

©Г. А. Павлишин¹, І. В. Годя¹, З. В. Король²¹ДВНЗ «Тернопільський державний медичний університет імені І. Я. Горбачевського
МОЗ України»²КУТОР «Тернопільська обласна дитяча клінічна лікарня»

КЛІНІЧНИЙ ВИПАДОК ЕКСТРОФІЇ СЕЧОВОГО МІХУРА У НОВОНАРОДЖЕНОЇ ДИТИНИ

КЛІНІЧНИЙ ВИПАДОК ЕКСТРОФІЇ СЕЧОВОГО МІХУРА У НОВОНАРОДЖЕНОЇ ДИТИНИ. У статті висвітлено динаміку уроджених вад розвитку у світі, в Україні та на Тернопіллі. Представлено огляд літератури та клінічне спостереження новонародженої дитини з уродженою вадою – екстрофією сечового міхура, проаналізовано особливості клінічної симптоматики, діагностики, догляду та лікування даної патології.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ЭКСТРОФИИ МОЧЕВОГО ПУЗЫРЯ У НОВОРОЖДЕННОГО РЕБЕНКА. В статье освещено динамику врожденных пороков развития в мире, в Украине и на Тернопольщине. Представлены обзор литературы и клиническое наблюдение новорожденного ребенка с врожденным пороком – экстрофией мочевого пузыря, проанализированы особенности клинической симптоматики, диагностики, ухода и лечения данной патологии.

CLINICAL CASE OF URINARY BLADDER EXSTROPHY IN A NEWBORN. The article highlights the dynamics of congenital malformations in the world, in Ukraine and in Ternopil region. The review of literature and case report of a newborn baby with a congenital defect – urinary bladder exstrophy, analysis of the clinical features, diagnosis, care and treatment of this pathology are represented in this article.

Ключові слова: уроджені вади розвитку, екстрофія сечового міхура, новонароджені.

Ключевые слова: врожденные пороки развития, экстрофия мочевого пузыря, новорожденные.

Key words: congenital malformations, urinary bladder exstrophy, newborns.

ВСТУП. Уроджені вади розвитку становлять для суспільства складну як медичну, так і соціально-економічну, а для сім'ї – ще й психологічну проблеми. Впродовж останніх років уроджені аномалії посідають провідне місце серед причин захворюваності, дитячої смертності й інвалідності. За даними ВООЗ, 2,5–3 % новонароджених у світі мають прояви різних дефектів розвитку, а саме уроджені вади розвитку (1,5–2 %), хромосомні аномалії (0,5 %) [1, 2]. В Україні частка уродженої та спадкової патології серед новонароджених складає близько 5 %. Аналіз динаміки частоти уроджених вад розвитку в Тернопільській області не виявив зниження показників уродженої патології в немовлят (2011 р. – 1,94 %, 2012 р. – 1,93 %, 2014 р. – 1,94 %) на фоні погіршення рівня народжуваності впродовж останніх років. У структурі уроджених аномалій розвитку перше місце посідають дефекти розвитку кістково-м'язової системи, друге – вади сечовидільної системи [3]. На Тернопіллі екстрофія сечового міхура зустрічається з частотою 1:20 000 і є одним з найбільш тяжких дефектів сечовидільної системи, що при відсутності адекватної хірургічної корекції та особливого догляду призводить до різних ускладнень, високого рівня інвалідації та смертності [4, 5]. Тому метою дослідження було акцентувати увагу лікарів на проблемах ранньої діагностики, адекватної тактики лікування екстрофії сечового міхура у новонароджених на прикладі власного спостереження.

МАТЕРІАЛИ ТА МЕТОДИ. Під нашим спостереженням перебувала новонароджена дитина з уродженою вадою розвитку сечовидільної системи – ек-

строфією сечового міхура. Дизайн обстеження включав загальноклінічні (збір скарг, анамнезу захворювання і життя, об'єктивне обстеження) та лабораторно-інструментальні методи. Ступінь тяжкості захворювання оцінювали за шкалою Г. А. Біррова та І. Б. Осипова [4].

РЕЗУЛЬТАТИ ДОСЛІДЖЕННЯ ТА ЇХ ОБГОВОРЕННЯ. Хвора К. була госпіталізована в Тернопільську обласну дитячу клінічну лікарню у перші години життя. З анамнезу відомо, що дитина від III вагітності (I – у 2007 р., II – у 2009 р. – здорові діти), яка перебігала на фоні загрози переривання в 34 тижні гестації. Пологи III, термінові, природним шляхом. Дитина народилася з масою 3050 г, довжиною 51 см, обводом голови 36 см, оцінкою за шкалою Апгар 8/8 балів. З моменту народження діагностовано уроджену ваду передньої черевної стінки в ділянці гіпогастрію – дефект передньої черевної стінки від основи пуповини до лобка діаметром 3 см, яскраво-червоного кольору, з поверхні якого стікає сеча (екстрофія сечового міхура I ступеня).

На момент госпіталізації загальний стан дитини тяжкий за рахунок уродженої вади та неврологічної симптоматики. Дитина не годувалася, проводилося повне парентеральне харчування. Шкіра та видимі слизові блідо-рожеві, чисті. Терморегуляція порушена. М'язовий тонус знижений. Рефлекси орально-спінального автоматизму пригнічені. Діяльність серця ритмічна, тони звучні. Аускультативно над легенями дихання пuerильне. ЧД – 48/хв. ЧСС – 150/хв. Живіт м'який, на рівні реберних дуг. Випорожнення у вигляді меконію. Status localis: нижче пуповинного

залишку в ділянці гіпогастрію наявний дефект передньої черевної стінки розміром 3–4 см, де пролабує рожева слизова стінки сечового міхура з виділенням незначної кількості сечі, вічка сечоводів чітко не диференціюються. Має місце розщеплення статевих органів на рівні лобкового з'єднання. Гіперемія навколишніх тканин, слизова гіперемійована, набрякла, з геморагіями, кровоточить. Анус на типовому місці.

Загальний аналіз крові: еритроцити – $4,8 \cdot 10^{12}$ /л, Нb – 168 г/л, КП – 1,0; лейкоцити – $11,8 \cdot 10^9$ /л, тромбоцити – $218 \cdot 10^9$ /л, паличкоядерні нейтрофіли – 14 %, сегментоядерні нейтрофіли – 45 %, еозинофіли – 1 %, лімфоцити – 32 %, моноцити – 8 %. Біохімічний аналіз крові: загальний білок – 55,7 г/л, сечовина – 4,9 ммоль/л, креатинін – 0,062 ммоль/л, загальний білірубін – 50,4 мкмоль/л, прямий білірубін – 14,8 мкмоль/л, К – 5,7 ммоль/л, Na – 162,0 ммоль/л, АлАТ – 0,293 ммоль/л, АсАТ – 0,232 ммоль/л, глюкоза – 4,9 ммоль/л. Ехо-кардіографія: структурних змін з боку серця не виявлено. За даними нейросонографії – ознаки гіпоксії головного мозку.

УЗД внутрішніх органів: печінка збільшена, права частка – 57 мм. Структура гомогенна, ехогенність звичайна, середньозерниста. Жовчний міхур збільшений. Підшлункова залоза збільшена (8,0×6,0×7,5 мм), ехогенність звичайна, структура гомогенна, дрібнозерниста. Стінки шлунка не потовщені. Нирки: права – 46×22 мм, ліва – 44×21 мм; розташовані типово, співвідношення між шарами збережене; синуси не потовщені, не ущільнені. ЧМС без ознак дилатації. Селезінка – 40×20 мм, не збільшена, ехогенність звичайна, дрібнозерниста. Сечовий міхур – екстрофії сечового міхура.

На основі даних анамнезу, об'єктивного обстеження, лабораторних та інструментальних методів встановлено клінічний діагноз – уроджена вада розвитку передньої черевної стінки: екстрофія сечового міхура. Ураження ЦНС гіпоксично-ішемічного генезу, синдром пригнічення, гострий період.

Основними напрямками лікування нашої пацієнтки були догляд за рановою поверхнею, антибактеріальна та симптоматична (гемостатична) терапія, лікування супутньої патології з подальшими рекомендаціями щодо хірургічної корекції уродженої вади.

На 14 добу загальний стан дитини середнього ступеня тяжкості з позитивною динамікою. Відновлено ентеральне харчування в повному об'ємі. В неврологічному статусі – активізація рефлексів новонародженої, покращення м'язового тону. Кардіореспіраторні показники в межах норми. Status localis у ди-

наміці: незначна гіперемія навколишніх тканин, слизова оболонка не кровоточить. Дитина виписана зі стаціонару у 18-денному віці, направлена на хірургічне лікування у Дніпропетровську дитячу міську лікарню № 3 імені проф. М. Руднева з подальшою реабілітацією.

Аналіз анамнестичних даних не виявив чітких факторів ризику в антенатальний період, які могли б спричинити виникнення даної аномалії. Цей факт підтверджує, що на сьогодні нез'ясованими залишаються причини виникнення екстрофії сечового міхура, що узгоджується з літературними даними [6, 7].

Особливості перебігу даного захворювання у нашої пацієнтки є схожими з клінічною картиною хворих, описаною у вітчизняній та зарубіжній літературі [8, 9]. Однак наявні й певні відмінності, зумовлені супутньою патологією, які ускладнюють перебіг основного захворювання. Так, в обстеженої дитини мали місце зміни з боку нервової системи – гіпоксично-ішемічне ураження головного мозку. Дана симптоматика перешкоджала адекватному фізіологічному вигодовуванню, функціонуванню внутрішніх органів та сприяла тривалому періоду стабілізації стану дитини перед хірургічним втручанням.

Враховуючи особливості клінічної картини екстрофії сечового міхура в поєднанні із супутньою патологією, необхідним є індивідуальний підхід до тактики лікування [5, 10]. Варто зазначити, що професіоналізм лікарів та медичного персоналу, наполегливість батьків у забезпеченні максимально адекватного догляду за дітьми з уродженими аномаліями розвитку сечовидільної системи, зокрема екстрофією сечового міхура, сприяють підготовці немовляти до проведення подальшої хірургічної корекції.

ВИСНОВКИ. На сьогодні уроджені вади розвитку займають провідне місце в структурі дитячої смертності та інвалідності. Екстрофія сечового міхура є одним з найбільш тяжких дефектів розвитку, що призводять до різноманітних ускладнень, високого рівня інвалідизації. Аналіз клінічного випадку підтверджує важкість перебігу екстрофії сечового міхура, особливості догляду за новонародженим з урахуванням індивідуального підходу до пацієнта.

ПЕРСПЕКТИВИ ПОДАЛЬШИХ ДОСЛІДЖЕНЬ. Пошуки методів удосконалення лікування та догляду дітей, зокрема новонароджених, з екстрофією сечового міхура, з особливим акцентом на покращенні реабілітаційних заходів та соціальної адаптації пацієнтів.

СПИСОК ЛІТЕРАТУРИ

1. Вади розвитку. Клінічна настанова з акушерства та перинатології, що подається на затвердження до Міністерства охорони здоров'я України. – К., 2007. – С. 45.
2. World health statistics 2008. World Health Organization, Geneva, 2008.
3. Павлишин Г. А. Аналіз роботи медико-генетичної служби на Тернопіллі / Г. А. Павлишин // Педіатрія, акушерство та гінекологія. – 2013. – Т. 76, № 3. – С. 39–42.
4. Ахунзянов А. А. Экстрофия мочевого пузыря / А. А. Ахунзянов, Л. Ф. Рашитов // Казанский мед. журнал. – 2002. – Т. 83, № 2. – С. 131–134.
5. Здоров'я населення України: вплив генетичних процесів / А. М. Сердюк, О. І. Тимченко, В. В. Єлагін [та ін.] // Журнал АМН України. – 2007. – Т. 13, № 1. – С. 7 8–92.
6. Наконечний А. Й. Контактна цистолітотрипсія у дитини після хірургічного лікування екстрофії сечового міхура / А. Й. Наконечний, Р. З. Шеремета, Р. А. Наконечний // Львівський медичний часопис. – 2011. – № 2. – С. 117–119.
7. Augmentation colocystoplasty in bladder exstrophy / V. Bhatnagar, S. Dave, S. Agarwala [et al.] // *Pediatr. Surg. Int.* – 2002. – № 18. – P. 43–49.
8. Македонський І. О. Хірургічне лікування та медична реабілітація дітей з аноректальними вадами розвитку та екстрофією сечового міхура (експериментально-клінічне дослідження) : автореф. дис. на здобуття наук. ступеня д-ра мед. наук / І. О. Македонський ; Держ. установа «Ін-т невідклад. і віднов. хірургії ім. В. К. Гусака Нац. акад. мед. наук України». – Донецьк, 2013. – 40 с.
9. Nelson Textbook of Pediatrics, 19th Edition. – Expert Consult Premium Edition – Enhanced Online Features and Print / M. Robert Kliegman, M. D. Bonita Stanton, Joseph St. Geme [et al.]. – 2011. – 2680 p.
10. Wein A. J. Campbell-Walsh Urology, 10th ed. / A. J. Wein. – Philadelphia Pa: Saunders Elsevier. – 2011. – 4320 p.

Отримано 11.02.15