CLINICAL CASE

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

DOI: 10.56871/UTJ.2023.26.62.013
УДК 616.3-007.256+617.555-007.57+616.61-089.819.843]-053.2

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ СИНДРОМА «СЛИВОВОГО ЖИВОТА», ПОТРЕБОВАВШИЙ ТРАНСПЛАНТАЦИИ ПОЧКИ В ДЕТСКОМ ВОЗРАСТЕ

© Игорь Владимирович Горемыкин, Юрий Марксович Спиваковский, Елена Ивановна Краснова, Наталья Андреевна Кузнецова

Саратовский государственный медицинский университет им. В.И. Разумовского.
410012, г. Саратов, ул. Большая Казачья, 112

Контактная информация: Елена Ивановна Краснова — к.м.н., доцент кафедры хирургии детского возраста.
E-mail: krasnovasaratov@yandex.ru

***Для цитирования*:** Горемыкин И.В., Спиваковский Ю.М., Краснова Е.И., Кузнецова Н.А. Клинический случай синдрома «сливового живота», потребовавший трансплантации почки в детском возрасте // Университетский терапевтический вестник. 2023. Т. 5. № 3. С. 128–136. DOI: https://doi.org/10.56871/UTJ.2023.26.62.013

Поступила: 24.04.2023 ***Одобрена: 28.05.2023*** ***Принята к печати: 01.06.2023***

РЕЗЮМЕ. ***Введение.*** Синдром «сливового живота» (prune belly syndrome) представляет собой мультисистемное врожденное заболевание, клинически проявляющееся сочетанием гипоплазии мышц передней брюшной стенки, двустороннего крипторхизма и аномалий развития мочевыделительной системы различной степени тяжести. На основе представленного клинического случая приводится современный взгляд на этиопатогенез, критерии дифференциации пациентов по тяжести проявлений. ***Описание клинического случая.*** Диагноз был поставлен при первом обследовании мальчика в возрасте 7 месяцев. Было проведено этапное хирургическое лечение двустороннего рефлюксирующего уретерогидронефроза, орхиопексия. С 3 лет отмечено прогрессирующее нарушение функции почек, в возрасте 11 лет выполнена трансплантация почки от родственного донора (мать). Приведен катамнез пациента до 15-летнего возраста. ***Заключение.*** Прогноз для жизни и здоровья пациентов с синдромом «сливового живота» определяется главным образом степенью дисплазии почечной паренхимы. Междисциплинарный подход к лечению с участием урологов, нефрологов, хирургов, эндокринологов позволяет улучшить состояние уродинамики, достичь стойкой ремиссии в течении хронического обструктивного пиелонефрита, что необходимо для выполнения трансплантации почки в детском возрасте с хорошим результатом.

КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА: синдром «сливового живота»; клинический случай; дети; мегацистис; врожденные пороки развития мочевыделительной системы; хроническая болезнь почек; трансплантация почки; катамнез.

CLINICAL CASE OF PRUNE BELLY SYNDROME REQUIRING KIDNEY TRANSPLANT IN CHILDHOOD

© Igor V. Goremykin, Yuri M. Spivakovskiy, Elena I. Krasnova, Natalia A. Kuznetsova

Saratov State Medical University named after V.I. Razumovsky. Bol'shaya Kazach'ya st., 112, Saratov, Russian Federation, 410012

Contact information: Elena I. Krasnova — MD, PhD, Associate Professor of the Department of Pediatric Surgery.
E-mail: krasnovasaratov@yandex.ru

For citation: Goremykin IV, Spivakovskiy YuM, Krasnova EI, Kuznetsova NA. Clinical case of prune belly syndrome requiring kidney transplant in childhood. University therapeutic journal (St. Petersburg). 2023;5(3):128-136. DOI: https://doi.org/10.56871/UTJ.2023.26.62.013

Received: 24.04.2023 ***Revised: 28.05.2023*** ***Accepted: 01.06.2023***

SUMMARY. ***Background.*** Prune belly syndrome is a multisystem disease that is clinically manifested by a combination of hypoplasia of the abdominal muscles, bilateral cryptorchidism, and congenital anomalies of the urinary system of varying severity. The article provides insight in etiopathogenesis, criteria for differentiating patients according to the severity of manifestations, based on description of the clinical case. ***Case presentation.*** Prune belly syndrome was diagnosed at the first examination of the boy at the age of 7 months. Staged surgical treatment of bilateral refluxing ureterohydronephrosis, orchiopexy at the age of 1 to 3 years was carried out. However, the loss of kidney function progressed, the patient underwent a kidney transplant from his mother at the age of 11 years. The follow-up of this patient to the age of 15 years was presented and evaluation of the results of surgical treatment was provided. ***Conclusion.*** The prognosis for the life and health of patients with prune belly syndrome is mainly determined by the degree of renal parenchyma dysplasia. An multidisciplinary approach involving urologists, nephrologists, surgeons, endocrinologists and other specialists allows us to improve urodynamics, to achieve stable remission of chronic obstructive pyelonephritis to perform kidney transplant in childhood with a good result.

KEY WORDS: prune belly syndrome; clinical case; children; megacystis; congenital malformations of the urinary tract; chronic kidney disease; kidney transplant; catamnesis.

ВВЕДЕНИЕ

Синдром «сливового живота» (синдром «чернослива», prune belly syndrome (PBS), Eagle–Barrett syndrome) включает триаду признаков: недоразвитие мышц передней брюшной стенки, крипторхизм (чаще в форме абдоминальной ретенции) и аномалии развития мочевыделительной системы. Синдром встречается с частотой примерно 1 на 29 000 – 40 000 новорожденных детей, 95% — мальчики [1, 2]. Клинические проявления синдрома варьируют от тяжелой почечной дисплазии, несовместимой с жизнью, до умеренно выраженных нарушений уродинамики в сочетании с крипторхизмом и гипоплазией мышц передней брюшной стенки [1, 3, 4]. Перинатальная смертность достигает 10–25% и напрямую коррелирует с тяжестью легочной гипоплазии в результате маловодия из-за снижения продукции мочи плода вследствие дисплазии почечной паренхимы. Сочетанные аномалии развития желудочно-кишечного тракта, легких, ортопедическая патология встречаются в 60% случаев [3, 6–10]. В США число детей с синдромом «сливового живота», достигших 18-летнего возраста, ежегодно составляет примерно 1500 [5].

Исторически выделяют три теории эмбриопатогенеза PBS. Первая теория предусматривает формирование в антенатальном периоде ранней обструкции на уровне задней уретры, с последующим расширением мочевых путей, развитием асцита и маловодия. Однако эта теория не объясняет неурологические проявления синдрома и не всегда подтверждается при патоморфологическом исследовании погибших новорожденных [1, 2]. Хотя описаны случаи гипоплазии, атрезии передней уретры при синдроме «сливового живота», а также случаи кожно-пузырного свища и полной необлитерации урахуса [7, 10].

Согласно второй теории первичная остановка нормального мезодермального эмбриогенеза происходит вследствие патологического гена регуляции миогенеза [1]. Это приводит к нарушению формирования мышц передней брюшной стенки, а также гладкой мускулатуры мочевых путей с последующим их расширением без органической обструкции. Данная теория в последние годы получила подтверждение благодаря генетическим исследованиям. Были идентифицированы мутации ДНК (также известные как генетические варианты), которые вызывают синдром «сливового живота» и мегацистис

(в аномально большой, растянутый мочевой пузырь, выявляемый при ультразвуковом исследовании плода с врожденными пороками развития мочевыделительной системы). За последние 5–10 лет было идентифицировано 14 генов, имеющих решающее значение для нормального эмбрионального развития мочевого пузыря. Это гены, кодирующие факторы клеточной транскрипции гладких мышц, белки сократительных филаментов, а также ферменты, регуляторные белки цитоскелета и ферменты и рецепторы нервной ткани. Два ключевых гена для prune belly syndrome — это гены, кодирующие миокардин (*MYOCD*) и филамин А (*FLNA*) [11].

Третья теория рассматривает вариант нарушения инволюции желточного мешка. При этом на раннем этапе эмбрионального развития происходит разрастание боковой складки, что приводит к сохранению аномально большого желточного мешка [12].

Однако подавляющее большинство случаев синдрома «сливового живота» остаются генетически необъяснимыми. Тем не менее можно окончательно заключить, что некоторые случаи PBS вызваны человеческими мутациями в известных генах, которые регулируют эмбриональный мочеполовой миогенез. Выявление этих критических генов при неправильном развитии мочевого пузыря позволит достичь прогресса в области фетального скрининга мегацистиса и определить тактику в отношении этой группы плодов. Ультразвуковое исследование уродинамики плода с регистрацией сократительной активности детрузора, определением резервуарной емкости мочевого пузыря, продолжительности микционного цикла, количества остаточной мочи позволяют оценить функциональное состояние мочевого пузыря плода и выявить отсутствие его опорожнения — главный признак, присущий мегацистису. При графическом воспроизведении процесса наполнения и опорожнения мочевого пузыря кривая отражает патологический тип мочеиспускания, фактически отсутствие последнего, что может выявляться пренатально при различных нозологических формах [13], дифференциация которых на данном этапе имеет решающее значение для выбора стратегии ведения беременности.

Главным фактором, определяющим прогноз для жизни и здоровья пациентов с синдромом «сливового живота», является тяжесть поражения мочевыделительной системы, в частности, степень почечной дисплазии [1, 5, 8, 12]. Классификация, учитывающая тяжесть клинических проявлений PBS, была предложена J.R. Woodard в 1998 году [14] и предполагает три категории больных. В категории I представлены новорожденные дети, у которых наблюдалось выраженное маловодие вследствие тяжелой почечной дисплазии или функциональной обструкции мочевого пузыря с последующей легочной гипоплазией и синдромокомплексом Potter (совокупность врожденных пороков развития плода, явившихся результатом олигогидрамниона). Исходом в этой категории больных является антенатальная гибель плода или смерть в неонатальном периоде от почечной недостаточности.

Пациенты категории II представляют полную триаду признаков. Степень поражения почек и мочевых путей варьирует. Легочная гипоплазия может иметь место, но не является характерной особенностью. Клиническим течением может быть стабилизация почечной функции на уровне или несколько ниже нормы, но имеющие место аномалии мочевыделительной системы и связанные с ними нарушения уродинамики и рецидивирующая инфекция могут привести к потере функции почек.

Пациенты категории III имеют легкие или неполные формы PBS с меньшей степенью или даже отсутствием дисплазии почек, уретерогидронефроза и пузырно-мочеточникового рефлюкса, а также нормальную функцию легких. Опорожнение мочевого пузыря происходит адекватно, что препятствует рецидивам инфекции мочевых путей и способствует сохранению функции почек.

Для оценки качества жизни пациентов категорий II и III по Woodard Wong и соавт. опубликовали в 2019 году новую систему оценки тяжести клинических проявлений синдрома — RUBACE (R — renal, U — ureter, B — bladder, A — abdomen, C — cryptorchidism, E — extraurinary) (табл. 1) [2].

R.I. Lopes и соавт. (2021) предложили выделить дополнительно 3 категории больных с синдромом «сливового живота»: изолированный PBS, синдромный, включающий в себя дополнительно генетические синдромы (мышечная дистрофия Дюшенна, синдром Пьера Робина, VACTERL (V (Vertebral defect — дефекты развития позвоночника, а также Vascular defect — пороки сосудов); A (Anal atresia — отсутствие ануса); (C — Cardiac anomalies — пороки сердца); T (Tracheoesophagal fistula — трахеопищеводный свищ); E (Esophageal atresia — атрезия пищевода), R (Radial and renal abnormalities —

Таблица 1

Шкала оценки степени тяжести клинических проявлений prune belly syndrome RUBACE (Lopes R.I. et al., 2021)

<table>
<tr><td colspan="5">Триада RUBAC, максимальная сумма 16 баллов</td><td colspan="5">Экстраурогенитальные проявления «E», максимальная сумма 15 баллов</td></tr>
<tr><td colspan="5">отсутствие патологических изменений не выделяется в подкатегорию</td><td colspan="5">отсутствие патологических изменений не выделяется в подкатегорию</td></tr>
<tr><td>почки,
max 6</td><td>мочеточники,
max 3</td><td>мочевой пузырь /
мочеиспускание, max 3</td><td>брюшная
стенка, max 2</td><td>криптор-
хизм,
max 2</td><td>невроло-
гические,
max 3</td><td>кардиальные, max 3</td><td>гастроинтести-
нальные, max 3</td><td>скелетномы-
шечные, max 3</td><td>дыхательные,
max 3</td></tr>
<tr><td rowspan="2">Структурные повреждения (дилатация, дисплазия, склероз), СКФ >60 мл/мин</td><td rowspan="2">ПМР отсутствует / ПМР низкой степени / диаметр дистального отдела мочеточника 4–10 мм</td><td rowspan="4">Потребность в уротерапии для опорожнения мочевого пузыря, объем пузыря на 100–200% превышает норму</td><td rowspan="2">Может выполнять упражнения на пресс до / после абдоминопластики / мышцы в основном интактны / минимальная / средняя вялость / «сливовый живот» выражен слабо</td><td rowspan="2">Одно- / двусторонний криптор-хизм в форме паховой ретенции / женский пол</td><td></td><td>Врожденные дефекты перегородок, спонтанно закрывшиеся</td><td>Умеренно выраженные запоры, корригируемые диетой или приемом слабительных средств</td><td>Легкие деформации лицевого скелета, пальцев рук, ног, ребер</td><td>Минимальная респираторная поддержка при рождении, кашель, слабо выраженные астматические проявления / легкие проявления реактивных болезней дыхательных путей</td></tr>
<tr><td></td><td>Небольшие септальные дефекты, которые спонтанно не закрываются / минимальное лево-правое шунтирование / дефекты, требующие хирургической коррекции</td><td>Потребность в колостомии / мальротация (синдром Ледда)</td><td>Сколиоз, дисплазия тазобедренного сустава, деформации стоп, голеней, грудной клетки</td><td>Персистирующие / умеренные астматические проявления, частые инфекции дыхательных путей (3 раза в год и более) или 2 и более госпитализаций по поводу пневмонии</td></tr>
<tr><td>Структурные повреждения, СКФ 30–59 мл/мин</td><td>Персистирующий высокой степени ПМР (не оперирован) / реконструкция нижних мочевых путей / мочеточники в дистальном отделе диаметром 1–2 см</td><td>Тяжелая гипотония мышц передней брюшной стенки с очевидным истончением / классический «сливовый живот» / невозможность выполнять упражнения на пресс после абдоминопластики</td><td>Двусторонний абдоминальный криптор-хизм</td><td colspan="4">prune belly syndrome+ / ассоциация с врожденными или генетическими синдромами</td><td rowspan="4">ИВЛ более 1 недели, трахеостомия, пневмоторакс в анамнезе, тяжелая астма</td></tr>
<tr><td>Выраженное снижение функции почек, СКФ=15–29 мл/мин</td><td rowspan="3">Персистирующий ПМР высокой степени, несмотря на хирургическое лечение, диаметр дистального отдела мочеточника >2 см, уретростомия / нефростомия</td><td>Уретральная катетеризация или фармакологическая коррекция для опорожнения мочевого пузыря, объем >200% нормального или пациент принимает антибиотики для профилактики рецидивов ИМВП</td><td rowspan="3"></td><td rowspan="3"></td><td rowspan="3">Припадки, синдром фиксированного спинного мозга, потеря слуха, интеллектуальная недостаточность, аутизм или тяжелые неврологические состояния, неспецифические</td><td rowspan="3">Тяжелые врожденные пороки сердца синего типа — тетрада Фалло, обструкция левых отделов, шунтирование крови, острая сердечная недостаточность или тяжелые кардиогенные состояния, неклассифицированные</td><td rowspan="3">Показания к хирургическому лечению (неперфорированный анус, анальная атрезия), опухоли ЖКТ (гепатобластома и др.), или тяжелые гастроинтестинальные нарушения, неклассифицированные</td><td rowspan="3">Артрогрипоз, мышечная дистрофия или другие нарушения развития опорно-двигательного аппарата, неклассифицированные</td></tr>
<tr><td>Почечная недостаточность, СКФ <15 мл/мин, на диализе, реципиент почечного трансплантата</td><td>Оперативное дренирование мочевого пузыря (везикостомия, аппендикостомия), атрезия уретры, мегалоуретра, требующие хирургического лечения</td></tr>
<tr><td>Возраст пациента <2 лет +1б, возраст <13 лет +2б</td></tr>
<tr><td colspan="5">Сумма баллов RUBAC</td><td colspan="5">Сумма баллов «E»</td></tr>
<tr><td colspan="10">Сумма баллов RUBACE</td></tr>
</table>

Примечание: ЖКТ — желудочно-кишечный тракт; ИВЛ — искусственная вентиляция легких; ИМВП — инфекция мочевыводящих путей; ПМР— пузырно-мочеточниковый рефлюкс; СКФ — скорость клубочковой фильтрации.

аномалии лучевой кости и почек); L (Limb anomalies — аномалии конечностей), или синдром «мегацистис, микроколон, синдром «мегацистис, микроколон, синдром гипоперистальтики (MMIHS — Megacystis Microcolon Intestinal Hypoperistalsis Syndrome)», а также prune belly syndrome+, куда могут входить другие необычные состояния (гепатобластома, потеря слуха, младенческий инсульт с поражением зрительного нерва, ранняя подагра с сахарным диабетом 2-го типа и атрофия поджелудочной железы или мидриаз) [1].

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Пациент К., мальчик 15 лет, впервые поступил на стационарное обследование в возрасте 7 месяцев в связи с жалобами матери на дефицит массы тела, увеличение размеров живота и мочеиспускание большими порциями. Из анамнеза жизни: пренатально на 24-й неделе гестации при ультразвуковом исследовании выявлена двусторонняя пиелоэктазия плода. Ребенок родился в срок с признаками внутриутробной гипотрофии (масса тела при рождении 2000 г, рост 45 см). При первичном осмотре в стационаре состояние ребенка удовлетворительное. Обращало внимание значительное увеличение размеров живота, «дряблость» кожи передней брюшной стенки, дефицит массы тела, множественные стигмы дисэмбриогенеза (гипертелоризм, эпикант, антимонголоидный разрез глаз, низко расположенные, деформированные ушные раковины, страбизм), а также проявления «ренального рахита» в виде симптомов «остеоидной гиперплазии» («рахитические четки», «браслетки», увеличение лобных бугров, выраженная мышечная гипотония). Живот значительно увеличен в объеме, распластан, передняя стенка «морщинистая». Мышцы передней брюшной стенки практически отсутствуют, контурируют петли кишечника, пальпируются нижние полюса обеих почек. По совокупности клинических проявлений и результатов урологического обследования (гипоплазия мышц передней брюшной стенки, двусторонний рефлюксирующий уретерогидронефроз (рис. 1), двусторонний крипторхизм в форме паховой ретенции) выставлен диагноз: синдром «сливового живота». На первом году жизни отмечалось непрерывно-рецидивирующее течение хронического обструктивного пиелонефрита, ребенок находился в режиме постоянного дренирования мочевого пузыря уретральным катетером. В возрасте 1 года с целью дренирования верхних мочевых путей выполнена двусторонняя уретерокутанеостомия. В последующем проведена антирефлюксная операция — реимплантация правого мочеточника по методике Cohen, дренирование левого мочеточника с помощью мочеточникового стента в связи со стенозированием кожного отдела уретерокутанеостомы слева. В период между 1–2 годами последовательно выполнена орхиопексия с обеих сторон. Периоперационный период осложнился рецидивами хронического обструктивного пиелонефрита, отмечались явления геморрагического и буллезного цистита, что потребовало проведения курсов антибактериальной терапии, местного лечения мочевого пузыря, физиотерапии.



Рис. 1. Цистограмма пациента К. Двусторонний рефлюксирующий мегауретер. Мочевой пузырь неправильной формы, гипотоничен

Fig. 1. Cystogram of the patient K. Bilateral refluxing megaureter. The bladder is irregularly shaped, hypotonic

С рождения отмечались признаки нарушения функции почек в виде полиурии, гипоизостенурии, показатели азотистого обмена в возрасте 1–2 лет сохранялись на уровне верхней границы нормативных значений. Несмотря на проводимое консервативное и этапное хирургическое лечение, прогрессировало нарушение функции почек (полиурия до 2 л/сут, гипостенурия 1002–1005, постоянная протеинурия, периодическая глюкозурия, рахитоподобные изменения скелета).

С трехлетнего возраста отмечено повышение уровней мочевины и креатинина, по данным нефросцинтиграфии отмечено нарушение секреторно-экскреторной функции обеих почек, констатирована хроническая болезнь почек. Проводилась нефропротективная, иммунозаместительная, мембраностабилизирующая терапия, коррекция белкового и электролитного обмена на фоне постоянного контроля уровня азотемии. Тем не менее отмечалась неуклонная тенденция к снижению уровня скорости клубочковой фильтрации (СКФ). В возрасте 10 лет СКФ составляла 25 мл/мин, ребенок консультирован в отделении трансплантации почки ФГБНУ «Российский научный центр хирургии имени академика Б.В. Петровского». Рекомендовано проведение заместительной терапии при стойком снижении СКФ ниже 15 мл/мин/1,73 м^2. Начата подготовка к донорской трансплантации почки от матери.

11.09.2019 г. в возрасте 11 лет в ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России ребенку выполнена нефрэктомия с обеих сторон, аллотрансплантация правой почки от родственного донора (мать) в левое почечное ложе. Функция трансплантата немедленная. Послеоперационный период протекал гладко, сопровождался субоптимизацией показателей азотистого обмена: креатинина до 95 мкмоль/л, мочевины до 7,3 ммоль/л, повышения СКФ до 56,6 мл/мин/1,73 м^2.

Через 10 месяцев после трансплантации, при плановом обследовании, выявлены признаки дисфункции трансплантата, проявляющиеся в манифестации отечного синдрома, артериальной гипертензии, протеинурии до 200 мг/сут и уменьшении толщины коркового слоя паренхимы почки. Проведена биопсия донорской почки, выявлено утолщение базальной мембраны, лимфоидная инфильтрация, тубулит. Произведена коррекция консервативной терапии (дозы такролимуса), усилена терапия диуретиками с положительным эффектом. При повторной биопсии констатировано умеренное субкапсулярное склерозирование с атрофией 5% канальцев. Подобные эпизоды дисфункции трансплантата имели место четырехкратно за последующие 4 года.

В настоящее время пациенту 15 лет, состояние удовлетворительное, телосложение гиперстеническое (рост 165 см, масса тела 63 кг, индекс массы тела 23,14). Функция донорской почки оценивается как частично сохранная, относительно удовлетворительная, однако показатели азотемии несколько превышают верхнюю границу нормы (мочевина 8,4 ммоль/л, креатинин 133 мкмоль/л). При дуплексном сканировании почечных артерий гемодинамических нарушений в почечном трансплантате не выявлено. Максимальная скорость кровотока на уровне сегментарных ветвей общей почечной артерии составила около 50 см/с, на уровне дуговых ветвей — около 20 см/с. Индекс сосудистого сопротивления (RI) 0,53–0,59 (рис. 2).

Функция нижних мочевых путей не нарушена. Мочеиспускание свободное, количество остаточной мочи в пределах нормальных значений. Пациент находится под постоянным наблюдением нефролога, уролога,

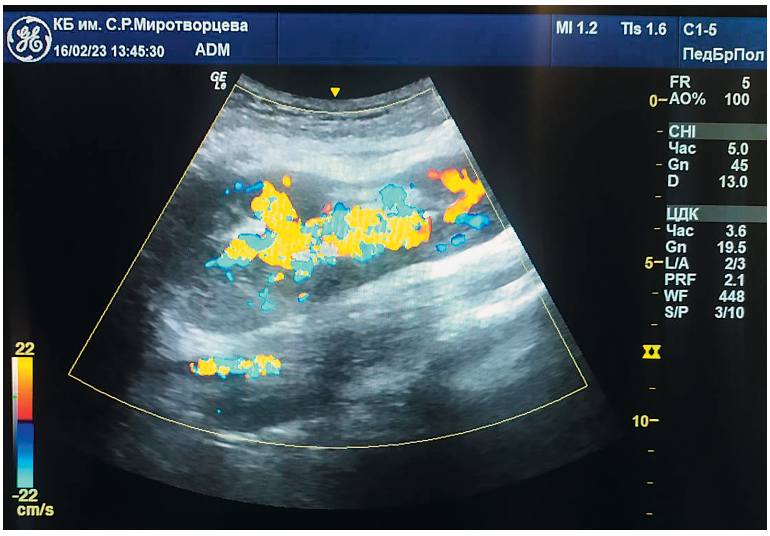


Рис. 2. Ультрасонограмма почечного трансплантата в режиме цветового допплеровского картирования

Fig. 2. Ultrasonogram of a kidney graft in color Doppler mode

проводится непрерывная терапия цитостатиками, иммуносупрессорами, антигипертензивными средствами и препаратами иммуноглобулина.

Пубертат у пациента самостоятельный, с 12,5 лет. Формула полового развития на данный момент G_4P_4 при объеме яичек 12 см^3 справа и 10 см^3 слева, что свидетельствует о несоответствии объема гонад стадии полового развития. При ультразвуковом исследовании гонад объем правого яичка (11,4 см^3) превышает объем левого яичка (9,6 см^3) примерно на 16%. Обращает внимание неоднородность эхоструктуры паренхимы гонад, снижение интратестикулярного кровотока с обеих сторон, больше слева. Таким образом, выявлены признаки гипотрофии тестикул (рис. 3).

Что касается гипоплазии мышц передней брюшной стенки, то по шкале RUBAC мы оценили ее на 1 балл, пациент способен выполнять упражнения для укрепления мышц брюшного пресса. Абдоминопластика не проводилась.

ОБСУЖДЕНИЕ

На момент первичного обследования пациент К. мог быть отнесен к категории II по шкале Woodard (1998), по шкале RUBAC (Lopes R.I. et al., 2021) пациент имел 13 баллов, экстраурогенитальных проявлений синдрома не выявлено. Коррекция уродинамических нарушений проводилась в соответствии с Клиническими рекомендациями по детской урологии-андрологии Европейского общества детских урологов (ESPU — European Society for Paediatric Urology) [12] в отношении пациентов с пузырно-мочеточниковым рефлюксом на фоне нейрогенной дисфункции мочевого пузыря и/или инфравезикальной обструкции. Нормализация уродинамики нижних мочевых путей позволила достичь стойкой ремиссии в течении хронического обструктивного пиелонефрита, что, в свою очередь, обеспечило наилучшие условия для проведения трансплантации почки в детском возрасте.

На основании данных Европейского общества детских нефрологов/специалистов диализа (ESPN/ERA-EDTA) и данных реестра Ассоциации трансплантологов, было проведено исследование, посвященное сравнительному анализу результатов почечной трансплантации пациентам детского возраста с синдромом «сливового живота», врожденными обструктивными уропатиями (преимущественно с клапанами задней уретры), а также пациентам с гипо- и дисплазией почек. Согласно результатам данного исследования, опубликованным в 2017 году, пациенты с синдромом «сливового живота» достоверно раньше нуждались в заместительной почечной терапии, чем пациенты с обструктивными уропатиями и дисплазией почечной паренхимы. При этом нескорректированная десятилетняя выживаемость пациентов с PBS после трансплантации также оказалась несколько ниже показателя в двух других группах (85, 94 и 91% соответственно) [15].

Выявленные признаки гипотрофии гонад при отсутствии выраженных отклонений в половом развитии являются неспецифическими и характерны для пациентов, перенесших орхиопексию по поводу крипторхизма. Предполагается,

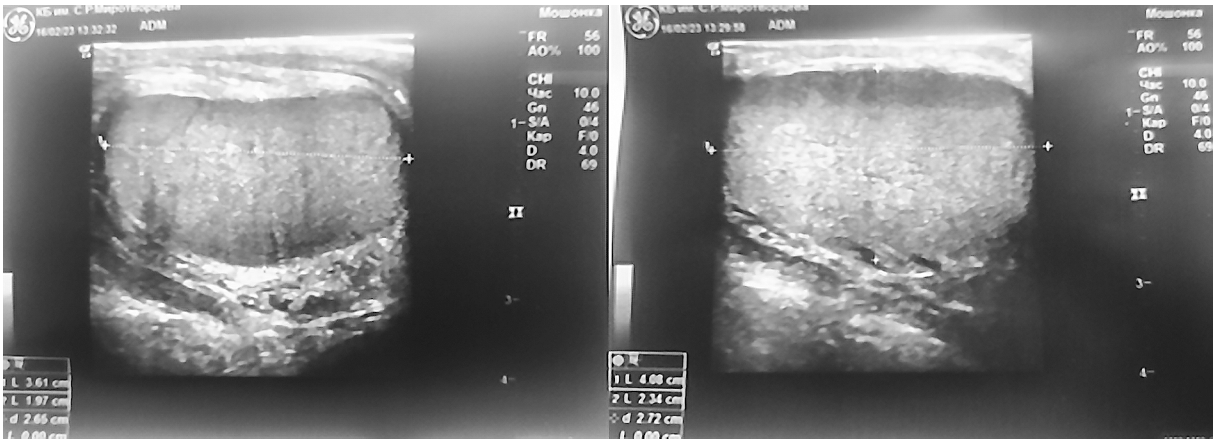


Рис. 3. Ультрасонограммы гонад пациента К. Яички уменьшены в размерах, паренхима их неоднородной эхоструктуры

Fig. 3. Ultrasonograms of the gonads of patient K. The testicles are reduced in size, the echostructure of their parenchyma is heterogeneous

что процессу нормальной миграции яичек в мошонку у плодов с синдромом «сливового живота» препятствуют следующие факторы: низкое внутрибрюшное давление ввиду недоразвития мышц передней брюшной стенки, а также большой объем мочевого пузыря, который способствует внебрюшинному расположению пахового канала и нормальному развитию направляющей связки яичка [16]. При этом недавние исследования свидетельствуют о том, что двусторонний крипторхизм при PBS не влияет на развитие и рост яичек в период внутриутробного развития [17].

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Таким образом, синдром «сливового живота» является врожденным мультифакториальным заболеванием, диагностика которого на пренатальном этапе представляется особенно актуальной задачей. Прогноз для жизни и здоровья пациентов с данным заболеванием главным образом определяется степенью дисплазии почечной паренхимы. Междисциплинарный подход с участием урологов, нефрологов, хирургов, эндокринологов и специалистов других профилей при наличии экстраурогенитальной патологии позволяет нормализовать уродинамику, достичь стойкой ремиссии в течении хронического обструктивного пиелонефрита для выполнения трансплантации почки в детском возрасте с хорошим результатом.

ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ИНФОРМАЦИЯ

Вклад авторов. Все авторы внесли существенный вклад в разработку концепции, проведение исследования и подготовку статьи, прочли и одобрили финальную версию перед публикацией.

Конфликт интересов. Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с публикацией настоящей статьи.

Источник финансирования. Авторы заявляют об отсутствии внешнего финансирования при проведении исследования.

Информированное согласие на публикацию. Авторы получили письменное согласие пациентов на публикацию медицинских данных.

ADDITIONAL INFORMATION

Author contribution. Thereby, all authors made a substantial contribution to the conception of the study, acquisition, analysis, interpretation of data for the work, drafting and revising the article, final approval of the version to be published and agree to be accountable for all aspects of the study.

Competing interests. The authors declare that they have no competing interests.

Funding source. This study was not supported by any external sources of funding.

Consent for publication. Written consent was obtained from the patient for publication of relevant medical information within the manuscript.

ЛИТЕРАТУРА

1. Lopes R.I., Baker L.A., Dénes F.T. Modern management of and update on prune belly syndrome, Journal of Pediatric Urology. 2021; 17(4): 548–54. https://doi.org/10.1016/j.jpurol.2021.04.010.
2. Wong D.G., Arevalo M.K., Passoni N.M. et al. Phenotypic severity scoring system and categorisation for prune belly syndrome: application to a pilot cohort of 50 living patients. BJU Int. 2019; 123(1): 130–9. DOI: 10.1111/bju.14524.
3. Grimsby G.M., Harrison S.M., Granberg C.F. et al. Impact and frequency of extra-genitourinary manifestations of prune belly syndrome. J Pediatr Urol. 2015; 11(5): 280. e1-6. DOI: 10.1016/j.jpurol.2015.06.005.
4. Seidel N.E., Arlen A.M., Smith E.A., Kirsch A.J. Clinical manifestations and management of prune-belly syndrome in a large contemporary pediatric population. Urology. 2015; 85(1): 211–5. DOI: 10.1016/j.urology.2014.09.029.
5. Arlen A.M., Kirsch S.S., Seidel N.E. et al. Health-related quality of life in children with Prune-belly Syndrome and their caregivers. Urology. 2016; 87: 224–7. DOI: 10.1016/j.urology.2015.09.028.
6. Arlen A.M., Nawaf C., Kirsch A.J. Prune belly syndrome: current perspectives. Pediatric Health Med Ther. 2019; 10: 75–81. DOI: 10.2147/PHMT.S188014.
7. Alkhamis W.H., Abdulghani S.H., Altaki A. Challenging diagnosis of prune belly syndrome antenatally: a case report. J Med Case Reports. 2019; 13: 198. https://doi.org/10.1186/s13256-019-2120-x
8. Achour R., Bennour W., Ksibi I. et al. Prune belly syndrome: Approaches to its diagnosis and management. Intractable Rare Dis Res. 2018; 7(4): 271–4. DOI: 10.5582/irdr.2018.01094.
9. Radhakrishnan J., Alam S., Chin A.C. Prune Belly Syndrome: Errors in Management and Complications of Treatment. Journal of Progress in Paediatric Urology. 2014; 17(1): 6–14.
10. Sarhan O.M., Al-Ghanbar M.S., Nakshabandi Z.M. Prune belly syndrome with urethral hypoplasia and vesico-cutaneous fistula: A case report and review

of literature. Urol Ann. 2013; 5(4): 296–8. DOI: 10.4103/0974-7796.120299.
11. Houweling A.C., Beaman G.M., Postma A.V. et al. Loss-of-function variants in myocardin cause congenital megabladder in humans and mice. J Clin Invest. 2019; 129(12): 5374–80. DOI: 10.1172/JCI128545.
12. Меновщикова Л.Б., Шадеркина В.А., Гарманова Т.Н. и др. Клинические рекомендации по детской урологии-андрологии. М.: Уромедиа; 2017.
13. Дерюгина Л.А., Горемыкин И.В., Краснова Е.И., Рожкова Д.В. Пренатальная диагностика синдрома мегацистис и его клиническое значение. Детская хирургия. 2015; 1: 39–41.
14. Woodard J.R., Smith E.A. Prune belly syndrome. In: Walsh P.C., Retik A.B., Vaughan Jr E.D., Wein A.J., editors. Campbell's urology. 6th ed. Philadelphia: WB Saunders; 1998: 1917e38.
15. Yalcinkaya F., Bonthuis M., Erdogan B.D. et al. Outcomes of renal replacement therapy in boys with prune belly syndrome: findings from the ESPN/ERA-EDTA Registry. Pediatr Nephrol. 2018; 33: 117–24. DOI: 10.1007/s00467-017-3770-9
16. Logsdon N.T., Sampaio FJB., Favorito L.A. The role of intra-abdominal pressure in human testicular migration. Int Braz J Urol. 2021; 47(1): 36–44. DOI: 10.1590/S1677-5538.IBJU.2021.99.03.
17. Pires R.S., Gallo C.M., Sampaio F.J., Favorito L.A. Do prune-belly syndrome and neural tube defects change testicular growth? A study on human fetuses. J Pediatr Urol. 2019; 15: 557.e1-557.e8.

REFERENCES

1. Lopes R.I., Baker L.A., Dénes F.T. Modern management of and update on prune belly syndrome, Journal of Pediatric Urology. 2021; 17(4): 548–54. https://doi.org/10.1016/j.jpurol.2021.04.010.
2. Wong D.G., Arevalo M.K., Passoni N.M. et al. Phenotypic severity scoring system and categorisation for prune belly syndrome: application to a pilot cohort of 50 living patients. BJU Int. 2019; 123(1): 130–9. DOI: 10.1111/bju.14524.
3. Grimsby G.M., Harrison S.M., Granberg C.F. et al. Impact and frequency of extra-genitourinary manifestations of prune belly syndrome. J Pediatr Urol. 2015; 11(5): 280. e1-6. DOI: 10.1016/j.jpurol.2015.06.005.
4. Seidel N.E., Arlen A.M., Smith E.A., Kirsch A.J. Clinical manifestations and management of prune-belly syndrome in a large contemporary pediatric population. Urology. 2015; 85(1): 211–5. DOI: 10.1016/j.urology.2014.09.029.
5. Arlen A.M., Kirsch S.S., Seidel N.E. et al. Health-related quality of life in children with Prune-belly Syndrome and their caregivers. Urology. 2016; 87: 224–7. DOI: 10.1016/j.urology.2015.09.028.
6. Arlen A.M., Nawaf C., Kirsch A.J. Prune belly syndrome: current perspectives. Pediatric Health Med Ther. 2019; 10: 75–81. DOI: 10.2147/PHMT.S188014.
7. Alkhamis W.H., Abdulghani S.H., Altaki A. Challenging diagnosis of prune belly syndrome antenatally: a case report. J Med Case Reports. 2019; 13: 198. https://doi.org/10.1186/s13256-019-2120-x
8. Achour R., Bennour W., Ksibi I. et al. Prune belly syndrome: Approaches to its diagnosis and management. Intractable Rare Dis Res. 2018; 7(4): 271–4. DOI: 10.5582/irdr.2018.01094.
9. Radhakrishnan J., Alam S., Chin A.C. Prune Belly Syndrome: Errors in Management and Complications of Treatment. Journal of Progress in Paediatric Urology. 2014; 17(1): 6–14.
10. Sarhan O.M., Al-Ghanbar M.S., Nakshabandi Z.M. Prune belly syndrome with urethral hypoplasia and vesico-cutaneous fistula: A case report and review of literature. Urol Ann. 2013; 5(4): 296–8. DOI: 10.4103/0974-7796.120299.
11. Houweling A.C., Beaman G.M., Postma A.V. et al. Loss-of-function variants in myocardin cause congenital megabladder in humans and mice. J Clin Invest. 2019; 129(12): 5374–80. DOI: 10.1172/JCI128545.
12. Menovshchikova L.B., Shaderkina V.A., Garmanova T.N. i dr. Klinicheskiye rekomendatsii po detskoy urologii-andrologii. [Clinical recommendations for pediatric urology-andrology]. Moskva: Uromedia Publ.; 2017. (in Russian).
13. Deryugina L.A., Goremykin I.V., Krasnova Ye.I., Rozhkova D.V. Prenatal'naya diagnostika sindroma megatsistis i yego klinicheskoye znacheniye.[Prenatal diagnosis of megacystis syndrome and its clinical significance]. Detskaya khirurgiya. 2015; 1: 39–41. (in Russian).
14. Woodard J.R., Smith E.A. Prune belly syndrome. In: Walsh P.C., Retik A.B., Vaughan Jr E.D., Wein A.J., editors. Campbell's urology. 6th ed. Philadelphia: WB Saunders; 1998: 1917e38.
15. Yalcinkaya F., Bonthuis M., Erdogan B.D. et al. Outcomes of renal replacement therapy in boys with prune belly syndrome: findings from the ESPN/ERA-EDTA Registry. Pediatr Nephrol. 2018; 33: 117–24. DOI 10.1007/s00467-017-3770-9
16. Logsdon N.T., Sampaio FJB., Favorito L.A. The role of intra-abdominal pressure in human testicular migration. Int Braz J Urol. 2021; 47(1): 36–44. DOI: 10.1590/S1677-5538.IBJU.2021.99.03.
17. Pires R.S., Gallo C.M., Sampaio F.J., Favorito L.A. Do prune-belly syndrome and neural tube defects change testicular growth? A study on human fetuses. J Pediatr Urol. 2019; 15: 557.e1-557.e8.