

Заключение. Детям с ВПР мочевыделительной системы и развитием почечной недостаточности не всегда требуется проведение диализа при обеспечении адекватного оттока мочи, что и было продемонстрировано у ребёнка с PBS.

ВЕДЕНИЕ РЕБЁНКА С СИНДРОМОМ СЛИВОВОГО ЖИВОТА БЕЗ ЗАМЕСТИТЕЛЬНОЙ ПОЧЕЧНОЙ ТЕРАПИИ

Матвеева Е.А.

**Научный руководитель: к.м.н.,
доцент Е.А. Саркисян**

Российский национальный исследовательский
медицинский университет им. Н.И. Пирогова Минздрава
России, Москва

Ключевые слова: дети, синдром сливового живота,
лечение

Актуальность. Синдром сливового живота (Prune belly syndrome; PBS) — редкое врождённое заболевание, характеризующееся отсутствием мышц передней брюшной стенки, пороками развития мочевыводящих путей, двусторонним крипторхизмом. Частота встречаемости — 3,8 случая на 100 000 новорождённых. Пациенты с PBS часто связаны с терминальной стадией почечной недостаточности, диализом и трансплантацией почек. Однако не исключается возможность ведения детей с PBS без использования диализных процедур.

Описание клинического случая. Мальчик, 1 год, второй из двойни. Диагноз PBS был поставлен пренатально на 13-й неделе гестации. Родоразрешение на 35-й неделе. При рождении выявлено уменьшение размеров грудной клетки, дряблость передней брюшной стенки с перерастянутой кожей (живот «prune belly»), двусторонний крипторхизм. На 2-е сутки жизни — анурия, отхождение мочи только после установки уретрального катетера. Прирост показателей мочевины — 13,6 ммоль/л, креатинина — 240,71 мкмоль/л. С целью возможной заместительной почечной терапии (ЗПТ) и хирургического лечения ребёнок был переведён в отделение реанимации и интенсивной терапии. При обследовании выявлены врождённые пороки развития почек и мочевыделительной системы: мегацистис, двусторонний мегауретер, отсутствие кортикомедуллярной дифференцировки левой почки, кисты правой почки, незаращение урахуса. Нормальные показатели гидратации и калия в крови способствовали воздержанию от ЗПТ. Однако на 6-е сутки жизни появились признаки обструкции мочевых путей, было проведено оперативное дренирование левого и правого мочеточников. В динамике по катетерам моча отходила только слева. После операции уретрокутанеостомии на 13-е сутки жизни восстановлено адекватное отведение мочи. Данное решение было прогностически значимым, т.к. при дальнейшем исследовании уровня мочевины и креатинина отмечено их достоверное снижение. В дальнейшем ребёнка вели консервативно. Через 1 мес жизни ребёнок экстубирован, через 75 дней выписан из стационара. Ребёнок в первом году жизни был дважды госпитализирован по поводу пиелонефрита. На настоящий момент отстаёт в физическом, психомоторном развитии, является кандидатом для трансплантации почки.