

КЛІНІЧНИЙ ВИПАДОК

УДК 616-053.2

© КОЛЕКТИВ АВТОРІВ, 2014

О.І.Сіренко, О.Т.Лакша, Л.В. Ніконова, С.Я. Старенька**

СИНДРОМ «PRUNE BELLY» У НОВОНАРОДЖЕНОЇ ДИТИНИ: КЛІНІЧНИЙ ВИПАДОК

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

Національна дитяча спеціалізована лікарня «Охматдит»*

Вступ. Синдром сливового живота є вродженим і характеризується тріадою: аплазія або гіпоплазія м'язів черевної стінки, аномалії сечового тракту, двосторонній крипторхізм.

Мета. Надати інформацію щодо клінічного перебігу та механізму розвитку синдрому сливового живота та оцінити тактику лікування дитини з даною патологією.

Матеріали та методи. Спостереження та клініко-лабораторне обстеження новонародженої дитини з синдромом «prune belly».

Результати. Проведено аналіз клінічних даних, результатів лабораторних та інструментальних методів обстежень, які підтверджують випадок синдрому «prune belly» у новонародженої дитини.

Висновки. Найбільш вірогідний механізм розвитку захворювання у даної дитини відбувся згідно гіпотези обструкції сечового тракту. Кожній дитині з синдромом сливового живота необхідний суто індивідуальний підхід в лікуванні.

Ключові слова: новонароджена дитина, синдром «prune belly», тактика лікування.

ВСТУП

В неонатологічному центрі НДСЛ «Охматдит» протягом трьох місяців знаходилася на лікуванні дитина з синдромом «сливового живота». Синдром сливового живота – вроджений синдром, який характеризується тріадою: аплазія або гіпоплазія м'язів черевної стінки; аномалії сечового тракту (мегацистіс, розширення сечоводів і простатичного відділу уретри); двосторонній крипторхізм. Як відомо, синдром найбільш часто зустрічається серед осіб чоловічої статі (95%). Історично синдром "prune belly" згадується вперше в 1839г. Frolich. У 1901р. Osler докладно описав даний симптомокомплекс.

Мета: надати інформацію щодо клінічного перебігу та механізму синдрому «сливового живота» та оцінити тактику лікування дитини з даною патологією.

МАТЕРІАЛИ ТА МЕТОДИ

Спостереження новонародженої дитини проводилось на базі ВІТН та ВІВРРДПП НДСЛ «Охматдит». Використано широкий арсенал лабораторних та інструментальних методів обстеження, спрямованих на підтвердження діагнозу та контроль динаміки стану дитини: загальний аналіз крові та сечі, біохімічний аналіз крові, бактеріологічне дослідження, визначення ШКФ, рентгенографія, УЗД-методи, консультації провідних спеціалістів у галузі неонатології, нефрології, урології, медичної генетики, токсикології.

КЛІНІЧНИЙ ВИПАДОК

РЕЗУЛЬТАТИ ДОСЛІДЖЕНЬ

Дитина М., хлопчик, народилася 12.12.13 р. в 10:40 з м = 2600 г, І = 48 см, ОГ = 32 см, ОКГ = 31 см, з оцінкою за шкалою Апгар 7-7 балів. Мамі 37 років. Спадковість не обтяжена.

Дитина від IV вагітності (I вагітність – мимовільний аборт, II та III – фізіологічні пологи). В терміні 19 тижнів вагітності за допомогою УЗД у плода виявлено патологію сечостатевої системи. Було прийнято рішення провести внутрішньоутробну операцію – везико-амніотичне шунтування. На 32 тижні вагітності за допомогою УЗД в сечовому міхурі плода визначалось ≈ 80 мл сечі, виконана катетеризація сечового міхура через стому, отримана сеча. На 35 тижні вагітності сечовий міхур пустий. Виражене маловоддя. Дитина народилася від III пологів, передчасних, в терміні 35 тижнів, шляхом операції кесарського розтину, в тазовому передлежанні. Виражене маловоддя. Стан після народження розцінений як середнього ступеня важкості за рахунок дихальних розладів легких, морфо-функціональної незрілості.

На другу добу життя (13.12.13 р.) після стабілізації стану дитина переведена до відділення хірургії новонароджених НДСЛ «Охматдит» для подальшого обстеження та лікування з діагнозом: вроджена вада сечової системи. Двобічний мегауретер. Обструкція за рахунок уретрального клапана? Персистенція фетальних комунікацій. Морфо-функціональна незрілість. Високий ризик внутрішньоутробного інфікування (амніотичне шунтування). Недоношеність.

Стан дитини при поступленні важкий, що обумовлено явищами ниркової недостатності (зростання рівня сечовини й креатиніну в 2 рази в динаміці). По катетеру з сечового міхура та повз нього сеча виділяється при пальпації живота краплями, не концентрована, прозора, пов'язка, накладена на стому, просочена сечею. Спроби постановки сечового катетера через уретру не вдалі – катетер не проходить на рівні простатичного відділу сечівника. Статеві органи розвинуті за чоловічим типом. Яєчка в калитці відсутні. Калитка не розвинена.

За результатами УЗД сечовий міхур пустий, спався; сечоводи розширені, звивисті; права нирка - 30*20 мм, паренхіма потоншена, високої ехогенності, без кортико-медулярної диференціації, ступінь васкуляризації паренхіми різко знижений; ліва нирка – 25*20 мм, паренхіма потоншена, структура аналогічна правій нирці, ниркова миска помірно розширена. Враховуючи зростання показників сечовини, креатиніну, калію в крові, практично відсутність сечі визначено показання до оперативного лікування – двобічна уретерокутанеостомія з метою відведення сечі і дренування сечових шляхів.

Живіт дитини збільшений в розмірах, неправильної форми, розпластаний («жаб'ячий»), черевна стінка стоншена, дрябла, в обох фланках пальпуються щільні продовгуваті утворення. Перистальтика вислуховується, в'яла. Стілець відійшов після очисної клізми, темно-зеленого кольору. Спостерігалась знижена толерантність до ентерального харчування, що проявлялось зригуванням, залишковим об'ємом у шлунку у вигляді створоженої молочної суміші.

Дитина в'яла, гіподинамічна. На огляд реагує плачем середньої сили, зростанням рухової активності. М'язова дистонія. Фізіологічні рефлекси новонароджених пригнічені. Велике тім'ячко 1,5*1,5 см, на рівні кісток черепа, не пульсує, не напружене.

Шкіра рожево-жовтушна, з «мармуровим» малюнком. Видимі слизові оболонки чисті, вологі, рожеві. Підкірно-жировий шар потоншений. Тургор м'яких тканин знижений.

Дихання самостійне, ритмічне, ефективне, ЧД = 46 д/р×хв., SpO₂ = 95%. Аускультативно дихання везикулярне, проводиться рівномірно на всьому протязі.

Гемодинаміка стабільна. Тони серця ритмічні, приглушені. ЧСС = 155 уд/хв. АТсер = 55 мм Нг.

Після ретельної передопераційної підготовки у ВІТН на 3-ю добу життя дитина прооперована: накладення Т-подібних уретерокутанеостом справа та зліва. В післяопераційному періоді стан дитини вкрай важкий, що відповідає важкості та об'єму перенесеної операції. Дихальна підтримка за допомогою апарату штучного дихання.

Дитина знаходилась на лікуванні у ВІТН протягом 1 місяця 21 дня. Стан дитини в динаміці стабільний, важкий.

Сечовиділення здійснювалось через уретерокутанеостоми з поступовим збільшенням добового і погодинного діурезу (до операції ~ 0,85 мл/кг×год, після операції ~ 3,0 мл/кг×год, перед переведенням до відділення - 4,0 – 4,5 мл/кг×год) за рахунок роботи переважно правої нирки.

Дитина знаходилась на ШВЛ протягом 44 днів з чисельними спробами екстубації. Дихальна недостатність найбільш імовірно обумовлена торакальною дисплазією, недостатньою каркасністю грудної клітки, недорозвиненням та слабкістю дихальної мускулатури, що спричинило порушення вентиляції легень з формуванням ателектазів та компенсаторно роздутих ділянок легень (за даними рентгенографії на КТ ОГК), приєднанням інфекції (дані бактеріологічного дослідження мокротиння). Три рази проводилась лікувально-діагностична трахеобронхоскопія. Самостійне дихання з 1 міс. 16 днів з помірним втягненням податливих місць грудної клітки.

Стали більш вираженими зміни з боку кісткової системи: формування ліycopодібної грудної клітки, Х-подібні нижні кінцівки. Дитина консультована ортопедом, даний висновок: Дисплазія сполучної тканини? Двобічний вроджений вивих кульшових суглобів. Скелетні деформації частково можуть бути пояснені маловоддям під час внутрішньоутробного періоду, яке могло обумовити неправильне положення плоду в утробі матері.

Дитина консультована спеціалістом медико-генетичної консультації. Для виключення хромосомної патології проведено каріотипування. Каріотип: 46 ХУ, хлопчик. Хромосомної патології не виявлено.

Об'єм ентерального вигодовування поступово збільшувався, дитина годувалася через зонд дитячою сумішшю, з додаванням прокінетиків, ферментних препаратів.

За весь час перебування у ВІТН у дитини відмічалися високі показники сечовини, креатиніну, рівня калію в біохімічному аналізі крові (максимальні рівні: сечовина – 24,76 ммоль/л, креатинін – 300 мкмоль/л, калій – 6,8 ммоль/л), гіперглікемія (рівень глюкози до 8,9 ммоль/л, знижена ШКФ (6,99 мл/хв., при нормі 65 – 100 мл/хв.). Дитина неодноразово консультована спеціалістами Центру дитячої токсикології НДСЛ «Охматдит», поставало питання замісної ниркової терапії. Однак питання проведення ЗНТ не було узгоджено у зв'язку з відмовою батьків.

КЛІНІЧНИЙ ВИПАДОК

Після стабілізації стану дитини, часткової нормалізації лабораторних показників роботи нирок у віці 1 міс. 22 дні дитина переведена до відділення виходжування, де продовжувалися ретельне обстеження, догляд та лікування.

У відділенні для розробки стратегії подальшого ведення дитини проведено консилиум у складі провідних спеціалістів нефрології, урології, неонатології, токсикології, дитячої хірургії, медичної генетики. Висновок: Динамічне спостереження за дитиною свідчить про те, що функція нирок знижена, але дитина не потребує ниркової замісної терапії (тенденція до зниження і нормалізації рівня сечовини, калію, рівень креатиніну утримується в межах 180 мкмоль/л). На даний момент говорити про можливість трансплантації нирки не є можливим: відсутність показань на сьогоднішній день; вага і розміри дитини не дозволяють провести операцію (мінімальна вага, при якій можливе проведення операції 9 – 10 кг). Рекомендовано продовжувати консервативне лікування, спостереження в динаміці.

Об'єм лікування, яке отримувала дитина за час перебування в НДСЛ «Охматдит»: антибактеріальна та протигрибкова терапія – з метою лікування та профілактики інфекції сечовидільної та дихальної систем; інфузійна терапія з метою детоксикації, корекції азотистого балансу, рівня електролітів крові, часткового парентерального харчування; глюкозо-інсулінотерапія (інсулін активує Na⁺/K⁺-АТФазу, посилює надходження іонів калію в клітину, таким чином знижує рівень іонів калію в крові); лікування і профілактика анемії; вітамінотерапія; сорбенти з метою детоксикації; еубіотики; ензимотерапія та прокінетики, фізіотерапевтичні методи (аерозольна терапія, ЛФК, масаж).

Дитина виписана з НДСЛ «Охматдит» під нагляд спеціалістів за місцем проживання у віці 3 місяців 8 днів з діагнозом:

I. Синдром сливового живота за МКХ-10 Q 79.4:

- ВВП сечовидільної системи: двобічний стеноз устя сечоводів з уретеро-гідронефрозом. Гіпоплазія нирок. Гіпоплазія сечоводів. Стан після операції: накладення Т-подібних уретеро-кутанеостом справа та зліва. Мембрана? уретри.

- Двобічний крипторхізм.

- Гіпоплазія м'язів передньої черевної стінки.

- Дисплазія сполучної тканини. Двобічний вроджений вивих кульшових суглобів.

- Торакальна дисплазія.

II. Двобічна вірусно-біктеріальна пневмонія, дифузний катаральний ендобронхіт, стадія реконвалесценції. ДН I – II. Гіпоксична кардіопатія. Інфекція сечовидільної системи. ХНН I – II. Анемічний синдром.

III. Гіпоксично-ішемічна енцефалопатія, синдром вегетативних дисфункцій, тонусних порушень.

ПФК: ВОВ. ГЛІА новонароджених.

Недоношена дитина, ГВ = 35 тижнів. ПКВ = Скоригований вік = 49 тижнів.

ВИСНОВКИ

У даної дитини можливий механізм розвитку захворювання здійснився згідно гіпотези обструкції сечового тракту. Відповідно до цієї гіпотези, уретральна обструкція призводить до значного розширення сечового міхура і сечоводів. Це викликає підвищення тиску в черевній порожнині і атрофії

м'язів передньої черевної стінки, а також до порушення процесу опускання яєчок. Дистонія сечового міхура також пов'язана з процесом опускання яєчок і відповідальна за розвиток крипторхізму. Обструкція сечового міхура пояснює гіпертрофію його м'язів, звивистість перерозтягнутих сечоводів, дисплазію нирок. Уретральна обструкція обумовлює виражене маловоддя (олігогідрамніон) і може спричинити скелетні деформації.

Єдина точка зору на лікування цієї вади відсутня, кожній дитині з синдромом сливового живота необхідний суто індивідуальний підхід. Мета будь-якого методу лікування (консервативного або хірургічного) – запобігання інфекції та збереження функції нирок. Найбільш оптимальна консервативна тактика. Хірургічне втручання показане тільки в тих випадках, коли профілактична антибактеріальна терапія і спостереження в динаміці виявляються неефективними і не дозволяють зберегти функцію нирок і запобігти стійкій бактеріурії з бактеріємією або без неї. За подібними хворими необхідне ретельне катamnестичне спостереження урології та нефрології, оскільки існує ймовірність прогресії ниркової недостатності, що вимагає певної лікувальної тактики.

Література

1. Пугачев А.Г. Детская урология: руководство для врачей / А.Г.Пугачев. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009. – 840 с.

2. Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome associated with prune belly syndrome: a case report / T.Akhtar, A.Alladi, O.S.Siddappa // J. Neonat. Surg. – 2012. – Vol. 1, № 2. – P. 26 - 28.

3. Caldamone A.A. Prune belly syndrome / Caldamone A.A., Woodard J.R. // Campbell-Walsh Urology. - 10th ed. – Philadelphia: Saunders Elsevier, 2011 – 123 p.

4. Elder J.S. Obstruction of the urinary tract / Elder J.S. - Nelson Textbook of Pediatrics. - 19th ed. – Philadelphia: Saunders Elsevier, 2011 –534 p.

5. Hepatic artery aneurysm associated with prune belly syndrome: a case report and review of the literature / A.M.Alhawsawi, M.Aljiffry, M.J.Walsh [et al.] // J. Surg. Educ.- 2009. – Vol. 66, № 1. – P.43-47.

6. Long-term follow-up of total abdominal wall reconstruction for prune belly syndrome / M.A.Lesavoy, E.I.Chang, A.Suliman [et al.] // Plast. Reconstr. Surg. - 2012. - Vol. 129 №1. – P.104-109.

О.И.Сиренко, О.Т.Лакша, Л.В. Никонова, С.Я. Старенькая

Синдром «prune belly» у новорожденного ребенка: клинический случай

**Национальная медицинская академия последипломного образования
имени П.Л. Шупика,**

Национальная детская специализированная больница «Охматдет»

Введение. Синдром сливового живота является врожденным и характеризуется триадой: аплазия или гипоплазия мышц брюшной стенки, аномалии мочевого тракта, двусторонний крипторхизм.

Цель. Предоставить информацию клинического течения и механизма развития синдрома сливового живота и оценить тактику лечения ребенка с данной патологией.

КЛІНІЧНИЙ ВИПАДОК

Матеріали и методи. Наблюдение и клинико-лабораторное обследование новорожденного ребенка с синдромом «prune belly».

Результаты. Проведен анализ клинических данных, результатов лабораторных и инструментальных методов обследования, подтверждающих случай синдрома «prune belly» у новорожденного ребенка.

Выводы. Наиболее вероятный механизм развития заболевания у данного ребенка состоялся согласно гипотезе обструкции мочевого тракта. Каждому ребенку с синдромом сливового живота необходим сугубо индивидуальный подход в лечении .

Ключевые слова: новорожденный ребенок, синдром «prune belly», тактика лечения.

O. I.Sirenko, O. T.Laksha, L. V.Nikonova, S. Ya. Starenka

Prune Belly Syndrome in Newborns: Case Report

Shupyk National Medical Academy of Postgraduate Education,

National Children's Specialized Hospital "Okhmatdyt"*

Introduction. Prune belly syndrome is congenital and it is characterized by the triad: aplasia or hypoplasia of the abdominal wall, urinary abnormalities, bilateral cryptorchidism.

Objective. To inform of the clinical course and mechanism of prune belly syndrome behavior and assess the treatment strategy for newborns with the disorder.

Materials and methods. Observation, clinical and laboratory examination of newborns with prune belly syndrome.

Results. There were analyzed the clinical data, the laboratory and instrumental results which proved prune belly syndrome cases in the newborns.

Conclusions. The most probable mechanism of the disease behavior in the baby concurred with the hypothesis of urethral obstruction. Each child with prune belly syndrome needs a highly individual treatment approach.

Key words: newborn baby, prune belly syndrome, treatment strategy.

Відомості про авторів:

Сіренко Оксана Іванівна - клінічний ординатор кафедри неонатології НМАПО імені П.Л.Шупика. Адреса: м. Київ, вул. Дорогожицька, 9.

Лакша Ольга Тимофіївна - к.мед.н., доцент кафедри неонатології НМАПО імені П.Л.Шупика. Адреса: м.Київ, вул. Дорогожицька, 9.

Ніконова Лариса Василівна - завідувач відділення інтенсивної терапії новонароджених НДСЛ «Охматдит». Адреса: м. Київ, вул. Чорновола 28/1, тел.: (044) 236-39-55.

Старенька Світлана Яківна - завідувач відділення інтенсивного виходжування і ранньої реабілітації дітей з перинатальною патологією НДСЛ «Охматдит». Адреса: м. Київ, вул. Чорновола 28/1, тел.: (044) 236-02-37.