

* * *

СИНДРОМ ПРУНЕ–БЕЛЛИ У НОВОРОЖДЁННОГО РЕБЁНКА

Омирзак А.А., Мырзагулов М.Т., Бейсекова А.А.

Научный руководитель: доцент С.Т. Кизатова

Медицинский университет Караганды, Караганда,
Республика Казахстан

Ключевые слова: клинический случай, синдром Пруне–Белли, синдром сливового живота, новорождённые

Актуальность. Синдром Пруне–Белли (СПБ) — редкое мультисистемное заболевание, обычно характеризующееся недостаточностью или отсутствием мускулатуры передней брюшной стенки, двусторонним интраабдоминальным крипторхизмом и аномалиями мочевыводящих путей. Данный клинический случай описывает дефект передней брюшной стенки, гипоплазию лёгких, скелетные деформации и двусторонний крипторхизм.

Описание клинического случая. Ребёнок родился в сроке 39 нед + 2 дня от 1-й беременности. При рождении масса тела 3460 г, длина тела 47 см, оценка по шкале Апгар 3/6 баллов. Из анамнеза матери выявлено, что антенатально при УЗИ определены множественные врождённые пороки развития (МВПР): дефект междпредсердной перегородки, омфалоцеле, дефект передней брюшной стенки, танатоформная дисплазия (короткая грудная клетка, гипоплазия лёгких). Группа высокого риска по реализации синдрома Эдварса. Многоводие. Состояние ребёнка при рождении тяжёлое за счёт асфиксии, дыхательной недостаточности, видимых пороков развития передней брюшной стенки, костной системы. Телосложение непропорциональное, брахицефалическая форма головы, шея короткая, грудная клетка меньше, чем живот, рёбра округлые. Живот увеличен в размерах, выступает из-за отсутствия передних рёберных мышц, видны петли кишечника. Стул отходил, мочился свободно. Со стороны урогенитального тракта — двусторонний крипторхизм, грыжа пахового канала. С рождения отмечались дыхательные нарушения с частыми сменами дыхательной поддержки ввиду отсутствия передних мышц живота и гипоплазии лёгких. Проведена тандемная масс-спектрометрия. Организована телемедицинская консультация со специалистами республиканского центра, выставлен диагноз: МВПР. Синдром сливового живота. Нейрональная интестинальная дисплазия. Гипоплазия и дисплазия лёгких. Танатоформная дисплазия. Прогноз неблагоприятный. Ребёнок умер вследствие тяжёлой дыхательной недостаточности.

Заключение. Классический синдром Пруне–Белли включает триаду симптомов, таких как полная или частичная аплазия мышц передней брюшной стенки, двусторонний крипторхизм и аномалии мочевыводящих путей. Нами описан нестандартный редкий клинический случай, который включает и другие проявления данного синдрома. Пренатальная диагностика, уточнение пороков развития после рождения даёт основание для выбора правильного распределения в учреждении родовспоможения соответствующего уровня, алгоритма мониторинга функций жизненно важных органов, синдромальной терапии и своевременного хирургического лечения.

* * *