

**Выводы:**

1. Проведен функциональный анализ применяемых при реализации лекарственного обеспечения электронных торговых площадок. Показан ряд существенных отличий в эргономических и утилитарных свойствах ЭТП «Сбербанк-АСТ» и «РТС-Тендер»;

2. Предложен подход к оптимизации работы ЭТП заключающийся в пакетной загрузке сопроводительной документации.

**Список литературы:**

1. КонсультантПлюс [Электронный ресурс]: <http://www.consultant.ru/> / (дата обращения: 16.02.2019).

2. РТС-Тендер [Электронный ресурс]: <https://www.rts-tender.ru/> / (дата обращения: 15.02.2019).

3. СБЕРБАНК-АСТ [Электронный ресурс]: <http://www.sberbank-ast.ru> / (дата обращения: 15.02.2019).

4. Электронные торговые площадки // Центр электронных торгов [Электронный ресурс]: <https://www.b2b-center.ru> / (дата обращения: 15.02.2019).

## **ХИРУРГИЧЕСКИЕ БОЛЕЗНИ**

УДК617.55-007.43

**Pereira A. B. S., Silva G. C., Chaves M. R. R., Carvalho K. C. N.  
PRUNE BELLY SYNDROME: A CASE REPORT**

Department of pediatrician unit care  
Centro Universitário UniEvangélica  
Anápolis, Brazil

E-mail: [anabeatrizsabino.med@gmail.com](mailto:anabeatrizsabino.med@gmail.com)

**Annotation.** The article deals with a case report of a infant with Prune Belly Syndrome (PBS)

**Key words:** Prune-belly syndrome; abdominal wall; cryptorchidism

**Введение**

Синдром Prune-belly (PBS) - это врожденный порок развития, характеризующейся триадой симптомов, включает полную или частичную аплазию мышц передней брюшной стенки, двусторонний крипторхизм и аномалии мочевыводящих путей [6]. Классическая триада бывает связана с другими пороками: опорно-двигательного аппарата (50%); кардиопатии (10%) и пищеварительного тракта (30%) [4]. Это врожденная аномалия, которая обычно наступает во второй четверти беременности и связана с недоношенностью в

43% случаев. Прогноз очень неопределенный. Кроме того, очень важно проведение своевременных скринингов во время беременности для ранней диагностики и успешности последующего медицинского ведения [2].



Figure 1. Новорождённый с синдромом Prune-belly

Source:<https://www.cancertherapyadvisor.com/home/decision-support-in-medicine/pediatrics/prune-belly-syndrome/>

Этот синдром известен тем, что имеет склонность возникать у младенцев мужского пола и встречается редко у лиц женского пола (3-5%), с более высокой частотой встречаемости у чернокожих, чем у белых, и при двуплодных беременностях, при которых риск возрастает в четыре раза. Заболеваемость этим синдромом составляет 1 на 50 000 живорождений. Молодые матери чаще имеют детей с этим синдромом, и, как известно, тяжесть почечной дисплазии и легочной гипоплазии определяет жизнеспособность плода [5].

У PBS нет определенной этиологии, но были обсуждены две теории, теория обструктивного и мезодермального дефекта. Обструктивная теория предлагает обструкцию мочеиспускательного канала и / или мочеточника как источник синдрома. Это препятствие приведет к тому, что у плода возникнет дилатация мочевыводящих путей, что приводит к растяжению брюшной стенки, нарушению ее правильного образования и предотвращению опускания яичек. Теория мезодермального дефекта приписывает синдром дефекту имплантации мезодермы в течение третьей недели беременности, так как этот листок отвечает за формирование мышц передней брюшной стенки, формирование почек и мочевыводящих путей [1].

Также выделяют генетическую теорию развития данного синдрома. Потеря метилирования в локусе 6q24 была обнаружена у одного из близнецов с синдромом Prune-belly, данной патологии у других членов семьи и у здорового монозиготного близнеца не было. Этот факт позволяет связать синдром с материнским синдромом гипометилирования [5].

Клиническая картина характеризуется рыхлой и морщинистой кожей брюшной стенки, которая позволяет визуализировать перистальтику и делает возможной пальпацию внутрибрюшных и забрюшинных структур. Что касается пороков развития мочевыводящих путей, то в результате дистальной обструкции обычно наблюдается увеличение мочевого пузыря, что приводит к двусторонней дилатации и извилистости мочеточников, ребенок рождается с двусторонним рефлексирующим или стенозирующим уретерогидронефрозом. Крипторхизм, по-видимому, присутствует во всех случаях синдрома Prune-belly [3].

В PBS ассоциация с пороками развития плода является обычной. Более 30% пациентов имеют проблемы с желудочно-кишечным трактом, такие как мальротация, стеноз тонкой кишки, гастрошизис и неперфорированный анус. А также аномалии сердца (10%), ортопедические проблемы, задержка роста и терминальная стадия почечной недостаточности.

Ранняя диагностика PBS проводится с помощью ультразвукографии, при которой можно определить мегацистис (растянутый мочевой пузырь) и гиперэхогенность почек [5].

Что касается лечения, есть много вариантов, в зависимости от клинического состояния. Этот вопрос по-прежнему остаётся спорным. Основной целью любого лечения является сохранение функции почек. В некоторых более ранних литературных источниках рекомендуется «выжидать» после серьезной коррекционной операции. Другие, более недавние, считают первостепенную стабилизацию верхних мочевых путей более безопасным способом, чем уретероцистеностомия или абдоминопластика, что может принести к значительным рискам для ребенка. Существуют случаи, когда требуется операция по поводу обструкции или трансплантации почки. После этого для каждого пациента выстраивается индивидуальная тактика [6].

**Цель исследования** – установить связь между редким состоянием у детей, синдромом Prune-belly и осложнениями, связанными с этим.

#### **Материалы и методы исследования**

Для этого случая использовался анализ медицинской карты пациента, а также посещения педиатрического отделения и осмотр пациента. Для обзора литературы были использованы статьи, касающиеся синдрома Prune-belly, его этиологии, клиники, диагностики и лечения. За последние 7 лет было найдено 6 статей, взятых из баз данных Scielo и Pubmed.

#### **Результаты исследования и их обсуждение**

История болезни. J.S.C., мужской пол, родился на 37 неделе беременности путём кесарева сечения. Ребенок весил 3075 г при рождении. Он имел аплазию мышц передней брюшной стенки, двусторонний крипторхизм, двусторонний гидронефроз и подозрение на задний уретральный клапан, одну пупочную артерию, инфекцию мочевыводящих путей и заболевание почек. Предполагаемый диагноз был синдром Prune-belly. Он находился в отделении

интенсивной терапии новорожденных в течение 28 дней, после чего был переведен в отделение интенсивной терапии для детей.

При поступлении в отделение интенсивной терапии для детей ему был поставлен диагноз: заболевание почек, синдром Prune-belly, двусторонний крипторхизм, гидронефроз, инфекция одной пупочной артерии и мочевыводящих путей. Получал антибиотик внутривенно (цефалексина). На четвертый день госпитализации он находился вне кувеза, активно брал грудь, получал антибиотикотерапию по поводу пиурии и гематурии. На 6-й день госпитализации он нуждался в искусственной вентиляции легких и введении антибиотиков.

Через месяц и десять дней жизни была сделана паховая ультрасонография, которая показала морфологическое изменение мышц брюшной стенки, подтверждая диагноз синдрома Prune-belly. Кроме того, он показал отсутствие яичек в мошонке, а также в паховой области.

В тот же день было проведено УЗИ мочевыводящих путей, которое показало дилатацию почечной лоханки с двух сторон; недостаточно заполненный мочевой пузырь для анализа; видимое утолщение и неровности стенок мочевого пузыря. Была назначена консультация нефролога.

Лабораторные анализы крови были проведены через 6 дней жизни новорожденного. В тесте была исследована фенилкетонурия, врожденный гипотиреоз, серповидно-клеточная анемия, муковисцидоз, врожденная гиперплазия надпочечников и дефицит биотинидазы. Результаты были нормальными для всех заболеваний, кроме врожденной гиперплазии надпочечников. После первого результата был запрошен новый, который был собран через 7 дней. Второе исследование также было с отклонениями от нормальных значений.

После этого он находился в отделении интенсивной терапии для детей в режиме поддерживающего лечения, ожидая оценки нефролога для возможной операции.

При проведении сравнения между литературными данными и описанным случаем, можно сказать, что у пациента была классическая триада от PBS: полная или частичная аплазия мышц передней брюшной стенки, двусторонний крипторхизм и аномалии мочевыводящих путей.

Он вписывается в эпидемиологический профиль, будучи младенцем мужского пола. Генетическое исследование не было проведено, чтобы проверить, была ли у него потеря метилирования в локусе 6q24.

Клиника синдрома Prune-belly в данном случае была схожа с той, что описана в литературе: морщинистая кожа, что позволило визуализировать перистальтику, двусторонний крипторхизм, дилатация почечной собирательной системы, явное утолщение и неравномерность стенок мочевого пузыря, врожденная гиперплазия надпочечников, характеризующую пороки развития плода.

Несмотря на то, что синдром известен как недостаточность брюшной стенки, тяжесть заболевания обусловлена тяжестью дисплазии почек и легких. В этом случае у пациента имелись пороки развития почек, но у него не было легочной дисплазии.

Главной задачей было установить функциональную недостаточность почечной системы, и поэтому педиатрическое отделение оказывало поддержку и ожидало, что он сможет самостоятельно дышать. Пациент готовится к оперативному вмешательству на почках. Только после этого врачи продолжают операцию по восстановлению брюшной полости. Таким образом, стабилизация верхних мочевых путей перед уретероцистостомией или абдоминопластикой была выполнена, как указано в литературе.

### **Выводы**

Синдром Prune-belly является редким врожденным пороком развития с трудным и противоречивым лечением. Поэтому важно сообщать о случаях и о том, что было сделано для пациента.

В данном случае лечебный блок был проведен ребенку аналогично тому, что описано в литературе. Диагностика синдрома Prune-belly была также аналогична другим случаям, описанным в литературе, только с различиями в эпидемиологии.

### **Список литературы:**

1. Carvalho, Natália Dutra Sousa; Cavachini, Cricia; Dudus, Marta Maciel. Prune Belly Syndrome. Residência Pediátrica. — 2017.
2. Gonçalves, Guilherme Sales et al. Síndrome de Prune Belly: relato de caso. Revista de Medicina e Saúde de Brasília. — 2014. — V. 2. — N. 3.
3. Mata-garcía, Luis Enrique; Chávez-ocaña, Sonia. Síndrome de Prune Belly: revisión de la literatura a propósito de un caso // Revista del Hospital Juárez de México. — 2013. — V. 80. — N. 2. — P. 134-137.
4. Portillo, Andrea Carolina. Síndrome prune belly (vientre en ciruela): reporte de un caso. Rev. Nac. (Itauguá), Itauguá, — June 2015. — V. 7. — N. 1. — P. 46-49.
5. Tonni, G. et al. Prune-belly syndrome: case series and review of the literature regarding early prenatal diagnosis, epidemiology, genetic factors, treatment, and prognosis. Fetal and pediatric pathology. — 2013. — V. 32. — N. 1. P. 13-24,
6. Zugor, Vahudin; Schott, Günter E.; Labanaris, Apostolos P. The Prune Belly syndrome: urological aspects and long-term outcomes of a rare disease. Pediatric reports. — 2012. — V. 4. N. 2. — 56 p.

УДК 616-001.17

**<sup>1</sup>Аребьев Э.В., <sup>1</sup>Вшивцев К.С., <sup>1</sup>Кудряшов Н.В., <sup>1</sup>Бурлева Е.П.,  
<sup>2</sup>Багин В.А.**

### **ФАКТОРЫ РИСКА НЕБЛАГОПРИЯТНЫХ ИСХОДОВ ПРИ ОЖОГОВОЙ ТРАВМЕ**

<sup>1</sup>Кафедра хирургии, эндоскопии и колопроктологии  
Уральский государственный медицинский университет