

УДК 616-007+613.95+616-07+616-071+616-08

**О.Л. Цимбаліста<sup>1</sup>, Б.М. Зіняк<sup>2</sup>, О.О. Курташ<sup>2</sup>, В.П. Вальчишин<sup>2</sup>, М.Р. Шелест<sup>1</sup>**

## Синдром Пруне-Беллі: випадки з клінічної практики

<sup>1</sup>Івано-Франківський національний медичний університет, Україна

<sup>2</sup>КНП «Івано-Франківська обласна дитяча клінічна лікарня Івано-Франківської обласної ради», Україна

Modern Pediatrics. Ukraine. 6(110): 51-56. doi 10.15574/SP.2020.110.51

**For citation:** Tsymbalista OL, Ziniak BM, Kurtash OO, Valchysyn VP, Shelest MR. (2020). Prune Belly syndrome: a case report. Modern Pediatrics. Ukraine. 6(110): 51-56. doi 10.15574/SP.2020.110.51

**Мета:** ознайомити лікарів різних спеціальностей з клінікою, ранньою діагностикою і тактикою лікування дітей з казуїстично рідкісним вродженим захворюванням — синдромом Пруне-Беллі.

**Матеріали і методи:** карти стаціонарного хворого комунального неприбуткового підприємства (КНП) «Івано-Франківська обласна дитяча клінічна лікарня (ОДКЛ) Івано-Франківської обласної ради».

**Результати дослідження.** В статті викладено клініку рідкісного вродженого захворювання — синдрому Пруне-Беллі у двох дітей. Захворювання зустрічається переважно у хлопчиків, множинні вроджені вади розвитку: дефект або аплазія м'язів живота, вади розвитку нирок і сечовидільних шляхів (гідронефроз, мегауретер, гідроуретер, мегацистис, везикоуретральний рефлекс), двобічний крипторхізм. Синдром Пруне-Беллі, окрім цього, може поєднуватися з патологією уретри, вадами розвитку скелету, серцево-судинної, дихальної систем, шлунково-кишкового тракту.

**Висновок.** Для лікарів різних спеціальностей викладено сучасні погляди на розвиток, клініку і діагностику рідкісного вродженого захворювання з множинними вадами розвитку — синдром Пруне-Беллі. Пренатальна діагностика, надалі після народження уточнення можливих вроджених вад розвитку дає можливість вибрати правильний алгоритм моніторингу функцій життєво важливих органів, посиндромної терапії та своєчасної постановки питання про трансплантацію внутрішніх органів.

Дослідження виконані відповідно до принципів Гельсінської Декларації. Протокол дослідження ухвалений Локальним етичним комітетом КНП «Івано-Франківська ОДКЛ Івано-Франківської обласної ради». На проведення досліджень було отримано інформовану згоду батьків дітей.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

**Ключові слова:** діти, синдром Пруне-Беллі, діагностика, терапія.

### Prune Belly syndrome: a case report

**O.L. Tsymbalista<sup>1</sup>, B.M. Ziniak<sup>2</sup>, O.O. Kurtash<sup>2</sup>, V.P. Valchysyn<sup>2</sup>, M.R. Shelest<sup>1</sup>**

<sup>1</sup>Ivano-Frankivsk National Medical University, Ukraine

<sup>2</sup>Ivano-Frankivsk Regional Children's Clinical Hospital, Ukraine

**Objective:** to acquaint doctors of various specialties with clinical course, early diagnostics, and treatment strategy for a rare congenital anomaly — Prune Belly syndrome in children.

**Materials and methods.** Inpatient medical records of municipal non-profit enterprise «Ivano-Frankivsk Regional Children's Clinical Hospital» of Ivano-Frankivsk Regional Council.

**Results.** The paper presents the clinical course of a rare congenital anomaly — Prune Belly syndrome in two children. The disease occurs chiefly among boys manifesting itself as multiple congenital malformations including deficiency or aplasia of abdominal muscles, congenital anomalies of the kidneys and urinary tract (hydronephrosis, megaureter, hydroureter, megacystis, vesicoureteral reflux), bilateral cryptorchidism. In addition, Prune Belly syndrome can coexist with urethral pathology, as well as skeletal, cardiovascular, respiratory, gastrointestinal malformations.

**Conclusion.** Modern views on the development, clinical course, and diagnosis of a rare congenital disease with multiple organ malformations — Prune Belly syndrome have been presented for doctors of various specialties. Prenatal diagnosis, detection of potential congenital malformations after birth allows selecting the correct algorithm for monitoring vital organ functions, syndromic treatment and making timely decision on internal organ transplantation.

The study was carried out in accordance with the ethical principles of the Declaration of Helsinki. The study protocol was approved by the Local Ethics Committee of municipal non-profit enterprise «Ivano-Frankivsk Regional Children's Clinical Hospital» of Ivano-Frankivsk Regional Council. The informed consent to participate in the research study was obtained from all the children's parents.

Conflict of Interest. The authors declare they have no conflict of interest.

**Key words:** children, Prune Belly syndrome, diagnosis, therapy.

### Синдром Пруне-Белли: случаи из клинической практики

**О.Л.Цимбаліста<sup>1</sup>, Б.М.Зіняк<sup>2</sup>, О.А.Курташ<sup>2</sup>, В.П.Вальчишин<sup>2</sup>, М.Р.Шелест<sup>1</sup>**

<sup>1</sup>Івано-Франківський національний медичний університет, Україна

<sup>2</sup>КНП «Івано-Франківська ОДКЛ Івано-Франківської обласної ради», Україна

**Цель:** ознакомить врачей разных специальностей с клиникой ранней, диагностикой и тактикой лечения детей с казуистически редким врожденным заболеванием — синдромом Пруне-Белли.

**Материалы и методы:** карты стационарного больного комунального неприбыльного предприятия «Івано-Франківська обласна дитяча клінічна лікарня Івано-Франківської обласної ради».

**Результаты исследования.** В статье изложено клинику очень редкого врожденного заболевания с множественными пороками развития — синдрома Пруне-Белли у двоих детей. Заболевание встречается преимущественно среди мальчиков, множественные врожденные пороки развития: дефекты или аплазия мышц живота, пороки развития почек и мочеточников (гидронефроз, мегауретер, гидроуретер, мегацистис, везикоуретральный рефлюкс), двухсторонний крипторхизм. Синдром Пруне-Белли также может считаться с патологией уретры, пороками развития скелета, сердечно-сосудистой, дыхательной систем, желудочно-кишечного тракта.

**Выводы.** Для врачей разных специальностей изложены современные взгляды на развитие, клинику и диагностику очень редкого врожденного заболевания с полиорганными пороками развития — синдром Пруне-Белли. Пренатальная диагностика, после рождения уточнение пороков развития дает основание выбора правильного алгоритма мониторинга функций жизненно важных органов, синдромальной терапии и своевременного решения вопроса о трансплантации внутренних органов.

Исследование было выполнено в соответствии с принципами Хельсинской Декларации. Протокол исследования был одобрен Локальным этическим комитетом всех учреждений. На проведение исследований было получено информированное согласие родителей детей.

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

**Ключевые слова:** дети, синдром Пруне-Белли, диагностика, терапия.

## Вступ

**С**индром Пруне—Беллі — казуїстично рідкісне захворювання, спостерігається переважно в осіб чоловічої статі, якому притаманними є множинні вроджені вади розвитку, насамперед дефект або аплазія м'язів живота, вади розвитку нирок і сечовидільних шляхів (мегауретер, гідроуретер, гідронефроз, мегацистис, везикоуретральний рефлюкс), двобічний крипторхізм. Окрім перерахованих вад черевних м'язів та крипторхізму, синдром Пруне—Беллі може поєднувати патологію уретри, скелету, серцево-судинної, а також дихальної системи, шлунково-кишкового тракту [18,20].

Уперше синдром Пруне—Беллі описав Frolich у 1839 році. У 1901 р. Osler дав назву захворюванню, для якого характерним є зморшкуватий, великий, розпластаний живіт у результаті аплазії або недорозвитку м'язів передньої черевної стінки. Звідси походить назва захворювання — Пруне—Беллі (живіт-чорнослив), а також синдром Eagle—Barret (Орла—Баррета), синдром Obrinsky (Обрінського) та синдром тріади [15].

Частота синдрому Пруне—Беллі складає 1:30–40 тис. живонароджених немовлят, причому переважно у хлопчиків і тільки 3–5% усіх випадків захворювання складають немовлята жіночої статі. Синдром Пруне—Беллі спостерігається у 4% випадків серед двійнят [18]. Синдром Пруне—Беллі може бути представлений різною важкістю вад розвитку: від важких легеневих та уrogenітальних, які є несумісними з життям і призводять до мертвонародження плода, до незначних аномалій нирок, органів сечовиділення, репродуктивної системи, які не потребують спеціальних методів лікування, окрім орхіпексії. Відповідно, прогноз у пацієнтів із синдромом Пруне—Беллі є різним, а смертність складає майже 20% випадків [5,20].

**Етіологія** синдрому Пруне—Беллі не визначена: може бути спорадичний епізод, родинні випадки захворювання, а також поєднання його з хромосомними дефектами, зокрема з трисомією 21 пари і великими дефектами на довгому плечі 6 хромосоми. Окрім цього, є окремі повідомлення, що синдром Пруне—Беллі спостерігається як у близнят, так і у рідних братів і сестер не близнюків та в наступних поколіннях у цій родині.

Існує декілька гіпотез і про *патофізіологічні механізми* синдрому Пруне—Беллі: внутрішньоутробна недостатність сечового міху-

ра, його розтягнення і розширення сечоводів внутрішньоутробно і надалі вторинна атрофія м'язів черевної стінки з наступними клінічними проявами; функціональна обструкція в результаті гіпоплазії простати і подальшої зміни передміхурової залози під час сечоспускання. Найновіші гіпотези ґрунтуються на непрохідності на стику передміхурової та перетинчастої частини уретри. Це пояснює високу частоту мегауретри при синдромі Пруне—Беллі. Існує гіпотеза, що розширена сечовидільна система або облітерація пахових каналів ускладнюють нормальне опускання яєчок або вони можуть бути прикріплені до сечоводу. Однак крипторхізм не спостерігається у дітей із розширеним сечовим міхуром іншої етіології [2,15,25].

Інші дослідники вважають порушення сечовиділення вторинним щодо неповного розвитку м'язів живота. Внаслідок цього може відбуватися неповне спорожнення сечового міхура, що призводить до затримки сечі та інфікування [1]. Закрепи та симптоми порушеного травлення — додаткові можливі ускладнення. Оскільки м'язи живота приймають участь в диханні, то деформацію грудної клітки можна пояснити їх відсутністю. Причиною може бути дефект нервової системи, який призводить до ранніх порушень функцій м'язів живота. Вроджений відкритий спинномозковий канал (*spina bifida*) у деяких дітей, наявність клишоногості також досить часто асоціюються із синдромом Пруне—Беллі [12,21].

**Клініка.** Синдром Пруне—Беллі характеризується аплазією деяких або більшості м'язів живота, що спричиняє зморшкуватий його вигляд або вигляд чорносливу. Часто наявне прикріплення м'язів до кісток, які зменшені в розмірах і стоншені над сечовим міхуром. Живіт здається великим і в'ялим, черевна стінка тонка і кишкові петлі видно через неї. Збільшення живота зумовлює також і гідронефротична трансформація нирок. Шкірні складки можуть утворюватися радіально від пупка або виникати як поперечні складки на шкірі живота. У деяких випадках може спостерігатися складка середньої лінії від області пупка до лобка. Пупок може виглядати як вертикальна щілина або як лінійний центральний рубець, але може мати нормальний вигляд. Іноді пупок з'єднується з сечовим міхуром через канал (урахус) або кістку. Грудна клітка часто деформована. Підйом ребер або горизонтальне заглиблення під грудами (канавка

Гаррісона) може бути у багатьох дітей із синдромом Пруне—Беллі. Також може спостерігатися звуження грудної клітки у поперечному напрямку (килевидна деформація грудної клітки) [2,25].

Заслугує уваги характеристика окремих вад розвитку внутрішніх органів.

**Дихальна система.** Легені гіоплазовані, горизонтальний хід нижніх ребер. Об'єм легень зменшений через зменшення об'єму грудної клітки у результаті збільшення черевної порожнини. У немовлят із синдромом Пруне—Беллі може розвинутися важкий респіраторний дистрес, як наслідок обмеження рухомості грудної клітки.

**Серцево-судинна система.** У пацієнтів із синдромом Пруне—Беллі спостерігається підвищена частота тетради Фалло та дефектів міжшлуночкової перегородки. Про вади серця повідомляють у 10% випадків серед пацієнтів. Alhawsawi та співавтори повідомляли про рідкісну аневризму печінкової артерії у пацієнта з синдромом Пруне—Беллі [1,26].

**Шлунково-кишковий тракт:** вади розвитку, до яких належить мальротация, атрезія, стеноз та заворот кишок, зустрічаються у 30% випадків серед пацієнтів. Усе це може бути пов'язано з персистенцією широкої брижі ембріона, з відсутністю фіксації до задньої черевної стінки. Цей же дефект дозволяє селезінці вільно рухатись і може призвести до її перекруту. Атрезія ануса, аноректальна агенезія, омфалоцеле та гастрошизис є рідкістю. Слабі м'язи живота призводять до закріпів через неможливість виконати маневр Вальсальви, що допомагає виштовхувати випорожнення з прямої кишки під час дефекації [21].

**Нирки і органи сечовиділення.** Нирки збільшені в результаті одно- або двобічної гідронефротичної трансформації, чашечки диспластичні. У окремих випадках гідронефроз виникає з одного боку, а друга нирка диспластична. Ниркова паренхіма при УЗД часто гіперехогенна. Часто невеликі кісти спостерігаються в підкапсульній частині нирок. З'єднання між ниркою та сечоводом може бути аномальним, у результаті чого розвивається непрохідність [2,18,24].

**Сечоводи** видовжені, розширені та звивисті (мегауретери) у більшості випадків серед пацієнтів; ранній виражений двобічний везикоуретральний рефлюкс, дистальний відділ сечоводу дилатований. Часто є обструкція сечоводів. Місце непрохідності може змінюватись від високого (тазостегнове з'єднання) до

низького (передміхурово-перетинчаста частина уретри). Гістологічно сечовід має дефіцит гладких м'язів із фіброзною дегенерацією та поганим кровопостачанням; може бути зменшення нервових сплетінь і переродження немієлінізованих волокон Шванна. Іноді це розширення є тільки з одного боку або знаходиться тільки в нижній третині сечоводу [2,23,24].

**Сечовий міхур** збільшений майже у всіх пацієнтів. Обструкція шийки сечового міхура є основною проблемою, що призводить до його розширення та затримки сечі. З'єднання між сечовим міхуром та сечоводом може бути аномальним (звуженим або закритим). Сечовий міхур вертикальний та зрідка трабекулярний, із залишком урахуса на куполі, м'язова гіпертрофія мінлива. Основа сечового міхура трикутна, з гіпотонічним внутрішнім сфінктером. Сечовий міхур може бути зафіксований до пупка через урахус, надаючи йому рентгенографічно конфігурацію пісочного годинника [21].

Уретра, зазвичай, є прохідною. У чоловіків у деяких випадках проявляється атрезія уретри. У пацієнтів із синдромом Пруне—Беллі зустрічають передні вади розвитку уретри від її атрезії до мегауретри. Пацієнти з атрезією уретри або з мікроуретрою зазвичай мають наявний урахус (сечова протока), який дозволяє виводити сечу і дає можливість вижити; рання смерть настає у тих, хто не має урахуса. Широка, довга задня уретра. Задня уретра може мати трикутний вигляд внаслідок відсутності задньої частки передміхурової залози [14,18,20,23].

**Крипторхізм:** яєчка знаходяться в животі або пахових каналах. Часто яєчка виявляються гіоплазованими, хоча вони можуть мати й нормальний розмір [12].

**Скелет.** Ортопедичні вади спостерігаються у половини пацієнтів: сколіоз, килевидна деформація грудної клітки, вроджені вивихи стегна, рідше — клишоногість (до 20%) [26].

**Діагностика.** За вадами розвитку нирок і сечовидільних шляхів, синдром Пруне—Беллі діагностується на 11–12 тижні гестації під час пренатального УЗД: олігогідроамніон, дилатація сечоводів, мегацистис, двобічний гідроуретеронефроз, а також аплазія черевних м'язів. Для підтвердження синдрому Пруне—Беллі у дитини спочатку проводять оглядову рентгенографію живота та грудної клітки, УЗД нирок та мікційну цистоуретерографію [25].

**Диференційна діагностика.** Синдром псевдо-Пруне—Беллі (*Pseudo-prune belly syndrome*): нормальна будова черевної стінки та непов-

ний або відсутній крипторхізм. У окремих випадках у дітей із цим синдромом (63%) розвинулась ниркова недостатність [5,14].

*Пруне—Беллі — подібний варіант (Prune-belly-like variante):* дефекти внутрішніх і зовнішніх косих, поперечних м'язів черевної стінки можуть бути без урологічних аномалій. М'язи прямої кишки не задіяні. Цей дефект викликає слабкість бокових відділів черевної стінки, з опуклістю її дещо нижче грудної клітки та може бути пов'язаний із внутрішньоутробним розширенням черевної порожнини [3,5].

Спостереження за дітьми із синдромом Пруне—Беллі поєднує насамперед контроль показників гемограми, функцій печінки, нирок, електrolітів, рН крові та контроль діурезу [2,18,24].

*Лікування* дітей з синдромом Пруне—Беллі визначається характером і тяжкістю вад розвитку нирок і сечовидільних шляхів, клінічними проявами. Окремим дітям необхідні більш прості хірургічні втручання: створення невеликого отвору в сечовому міхурі через живіт (везикостомія), що полегшить випорожнення сечі або орхіопексія [10,17,27,28].

Лікування дітей із синдромом Пруне—Беллі, які мають везикоуретральний рефлюкс, передбачає періодичну антибактеріальну терапію. Деякі урологи вважають, що хірургічне втручання не є обґрунтованим для цих пацієнтів, поки немає мікробно-запальних захворювань нирок і сечових шляхів. Після виникнення інфекційних ускладнень проводять хірургічну корекцію рефлюксу [4].

Хірургічне лікування синдрому Пруне—Беллі включає пластику черевної стінки та сечовидільних шляхів: реконструкція сечового міхура (цистопластика), хірургічне розширення уретри та збільшення м'язів, які скорочують сечовий міхур (збільшення детрузора) за допомогою парних трансплантантів м'язів стегна (rectus femoris) [6,8,13].

Ці операції можна виконувати в рамках одного комплексного підходу або в декілька етапів. Однак багато пацієнтів потребують повторного операційного втручання через ускладнення або прогресування захворювання [4, 9,11,19,26].

При порушенні функції нирок проводять посиндромну (інфузійну) терапію, перитонеальний діаліз, трансплантацію нирки [7,9,11,22].

**Мета:** ознайомити лікарів різних спеціальностей із клінікою, ранньою діагностикою і тактикою лікування дітей з казуїстично рідкісним вродженим захворюванням — синдромом Пруне—Беллі.

**Матеріалами дослідження** були карти стаціонарного хворого КНП «Івано-Франківська ОДКЛ Івано-Франківської обласної ради».

Дослідження виконані відповідно до принципів Гельсінської Декларації. Протокол дослідження ухвалений Локальним етичним комітетом зазначеної у роботі установи. На проведення досліджень було отримано інформовану згоду батьків, дітей.

#### Опис клінічних випадків

##### Клінічний випадок 1

01.02.20 р. бригадою швидкої медичної допомоги доставлений у приймальне відділення комунального неприбуткового підприємства (КНП) «Івано-Франківська обласна дитяча клінічна лікарня (ОДКЛ) Івано-Франківської обласної ради» хлопчик 4 років 9 місяців зі скаргами від мами на блювоту, в'ялість, сонливість та втрату свідомості у дитини.

*Анамнез хвороби:* останні два тижні у дитини спостерігалась блювота, підвищення температури тіла до субфебрильних цифр, наростала інтоксикація. У зв'язку з погіршенням стану (з'явилась в'ялість, сонливість, втрата свідомості), госпіталізований у відділення інтенсивної терапії (ВІТ).

*Анамнез життя:* дитина народилась від III вагітності, яка протікала на фоні прееклампсії I–II ст., анемії I–II ст. При УЗД у терміні 29–30 тижнів гестації у плода діагностовано вроджену вад розвитку сечовидільної системи — мегауретер, двобічний крипторхізм. Хлопчик народився з масою тіла 3750 г, оцінкою за шкалою Апгар — 8–8 балів. Через 11 годин після народження дитина доставлена у ВІТ новонароджених дітей ОДКЛ. *Діагноз:* Синдром Пруне—Беллі (аплазія м'язів передньої черевної стінки, двобічний магауретер, зліва — гідроуретеронефроз, справа — мультикістоз нирки). Функціонуюча артеріальна протока (мінімальна). Широке функціональне овальне вікно 6 мм. У віці 3 років хлопчик оперований із приводу крипторхізму (орхіпексія зліва).

*Об'єктивно:* стан хлопчика тяжкий. Свідомість чітко не визначається, реагує на тактильні подразники, відкриває очі, є уповільнене зорове зосередження. Менінгіальні знаки від'ємні. Судом не було. Вогнищевих змін немає. Шкіра бліда, суха, тургор збережений, підшкірно-жирова клітковина на животі стоншена. Слизова рота суха, запах сечовини з рота, тріщини по кутах рота. Проявів дихаль-



ної недостатності (ДН) та порушень гемодинаміки немає. Живіт м'який, збільшений, відсутність м'язів передньої черевної стінки, видима перистальтика кишківника. Печінка +2 см, селезінка не пальпується. Діурез по катетеру з часу поступлення 250 мл/4 год. Сеча мутна. Через дві доби розвинулась пневмонія. По тяжкості стану дитина переведена на керовану вентиляцію легень. У загальному аналізі крові: анемія тяжкого ступеня, тромбоцитопенія, лейкопенія. Біохімічний аналіз крові: гіпопротеїнемія (53,8 г/л; 54,7 г/л), підвищений рівень креатиніну (618 мкмоль/л; 584 мкмоль/л; 663 мкмоль/л) і сечовини (55,1 ммоль/л; 49,1 ммоль/л; 11,3 ммоль/л), гіперкаліємія (7,05 ммоль/л), гіпокальціємія (1,89 ммоль/л; 1,78 ммоль/л). Функціональні проби печінки в межах норми. Гіперкоагулябельність крові.

**Діагноз:** Синдром Пруне—Беллі — аплазія м'язів передньої черевної стінки, двобічний мегауретер, зліва — гідроуретеронефроз, мультикістоз правої нирки. Правобічний крипторхізм. Хронічна хвороба нирок. Гостре пошкодження нирок. Госпітальна пневмонія, ускладнена токсичним синдромом, гострий перебіг, ступінь тяжкості V, ДН III ст. Анемія тяжкого ступеня.

Дитині проводилася посиндромна, інфузійна, антибактеріальна терапія, перитонеальний діаліз. При стабілізації стану і відсутності порушень гемодинаміки та ДН дитина переведена у Національну дитячу спеціалізовану лікарню МОЗ України «ОХМАТДИТ» для вирішення питання подальшої тактики лікування.

### Клінічний випадок 2

У віці 16 років хлопчика госпіталізували повторно в хірургічне відділення ОДКЛ зі скаргами на періодичні болі в поперековій ділянці, сечопуск малими порціями протягом дня, великими зранку, інколи мимовільний під час сну, загальну слабкість. Хворіє з народження (діагноз синдром Пруне—Беллі верифіковано в неонатальному віці), неодноразово лікувався в НДІ урології (м. Київ), у 3 роки оперований з приводу двобічного обструктивного мегауретера, двобічного крипторхізму. При поступленні стан середньої важкості за рахунок інтоксикації. Порушень гемодинаміки, симптомів ДН немає. Кілевидна деформація грудної клітки. Великий, розпластаний живіт, аплазія м'язів передньої черевної стін-

ки (синдром «сливового живота»). Моніторинг артеріального тиску — показники в межах вікової норми.

**Результати обстеження.** Аналіз сечі: питома вага — 1011–1016, лейкоцити — 18–20 у полі зору, сліди білка, добовий діурез відповідає віку і масі тіла, співвідношення денний/нічний діурез — в межах норми.

ЕКГ: ритм синусовий, порушення процесів реполяризації в міокарді. УЗД: двобічний гідронефроз, нефроптоз справа. Порожниста система обох нирок поширена, дрібні конкременти 1 мм; 2 мм; 3 мм в мисках обох нирок. У сечовому міхурі осад. Екскреторна урографія: двобічний гідронефроз, нефроптоз справа. Двобічний мегауретер. Сечоводи у проксимальних відділах у 1,6 рази ширші, ніж у дистальних. Комп'ютерна томографія нирок: двобічний гідроуретеронефроз, незарощений урахус.

**Діагноз.** Синдром Пруне—Беллі: аплазія м'язів передньої черевної стінки (синдром «сливового живота»). Двобічний гідронефроз, стан регресії після оперативного лікування. Двобічний мегауретер, обструктивний зліва, рефлюксуючий справа. Двобічний крипторхізм, стан після операції з різкою гіоплазією обох яєчок. Вторинний пієлонефрит. Кілеподібна деформація грудної клітки.

**Лікування:** антибіотики, уростептики, посиндромна терапія.

### Висновок

Для лікарів різних спеціальностей викладено сучасні погляди на розвиток, клініку і діагностику рідкісного вродженого захворювання з поліорганными вадами розвитку — синдром Пруне—Беллі. Пренатальна діагностика, надалі після народження уточнення можливих вроджених вад розвитку дає можливість вибрати правильний алгоритм моніторингу функцій життєво важливих органів, посиндромної терапії та своєчасної постановки питання про трансплантацію внутрішніх органів.

**Перспективи подальших досліджень.** Моніторинг функції життєво важливих органів за допомогою лабораторно-інструментальних методів дослідження для посиндромної терапії в повному об'ємі і своєчасного скерування пацієнтів на трансплантацію внутрішніх органів.

*Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів при підготовці статті.*

## REFERENCES/ЛІТЕРАТУРА

- Alhawsawi AM, Aljiffry M, Walsh MJ, Peltekian K, Molinari M. (2009, Jan-Feb). Hepatic artery aneurysm associated with prune belly syndrome: a case report and review of the literature. *J Surg Educ*. 66(1): 43–47.
- Arlen AM, Nawaf C, Kirsch AJ. Pr Arlen AM, Nawaf C, Kirsch AJ. (2019). Prune belly syndrome: current perspectives. *Pediatric Health Med Ther*. 10: 75–81.
- Bellah RD, States LJ, Duckett JW. (1996, Dec). Pseudoprune-Belly syndrome: imaging findings and clinical outcome. *AJR Am J Roentgenol*. 167(6): 1389–1393.
- Biard JM, Johnson MP, Carr MC, Wilson RD, Hedrick HL, Pavlock C et al. (2005, Sep). Long-term outcomes in children treated by prenatal vesico-amniotic shunting for lower urinary tract obstruction. *Obstet Gynecol*. 106(3): 503–508.
- Boghossian NS, Sicko RJ, Giannakou A, Dimopoulos A, Caggana M, Tsai MY et al. (2018, Mar). Rare copy number variants identified in prune belly syndrome. *Eur J Med Genet*. 61(3): 145–151.
- Ehrlich RM, Lesavoy MA. (1993, Mar). Umbilicus preservation with total abdominal wall reconstruction in prune-belly syndrome. *Urology*. 41(3): 231–232.
- Franco I. (2005, Jul). Laparoscopic assisted modification of the Firlit abdominal wall plication. *J Urol*. 174(1): 280–283.
- Furness PD 3rd, Cheng EY, Franco I, Firlit CF. (1998, Sep). The prune-belly syndrome: a new and simplified technique of abdominal wall reconstruction. *J Urol*. 160(3): 2: 1195–1197. discussion 1216.
- Lesavoy MA, Chang EI, Suliman A, Taylor J, Kim SE, Ehrlich RM. (2012, Jan). Long-term follow-up of total abdominal wall reconstruction for prune belly syndrome. *Plast Reconstr Surg*. 129(1): 104e–109e.
- Lindgren BW, Franco I, Blick S, Levitt SB, Brock WA, Palmer LS et al. (1999, Sep). Laparoscopic Fowler-Stephens orchiopexy for the high abdominal testis. *J Urol*. 162(3): 2: 990–993. discussion 994.
- Lopes RI, Tavares A, Srougi M, Denes FT. (2015, Oct). 27 years of experience with the comprehensive surgical treatment of prune belly syndrome. *J Pediatr Urol*. 11 (5): 276.e1–277.
- Massad CA, Cohen MB, Kogan BA, Beckstead JH. (1991, Dec). Morphology and histochemistry of infant testes in the prune belly syndrome. *J Urol*. 146(6): 1598–1600.
- Monfort G, Guys JM, Boccardi A, Coquet M, Chevallier D. (1991, Aug). A novel technique for reconstruction of the abdominal wall in the prune belly syndrome. *J Urol*. 146(2): 2: 639–640.
- Noh PH, Cooper CS, Winkler AC, Zderic SA, Snyder HM 3rd, Canning DA. (1999, Oct). Prognostic factors for long-term renal function in boys with the prune-belly syndrome. *J Urol*. 162(4): 1399–1401.
- Nunn IN, Stephens FD. (1961, Dec). The triad syndrome: a composite anomaly of the abdominal wall, urinary system and testes. *J Urol*. 86: 782–794.
- Passerini-Glazel G, Araguna F, Chiozza L, Artibani W, Rabinowitz R, Firlit CF. (1988, Nov). The P.A.D.U.A. (progressive augmentation by dilating the urethra anterior) procedure for the treatment of severe urethral hypoplasia. *J Urol*. 140(5 Pt 2): 1247–1249.
- Philip J, Mullasery D, Craigie RJ, Manikandan R, Kenny SE. (2011, Jul) Laparoscopic orchidopexy in boys with prune belly syndrome--outcome and technical considerations. *J Endourol*. 25(7): 1115–1117.
- Prune Belly Syndrome. (2017, January 10). National Organization for Rare Disorders. Available at <https://rarediseases.org/rare-diseases/prune-belly-syndrome/>.
- Saxena AK, Brinkmann OA. (2007, Aug). Unique features of prune belly syndrome in laparoscopic surgery. *J Am Coll Surg*. 205(2): 217–221.
- Seidel NE, Arlen AM, Smith EA, Kirsch AJ. (2015, Jan). Clinical manifestations and management of prune-belly syndrome in a large contemporary pediatric population. *Urology*. 85 (1): 211–215.
- Smith CA, Smith EA, Parrott TS, Broecker BH, Woodard JR. (1998, May). Voiding function in patients with the prune-belly syndrome after Monfort abdominoplasty. *J Urol*. 159(5):1675–1679.
- Smith EA, Srinivasan A, Scherz HC, Tracey AJ, Broecker B, Kirsch AJ. (2017, Oct.). Abdominoplasty in prune belly syndrome: Modifications in Monfort technique to address variable patterns of abdominal wall weakness. *J Pediatr Urol*. 13 (5): 502.e1–502.e6.
- Snyder HM, Harrison NW, Whitfield HN, Williams INNES. (1976). Urodynamics in the prune belly syndrome. *Br J Urol*. 48(7): 663–670.
- Stephens FD. (1983). Four valves in prune belly syndrome. *Congenital Malformations of the Urinary Tract*. Philadelphia, Pa: Praeger Press.
- Waldbaum RS, Marshall VF. (1970, May). The prune belly syndrome: a diagnostic therapeutic plan. *J Urol*. 103(5): 668–674.
- Weiser A, Schoor RA, Franco I. (2003, Nov). Annual Meeting Section of Urology of American Academy of Pediatrics. Health Related Quality of Life, Social and Sexual Function In Patients with Prune Belly Syndrome.
- Woodhouse CR, Kellett MJ, Williams DI. (1979, Dec). Minimal surgical interference in the prune belly syndrome. *Br J Urol*. 51(6): 475–480.
- Woodard JR, Parrott TS. (1978, Aug). Orchiopexy in the prune belly syndrome. *Br J Urol*. 50(5): 348–351.
- Woodard JR, Parrott TS. (1978, Jun). Reconstruction of the urinary tract in prune belly uropathy. *J Urol*. 119(6): 824–828.

## Відомості про авторів:

**Цимбаліста Ольга Леонтівна** — д.мед.н., проф. каф. дитячих хвороб ПО ННІ ПО Івано-Франківського НМУ. Адреса: м. Івано-Франківськ, вул. Галицька, 2. <https://orcid.org/0000-0003-3038-7050>.

**Зіняк Богдан Михайлович** — лікар-уролог вищої кваліфікаційної категорії «Дитяча урологія» КНП «Івано-Франківська обласна дитяча клінічна лікарня Івано-Франківської обласної ради». Адреса: м. Івано-Франківськ, вул. Коновальця, 132.

**Курташ Олег Олександрович** — лікар-анестезіолог вищої кваліфікаційної категорії «Дитяча анестезіологія» КНП «Івано-Франківська ОДКЛ Івано-Франківської обласної ради». Адреса: м. Івано-Франківськ, вул. Коновальця, 132.

**Вальчишин Володимир Петрович** — лікар-анестезіолог вищої кваліфікаційної категорії «Дитяча анестезіологія» КНП «Івано-Франківська ОДКЛ Івано-Франківської обласної ради». Адреса: м. Івано-Франківськ, вул. Коновальця, 132.

**Шелест Мар'яна Романівна** — інтерн другого року навчання за спеціальністю «Педіатрія» Івано-Франківського НМУ. Адреса: м. Івано-Франківськ, вул. Галицька, 2.

Стаття надійшла до редакції 19.07.2020 р., прийнята до друку 07.10.2020 р.