 2. Syktyvkar: 81.

### Відомості про авторів:

*Хамраев Абдурашид Журакулович – д.мед.н., проф. каф. госпітальної дитячої хірургії Ташкентського педіатричного медичного інституту. Адреса: м. Ташкент, вул. Богишамол, 223, Республіка Узбекистан.*

*Рахмонов Дилшод Бурхонович – заст. гол. лікаря обласної багатопрофільної дитячої лікарні м. Самарканда. Республіка Узбекистан.*

Стаття надійшла до редакції 22. 08.2019 р., прийнята до друку 04.12.2019 р.

О.К. Слепов, М.В. Пономаренко, О.В. Маркевич, О.С. Скиба, О.Г. Шипот

## Рідкісний клінічний випадок хірургічного лікування двобічного гідронефрозу III ступеня у новонародженої дитини

ДУ «Інститут педіатрії, акушерства і гінекології імені академіка О.М. Лук'янової НАМН України», м. Київ, Україна

Paediatric surgery.Ukraine.2019.4(65):62-66; doi 10.15574/PS.2019.65.62

**For citation:** Slieпов OK, Ponomarenko MV, Markevich OV, Skiba OS, Shypot OG. (2019). Rare clinical case of surgical treatment of bilateral stage III hydronephrosis in a newborn baby. Paediatric Surgery.Ukraine. 4(65): 62-66. doi 10.15574/PS.2019.65.62

У статті наведено рідкісний клінічний випадок лікування новонародженої дитини з природженою вадю розвитку обох нирок – двобічним гідронефрозом III ступеня. У віці 11 днів дитині проведено радикальне одноетапне оперативне лікування – резекцію пієлоуретерального сегмента з наступним накладенням пієлоуретерального анастомозу за методикою Андерсона–Хайнса з обох боків. Результат хірургічної корекції вади розвитку добрий.

Дослідження виконані відповідно до принципів Гельсінської Декларації. Протокол дослідження ухвалений Локальним етичним комітетом (ЛЕК) установи. На проведення досліджень було отримано інформовану згоду батьків дитини.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

**Ключові слова:** природжена вада розвитку, нирка, двобічний гідронефроз, пієлоуретеральний сегмент, хірургічна корекція, новонароджена дитина.

### Rare clinical case of surgical treatment of bilateral stage III hydronephrosis in a newborn baby

**O.K. Slieпов, M.V. Ponomarenko, O.V. Markevich, O.S. Skiba, O.G. Shypot**

SI «Institute of Pediatrics, Obstetrics and Gynecology named after academician O. Lukyjanova of the National Academy of Medical Sciences of Ukraine», Kyiv  
The article presents a rare clinical case of treatment of a newborn baby with a birth defect in the development of both kidneys – bilateral hydronephrosis III degree.

At the age of 11 days the child underwent a radical one-stage operative treatment – resection of the pyeloureteral segment followed by the imposition of a pyeloureteral anastomosis by the Anderson-Hines method of the left and right kidneys. The result of the surgical correction of the presented developmental malformation is good.

The research was carried out in accordance with the principles of the Helsinki Declaration. The study protocol was approved by the institution's Local Ethics Committee (LEC). The informed consent of the child's parents was obtained from the studies.

No conflict of interest was declared by the authors.

**Key words:** congenital developmental defect, kidney, bilateral hydronephrosis, pyelourethral segment, surgical correction, newborn baby.

### Редкий клинический случай хирургического лечения двустороннего терминального гидронефроза III степени у новорожденного ребенка

**О.К. Слепов, М.В. Пономаренко, А.С. Скиба, А.В. Маркевич, О.Г. Шипот**

ГУ «Институт педиатрии, акушерства и гинекологии имени академика Е.М. Лукьяновой НАМН Украины», г. Киев

В статье представлен редкий клинический случай лечения новорожденного ребенка с врожденным пороком развития обеих почек – двусторонним гидронефрозом III степени. В возрасте 11 суток ребенку проведено радикальное одноэтапное оперативное лечение – резекцию пиелуретерального сегмента с последующим наложением пиелуретерального анастомоза по методике Андерсона-Хайнса с обеих сторон. Результат хирургической коррекции представленного порока развития хороший.

Исследование было выполнено в соответствии с принципами Хельсинской Декларации. Протокол исследования принят Локальным этическим комитетом (ЛЭК) учреждения. На проведение исследований было получено информированное согласие родителей ребенка.

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

**Ключевые слова:** врожденный порок развития, почка, двусторонний гидронефроз, пиелуретеральный сегмент, хирургическая коррекция, новорожденный ребенок.



Природжений гідронефроз (ПГ) залишається актуальною проблемою дитячої хірургії раннього віку. Це прогресуюче розширення миски та чашечок, яке виникає внаслідок порушення відтоку сечі, у ділянці пієлоуретерального сегмента (ПУС), що в кінцевому підсумку зумовлює незворотні зміни в паренхімі та прогресуюче зниження функції ураженої нирки [3,5,12]. Уперше це захворювання описано у 1841 році Р. Рауер на аутопсії у місячної дитини. Серед обструктивних уропатій у дітей ПГ посідає перше місце. Це одна із найчастіших вад розвитку, яка становить понад половину всіх аномалій сечовидільної системи [18]. За даними Society for Fetal Urology (SFU) [19], гідронефроз виявляють при виконанні пренатального ультразвукового дослідження (УЗД) плода у 1–5% випадків. Після пологів – у 2,8 випадку на 1000 новонароджених [4,10]. Двобічний гідронефроз спостерігається у 5–15% випадків. У хлопчиків він діагностується в 2–3 рази частіше та, як правило, є лівобічним [9]. При цьому ймовірність спонтанного зникнення антенатального гідронефрозу висока – понад 50% [13]. Істинний гідронефроз діагностується у третини дітей із пренатально виявленою пієлоектазією [11]. Чинником внутрішньої обструкції може бути короткий звужений сечовід або гіпоплазований сегмент сечоводу (табл. 1). Зовнішню обструкцію викликають фіброзні злуки, аберантні судини, високе відходження сечоводу.

Клінічні прояви ПГ:

- безсимптомний перебіг (випадкова знахідка під час УЗД);
- пухлина черевної порожнини, яка виявляється при пальпації живота, у ділянці підребер'я на стороні ураження;
- нападоподібний біль у животі (зустрічається часто, якщо причиною ПГ є аберантні судини);
- інфекція сечовидільних шляхів;
- відмова від їжі;

- гіпертермія;
- блювання;
- гематурія;
- артеріальна гіпертензія.

При лабораторному обстеженні в сечі виявляють мікро- та макрогематурію, при інфікуванні сечовидільної системи – протеїнурію, бактеріурію, лейкоцитурію.

Роль УЗД у діагностиці гідронефрозу важко переоцінити. Застосування УЗД у повсякденній акушерській практиці дозволило антенатально виявляти розширення сечових шляхів, а отже перенесло проблеми, пов'язані з лікуванням ПГ, у ранній постнатальний період [8,12]. В основі УЗД при гідронефрозі лежить визначення передньо-заднього розміру (ПЗР) ниркової миски плода, якісна оцінка ступеня розширення миски та чашечок, атрофічних змін у паренхімі (табл. 2).

Постнатальне спостереження дітей з ПГ є обов'язковим, адже дає відповідь на питання про необхідність та терміни виконання оперативного втручання. Важкість гідронефрозу залежить від ступеня обструкційного процесу, а отже, як наслідок, від показників ПЗР ниркової миски. Досвід бразильських вчених показує, що ПЗР ниркової миски у плода понад 18 мм до пологів і понад 16 мм після пологів, виявлений на УЗД, у 100% випадків є індикатором невідворотності виконання пієлопластики [17].

Очевидно, що застосування лише УЗД для діагностики ПГ у плода і новонародженої дитини є недостатнім, адже не дає повної інформації щодо екскреторної функції ниркової паренхіми. Тому для уточнення діагнозу обов'язковим є проведення внутрішньовенної екскреторної урографії, мікційної цистографії, динамічної сцинтиграфії, комп'ютерної чи магнітно-резонансної томографії.

Питання часу виконання хірургічного втручання при гідронефрозі у новонароджених дітей залишається дискусійним. Рання радикальна опера-

**Таблиця 1**

Етіологія та частота антенатального гідронефрозу [12]

Етіологія антенатального гідронефрозу	Частота, %
Транзиторний або фізіологічний гідронефроз	41–88
Обструкція пієлоуретерального сегмента	10–30
Везикоуретральний рефлюкс	10–20
Обструкція уретровезикального сегмента	5–10
Полікістозна дисплазія нирок	4–6
Клапан задньої уретри	1–2
Уретероцеле, подвоєння сечових шляхів	5–7
Інші варіанти аномалій сечових шляхів	рідко

## Клінічний випадок

**Таблиця 2**

Антенатальна ультразвукова класифікація ступеня важкості гідронефрозу у плода

Ступінь важкості гідронефрозу	Термін вагітності	
	II триместр	III триместр
Легкий	4<7 мм	7<9 мм
Помірний	7<10 мм	9<15 мм
Важкий	>10 мм	>15 мм

ція чи відтерміноване етапне оперативне лікування, ризики та віддалені наслідки загальної анестезії для малої дитини – все це зумовлює різні підходи в тактиці лікування ПГ. На думку багатьох авторів, лише рання корекція вади верхніх сечових шляхів дає змогу попередити незворотні зміни нирок, які виникають при прогресуванні хвороби, і, таким чином, зменшити число нефректомії у дітей старшого віку [2,7,8,15,20]. У роботах В. Chertin, А. Pollack (2006) показано, що хірургічна корекція обструктивних уropатій необхідна у 52,2% дітей з пренатально встановленою вадою розвитку сечовидільної системи [16].

Методики реконструкції ПУС при гідронефрозі:

1. Відкриті – клаптева пластика за Culp-DeWerd, уретеропластика за Anderson–Hynes та ін.

2. Лапароскопічні та ретроперитонеальні пластичні операції.

3. Ендоурологічні операції (бужування, балонна дилатація, ендоскопічне розсічення стриктур).

Найчастіше сьогодні використовується мініінвазивна лапароскопічна пластика ПУС, яка забезпечує швидко післяопераційну реабілітацію пацієнтів, дає хороший функціональний та косметичний результат. Однак у новонароджених є декілька протипоказань – це низька вага при народженні, недоношеність та важкі супутні захворювання.

Раннє виконання корекції обструкції ПУС, за відсутності інфікування, дозволяє зберегти функцію нирок і створює оптимальні умови для подальшого росту і розвитку функціональних структур ниркової тканини [1].

У дитячій урології нерідко виникає необхідність проведення нефростоми з метою відведення сечі для розвантаження верхніх сечових шляхів. Виконання черезшкірної пункційної нефростоми під контролем УЗ чи встановлення внутрішнього стента у передопераційному періоді показано при [6,14]:

- прогресуванні хронічної ниркової недостатності при двобічному процесі або гідронефрозі єдиної нирки;
- у пацієнтів з виразними проявами супутніх захворювань для купірування больового синдрому;

- у термінальних стадіях гідронефрозу при вирішенні питання про вибір тактики лікування (нефректомія чи органозберігаюча операція).

На нашу думку, пункційна нефростомія не завжди доцільна, адже у випадку неінфікованого прогресуючого двобічного ПГ відтермінує радикальне хірургічне лікування, зумовлює додаткову травматизацію пацієнта, несе анестезіологічне навантаження, підвищує ризик можливих ускладнень, тому що пієлостома потребує догляду і є «вхідними воротами» для інфекції.

Наводимо рідкісний клінічний випадок хірургічного лікування двобічного гідронефрозу III ступеня у новонародженої дитини.

### Клінічний випадок

*Хлопчик Ч, 10 днів життя, був госпіталізований в ДУ «Інститут педіатрії, акушерства і гінекології імені академіка О.М. Лук'янової НАМН України» (м. Київ) з наступними результатами обстеження: пренатально встановлений двобічний гідронефроз великого ступеня. За даними УЗД розміри нирок були наступними: права 84x62x54 мм, мала ниркова миска розмірами 65x45 мм, ниркові чашечки до 15 мм справа; ліва 78x55x45 мм, ниркова миска 68x50 мм, чашечки до 20 мм зліва. Розширення було за рахунок великої миски та чашечок нирок, товщина ниркової паренхіми не перевищувала 3 мм з двох сторін.*

Ультразвукова картина нирок не змінювалась протягом одного тижня, діурез 1 мл/кг/добу, показники швидкості клубочкової фільтрації (ШКФ) були зменшеними до 50 мл/хв, калій крові залишався в нормі. Враховуючи, що процес двобічний, за даними УЗД – розширення сечовода не було з двох сторін. Обструкція була на рівні ПУС, показник ШКФ знижений. Додаткові обстеження, такі як екскреторна урографія, комп'ютерна томографія, МРТ, не проводились у зв'язку з наростанням проявів ниркової недостатності у дитини. Консиліумом у складі проф. О.К. Слепова та колективу хірургів, урологів відділення прийнято рішення виконати невідкладне хірургічне втручання. Проведено відкриту пластику ПУС за Anderson–Hynes з двох сторін, з дренажуванням ділянки неанастомозу стентом-пієлостоמוю

4 СН. Операція тривала 90 хвилин. Стенти видалені на 10 добу після операції з інтервалом в одну добу. Після операції дитина перебувала у відділенні реанімації та інтенсивної терапії, протягом 10 діб отримувала антибактеріальну терапію – цефалоспорины 3-го покоління.

На УЗД нирок через 10 діб після хірургічного втручання розміри правої нирки 60x34x29 мм, мала миска розмірами 30x15 мм, ниркові чашечки до 5 мм справа, лівої нирки 54x38x30 мм, мала миска 25x10 мм відповідно, ниркові чашечки також до 5 мм. Інфекції сечових шляхів не було. Результати загального аналізу сечі, сечі за Нечипоренком у динаміці – в межах референтних значень.

Через шість місяців після операції під час УЗ-дослідження сечовидільної системи виявлено мінімальну дилатацію ниркових мисок: справа – 10x7 мм, зліва – 7x5 мм відповідно; без розширення ниркових чашечок. Інфекції сечовидільних шляхів у дитини не було. Контрольні аналізи крові та сечі – в межах норми.

Дослідження виконані відповідно до принципів Гельсінської Декларації. Протокол дослідження ухвалений Локальним етичним комітетом (ЛЕК) установи. На проведення досліджень було отримано інформовану згоду батьків дитини.

## Висновки

Раннє хірургічне лікування природженого гідронефрозу дозволяє зберегти функцію нирки та створює оптимальні умови для подальшого розвитку і росту функціональних структур ниркової тканини. Завдяки операції діти відновлюються протягом короткого часу і починають жити повноцінним життям.

*Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.*

## References/Література

1. Beknazarov ZhB, Agzamkhodzhaev ST, Abdullaev ZB, Sanginov ShA. (2018). Results of surgical correction of congenital hydronephrosis in young children. Russian Bulletin of Pediatric Surgery, Anesthesiology and Resuscitation. 8;1: 31-35. [Бекназаров ЖБ, Агзамходжаев СТ, Абдуллаев ЗБ, Сангинов ША. (2018). Результаты хирургической коррекции врожденного гидронефроза у детей раннего возраста. Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. VIII;1: 31–35].
2. Big medical encyclopedia. Updated and updated edition of the bestseller (2015). Moscow: 146-148. [Большая медицинская энциклопедия. Актуализированное и дополненное издание бестселлера. (2015). Москва: 146–148].
3. Jenlaev BK, Botabaeva AS, Kaliyeva ShS. (2015). Congenital hydronephrosis in children. Clinical Protocols of the Ministry of Healthcare and Social Development. MedElement. [Дженлаев БК, Ботабаева АС, Калиева ШС. Врожденный гидронефроз у детей. Клинические протоколы МЗРК – 2015. MedElement].

4. Digtyar VA, Boyko MV, Kharitoniyuk LM, Khitrik OL, Oberetinsky AV, Ostrovskaya OA, Varun SE. (2017). Some aspects of diagnosis and treatment of hydronephrosis in children. Surgery of children's age number. 3(56): 89-92. [Дігтяр ВА, Бойко МВ, Харитонюк ЛМ, Хитрик ОЛ, Обертінський АВ, Островська ОА, Варун СЕ. (2017). Деякі аспекти діагностики та лікування гідронефрозу у дітей. Хірургія дитячого віку. 3(56): 89-92]. doi 10.15574/PS.2017.56.89
5. Isakov YuF, Dronov AD. (2009). Pediatric surgery: National leadership. Moscow: GEOTAR-Media: 583-589. [Исаков ЮФ, Дронов АД. (2009). Детская хирургия: Национальное руководство. Москва: ГЭОТАР-Медиа: 583-589].
6. Clinical recommendations for the diagnosis and treatment of hydronephrosis and ureterohydronephrosis. Russian Society of Urology. XIV Congress of the Russian Society of Urology (Saratov, Russia, September 10–12, 2014). [Клинические рекомендации по диагностике и лечению гидронефроза и уретерогидронефроза. Российское общество урологов. Приняты на XIV конгрессе Российского общества урологов (Саратов, Россия, 10–12 сентября 2014 г.)].
7. Kokorkin A.D. (2016). Early diagnosis and treatment of hydronephrosis in childhood. Contemporary Pediatrics. 1 (73): 139-141 [Кокоркин АД. (2016). Ранняя диагностика и лечение гидронефроза в детском возрасте. Современная педиатрия. 1(73): 139–141]. doi 10.15574/SP.2016.73.139
8. Lyamzin SI. (2007). Obstruction of the pyeloureteral segment in young children (principles of pre- and early postnatal diagnosis and improvement of surgical treatment): abstract dis. cand. medical sciences. Omsk. [Лямзин СИ. (2007). Обструкция пиелoureтерального сегмента у детей раннего возраста (принципы пре- и ранней постнатальной диагностики и совершенствование хирургического лечения): автореф. дис. канд. мед. наук. Омск].
9. Menovshchikova LB, Rudin YuE, Germanova TN. (2015). Clinical guidelines on pediatric urology – andrology. Moscow: Pero: 8-24. [Меновщикова ЛБ, Рудин ЮЭ, Германова ТН. (2015). Клинические рекомендации по детской урологии – андрологии. Москва: Перо: 8-24].
10. Nikitina ON, Kalashnikova EA, Galich SR, Sochi TV. (2018). Diagnosis, clinic, treatment and prognosis of renal hydronephrosis. Integrative Anthropology. 1(31): 60-62. [Никитина НА, Калашникова ЕА, Галич СР, Сочинская ТВ. (2018). Диагностика, клиника, лечение и прогноз при гидронефрозе почек. Интегративна Антропология. 1(31): 60-62].
11. Rudin YuE. (2000). Tactics of treatment of hydronephrosis in young children. Pediatric Surgery. 3: 14-16. [Рудин ЮЭ. (2000). Тактика лечения гидронефроза у детей младшего возраста. Детская хирургия. 3: 14-16].
12. Sizonov VV. (2016). Lecture. Diagnosis of obstruction of the pyeloureteral segment in children. Herald of Urology. 4. [Сизонов ВВ. (2016). Лекция. Диагностика обструкции пиелoureтерального сегмента у детей. Вестник урологии. 4].
13. Shevchuk DV, Voloshin PI. (2016). To the issue of urine withdrawal with congenital hydronephrosis in children. Child health. 5 (73): 147-153. [Шевчук ДВ, Волошин ПИ. (2016). До питання відведення сечі при вродженому гідронефрозі в дітей. Здоровье ребенка. 5(73): 147-153].
14. Yanitskaya MYu, Proklova LV, Kirkalova TI, Savenkov IYu, Belyaev IP, Berkausova IA. (2007). Percutaneous nephrostomy puncture under ultrasound control in children. Tezysy scientific papers symposium of pediatric surgeons of Russia J of Medical Science. 2(16): 81-82. [Яницкая МЮ, Проклова ЛВ, Кыркалова ТИ, Савенков ИЮ, Беляева ИП, Беркаусова ИА. (2007). Чрескожная пункционная нефростомия под контролем ультразвука у детей. Тезисы научных работ симпозиума детских хирургов России. Саратовский научно-медицинский журнал. 2(16): 81-82].

## Клінічний випадок

15. Bragagnini P et al. (2016, Des). Predictive factors of the outcomes of prenatal hydronephrosis. Arch Esp Urol. 69(10): 680-690.
16. Chertin B, Pollack A, Koulikov D et al. (2006). Conservative treatment of ureteropelvic junction obstruction in children with antenatal diagnosis of hydronephrosis: lessons learned after 16 years of follow-up. Eur. Urol. 49(4): 734-738.
17. Dias CS, Silva JM, Pereira AK et al. (2013). Diagnostic accuracy of renal pelvic dilatation for detecting surgically managed ureteropelvic junction / obstruction. J Urol. 190; 2: 661–666
18. Li G et al. (2017, Oct. 4). Perinatal and follow-up outcome study of fetal anomalies with multidisciplinary consultation. Ther Clin Risk Manag. 13: 1303–1307.
19. Nguyen HT, Herndon CD, Cooper C et al. (2010, Jun) The Society for Fetal Urology consensus statement on the evaluation and management of antenatal hydronephrosis. Journal of Pediatric Urology. 6; 3: 212-231.
20. Onen A, Jayanthi VR, Koff SA. (2002). Long-term followup of prenatally detected severe bilateral newborn hydronephrosis initially managed nonoperatively. J Urol. 168(3): 1118–20.

### Відомості про авторів:

**Слепов Олексій Костянтинович** – заслужений лікар України, д.мед.н., проф., керівник відділення хірургічної корекції природжених вад розвитку у дітей ДУ «ІПАГ імені академіка О.М. Лук'янової НАМН України». Адреса: м. Київ, вул. П. Майбороди, 8; тел. (044) 4836228. <https://orcid.org/0000-0002-6976-1209>

**Пономаренко Максим Вікторович** – лікар-уролог дитячий відділення хірургічної корекції природжених вад розвитку у дітей ДУ «ІПАГ імені академіка О.М. Лук'янової НАМН України». Адреса: м. Київ, вул. П. Майбороди, 8; тел. (044) 4836228.

**Маркевич Олена Валентинівна** – лікар-анестезіолог дитячий відділення хірургічної корекції природжених вад розвитку у дітей ДУ «ІПАГ імені академіка О.М. Лук'янової НАМН України». Адреса: м. Київ, вул. П. Майбороди, 8; тел. (044) 4836228.

**Скиба Олександр Степанович** – лікар-уролог дитячий відділення хірургічної корекції природжених вад розвитку у дітей ДУ «ІПАГ імені академіка О.М. Лук'янової НАМН України». Адреса: м. Київ, вул. П. Майбороди, 8; тел. (044) 483-62-28.

**Шипот Орест Григорович** – лікар-хірург дитячий, випускник клінічної ординатури з дитячої хірургії ДУ «ІПАГ імені академіка О.М. Лук'янової НАМН України». Адреса: м. Київ, вул. П. Майбороди, 8. <https://orcid.org/0000-0003-0873-8010>.

Стаття надійшла до редакції 08.05.2019 р., прийнята до друку 21.11.2019 р.

## ADVANCED COURSE LAPAROSCOPIC NEONATAL SURGERY

Course Director: Prof. **Ciro Esposito**

Venue: Center of Biotechnologies – Cardarelli Hospital, Naples, Italy

May 14-15, 2020

**MORE THAN 10 HOURS OF PRACTICE IN LIVE SURGERY ON RABBIT MODEL  
DRY-LAB SESSIONS ON PELVIC TRAINERS AND DA VINCI Xi ROBOT**

**For further informations, please contact:**

Organizing Secretariat

Pediatric Surgery, «Federico II» University of Naples, Italy

Tel: + 39 081 7463377; Fax: + 39 081 7463361

E-mail: [pedsurg.esposito@unina.it](mailto:pedsurg.esposito@unina.it)

УДК 616.718.5-031.62-006-089.12

О.В. Щокін, О.В. Спахі

## Випадок застосування задньовнутрішнього оперативного доступу до пухлини, розташованої на задньозовнішній поверхні верхньої третини діафіза великогомілкової кістки

*Запорізький державний медичний університет, Україна*

Paediatric surgery.Ukraine.2019.4(65):67-71; DOI 10.15574/PS.2019.65.67

**For citation:** Shchokin OV, Spakhi OV. (2019). The case of application of the retrained operational up-stupe to the tumor located on the borning-interior surface of the top third diaphism of the big-tonal bone. Paediatric Surgery.Ukraine. 4(65): 67-71. doi 10.15574/PS.2019.65.67

**Мета:** розробити малотравматичний і безпечний оперативний доступ до задньозовнішній поверхні діафіза великогомілкової кістки у верхній третині та ознайомити з ним ортопедів-травматологів, онкологів і хірургів, які оперують.

**Матеріали і методи.** За даними наукової літератури проведено вивчення та аналіз топографії анатомічних утворень цієї ділянки щодо можливих варіантів доступу до задньозовнішньої поверхні верхньої третини діафіза великогомілкової кістки. Вивчалися передньозовнішній, передній і передньовнутрішній доступи, які пропонуються більшістю авторів у науковій літературі, а також задній і задньозовнішній доступи, які є найближчими до задньозовнішньої поверхні діафіза великогомілкової кістки у верхній третині. Усі ці доступи є або дуже травматичними, або з використанням їх практично неможливо дістатися до задньозовнішньої поверхні діафіза великогомілкової кістки у верхній третині.

Найменш травматичним та найбільш безпечним є задньовнутрішній доступ.

**Клінічний приклад.** У клініці прооперовано дитину 16 років з двома пухлинами (остеохондромами), розташованими по внутрішній та задньозовнішній поверхні великогомілкової кістки у верхній третині діафіза із задньовнутрішнього доступу. Ніякі важливі анатомічні утворення пошкоджені не були, що підтвердило безпечність задньовнутрішнього доступу.

**Висновки.** Застосування задньовнутрішнього доступу для видалення пухлини, розташованої на задньозовнішній поверхні великогомілкової кістки у верхній її третині, у дитини довело, що цей доступ є малотравматичним і безпечним.

Дослідження виконані відповідно до принципів Гельсінської Декларації. Протокол дослідження ухвалений Локальним етичним комітетом (ЛЕК) установи. На проведення досліджень і втручання було отримано поінформовану згоду батьків і дитини.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

**Ключові слова:** оперативний доступ, пухлина, великогомілкова кістка, діафіз, верхня третина, задньозовнішня поверхня.

## Клінічний випадок

### The case of application of the retrained operational up-stupe to the tumor located on the borning-internal surface of the top third diaphism of the big-tonal bone

**O.V. Shchokin, O.V. Spakhi**

Zaporizhzhya State Medical University, Ukraine

**Objective.** To develop low-traumatic and safe operative access to the posterior surface of the tibial diaphysis in the upper third and acquaint the operating orthopedic trauma surgeons, oncologists and surgeons with it.

**Materials and methods.** According to the scientific literature, the study and analysis of the topography of anatomical formations of this area were conducted with respect to possible options for access to the posterior external surface of the upper third of the tibial diaphysis. Anterior, anterior and anterior internal accesses were studied. These accesses are offered by most authors in the scientific literature. Along with these approaches, many authors propose to use the posterior and posterior-external accesses, which are located closest to the posterior outside surface of the tibial diaphysis in the upper third. All these approaches are either too traumatic, or with their help it is almost impossible to reach the posterior surface of the tibial diaphysis in the upper third. The least traumatic and safest is a backward access. It is carried out as follows. An incision of the skin triad is performed, retreating 1 centimeter posterior to the posterior inner edge of the tibia and parallel to it. Medial edges of the gastrocnemius and soleus muscles are stupidly and acutely exfoliated. After removal of the muscles posteriorly, the posterior tibial and peroneal vessels and tibial nerve open, which are retracted along with the muscles. After separation of the posterior tibial muscle, access to the upper third of the diaphysis of the inner surface of the tibial bone is opened without damaging the important anatomical structures.

**Clinical case.** A 16-year-old child with two tumors (osteochondromas) located on the inner and posterior surface of the tibial bone in the upper third of the diaphysis from the posterior-internal access was operated on in the clinic. Anatomical structures and structures were not damaged. This confirmed the security of the back door.

**Conclusion.** The case of posterior-internal access, which was carried out to remove a tumor located on the posterior surface of the tibial bone in its upper third, showed that this access is less traumatic and safe.

The research was carried out in accordance with the principles of the Helsinki Declaration. The study protocol was approved by the institution's Local Ethics

**Committee.** The informed consent of the child and his parents was obtained from the studies.

No conflict of interest was declared by the authors.

**Key words:** operative access, tumor, tibia, diaphysis, upper third, posterior-outer surface.

### Случай применения задне-внутреннего оперативного доступа к опухоли, расположенной на задне-наружной поверхности верхней трети диафиза большеберцовой кости

**О.В. Щекін, О.В. Спахи**

Запорожский государственный медицинский университет, Украина

**Цель:** разработать малотравматичный и безопасный оперативный доступ к задне-наружной поверхности диафиза большеберцовой кости в верхней трети и ознакомить с ним оперирующих ортопедов-травматологов, онкологов и хирургов.

**Материалы и методы.** По данным научной литературы проведены изучение и анализ топографии анатомических образований этой области относительно возможных вариантов доступа к задне-наружной поверхности верхней трети диафиза большеберцовой кости. Изучались передне-наружный, передний и передне-внутренний доступы, которые предлагаются большинством авторов в научной литературе, а также задний и задне-наружный доступы, которые по расположению являются ближайшими к задне-наружной поверхности диафиза большеберцовой кости в верхней трети. Все эти доступы или слишком травматичны, или с их помощью достичь задне-наружной поверхности диафиза большеберцовой кости в верхней трети практически невозможно.

Наименее травматичным и наиболее безопасным является задне-внутренний доступ. Осуществляется он следующим образом. Разрез кожной триады проводится, отступив на 0,01 м кзади от задне-внутреннего края большеберцовой кости и параллельно ему. Тупо и остро отслаиваются медиальные края икроножной и камбаловидной мышц. После отведения мышц кзади открываются задние большеберцовые и малоберцовые сосуды и большеберцовый нерв, которые отводят назад вместе с мышцами. После отсепаровки задней большеберцовой мышцы открывается доступ к верхней трети диафиза задне-внутренней поверхности большеберцовой кости без повреждения важных анатомических образований.

**Клинический пример.** В клинике прооперирован ребенок 16 лет с двумя опухолями (остеохондромами), расположенными по внутренней и задне-наружной поверхности большеберцовой кости в верхней трети диафиза, из задне-внутреннего доступа. Никакие важные анатомические образования повреждены не были, что подтвердило безопасность задне-внутреннего доступа.

**Выводы.** Случай применения задне-внутреннего доступа, который был осуществлен для удаления опухоли, расположенной на задне-наружной поверхности большеберцовой кости в верхней ее трети, показал, что этот доступ является малотравматичным и безопасным.

Исследование было выполнено в соответствии с принципами Хельсинкской Декларации. Протокол исследования принят Локальным этическим комитетом (ЛЭК) учреждения. На проведение исследований было получено информированное согласие родителей и ребенка.

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

**Ключевые слова:** оперативный доступ, опухоль, большеберцовая кость, диафиз, верхняя треть, задне-наружная поверхность.

## Вступ

У лікуванні дітей з ортопедичною патологією до-сить часто застосовується оперативне втручання, що вимагає постійного удосконалення хірургічних методів лікування [7]. У науковій літературі є опи-си оперативних доступів до великогомілкової кіст-ки у ділянці її діафізу по передній, передньо-вну-трішній [1,4], а також по передньо-зовнішній [2,4,6] поверхні гомілки. У нашій клінічній практиці був випадок розташування пухлиноподібного утворен-

ня у ділянці верхньої третини діафіза великогоміл-кової кістки по її задньо-зовнішній поверхні. У до-ступній літературі не вдалося знайти опису оперативного доступу до цього відділу великого-мілкової кістки.

**Мета:** розробити малотравматичний і безпечний оперативний доступ до задньо-зовнішньої поверхні діафіза великогомілкової кістки у верхній третині та ознайомити з ним ортопедів-травматологів, онко-логів і хірургів, які оперують.

## Матеріал і методи дослідження

За даними наукової літератури проведено вивчення та аналіз топографії анатомічних утворень цієї ділянки щодо можливих варіантів доступу до задньозовнішньої поверхні верхньої третини діафіза великогомілкової кістки [3].

Перший варіант – передньозовнішній доступ. До великогомілкової кістки по передньозовнішній поверхні, починаючи від її мишелка і до нижньої третини, прикріплюється передній великогомілковий м'яз. Тому, якщо йти між переднім великогомілковим м'язом і кісткою, доведеться відшарувувати м'яз від кістки майже на всьому протязі. Якщо доступ здійснювати через міжм'язовий проміжок між переднім великогомілковим м'язом і групою малогомілкових м'язів і розгиначів пальців, то виникають складності із розташованим у цій ділянці переднім судинно-нервовим пучком. До його складу входять передня великогомілкова артерія з однойменними венами і глибока гілка малогомілкового нерва. І артерія, і нерв у цій ділянці утворюють гілки, які забезпечують кров'ю та іннервують навколишні м'язи, а пошкодження їх (що неминує при доступі до великогомілкової кістки) буде супроводжуватися порушенням рухової і трофічної функцій. Та й витягти пухлину значних розмірів через досить вузький міжкістковий проміжок і міжкісткову мембрану буде практично неможливо. Тому оперативне втручання з даного доступу не є реальним.

Другий варіант – передній і передньовнутрішній доступи. Із переднього або передньовнутрішнього доступу досягти задньозовнішньої поверхні великогомілкової кістки майже неможливо, тому що пухлина, яку потрібно видалити, розташовується на протилежній поверхні кістки. Тому при такому розташуванні пухлини, користуючись переднім або передньовнутрішнім оперативними доступами, потрібно проводити сегментарну резекцію кістки. Без цього дістатися до пухлини з переднього доступу неможливо. Така операція є дуже травматичною. Щоб витягти фрагмент великогомілкової кістки разом із пухлиною, потрібно на всьому протязі, з усіх боків відшарувати окістя, видалити фрагмент, провести резекцію пухлини, а потім вставити фрагмент на місце і провести остеосинтез. Б. Бойчев [1] зазначає, що при передньому доступі потрібно мінімально відшарувувати окістя від великогомілкової кістки, оскільки вона дуже чутлива до порушення кровопостачання. Подвійна остеотомія діафіза великогомілкової кістки супроводжується порушенням кровопостачання фрагменту великогомілкової кістки, значним терміном порушення опорної функції кінцівки та може

ускладнюватися уповільненою консолидацією або незрощенням кістки. Тому даний варіант оперативного доступу також не є оптимальним і безпечним.

Третій варіант – задньозовнішній доступ. На перший погляд, цей доступ є найкращим, тому що пухлина розташовується на задньозовнішній поверхні великогомілкової кістки. Однак із зовнішньої поверхні великогомілкова кістка перекривається малогомілковою кісткою, а із задньозовнішньої та задньої поверхні – латеральним підшкірним нервом гомілки, великогомілковим нервом і задньою великогомілковою артерією з венами, від яких у зовнішньому напрямку відгалужуються малогомілкові судини.

Від задньої великогомілкової і малогомілкової артерій відходять великі гілки, які йдуть до задньої та зовнішньої групи м'язів, які буде неможливо не пошкодити при доступі до великогомілкової кістки. Також і від великогомілкового нерва до м'язів відходять рухові гілки. З усього перерахованого випливає, що і цей доступ є дуже травматичним, супроводжується пошкодженням важливих судинних структур і нервових стовбурів, а тому не є безпечним.

Четвертий варіант – задній доступ. При здійсненні доступу між головками литкового м'яза у зоні доступу під фасцією розташовуються медіальний шкірний нерв гомілки і мала підшкірна вена з безліччю гілок. Після розтину литкового і камбалоподібного м'язів відкривається доступ до задньої великогомілкової і малогомілкової артерій і великогомілкового нерва, які розташовуються на задньому великогомілковому м'язі. Далі доступ до задньозовнішньої поверхні великогомілкової кістки можна здійснити лише після перетину нервових і судинних гілок, які йдуть до м'язів, хоча б з одного боку. Це також є вкрай небажаним.

П'ятий варіант – задньовнутрішній доступ. У проекції задньовнутрішнього краю великогомілкової кістки розташовуються велика підшкірна вена і підшкірний нерв. Тому розріз шкірної тріади проводиться з відступом на 0,01 м дозад від задньовнутрішнього краю великогомілкової кістки і паралельно йому. Тупо відшаровуються медіальні краї литкового і камбалоподібного м'язів. Із внутрішньої поверхні камбалоподібний м'яз прикріплюється до великогомілкової кістки вузькою смужкою [3]. Тому за необхідності збільшення доступу до кістки у верхньому відділі м'яз можна надрізати в місці прикріплення. Після відведення м'язів дозад відкриваються задні великогомілкові і малогомілкові судини і великогомілковий нерв. У верхній третині гомілки ці судини і нерв не мають гілок, які відходять вперед. Тому, після виділення, їх можна відвести назад ра-

## Клінічний випадок



**Рис. 1.** Рентгенограма дитини О., 16 років, до оперативного втручання



**Рис. 2.** Рентгенограма дитини О., 16 років, після оперативного втручання

зом з м'язами. Таким чином, відкривається доступ до верхньої третини діафіза задньовнутрішньої поверхні великогомілкової кістки без пошкодження важливих анатомічних утворень [6].

### Клінічний приклад

Дитина О., 16 років, перебувала на стаціонарному лікуванні в ортопедо-травматологічному відділенні Запорізької ОДКЛ з 16.11.2016 р. по 28.11.2016 р. Клінічний діагноз: «Остеохондроми верхньої третини лівої великогомілкової кістки». При огляді деформацій кінцівки немає. Пальпаторно визначається пухлиноподібне утворення кісткової щільності по внутрішній поверхні верхньої третини лівої великогомілкової кістки розміром 0,015x0,02 м. На рентгенограмах лівої гомілки по внутрішній поверхні у верхній третині великогомілкової кістки є пухлиноподібне утворення на зразок екзостозу на широкій основі розміром 0,015x0,02 м і на задньозовнішній поверхні верхньої третини великогомілкової кістки – пухлиноподібне утворення з широкою основою розміром 0,05x0,06 м. Малою кістка в зоні розташування пухлини щільно з нею стикається, деформована під відкритим досередини кутом, відхилена назовні і стоншена (рис.1). 17.11.2016 р. була проведена операція – видалення пухлиноподібних утворень.

Поздовжній лінійний розріз шкіри, підшкірної клітковини і фасції у верхній третині лівої гомілки по її задньовнутрішній поверхні довжиною 0,11 м виконаний з відступом дозаду на 0,01 м від задньовнутрішнього краю великогомілкової кістки. Тупим шляхом відшаровано литковий і камбалоподібний м'язи, а камбалоподібний – ще й надрізано у проксимальному відділі у місці прикріплення до великогомілкової кістки. М'язи, а разом із ними і нервово-судинний пучок (задні великогомілкова артерія, вени, великогомілковий нерв і малою кістка артерія), відведені назад. Виявлено пухлиноподібне утво-

рення. Після відшарування заднього великогомілкового м'яза звільнено основу пухлини. З відступом від видимої межі пухлини на 0,005–0,007 м надрізано та відшаровано окістя, свердлом зроблено три отвори у кортикальному шарі великогомілкової кістки, між якими, за допомогою остеотома, проведений перетин кістки. Пухлина розміром 0,05x0,06x0,06 м видалена. Із цього самого розрізу видалено пухлину, розташовану на внутрішній поверхні великогомілкової кістки. Макроскопічно пухлини представлені кістковою тканиною з хрящовими включеннями. До кісткової рани, яка виникла на місці видалення великої пухлини, підведений трубчастий дренаж. Рана пошарово ушита, накладена гіпсова лонгета.

Видалені пухлини відправлені на патологоанатомічне дослідження. Висновок – остеохондроми.

Дослідження виконані відповідно до принципів Гельсінської Декларації. Протокол дослідження ухвалений Локальним етичним комітетом (ЛЕК) установи. На проведення досліджень і втручання було отримано поінформовану згоду батьків і дитини.

Дренажна трубка видалена через дві доби. Загоєння рани первинним натягом. На десяту добу зняті шви і гіпсова лонгета. Дитина ходить, не кульгаючи, повністю навантажуючи ногу. При обстеженні через рік рецидиву пухлини немає (рис. 2).

### Результати та висновки

Аналіз різних варіантів оперативних доступів до задньозовнішньої поверхні верхньої третини великогомілкової кістки, у світлі топографічної анатомії цієї ділянки, показав, що оптимальним і найбільш малотравматичним доступом до цього відділу кістки є задньовнутрішній доступ. Незважаючи на те, що патологічний процес знаходиться на віддаленій відстані від шкірного розрізу, при такому оперативному доступі не відбувається пошкодження важливих анатомічних структур. Це обумовлено тим, що доступ до кістки проходить спереду від магістральних судин і нервів, які в цій ділянці не дають відгалужень наперед, а легко відводяться дозаду і відкривають доступ до великогомілкової кістки для оперативного втручання на ній. Клінічне випробування даного оперативного доступу підтвердило його мінімальну травматичність і безпечність.

Застосування задньовнутрішнього доступу з метою видалення пухлини, розташованої на задньозовнішній поверхні великогомілкової кістки у верхній її третині, довело, що цей доступ є малотравматичним і безпечним.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.



**References/Література**

1. Wojchev B, Komforti V, Chokanov K. (1961). Operativnaja ortopedija i travmatologija. Sofija: Medicina i fizkul'tura: 834. [Бойчев Б, Комфорти В, Чоканов К. (1961). Оперативная ортопедия и травматология. София: Медицина и физкультура: 834].
2. Ivanova VD, Kolsonov AV, Mironov AA, Jaremin BI. (2007). Amputacii. Operacii na kostjah i sustavah. Samara: 176. [Иванова ВД, Колсонов АВ, Миронов АА, Яремин БИ. (2007). Ампутации. Операции на костях и суставах. Самара: 176].
3. Kovanov VV, Travin AA. (1983). Hirurgicheskaja anatomija konechnostej cheloveka. Moscow: Medicina: 494. [Кованов ВВ, Травин АА. (1983). Хирургическая анатомия конечностей человека Москва: Медицина: 494].
4. Movshovich IA. (1994). Operativnaja ortopedija. Rukovodstvo dlja vrachej. Moscow: Medicina: 448. [Мовшович ИА. (1994). Оперативная ортопедия. руководство для врачей. Москва: Медицина: 448].
5. Pat. na korisnu model' No. 131212, Ukraïna, MPK A618 17/00. Sposib operativnogo dostupu do zadn'olateral'noï poverhni verhn'oi tretini diafizy velikomilkovoi kistki / O.V. Shhokin; vlasniki: Zaporiz'kij derzhavnij medichnij universitet, O.V. Shhokin. – u201807053; zajavl. 23.06.2018; opubl. 10.01.2019; Bjul. No. 1/2019. [Pat. на корисну модель №131212, Україна, МПК А618 17/00 Спосіб оперативного доступу до задньолатеральної поверхні верхньої третини діафізу великомілкової кістки / О.В. Шокін; власники: Запорізький державний медичний університет, О.В. Шокін. – u201807053; заявл. 23.06.2018; опубл. 10.01.2019; Бюл. № 1/2019].
6. Revenko TA, Gur'ev VN, Shesternja NA. (1987). Atlas operacij pri travmah oporno-dvigatel'nogo apparata. Moscow: Medicina: 272. [Ревенко ТА, Гурьев ВН, Шестерня НА. (1987). Атлас операций при травмах опорно-двигательного аппарата. Москва: Медицина: 272].
7. Shchekin OV. (2013). Method of surgical reconstruction of pelvic ring continuity in children with extrophy of bladder. Pathologia.1(27): 95-96. [Шокін ОВ. (2013). Спосіб хірургічного відновлення цілісності тазового кільця у дітей з екстрофією сечового міхура. Патологія.1(27):95-96]. <https://doi.org/10.14739/2310-1237.2013.1.15384>

**Відомості про авторів:**

**Шокін Олег Васильович** – д.мед.н., доц., проф. каф. дитячої хірургії та анестезіології Запорізького ДМУ. Адреса: м. Запоріжжя, просп. Соборний, 70.

**Спахі Олег Володимирович** – д.мед.н., проф. каф. дитячої хірургії та анестезіології Запорізького ДМУ. Адреса: м. Запоріжжя, просп. Соборний, 70.

Стаття надійшла до редакції 11.07.2019 р., прийнята до друку 18.12.2019 р.



Науково-практична конференція  
**«III Українсько-Польські дні дитячої хірургії»**  
 м. Київ, Україна, 14-16 травня 2020 року



**Вельмишановні колеги!**

Маємо честь інформувати Вас, що кафедри дитячої хірургії Національного медичного університету імені О.О. Богомольця та Львівського національного медичного університету імені Данила Галицького, Національна дитяча спеціалізована лікарня «ОХМАТДИТ», спільно із Всеукраїнською асоціацією дитячих хірургів та Товариством дитячих хірургів Польщі проводять науково-практичну конференцію «III Українсько-Польські дні дитячої хірургії» (м. Київ, Україна, 14-16 травня 2020 року).

У перший день конференції (14.05.2020 р.) заплановано проведення прекурсу з “живою хірургією” – мінінвазивні та пластичні операції із трансляцією з операційних Національної дитячої спеціалізованої лікарні “Охматдит”.

Під час конференції пропонуються до розгляду такі питання:

1. Мінінвазивні оперативні втручання в дитячій хірургії та урології.
2. Торако-абдомінальна хірургія у дітей.
3. Хірургія новонароджених.
4. Ургентна хірургія у дітей.
5. Проблемні питання хірургії солідних пухлин у дітей. Органозберігаючі операції при злоякісних пухлинах у дітей.
6. Актуальні питання дитячої ортопедії та травматології.
7. Хірургічна корекція деформацій грудної клітки у дітей.
8. Хірургія природжених вад сечовидільних шляхів.
9. Дитяча андрологія, пластична хірургія при патології сечостатевого органів.
10. Актуальні питання дитячої нейрохірургії.
11. Лікування опіків у дітей.

Для участі у конференції запрошуються дитячі хірурги, урологи, нейрохірурги, онкологи, анестезіологи-реаніматологи і ортопеди-травматологи України та Польщі, а також інших країн Європи.

Уся інформація щодо реєстрації, публікації статей та тез розміщена на офіційному сайті конференції: [www.pedsurgery.in.ua](http://www.pedsurgery.in.ua).

З повагою,  
 організаційний комітет

# Clinical practice guidelines for Allied Disorders of Hirschsprung's Disease – Practical version

## *Establishment of guideline including transition in pediatric intractable gastrointestinal disease*

The Ministry of Health, Labour and Welfare of Japan,  
Health Labour Sciences Research Grantin fiscal years 2014-2016: Tomoaki Taguchi's group  
Issue date of the first edition: June 4, 2017

### I. INTRODUCTION

Despite the presence of ganglion cells in the rectum, some cases showing symptoms and findings similar to those of Hirschsprung's disease have been recognized among pediatric surgeons. Since Ravitch described such cases as «pseudo Hirschsprung's disease» in the Annals of Surgery in 1958, various descriptions have been used, such as Hirschsprung's disease-related disorders, variant Hirschsprung's disease, allied disorders of Hirschsprung's disease, and Hirschsprung's disease-related neuromuscular disorders of the intestine. However, the disease concepts and the individual diseases included in the disease group have changed gradually over time. In Japan, this group of disease was initially described as «aganglionosis-related disease» in Neonate Surgery in 1978, and in 1988, a survey report of Pseudo-Hirschsprung's Disease and Related Disorders was released in the Journal of the Japanese Society of Pediatric Surgeons (Akihiro Toyosaka). In 1993, a national survey was conducted by a research group on allied Hirschsprung's diseases (Eizo Okamoto).

The development of a clinical practice guideline for allied disorders of Hirschsprung's diseases was triggered by a nationwide survey included in the «Nation-wide survey and Proposal of guideline in Hirschsprung's disease allied disorders» project supported by the Ministry of Health, Labour and Welfare of Japan (Tomoaki Taguchi's group), in fiscal year 2011. The disease concept, classification, diagnostic criteria, and classification of severity were determined by the «Comprehensive investigation and establishment of guideline in pediatric intractable hepato-gastrointestinal disease» (Tomoaki Taguchi's group) in 2012-2013. The development of a clinical practice guideline for allied disorders of Hirschsprung's disease was continued by the «Establishment of guideline including transition in pediatric intractable gastrointestinal disease» (Tomoaki Taguchi's group) in 2014-2016, and the guideline has now been released. Pediatric surgeons, pediatricians, pathologists, and others repeatedly discussed the disease concept, classification, and how to treat chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction. With the participation of Dr. Atsushi Nakajima from the adult domain of the research group for chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction, guidelines spanning such diseases from childhood to adulthood were successfully released.

With the cooperation of many people, three of the seven known allied disorders of Hirschsprung's disease isolated hypoganglionosis, megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome, and chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction were officially certified as intractable diseases by the Ministry of Health, Labor and Welfare of Japan. We have had to employ unique methods to develop these clinical practice guideline, as high quality evidence is limited for these intractable diseases due to the few cases available for evaluation, the unknown etiology, and the lack of any established treatments. Fortunately, the doctors in Medical Information Network Distribution System (Minds) understood the situation and kindly provided careful guidance throughout the project. I sincerely appreciate the great support and efforts made by the systematic review team, who examined hundreds of domestic and international articles in detail in a short period of time, creating the evidence tables and Systematic Review reports by organizing the findings corresponding to each Clinical Question. This evidence table is now the core of this guideline, and I hope it will serve as a useful document for clinical and research practice. Experts in the guideline development team created the recommendations in a short period of time. These efforts by the research members are greatly appreciated and were thoroughly vetted in external evaluation by Dr. Toshio Morizane. I hope that this clinical practice guideline will prove useful for both daily clinical practice as well as future studies.

I would like to pay my respect and show my gratitude to Dr. Tomoaki Taguchi for his strong leadership throughout this research project.

June 4, 2017  
Japanese Study Group of Allied Disorders of Hirschsprung's Disease  
Guideline development group  
Hiroshi Matsufuji

## II. GUIDELINE SUMMARY

### CQ1: How are isolated hypoganglionosis, MMIHS, and CIIP diagnosed?

CQ1-1	How is isolated hypoganglionosis diagnosed?
Recommendation	A full-thickness biopsy of the gastrointestinal tract (especially the small intestine and sigmoid colon) is recommended for the definitive diagnosis of isolated hypoganglionosis. [1C]
CQ1-2	How is megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome (MMIHS) diagnosed?
Recommendation	For cases in which symptoms of bowel obstruction, such as abdominal distension and vomiting, are present during the neonatal period and no organic obstruction is observed, a gastrointestinal series is recommended. When a microcolon is observed and megacystis is simultaneously confirmed by cystography or computed tomography (CT)/ultrasonography, MMIHS is strongly suspected. An intestinal full-thickness biopsy is recommended for the definitive diagnosis to differentiate it from other allied Hirschsprung's diseases. [1C]
CQ1-3	How is chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction (CIIP) diagnosed?
Recommendation	The duration of symptoms and the bowel obstruction conditions are determined from the clinical history and physical examination findings. The presence of intestinal dilatation, air-fluid level formation, and the absence of mechanical obstruction are confirmed by diagnostic imaging. For children, an intestinal full-thickness biopsy is recommended for the definitive diagnosis to differentiate it from other allied Hirschsprung's diseases. For adults, it is important to differentiate true mechanical obstruction and secondary intestinal pseudo-obstruction, and a full-thickness biopsy is not conducted as it is for children. [1D]

### CQ2: What kind of drug therapy is recommended for the treatment of isolated hypoganglionosis, MMIHS, and CIIP?

CQ2-1	What kind of drug therapy is recommended for the treatment of isolated hypoganglionosis?
Recommendation	No drug therapy is recommended for isolated hypoganglionosis at this point. [D]
CQ2-2	What kind of drug therapy is recommended for the treatment of megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome (MMIHS)?
Recommendation	Although the usefulness of Chinese medicines (Daikenchuto) or probiotics has been reported as drug therapy for MMIHS, evidence is insufficient to recommend these therapies at present. [D]
CQ2-3	What kind of drug therapy is recommended for the treatment of chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction (CIIP)?
Recommendation	As drug therapies for CIIP, prucalopride, cisapride, Chinese medicines (Daikenchuto), probiotics, and antibiotic (erythromycin) are sometimes used, and some reports have shown the usefulness of those agents for functional gastrointestinal disorder or abdominal symptoms. However, evidence is insufficient to recommend these therapies at present. [D]

### CQ3: Is gastrointestinal decompression therapy recommended for the treatment of isolated hypoganglionosis, MMIHS, and CIIP?

CQ3-1	Is gastrointestinal decompression therapy recommended for the treatment of isolated hypoganglionosis?
Recommendation	Upper jejunostomy is proposed for isolated hypoganglionosis. Ileostomy may be effective in some cases, but the efficacy of enterostomy at any other part of the intestinal tract is unknown. [2C]
CQ3-2	Is gastrointestinal decompression therapy useful for the treatment of megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome (MMIHS)?
Recommendation	No evidence supports the positive recommendation of gastrointestinal decompression for MMIHS. [D]
CQ3-3	Is gastrointestinal decompression useful for the treatment of chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction (CIIP)?
Recommendation	Intermittent decompression via enteric tube may be effective in some CIIP cases, and enterostomy may be effective in other cases. The appropriate approach should be considered on a case-by-case basis. [2D]

### CQ4: Is nutritional therapy recommended for isolated hypoganglionosis, MMIHS, and CIIP?

CQ4-1	Are enteral nutrition and parenteral nutrition useful as nutritional therapies for isolated hypoganglionosis?
Recommendation	Enteral nutrition and parenteral nutrition are recommended as nutritional therapies for isolated hypoganglionosis. [1D]
CQ4-2	Are enteral nutrition and parenteral nutrition useful as nutritional therapies for megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome (MMIHS)?
Recommendation	Enteral nutrition and parenteral nutrition are recommended as nutritional therapies for MMIHS. [1D]
CQ4-3	Are enteral nutrition and parenteral nutrition useful as nutritional therapies for chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction (CIIP)?
Recommendation	Enteral nutrition and parenteral nutrition are recommended as nutritional therapies for CIIP. [1D]

### CQ5: Is radical surgical treatment recommended for the treatment of isolated hypoganglionosis, MMIHS, and CIIP?

CQ5-1	Is radical surgical treatment (other than stoma construction) recommended for the treatment of isolated hypoganglionosis?
Recommendation	Avoiding radical surgical treatment is proposed. [2C]

## Міжнародні клінічні протоколи, рекомендації

CQ5-2	Is radical surgical treatment (other than stoma construction) recommended for the treatment of megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome (MMIHS)?
Recommendation	Resection of dilated intestines does not improve ileus symptoms in MMIHS, so avoiding radical surgical treatment is proposed. [2D]
CQ5-3	Is radical surgical treatment (other than stoma construction) recommended for the treatment of chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction (CIIP)?
Recommendation	Concomitant use of antegrade continence enema and antidromic enema is proposed for the treatment of CIIP to improve defecation. [2D] In cases with duodenal dilatation, duodenojejunostomy is proposed to improve the intestinal transit. It may relieve the pseudo-obstructive symptoms to some extent. [2D] Intestinal resection does not improve the pseudo-obstructive symptoms, so avoiding radical surgical treatment is proposed. [2D]

### CQ6: Is small bowel transplantation recommended for the treatment of isolated hypoganglionosis, MMIHS, and CIIP?

CQ6-1	Is small bowel transplantation useful for the treatment of isolated hypoganglionosis?
Recommendation	Small bowel transplantation is proposed for the treatment of isolated hypoganglionosis, as it may be useful for the following cases: patients in whom discontinuing parenteral nutrition (PN) is difficult even after the maximum use of native intestinal tract under intestinal rehabilitation; patients in whom the number of central venous access routes is lacking; patients with repeated episodes of sepsis; and patients with progressive hepatopathy. [2D]
CQ6-2	Is small bowel transplantation useful for the treatment of megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome (MMIHS)?
Recommendation	Isolated small bowel transplantation is proposed for cases not complicated with liver or renal failure. [2D] Multiple organ transplantation is proposed for cases complicated with liver or renal failure. [2D]
CQ6-3	Is small bowel transplantation useful for the treatment of chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction (CIIP)?
Recommendation	Small bowel transplantation for the treatment of CIIP is proposed, as it may be useful for the following cases: patients whose symptoms remain tolerable even with adequate parenteral nutrition, enteral nutrition, and gastrointestinal decompression therapy; patients in whom the number of central venous access routes is lacking; and patients with repeated episodes of sepsis. The possible impairment of the native gastric outlet function needs to be considered when small bowel transplantation is planned and performed. [2D]

### CQ7: What is the prognosis of isolated hypoganglionosis, MMIHS, and CIIP?

CQ7-1	What is the prognosis of isolated hypoganglionosis?
Recommendation	Long-term survival can be expected with appropriate treatment. In many cases, adequate nutritional support and intestinal stoma care are required for a long period of time. [C]
CQ7-2	What is the prognosis of megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome (MMIHS)?
Recommendation	Patients with MMIHS have a poor prognosis in comparison to healthy children; however, long-term survival can be expected with appropriate treatment. In many cases, adequate nutritional support and intestinal stoma care are required, and the functional prognosis is poorer than that of healthy children. [C]
CQ7-3	What is the prognosis of chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction (CIIP)?
Recommendation	The actual prognosis of CIIP developed in childhood is not poor; however, adequate nutritional support and intestinal stoma care are required for a long period in many cases. The functional prognosis of CIIP is poor. [C]

## III. LIST OF TERMINOLOGY AND ABBREVIATIONS

Terminology	Abbreviation	Description
Hypoganglionosis		A state of having a small number of intestinal ganglion cells. In Europe and the US, it may refer to the transitional zone of Hirschsprung's disease
Acetylcholinesterase staining	AchE staining	An enzymatic staining method. In the aganglionic intestine of Hirschsprung's disease, positive nerve fibers can be seen to be growing with such staining
Transitional segment/transitional zone		Site between the aganglionic intestinal segment of Hirschsprung's disease and the normal intestine. The number of ganglion cells is not sufficient in this zone. It may be described as «Hypoganglionosis»
Pseudo-obstruction		A state of bowel obstruction without mechanical obstruction of the intestinal lumen
Air-fluid level / niveau		An image seen with bowel obstruction, presented as a sharp flat horizontal line representing the interface between gas density above and fluid density below in the intestinal tract
Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome	MMIHS	An allied Hirschsprung's disease

Clinical question	CQ	Clinically asked questions concerning various aspects of a disease, such as the condition, evaluation, treatment, risk, and prophylaxis. Organized by formulation with four elements (Patient, Intervention, Comparison, Outcome; PICO) to facilitate literature searches
Enteral nutrition		A method of injecting liquid food and nourishing diet into the stomach or small intestine directly when food cannot be taken orally. Injected through a tube, gastrostomy, or enterostomy
Systematic review	SR	A review using systematic and explicit methods to select and analyze collected data from high-quality studies, such as randomized controlled trials (RCTs)
Atresia of small bowel / small intestinal atresia		An intestinal blockage caused by a reduced blood supply due to volvulus or intussusception in the fetal stage
Intestinal decompression		To drainage the gastrointestinal contents via enterostomy, gastrostomy, naso-gastric tube, long tube, or trans-anal tube in order to relieve intragastric pressure
Manometry / intestinal manometric study		An examination to evaluate the presence of a normal pattern of intestinal motility by measuring the intragastric pressure. The object of the examination is to perceive the disease and its pathology and evaluate the motility function before and after surgical treatment
Parental nutrition, intravenous alimentation		A technique providing nutrition intravenously. Intravenous nutrients are injected into a peripheral vein, higher-concentrated nutrients are directly infused into the central vein near the heart
Neural ganglion / neural plexus		A thick node where peripheral nerve cells and nerve fibers come together. In the intestinal tracts, it consists of multiple nerve cells and glia cells
Stoma / intestinal stoma		An opening in the intestinal tract created on the abdominal wall to excrete stool due to intestinal tract disease
Peristalsis		Movements of the intestinal tract made by contraction and relaxation of the smooth muscle. This movement mixes, breaks, and transfers the gastrointestinal contents (food)
Microcolon		Unused colon smaller in diameter and length than the normal colon. It is a consequence of a reduced colonic capacity due to congenital proximal intestinal obstruction and is different from structural abnormalities of the colon
Intestinal ganglion cell / enteric ganglion cell		Nerve cells present in the intestinal tract. Multiple nerve (ganglion) cells form an intestinal neural ganglion (plexus)
Isolated hypoganglionosis		An allied Hirschsprung's disease. In such cases, the number of intestinal ganglion cells is small. To distinguish this disease from the transitional segment of Hirschsprung's disease (hypoganglionosis), it is described as isolated hypoganglionosis
Intestinal neuronal dysplasia	IND	An allied Hirschsprung's disease
Segmental dilatation of intestine		An allied Hirschsprung's disease
Bowel obstruction		A state that consists of mechanical blockage of the intestinal lumen and functional blockage of the bowel stream (paralytic ileus) due to reduced peristalsis
Recto-anal inhibitory reflex/recto anal reflex/recto internal anal sphincter inhibitory reflex	RAR / RAIR	A reflex response of relaxation of the internal anal sphincter followed by distention stimulation of the rectum. Patients with Hirschsprung's disease lack the response
Rectal mucosal biopsy		An examination collecting a small part of the rectal mucosa for a pathological diagnosis. Acetylcholinesterase staining is used for the differentiation of Hirschsprung's disease
Internal anal sphincter achalasia	IASA	An allied Hirschsprung's disease. The recto internal anal sphincter reflex is lacking, but ganglion cells exist in the rectum
Aganglionosis		Used synonymously with Hirschsprung's disease. A state of lacking ganglion cells in the intestinal tract
Bacterial translocation		A state in which enteric bacteria or bacterial products move across the intestinal membrane and emerge either in the lymphatics or the visceral circulation, causing infection. Sometimes observed when the intestinal mucosal defense system is ruined, when systemic and/or local immunity is compromised, or when intestinal bacterial overgrowth is present with motility disorder
Hirschsprung's disease, congenital megacolon	HIRS / H disease / HD	Peristaltic disorders, bowel obstruction, and constipation are caused by the congenital absence of intestinal ganglion cells at the distal side of the intestinal tract. It is also called congenital megacolon, as the normal colon at the oral side of the aganglionic segment is dilated secondarily

## Міжнародні клінічні протоколи, рекомендації

Allied disorders of Hirschsprung's disease		A group of diseases with conditions similar to Hirschsprung's diseases despite the presence of intestinal ganglion cells
Immaturity of ganglia		An allied Hirschsprung's disease. Bowel obstructive symptom is evoked due to immature intestinal ganglion cells
Chronic intestinal pseudo-obstruction	CIPO/CIP	A generic term of pseudo-obstruction resulting in chronic course. It is categorized into «primary», which has a cause in the intestinal tract itself, «secondary», which is related to systemic illness or drugs, and «idiopathic» with an unknown etiology
Chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction	CIIP	Idiopathic (cryptogenic) type of chronic intestinal pseudo-obstruction. An allied Hirschsprung's disease

## IV. DEVELOPMENT ORGANIZATION AND POLICY

### 1. Development body

«Establishment of guideline including transition in pediatric intractable gastrointestinal disease» (The Ministry of Health, Labour and Welfare of Japan, Health Labour Sciences Research Grantin fiscal years 2014-2016: Tomoaki Taguchi's group)  
Japanese Study Group of Allied Disorders of Hirschsprung's Disease

#### 1) Guideline steering committee

Tomoaki Taguchi	Department of Pediatric Surgery, Reproductive and Developmental Medicine, Graduate School of Medical Sciences, Kyushu University
Takeshi Tomomasa	PAL Children's Clinic
Masaki Nio	Department of Pediatric Surgery, Tohoku University Graduate School of Medicine
Hiroshi Tamai	Department of Pediatrics, Osaka Medical College
Masanori Tamura	Department of Pediatrics, Center for Maternal, Fetal and Neonatal Medicine, Saitama Medical Center, Saitama Medical University
Haruhiko Sago	Department of Perinatal Medicine and Maternal Care, National Center for Child Health and Development
Akira Toki	Division of Pediatric Surgery, Department of Surgery, Showa University School of Medicine
Shunsuke Nosaka	Department of Radiology, National Center for Child Health and Development
Tatsuo Kuroda	Department of (Pediatric) Surgery, Keio University School of Medicine
Masahiro Yoshida	Chemotherapy Research institute, KAKEN Hospital

#### 2) Guideline development group

Hiroshi Matsufuji	Department of Pediatric Surgery, St Luke's International Hospital
Atsushi Nakajima	Department of Gastroenterology and Hepatology, Yokohama City University School of Medicine
Hiroyuki Kobayashi	Department of Hospital Administration, Juntendo University
Hideki Sou	Department of Pediatric Surgery, Osaka Women's and Children's Hospital
Kouji Masumoto	Departments of Pediatric Surgery, Faculty of Medicine, University of Tsukuba
Yoshio Watanabe	Department of Pediatric Surgery, Aichi Children's Health and Medical Center
Yutaka Kanamori	Division of Surgery, Department of Surgical Specialties, National Center for Child Health and Development
Yoshinori Hamada	Division of Pediatric Surgery, Department of Surgery, Kansai Medical University
Atsuyuki Yamataka	Department of Pediatric General and Urogenital Surgery, Juntendo University School of Medicine
Naoki Shimojima	Department of Surgery, Tokyo Metropolitan Children's Medical Center
Takeshi Tomomasa	PAL Children's Clinic
Akio Kubota	Second Department of Surgery, Wakayama Medical University
Kosuke Ushijima	Department of Pediatrics and Child Health, Kurume University School of Medicine
Ken Haruma	General Internal medicine 2, General Medical Center, Kawasaki Medical School
Shin Fukudo	Department of Behavioral Medicine, Tohoku University Graduate School of Medicine

#### 3) Systematic review team

Yuko Araki	Department of Pediatric Surgery, St Luke's International Hospital
Takahiro Kudo	Department of Pediatrics, Juntendo University Faculty of Medicine
Satoshi Obata	De Department of Pediatric Surgery, Reproductive and Developmental Medicine, Graduate School of Medical Sciences, Kyushu University Department of Advanced Medicine & Innovative Technique, Kyushu University Hospital
Wataru Sumida	Department of Pediatric Surgery, Aichi Children's Health and Medical Center
Toshihiko Watanabe	Division of Surgery, Department of Surgical Specialties, National Center for Child Health and Development
Suguru Fukahori	Department of Pediatric Surgery, Kurume University School of Medicine
Yoshimitsu Fujii	Division of Pediatrics, Tohoku Medical and Pharmaceutical University
Yoshiyuki Yamada	Division of Allergy and Immunology, Gunma Children's Medical Center

Keisuke Jimbo	Department of Pediatrics, Juntendo University Faculty of Medicine
Fujimi Kawai	St.Luke's International University Library
Tomoya Fukuoka	Department of Pediatric Gastroenterology, Nutrition and Endocrinology, Osaka Women's and Children's Hospital
Shinsuke Onuma	Department of Pediatric Gastroenterology, Nutrition and Endocrinology, Osaka Women's and Children's Hospital

4) External evaluation committee member

Toshio Morizane	Chief Visiting Researcher, Japan Council for Quality Health Care
-----------------	--

5) Administration office for the guideline development

Satoshi Ieiri	Department of Pediatric Surgery, Kagoshima University
Genshiro Esumi	Department of Pediatric Surgery, Reproductive and Developmental Medicine, Graduate School of Medical Sciences, Kyushu University Perinatal Maternal Center, Kyushu University Hospital
Takahiro Jimbo	Department of Pediatric Surgery, Reproductive and Developmental Medicine, Graduate School of Medical Sciences, Kyushu University Department of Pediatric Surgery, Tsuchiura Kyodo General Hospital
Satoshi Obata	Department of Pediatric Surgery, Reproductive and Developmental Medicine, Graduate School of Medical Sciences, Kyushu University Department of Advanced Medicine & Innovative Technique, Kyushu University Hospital
Tomoko Yamasaki	Department of Pediatric Surgery, Reproductive and Developmental Medicine, Graduate School of Medical Sciences, Kyushu University

## 2. Development process

### 1) Policy

Allied disorders of Hirschsprung's disease consist of the following seven diseases: (1) immaturity of ganglia, (2) isolated hypoganglionosis, (3) intestinal neuronal dysplasia (IND), (4) megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome (MMIHS), (5) segmental dilatation of intestine, (6) internal anal sphincter achalasia (IASA), and (7) chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction (CIIP). The guideline development committee members, as specialists in each disease, explained the basic characteristics of allied disorders of Hirschsprung's disease overall and described each disease in detail. Since the pathological diagnosis plays the most important role in determining the clinical practice policy for allied disorders of Hirschsprung's disease, a segment on pathological approach was created.

Four allied disorders of Hirschsprung's disease immaturity of ganglia, IND, segmental dilatation of intestine, and IASA show a good clinical course and are extremely rare; as such, these diseases are likely to rarely cause confusion when making the therapeutic decisions in clinical practice.

Although the other three diseases isolated hypoganglionosis, MMIHS, and CIIP are also rare diseases, quite a few cases have been documented, and their clinical course is serious. These three diseases may therefore require the consideration of evidence and fair opinions from specialists when making decisions on their treatment in clinical practice. For these reasons, these three diseases were selected as targets of the clinical questions (CQs) of this guideline.

This guideline was developed using the methodologies in the «Minds Handbook for Clinical Practice Guideline Development 2014» and the «Minds Manual for Clinical Practice Guideline Development.» However, as we expected difficulty in obtaining high-quality evidence on each disease, a unique approach was used for the systematic review. As the scope of the CQ includes intractable diseases, the opinions from the guideline development committee members, as specialists, are extremely important. The committee members therefore held protracted discussions in order to prevent them from relying too heavily on their individual experiences, thereby helping them to build up a consensus.

### 2) Precautions

No clinical practice guideline for this group of diseases has yet been drafted. As many of the diseases in this group develop in childhood, clinical practice among pediatric patients was the focus in compiling this guideline. However, an increasing number of cases are enjoying a long-term survival due to recent progress in medicine; therefore, clinical practice for the transitional period from childhood to adulthood was also considered. Regarding clinical practice for CIIP that develops in adulthood, the «Clinical practice guideline for adults with chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction» (Research Project on Measures for Intractable Diseases, Health Labour Sciences Research Grant in 2011 fiscal year: Nakajima's group) should be referenced.

### 3) Conflict of interest

There are no conflicts of interest to disclose among the stakeholders related to the development of this guideline.

### 4) Funding for the development

This guideline development was funded by the following research projects:

- «Nation-wide survey and Proposal of guideline in Hirschsprung' disease allied disorders» (The Ministry of Health, Labour and Welfare of Japan, Health Labour Sciences Research Grant in fiscal year 2011: Tomoaki Taguchi's group)
- «Comprehensive investigation and establishment of guideline in pediatric intractable hepato-gastrointestinal disease» (The Ministry of Health, Labour and Welfare of Japan, Health Labour Sciences Research Grant in fiscal years 2012-2013: Tomoaki Taguchi's group)
- «Establishment of guideline including transition in pediatric intractable gastrointestinal disease» (The Ministry of Health, Labour and Welfare of Japan, Health Labour Sciences Research Grant in fiscal years 2014-2016: Tomoaki Taguchi's group)

## V. SCOPE

### 1. Basic characteristics of allied disorders of Hirschsprung's disease

#### 1) Clinical characteristics of allied disorders of Hirschsprung's disease

##### a. Background

Hirschsprung's disease is characterized by a transit disorder of intestinal content, delayed meconium excretion, abdominal distention, bilious vomiting, constipation, and intestinal dilatation (megacolon) at the proximal side, resulting from dysperistalsis and a lack of a recto-anal reflex caused by aganglionosis of the intestinal tract at the distal side. In the field of pediatric surgery, this disease has been widely recognized, and the condition has been elucidated and appropriate therapy developed.

## Міжнародні клінічні протоколи, рекомендації

However, in this clinical and research setting, a group of diseases with similar symptoms and laboratory findings to Hirschsprung's disease despite the presence of ganglion cells in the rectum has also been recognized and is termed «allied disorders of Hirschsprung's disease» in Japan. The disease concept and diseases included in the group have changed over time, and a consensus has yet to be established among specialists.

A nationwide survey on the subject was conducted in the project of «Nation-wide survey and Proposal of guideline in Hirschsprung's disease allied disorders» (The Ministry of Health, Labour and Welfare of Japan, Health Labour Sciences Research Grant in fiscal year 2011: Tomoaki Taguchi's group). In the next project, «Comprehensive investigation and establishment of guideline in pediatric intractable hepato-gastrointestinal disease» (The Ministry of Health, Labour and Welfare of Japan, Health Labour Sciences Research Grant in fiscal years 2012-2013: Tomoaki Taguchi's group), specialists in pediatric surgery, pediatric gastrointestinal medicine, and adult gastrointestinal medicine determined the disease concept, classification, diagnostic criteria, and classification of severity. Subsequently, the development of a clinical guideline for allied disorders of Hirschsprung's disease was decided in the project of «Establishment of guideline including transition in pediatric intractable gastrointestinal disease» (The Ministry of Health, Labour and Welfare of Japan, Health Labour Sciences Research Grant in fiscal years 2014-2016: Tomoaki Taguchi's group).

### *b. Definition of allied disorders of Hirschsprung's diseases*

Allied disorders of Hirschsprung's disease is a disease group characterized by symptoms and signs similar to those of Hirschsprung's disease, such as bowel obstruction, intestinal dilatation, and chronic constipation, despite the presence of ganglionic cells in the rectum.

### *c. Classification of allied disorders of Hirschsprung's disease*

The following seven diseases below are defined as allied disorders of Hirschsprung's disease, and are classified based on the pathological findings of intestinal nerves from hematoxylin and eosin (HE) or acetylcholinesterase (AChE) staining of the intestinal tract or rectal mucosa samples collected at surgery or a biopsy.

- |   |
|---|
| <ul style="list-style-type: none"> <li>● Diseases with abnormality in the intestinal ganglion cells                             <ol style="list-style-type: none"> <li>(1) Immaturity of ganglia</li> <li>(2) Isolated hypoganglionosis</li> <li>(3) Intestinal neuronal dysplasia (IND)</li> </ol> </li> <li>● Diseases without abnormality in the intestinal ganglion cells (HE or AChE staining)                             <ol style="list-style-type: none"> <li>(4) Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome (MMIHS)</li> <li>(5) Segmental dilatation of intestine</li> <li>(6) Internal anal sphincter achalasia (IASA)</li> <li>(7) Chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction (CIIP)</li> </ol> </li> </ul> |
|---|

### **2) Epidemiological characteristics of allied disorders of Hirschsprung's disease**

The table below shows the numbers of cases with allied Hirschsprung's diseases and the 10-year survival rates at major pediatric medical institutions in Japan. Data were obtained in the project of «Nation-wide survey and Proposal of guideline in Hirschsprung's disease allied disorders» (The Ministry of Health, Labour and Welfare of Japan, Health Labour Sciences Research Grant in fiscal year 2011: Tomoaki Taguchi's group).

Allied disorders of Hirschsprung's disease	Number of cases for the primary survey	Number of cases for the secondary survey	Number of definitive cases	Survival rate
<b>● Abnormal ganglion cell group</b>				
(1) Immaturity of ganglia	19	28	28	100%
(2) Isolated hypoganglionosis	114	90	70	78%
(3) Intestinal neuronal dysplasia	17	11	11	100%
<b>● Normal ganglion cell group</b>				
(4) Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome	29	19	10	53%
(5) Segmental dilatation of intestine	35	28	27	96%
(6) Internal anal sphincter achalasia	6	2	2	100%
(7) Chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction	94	56	56	89%



### 3) Overall flow of clinical practice for each allied disorders of Hirschsprung's disease

#### *Histopathology of allied disorders of Hirschsprung's disease*

This disease group is not associated with aganglionosis, but its clinical symptoms and findings are similar to Hirschsprung's disease and include bowel obstructive symptoms such as abdominal distention, abdominal pain, bilious emesis, and dilatation of intestinal tracts; delayed meconium excretion; and constipation. For this reason, a histological evaluation plays an important role in the diagnosis of allied disorders of Hirschsprung's disease. The histological evaluation of enteric ganglions, especially in neonates and infants, requires professional knowledge and experience.

The majority of neonatal ileus cases may result in emergent laparotomy, and some diseases in this group requiring a histological evaluation (isolated hypoganglionosis, immaturity of ganglia) must be distinguished from small bowel atresia and Hirschsprung's disease (aganglionosis).

Ideally, intestinal full-thickness biopsy samples should be collected at the three points indicated in the flow chart (Fig. 1), with HE staining and immunohistological investigations used for the histopathological diagnosis (Fig. 2–4). Anti-HuC/D antibody has excellent sensitivity and specificity for identifying immature and small neurocytes of neonates and infants. Sox10 antibody positivity in intestinal glia cell nuclei is useful for differentiating immature neurocytes from intestinal glia cells. When the neural plexus is normal in size and ganglion cells are normal in number and size in samples obtained by full-thickness biopsies from the stoma site at the oral side sufficiently far from the caliber change and from the terminal ileum, Hirschsprung's disease should be diagnosed if hypertrophic acetylcholinesterase-positive nerve fibers in the lamina propria mucosae is observed in samples obtained by a rectal mucosal biopsy or if a lack of myenteric ganglion cells and nerve fascicle formations is observed in a sample obtained by a full-thickness biopsy from the sigmoid colon.

A useful indicator for the diagnosis of isolated hypoganglionosis is the presence of  $\leq 20$  HuC/D-positive cells per centimeter within the muscularis propria in a specimen from a resected intestinal tract, as this is a significantly lower number than that noted in normal intestinal tract.

For the diagnosis of immaturity of ganglia with immature neurocytes but no abnormal numbers, present in normal sized nerve plexus, the final diagnosis should be made based on the absence of any abnormality in the nerve plexus and neurocytes at the time of stoma closure.

#### (1) Immaturity of ganglia

**Disease concept:** Neonatal ileus symptoms present with a clinical manifestation similar to meconium disease. In a barium enema examination, narrowing of the colon is observed (microcolon or small colon). In the neonatal period, the recto-anal reflex is negative in many cases, but turns positive in infancy. A rectal mucosal biopsy can differentiate immaturity of ganglia from Hirschsprung's disease based on the lack of hypertrophic AchE-positive nerve fibers. As the lesion may extend to the small bowel, ileostomy is required in many cases during the neonatal period. On a pathological examination, the intramural ganglion cells are sufficient in number but are small and markedly immature. Neurocytes may mature in several months, and ileostomy closure can be performed. Both the vital and functional prognoses of this disease are good.

#### *Diagnostic criteria*

<p><i>Primary diagnostic criteria</i></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1) Develops during the neonatal period</li> <li>2) Affected bowel may extend to the small bowel</li> <li>3) Caliber change is observed during surgery</li> </ol> <p><i>Secondary diagnostic criteria</i></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1) Symptoms improve over time</li> <li>2) On diagnostic imaging, microcolon or narrowing of the left hemicolon is present.</li> </ol> <p><i>Pathological diagnostic criteria (1 and 2 or 1 and 3 need to be met)</i></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1) Immature ganglion cells (small in size)</li> <li>2) Normal number and distribution of ganglion cells</li> <li>3) Ganglion cells mature over time</li> </ol> <p>Isolated hypoganglionosis is diagnosed based on an indispensable pathological examination at enterostomy if two or more primary diagnostic criteria, or if one primary plus two secondary diagnostic criteria are met.</p>
---

A nationwide survey followed 28 cases for 10 years from 2001 to 2010. The number of cases with definitive diagnoses meeting the above criteria (proposed) was 15, and all of them survived.

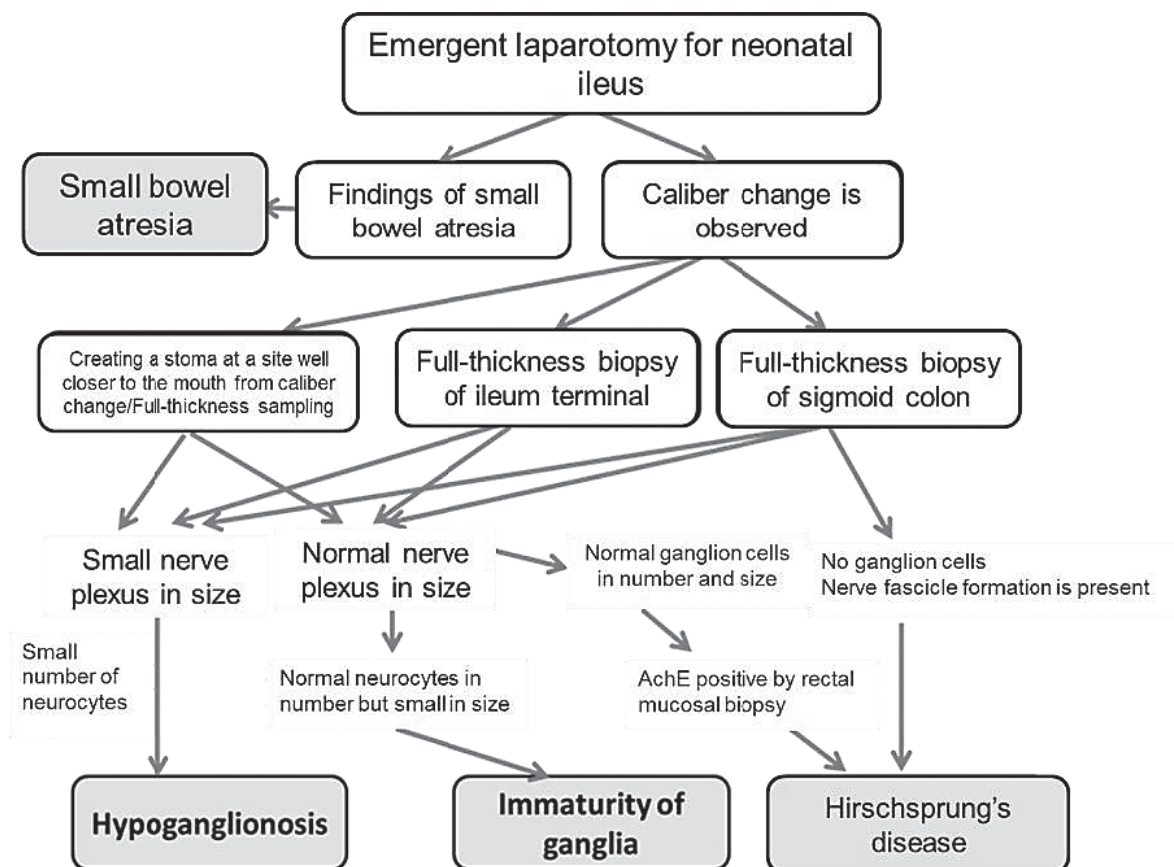


Fig. 1. Histopathological differentiation of allied disorders of Hirschsprung's disease

## (2) Isolated hypoganglionosis

**Disease concept:** Isolated hypoganglionosis is a disease that causes serious functional bowel obstruction during the neonatal period or later, and is a congenital gastrointestinal disease with poor prognosis. In English, it is expressed as 'isolated hypoganglionosis' in order to distinguish it from the site with reduced neurocytes (transitional zone) observed between the aganglionic and normoganglionic segment in Hirschsprung's disease.

Most cases require stoma (enterostomy) and parenteral nutrition for life support over a long period of time, and severe cases are potential candidates for small bowel transplantation. It is difficult to differentiate isolated hypoganglionosis from Hirschsprung's disease by a barium enema examination or anorectal manometry.

An intestinal pathological examination shows that the intestinal nerve plexus is small with few ganglion cells. In this respect, it is difficult to differentiate the isolated hypoganglionic tract from the transition zone of Hirschsprung's disease between the aganglionic and normoganglionic tract. The individual ganglion cells in the whole intestinal tract are small in size during the neonatal period, but they grow over time as they mature, although their number will never increase. Isolated hypoganglionosis can be distinguished from Hirschsprung's disease in that it has no exogenous nerve fiber growth in the colon and non-nerve fiber growth at the distal colon. Laparotomy is required to resolve bowel obstruction during the neonatal period. A definitive diagnosis can be made by a pathological examination with a full-thickness intestinal biopsy.

### Diagnosis criteria

- 1) Bowel obstruction symptoms present in the early neonatal period
- 2) The intestinal nerve plexus is hypoplastic and the number of ganglion cells is significantly smaller than normal on a pathological examination

Note. In the neonatal period, Hirschsprung's disease can be ruled out using frozen section of full-thickness intestinal specimens collected from the jejunum or ileum (both if possible) and sigmoid colon. At the second laparotomy, at two months of age or later, such as when changing a double-barrel fistula into a Bishop-Koop type fistula, permanent preparations of the entire intestinal circumference should be created to assess the decrease in ganglionic cell number

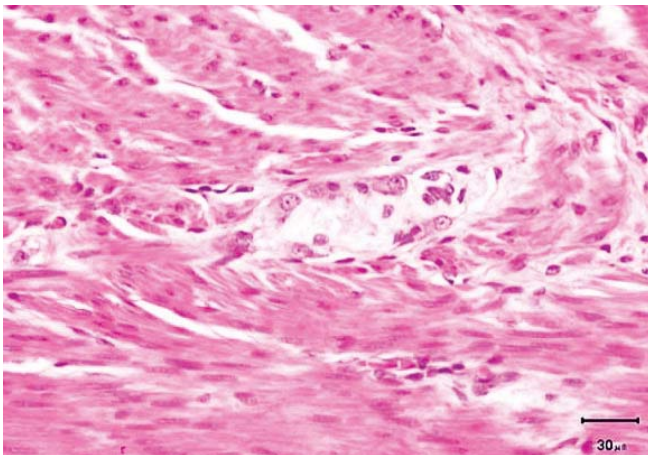
**Severity criteria**

A severe case is defined as one whose daily life is significantly impaired due to bowel obstruction symptoms, such as abdominal distension, nausea and vomiting, and abdominal pain, and when at least one of the following three items is met:

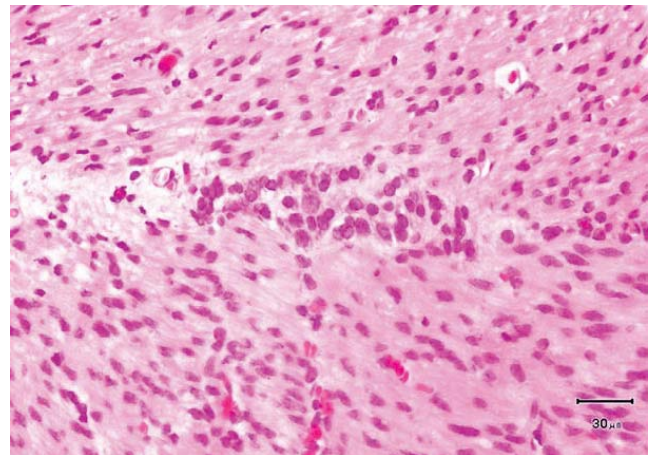
- 1) Parenteral nutrition is required.
- 2) Enteral nutrition is required.
- 3) Continuous gastrointestinal decompression is required

**Note.** Gastrointestinal decompression refers to the drainage of intestinal contents through enterostomy, gastrostomy, nasogastric tube, ileus tube, transanal tube, etc.

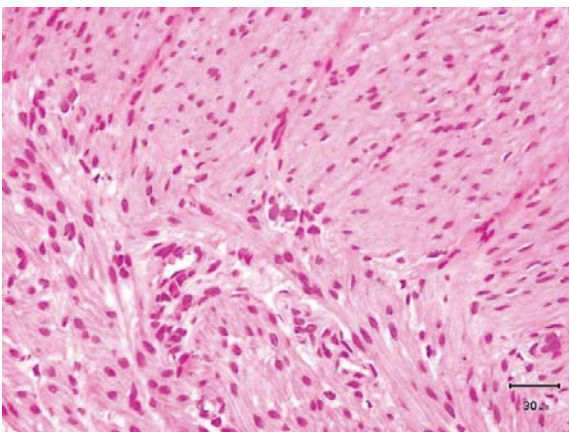
Basic clinical practice policy is to provide adequate nutrition via central venous parenteral nutrition and/or enteral nutrition and to perform appropriate decompression surgery in order to prevent congestive enteritis. Decompression necessarily requires enterostomy. The enterostomy site is important, as the first stoma site is a key factor in determining the treatment outcome of isolated hypoganglionosis. In the nationwide survey conducted in 2001-2010, cases that underwent jejunostomy at the first surgery had better outcomes than those with ileostomy. Regarding the appropriateness of resection of the functionally disordered intestinal tract at the anal side from enterostomy, the need for preservation may be suggested based on the outcome of the experimental treatments. Unfortunately, however, no cohort study has yet been conducted, so further studies are needed before any conclusions can be made. Severe cases can also be saved by organ transplantation, and future studies should examine the appropriateness of small bowel transplantation versus multiorgan transplantation for such patients.



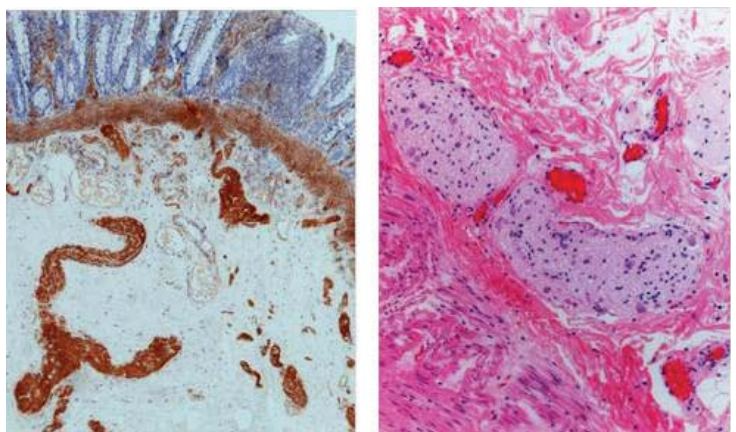
**Fig. 2.** Normal Auerbach's myenteric plexus. Several matured ganglion cells are observed in the nerve plexus



**Fig. 3.** Immaturity of ganglia, Auerbach's myenteric plexus. The nerve plexus is normal in size, and ganglion cells are normal in number but small and immature



**Fig. 4.** Isolated hypoganglionosis, Auerbach's myenteric plexus (arrow). The nerve plexus is small and, the number of ganglion cells is decreased



**Fig. 5.** Intestinal Neuronal Dysplasia (IND). Acetylcholinesterase staining (left): Submucosal giant ganglia is observed. HE staining (right): Many ganglion cells are observed in a large nerve plexus



**Fig. 6.** Barium enema image of MMIHS. Microcolon is observed

### (3) Intestinal Neuronal Dysplasia (IND)

**Disease concept:** IND was first described by Meier-Ruge in 1971, which he further classified into two types: Type A and Type B. Type A is very rare, accounting for about 5% of all IND cases, and is associated with bowel obstruction, diarrhea, and bloody stool during the neonatal period. Reduced innervation of the intestinal sympathetic nervous system is also typically observed.

As Type B can account for up to 95% of IND cases, this section will focus on Type B IND. In IND Type B, blockage of the lower gastrointestinal tract similar to that of Hirschsprung's disease is observed. A barium enema examination does not provide any characteristic findings of IND except for dilation of the rectosigmoid colon. Recto anal reflex examinations display both positive and negative cases of IND. In terms of pathology, malformation of the intestinal parasympathetic nervous system is present in patients with IND. AchE staining, displays evidence of submucosal giant ganglia, hyperganglionosis, ectopic ganglia, and the growth of AchE-positive nerve fibers (Fig. 5). These conditions may exist independently, with anal atresia, or with intestinal segments consisting of normal ganglion cells in Hirschsprung's disease. Whether these pathological findings are due to congenial change, secondary change related to growth and development,

or due to constipation remains controversial. Conservative therapies, such as laxatives or use of an enema, can often control conditions related to IND. If these conditions cannot be improved through conservative methods, resection of the internal anal sphincter is advised. Intestinal resection may also be required in rare cases. Reports of morbidity rates across institutions tend to differ due to lack of common diagnostic criteria and pathological investigation strategies. In order to address this issue, uniform diagnostic criteria and practiced methodologies are essential and must be shared among institutions.

#### Diagnostic criteria

The following three items must be met:

- 1) Symptoms similar to Hirschsprung's disease
- 2) Presence of both
  - a) Giant ganglia ( $\geq 9$  ganglion cells in one ganglia)
  - b) Growth of AchE-positive nerve fibers
- 3) Neonates and infants are not applicable

Note. Neonatal and infant cases that meet criteria 1) and 2) need to be strictly monitored as potential IND cases.

In a nationwide survey conducted over a 10 year period, from 2001 to 2010, 8 definitive and 9 suspected cases were enrolled, with 11 cases confirmed as IND. The most common onset time was the neonatal and infancy period, followed by childhood. There have only been a few reports of IND cases in Japan, while some cases may have been diagnosed under chronic functional constipation.

### (4) Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome(MMIHS)

**Disease concept:** A serious disease that presents as bowel obstruction-like symptoms in the neonatal period and later, resulting in intestinal failure, which is accompanied by megacystis and microcolon. Many such cases require gastrointestinal decompression via gastrostomy or intestinal stoma during neonatal period. In a pathological examination, no abnormality is observed in the intestinal nerve plexus.

#### Diagnostic criteria

- 1) Bowel obstruction symptoms such as abdominal distension, vomiting, and abdominal pain present immediately after birth
- 2) Megacystis present
- 3) Barium enema reveals microcolon in the neonatal period (Fig. 6)
- 4) No mechanical obstructive lesion observed in the gastrointestinal tract
- 5) No pathological abnormalities observed in the neural plexus of a full-thickness intestinal biopsy specimen

### Severity criteria

A severe case is defined as one whose daily life is significantly impaired due to bowel obstructive symptoms, such as abdominal distension, nausea, vomiting, and abdominal pain, and when at least one of the following three items is met:

- 1) Parenteral nutrition is required
- 2) Enteral nutrition is required
- 3) Continuous gastrointestinal decompression is required

Note. Gastrointestinal decompression refers to the drainage of intestinal contents through enterostomy, gastrostomy, nasogastric tube, ileus tube, transanal tube, etc.

A nationwide survey conducted over 10 years from 2001 to 2010 enrolled 19 definitive and 5 suspected cases. Enterostomy was performed for 16 out of the 19 definitive cases for decompression.

Due to intestinal failure, parenteral nutrition or enteral nutrition needs to be used for a long period of time. Four out of the 19 cases needed total parenteral nutrition, and 12 needed concomitant use of parenteral nutrition and enteral nutrition. Seven out of the 9 surviving cases required parenteral nutrition. For this reason, serious complications, such as hepatic disorder, catheter-related bloodstream infection, enteritis, and bacterial translocation, can easily occur with this disease.

Ten out of the 19 cases survived, and 9 cases died, with a 5-year survival rate of 62.8% and 10-year rate of 56.5%. The main causes of death were hepatic disorder and sepsis.

### (5) Segmental Dilatation of Intestine

**Disease concept:** Segmental dilatation of the intestine is a rare disease that presents with localized dilatation of intestines without mechanical bowel obstruction and malformation of the intestinal nerve plexus. Since Swenson and Rathauer reported this disease as a «new entity» in 1959, various causes have been discussed; however, the clinical manifestation and pathological findings vary, and the disease concept has never been determined in a simple manner. It may therefore be appropriate to regard it as a group of diseases that presents with localized intestinal dilatation.

### Diagnostic criteria

This disease is diagnosed when the following six items are met:

- 1) Intestinal tract segmentally (permanently) dilated
- 2) Normal intestinal segment abruptly transitions to a dilated segment
- 3) No endogenous or exogenous cause of obstruction noted at the anal side of the dilated segment
- 4) Complete or partial bowel obstruction observed on diagnostic imaging
- 5) Normal distribution of the nerve plexus on a pathological examination
- 6) Resection of the lesion improves symptoms

**Severity classification:** If this disease is not complicated by any other diseases, resection of the lesion significantly improves the symptoms. The prognosis is good, and severity classification may be unnecessary.

**Clinical manifestation:** In Japan, although about 50 cases have been reported in the literature, no large-scale survey has been conducted in the past. A nationwide survey conducted over 10 years from 2001 to 2010 identified 37 cases, including 26 definitive and 9 suspected cases. Based on a secondary survey of these cases, 28 were determined as definitive cases by adding 2 of the suspected cases, after discussions at investigation group meetings and general meetings.

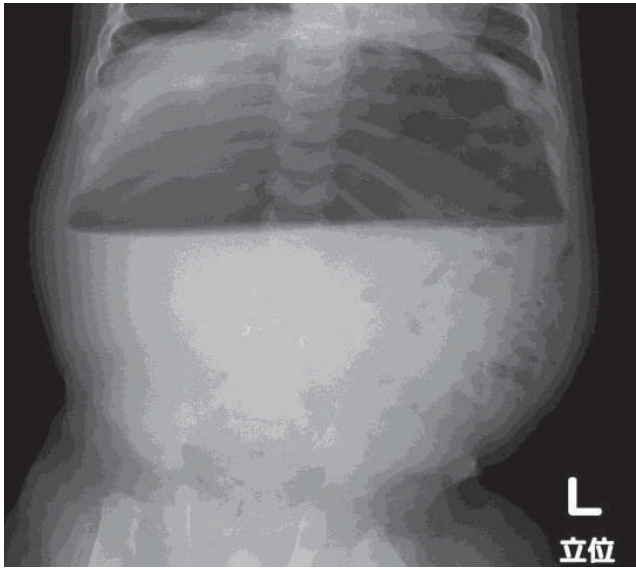
**Gender:** Regarding the 28 cases, 19 (68%) were boys and 9 (32%) were girls. Boys were more likely to present with this disease than girls.

**Gestational week and birth weight:** The gestational week was 30.2 weeks on average, with 7 cases (25%) of preterm deliveries. The average birth weight was 2,319 g. The number of low-birth-weight infants was 9 (32%), including 1 very-low-birth-weight infant and 2 extremely-low-birth-weight infants.

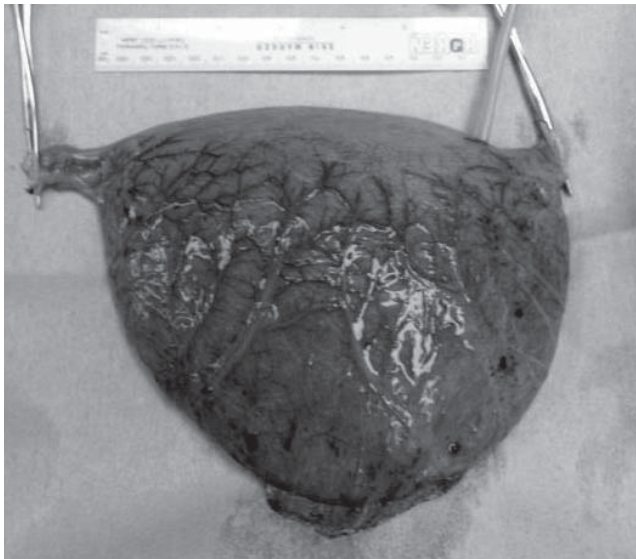
**Chromosome aberration:** Two cases (7.1%) of trisomy 21 was observed.

**Family history:** The majority (26 cases) had no family history, while 2 had a history. In one case, four cousins on the mother's side had segmental dilatation of the colon, and one of them died. The other case showed marked constipation.

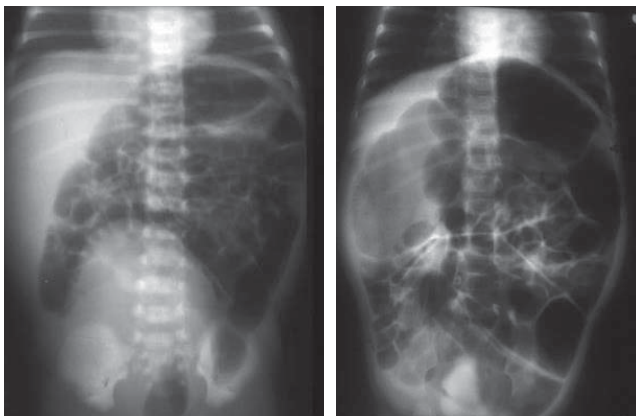
**Combined malformation:** Seen in 7 cases out of 28 cases. Two cases had patent ductus arteriosus (PDA), and the remaining five cases had the following malformations (one each): Fallot's tetralogy, ventricular septal defect (VSD), cerebral palsy / colpocephaly / mandibular hypoplasia / low-set ears, FG syndrome, Fallot's tetralogy / encephalatro-



**Fig. 7.** Plain abdominal X ray of segmental dilatation of intestine. Seven months of age. Marked intestinal dilatation and air-fluid level are observed



**Fig. 8.** Resected dilated intestinal segment



**Fig. 9.** Plain abdominal X-ray of neonatal-onset CIIP. At day 8 after birth (left) and 4 months of age (right), intestinal dilatation is observed. No air-fluid levels are observed due to imaging in the prone position

phy / scoliosi / cleft lip and palate / low-set ears / horse-shoe kidney / right hydronephrosis / hypospadias.

**Gastrointestinal tract complications:** Four out of 28 cases had complications, including 2 cases (7.1%) of malrotation, 1 case (3.5%) of ileal atresia, and 1 case (3.5%) of anal atresia.

**Dilatation sites:** Ileum was the most common (14 cases, 50%) site, followed by sigmoid colon (5 cases, 18%), jejunum (3 cases, 11%), transverse colon (3 cases, 11%), from the cecum to transverse colon (1 case), cecum (1 case), and duodenum (1 case).

**Onset time:** The neonatal period (18 cases, 64%) was the most common, and with the frequency decreasing with increasing age as follows: infancy (6 cases, 21%), childhood (2 cases, 7.1%), and school age or later (2 cases, 7.1%).

**Initial symptom:** Abdominal distension (20 cases, 71%), vomiting (13 cases, 46%), abnormality noted on a prenatal diagnosis (7 cases, 25%), chronic constipation (6 cases, 21%), and delayed meconium excretion (4 cases, 14%). One case had strangulated ileus due to midgut volvulus, and another had intestinal perforation.

**Examination findings:** Twenty-five cases (89%) showed abnormal dilatation of the intestine on plain abdominal X-ray. A barium enema examination was performed for 23 cases, of which 12 (52%) were diagnosed with segmental dilatation of intestine. Seven cases (25%) were found to have intestinal dilatation by ultrasonography or magnetic resonance imaging (MRI) in the prenatal period. The recto-anal reflex was positive in all seven examined cases, and no increase in acetylcholinesterase-positive nerve fibers was seen in any of the five cases in which a rectal mucosal biopsy were performed.

**Diagnosis:** Plain abdominal radiography successfully indicated the presence of the lesion in many cases (Fig. 7). A preoperative diagnosis also requires confirmation of the segmental intestinal dilatation by contrast radiography or computerized tomography (CT). When the dilatation site is in the colon, it needs to be differentiated from Hirschsprung's disease. A caliber change should be observed clearly at the oral side of the dilated segment by barium enema for this disease. If it is not clear, anorectal manometry or a rectal mucosal biopsy is required for the differentiation.

**Treatment:** Resection of the dilated segment (Fig. 8) and end-to-end anastomosis of the intestine will provide a good prognosis. Surgery was performed in 27 cases, and 1 case was waiting for surgery. Laparotomy was performed for the resection of the dilated segment and intestinal anastomosis in 26 cases out of 27 cases. For 1 case, segmental dilatation of intestine (SD) was detected during the surgery for malrotation, and the patient was followed up

Table 1

Secondary chronic intestinal pseudo-obstruction

1) Gastrointestinal smooth muscle-related diseases	Systemic sclerosis Dermatomyositis Multiple myositis Systemic lupus erythematosus Mixed connective tissue disease (MCTD) Ehlers-Danlos syndrome Muscular dystrophy Amyloidosis Small bowel-based lymphoid infiltration Brown bowel syndrome (Ceroidosis) Mitochondrial encephalomyopathy
2) Gastrointestinal nerves-related diseases	Familial dysautonomia Primary dysautonomia Diabetic neuropathy Myotonic dystrophy Pseudo-obstruction after infection, such as EB virus, Herpes Zoster virus, and Rota virus
3) Endocrine diseases	Hypothyroidism Hypoparathyroidism Pheochromocytoma
4) Metabolic diseases	Uremia Porphyria Serious electrolytes abnormality (K <sup>+</sup> , Ca <sup>2+</sup> , Mg <sup>2+</sup> )
5) Others	Celiac disease Kawasaki disease Eosinophilic enteritis Paraneoplastic pseudo-obstruction Mesenteric vein thrombosis Side reactions to radiotherapy Angioedema Intestinal tuberculosis Crohn's disease Chagas disease Paralytic ileus resulting from injury, after gastrointestinal surgery, intraperitoneal inflammation, etc. Ogilvie syndrome
6) Drug-induced diseases	Antidepressant Antianxiety drug Anthraquinone-based laxative Phenothiazine drugs Vinca alkaloid Anticholinergic drug Opioid Ca channel blocker Verapamil

without resection. However, the dilatation persisted, and it was resected after the survey. Out of the 26 cases in which resection of dilated segment and intestinal anastomosis were performed, enterostomy was created in 4 cases, and gastrostomy was created in 2 cases. Surgery was performed during the neonatal period in 13 cases (48%), infancy in 4 cases (15%), childhood in 5 cases (19%), and school-age in 3 cases (11%).

**Prognosis:** A total of 27 cases are surviving with a good prognosis. One patient died: a 9-year-old boy with cerebral palsy who had segmental dilatation in the cecum. Ileocecal resection was performed, but he died of sepsis, hepatic disorder, and catheter infection at 12 years of age. A necrotic change was observed in a resected specimen.

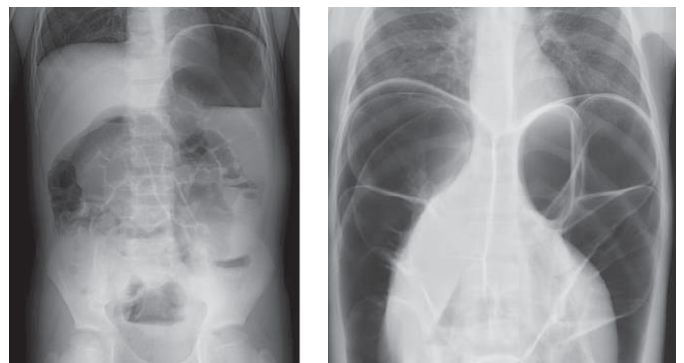
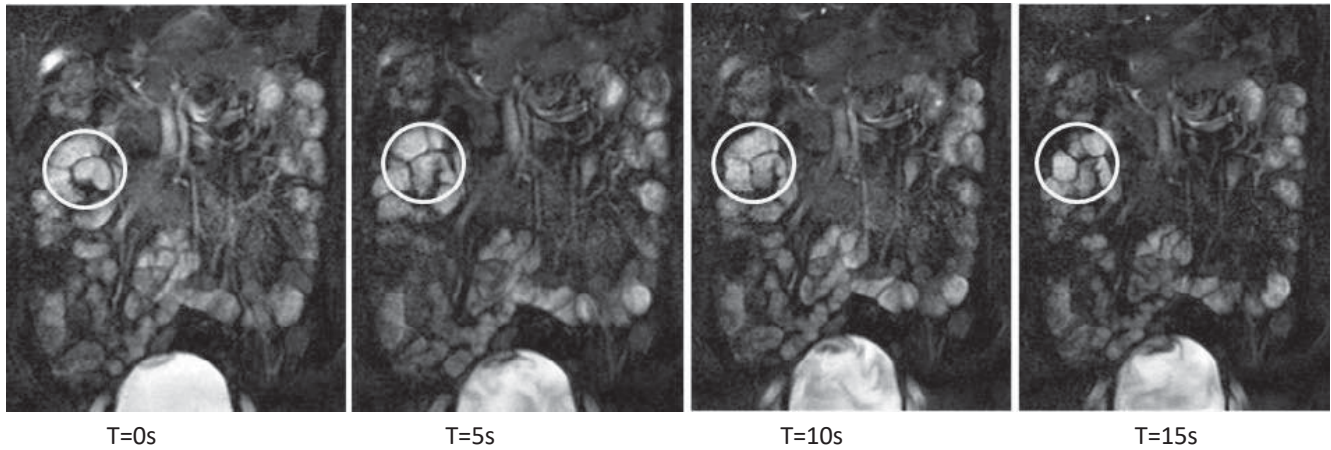
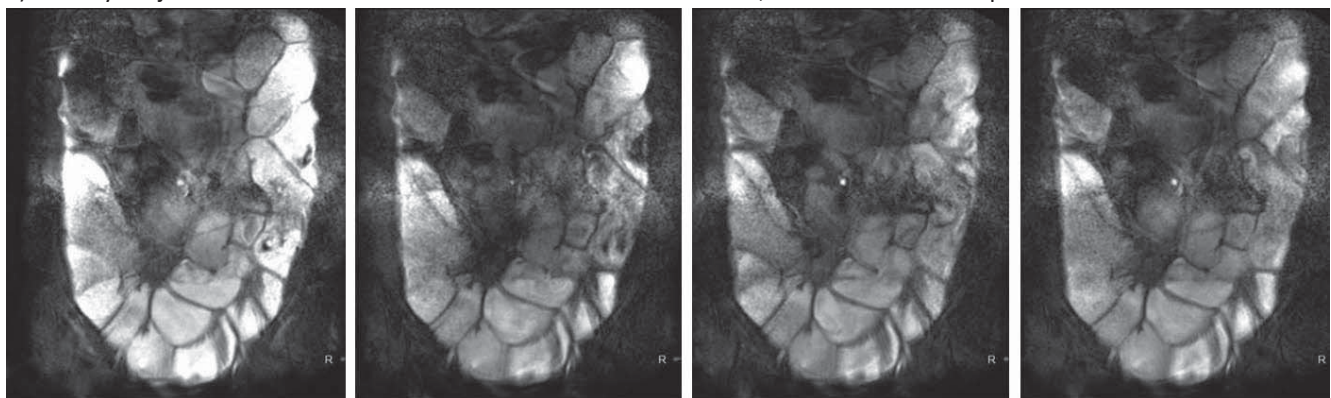


Fig. 10. Plain abdominal X-ray of older childhood-onset CIPO. At 7 years of age (left), intestinal dilatation and air-fluid levels were present. At 17 years of age (right), the dilatation had progressed, and free air was observed under the diaphragm

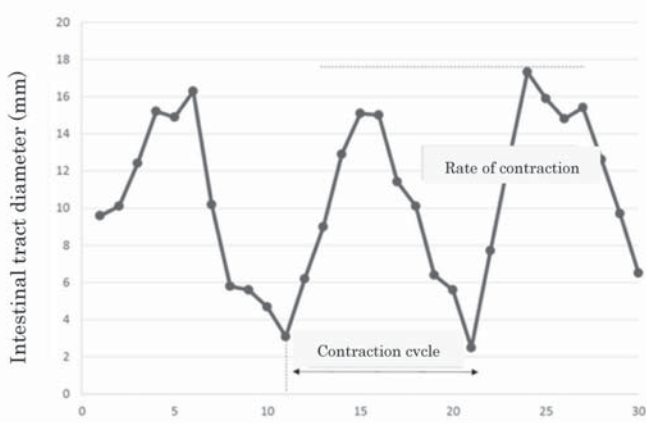
Міжнародні клінічні протоколи, рекомендації



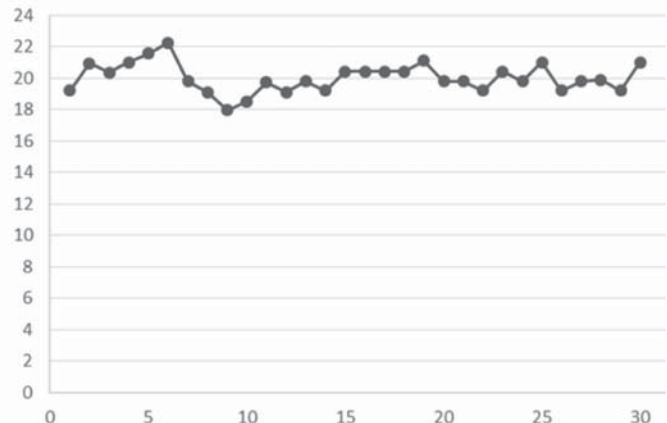
a) Healthy subject: No morbid dilatation of the small bowel is observed, and active intestinal peristalsis is maintained



b) CIIP patient: Morbid dilatation of the small bowel is present with a marked decrease in peristalsis



c) Healthy cases



d) CIIP cases

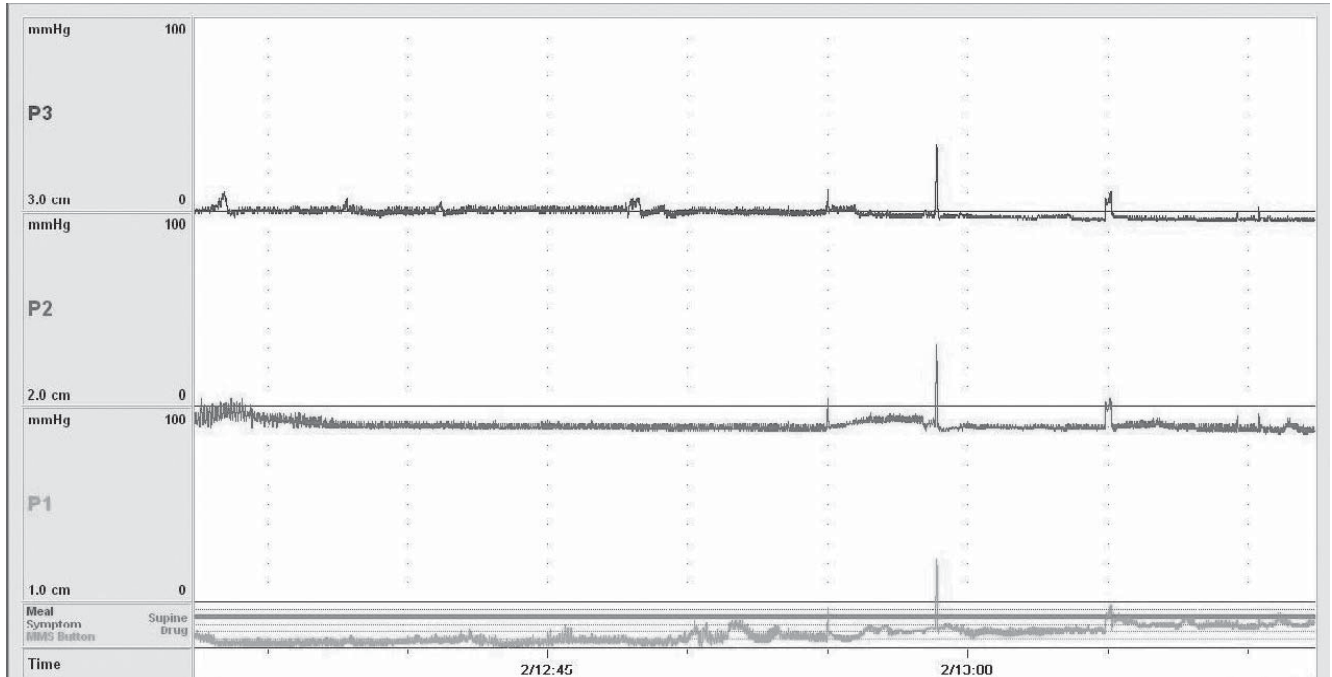
**Fig. 11.** Cine MRI of chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction. Peristalsis is evaluated by continuously regenerating 30 images obtained by about 15-second continuous shooting of the organ. Selecting a specific site (circle) to graphically show the temporal change in the diameter of the intestine is useful for a peristaltic evaluation. In healthy subjects, the diameter of the intestinal tract changes over time, with repeated contractions observed (a, c). In CIIP patients, the diameter of the intestinal tract hardly changes over time, and contractions are not noted (b, d)

**(6) Internal Anal Sphincter Achalasia(IASA)**

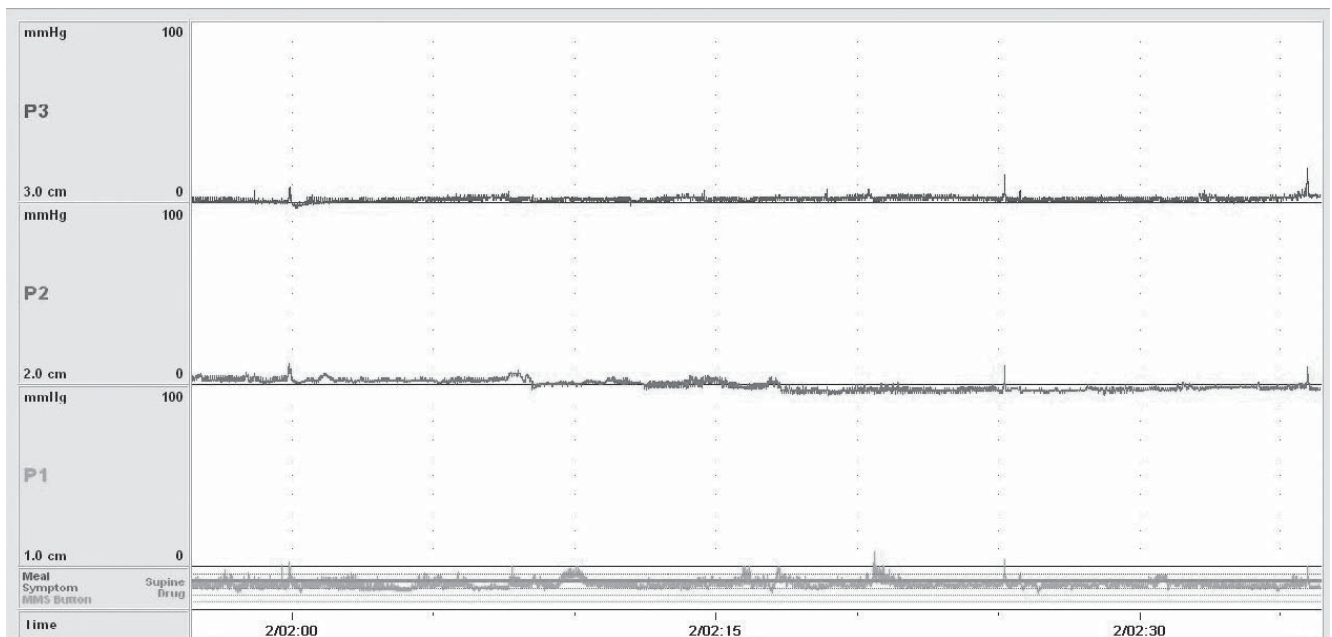
**Disease concept:** IASA is a disease that shows intractable constipation due to relaxation failure of the internal anal sphincter despite the presence of ganglion cells in the rectal wall.

This disease has been reported to account for 4.5% of chronic constipation in childhood and maybe incorrectly diagnosed as chronic functional constipation. Regarding the treatment, in addition to medication, resection of the internal anal sphincter and botulinum toxin injection are performed. The prognosis of this disease is very good.





a) CIIP case (Daytime)



b) CIIP case (Nighttime)

For the accurate evaluation of CIIP, an investigation of the abnormality in the small bowel motility is important. After inserting a pressure transducer catheter nasally into the small bowel, the motility is measured over 24 h.

Upper: Oral side, Middle: Anal side by 5 cm, Lower: Anal side by 10 cm. Horizontal axis: Time (5-minute interval scale), Vertical axis: Pressure (mmHg).

In healthy subjects, the interdigestive small bowel motility and postprandial small bowel motility can be easily distinguished. Interdigestive small bowel motility consists of phase I with no contractions, phase II with irregular contractions, and phase III in which 11 to 12 tetanic contractions per minute, and these phases in this order are repeated periodically. Postprandial small bowel motility is induced with eating and is characterized by irregular contractions. The absence of a normal small bowel motility pattern was confirmed during the daytime with a CIIP patient shown below (a). Nighttime is suitable for evaluating the interdigestive small bowel motility, as the interdigestive time is longest between dinner and breakfast for the typical person, and agitation of the central nervous system may not easily influence the gastrointestinal tract. Normally, the characteristic phase III that occurs periodically is observed during the nighttime. However, phase III was not noted, and the absence of normal small bowel motility pattern was confirmed while sleeping at night in the CIIP patient shown below (b).

**Fig. 12.** Small bowel manometry for chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction

Міжнародні клінічні протоколи, рекомендації

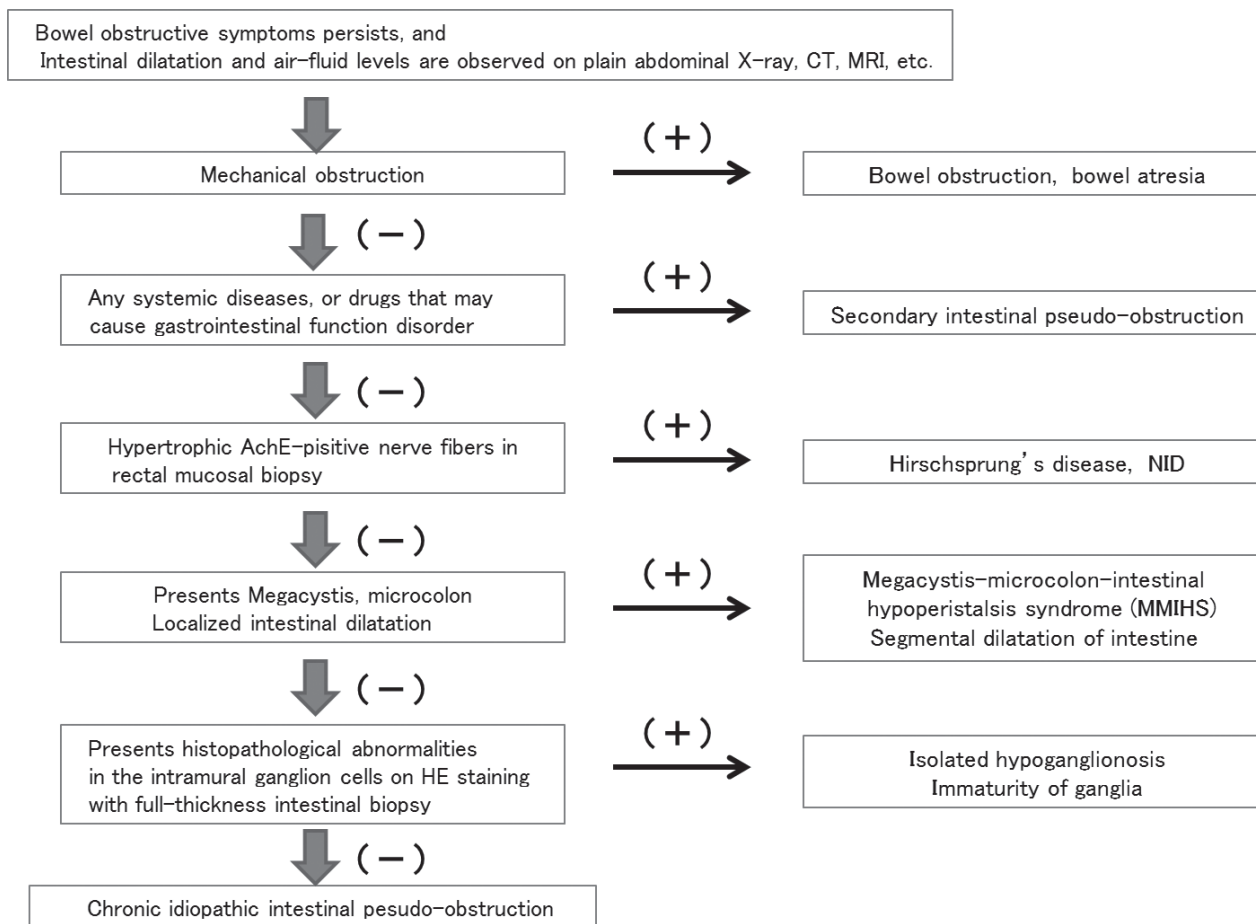


Fig. 13. Diagnostic flowchart for pediatric chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction

**Diagnostic criteria**

- 1) Refractory constipation present
- 2) No narrowing of the rectum observed under contrast enema
- 3) Negative recto anal reflex
- 4) Ganglion cells present in the specimen from a rectal mucosal biopsy

**Notes on diagnosis**

- The recto anal reflex should be evaluated with definite stimulation of the rectum after emptying the rectal contents, and the absence of a relaxation response of the internal anal sphincter should be confirmed.
- The status of AchE-positive nerve fibers should be checked when possible.

A total of 6 cases, including 3 cases in the primary nationwide survey conducted over 10 years from 2001 to 2010 and an additional 3 cases, were enrolled, and 2 met the above diagnostic criteria.

**(7) Chronic Idiopathic Intestinal Pseudo-obstruction (CIIP)**

**Disease concept:** CIIP is an intractable disease with unknown etiology that presents with prolonged bowel obstructive symptoms, such as abdominal distension, nausea and vomiting, and abdominal pain. Dilated bowel and air-fluid levels are shown on radiological examinations.

Chronic intestinal pseudo-obstruction (CIPO) is defined as functional motility disorder, presenting obstructive symptoms without mechanical obstruction to prevent the transportation of the gastrointestinal contents. CIPO is classified into three types: primary type, caused by gastrointestinal lesions; secondary type, associated with systemic illness or drugs; and idiopathic type with unknown etiology.

As the primary type includes Hirschsprung's disease (aganglionosis) and allied disorders of Hirschsprung's disease (except CIIP), a diagnosis of childhood CIIP requires differentiation from these diseases. In the diagnosis of adult CIIP, it is important to differentiate secondary CIPO. In the adult domain, this disease remains recognized not only among general clinicians but even by medical practitioners specializing in the gastroin-

testine. Inappropriate clinical practices and unrequired surgeries for the bowel obstructive conditions have been performed. Under these circumstances, «Clinical practice guideline for chronic intestinal pseudo-obstruction» (Research Project on Measures for Intractable Diseases, Health Labour Sciences Research Grant in fiscal year 2011: Nakajima's group) was released publicly. In contrast, in the child domain, there are many neonatal-onset cases, and the disease is recognized as an allied disorder of Hirschsprung's disease. This chapter mainly describes CIIP that develops in childhood.

**Definition:** CIIP is an intractable disease with unknown etiology, that presents with bowel obstructive symptoms, such as abdominal distension, nausea and vomiting, abdominal pain, and intestinal dilatation, due to gastrointestinal motility disorder despite the absence of anatomical obstruction.

#### Diagnostic criteria

The following 7 items need to be satisfied:

- 1) Persistent or repetitive development, over a long period of time, of symptoms of serious bowel obstruction that may require hospitalization, such as abdominal distension, nausea and vomiting, abdominal pain, etc.
- 2) Duration of symptoms is  $\geq 2$  months for neonatal onset and  $\geq 6$  months for onset in infancy or later
- 3) Gastrointestinal dilatation and air-fluid level noted on diagnostic imaging <sup>Note 1)</sup>
- 4) No lesions mechanically blocking the gastrointestinal tract
- 5) No pathological abnormalities in the nerve plexuses on HE stained full-thickness intestinal biopsy specimens <sup>Note 2)</sup>
- 6) Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome and segmental dilatation of intestine are excluded
- 7) Secondary chronic intestinal pseudo-obstruction is excluded. <sup>Note 3)</sup>

Note 1) Confirmation of the air-fluid level on plain abdominal radiography in a standing position is not necessarily required for neonates.

Note 2) For adults, when an intestinal full-thickness biopsy is unobtainable, a characteristic peristalsis disorder should be confirmed by manometry or cine MRI.

Note 3) Table 1 shows the secondary chronic intestinal pseudo-obstructions to be excluded.

#### Severity criteria

Severe case is defined as one whose daily life is significantly impaired due to bowel obstructive symptoms, such as abdominal distension, nausea and vomiting, and abdominal pain, and when at least one of the following three items is met:

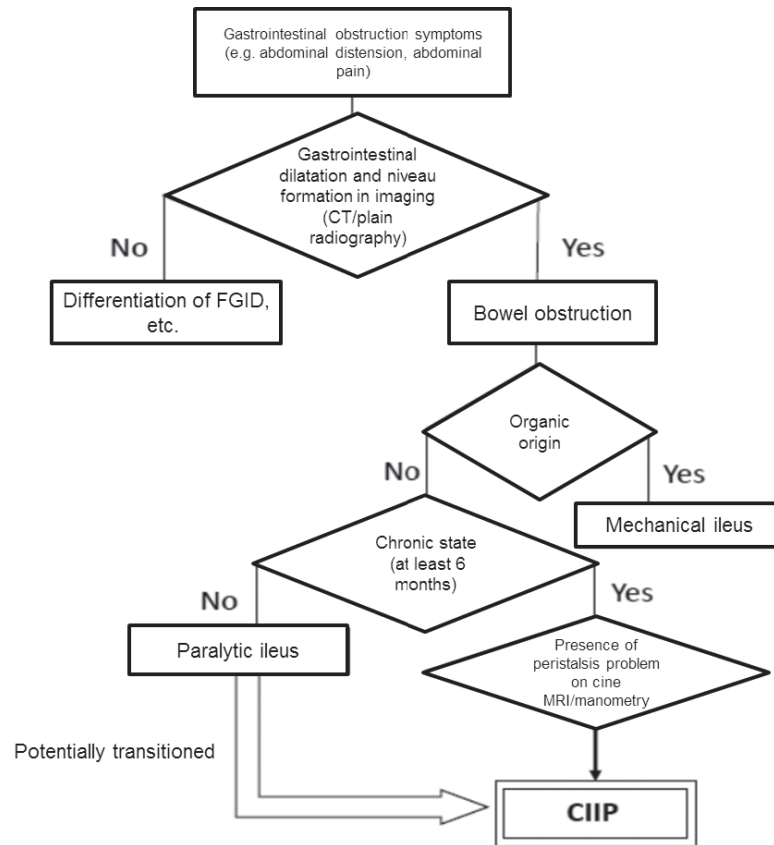
- 1) Parenteral nutrition is required.
- 2) Enteral nutrition is required.
- 3) Continuous gastrointestinal decompression is required. <sup>Note</sup>

Note Gastrointestinal decompression refers to the drainage of intestinal contents through enterostomy, gastrostomy, nasogastric tube, ileus tube, transanal tube, etc.

**Clinical manifestation:** In a nationwide survey conducted over 10 years from 2001 to 2010, the number of primary enrollments of childhood-onset CIPO was 92, of which 90% or more were idiopathic. Among these, 56 cases met the diagnostic criteria of CIIP. This disease may sporadically develop, and peristalsis disorders may occur at any sites or multiple sites of the gastrointestinal tract. Lesion sites (dilated intestines) are frequently observed in the small bowel and the colon (Fig. 9, 10).

**Symptoms:** The major initial symptoms are abdominal distension and vomiting for neonatal and infant-onset cases, and abdominal distension, vomiting, constipation, and diarrhea for older children. Adult cases may often present with abdominal pain. In some cases suffering from long-lasting pseudo-obstructive symptoms, gastrointestinal resting may relieve the symptoms. However, in the majority of cases, remission and exacerbation may be repeated with progressing conditions.

**Flow of clinical practices:** CIIP is likely to develop in the neonatal period or infancy, with bowel obstructive symptoms requiring emergent operations for the diagnosis and treatment; older children may often show gradual progress of their condition. Neonatal and infant-onset cases require differentiation from Hirschsprung's disease, isolated hypoganglionosis, megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome (MMIHS), and segmental dilatation of intestine. For this reason, an intestinal full-thickness biopsy on laparotomy and gastrointestinal decompression with enterostomy are attempted early after the onset in most cases.



**Fig. 14.** Diagnostic flowchart for chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction (for older children and adults)

For cases with an onset in older childhood and adulthood, when an intestinal full-thickness biopsy is unobtainable, alternatively, a characteristic peristalsis disorder is checked for by cine MRI or manometry (Fig. 11, 12). It is also important to differentiate the disease from mechanical bowel obstruction and secondary intestinal pseudo-obstruction (Table 1). We herein report the diagnostic diagrams for child and adult CIIP (Fig. 13, 14).

Many cases progress gradually, with repeating remission and exacerbation. Treatment may start with conservative treatments, such as drug therapy and intravenous/enteral nutrition, and then shift to invasive treatments, such as decompression by tubing or enterostomy, as the condition progresses. Intestinal perforation, necrosis, and severe enteritis indicate surgical treatments. Even after enterostomy and resection of dilated segments, obstructive symptoms may relapse due to dysfunction in the remaining intestines in many cases. Thus, multiple surgeries, such as exploratory laparotomy, enterostomy, intestinal resection, and enterostomy closure may be performed in some cases. In a few cases, small bowel transplantation may be performed when these conservative treatments become ineffective due to complications or when patients have suffered from intolerable pain for a long period of time (Fig. 15).

**Prognosis:** Although the prognosis is relatively good, repeated long-term hospitalization is needed. Even for outpatient cases, intravenous/enteral nutrition support, and enterostomy managements may significantly limit their daily life. When gastrointestinal decompression is not effective, intestinal perforation or enteritis may lead to sepsis, resulting in death.

A total of 53 (94.2%) out of 56 cases that met the diagnostic criteria are surviving for a long-term, but just a small part of them improved their conditions. The average duration of symptoms is 14.6 years, and the number of cases transitioning to adulthood CIIP is increasing. Nearly half of cases need gastrointestinal decompression via gastrostomy, enterostomy, or tubing. Furthermore, 74% of cases need some nutritional support, such as parenteral nutrition and/or enteral nutrition.

## 2. Coverage of the clinical practice guideline

### 1) Within the scope of this guideline

- a. All allied disorders of Hirschsprung's disease
- b. Diagnoses for patients suspected of being in this disease group

- c. Clinical history, physical findings, diagnostic imaging, histopathology for this disease group
- d. Treatment for patients with a definitive diagnosis of this disease
- e. Medications, enteral nutrition, parenteral nutrition, various gastrointestinal decompression methods, surgical treatment, and transplantation for this disease group
- f. Vital and functional prognoses for each disease

**2) Outside of the scope of this guideline**

- a. Hirschsprung’s disease (aganglionosis)
- b. Primary intestinal pseudo-obstruction not included in this disease group
- c. Secondary intestinal pseudo-obstruction

**3. CQ and systematic review**

**1) Setting of CQ**

Four allied disorders of Hirschsprung’s disease — immaturity of ganglia, IND, segmental dilatation of intestine, and IASA — show a good clinical course and are extremely rare; as such, these diseases are likely to rarely cause confusion when making therapeutic decisions in clinical practice.

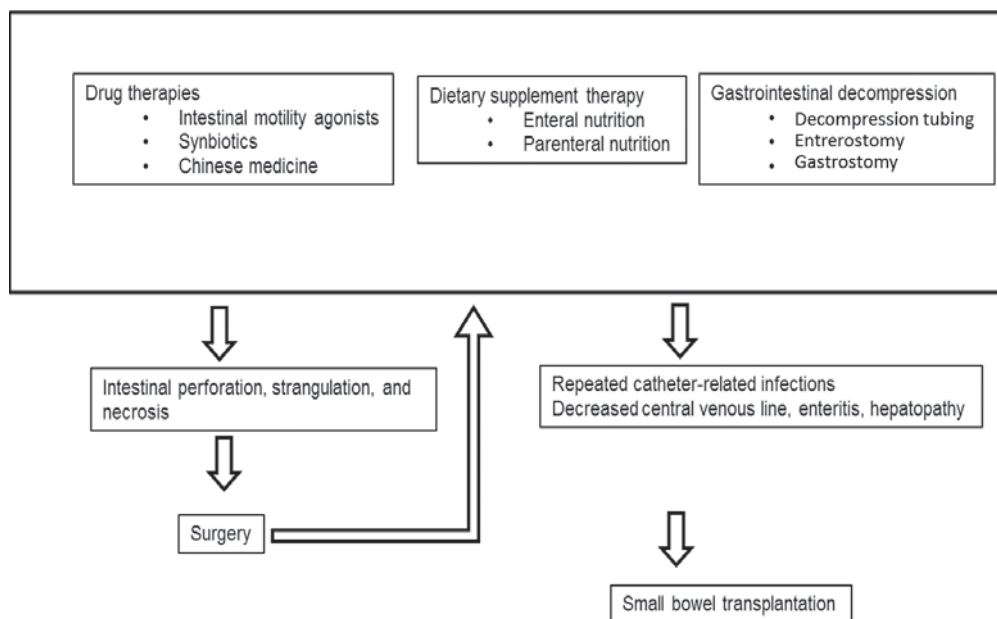
Although the other three diseases — isolated hypoganglionosis, MMIHS, and CIIP — are also rare diseases, quite a few cases have been documented, and their clinical course is serious. These three diseases may therefore require the consideration of evidence and fair opinions from specialists when making decisions on their treatment clinical practice. For these reasons, these three diseases were selected as targets of the clinical questions (CQs) of this guideline.

The following seven CQs were created, and the recommendations are posed individually for the three diseases.

**2) Systematic review**

CQ1: How are isolated hypoganglionosis, MMIHS, and CIIP diagnosed?
CQ2: What kind of drug therapy is recommended for the treatment of isolated hypoganglionosis, MMIHS, and CIIP?
CQ3: Is gastrointestinal decompression therapy recommended for the treatment of isolated hypoganglionosis, MMIHS, and CIIP?
CQ4: Is nutritional therapy recommended for the treatment of isolated hypoganglionosis, MMIHS, and CIIP?
CQ5: Is (radical) surgical treatment recommended for the treatment of isolated hypoganglionosis, MMIHS, and CIIP?
CQ6: Is small bowel transplantation recommended for the treatment of isolated hypoganglionosis, MMIHS, and CIIP?
CQ7: What is the prognosis of isolated hypoganglionosis, MMIHS, and CIIP?

**Maintenance therapy**



**Fig. 15.** Treatment flowchart for chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction

## Міжнародні клінічні протоколи, рекомендації

This guideline was developed using the methodologies in the «Minds Handbook for Clinical Practice Guideline Development 2014» and the «Minds Manual for Clinical Practice Guideline Development.» However, as we expected difficulty in obtaining high-quality evidence on each disease, a unique approach was used for the systematic review.

There are only a few reports on the rare diseases in the CQs, so some times the three diseases were duplicated or confused in a single paper. In addition, a scoping search showed that a majority of the articles were case reports. Many of the case reports have descriptions on the diagnosis, treatment, prognosis, and complications. For these reasons, we decided that the search would be conducted not by each CQ but by three diseases collectively, and the outcomes would then be assigned to each CQ.

The databases used were PubMed and Ichu-Shi Web, the languages in the scope were Japanese and English, and search date was unlimited. A total of 1,477 articles were obtained, and 3 members of our group conducted primary screening, ultimately selecting 396 articles for secondary screening (Tables 2, 3). Secondary screening by 10 members resulted in dropping 108 articles, and the evidence table was developed based on the remaining 288 articles.

In the creation of the evidence table, when one article was applicable to two or more CQs, extra rows were set accordingly, and the applicable outcomes and conclusions were recorded. The completed evidence table was summarized by each CQ, and a «Summary by CQ» was created. The SR team then made systematic review reports by each CQ.

**Table 2**  
**Database search result 1**

Title	Allied disorders of Hirschsprung's disease	
CQ		
Database	PubMed	
Date	2015/2/5	
Searched by	FK/YA	
#	Search formula	Number of literature
	(((«chronic intestinal pseudo-obstruction»[TIAB]) OR ((«Intestinal Pseudo-Obstruction»[Mesh]) AND (chronic[TW]))) OR (((((((«Neuronal intestinal pseudo-obstruction»[Supplementary Concept]) OR «Megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome»[Supplementary Concept]) OR «intestinal dysganglionoses»[TIAB]) OR «Megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome»[TIAB]) OR MMIHS[TIAB]) OR «Neuronal intestinal pseudo-obstruction»[TIAB]) OR «Chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction syndrome»[TIAB]) OR (((«Hirschsprung Disease»[Mesh]) OR («Hirschsprung*»[TW])) AND ((allied[TIAB]) OR (variant[TIAB] OR variants[TIAB]))) OR («Congenital idiopathic intestinal pseudoobstruction»[nm]) OR ((«Intestinal Pseudo-Obstruction»[Mesh]) AND (congenital[TIAB])) OR (immaturity[TIAB] AND ganglia[TW]) OR hypoganglionosis[TW] OR («segmental dilation»[TIAB] AND intestine[TW]) OR («internal anal sphincter»[TIAB] AND achalasia[TW]))) NOT (Animals[MH] NOT Humans[MH]) AND English[LA])	1011

**Table 3**  
**Database search result 2**

Title	Allied disorders of Hirschsprung's disease	
CQ		
Database	Ichu-Shi Web	
Date	2015/1/22	
Searched by	FK/YA	
#	Search formula	Number of literature
	(((CIPO/AL or (chronic/AL and (bowel obstruction-negative/TH or pseudoobstruction/AL))) or (((allied Hirschsprung's disease/AL) or (allied Hirschsprung's disease/AL) or (Immaturity/AL) or (hypoganglionosis/AL) or (neuronal/AL and intestinal/AL and dysplasia/AL) or ((megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome/TH or MMIHS/AL)) or (anal achalasia/TH) or (CIIP/AL) or (chronic idiopathic intestinal pseudoobstruction/AL)))))) and (PT=except for minutes and CK=human))	477

Table 4

Voting result by guideline development group

	Number of votes	Number of approvals	Ratio (%)
CQ1-1	13	12	92.3
CQ1-2	13	13	100
CQ1-3	13	13	100
CQ2-1	13	13	100
CQ2-2	13	13	100
CQ2-3	13	13	100
CQ3-1	13	13	100
CQ3-2	13	13	100
CQ3-3	13	13	100
CQ4-1	13	13	100
CQ4-2	13	13	100
CQ4-3	13	12	92.3
CQ5-1	12	11	91.7
CQ5-2	12	12	100
CQ5-3	12	11	91.7
CQ6-1	13	13	100
CQ6-2	13	13	100
CQ6-3	13	13	100
CQ7-1	10	10	100
CQ7-2	10	10	100
CQ7-3	10	10	100

**(1) Overview of the systematic review**

Decisions prior to the literature search

Database used: PubMed and Ichu-Shi Web

Published year of literature in scope: All articles published through 2015

Search conditions of literature: Only humans used as research subjects

Language: Japanese and English

Diseases in scope: Three allied disorders of Hirschsprung's disease (isolated hypoganglionosis, MMIHS, and CIIP)

*Overview of the literature search*

Search by: Two members of the SR team (working independently)

Search formula: Refer to the materials (Database search results: Tables 2, 3, Literature search flowchart: Fig. 16).

Number of articles: 1,488 (PubMed: 1,011 + Ichu-Shi Web: 477)

**(2) Primary screening**

Personnel in charge: Three members of the SR team

Screening method: The above-mentioned 3 members independently checked the titles and abstracts of 1488 articles. At this stage, articles clearly unrelated to the predetermined CQs were excluded. Articles for which the contents could not be judged based only on the title and abstract were included for review.

Primary screening result: After comparing the results from the 3 members, 396 out of 1,488 articles were ultimately selected for secondary screening.

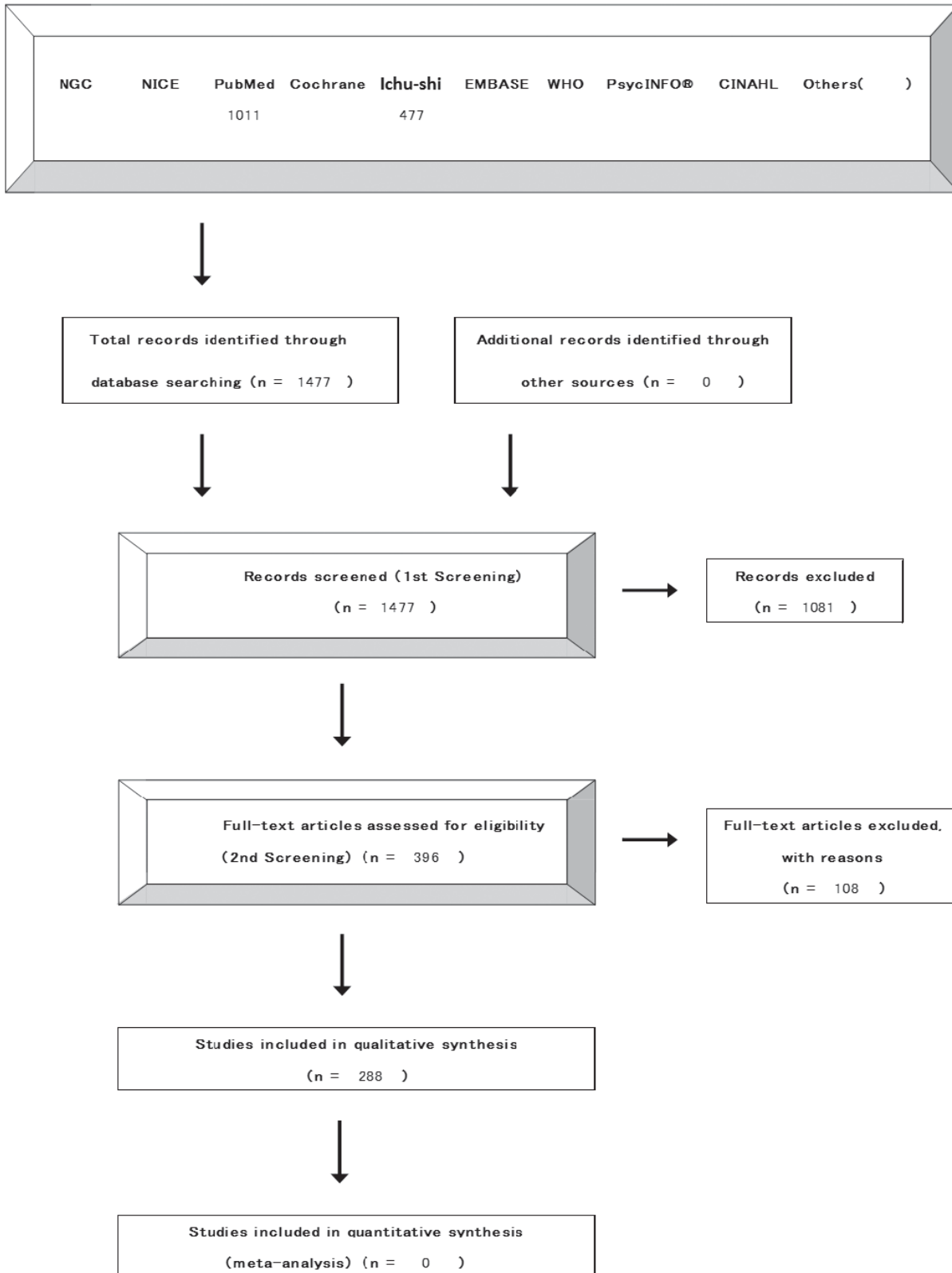
**(3) Secondary screening and creation of evidence table**

Personnel in charge: 10 members of the SR team.

Screening method: 10 members above shared the screening of 396 articles. Full screening by checking the full texts determined which articles to choose based on the selection criteria.

Secondary screening result: After the SR team leader's review, 288 out of 396 articles were finally selected for evidence table creation.

Evidence table creation: From the 288 articles selected, 10 members extracted the details from them for a total of 836 pieces of evidence to create an evidence table. (Contents of the evidence table: bibliographic information, study design, PICO, conclusion, and CQs applicable)



**Fig. 16.** Literature search flowchart (allied disorders of Hirschsprung's disease)  
[4-2. Literature search flowchart] PRISMA statement is modified.

**(4) Evaluation and consolidation of evidence (creation of CQ summary)**

Personnel in charge: SR team leader

Creation of CQ summary: The CQ summary was created by classifying the 836 pieces of evidence extracted by the 10 SR team members by CQ, target disease, and outcome and then summarizing by study design.



Table 5

External evaluation of the Clinical Practice Guideline

Toshio Morizane Chief Visiting Researcher, Japan Council for Quality Health Care

«It is logically summarized and presented with high relevance. This guideline describes the current issues and is considered to be highly useful in areas with poor evidence in clinical practice».

number	Evaluated points	Evaluation	Comments
1	The scope to be handled in the whole medical treatment related to the target disease/health problem is clear (whole or part).	1 2 3 ④*	A thorough presentation of the medical treatment for Allied disorders of Hirschsprung's disease (the diagnosis, medication, surgical therapy, etc.)
2	The contents conform to the knowledge level of the target guideline users.	1 2 3 ④	Presentation of professional content that actually corresponds to the medical treatment
3	The magnitude and certainty of the effect of intervention (diagnosis, treatment, etc.) on the patient's outcomes are scientifically evaluated based on a systematic review (qualitative/quantitative).	1 2 3 ④	No CQ can be meta-analyzed. The strength of evidence is evaluated by the quantitative summarization of evidence related to the CQs from articles searched comprehensively.
4	The benefits and disadvantages (harm, burdens, expenses) of interventions are evaluated in an appropriate manner.	1 2 3 ④	Whether it is «useful» or «harmful» is evaluated quantitatively.
5	The strength of the recommendation is based on the importance of multiple outcomes, the magnitude and uncertainty of benefits and harms, and the cost effectiveness. It is also based on a comparison of multiple interventions, if necessary.	1 2 3 ④	Because the diseases mentioned here are rare, the need for a cost-effectiveness analysis is considered to be low.
6	The viewpoints of a multi-disciplinary supporting team as well as those of the subjects are reflected in the recommendation.	1 2 ③ 4	The provision of care requiring multi-disciplinary support, such as daily care management and home medical care, should be considered in a future study.
7	The individual recommendations correspond to the clinical questions, and the subjects, including attributes, are clear.	1 2 3 ④	Recommendations are presented based on each diagnosis and the patient's attributes.
8	The description of individual interventions is concrete and feasible. Facilities, staffs, equipments, etc. are also described, if necessary.	1 2 3 ④	As the target diseases are rare, it is assumed that care at facilities capable of advanced medical treatment including small intestine transplantation is a prerequisite.
9	Management is done so that the COI of the guideline creator does not affect the recommendation.	1 2 ③ 4	The creator has no COIs to disclose. Details about the management are unknown.

\* Score: 1 Strongly Disagree, 2 Disagree, 3 Agree, 4 Strongly Agree

Significance of CQ summary creation: The applicable studies focused on rare diseases of allied Hirschsprung's diseases, and the majority of the target articles were case reports and case series. In order to utilize them without disregarding low-evidence-level studies, we adopted a method of carefully extracting evidence based on the CQ and target disease from each article and reorganized the findings as a CQ summary. This method visualized the total pieces of evidence and provided a value, which is different from conventional evidence-level, onto accumulated facts empirically obtained in clinical practice.

#### (5) Systematic review report

The contents of the CQ summary were recapitulated to make a systematic review report. For every comparison of CQs, the outcomes of benefits and harms were listed, and a consolidated document was created for the judgement of its usefulness.

### 4. Determination of recommendations regarding the finalization and implementation policy

#### 1) Determination of recommendations

The evidence table, summary by CQ, and systematic review report created by SR team were submitted to the guideline development group, who created proposed recommendations and commentary based on the submitted materials. Since most of the evidence comprised case reports and case series, the strength of the evidence was almost «D», but recommendations were created for the usefulness in clinical practice.

## Міжнародні клінічні протоколи, рекомендації

After a consensus meeting, the recommendations were determined by 13 guideline development committee members using the Delphi voting method via e-mail (Table 4). Two committee members in charge of clinical practices for the adult domain declined to vote due to their having limited clinical practice experience in the child domain. Several other committee members also declined to vote for the determination of recommendation on CQ in one's duty. At the first round of voting, all of the recommendations obtained 90% or greater approval.

### 2) Finalization

Between December 1 and December 31, 2016, a commendation draft was posted on the homepages of the Japanese Society of Pediatric Surgeons; the Japanese Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition; and the Japanese Society of Neurogastroenterology to solicit public comments. It was finalized after an external evaluation by epidemiology specialists (Table 5).

### 3) Implementation

The detailed version was mailed to major medical institutions and, at the same time, published in research reports. The practical version was issued as a publication and also posted on the homepages of the Japanese Society of Pediatric Surgeons and the Japanese Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition for dissemination.

## VI. RECOMMENDATION

### 1. CQ1: How are isolated hypoganglionosis, MMIHS, CIIP diagnosed?

<b>CQ1-1:</b> How is isolated hypoganglionosis diagnosed?	
<b>Recommendation:</b> A full-thickness biopsy of the gastrointestinal tract (especially the small intestine and sigmoid colon) is recommended for the definitive diagnosis of isolated hypoganglionosis.	
Strength of recommendation	① (Strong): Recommend to «perform» or «not to perform» 2 (Weak): Propose to «perform» or «not to perform»
Evidence	A (Strong) B (Moderate) © (Weak) D (Very weak)

### Commentary

Isolated hypoganglionosis (HP) is the most difficult disease to diagnose among the allied disorders of Hirschsprung's disease. This is because the basic concept of HP is not clear, and a definitive method of diagnosis has not been clearly established. Reported diagnostic methods for HP include 1) plain abdominal X-ray, 2) gastrointestinal imaging, 3) manometry, 4) a rectal mucosal biopsy, and 5) a gastrointestinal full-thickness biopsy. Among these, many studies have shown that a full-thickness gastrointestinal biopsy (especially from the small and large bowels) was useful for diagnosing HP. This is because the definitive diagnosis of HP has been based on reduced neurocytes in the myenteric plexus (Auerbach's plexus) in many former reports. Some reports have shown that when it is difficult to assess the neurocyte distribution by HE staining, histochemical staining (such as AchE, NADPH, SDH, LDH, silver staining) is useful for the diagnosis [1-33]. In particular, a questionnaire survey conducted in 2012 for domestic pediatric surgery institutions in Japan reported that an intraoperative frozen section diagnosis had a low accuracy, and a pathological diagnosis by permanent preparation had 94% accuracy [34]. Therefore, a gastrointestinal full-thickness biopsy has been considered useful in the diagnosis of HP. No complications have been reported in association with full-thickness biopsies.

As for the usefulness of a rectal mucosal biopsy, some reports have recommended a full-thickness biopsy for the final diagnosis of HP, as the former has low accuracy [18,19,34]. The reason is that the submucosal nerve plexus (Meissner's plexus) of HP is normal, and AchE staining is also negative or normal (i.e. it is useful for excluding Hirschsprung's disease, but not useful for the definitive diagnosis of HP).

In addition, plain abdominal radiography and gastrointestinal imaging may not be useful for the definitive diagnosis of HP. Findings obtained from these imaging examination such as the air-fluid level and gas-filled intestine on plain abdominal radiography, and intestinal dilatation, intestinal stenosis, megacolon, microcolon, and caliber change on gastrointestinal imaging are similar to those of other allied Hirschsprung's diseases. A diagnosis therefore cannot be determined by imaging studies alone. Such modalities may also increase unnecessary hazardous X-ray exposure [17,34-38].

The usefulness of manometry conducted for allied disorders of Hirschsprung's disease is uncertain. It may indicate gastrointestinal dysfunction but has low accuracy due to non-constant results in neonatal population, such as reflex negativity, reflex positivity, or atypical reflex. Some articles have reported on esophageal and duodenal manometry, but irregular peristalsis observed in the upper gastrointestinal tracts is not specific to HP. Intestinal manometry is not thought to be useful in the diagnosis of HP [18,21,23,24,34,37-39].

In conclusion, the most useful examination in the diagnosis of HP is a full-thickness gastrointestinal biopsy, although a rectal mucosal biopsy can be performed first to rule out Hirschsprung's disease. Plain abdominal X-ray, barium enema, and rectal manometry are not useful for the definitive diagnosis of HP and may even cause harm due to X-ray exposure. However, those examinations may be useful for the differential diagnosis of other allied disorders of Hirschsprung's disease.

#### References

1. Ida S. Toward Seamless Medical Treatment from Pediatrics to Internal Medicine. Particular Disease; Gastrointestinal Disease; Intestinal Failure (Long-term TPN Patient, Allied Hirschsprung disease, CIIP, etc.). Diagnosis and Treatment. 2013; 101: 1867-72. (Article in Japanese)
2. Sashiyama H, Tsujinaka Y, Hamahata Y, et al. A surgical case of colonic Segmental Hypoganglionosis. J Jpn Soc Coloproctol. 2013; 66: 263-8. (Article in Japanese)
3. Watanabe Y, Takasu H, Sumida W. A preliminary report on the significance of excessively long segment congenital hypoganglionosis management during early infancy. J Pediatr Surg. 2011; 46: 1572-7.
4. Wakatsuki K, Kaneizumi T, Yagura K, et al. A case of hypoganglionosis localized in the small intestine. J Jpn Surg Assoc. 2007; 68: 878-81. (Article in Japanese)
5. Meier-Ruge WA, Bruder E. Pathology of chronic constipation in pediatric and adult coloproctology. Pathobiology. 2005; 72: 1-102.
6. Tomita R, Munakata K, Howard ER, et al. Histological studies on Hirschsprung's disease and its allied disorders in childhood. Hepatogastroenterology. 2004; 51: 1042-4.
7. Tomita R, Ikeda T, Fujisaki S, et al. Hirschsprung's disease and its allied disorders in adults' histological and clinical studies. Hepatogastroenterology. 2003; 50: 1050-3.
8. Kobayashi H, Li Z, Yamataka A, et al. Overexpression of neural cell adhesion molecule (NCAM) antigens on intestinal smooth muscles in hypoganglionosis: is hypoganglionosis a disorder of the neuromuscular junction? Pediatr Surg Int. 2003; 19: 190-3.
9. Kobayashi H, Yamataka A, Lane GJ, et al. Pathophysiology of hypoganglionosis. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2002; 34: 231
10. Rolle U, Yoneda A, Solari V, et al. Abnormalities of C-Kit-positive cellular network in isolated hypoganglionosis. J Pediatr Surg. 2002; 37: 709-14.
11. Munakata K, Fukuzawa M, Nemoto N. Histologic criteria for the diagnosis of allied diseases of Hirschsprung's disease in adults. Eur J Pediatr Surg. 2002; 12: 186-91
12. Kubota A, Yamauchi K, Yonekura T, et al. Clinicopathologic relationship of hypoganglionosis. J Pediatr Surg. 2001; 36: 898-900.
13. Nogueira A, Campos M, Soares-Oliveira M, et al. Histochemical and immunohistochemical study of the intrinsic innervation in colonic dysganglionosis. Pediatr Surg Int. 2001; 17: 144-51.
14. Meier-Ruge WA, Brunner LA, Engert J, et al. A correlative morphometric and clinical investigation of hypoganglionosis of the colon in children. Eur J Pediatr Surg. 1999; 9: 67-74.
15. Watanabe Y, Ito F, Ando H, et al. Morphological investigation of the enteric nervous system in Hirschsprung's disease and hypoganglionosis using whole-mount colon preparation. J Pediatr Surg. 1999; 34: 445-9.
16. Hirobe S, Hayashi A, Kamakata S, et al. Total colon and extensive aganglionosis. Experiences of advanced hypoganglionosis, especially on differentiation and association with aganglionosis. Japanese Journal of Pediatric Surgery. 1998; 30: 527-31. (Article in Japanese)
17. Puri P. Variant Hirschsprung's disease. J Pediatr Surg. 1997; 32: 149-57.
18. Tomita R, Munakata T. Transition in clinical practice of Pediatric Surgery - Pathophysiology of Allied disorders of Hirschsprung's disease in adults. Japanese Journal of Pediatric Surgery. 1997; 29: 713-21. (Article in Japanese)
19. Tomita R, Munakata T, Kurosuo Y. Diagnosis of adulthood Hirschsprung's disease and Allied diseases from the histopathological view with rectal biopsy. JJCS. 1996; 21: 975-9. (Article in Japanese)
20. Yamataka A, Fujiwara T, Nishiye H, et al. Localization of intestinal pacemaker cells and synapses in the muscle layers of a patient with colonic hypoganglionosis. J Pediatr Surg. 1996; 31: 584-7.
21. Watanabe Y, Harada T. Measurement of upper gastrointestinal manometry in Allied disorders of Hirschsprung's disease. Japanese Journal of Pediatric Surgery. 1996; 28: 1062-6. (Article in Japanese)
22. Yamataka A, Fujiwara T, Sunakawa M, et al. Distribution of Peristaltic Pacemaker (C-KIT Positive) Cells in the Intestinal Tract with Hypoganglionosis. Japanese Journal of Pediatric Surgery. 1996; 28: 1058-61. (Article in Japanese)
23. Toyosaka A, Seki Y, Miura K, et al. Allied disorders of Hirschsprung's disease - Especially on Intramural neurocytosis, Hypoganglionosis. Japanese Journal of Pediatric Surgery. 1996; 28: 1037-47. (Article in Japanese)
24. Taguchi T, Suita S, Nakao M, et al. Temporal changes in the pathology of Allied disorders of Hirschsprung's disease. Japanese Journal of Pediatric Surgery. 1996; 28: 1029-36. (Article in Japanese)
25. Smith VV. Intestinal neuronal density in childhood: a baseline for the objective assessment of hypo- and hyperganglionosis. Pediatr Pathol. 1993; 13: 225-37.
26. Yamataka A, Miyano T, Urao M, et al. Distribution of neuromuscular junctions in the bowel affected by hypoganglionosis. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 1993; 16: 165-7.
27. Meier-Ruge W. Epidemiology of congenital innervation defects of the distal colon. Virchows Arch A Pathol Anat Histopathol. 1992; 420: 171-7.
28. Meijers JH, Molenaar JC. Congenital malformation of the enteric nervous system: history, immunohistodiagnosis and experimental approaches. Neth J Surg. 1991; 43: 230-5.
29. Minowa Y, Nakata Y. A Case of allied disorder of Hirschsprung Disease Controlled Gastrostomy and enterostomy for 5 Years. Japanese Journal of Pediatric Surgery. 1990; 22: 280-4. (Article in Japanese)
30. Puri P, Fujimoto T. Diagnosis of allied functional bowel disorders using monoclonal antibodies and electronmicroscopy. J Pediatr Surg. 1988; 23: 546-54.
31. Ariel I, Hershlag A, Lernau OZ, et al. Hypoganglionosis of the myenteric plexus with normal Meissner's plexus: a new variant of colonic ganglion cell disorders. J Pediatr Surg. 1985; 20: 90-2.
32. Munakata K, Okabe I, Morita K. Histologic studies of rectocolic aganglionosis and allied diseases. J Pediatr Surg. 1978; 13: 67-75.
33. Kadair RG, Sims JE, Critchfield CF. Zonal colonic hypoganglionosis. JAMA. 1977; 238: 1838-40.

## Міжнародні клінічні протоколи, рекомендації

34. Watanabe Y, Kanamori Y, Uchida K, et al. Isolated hypoganglionosis: results of a nationwide survey in Japan. *Pediatr Surg Int.* 2013; 29: 1127-30.
35. Zhang HY, Feng JX, Huang L, et al. Diagnosis and surgical treatment of isolated hypoganglionosis. *World J Pediatr.* 2008; 4: 295-300.
36. Hayakawa K, Hamanaka Y, Suzuki M, et al. Radiological findings in total colon aganglionosis and allied disorders. *Radiat Med.* 2003; 21: 128-34.
37. Tomita R, Ikeda T, Fujisaki S, et al. Upper gut motility of Hirschsprung's disease and its allied disorders in adults. *Hepatogastroenterology.* 2003; 50: 1959-62.
38. Munakata K, Okabe I, Koshinaga T, et al. Diagnosis of Hypoganglionosis with contrast enema examination. *J.J.S.P.R.* 1989; 5: 124-5. (Article in Japanese)
39. Tomita R, Munakata K, Igarashi S, et al. Pathophysiological investigation of adult Hirschsprung's disease and Allied disease – consideration from manometry assessment. *JJCS.* 1997; 22: 744-75. (Article in Japanese)

<b>CQ1-2:</b> How is megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome (MMIHS) diagnosed?	
<b>Recommendation:</b> For cases in which symptoms of bowel obstruction, such as abdominal distension and vomiting, are present during the neonatal period and no organic obstruction is observed, a gastrointestinal series is recommended. When a microcolon is observed and megacystis is simultaneously confirmed by cystography or computed tomography (CT)/ultrasonography, MMIHS is strongly suspected. An intestinal full-thickness biopsy is recommended for the definitive diagnosis to differentiate it from other allied disorders of Hirschsprung's disease.	
Strength of recommendation	① (Strong): Recommend to «perform» or «not to perform» 2 (Weak): Propose to «perform» or «not to perform»
Evidence	A (Strong) B (Moderate) © (Weak) D (Very weak)

### Commentary

Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome (MMIHS) is a serious syndrome with an unknown etiology. Bowel obstructive symptoms are noted from neonatal period, resulting in intestinal failure and accompanied by megacystis and microcolon.

#### Diagnostic criteria:

- 1) Bowel obstruction symptoms such as abdominal distension, vomiting, and abdominal pain present immediately after birth
  - 2) Megacystis present
  - 3) Barium enema reveals microcolon in the neonatal period
  - 4) No mechanical obstructive lesion observed in the gastrointestinal tract
  - 5) No pathological abnormality observed in the neural plexus in specimen with a full-thickness intestinal biopsy
- All five of these items need to be met.

Although plain abdominal X-ray is indispensable for the diagnosis of bowel obstruction, an extended gas pattern of the stomach and small bowel are general findings for bowel obstruction in neonates, so the diagnosis can rarely be determined based on X-ray findings alone. However, the observation of a lower abdominal mass shadow due to megacystis on abdominal X-ray may be useful for the diagnosis [1,2].

Enema is useful for the confirmation of microcolon, an indispensable sign of this disease. Note that ileal atresia and Hirschsprung's disease (entire colon aganglionosis) also present with both gastrointestinal obstructive symptoms and microcolon during the neonatal period, so these diseases may be difficult to differentiate by contrast enema.

If megacystis is indicated with the symptoms of gastrointestinal obstruction, MMIHS should be considered. Although cystography can be useful for a clear diagnosis of megacystis, no further clinical information can be obtained using this modality. Ultrasonography or computed tomography (CT) can be alternative diagnostic imaging methods for the diagnosis of megacystis.

Due to severe abdominal distension, laparotomy is performed during the neonatal period in many cases. MMIHS is often diagnosed based on the intra-operative findings. A full-thickness intestinal biopsy is indispensable during laparotomy, as other allied disorders of Hirschsprung's disease, such as CIIP and isolated hypoganglionosis, must be differentiated. In addition, extensive Hirschsprung's disease and hypoganglionosis, can be differentiated with a full-thickness biopsy. MMIHS is characterized by the absence of abnormalities in ganglion cells [3,4]. MMIHS must also be differentiated from CIIP, as neither of them have abnormalities in ganglion cells; the former can be distinguished by the presence of megacystis and microcolon during the neonatal period. If possible, the ganglion cells should be checked using frozen sections and the histology should be confirmed using permanent preparations. No hypertrophic AcE-positive nerve fibers are seen in the rectal mucosa with a suction biopsy, so Hirschsprung's disease can be differentiated, but it is difficult to differentiate MMIHS from other allied disorders of Hirschsprung's disease using a suction biopsy.

Prenatal diagnoses have often been made in recent years based on a dilated intestinal tract and megalocystis [5–7]. Progressive cystectasy, hydroureteronephrosis, and gastrointestinal dilatation are characteristic findings in the pre-natal period.

#### References

1. Tomita R, Morita K, Munakata K. On the significance of Peptidergic Nerve in Hirschsprung's disease and Hypoganglionosis. *Journal of Smooth Muscle Research*. 1989; 25: 147-54. (Article in Japanese)
2. Kupferman JC, Stewart CL, Schapfel DM, et al. Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome. *Pediatr Nephrol*. 1995; 9: 626-7.
3. Piotrowska AP, Rolle U, Chertin B, et al. Alterations in smooth muscle contractile and cytoskeleton proteins and interstitial cells of Cajal in megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome. *J Pediatr Surg*. 2003; 38: 749-55.
4. Gomi A, Okamatsu T, Yataka M, et al. Allied disorders of Hirschsprung's disease – Clinical course of MMIHS. *Japanese Journal of Pediatric Surgery*. 1996; 28: 1080-5. (Article in Japanese)
5. Tuzovic L, Anyane-Yeboah K, Mills A, et al. Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: case report and review of prenatal ultrasonographic findings. *Fetal Diagn Ther*. 2014; 36: 74-80.
6. Dewan PA, Brown N, Murthy DP, et al. Hydrometrocolpos and segmental colonic dilatation in a girl with megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome. *J Paediatr Child Health*. 1995; 31: 479-82.
7. Tanabe M, Takahashi H, Oonuma N, et al. Experience of treatment with Cisapride on Chronic Idiopathic Intestinal Pseudoobstruction (CIIP). *J. Jpn. Soc. Pediatr. Surg*. 1991; 27: 48-55. (Article in Japanese)

<b>CQ1-3: How is chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction (CIIP) diagnosed?</b>	
<b>Recommendation:</b> The duration of symptoms and the bowel obstruction conditions are determined from the clinical history and physical examination findings. The presence of intestinal dilatation, air-fluid level formation, and the absence of mechanical obstruction are confirmed by diagnostic imaging. For children, an intestinal full-thickness biopsy is recommended for the definitive diagnosis to differentiate it other allied disorders of Hirschsprung's disease. For adults, it is important to differentiate true mechanical obstruction and secondary intestinal pseudo-obstruction, and a full-thickness biopsy is not conducted as it is for children.	
<b>Strength of recommendation</b>	① (Strong): Recommend to «perform» or «not to perform» 2 (Weak): Propose to «perform» or «notto perform»
<b>Evidence</b>	A (Strong) B (Moderate) C (Weak) ② (Very weak)

#### Commentary

The diagnosis of CIIP requires all of the following 4 items to be met.

- 1) Chronic bowel obstruction observed
- 2) Intestinal dilatation and air-fluid levels on diagnostic imaging
- 3) No intramural obstruction of the gastrointestinal tract
- 4) Other diseases excluded

A duration of symptoms  $\geq 2$  months for children and  $\geq 6$  months for adults shall be confirmed.

Intestinal dilatation and air-fluid levels are diagnosed by plain abdominal X-ray, CT, MRI, or similar modalities [1–4]. For neonates, radiological examinations in a standing or lateral decubitus position may be difficult, so the confirmation of air-fluid levels by plain abdominal X-ray is not necessarily required.

In the diagnosis of pediatric intestinal pseudo-obstruction, the location of dilated segments, the degree of peristaltic disorder, and the presence of non-mechanical obstruction can be detected based on the gastrointestinal gas pattern on plain abdominal X-ray and gastrointestinal series [1,4]. For adults, luminal obstructions caused by neoplastic lesions, inflammation, and adhesion need to be excluded.

The diagnosis of idiopathy requires the exclusion of other pseudo-obstructions.

For children, diseases classified as primary pseudo-obstructions need to be differentiated. Although congenital aganglionosis (Hirschsprung's disease) can be diagnosed by a suction rectal mucosal biopsy, a pathological evaluation by a full-thickness bowel biopsy is indispensable for the differential diagnosis of isolated hypoganglionosis and immaturity of ganglia [5,6].

In adults, primary intestinal pseudo-obstructions other than CIIP are rare, and the exclusion of secondary pseudo-obstructions is emphasized in the diagnosis of idiopathy. The secondary pseudo-obstructions to be differentiated are listed in Table 1.

Cine MRI and intestinal manometry are useful for assessing peristaltic disorders present in CIIP, and these two examinations are used instead of a full-thickness biopsy in adults [7–11].

#### References

1. Byrne WJ, Cipel L, Ament ME, et al. Chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction syndrome. Radiologic signs in children with emphasis on differentiation from mechanical obstruction. *Diagn Imaging*. 1981; 50: 294-304.

## Міжнародні клінічні протоколи, рекомендації

- Orita T, Harafuji I, Matsumoto M, et al. A case of Chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction accompanied by Von Recklinghausen's disease. The Japanese Journal of Gastroenterological Surgery. 1992; 25: 1334-8. (Article in Japanese)
- Munoz-Yague MT, Solis-Munoz P, Salces I, Ballestin C, et al. Chronic intestinal pseudo-obstruction: a diagnosis to be considered. Rev Esp Enferm Dig. 2009; 101(5): 336-42.
- Masuzawa Y, Iwamoto K, Ichida K, et al. A case considered as Chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction (CIIP) with significant flatulence. Shin-senri hospital Medical Journal. 1996; 7: 72-7. (Article in Japanese)
- Muto M, Matsufuji H, Tomomasa T, et al. Pediatric chronic intestinal pseudo-obstruction is a rare, serious, and intractable disease: a report of a nationwide survey in Japan. J Pediatr Surg. 2014; 49(12): 1799-803.
- Munoz-Yague MT, Solis-Munoz P, Salces I, et al. Chronic intestinal pseudo-obstruction: a diagnosis to be considered. Rev Esp Enferm Dig. 2009; 101(5): 336-42.
- Tomomasa T. Findings from gastroduodenal manometry in Chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction - especially on phase 3. Journal of Smooth Muscle Research. 1993; 29: 204-6. (Article in Japanese)
- Watanabe Y, Harada T, Murahashi O, et al. A new method of upper gastrointestinal manometry in assessment of pediatric gastrointestinal motility – the usefulness in diagnosis and treatment of functional ileus. J. Jpn. Soc. Pediatr. Surg. 1992; 28: 1115-20. (Article in Japanese)
- Tsujikage S. Examination of gastrointestinal and urinary tract abnormalities in adults with chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction (CIIP). Med. j. Osaka Univ. 1991; 43: 31-43. (Article in Japanese)
- Munoz-Yague MT, Marin JC, Colina E, et al. Chronic primary intestinal pseudo-obstruction from visceral myopathy. Rev Esp Enferm Dig. 2006; 98: 292-302.
- Irtan S, Bellaiche M, Brasher C, et al. Stomal prolapse in children with chronic intestinal pseudo-obstruction: a frequent complication? J Pediatr Surg. 2010; 45: 2234-7

### 2. CQ2: What kind of drug therapy is recommended for the treatment of isolated hypoganglionosis, MMIHS, and CIIP?

<b>CQ2-1:</b> What kind of drug therapy is recommended for the treatment of isolated hypoganglionosis?	
<b>Recommendation:</b> No drug therapy is recommended for isolated hypoganglionosis at this point.	
Evidence	A (Strong) B (Moderate) C (Weak) Ⓣ (Very weak)

#### Commentary

Drug therapies for isolated hypoganglionosis are performed in various institutions and include prokinetic agent, probiotics, Japanese herbal medicine (Daikenchuto), antibiotics, enemas, laxatives, and antidiarrheal drugs. However, no randomized controlled trial (RCT) or case series has described the efficacy of these treatments. There is only one case report on probiotics [1], and one case report mentioning on the use of anticholinergic or prostaglandin preparation [2].

As mentioned, the efficacy of the Japanese herbal medicine (Daikenchuto), which is often used clinically in Japan, is still unknown. Regarding probiotics, a case report [1] showed that the administration of probiotics increased the amount of enteral nutrition and decreased the frequency of enteritis, but no other reports have been found to support its results. Anticholinergic or prostaglandin preparation drugs may have no effect on improving the gastrointestinal motility in case of isolated hypoganglionosis [2], as only one report exists and the effectiveness is unclear. Note that no adverse events have been reported to be associated with any of the drugs mentioned above.

At present, based on the available evidence, no drug can be recommended as an effective agent, that improves gastrointestinal functional disorder or symptoms accompanying isolated hypoganglionosis.

#### References

- Kiyohara Y, Nakanaga M, Takahashi T, et al. Usefulness of symbiotics for Allied disorders of Hirschsprung's disease. The Journal of Japanese Society for Parenteral and Enteral Nutrition. 2010; 25: 935-9. (Article in Japanese)
- Nagoshi R, Onimoto H, Nagata I, et al. A case of Chronic intestinal pseudo-obstruction complicated with congenital central hypoventilation syndrome (Ondine's curse). Journal of Saitama Children's Medical Center. 1991; 8: 51-7. (Article in Japanese)

<b>CQ2-2:</b> What kind of drug therapy is recommended for megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome (MMIHS)?	
<b>Recommendation:</b> Although the usefulness of Japanese herbal medicines (Daikenchuto) or probiotics has been reported as drug therapy for MMIHS, evidence is insufficient to recommend these therapies at present.	
Evidence	A (Strong) B (Moderate) C (Weak) Ⓣ (Very weak)

#### Commentary

Prokinetic agents (e.g. cisapride, metoclopramide), probiotics, Japanese herbal medicine (Daikenchuto), antibiotics (e.g. erythromycin), enemas, laxatives, and antidiarrheal drugs are sometimes used to treat MMIHS. Some case reports have described their efficacies, but there are no RCTs or case series to support these findings. Prokinetic agents, such as cisapride (no longer marketed in Japan) and metoclopramide are sometimes used, and their effectiveness was investigated in six case reports [1–6]. All of the reports concluded that these agents are ineffective in improving gas-

trointestinal motility. For replacement of cisapride, mosapride, a serotonin receptor agonist is now available in the Japanese market. However, no reports have yet focused on the effect.

The Japanese herbal medicine (Daikenchuto) has been reported to be effective in four case reports [7-10]. This agent reportedly induces improvement in the gastrointestinal motility and intestinal transit time [7], an increased amount of enteral nutrition intake [8], and improvement in bowel obstruction symptoms [9,10]. The effects of probiotics have been described in only one case report [11], in which probiotics were administered via lower jejunostomy to prevent enteritis, and enteritis did not develop. The effects of antibiotics have been described three case reports [5,6,10], in which the effectiveness of erythromycin was investigated, but the results did not show any effectiveness.

Some case reports have described the administration of pantothenic acid, prostaglandin [12], or a sympathetic blocker [13], none of which had any effect to improve the gastrointestinal motility.

In conclusion, no drug therapy can be recommended, but the Japanese herbal medicine Daikenchuto and probiotics may be attempted, as their effectiveness has been described in some case reports. Note that no adverse events have been reported to be associated with any of the drugs mentioned above.

#### References

1. Al-Alaiyan S, Nazer H. Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome. *Ann Saudi Med.* 1996; 16: 353-5.
2. Couper RT, Byard RW, Cutz E, et al. Cardiac rhabdomyoma and megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome. *J Med Genet.* 1991; 28: 274-6.
3. Goldberg M, Pruchniewski D, Beale PG, et al. Megacystis -microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome. *Pediatr Surg Int.* 1996; 11: 246-7
4. Al Harbi A, Tawil K, Crankson SJ. Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome associated with megaesophagus. *Pediatr Surg Int.* 1999; 15: 272-4.
5. White SM, Chamberlain P, Hitchcock R, et al. Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: the difficulties with antenatal diagnosis. Case report and review of the literature. *Prenat Diagn.* 2000;20: 697-700.
6. Manop J, Chamnanvanakij S, Wattanasarn C. Megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome (MMIHS): a case report in Thailand. *J Med Assoc Thai.* 2004; 87: 1385-8.
7. Kubo M, Yanai T. Experience of treatment with Daikenchuto for various cases of ileus. *Progress in Medicine.* 1997; 17: 2547-9. (Article in Japanese)
8. Kakita H, Ito K, Koide W, et al. A case of Megacystis Microcolon Intestinal Hypoperistalsis Syndrome, in which Daikenchuto was effective. *J Jpn Soc Perin Neon Med.* 2004; 40: 863-7. (Article in Japanese)
9. Iwashita K, Satake M, Kubo M. Problems on management of infants with Allied disorders of Hirschsprung's Disease. *The Journal of Yamanashi Central Hospital.* 2000; 27: 19-22. (Article in Japanese)
10. Hirakawa H, Ueno S, Matuda H, et al. Effect of the herbal medicine dai-kenchu-to on gastrointestinal motility in patients with megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome (MMIHS) and chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction (CIIP): report of two cases. *Tokai J Exp Clin Med.* 2009; 34(1): 28-33.
11. Shimizu H, Ise K, Yamashita M, et al. A case of megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome with successful surgical treatment. *J. Jpn. Soc. Pediatr. Surg.* 2013; 49: 1117-21. (Article in Japanese)
12. Kano T, Tateno Y, Anakura M, et al. A case of Megacystis-Microcolon-Intestinal Hypoperistalsis Syndrome (MMIHS). *The Journal of Clinical Pediatrics.* 1994; 42: 199-203. (Article in Japanese)
13. Berdon WE, Baker DH, Blanc WA, et al. Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: a new cause of intestinal obstruction in the newborn. Report of radiologic findings in five newborn girls. *AJR Am J Roentgenol.* 1976; 126(5): 957-64

<b>CQ2-3:</b> What kind of drug therapy is recommended for the treatment of chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction (CIIP)?	
<b>Recommendation:</b> As drug therapies for CIIP, prucalopride, cisapride, Japanese herbal medicines (Daikenchuto), probiotics, and antibiotic (erythromycin) are sometimes used, and some reports have shown the usefulness of those agents for functional gastrointestinal disorder or abdominal symptoms. However, evidence is insufficient to recommend these therapies at present.	
<b>Evidence</b>	A (Strong) B (Moderate) C (Weak) <b>Ⓢ</b> (Very weak)

#### Commentary

Some drugs are used to control CIIP, including prokinetic agents (e.g. prucalopride, cisapride), a Japanese herbal medicine (Daikenchuto), probiotics, antibiotics (e.g. erythromycin, polymyxin B), enema, laxatives, and antidiarrheals. However, there are few RCTs or case series to support the evidence, and most of the available articles are case reports.

The efficacy of prokinetic agents, such as prucalopride and cisapride (no longer marketed in Japan), have been reported. Prucalopride is a 5-HT<sub>4</sub> receptor agonist and unapproved in Japan. One case series report [1] investigated the effectiveness of prucalopride in seven cases in their protocol, and three of four who completed the protocol showed improvement of obstructive symptoms. It should be noted that three patients withdrew from this protocol, but none of them had adverse events. In addition, one cross-sectional study [2] has reported improvement in bowel obstructive

## Міжнародні клінічні протоколи, рекомендації

symptoms with cisapride. Furthermore, six case reports showed the usefulness of cisapride, including an increased amount of enteral nutrients [3,4], reduction in the intestinal transit time [5], and improvement in bowel obstructive symptoms [6-8]. However, conversely, three case reports [9-11] reported that cisapride was ineffective. The efficacy seems to vary depending on the pathology of individual cases. The effectiveness of mosapride, a serotonin receptor agonist now marketed in Japan to replace cisapride, for CIIP has not yet been reported.

Two case reports [12,13] described the usefulness of the Japanese herbal medicine, Daikenchuto in improving gastrointestinal motility and bowel obstructive symptoms. However, one case report [14] found it to be ineffective. The evidence supporting the usefulness is thought to be scarce. Note that no adverse events have been reported to be associated with Daikenchuto.

Two case reports [15,16] have described the efficacy of probiotics. In these reports, an increased intake of enteral nutrition and reduced incidence of enteritis were reported. Although there have been reports describing their ineffectiveness, the evidence supporting their effectiveness is not sufficient. Note that no adverse events have been reported to be associated with probiotics.

Regarding antibiotics, four case reports [14,17-19] showed the effectiveness of erythromycin. Erythromycin was administered with the expectation of enhancing intestinal motility, and most of these reports described increased enteral nutrition intake and improvement in bowel obstructive symptoms. There have been no reports of ineffectiveness, nor any adverse events. Metronidazole and polymyxin B are administered to control the intestinal flora. Of the two drugs, only polymyxin B has been reported with regard to its efficacy against CIIP. However, findings have been conflicting; one case report [20] described the improvement of symptoms, and two case reports [21,22] indicated in effectiveness. No adverse events were reported. Erythromycin may be effective, but the evidence is poor, and the efficacy of polymyxin B is considered unclear.

Regarding other drugs, one case report [7] found laxatives to be effective. Improvement in bowel obstructive symptoms by a cholinergic agent was shown in a case report [8], but this effect was denied in four other case reports [10,21-23]. The effectiveness of laxatives is therefore still unknown. Prostaglandin has also been used, and two case reports [20, 22] found that they improved bowel obstructive symptoms, but three reports [3,20,24] showed ineffectiveness. The effect of this drug in improving symptoms is also unknown. Buprenorphine, a weak opioid, was reported as an agent for relieving abdominal pain [25]. Although evidence is not sufficient, it may be useful for relieving symptoms of abdominal pain associated with CIIP as well.

In conclusion, there are no recommended medications, but probiotics and erythromycin may be attempted, as their effectiveness has been shown in some case reports.

### References

- Munoz-Yague MT, Solis-Munoz P, Salces I, et al. Chronic intestinal pseudo-obstruction: a diagnosis to be considered. *Rev Esp Enferm Dig.* 2009; 101(5): 336-42.
- Tanabe M, Takahashi H, Oonuma N, et al. Experience of Chronic Idiopathic Intestinal Pseudo-obstruction (CIIP) treated with Cisapride. *J. Jpn. Soc. Pediatr. Surg.* 1991; 27(1): 48-55. (Article in Japanese)
- Yamamoto M, Arisawa K, Kumon Y, et al. A case of Chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction. *The Journal of the Hyogo Medical Association.* 1994; 37: 68-71. (Article in Japanese)
- Horiuchi I, Ito H, Yamashita T, et al. A case of Chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction developed in neonatal period. *J. Jpn. Soc. Pediatr. Surg.* 1991; 27:48-55. (Article in Japanese)
- Tanaka M, Matsubashi N, Arai H, et al. A case of Chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction and reported cases in Japan. *Therapeutics.* 1987; 18: 537-40. (Article in Japanese)
- Tomizuka H, Setoguchi Y, Ogura J, et al. A case of Chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction and medical treatments. *J. New Rem. & Clin.* 1989; 38: 158-65. (Article in Japanese)
- Miyauchi K, Ooshima Y, Shimizu M, et al. A case of Chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction and investigation on reported cases in Japan. *Journal of Japanese Society of Gastroenterology.* 1991; 88: 1359-63. (Article in Japanese)
- Ament ME, Vargas J. Diagnosis and management of chronic intestinal Ament ME, Vargas J. Diagnosis and management of chronic intestinal pseudo-obstruction syndromes in infancy and childhood. *Arq Gastroenterol.* 1988; 25: 157-65
- Suita R, Sai H, Izumi H. An autopsy case of Chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction syndrome (CIIPS). *Japanese Journal of Pediatrics.* 1983; 36: 135-42. (Article in Japanese)
- Yahano S, Furuya S, Kadowaki H. Clinical course of 8-year-old girl with CIIP and problems of long-term TPN support. *Japanese Journal of Pediatric Surgery.* 1983; 15: 1129-33. (Article in Japanese)
- Ozawa M, Yamada R, Oohama M. Two cases of Chronic Idiopathic Intestinal Pseudo-obstruction Syndrome (CIIPS). *Japanese Journal of Pediatric Surgery.* 1983; 15: 1139-46. (Article in Japanese)
- Kubo M, Yanai T. Experiences of treatment with Daikenchuto for various kinds of ileus. *Progress in Medicine.* 1997; 17: 2547-9. (Article in Japanese)
- Kubota A, Kawahara H, Hasegawa T, et al. Surgical intervention for chronic constipation. *Japanese Journal of Pediatric Surgery.* 2008; 40: 226-34. (Article in Japanese)



14. Hirakawa H, Ueno S, Matsuda H, et al. Effect of the herbal medicine Daikenchuto on gastrointestinal motility in patients with megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome (MMIHS) and chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction (CIIP): report of two cases. *Tokai J Exp Clin Med.* 2009; 34(1): 28-33.
15. Kiyohara Y, Nakanaga M, Takahashi T, et al. The efficacy of symbiotics for allied Hirschsprung's disease. *J JSPEN.* 2010; 25: 935-9. (Article in Japanese)
16. Oonishi S, Wada H, Tamai S, et al. A case of CIPS who was struggling to treat weight gain and intestinal infection. *Kinki Shinseiji Kenkyukai Kaishi.* 2005; 14:24-8. (Article in Japanese)
17. Masuzawa Y, Iwamoto K, Ichida K, et al. A case considered as chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction (CIIP) with significant flatulence. *Shin-senri hospital Medical Journal.* 1996; 7: 72-7. (Article in Japanese)
18. Washita K, Satake M, Kubo M. Problems on management of Infants with Allied disorders of Hirschsprung's Disease. *The Journal of Yamanashi Central Hospital.* 2000; 27: 19-22. (Article in Japanese)
19. Dalgic B, Sari S, Dogan I, et al. Chronic intestinal pseudo-obstruction: report of four pediatric patients. *Turk J Gastroenterol.* 2005; 16: 93-7.
20. Yoshida T, Murai K, Sugimoto S. Two cases considered to be Chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction. *Jpn J Clin Radiol.* 1997; 31(2): 335-8. (Article in Japanese)
21. Isa T, Muto Y, Hokama A. A case of Chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction (CIIP) with improved clinical symptoms by hyperbaric oxygen therapy. *The Japanese Journal of Clinical and Experimental Medicine.* 1989; 66: 2197-200. (Article in Japanese)
22. Michiura J, Katsumi M, Kawano N, et al. A case of Chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction with mitral valve divergence syndrome. *The Japanese Journal of Gastroenterological Surgery.* 1988; 21: 1134-7. (Article in Japanese)
23. Nozawa H, Hori T, Kubo K. An older child with Chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction presenting chronic constipation – Problems on diagnosis. *Japanese Journal of Pediatric Surgery.* 1983; 15: 1135-8. (Article in Japanese)
24. Tanaka T, Ootani K, Ando G, et al. A case of Chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction. *The Journal of the Tottori Medical Association.* 1989; 17: 54-9. (Article in Japanese)
25. Munoz-Yague MT, Marin JC, Colina F et al. Chronic primary intestinal pseudo-obstruction from visceral myopathy. *Rev Esp Enferm Dig.* 2006; 98(4): 292-302.

### 3. CQ3: Is gastrointestinal decompression therapy recommended for the treatment of isolated hypoganglionosis, MMIHS, and CIIP?

<b>CQ3-1:</b> Is gastrointestinal decompression therapy recommended for the treatment of isolated hypoganglionosis?	
<b>Recommendation:</b> Upper jejunostomy is proposed for isolated hypoganglionosis. Ileostomy may be effective in some cases, but the efficacy of enterostomy at any other part of the intestinal tract is unknown.	
<b>Strength of recommendation</b>	1 (Strong): Recommend to «perform» or «not to perform» ② (Weak): Propose to «perform» or «not to perform»
<b>Evidence</b>	A (Strong) B (Moderate) © (Weak) D (Very weak)

#### Commentary

Isolated hypoganglionosis is a disease that requires prolonged fasting and central venous nutrition management due to enteritis caused by stagnation of intestinal contents, subsequent sepsis, and abdominal pain. Effective gastrointestinal decompression may enable enteral feeding and provide the expectation of growth and a long-term survival. Enterostomy sites have been discussed in case series and case reports.

Regarding the type of gastrointestinal decompression, only one case has described gastrostomy with concomitant decompression via high jejunostomy; this approach enabled enteral nutrition [1], and intestinal lavage was empirically performed in the reported case at the time of exacerbation. The prognosis varies depending on the location of the enterostomy, and effective usage of the enterostomy may enable enteral feeding in many cases. Compared with ordinary jejunostomy and ileostomy, high jejunostomy is significantly more effective with regard to X-ray findings, the survival rate [2], and the incidence of bowel obstruction [3], with good outcomes [4,5]. The effectiveness of ileostomy is unclear. There have been cases requiring ileectomy due to functional failure [6], and enterostomy was re-performed at a higher position [3]. However, there was also a case of improved bowel obstruction [4]. There are no reports of effective colostomy, and additional enterostomy was required in the reported cases [3,7].

#### References

1. Minowa Y, Nakata K. A case of allied disorder of Hirschsprung's disease controlled with gastrostomy and enterostomy for 5 Years. *Japanese Journal of Pediatric Surgery.* 1990; 22(3): 280-4. (Article in Japanese)
2. Watanabe Y, Sumida W, Takasu H, et al. Early jejunostomy creation in cases of isolated hypoganglionosis: verification of our own experience based on a national survey. *Surg Today.* 2015; 45: 1509-12.
3. Watanabe Y, Kanamori Y, Uchida K, et al. Isolated hypoganglionosis: results of a nationwide survey in Japan. *Pediatr Surg Int.* 2013; 29: 1127-30.
4. Nishijima E, Oono K, Yoshioka T, et al. A case of Hypoganglionosis in 6-year-old girls, is it possible to close ileostomy? - Evaluation of peristalsis and defecation of the remaining residual bowel with artificial valves. *The Medical Frontline.* 1991; 46(12): 2514-5. (Article in Japanese)
5. Minowa Y, Nakata K. A case of allied disorder of Hirschsprung's disease controlled with gastrostomy and enterostomy for 5 Years. *Japanese Journal of Pediatric Surgery.* 1990; 22(3): 280-4. (Article in Japanese)

## Міжнародні клінічні протоколи, рекомендації

- Miura H, Ooi R, Sogi N. Allied disorders of Hirschsprung's diseases – 3D structures of Auerbach plexus in Hypoganglionosis. Japanese Journal of Pediatric Surgery. 1996; 28: 1048-52. (Article in Japanese)
- Watanabe Y, Harada T. Upper gastrointestinal manometry in allied disorders of Hirschsprung's disease. Japanese Journal of Pediatric Surgery. 1996; 28: 1062-6. (Article in Japanese)

**CQ3-2:** Is gastrointestinal decompression therapy recommended for the treatment of megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome (MMIHS)?

**Recommendation:** No evidence supports the positive recommendation of gastrointestinal decompression for MMIHS.

**Evidence** A (Strong) B (Moderate) C (Weak) **Ⓧ** (Very weak)

### Commentary

MMIHS is a serious disease that requires prolonged fasting and central venous nutrition management due to enteritis caused by peristaltic disorder, subsequent sepsis, and abdominal pain.

Regarding gastrointestinal decompression therapy for MMIHS, some reports have shown that tube decompression did not improve the symptoms [1], and enteral feeding was not enabled by decompression via gastrostomy, even with simultaneous enterostomy [2], despite its efficacy for isolated hypoganglionosis. Regarding intestinal lavage, there was a case [3] in which switching to antegrade lavage by Malone surgery after transanal lavage resulted in being able to provide home care to the patient. Regardless of the enterostomy site, enterostomy can only temporarily [4] or partially [5] relieve symptoms and does not contribute to prognostic improvement [6]. Colostomy is ineffective [4]. No side effects or adverse events accompanying decompression therapy have been reported.

### References

- Al Harbi A, Tawil K, Crankson SJ: Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome associated with megaesophagus. *Pediatr Surg Int.* 1999; 15: 272-4.
- Berdon WE, Baker DH, Blanc WA, et al. Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: a new cause of intestinal obstruction in the newborn. Report of radiologic findings in five newborn girls. *AJR Am J Roentgenol.* 1976; 126: 957-64.
- Shimizu H, Ise K, Yamashita M, et al. A case of Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome in which surgical treatment was successful. *J. Jpn. Soc. Pediatr. Surg.* 2013; 49: 1117-1121. (Article in Japanese)
- Goldberg M, Pruchniewski D, Beale PG, et al. Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome. *Pediatr Surg Int.* 1996; 11: 246-7.
- Hirakawa H, Ueno S, Matuda H, et al. Effect of the herbal medicine Dai-kenchu-touon gastrointestinal motility in patients with Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome (MMIHS) and Chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction (CIIP): report of two cases. *Tokai J Exp Clin Med.* 2009; 34: 28-33.
- Manop J, Chamnanvanakij S, Wattanasarn. Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome (MMIHS): a case report in Thailand. *J Med Assoc Thai.* 2004; 87: 1385-8.

**CQ3-3:** Is gastrointestinal decompression effective for chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction (CIIP)?

**Recommendation:** Intermittent decompression via enteric tube may be effective in some CIIP cases, and enterostomy may be effective in other cases. The appropriate approach should be considered on a case-by-case basis.

**Strength of recommendation** 1 (Strong): Recommend to «perform» or «not to perform»  
 ② (Weak): Propose to «perform» or «not to perform»

**Evidence** A (Strong) B (Moderate) C (Weak) **Ⓧ** (Very weak)

### Commentary

CIIP is a disease that requires repeated, prolonged fasting and central venous nutrition management due to enteritis caused by stagnation of intestinal contents, subsequent sepsis, and abdominal pain. Effective gastrointestinal decompression may enable enteral feeding and provide the expectation of growth and long-term survival. However, which type of gastrointestinal decompression therapy is most effective depends on each case.

Tube decompression as a gastrointestinal decompression therapy for CIIP reported to be effective in some cases and ineffective in others. One case reported that the bowel obstruction symptoms were remitted with nasogastric tube and enteral nutrition was enabled, but the bowel obstruction symptoms relapsed [1]. For ileus tube, there was a case of marked improvement in abdominal distension and abdominal pain [2]; however, there have been some cases of ineffectiveness [3] and no improvement in intestinal dilatation [4]. There have been cases in which the oral intake was enabled by intestinal lavage and continuous decompression through enterostomy [5], in which high jejunostomy temporarily improved bowel obstruction symptoms and enabled a small amount of oral intake [6], and in which ileostomy was effective [4,6]. Nevertheless, the ineffectiveness of enterostomy has also been reported [7]. Colostomy has not been shown to be effective in any cases and has been reported not to have improved bowel obstruction symptoms even with simultaneous ileostomy [6]. No side effects or adverse events accompanying decompression therapy have been reported.

References

1. Tachibana M, Nakazawa Y, Sakamoto Y, et al. A case of Chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction; its complications and problems on long-term management. *Gastroenterology*. 1987; 6: 421-8. (Article in Japanese)
2. Tanaka M, Matsuhashi N, Arai H, et al. A case of Chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction and cases in Japan. *Therapeutics (Chiryogaku)*. 1987; 18: 537-40. (Article in Japanese)
3. Michiura H, Katsumi M, Kawano N, et al. A case of Chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction with mitral valve divergence syndrome. *The Japanese Journal of Gastroenterological Surgery*. 1988; 21: 1134-7. (Article in Japanese)
4. Matsuura A, Kikuchi T, Ooshima T, et al. A case of Chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction with transverse colonic axial torsion. *J Abdom Emerg Med*. 1996; 16(7): 1321-4. (Article in Japanese)
5. Nishijima E, Anpuku M, Higashimoto Y, et al. Treatment experience of Chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction (CIIPS) - Complications and problems on nutritional management of 8 cases developed in infancy. *JJPEN: The Japanese Journal of Parenteral and Enteral Nutrition*. 1992; 14: 1395-401. (Article in Japanese)
6. Kubota A, Okuyama H, Takahashi T, et al. Pathology and Treatment of Intestinal Torsion in Children. A Case Report of CIIPS caused by intestinal malrotation - Consideration on the Difference Between CIIPS and MMIHS. *Japanese Journal of Pediatric Surgery*. 2005; 37: 824-31. (Article in Japanese)
7. Hirakawa H, Ueno S, Matuda H, et al. Effect of the herbal medicine dai-kenchu-to on gastrointestinal motility in patients with megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome (MMIHS) and chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction (CIIP): report of two cases. *Tokai J Exp Clin Med*. 2009; 34: 28-33

4. CQ4: Is nutrition therapy recommended for isolated hypoganglionosis, MMIHS, and CIIP?

<b>CQ4-1:</b> Are enteral nutrition and parenteral nutrition effective as nutritional therapies for isolated hypoganglionosis?	
<b>Recommendation:</b> Enteral nutrition and parenteral nutrition are recommended as nutritional therapies for isolated hypoganglionosis.	
<b>Strength of recommendation</b>	① (Strong): Recommend to «perform» or «not to perform» 2 (Weak): Propose to «perform» or «not to perform»
<b>Evidence</b>	A (Strong) B (Moderate) C (Weak) ④ (Very weak)

Commentary

Aside from a few case reports, few papers have discussed nutritional therapy for isolated hypoganglionosis. The evidence level is very low. However, for this disease, which can develop during the neonatal period, parenteral nutrition therapy is clinically performed from an early stage in most of the cases, and enteral feeding therapy is combined with it once the disease condition is stabilized after stoma construction. Recommending parenteral nutrition and enteral nutrition as nutritional treatments is considered to be appropriate.

For parenteral nutrition, there are reports in which intermittent central venous nutrition was useful for preventing hepatic dysfunction [1] and in which home total parenteral nutrition using an implanted central vascular catheter was useful [2]. As central venous nutrition may be an indispensable and long-term nutrition treatment for this disease, its complications need to be well recognized for its safe implementation. Furthermore, since it is a long-term therapy, a catheter with a cuff or an implanted central vascular catheter needs to be used for infection prevention, and home total parenteral nutrition should also be taken into consideration.

Enteral nutrition has never been specifically reported in papers, and the clinical managements depend on the efforts and ideas of each institution. Because a small intestinal stomas constructed in many cases at present, some kind of enteral nutrition may be indispensable. Although breast milk, adjusted milk, semidigested nutrient, digestive nutrient, and elemental diet have all been appropriately used as enteral nutrients, the most appropriate nutrient has not yet been determined.

Nutritional therapy should be considered in combination with surgical treatment and medications for this disease.

References

1. Yamauchi K, Suita S, Sakaguchi T, et al. Investigation of a normalized case of advanced liver dysfunction due to parenteral nutrition. *The Journal of Japanese Society for Parenteral and Enteral Nutrition*. 1993; 8: 72-5. (Article in Japanese)
2. Iida N, Ogita K, Kai H. Home parenteral nutrition – treatment for short bowel syndrome. *Japanese Journal of Pediatric Surgery*. 2006; 38: 1061-7. (Article in Japanese)

<b>CQ4-2:</b> Are enteral nutrition and parenteral nutrition useful as nutritional therapies for megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome (MMIHS)?	
<b>Recommendation:</b> Enteral nutrition and parenteral nutrition are recommended as nutritional therapies for MMIHS.	
<b>Strength of recommendation</b>	① (Strong): Recommend to «perform» or «not to perform» 2 (Weak): Propose to «perform» or «not to perform»
<b>Evidence</b>	A (Strong) B (Moderate) C (Weak) ④ (Very weak)

Міжнародні клінічні протоколи, рекомендації

**Commentary**

This disease is still a disease with a poor prognosis, and peristalsis dysfunction with unknown etiology develops during the neonatal period. A nationwide survey in Japan showed that total parenteral nutrition (TPN) was needed for 4 cases and a combination of parenteral and enteral nutrition was needed for 12 cases out of 19 definitively diagnosed cases. In 7 out of the 9 surviving cases at present, parenteral nutrition has been required. Based on these survey results and the fact that saving the lives of children with MMIHS is clinically difficult without enteral and parenteral nutrition support, parenteral and enteral nutrition are deemed appropriate for this disease, although the evidence level is low.

Three articles support the usefulness of parenteral nutrition: one reported on the promotion of growth hormone secretion with nocturnal cyclic TPN [1], another showed its usefulness over a short period of time [2], and another reported on the long-term survival on cyclic TPN [3]. However, there have been reports of associated adverse events, including repeated catheter-related bloodstream infection caused by long-term central venous nutrition [4-7], cholestatic hepatic dysfunction [6,8-10], the development of portal hypertension symptoms [11], and copper deficiency [12]. When providing parenteral nutrition, clinicians should be familiar with the risk of those adverse events and perform appropriate preventative measures and treatments.

The usefulness of enteral nutrition has been reported [13]. The effectiveness of combination with parenteral nutrition has also been reported [14,15]. However, these findings have been cited in a limited number of case reports and the evidence level is low. Regarding enteral nutrition for this disease, effective methods and appropriate nutrients need to be determined in the future.

**References**

1. Yokoyama S, Hirakawa H, Soeda J, et al. Twenty-four-hour profile of growth hormone in cyclic nocturnal total parenteral nutrition. *Pediatrics*. 1997; 100: 973-6.
2. Shikano T, Tateno Y, Anakura M, et al. A case of Megacystis-Microcolon-Intestinal Hypoperistalsis Syndrome (MMIHS). *The Journal of Clinical Pediatrics*, Sappo. 1994; 42: 199-203. (Article in Japanese)
3. Yokoyama S, Fujimoto T, Tokuda Y, Mitomi T: Successful nutrition management of megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome - a case report. *Nutrition*. 1989; 5: 423-6.
4. Nazer H, Rejjal A, Abu-Osba Y, et al. Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome. *Saudi J Gastroenterol*. 1995; 1: 180-3
5. Goldberg M, Pruchniewski D, Beale PG, et al. Megacystis -microcolon -intestinal hypoperistalsis syndrome. *Pediatr Surg Int*. 1996; 11: 246-7.
6. Shinkai M. A new treatment for children with intestinal failure – An effect of omega-3 lipid emulsion on children with intestinal failure associated liver disease. *Kanagawa Children’s Medical Center Journal*. 2011; 40: 316-8. (Article in Japanese)
7. Kaida S, Mizote H, Tanaka Y, et al. Efficacy of Broviac catheter for children with MMIHS requiring long-term TPN. *J. Jpn. Soc. Surg. Infect*. 2003; 15: 119-22. (Article in Japanese)
8. Lee NC, Tiu CM, Soong WJ, et al. Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: report of one case. *Acta Paediatr Taiwan*. 2003; 44: 238-41.
9. Masetti M, Rodriguez MM, Thompson JF, et al. Multivisceral transplantation for megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome. *Transplantation*. 1999; 68: 228-32.
10. Iihoshi Y, Okada A. Hepatic disorders in long-term survivor of allied disorders of Hirschsprung’s disease. *Japanese Journal of Pediatric Surgery*. 1996; 28: 1104-7. (Article in Japanese)
11. Kohler M, Pease PW, Upadhyay V. Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome (MMIHS) in siblings: case report and review of the literature. *Eur J Pediatr Surg*. 2004; 14: 362-7.
12. Tokuda Y, Yokoyama S, Tsuji M, et al. Copper deficiency in an infant on prolonged total parenteral nutrition. *JPEN J Parenter Enteral Nutr*. 1986; 10: 242-4.
13. White SM, Chamberlain P, Hitchcock R, et al. Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: the difficulties with antenatal diagnosis. Case report and review of the literature. *Prenat Diagn*. 2000; 20: 697-700.
14. Gillis DA, Grantmyre EB. Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: survival of amale infant. *J Pediatr Surg*. 1985; 20: 279-81.
15. Kaida S, Mizote H, Tanaka Y, et al. Efficacy of Broviac catheter for children with MMIHS requiring long-term TPN. *J. Jpn. Soc. Surg. Infect*. 2003; 15: 119-22. (Article in Japanese)

<b>CQ4-3:</b> Are enteral nutrition and parenteral nutrition effective as nutritional therapies for chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction (CIIP)?	
<b>Recommendation:</b> Enteral nutrition and parenteral nutrition are recommended as nutritional therapies for CIIP.	
Strength of recommendation	① (Strong): Recommend to «perform» or «not to perform» 2 (Weak): Propose to «perform» or «not to perform»
Evidence	A (Strong) B (Moderate) C (Weak) ② (Very weak)

**Commentary**

This disease may develop in neonates or older children. In both cases, intestinal peristaltic disorder may persist over a long period of time, and some kind of nutritional therapy is indispensable [1-3]. Thus, the

recommendation of nutritional therapy for this disease is deemed appropriate. While the evidence level may be weak, as most of the evidence supporting the application of nutritional therapy for this disease is from case reports, like for isolated hypoganglionosis and MMIHS the number of reports is slightly higher, and some reviews have been written.

Nine articles have described the usefulness of parenteral nutrition [4-12]. The usefulness reported includes the effect of fatty acid emulsion on hepatic steatosis, improvement of bowel obstruction symptoms, and improvement in the quality of life by cyclic TPN using an implanted central vascular catheter. However, there are some case reports and reviews [13-15] regarding adverse events, such as trace element deficiency, electrolyte disturbance, and sudden death due to trace element deficiency on long-term central venous nutrition. Since this disease may have a long duration of symptoms, special attention needs to be paid to the complications related to long-term parenteral nutrition.

The efficacy of enteral nutrition was reported in seven case reports and one review [5,9,12,14,16-19]. Its usefulness has been reported with respect to the use of semidigested nutrients, concomitant use of semidigested nutrients and a low-residue diet, use of semidigested nutrients and/or digestive nutrients, and a reduction in the frequency of ileus symptoms with semidigested nutrients. Furthermore, two articles describe the usefulness of concomitant parenteral and enteral nutrition. However, a lack of any marked contribution of enteral nutrition to the improvement in bowel obstruction symptoms has also been reported [8]. Although some trends support the efficacy of semi-digested nutrients or digestive nutrients, they may not be able to be administered in cases with aggravated symptoms. Further investigation into what kinds of enteral nutrients are most useful is needed.

#### References

1. Antonucci A, Fronzoni L, Cogliandro L, et al. Chronic intestinal pseudo-obstruction. *World J Gastroenterol*. 2008; 14: 2953-61.
2. Munoz-Yague MT, Marin JC, Colina F, et al. Chronic primary intestinal pseudo-obstruction from visceral myopathy. *Rev Esp Enferm Dig*. 2006; 98:292-302.
3. Iida H, Inamori M, Sekino Y, et al. A review of the reported cases of chronic intestinal pseudo-obstruction in Japan and an investigation of proposed new diagnostic criteria. *Clinical Journal of Gastroenterology*. 2011; 4: 141-6.
4. Reif S, Tano M, Oliverio R, et al. Total parenteral nutrition-induced steatosis: reversal by parenteral lipid infusion. *JPEN J Parenter Enteral Nutr*. 1991; 15:102-4.
5. Gillis DA, Grantmyre EB: Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: survival of a male infant. *J Pediatr Surg*. 1985; 20: 279-81.
6. Kubota A, Okuyama H, Takahashi T, et al. Pathology and Treatment of Intestinal Torsion in Children. A Case Report of CIIPS caused by intestinal malrotation - Consideration on the Difference Between CIIPS and MMIHS. *Japanese Journal of Pediatric Surgery*. 2005; 37: 824-31. (Article in Japanese)
7. Yahano S, Furuya S, Kadowaki H. A case of 8-year-old girl with CIIP - Clinical course and problems on long-term TPN. *Japanese Journal of Pediatric Surgery*. 1983; 15: 1129-33. (Article in Japanese)
8. Ozawa M, Yamada R, Oohama M. Two cases of Chronic Idiopathic Intestinal Pseudo-obstruction Syndrome (CIIPS). *Japanese Journal of Pediatric Surgery*. 1983; 15: 1139-46. (Article in Japanese)
9. Horiuchi I, Ito H, Yamashita T, et al. A case of Chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction developed in neonates. *J. Jpn. Soc. Pediatr. Surg*. 1992; 28: 1359-63. (Article in Japanese)
10. Tachibana M, Nakazawa Y, Sakamoto Y, et al. A case of Chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction - Complications and problems on long-term management. *Gastroenterology*. 1987; 6: 421-8. (Article in Japanese)
11. Kume M, Iwasa M, Yamamoto A, et al. An example of Chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction reintegrated by long-term home parenteral nutrition (HPN). *The Journal of Japanese Society for Parenteral and Enteral Nutrition*. 1996; 11: 46-9. (Article in Japanese)
12. Ament ME, Vargas J. Diagnosis and management of chronic intestinal pseudo-obstruction syndromes in infancy and childhood. *Arq Gastroenterol*. 1988; 25: 157-65
13. Tsuda K, Yokoyama Y, Kouzaki T, et al. A case of Selenium deficiency with Chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction on long-term Home parenteral nutrition. *Clinics in Gastroenterology*. 1997; 2: 73-7. (Article in Japanese)
14. Michiura H, Katsumi M, Kawano N, et al. A case of Chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction with mitral valve divergence syndrome. *The Japanese Journal of Gastroenterological Surgery*. 1988; 21: 1134-7. (Article in Japanese)
15. Suita R, Sai H, Izumi H. An autopsy case of Chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction syndrome (CIIPS). *Japanese Journal of Pediatrics*. 1983; 36: 135-42. (Article in Japanese)
16. Adachi Y, Yabana T, Koorito S. A Case of Chronic Idiopathic Intestinal Obstruction in Sjogren's Syndrome. *Journal of Japanese Society of Gastroenterology*. 1990; 87: 1223-7. (Article in Japanese)
17. Asabe H, Nagasaki A, Yamada K, et al. An experience of Chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction and investigation of cases in Japan. *Japanese Journal of Pediatric Medicine*. 1990; 22: 443-8. (Article in Japanese)
18. Hirayama T, Kamishima M, Eji S, et al. A case of Chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction supported effectively with semi-digestive nutrient alone. *Japanese Journal of Nutritional Assessment*. 1999; 16: 77-82. (Article in Japanese)
19. Matsuura A, Kikuchi Y, Ooshima T, et al. A case of Chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction combined transverse colon axial torsion. *J Abdom Emerg Med*. 1996; 16: 1321-4. (Article in Japanese)

Міжнародні клінічні протоколи, рекомендації

**5. CQ5: Is radical surgical treatment recommended for the treatment of isolated hypoganglionosis, MMIHS, and CIIP?**

<b>CQ5-1:</b> Is radical surgical treatment (other than stoma construction) recommended for the treatment of isolated hypoganglionosis?	
<b>Recommendation:</b> Avoiding radical surgical treatment is proposed.	
<b>Strength of recommendation</b>	1 (Strong): Recommend to «perform» or «not to perform» ② (Weak): Proposed to «perform» or «not to perform»
<b>Evidence</b>	A (Strong) B (Moderate) © (Weak) D (Very weak)

**Commentary**

Isolated hypoganglionosis is an allied disorder of Hirschsprung's disease that causes intestinal motility disorder despite the presence of ganglion cells in the bowel wall. The ganglion cells are congenitally small in size, and an extreme reduction in the number of ganglia plexi and ganglion cells is observed. Although there is a difference in the degree, a reduction in the number of ganglion cells is observed all across the intestinal tract. Nutrition support using central venous nutrition and enteral nutrition, and enterostomy at an appropriate site for decompression in order to prevent congestive enteritis are required in the treatment [1]. The effectiveness of intestinal resection at the anal side of enterostomy has also been showed in some case reports. A systematic review showed that intestinal resection and tapering improved bowel obstruction symptoms [2]. However, as peristaltic disorder is observed all over the intestinal tract [2,3], radical surgery is not yet established.

**References**

1. Tuzovic L, Anyane-Yeboah K, Mills A, et al. Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: case report and review of prenatal ultrasonographic findings. *Fetal Diagn Ther.* 2014; 36(1): 74-80.
2. Dingemann J, Puri P. Isolated hypoganglionosis: systematic review of a rare intestinal innervation defect. *Pediatr Surg Int.* 2010; 26: 1111-5.
3. Puri P, Fujimoto T. Diagnosis of allied functional bowel disorders using monoclonal antibodies and electronmicroscopy. *J Pediatr Surg.* 1988; 23: 546-54.

<b>CQ5-2:</b> Is radical surgical treatment (other than stoma construction) recommended for the treatment of megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome (MMIHS)?	
<b>Recommendation:</b> Resection of dilated intestines does not improve ileus symptoms in MMIHS, so avoiding radical surgical treatment is proposed.	
<b>Strength of recommendation</b>	1 (Strong): Recommend to «perform» or «not to perform» ② (Weak): Propose to «perform» or «not to perform»
<b>Evidence</b>	A (Strong) B (Moderate) C (Weak) Ⓣ (Very weak)

**Commentary**

Four case reports had useful findings for this CQ. No symptom improvement has been reported. Both Martin type jejunum side-to-side anastomosis, and additional small intestinal resection and right hemicolectomy were reported not to improve the symptoms [1]. Resection of the dilated segment did not improve the symptoms of abdominal distension or ileus, nor was the effectiveness of radical surgery confirmed in the literature [2].

**References**

1. Hirakawa H, Ueno S, Matuda H, et al. Effect of the herbal medicine dai-kenchu-to on gastrointestinal motility in patients with megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome (MMIHS) and chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction (CIIP): report of two cases. *Tokai J Exp Clin Med.* 2009; 34: 28-33.
2. Patel R, Carty H. Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: a rare cause of intestinal obstruction in the newborn. *Br J Radiol.* 1980; 53: 249-52

<b>CQ5-3:</b> Is radical surgical treatment (other than stoma construction) recommended for the treatment of chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction (CIIP)?	
<b>Recommendation:</b> Concomitant use of antegrade continence enema and antroduodenal enema is suggested for the treatment of CIIP to improve defecation. In cases with duodenal dilatation, duodenojejunostomy is suggested to improve the intestinal transit. It may relieve the pseudo-obstructive symptoms to some extent. Intestinal resection does not improve the pseudo-obstructive symptoms, so avoiding radical surgical treatment is suggested.	
<b>Strength of recommendation</b>	1 (Strong): Recommend to «perform» or «not to perform» ② (Weak): Propose to «perform» or «not to perform»
<b>Evidence</b>	A (Strong) B (Moderate) C (Weak) Ⓣ (Very weak)

**Commentary**

Six case reports had useful findings for this CQ.

*Beneficial outcomes:*

Antegrade continence enema improved defecation remarkably, but improved abdominal distension mildly [1]. Duodenojejunostomy, in the case of duodenal dilatation, improved the transit of the dilated intestine remarkably, and improved the symptoms to some extent [2]. Ileocecal resection reduced the transit time of contrast medium to reach the colon in imaging examinations [3].

*Harmful outcomes:*

Ileocecal resection [4] and colectomy [5] did not improve bowel obstruction symptoms. Based on the report of surgery-related death [6], attempting radical surgery for chronic intestinal pseudo-obstruction could be harmful.

**References**

3. Kubota A, Kawahara H, Hasegawa T, et al. Surgical treatment for Chronic constipation. Japanese Journal of Pediatric Surgery. 2008; 40: 226-34. (Article in Japanese)
4. Amano Y, Nakahata R, Akahane T. Cases of siblings with Chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction (CIIP). The Journal of Pediatric Practice. 1985; 48: 937-41. (Article in Japanese)
5. Nishina M, Kido N, Fujii C, et al. Surgical experience of Chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction. Hukubuiryo no shinpo. 1987; 7: 635-9. (Article in Japanese)
6. Nozawa H, Hori T, Kubo K. An older child with chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction presenting chronic constipation – problems on diagnosis. Japanese Journal of Pediatric Surgery. 1983; 15: 1135-8. (Article in Japanese)
7. Ozawa M, Yamada R, Oohama M. Two cases of Chronic Idiopathic Intestinal Pseudo-obstruction Syndrome (CIIPS). Japanese Journal of Pediatric Surgery. 1983; 15: 1139-46. (Article in Japanese)
8. Dalgic B, Sari S, Dogan I, et al. Chronic intestinal pseudo-obstruction: report of four pediatric patients. Turk J Gastroenterol. 2005; 16: 93-7

**6. CQ6: Is small bowel transplantation recommended for the treatment of isolated hypoganglionosis, MMIHS, and CIIP?**

<b>CQ6-1: Is small bowel transplantation useful for the treatment of isolated hypoganglionosis?</b>	
<b>Recommendation:</b> Small bowel transplantation is proposed for the treatment of isolated hypoganglionosis, as it may be useful for the following cases: patients in whom discontinuing parenteral nutrition (PN) is difficult even after the maximum use of the native intestinal tract under intestinal rehabilitation; patients in whom the number of central venous access routes is lacking; patients with repeated episodes of sepsis; and patients with progressive hepatopathy.	
<b>Strength of recommendation</b>	1 (Strong): Recommend to «perform» or «not to perform» ② (Weak): Propose to «perform» or «not to perform»
<b>Evidence</b>	A (Strong) B (Moderate) C (Weak) Ⓣ (Very weak)

**Commentary**

According to the Intestinal Transplant Registry, small bowel transplantation was performed in 2,600 cases or more by 2011 all over the world. Among them, patients with motility disorder as primary disease accounted for 15% of adults and 19% of children. In Japan, the first small bowel transplantation was performed in 1996, and 26 transplantations in 23 cases were performed by 2014. The postoperative patient survival and graft survival rates at 1, 5, and 10 years are 87%, 68%, 58%; and 80%, 59%, 44%, respectively. The short-term results are relatively good, but the long-term prognosis is still poor [1].

Articles from overseas regarding small bowel transplantation for isolated hypoganglionosis cannot be found, probably because there are no common worldwide diagnostic criteria. Only one case from Tohoku University has been addressed in papers [2,3]. A 14-year-old boy who had a history of 10 laparotomies was experiencing progressive difficulty with oral intake due to multiple stenoses of the small bowel secondary to repeated enteritis and abdominal pain, and a progressive lack of central venous access routes. The patient reportedly achieved successful oral intake after the transplantation, which led to discontinuing parenteral nutrition and being discharged [4,5].

The following five institutions have performed small bowel transplantation: Kyoto University, Osaka University, Tohoku University, Keio University, and Kyushu University. An overview of small bowel transplantation cases for hypoganglionosis in Japan as of January 2016 based on a report from the Japanese Intestinal Transplantation Registry and confirmation with the transplantation institutions is shown in Table 6. Nine small bowel transplantations (living donors: 6, brain-dead donors: 3) in 8 cases have been performed so far; the patient survival was 7/8 (88%), and the graft survival was 5/9 (56%). Among the 5 cases of graft survival, complete discontinuation without requiring any transfusion at all was achieved in 3/5 (60%) cases, and 2/5 (40%) cases temporarily or always required transfusion.

Table 6

Cases of small bowel transplantation for isolated hypoganglionosis in Japan

Case	Year of transplantation	Institution	Age	Sex	Indication for transplantation	Living/Brain-dead	Patient survival	Graft survival	PN	Stoma
1	2003	Tohoku University	14	Male	Repeated sepsis	Living	Survival	Survival	Complete discontinuation	Partial opening
2	2006	Keio University	14	Male	PN dependence, Lack of central venous access	Living	Survival	Survival	Complete discontinuation	Partial opening
3	2007	Keio University	11	Male	PN dependence, Lack of central venous access	Living	Survival	Survival	Partial discontinuation	Partial opening
4	2007	Tohoku University	28	Female	Repeated sepsis, Lack of central venous access	Living	Survival	Resection (ACR)	Dependence	Partial opening
4'	2007	Tohoku University	27	Female	Graft failure due to ACR	Brain-dead	Survival	Resection (CR)	Dependence	After graft removal (Partial opening before removal)
5	2011	Keio University	13	Male	PN dependence, Lack of central venous access	Living	Survival	Resection (CR)	Dependence	After graft removal (Opening before removal)
6	2011	Kyoto University	10	Female	Hepatopathy, Nutritional deficiency, CRBSI	Brain-dead	Death	Patient death	Dependence	Opening
7	2013	Tohoku University	20	Male		Brain-dead	Survival	Survival	Complete discontinuation	Opening
8	2014	Keio University	10	Male	Repeated sepsis, Lack of central venous access	Living	Survival	Survival	Partial discontinuation	Opening

Case 4' is the re-transplantation case of case 4.

Stoma closure was performed in 1/5 (20%) cases; partial closure, such as Bishop-Koop and Santulli, was performed in 2/5 (40%) cases; and 2/5 (40%) cases remained open.

Small bowel transplantation for isolated hypoganglionosis has been performed in cases where disease management is difficult due to a lack of central venous access or repeated episodes of sepsis. While there are patients who benefitted from transplantation, such as achieving successful oral intake and a reduced dependency on parenteral nutrition, acute rejection and chronic rejection may result in graft removal in many cases. Given that the graft survival rate has remained at 56%, we should carefully determine the indications of small bowel transplantation as a surgical treatment for isolated hypoganglionosis, and establishing control with the patient's own intestine should be given the highest priority.

#### References

1. Ueno T, Matsuura T, Fukuzawa M, et al. Report on the cases of small intestinal transplantation in Japan. Japanese Journal of Transplantation. 2015; 50: 191-5. (Article in Japanese)
2. Ishii T, Wada M, Nishi K, et al. Living-related intestinal transplantation for a patient with hypoganglionosis. *Pediatr Transplant*. 2006; 10: 244-7.
3. Ishii T, Wada M, Nishi K, et al. Two cases of living-related intestinal transplantation. *Transplant Proc*. 2006; 38: 1687-8.
4. Wada M, Ishii T, Kato T, et al. Living-related small bowel transplantation: two cases experiences. *Transplant Proc*. 2005; 37(2): 1381-2.
5. Wada M, Ishii T, Kato T, et al. Experiences of two cases with Living small intestinal transplantation. *Transplantation Now*. 2005; 18: 145-51. (Article in Japanese)



<b>CQ6-2: Is small bowel transplantation useful for megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome (MMIHS)?</b>	
<b>Recommendation:</b> Small bowel transplantation is proposed for cases not complicated with liver or renal failure. Multiple organ transplantation is proposed for cases complicated with liver or renal failure.	
<b>Strength of recommendation</b>	1 (Strong): Recommend to «perform» or «not to perform» ② (Weak): Propose to «perform» or «not to perform»
<b>Evidence</b>	A (Strong) B (Moderate) C (Weak) Ⓣ (Very weak)

### Commentary

MMIHS is the most serious type of diseases presenting with functional ileus. In many cases, the symptoms develop from an early stage after birth with a poor prognosis [1]. The associated causes of death include sepsis, malnutrition, hepatic failure, renal failure, and multiple organ failure, and no specific method of treatment has been established [2,3].

Small bowel transplantation for MMIHS has never been performed in Japan (as of January 2016). Papers on organ transplantation have been reported only from overseas, and most of the cases reported are multiple organ transplantations including the stomach, small bowel, colon, liver, pancreas, and kidney, as hepatic failure and renal failure are accompanied at the time of transplantation in the majority of reported cases [1,2,4-6]. There is one case report of an eight-year-old girl without hepatic or renal failure at the time of transplantation, and isolated small bowel transplant helped her to achieve oral intake [7]. Another case describes a one-year-old girl who successfully received combined living donor liver/small bowel transplantation from her mother [8]. In multiple organ transplantation, there are many cases in which the stomach is simultaneously transplanted to prevent postoperative gastric motility disorder. However, in cases of isolated small bowel transplantation and combined living donor liver/small bowel transplantation, the postoperative gastric emptying function was improved in both cases, and it has been suggested that the stomach does not necessarily need to be transplanted simultaneously.

The patient and graft survival rates after small bowel transplantation are poor in the long term. However, considering the otherwise extremely poor prognosis of MMIHS, multiple organ transplantation historically only being performed overseas, and the difficulties of combined liver/small bowel transplantation in Japan, isolated small bowel transplantation might be useful when the disease is not complicated with hepatic failure. This is the current situation of small bowel transplantation for MMIHS in Japan.

### References

1. Loinaz C, Rodríguez MM, Kato T, et al. Intestinal and multivisceral transplantation in children with severe gastrointestinal dysmotility. *J Pediatr Surg.* 2005; 40: 1598-604.
2. Gosemann JH, Puri P. Megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome: systematic review of outcome. *Pediatr Surg Int.* 2011; 27: 1041-6
3. Puri P, Shinkai M. Megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome. *Semin Pediatr Surg.* 2005; 14: 58-63.
4. Masetti M, Rodriguez MM, Thompson JF, et al. Multivisceral transplantation for megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome. *Transplantation.* 1999; 68: 228-32.
5. Nathan JD, Rudolph JA, Kocoshis SA, et al. Isolated liver and multivisceral transplantation for total parenteral nutrition-related end-stage liver disease. *J Pediatr Surg.* 2007; 42: 143-7.
6. Pohl J, Chandra R, Corpuz G, et al. Hypertriglyceridemia and megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2008; 47: 507-13.
7. Huang CM, Tseng SH, Weng CC, et al. Isolated intestinal transplantation for megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome: case report. *Pediatr Transplant.* 2013; 17: E4-8.
8. Raofi V, Beatty E, Testa G, et al. Combined living-related segmental liver and bowel transplantation for megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome. *J Pediatr Surg.* 2008; 43: e9-e11.

<b>CQ6-3: Is small bowel transplantation useful for chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction (CIIP)?</b>	
<b>Recommendation:</b> Small bowel transplantation for the treatment of CIIP is proposed, as it may be useful for the following cases: patients whose symptoms remain intolerable even with adequate parenteral nutrition, enteral nutrition, and gastrointestinal decompression therapy; patients in whom the number of central venous access routes is lacking; and patients with repeated episodes of sepsis. The possible impairment of the native gastric outlet function needs to be considered when small bowel transplantation is planned and performed.	
<b>Strength of recommendation</b>	1 (Strong): Recommend to «perform» or «not to perform» ② (Weak): Propose to «perform» or «not to perform»
<b>Evidence</b>	A (Strong) B (Moderate) C (Weak) Ⓣ (Very weak)

Міжнародні клінічні протоколи, рекомендації

**Commentary**

CIIP is a functional bowel obstruction with an unknown etiology. Treatment may start with conservative treatments, such as drug therapy and intravenous and enteral nutrition, and then shift to invasive treatments, such as decompression by tubing or enterostomy, as the condition progresses. In the cases in which intolerable pain is present despite these treatments, and in which the disease is complicated by a lack of central venous access or repeated episodes of sepsis, small bowel transplantation may be performed as a final measure.

Since this disease is often characterized by disorder of gastric emptying, multiple organ transplantation including the stomach has been generally performed overseas [1,2]. A group from the University of Bologna in Italy performed transplantation in 11 cases with CIPO accompanied by functional disorder of gastric emptying. Multiple organ transplantation was performed only for two cases, and for the remaining nine cases, isolated small bowel transplantation and partial gastrectomy with graft-gastric and graft-duodenal anastomoses were performed [3]. In 6 (86%) out of the 7 surviving cases, oral intake was enabled, and in 5 cases (71%), gastric emptying was normalized.

In Japan, small bowel transplantation for CIIP has been performed in three cases. In two of these cases, two anastomoses were performed at the oral side to add graft-duodenal or graft-jejunal anastomosis to graft-gastric anastomosis. In both cases, however, oral intake was not easily established. Only one out of the three cases has survived.

CIIP is an intractable disease with an unknown etiology for which an effective treatment method has not yet been established. Small bowel transplantation may be the only therapy for severe cases, but the oral intake is not easily established after transplantation. As for the current situation regarding small bowel transplantation for CIIP in Japan, multiple organ transplantation is not feasible. Isolated small bowel transplantation should be provided carefully with close consideration of the appropriate anastomosis approach for ensuring the gastric emptying function in each case.

**References**

1. Loinaz C, Mittal N, Kato T, et al. Multivisceral transplantation for pediatric intestinal pseudo-obstruction: single center's experience of 16 cases. *Transplant Proc.* 2004; 36: 312-3
2. Sigurdsson L, Reyes J, Kocoshis SA, et al. Intestinal transplantation in children with chronic intestinal pseudo-obstruction. *Gut.* 1999; 45: 570-4.
3. Lauro A, Zanfi C, Pellegrini S, et al. Isolated intestinal transplant for chronic intestinal pseudo-obstruction in adults: long-term outcome. *Transplant Proc.* 2013; 45: 3351-5

**7. CQ7: What is the prognosis of isolated hypoganglionosis, MMIHS, and CIIP?**

<b>CQ7-1:</b> What is the prognosis of isolated hypoganglionosis?	
<b>Recommendation:</b> Long-term survival can be expected with appropriate treatment. In many cases, adequate nutritional support and intestinal stoma care are required for a long period of time.	
<b>Evidence</b>	A (Strong) B (Moderate) © (Weak) D (Very weak)

**Commentary**

In article of a systematic review [1], multidisciplinary treatment improved the survival rate from 12.6% in 1977 to 55.6% in 2011. When patients receive appropriate therapy, a longer survival can be expected. Of these cases, there are some in which disease control was obtained with oral intake alone, in which normal growth or only mild growth disorder was observed, and in which school attendance was achieved. However, many cases may require long-term management of nutrition and enterostomy.

**References**

1. Friedmacher F, Puri P. Classification and diagnostic criteria of variants of Hirschsprung's disease. *Pediatr Surg Int.* 2013; 29: 855-72

<b>CQ7-2:</b> What is the prognosis of megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome (MMIHS)?	
<b>Recommendation:</b> Patients with MMIHS have a poor prognosis in comparison to healthy children; however, long-term survival can be expected with appropriate treatment. In many cases, adequate nutritional support and intestinal stoma care are required, and the functional prognosis is poorer than that of healthy children.	
<b>Evidence</b>	A (Strong) B (Moderate) © (Weak) D (Very weak)

**Commentary**

A cross-sectional study in Japan showed that 10 out of 19 cases were surviving and 9 cases were dead, with a 5-year survival rate of 62.8% and 10-year rate of 56.5%. The main causes of death were hepatic failure and sepsis. In 2 systematic reviews, the number of surviving cases was 43 out of 218 cases [1] and 23 out of 182 cases [2], indicating that this disease is a serious condition with a poor prognosis. Its poor prognosis has often been reported in case reports and case-series. The age of death ranges from immediately after birth to 15 years old, and about 80% die in infancy (<1 year after birth).

Among case reports, we found a report on an infant who successfully self-defecated and self-urinated at the age of 1 year and 10 months [3] and another report on an infant who successfully achieved a normal intake at the age of 2 years and 6 months [4]. The physical and mental development of children with MMIHS has been reported to be delayed in one report [5] and normal in another [3]. Two reports have described patients starting school under home parenteral nutrition [5,6].

**References**

1. Gosemann JH, Puri P. Megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome: systematic review of outcome. *Pediatr Surg Int.* 2011; 27: 1041-6.
2. Puri P, Shinkai M. Megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome. *Semin Pediatr Surg.* 2005; 14: 58-63.
3. Shimizu H, Ise K, Yamashita K, et al. A case of Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome successfully treated with surgery. *J. Jpn. Soc. Pediatr. Surg.* 2013; 49:1117-21. (Article in Japanese)
4. Kubo M, Sanbonmatsu T. A case of Megacystis-Microcolon-Intestinal Hypoperistalsis Syndrome (Incompetent type) underwent fetal bladder puncture. *Japanese Journal of Pediatric Surgery.* 1997; 29: 1351-6. (Article in Japanese)
5. Hirato J, Nakazato Y, Koyama H, et al. Encephalopathy in megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome patients on long-term total parenteral nutrition possibly due to selenium deficiency. *Acta Neuropathol.* 2003; 106:234-42.
6. Oohama M, Take H, Yamamoto H, et al. Allied disorders of Hirschsprung's disease – clinical course of Chronic Idiopathic Intestinal Pseudo-obstruction Syndrome (CIIPS); Surgical complications and super long-term central venous nutrition. *Japanese Journal of Pediatric Surgery.* 1996; 28:1073-8. (Article in Japanese)

<b>CQ7-3: What is the prognosis of chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction (CIIP)?</b>	
<b>Recommendation:</b> The actual prognosis of CIIP developed in childhood is not poor; however, adequate nutritional support and intestinal stoma care are required for a long period in many cases. The functional prognosis of CIIP is poor.	
<b>Evidence</b>	A (Strong) B (Moderate) © (Weak) D (Very weak)

**Commentary**

In Japan, out of 62 cases of children with CIPO, only 4.8% (3 out of 62 cases) died of enteritis or sepsis, and the prognosis of children CIPO seems to be relatively good. However, long-term central venous nutrition management is required for life support, and their quality of life is accordingly limited.

In a questionnaire survey of 45 cases at 1 to 21 years of age, 38% of the cases depended on parenteral nutrition, 17% on enteral nutrition via tube, and 4% on parenteral nutrition with enteral nutrition via tube. In other case series and case reports, many patients depended on parenteral nutrition, and their functional prognosis was poorer than that of healthy people.

The physical development was reported to be normal at 2 [1] and 8 years of age [2].

Regarding school and work, situations of CIPO patients to be equivalent to those of healthy people in three out of four cases [3], and another showed that schooling was equivalent in two out of three cases; in one case, however, the patient was in a class for handicapped children [4].

**References**

1. Tazuki Y, Wasa M, Fukuzawa M. Learn allied disorders of Hirschsprung's disease. A case of MMIHS under management of TPN supplemented with enteral nutrition via enterostomy. *Japanese Journal of Pediatric Surgery.* 2006; 38:715-9. (Article in Japanese)
2. Yahano S, Furuya S, Kadowaki H. A 8-year-old girl with CIIP – clinical course and problems on long-term TPN. *Japanese Journal of Pediatric Surgery.* 1983; 15:1129-33. (Article in Japanese)
3. Terui K, Yoshida H. Today's progress in Home parenteral nutrition. (Part-7) Nutritional management at Home for short bowel syndrome – Cases with intestinal failure requiring long-term central vein nutrition. *Rinsho Eiyo (JCN selection 8 Home parenteral and enteral nutrition - Today's progress).* 2013; suppl: 204-8. (Article in Japanese)
4. Ootu K, Furuta Y, Onitake M. Learn allied disorders of Hirschsprung's disease. Experiences of 3 cases with intractable allied disorders of Hirschsprung's disease. *Japanese Journal of Pediatric Surgery.* 2006; 38: 729-36. (Article in Japanese)

## VII. Planning after public release

### 1. Organization after public release

Name of organization	Actions after public release
Guideline steering committee	The representative of this guideline steering committee shall belong to the Department of Pediatric Surgery, Faculty of Medical Sciences, Kyushu University. This guideline is planned to be revised five years after public release, and the organization for the revision group will be re-organized mainly by the Department of Pediatric Surgery, Faculty of Medical Sciences, Kyushu University. When the committee recognizes the need to modify the recommendation statements substantially, it will reconvene the guideline development group, announce a temporary stop of the usage or revision on the website after discussion, and conduct a complete revision. The expiration of the guideline will be discussed with the guideline development management office and the guideline development group.
Guideline development group	The group will publicly release this guideline on the homepages of the research partner institutions. When revision is required, it will be reported to the steering committee for discussion. Furthermore, when a revision is conducted in five years, the members will answer the steering committee's call to cooperate for the organization of the revision committee.
SR team	This team will be broken up at the completion of this guideline. However, when this guideline is revised in the future, the team members will cooperate with the revision group to provide as much advice as possible based on their experience in the guideline development.

### 2. Introduction

<b>Creation of summary version</b>	The detailed version will be published in research reports and distributed to major institutions. The practical version will be published as a book so that it may be utilized in daily clinical practice.
<b>Proactive use of wide range of information media</b>	The practical version will be released for free (on the Japanese Society of Pediatric Surgeons homepage, the Japanese Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition homepage, Minds homepage, this guideline's management office homepage, Research partner institutions' homepage). Furthermore, media outlets, such as newspapers, magazines, and the Internet, will be used to increase the public recognition.
<b>Promoting and inhibiting factors for the effective use of the clinical practice guideline</b>	(Promoting factors) Increase in public recognition, establishment of a family association, establishment of a social security system, and consolidation of cases (Inhibiting factors) Conventional medical practices

### 3. Evaluation of effectiveness

Evaluation method	Specific policies
Retrospective study	A nationwide survey on the short and long-term outcomes of the cases after the public release of this guideline is to be conducted, and the outcomes will be reexamined using historical controls
Prospective study	Standardization of treatments based on this guideline and a prospective, multi-center study to evaluate the effectiveness are to be conducted.

### 4. Revision

Items	Policy
Period of implementation	Revision is expected five years later (2021).
Method of implementation	The guideline steering committee will organize a guideline revision group. However, if no financial support from related medical societies or the Research Project on Measures for Intractable Diseases of Ministry of Health, Labour and Welfare is obtained, reexamination is required.
Organization of implementation	The guideline steering committee of this guideline and the guideline development group will cooperate to reorganize a guideline revision group.

## Він завжди поспішав, аби все встигнути... (світлій пам'яті Олександра Олексійовича Трошкова)



У серпні 1950 року в родині ординатора клініки факультетської хірургії Львівського державного медичного інституту Олексія Олександровича Трошкова (а в майбутньому – видатного хірурга, д.мед.н., проф., завідувача окремої кафедри дитячої хірургії Львівського державного медичного інституту) народився хлопчик, якого назвали Олександром, як і діда.

Від батька О.О. Трошков успадкував любов до хірургії, тому й пішов по його слідах, проте своїм шляхом. У 1973 р. він закінчив з відзнакою Львівський державний медичний інститут. Після закінчення інтернатури працював дитячим хірургом у клінічній лікарні Львівської залізниці (КЛЛЗ). З грудня 1976 р. – ординатор хірургічного відділення Львівської обласної клінічної лікарні (ЛОДКЛ), де в 1983 р. отримав I кваліфікаційну категорію з дитячої хірургії. Виконував обов'язки завідувача відділення гнійної хірургії. Працюючи практичним лікарем, О.О. Трошков захистив на власноруч зібраному матеріалі кандидатську дисертацію з двома винаходами (авторське свідоцтво СРСР), багатьма раціоналізаторськими пропозиціями (одне з них – галузевого значення СРСР).

У грудні 1985 р. О.О. Трошков обраний за конкурсом на посаду асистента кафедри дитячої хірургії Львівського медінституту. Викладацьку роботу поєднував із лікувальною: продовжував чергувати відповідальним ургентної служби, по санітарній авіації у Львівській області, консультував хворих у реанімаційному відділенні, відділенні гнійної хірургії, де розроблялись і впроваджувались у практику найсучасніші методи діагностики і лікування – гемолімфосорбція, УФО крові, плазмаферез тощо.

З 1993 р. доцент О.О. Трошков відповідав за хірургічну роботу у філії кафедри дитячої хірургії на базі КМДКЛ (зараз – КНП «Міська дитяча клінічна лікарня м. Львова»). Завдяки його ініціативі кафедра дитячої хірургії та лікарня безкоштовно отримали обладнання й інструменти для проведення лапароскопічних операцій.

Олександр Олексійович володів широким діапазоном діагностичних маніпуляцій та оперативних втручань. З 1995 р. працював доцентом кафедри дитячої хірургії, у тому самому році отримав вищу атестаційну категорію з дитячої хірургії.

У 2015 р. О.О. Трошков вийшов на пенсію, щоб дати дорогу молодим. Його учні працюють зараз хірургами в Україні та за її межами.

Олександр Олексійович завжди був щирим, привітним і готовим допомогти – у навчальному класі, клініці, операційній. «Він завжди поспішав, аби все встигнути...», – згадують колеги. І здавалося, ніколи не втомлювався...

Усього на 19 років пережив Олександр Олексійович свого батька. Залишились у нього старша сестра, дружина, син, невістка, численні учні і безліч вдячних пацієнтів.

*Зі щирою скорботою та співчуттям родині,  
Асоціація дитячих хірургів України  
співробітники КНП «Міська дитяча клінічна лікарня м. Львова»  
учні та друзі*

## Правила подачі та оформлення статей

Авторська стаття направляється до редакції електронною поштою у форматі MS Word. Стаття супроводжується офіційним направленням від установи, в якій була виконана робота, з візою керівництва (наукового керівника), завіреним круглою печаткою установи, експертним висновком про можливість відкритої публікації, висновком етичного комітету установи або національної комісії з біоетики. На останній сторінці статті мають бути власноручні підписи всіх авторів та інформація про відсотковий внесок у роботу кожного з авторів.

Приймаються оригінали супровідних документів з примірником рукопису, підписаного автором(ами), надіслані поштою, або скановані копії вищезазначених документів і першої (титульної) сторінки статті з візою керівництва, печаткою установи і підписами всіх авторів у форматі Adobe Acrobat (\*.pdf), надіслані на електронну адресу редакції.

Статті приймаються українською, російською або англійською мовами.

**Структура матеріалу:** вступ (стан проблеми за даними літератури не більше ніж 5–7-річної давності); мета, завдання, матеріали та методи; результати дослідження та їх обговорення (висвітлення статистично опрацьованих результатів дослідження); висновки; перспективи подальших досліджень у даному напрямку; список літератури (два варіанти); реферати українською, російською та англійською мовами.

**Реферат** є незалежним від статті джерелом інформації, коротким і послідовним викладенням матеріалу публікації за основними розділами і має бути зрозумілим без самої публікації. Його обсяг не повинен перевищувати 200–250 слів. Обов'язково подаються ключові слова (від 3 до 8 слів) у порядку значущості, що сприятиме індексуванню статті в інформаційно-пошукових системах.

Реферат до оригінальної статті повинен мати структуру, що повторює структуру статті: мета дослідження; матеріали і методи; результати; висновки; ключові слова. Усі розділи у рефераті мають бути виділені в тексті жирним шрифтом.

Для інших статей (огляд, лекція, клінічний випадок тощо) реферат повинен включати короткий виклад основної концепції статті та ключові слова.

**Оформлення статті.** На першій сторінці зазначаються: індекс УДК ліворуч, ініціали та прізвища авторів, назва статті, назва установ, де працюють автори та виконувалось дослідження, місто, країна.

За умови проведення досліджень із залученням будь-яких матеріалів людського походження, в розділі «Матеріали і методи» автори повинні зазначити, що дослідження проводилися відповідно до стандартів біоетики, були схвалені етичним комітетом установи або національною комісією з біоетики. Те саме стосується і досліджень за участю лабораторних тварин.

**Наприклад:** «Дослідження виконані відповідно до принципів Гельсінської Декларації. Протокол дослідження ухвалений Локальним етичним комітетом (ЛЕК) всіх зазначених у роботі установ. На проведення досліджень було отримано поінформовану згоду батьків дітей (або їхніх опікунів)».

«Під час проведення експериментів із лабораторними тваринами всі біоетичні норми та рекомендації були дотримані».

Кількість ілюстрацій (рисунок, схеми, діаграми, фото) має бути мінімальною. Діаграми, графіки, схеми будуються у програмах Word або Excel; фотографії повинні мати один із наступних форматів: PDF, TIFF, PSD, EPS, AI, CDR, QXD, INDD, JPG (150–600 dpi).

Таблиці та рисунки розташовують у тексті статті відразу після першого згадування. У підпису до рисунку наводять його назву, розшифровують усі умовні позначки (цифри, літери, криві тощо). Таблиці мають бути оформлені відповідно до вимог ДАК, бути компактними, пронумерованими, мати назву. Номери таблиць, їхні заголовки і цифрові дані, оброблені статистично, повинні точно відповідати наведеним у тексті статті.

Посилання на літературні джерела у тексті позначаються цифрами у квадратних дужках та відповідають нумерації у списку літератури. **Статті зі списком літературних джерел у вигляді посилань на кожній сторінці або кінцевих посилань не приймаються.**

Необхідно подавати два варіанти списку літератури.

**Перший варіант** подається відразу після тексту статті, джерела розташовуються за алфавітом (спочатку праці, опубліковані українською або російською мовами, далі – іншими мовами).

**Другий варіант** повністю відповідає першому, але джерела українською та російською мовами **ПЕРЕКЛАДАЮТЬСЯ!** на англійську мову. Цей варіант необхідний для сайту, підвищення індексу цитування та аналізу статті у міжнародних наукометричних базах даних.

Обидва варіанти оформлюються за стилем APA (American Psychological Association style), який використовується у дисертаційних роботах.

**Приклад оформлення для обох варіантів:**

Автор АА, Автор ВВ, Автор СС. (2005). Назва статті. Назва журналу. 10(2); 3: 49-53.

Автор АА, Автор ВВ, Автор СС. (2006). Назва книги. Місто: Видавництво: 256.

У тексті статті допускаються загальноприйняті скорочення, а також авторські скорочення, які обов'язково розшифровуються у тексті при першому згадуванні та залишається незмінними по всьому тексту.

У кінці статті автори мають заявити про наявність будь-яких конкуруючих фінансових інтересів щодо написання статті. Зазначення конфлікту інтересів або його відсутності у статті є **обов'язковим**.

**Приклад:** «Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів» або «Матеріал підготовлений за підтримки компанії...»

Стаття закінчується відомостями про **усіх авторів**. Зазначаються прізвище, ім'я, по батькові (повністю), вчений ступінь, вчене звання, посада в установі/установах, робоча адреса з поштовим індексом, робочий телефон і адреса електронної пошти; ідентифікатор ORCID (<https://orcid.org/register>). Автор, відповідальний за зв'язок із редакцією, надає свій мобільний/контактний номер телефону.

Відповідальність за достовірність та оригінальність наданих матеріалів (фактів, цитат, прізвищ, імен, результатів досліджень тощо) несуть автори.

Редакція забезпечує рецензування статей, виконує спеціальне та літературне редагування, залишає за собою право скорочувати обсяг статей. Відмова авторам у публікації статті може здійснюватись без пояснення причин і не вважається негативним висновком щодо наукової та практичної значущості роботи.

**Статті, оформлені без дотримання правил, не розглядаються і не повертаються авторам.**

Редколегія

# Львівський медичний форум

07-09 квітня

ПАЛАЦ МИСТЕЦТВ  
(вул.Коперника, 17)

МЕДИЧНА ВИСТАВКА



## «ГалМед»

**ЗА ПІДТРИМКИ:**

- Міністерства охорони здоров'я України
- Департаменту охорони здоров'я ЛОДА

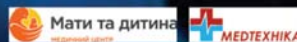
**ОРГАНІЗАТОРИ НАУКОВИХ ЗАХОДІВ:**

- Українське товариство реабілітаційної медицини
- Всеукраїнська громадська організація «Асоціація перинатологів України»
- Всеукраїнське об'єднання фізичних терапевтів
- Всеукраїнської асоціації клінічної хімії та лабораторної медицини
- Львівський національний медичний університет імені Данила Галицького
- Львівське обласне товариство неврологів
- Львівський міський дитячий алегологічний центр
- Львівський осередок ВГО «Асоціації перинатологів України»
- Львівський осередок Української асоціації фахівців ультразвукової діагностики
- Осередок рентгенологів Львівщини
- Рада молодих лікарів Львівщини
- КНП «Міська дитяча клінічна лікарня м. Львова»

**ПАРТНЕРИ ФОРУМУ:**



**ПАРТНЕРИ ВИСТАВКИ:**



**Інформаційні партнери:**



**ОРГАНІЗАТОР ФОРУМУ:**



**ТЕМАТИЧНІ РОЗДІЛИ ВИСТАВКИ:**

- Лікувальне, діагностичне та реабілітаційне обладнання;
- Медичні прилади та інструменти;
- Лабораторна медицина;
- Засоби реабілітації та товари для людей з обмеженими можливостями;
- Офтальмологічне обладнання та оптика;
- Фармацевтичні препарати;
- Сучасна клініка та послуги;
- Медичний одяг, засоби санітарії та дезінфекції

**В рамках виставки:**

- V спеціалізована експозиція «Реабілітація»
- V спеціалізована експозиція «Медичний туризм»

**ОСНОВНІ ЗАХОДИ ФОРУМУ:**

- 07 КВІТНЯ** Міжнародна науково-практична конференція «НЕВРОЛОГІЧНА ПАТОЛОГІЯ – НОВІ ТЕНДЕНЦІЇ В ДІАГНОСТИЦІ ТА ЛІКУВАННІ З ПОЗИЦІЇ МІЖДИСЦИПЛІНАРНОГО ПІДХОДУ»
- 07 КВІТНЯ** Науково-практична конференція «АКТУАЛЬНІ АСПЕКТИ ДІЯЛЬНОСТІ МЕДИЧНИХ ЛАБОРАТОРІЙ В УМОВАХ РЕФОРМУВАННЯ МЕДИЧНОЇ ГАЛУЗІ. СКЛАДОВІ ЗАБЕЗПЕЧЕННЯ ЯКОСТІ ЛАБОРАТОРНИХ ПОСЛУГ»
- 08 КВІТНЯ** Всеукраїнська науково-практична конференція «РЕПРОДУКТИВНІ АСПЕКТИ ГІНЕКОЛОГІЧНОЇ ПАТОЛОГІЇ»
- 08 КВІТНЯ** Міжнародна науково-практична конференція «СУЧАСНІ АСПЕКТИ ФІЗИЧНОЇ ТА РЕАБІЛІТАЦІЙНОЇ МЕДИЦИНИ»
- 08 КВІТНЯ** Семінар НОВІ ТЕХНОЛОГІЇ В ПРОМЕНЕВІЙ ДІАГНОСТИЦІ
- 09 КВІТНЯ** Всеукраїнська науково-практична конференція «ДИТЯЧА АЛЕРГОЛОГІЯ ВЧОРА, СЬОГОДНІ І ЗАВТРА»
- 09 КВІТНЯ** ПРАКТИЧНИЙ МАЙСТЕР-КЛАС ПО НОВІТНІМ ТЕХНОЛОГІЯМ В ГАЛУЗІ РЕАБІЛІТАЦІЇ

[www.galexpo.com.ua/galmed](http://www.galexpo.com.ua/galmed)  
[www.facebook.com/Lviv.Medical.Forum/](https://www.facebook.com/Lviv.Medical.Forum/)

ЖИТТЯ

ТАКТИКА?

ДІАГНОЗ?

ЛІКУВАННЯ?

ПРОГНОЗ?

ДІЄ, КОЛИ ІНШІ ЗДАЮТЬСЯ!

Р.П.: UA/10759/01/01; UA/10759/01/02  
новомовлений з 24.06.2015



**МЕПЕНАМ (меропенем) — антибіотик класу карбапенемів, призначений для лікування полімікробних інфекцій, в тому числі нозокоміальних, викликаних резистентними бактеріями.**

**Увага! Нова форма та нові можливості застосування!**

Препарат Мепенем у дозуванні 0,5 г доцільно використовувати:

Інфекція	Одноразова доза* для введення кожні 8 годин
Пневмонія негоспітальна та госпітальна	0,5-1 г
Ускладнені інфекції сечовивідних шляхів	0,5-1 г
Ускладнені інтраабдомінальні інфекції	0,5-1 г
Інфекції під час пологів та післяпологові інфекції	0,5-1 г
Ускладнені інфекції шкіри та м'яких тканин	0,5-1 г

# МЕПЕНАМ

MEPENAM

**Діюча речовина:** меропенем; 1 флакон містить меропенему тригідрату, у перерахуванні на меропенем, 0,5 г або 1,0 г.

**Лікарська форма.** Порошок для розчину для ін'єкцій.

**ПОКАЗАННЯ.**

Мепенем показаний для лікування таких інфекцій у дорослих і дітей віком від 3 місяців:

- пневмонії, у тому числі негоспітальної та госпітальної пневмонії;
- бронхолегеневих інфекцій при муковісцидозі;
- ускладнених інфекцій сечовивідних шляхів;
- ускладнених інтраабдомінальних інфекцій;
- інфекцій під час пологів і післяпологових інфекцій;
- ускладнених інфекцій шкіри і м'яких тканин;
- гострого бактеріального менінгіту.

Мепенем можна застосовувати для лікування пацієнтів з нейтропенією і гарячкою при підозрі на бактеріальну інфекцію.

**ПРОТИПОКАЗАННЯ.**

Підвищена чутливість до діючої речовини та/або до будь-якої з допоміжних речовин препарату, та/або до будь-якого іншого антибактеріального засобу групи карбапенемів. Тяжка підвищена чутливість (наприклад, анафілактичні реакції, тяжкі реакції з боку шкіри) до будь-якого іншого типу бета-лактамного антибактеріального засобу (наприклад, пеніцилінів або цефалоспоринів).

**ПОБІЧНІ РЕАКЦІЇ.**

Оральний та вагінальний кандидоз; ангіоневротичний набряк, анафілактична реакція; діарея, блювання, нудота, біль у животі; висип, свербіж, кропив'янка; запалення, біль, тромбофлебіт; біль у місці ін'єкції та ін.

\* Доза і тривалість лікування залежить від виду збудника хвороби, тяжкості захворювання та індивідуальної чутливості пацієнта.

Інформацію наведено в скороченому вигляді, повна інформація викладена в інструкції для медичного застосування лікарського засобу Мепенем, порошок для розчину для ін'єкцій. Міжнародне непатентоване найменування: Меропенем. ВІДПУСКАЄТЬСЯ ЗА РЕЦЕПТОМ ЛІКАРЯ. Інформація виключно для медичних та фармацевтичних працівників. Для використання у професійній діяльності. Виробник: АТ «Київмедпрепарат» (01032, Україна, м. Київ, вул. Саксаганського, 139). Дата останнього перегляду інформаційного матеріалу: 12.12.2019 р.

До складу Корпорації «Артеріум» входять АТ «Київмедпрепарат» та АТ «Галичфарм»

«Артеріум» Фармацевтична Корпорація  
www.arterium.ua

Ближче до людей  
ARTERIUM