

ВИПАДОК ІЗ ЛІКАРСЬКОЇ ПРАКТИКИ

УДК 616.24:616-07:616-053.2

DOI <https://doi.org/10.32782/2226-2008-2025-3-13>В. С. Коноплицький¹ <https://orcid.org/0000-0001-9525-1547>В. Б. Гончарук² <https://orcid.org/0000-0003-0902-6090>С. І. Ломинога³ <https://orcid.org/0009-0000-3963-0534>О. С. Гончарук¹ <https://orcid.org/0000-0003-1732-9374>Ю. Є. Коробко¹ <https://orcid.org/0000-0002-3299-878X>В. В. Колісник¹ <https://orcid.org/0009-0001-0600-3611>

ХІРУРГІЧНІ УСКЛАДНЕННЯ МУКОВІСЦИДОЗУ В ПЕДІАТРИЧНІЙ ПРАКТИЦІ

¹Вінницький національний медичний університет імені М. І. Пирогова, Вінниця, Україна²Комунальне некомерційне підприємство «Вінницька обласна дитяча клінічна лікарня
Вінницької обласної ради», Вінниця, Україна³Вінницький державний педагогічний університет імені Михайла Коцюбинського, Вінниця, Україна

УДК 616.24:616-07:616-053.2

В. С. Коноплицький¹, В. Б. Гончарук², С. І. Ломинога³, О. С. Гончарук¹, Ю. Є. Коробко¹, В. В. Колісник¹

ХІРУРГІЧНІ УСКЛАДНЕННЯ МУКОВІСЦИДОЗУ В ПЕДІАТРИЧНІЙ ПРАКТИЦІ

¹Вінницький національний медичний університет імені М. І. Пирогова, Вінниця, Україна²Комунальне некомерційне підприємство «Вінницька обласна дитяча клінічна лікарня Вінницької обласної ради», Вінниця, Україна³Вінницький державний педагогічний університет імені Михайла Коцюбинського, Вінниця, Україна

Муковісцидоз – системне, генетично зумовлене, аутосомно-рецесивне захворювання, що спричиняється мутацією гена транс-мембранного регулятора муковісцидозу, що характеризується ураженням залоз зовнішньої секреції. У зв'язку зі зниженням ферментної функції підшлункової залози, функції печінки та підвищення в'язкості секрету слизових оболонок пацієнти мають підвищений ризик до утворення безоарів різного походження. У статті наведено особливості клінічного перебігу та лікувально-діагностичної тактики у разі хірургічних ускладнень муковісцидозу за даними джерел літератури та власного досвіду.

Ключові слова: муковісцидоз, хірургічні ускладнення, кишкова непрохідність, безоар, хірургічне лікування.

UDC 616.24:616-07:616-053.2

V. S. Konoplytskyi¹, V. B. Honcharuk², S. I. Lomynoha³, O. S. Honcharuk¹, Yu. Ye. Korobko¹, V. V. Kolisnyk¹

SURGICAL COMPLICATIONS OF CYSTIC FIBROSIS IN PEDIATRIC PRACTICE

¹National Pirogov Memorial Medical University, Vinnytsia, Ukraine²Communal non-commercial enterprise "Vinnytsia Regional Children's Clinical Hospital of the Vinnytsia Regional Council, Vinnytsia, Ukraine³Vinnytsia Mykhailo Kotsiubynskyi State Pedagogical University, Vinnytsia, Ukraine

Introduction. Cystic fibrosis is one of the world's most widespread hereditary fatal diseases, which are characteristic of representatives of the white race. Cystic fibrosis is a systemic, genetically determined, autosomal recessive disease characterized by damage to the exocrine glands.

The aim is to demonstrate the importance of early diagnosis and treatment of surgical complications of cystic fibrosis in children.

Materials and methods. The analysis and generalization of the results of scientific research selected on the basis of an information search in the scientometric databases Scopus, Web of Science, PubMed, MEDLINE, and Google Scholar.

The clinical manifestation can vary depending on the exact location of the bezoar and its composition; the diagnosis can be made using CT with contrast enhancement. The formation of fistulas, ulcers, and adhesions are recurrent complications, and severe cases are quite rare.

The appearance of a bezoar against the background of cystic fibrosis is primarily associated with insufficiency of the exocrine function of the pancreas, violation of the rheological properties of bile, and violation of the function of the mucous membrane of the gastro-intestinal tract. Patients with cystic fibrosis should not use products that have astringent properties. First of all, such a product is the fruit of a persimmon, which can cause obturation obstruction in the form of a diopsirobezoar even in people without cystic fibrosis.

Conclusions. Cystic fibrosis is a multisystem disease that primarily affects the respiratory and digestive systems. However, in pediatric surgical practice, special attention is given to surgical complications. Therefore, when symptoms such as abdominal pain and vomiting occur, prompt evaluation by a pediatric surgeon is essential. In cases where signs of partial intestinal obstruction due to cystic fibrosis are present,

© В. С. Коноплицький, В. Б. Гончарук та ін., 2025

Стаття поширюється на умовах ліцензії



initial treatment may consist of conservative therapy, including the use of fibrogastroduodenoscopy. If signs of complete obstructive intestinal obstruction develop, or if conservative methods prove ineffective and the obstruction cannot be resolved endoscopically, surgical intervention remains the only effective treatment.

Keywords: cystic fibrosis, surgical complications, intestinal obstruction, bezoar, surgical treatment.

Вступ

Муковісцидоз (МВ) належить до поширених у світі спадкових фатальних захворювань, що притаманні представникам білої раси. Муковісцидоз (mucus – слиз, viscidus – в'язкий або кістозний фіброз) – системне, генетично зумовлене, аутосомно-рецесивне захворювання, що спричиняється мутацією гена трансмембранного регулятора муковісцидозу (CFTR – cystic fibrosis transmembrane regulator), яке характеризується ураженням залоз зовнішньої секреції (переважно дихальної та травної систем) [1; 2]. Світові коливання захворюваності на МВ визначаються в широких межах: від 1:377 новонароджених у Європі до 1:90000 – в країнах Азії. В Україні відсутні точні дані стосовно поширеності МВ, але відомо, що середня тривалість життя становить лише 16 років, що не в останню чергу пов'язано із пізньою діагностикою патології та недосконалістю скринінгової системи [3]. Діагностика МВ базується на типових легеневих проявах з боку дихальної системи, симптомах ураження шлунково-кишкового тракту (ШКТ), даних сімейного анамнезу та позитивних результатах дослідження хлоридів поту, а також молекулярно-генетичного дослідження. Тип мутації впливає певним чином на характер та важкість перебігу МВ, однак за генотипом CFTR неможливо прогнозувати особливості захворювання у конкретного пацієнта [4–6]. Внаслідок недостатності екзокринної функції залоз шлунково-кишкового тракту досить часто виникають ускладнення у вигляді формування конкрементів (безоарів) із явищами кишкової непрохідності. У статті описані клінічні випадки формування найпоширеніших випадків безоарів у дітей на тлі муковісцидозу за даними літератури та власних спостережень.

Мета – продемонструвати важливість ранньої діагностики та лікування хірургічних ускладнень муковісцидозу у дітей.

Матеріали і методи

Проведено аналіз та узагальнення результатів наукових досліджень за 1997–2024 роки, відібраних на основі інформаційного пошуку у наукометричних базах даних Scopus, Web of Science, PubMed, MEDLINE, Google Scholar за ключовими словами «cystic fibrosis», «surgical complications», «intestinal obstruction», «bezoar», «surgical treatment». Найбільш актуальні та поширені джерела знайдені за період з 2021 по 2024 роки. Серед проаналізованих джерел літератури найбільшу частку займають оригінальні дослідження із клінічними випадками (73%), огляди літератури становлять 27% від вивчених джерел. Загалом найбільше матеріалів знайдено за останні 10 років, що підтверджує актуальність вибраної тематики.

Результати

Патогенетичною основою МВ є порушення іонів Cl^- через апікальну мембрану епітеліальних клітин, внаслідок чого збільшується реабсорбція Na^+ клітинами,

змінюється електролітний склад та зневоднюється секрет екзокринних залоз, що і спричиняє розвиток основних клінічних проявів патології. У екзокринних залозах, які у різному ступені залучені у патологічний процес, виділяють чотири види змін, які зумовлюють характерні клінічні прояви МВ: 1 – закупорка вивідних протоків густим та/або в'язким еозинофільним субстратом із накопиченням і затримкою секрету в просвіті залози або її часточки з формуванням кіст (кістофіброзу у підшлунковій залозі, холестази у печінці); 2 – гіперпродукція залозою нормального за складом секрету, але більш густого; 3 – надлишкова секреція іонів Na^+ і Cl^- у разі нормальної морфологічної будови потових та слинних залоз; 4 – вроджена білатеральна аплазія сім'яносних протоків у чоловіків, що зумовлює чоловіче безпліддя [7–9].

За локалізацією патологічного вогнища у педіатричній популяції, на відміну від дорослих, у яких описано стертій перебіг захворювання, розрізняють певні форми МВ, а саме: легеневу (15–20% випадків), кишкову (10%) та змішану (до 70%) із одночасним ураженням ШКТ та дихальної системи. Клінічні прояви МВ залежать від віку пацієнта на момент встановлення діагнозу, який зазвичай коливається в широких межах. Середній вік пацієнтів на момент встановлення діагнозу МВ дорівнює 6–8 місяцям, але у $\frac{2}{3}$ хворих захворювання діагностується до 1 року. Слід зазначити, що у 10% випадків клінічні прояви МВ у вигляді меконіального ілеусу, кишкової атрезії, пролапсу прямої кишки можливо визначити під час ультразвукового дослідження (УЗД) протягом II–III триместрів внутрішньоутробного розвитку. Загалом, кишкова форма МВ починає своє формування в ранньому дитячому віці, особливо часто після переходу з природного на штучне вигодовування, через недостатню кількість ферментів підшлункової залози [10–12].

Актуальність та незгасаючий інтерес до такої проблематики полягає у значній поширеності МВ, важкій поліорганній недостатності, яка супроводжує перебіг патології, необхідності постійного нагляду за пацієнтом мультидисциплінарною командою фахівців та значними фінансовими потребами на лікування.

У 20% новонароджених одним із найбільш ранніх проявів муковісцидозу є наявність меконіального ілеусу, який пов'язаний із екзокринною недостатністю підшлункової залози. До основних симптомів меконіального ілеусу належать: здуття живота, блювання з домішками жовчі, неможливість відходження меконію, який є густим, щільним, закупорює просвіт здухвинної кишки і може призвести до ускладнень. Здебільшого меконіальний ілеус є у вигляді простої (неускладненої) форми і не потребує хірургічного лікування. У 40% новонароджених трапляються ускладнення. Найнебезпечнішими проявами є меконіальний перитоніт, заворот, некроз кишки [13; 14].

У патогенезі патоморфологічних змін підшлункової залози при муковісцидозі має значення неспромож-

ність екзопанкреоцитів утворювати панкреатичний сік, який у своєму складі містить гідрокарбонати (HCO_3^-) та ферменти, тому в'язкість соку підвищується, швидкість його виведення по протоках сповільнюється, а білки осідають на стінках дрібних вивідних протоків, викликаючи їх закупорку. В цей час ферменти, що продовжують виділятися екзокриноцитами, викликають аутоліз клітин залози; атрофію залозистої тканини; з подальшим дифузним фіброзом, склерозом (з потовщенням між- та внутрішньочасточкових сполучнотканинних проміжків); кістозними змінами в дрібних і середніх протоках залози та екзокринною дисфункцією. У кишечнику, так само, як і у підшлунковій залозі при МВ, утворюється клейкий, в'язкий слизовий секрет, що сприяє копростазу, котрий може призвести до меконіального ілеусу. У патогенезі меконіального ілеусу вагоме значення має порушення апікальної мембрани холангіоцитів, які також втрачають здатність впливати на секрецію Cl^- -каналів та секрецію бікарбонатів, що зумовлює значне підвищення в'язкості жовчі. Як результат, розвивається гепатоцелюлярний і каналцевий холестаз, підвищується продукція медіаторів запалення, відбувається деструкція гепатоцитів і проліферація міждолькових жовчних протоків, перипортальний фіброз, надходження жовчі в кров і тканину та зменшення кількості або її відсутність в кишечнику. На тлі цих змін виникає жировий стеатоз, який може завершуватися цирозом печінки [15–17].

Виникнення обтураційної кишкової непрохідності може траплятися і у дітей без муковісцидозу та вроджених вад розвитку ШКТ. Проте наявність муковісцидозу значно підвищує ймовірність обтурації. У зв'язку зі зниженням ферментної функції підшлункової залози, функції печінки та підвищення в'язкості секрету слизових оболонок пацієнти мають певний ризик до утворення безоарів різної природи. Термін «безоар», що походить від арабського «bâzah» або «badzehr», означає камінь, який уперше був описаний у 1779 році Бодамантом у Парижі. Розрізняють такі типи безоарів: фітобезоари, що складаються з рослинної сировини і плодів, переважно хурми (діоспіробезоар); трихобезоари, що складаються з волоссяного покриву; лактобезоари, що утворюються з молочних білків, і фармакобезоари, що складаються з лікарських препаратів. Кишкова непрохідність, викликана безоарами, трапляється рідко і відповідає 0,4–4%. Переважно рівень непрохідності локалізується в шлунку і в тонкому кишечнику [18–20].

Фітобезоари є досить рідкісною причиною кишкової непрохідності (4% випадків). Клінічний прояв може варіюватися залежно від точного місця розташування безоара і його складу, діагноз може бути поставлений за допомогою комп'ютерної томографії з контрастним підсиленням. Утворення свищів, виразок і спайок є рецидивуючими ускладненнями, важкі випадки трапляються досить рідко [21].

Продукти, багаті клітковиною, таніном і лігніном, такі як плоди хурми, абрикоси, сприяють утворенню фітобезоарів, а також характеризуються порушенням моторики шлунка [22]. Окрім муковісцидозу, ризик безоару значно вищий у пацієнтів, які мають такі супутні захворювання, як гіпотиреоз, цукровий діабет,

стоматологічні проблеми, що пов'язані із недостатнім пережовуванням їжі. Також підвищений ризик утворення каменів у ШКТ є у пацієнтів після перенесеної ваготомії, операцій на шлунку та кишечнику, особливо у випадку пілоропластики, гастроентеростомії, а також у пацієнтів, оперованих з приводу патологій органів середостіння та легень, коли має місце пошкодження блукаючого нерва.

Виникнення безоару на тлі муковісцидозу насамперед пов'язане із недостатністю екзокринної функції підшлункової залози, порушенням реологічних властивостей жовчі та функції слизової оболонки ШКТ. Пацієнтам із муковісцидозом протипоказано вживання продуктів, що мають в'язучі властивості. Насамперед таким продуктом є плід хурма (особливо недозрілий), який може викликати обтураційну непрохідність у вигляді діоспіробезоару навіть у людей без муковісцидозу. Плід хурма в основному вирощується в Азії та Середземномор'ї. Більшість даних літератури свідчить, що виникнення діоспіробезоару спостерігається у зимовий період у зв'язку з тим, що хурма – це «зимовий фрукт», продажі якого збільшуються саме у такий період часу. Крім того, пацієнтам із муковісцидозом заборонено вживати у раціоні занадто багато апельсинів, грейпфрутів, хоч ці продукти мають значно слабші в'язучі властивості порівняно із хурмою [23–27]. Експериментально вченими було показано, що хурма, коли вона не повністю дозріла, утворює безоари в будь-якому розчині дециномальної соляної кислоти, з пепсином або без нього, але не у воді або лужних розчинах. Також було визначено, що хурма містить шибуол, флботанін, що складається з флороглюцину та галлової кислоти, які викликають терпкість у хурмі. Вищеописані речовини у великій кількості присутні в незрілому плоді і меншою мірою під шкіркою і чашечкою в дозрілому плоді, під впливом шлункової кислоти перетворюються на липку коагуляцію, нерозчинний шибуол, який цементує шматочки шкірки і насіння в кульку. Менш поширеними безоарами є ті, що можуть виникнути на тлі муковісцидозу, є фармакобезоари, які виникають у разі прийому в організм деяких лікарських засобів. У літературі можна знайти випадки, коли під час фіброгастроскопії або під час патоморфологічного дослідження було виявлено у шлунку кристалізовані маси гідроксиду алюмінію, що входить до складу деяких сорбентів, суміші гастро-резистентних капсул месалазину, гастроліти з препаратів вісмуту, карбонатів магнію, що використовуються для лікування виразкової хвороби шлунка; також конкременти у ШКТ можуть утворюватися внаслідок прийому кишковорозчинного аспірину, сукральфату, гуарової камеді, холестираміну, сумішей для ентерального годування, препаратів подорожника, ніфедипіну, мезаламіну і мепробамату [28–30]. Здебільшого фармакобезоар виникає у разі вживання кишковорозчинних лікарських засобів для внутрішнього застосування, які затримуються в порожнині шлунка та не можуть розчинитись у соляній кислоті.

Виникнення трихобезоару зазвичай спостерігається у молодому віці у представників жіночої статі і пов'язане із психічним розладом – трихофагією [20; 31].

У випадку формування конкрементів ШКТ у вигляді кишкової непрохідності широко використовуються додаткові методи досліджень. До них належать оглядова рентгенограма органів черевної порожнини, що дає змогу визначити присутність чаш Клойбера. У деяких випадках можна ідентифікувати рентгенконтрастні конкременти у вигляді, до прикладу, карбонатів. Також можливим є використання рентгенконтрастних речовин для визначення локалізації непрохідності. У разі барієвих досліджень безоари виявляються як дефекти інтрапросвіту наповнення різної величини, які не прикріплені до кишкової стінки. Однак важко відрізнити ці дефекти наповнення від внутрішньопросвітних пухлин. Більш чутливим та специфічним методом діагностики є ультразвукове дослідження та комп'ютерна томографія, що дозволяють визначити не тільки локалізацію, а й оцінити форму, розміри, певною мірою склад безоару. Крім того, комп'ютерна томографія може виявити такі ускладнення, як перфорація та перитоніт. Важливим лікувально-діагностичним методом у випадку безоару є фіброгастродуоденоскопія, позаяк конкременти здебільшого локалізуються у сегменті шлунок – дванадцятипала кишка [32; 33].

Щодо методів лікування непрохідності при муковісцидозі варто зауважити, що вони залежать від ступеня непрохідності (повної або часткової), розмірів та складу конкрементів. В літературних даних можна знайти клінічні випадки консервативного лікування фітобезоарів. Основними засобами для лікування таких пацієнтів без повної непрохідності є використання ферментних препаратів, препаратів ацетилцистеїну, що руйнує дисульфідні зв'язки, тим самим покращує реологічні властивості слизу; використання содових напоїв, ананасових соків або «Кока-коли», що за даними фіброгастродуоденоскопії в динаміці мали руйнівний ефект на конкременти із рослинних продуктів. Сама процедура фіброгастродуоденоскопії за наявності необхідного технічного обладнання може виконувати не тільки діагностичну функцію. За наявності інструментів вона може використовуватись для подрібнення (фрагментації) та вилучення безоару поряд із консервативними методами [33].

На базі Вінницької обласної дитячої клінічної лікарні неодноразово проводилось оперативне лікування новонароджених дітей, що мали кишкову непрохідність у вигляді меконіального ілеусу, що здебільшого був пов'язаний із наявністю муковісцидозу. Проте в практиці нашої клініки ще ніколи не траплялись випадки обтураційної кишкової непрохідності на тлі муковісцидозу у дітей старшої вікової групи, причиною якої були рослинні продукти.

Для демонстрації важливості вчасної діагностики та лікування обтураційної кишкової непрохідності внаслідок утворення конкременту тонкої кишки на тлі муковісцидозу наводимо клінічний випадок.

Хлопчик Б., 11 років, звернувся у приймальне відділення Вінницької обласної клінічної лікарні зі скаргами на переймоподібні болі в животі, нудоту, блювання, загальну слабкість. Із анамнезу відомо, що у дитини було встановлено діагноз «муковісцидоз».

На момент огляду вищеописані скарги з'явилися близько 12 годин тому після вживання великої кількості

вареного гороху. Дитина приймала спазмолітики та знеболюючі засоби у таблетованих формах, що сприяло покращанню стану. Відходження газів та випорожнень не було протягом 14–15 годин. Під час огляду відзначався асиметрично здутий болючий живіт. При пальпації напруження м'язів передньої черевної стінки не було, симптоми подразнення очеревини були негативними. При ректальному огляді ампула прямої кишки – порожня. Перистальтика вислуховувалась посилена над усіма відділами, патологічної перистальтики не відзначалось. В аналізі крові – лейкоцитоз – $21 \times 10^9/\text{л}$. У біохімічному аналізі крові з рівнем електролітів, аналізі сечі патологічних відхилень зареєстровано не було. Дитині було виконано оглядову рентгенографію органів черевної порожнини у вертикальному положенні, на якій відзначались чаші Клойбера (рис. 1).

Після проведеної передопераційної підготовки дитину було прооперовано за ургентними показами з приводу клініки кишкової непрохідності. Виконано лапаротомію. Під час ревізії органів черевної порожнини виявлена набрякла, гіперемована петля тонкої кишки довжиною 1,5 м від зв'язки Трейца (рис. 2).

У дистальному відділі привідної кишки виявлено щільний вміст довжиною 20 см, який було неможливо проштовхнути по ходу кишки. Після чого виконано ентеротомію. Вмістом кишки був неперетравлений горох, боби якого склеїлись між собою та утворили фітобезоар, який було видалено (рис. 3).

Ентеротомну рану було зашито дворядним швом. Після блокади кореня брижі 0,25% розчином новокаїну скомпрометована кишка після видалення безоару була життєздатною. Оперативне лікування завершилось санацією черевної порожнини із евакуацією близько 300 мл серозного випоту та дренуванням порожнини гумовим дренажем. Післяопераційний період перебігав без ускладнень. Дитині було призначено знеболюючу,



Рис. 1. Оглядова рентгенограма органів черевної порожнини у вертикальному положенні, на якій відзначаються рівні рідини у тонкій кишці (чаші Клойбера)

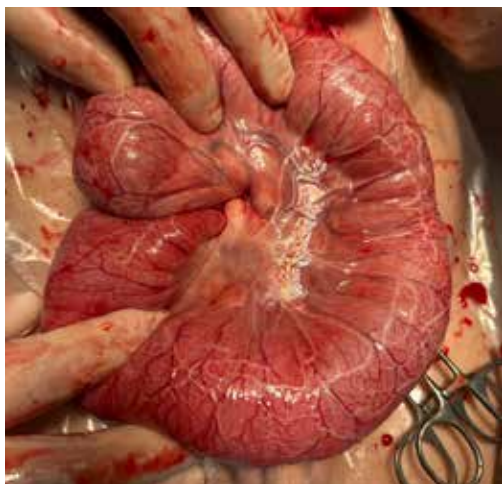


Рис. 2. Інтраопераційне фото. Набрякла, гіперемована петля тонкої кишки до місця обтурації



Рис. 3 . Видалення фітобезоару після проведення ентеротомії

спазмолітичну терапію, ферментні препарати. Пацієнт був виписаний на сьому добу стаціонарного лікування.

Вищенаведений клінічний приклад демонструє схильність пацієнтів із муковісцидозом до утворення безоару в просвіті ШКТ.

Обговорення

Кишкова непрохідність у дітей із муковісцидозом є серйозною проблемою, яка потребує своєчасної діагностики та ефективного лікування. У нашому дослідженні розглянуто особливості патогенезу, клінічні прояви та підходи до терапії.

Отримані результати свідчать про те, що муковісцидоз асоціюється з порушенням секреції та в'язкістю кишкового вмісту, що сприяє розвитку меконієвого ілеусу в новонароджених, а також кишкової непрохідності у старших дітей. Встановлено, що застосування консервативних засобів, таких як ферментна терапія, зниження кислотної реакції шлункового соку, дієтичні обмеження, значно знижують ризик розвитку обструктивних ускладнень, а своєчасне хірургічне втручання в разі повної кишкової непрохідності дозволяє зменшити рівень летальності. Лікувально-діагностична методика, що продемонстрована у клінічному кейсі, перекликається з попередніми науковими роботами, які підтверджують важливість мультидисциплінарного підходу до лікування кишкової непрохідності у дітей із муковісцидозом. Водночас залишаються питання, що потребують подальшого вивчення,

зокрема, оптимізація консервативного лікування та розробка більш ефективних методів запобігання розвитку такого ускладнення. Отже, результати нашої роботи можуть сприяти покращанню підходів до діагностики та лікування кишкової непрохідності у дітей із муковісцидозом, що має велике значення для підвищення якості їхнього життя.

Висновки

Отже, муковісцидоз є мультисистемним захворюванням, яке уражає передусім дихальну та травну системи, однак у дитячій хірургічній практиці значну увагу привертають саме хірургічні ускладнення, що можуть виникати внаслідок в'язкого секрету. Саме тому у разі появи таких симптомів, як абдомінальний біль, блювання, першочерговим є огляд дитячого хірурга. У разі появи ознак часткової кишкової непрохідності на тлі МВ початкове лікування може бути у вигляді консервативної терапії із залученням фіброгастроуденоскопії. Основними засобами для лікування таких пацієнтів без повної непрохідності є використання ферментних препаратів, ацетилцистеїну, що руйнує дисульфідні зв'язки, тим самим покращує реологічні властивості слизу. У разі появи ознак повної обтураційної кишкової непрохідності, а також у випадку неефективності консервативних методів, відсутньої технічної можливості видалення причини обструкції за допомогою фіброгастроуденоскопії єдиним методом лікування є оперативний (відкритий або лапароскопічний).

ЛІТЕРАТУРА

1. Ong T, Ramsey BW. Cystic fibrosis: a review. *Jama*. 2023; 329(21): 1859–1871. <https://doi.org/10.1001/jama.2023.8120>.
2. Taylor-Cousar JL, Robinson PD, Shteinberg M, Downey DG. CFTR modulator therapy: transforming the landscape of clinical care in cystic fibrosis. *The Lancet*. 2023; 402(10408): 1171–1184. [https://doi.org/10.1016/s0140-6736\(23\)01609-4](https://doi.org/10.1016/s0140-6736(23)01609-4).
3. Berezenko VS, Reznikov YuP, Krat VV. Mukovistsydoz u ditei. Svoiechasna diahnozyka yak vazhlyvyi predyktor efektyvnosti likuvannya (klinichnyi vypadok) [Cystic fibrosis in children. Early diagnosis as an important predictor of treatment efficiency (clinical case)] *Perinatolohiia y pediatriia. Ukraina*. 2017; 3(71): 74–80. <https://doi.org/10.15574/pp.2017.71.74> (in Ukrainian).
4. Allen L, Allen L, Carr SB, et al. Future therapies for cystic fibrosis. *Nature communications*. 2023; 14(1): 693. <https://doi.org/10.1038/s41467-023-36244-2>.

5. Scotet V, L'hostis C, Férec C. The changing epidemiology of cystic fibrosis: incidence, survival and impact of the CFTR gene discovery. *Genes*. 2020; 11(6): 589. <https://doi.org/10.3390/genes11060589>.
6. Moliteo E, Sciacca M, Palmeri A, et al. Cystic fibrosis and oxidative stress: the role of CFTR. *Molecules*. 2022; 27(16): 5324. <https://doi.org/10.3390/molecules27165324>.
7. López-Valdez JA, Aguilar-Alonso LA, Gándara-Quezada V, et al. Cystic fibrosis: current concepts. *Boletín médico del Hospital Infantil de México*. 2021; 78(6): 584–596. <https://doi.org/10.24875/bmhim.20000372>.
8. Bierlaagh MC, Muilwijk D, Beekman JM, van der Ent CK. A new era for people with cystic fibrosis. *European Journal of Pediatrics*. 2021; 180(9): 2731–2739. <https://doi.org/10.1007/s00431-021-04168-y>.
9. Berg P, Jeppesen M, Leipziger J. Cystic fibrosis in the kidney: new lessons from impaired renal HCO₃⁻ excretion. *Current Opinion in Nephrology and Hypertension*. 2021; 30(4): 437–443. <https://doi.org/10.1097/mnh.0000000000000725>.
10. Chandler NJ, Ahlfors H, Drury S, et al. Noninvasive prenatal diagnosis for cystic fibrosis: implementation, uptake, outcome, and implications. *Clinical Chemistry*. 2020; 66(1): 207–216. <https://doi.org/10.1373/clinchem.2019.305011>.
11. Stanford GE, Dave K, Simmonds NJ. Pulmonary exacerbations in adults with cystic fibrosis: a grown-up issue in a changing cystic fibrosis landscape. *Chest*. 2021; 159(1): 93–102. <https://doi.org/10.1016/j.chest.2020.09.084>.
12. Kelly J, Al-Rammahi M, Daly K, et al. Alterations of mucosa-attached microbiome and epithelial cell numbers in the cystic fibrosis small intestine with implications for intestinal disease. *Scientific Reports*. 2022; 12(1): 6593. <https://doi.org/10.1038/s41598-022-10328-3>.
13. Tobias J, Tillotson M, Maloney L, Fialkowski E. Meconium Ileus, Distal Intestinal Obstruction Syndrome, and Other Gastrointestinal Pathology in the Cystic Fibrosis Patient. *The Surgical clinics of North America*. 2022; 102(5): 873–882. <https://doi.org/10.1016/j.suc.2022.07.016>.
14. Mazur OH, Rubina OS, Bertsun KT, Homon RO, Slipchuk KI. Osoblyvosti mukovistsydozu u novonarodzenykh na prykladi klinichnoho vypadku [Features of cystic fibrosis in newborns on the example of a clinical case]. *Neonatolohiia, khirurgiia ta perynatalna medytsyna*. 2022; 12(3(45)): 89–93. (In Ukrainian). <https://doi.org/10.24061/2413-4260.XII.3.45.2022.14>.
15. Niemkovych VV, Huk OIu, Korolenko HS, Riznyk AV. Literaturnyi ohliad ta morfolohichni osoblyvosti mukovystsyzdozu na prykladi klinichnoho vypadku [Literature review and morphological features of cystic fibrosis on the example of a clinical case]. *Novyiny i perspektivy medychnoyi nauky: Materialy XXI naukovoï konferentsii studentiv ta molodykh uchenykh – Materials of the XXI scientific conference of students and young scientists*. 2021. Dnipro, Ukraine (in Ukrainian).
16. Kasper VL, Assis DN. Pathophysiology of cystic fibrosis liver disease. *Pediatric Pulmonology*. 2024; 59: 98–106. <https://doi.org/10.1002/ppul.26869>
17. Kutney KA, Sandouk Z, Desimone M, Moheet A. Obesity in cystic fibrosis. *Journal of Clinical & Translational Endocrinology*. 2021; 26: 100276. <https://doi.org/10.1016/j.jcte.2021.100276>.
18. Kfoury CFDA, Romania MCFN, Julião RJM, et al. Colonic phytobezoar. *Journal of Coloproctology* (Rio de Janeiro). 2018; 38: 246–249. <https://doi.org/10.1016/j.jcol.2018.02.002>.
19. Ying CL, Zha J, Liu W. Small Bowel Obstruction by Phytobezoar. *Digestive Diseases and Sciences*. 2024; 70: 1–4. <https://doi.org/10.1007/s10620-024-08763-5>.
20. Kosmidis CS, Mystakidou CM, Varsamis N, Koulouris C, Sevva C, Papadopoulou K, Mantalovas S. Phytobezoar-Induced Mechanical Ileus and Incipient Intussusception: A Case Report. *Medicina*. 2023; 59(7): 1227. <https://doi.org/10.3390/medicina59071227>.
21. Aydin I, Sengul I, Sengul D. Phytobezoar: an unusual condition leading to small bowel obstruction. *Cureus*. 2022; 14(4): e23885 <https://doi.org/10.7759/cureus.23885>.
22. Vilela JC, Leal ACC, Laia MG, et al. Abdome Agudo Obstrutivo: Relato de Fitobezoar Causado por Damasco. *Journal of Coloproctology*. 2021; 41(S 01): A439. <https://doi.org/10.1055/s-0041-1742024>.
23. Padilha de Toledo A, Hurtado Rodrigues F, Rocha Rodrigues M, et al. Diospyrobezoar as a cause of small bowel obstruction. *Case reports in gastroenterology*. 2012; 6(3): 596–603. <https://doi.org/10.1159/000343161>.
24. Dubkovska MV, Khimenko TM, Kochkariy OV, Fedorenko OV. Bezoar in the practice of general practitioner and pediatrician: clinical case – Rapunzel syndrome. *Odesa Medical Journal*. 2021; (5): 65–70. (In Ukrainian). http://files.odmu.edu.ua/journal/OMJ_2021.05/m215_65.pdf.
25. Kravets O, Svistunov O, Moskalenko R. A rare case of Meckel's diverticulum strangulation complicated by small intestine obstruction (clinical case). *Eastern Ukrainian Medical Journal*. 2024; 12(2): 457–465. [https://doi.org/10.21272/eumj.2024;12\(2\):457-465](https://doi.org/10.21272/eumj.2024;12(2):457-465).
26. Taha Y, Salman K, Alrayyes F, Alrayyes S. An unusual case of phytobezoar-induced small bowel obstruction. *Journal of Surgical Case Reports*. 2019; (11): 296. <https://doi.org/10.1093/jscr/rjz296>.
27. Mejri A, Trigui E. Phytobezoar: A train can hide another. *International Journal of Surgery Case Reports*. 2021; 81: 105814. <https://doi.org/10.1016/j.ijscr.2021.105814>.
28. Jain SA, Agarwal L, Khyalia A, Chandolia P, Kaknale H. Pharmacobezoar – a rare case presented as gastric outlet obstruction. *Journal of Surgical Case Reports*. 2018; (5): 116. <https://doi.org/10.1093/jscr/rjy116>.
29. Ben-Porat T, Dagan SS, Goldenshluger A, Yuval JB, Elazary R. Gastrointestinal phytobezoar following bariatric surgery: systematic review. *Surgery for Obesity and Related Diseases*. 2016; 12(9): 1747–1754. <https://doi.org/10.1016/j.soard.2016.09.003>.
30. Drevin G, Malbranque S, Jousset N, et al. Pharmacobezoar-Related Fatalities: A Case Report and a Review of the Literature. *Therapeutic Drug Monitoring*. 2022; 46(1): 10–1097. <https://doi.org/10.1097/ftd.0000000000001150>.
31. Kumar N, Huda F, Gupta R, Payal YS, Kumar U, Mallik D. Rapunzel syndrome in adult with mysterious presentation: a rare case report with literature review. *Tropical Doctor*. 2019; 49(2): 133–135. <https://doi.org/10.1177/0049475519826477>.

32. Basílio F, Dinis-Oliveira RJ. Clinical and forensic aspects of pharmacobezoars. *Current Drug Research Reviews Formerly: Current Drug Abuse Reviews*. 2020; 12(2): 118–130.
33. Zello A, Kirschner D. Diagnosis of a rare pediatric case of small-bowel obstruction secondary to a phytobezoar in a Meckel's diverticulum aided by point-of-care ultrasound. *Canadian Journal of Emergency Medicine*. 2023; 25(3): 244–247. <https://doi.org/10.1007/s43678-023-00463-9>.

Надійшла до редакції 21.01.2025 р.

Прийнята до друку 26.06.2025 р.

Електронна адреса для листування lundqist747@gmail.com