

В.Д. Маліщук, Т.П. Овсійчук, С.В. Комаровський, Ф.О. Гаврилюк, Б.О. Ласкавий

Випадок синдрому Хінмана у дитини віком 7 років

Херсонська обласна дитяча клінічна лікарня, Україна

PAEDIATRIC SURGERY.UKRAINE.2018.2(59):110-112; DOI 10.15574/PS.2018.59.110

Наведено клінічний випадок синдрому Хінмана у дитини віком 7 років. Синдром Хінмана належить до важких форм нейрогенних розладів сечовипускання. Це рідкісна патологія, яка у вітчизняній літературі недостатньо висвітлена. У рамках обговорення проблеми вважаємо за необхідне звернути увагу на відсутність показань до оперативного втручання при цьому захворюванні.

Ключові слова: синдром Хінмана, гідронефроз, хірургічне лікування, діти.

Hinman syndrome in 7-year-old child: a clinical case

V.D. Malischuk, T.P. Ovsyichuk, S.V. Komarovskiy, F.O. Gavrilyuk, B.O. Laskaviy

Kherson Regional Children's Clinical Hospital, Ukraine

The article presents the clinical case of Hinman syndrome in 7-year-old child. Hinman syndrome belongs to the severe forms of neurogenic urination disorders. This is an orphan pathology, which is not sufficiently covered in literature. As part of the discussion of the problem, we consider it necessary to pay attention to the lack of indications for surgical treatment for this disease.

Key words: Hinman syndrome, hydronephrosis, surgical treatment, children.

Случай синдрома Хинмана у ребенка в возрасте 7 лет

В.Д. Малищук, Т.П. Овсийчук, С.В. Комаровский, Ф.О. Гаврилюк, Б.О. Ласкавий

Херсонская областная детская клиническая больница, Украина

Описан клинический случай синдрома Хинмана у ребенка в возрасте 7 лет. Синдром Хинмана принадлежит к тяжелым формам нейрогенных расстройств мочеиспускания. Это редкая патология, которая в отечественной литературе освещена недостаточно. В рамках обсуждения проблемы считаем необходимым обратить внимание на отсутствие показаний к оперативному вмешательству при этом заболевании.

Ключевые слова: синдром Хинмана, гидронефроз, хирургическое лечение, дети.

Вступ

Даний симптомокомплекс вперше описаний F. Hinman и F. Bauman у 1971 р. та вважається найважчим варіантом детрузорно-сфінктерної диссинергії.

Клінічні прояви синдрому Хінмана [2]:

- нетримання сечі вночі та вдень;
- хронічні запори, енкопрез;
- рецидивна інфекція сечовидільних шляхів;
- відсутність анатомічних аномалій верхніх та нижніх сечових шляхів;
- відсутність неврологічної патології;
- особливості психічного статусу: нестача індивідуальності, несприятливе психологічне оточення;
- зниження азотовидільної функції нирок із розвитком хронічної ниркової недостатності;
- артеріальна гіпертензія;
- рентгенологічні зміни: уретеровезикальна обструкція, міхурово-сечовідний рефлюкс, дилатація верхніх відділів сечової системи;
- рубці в нирках, вторинно зморщена нирка;
- позитивний вплив виховання, терапії сугестії і тренінгу сечового міхура;
- безуспішність відновної хірургії.

Епідеміологія синдрому Хінмана мало описана у літературі. У 1971 р. Хінман навів дані про 14 хлопчиків з типовими симптомами детрузорно-сфінктерної диссинергії, що не мали неврологічних та анатомічних причин [9]. Джордж і Слейд [7] повідомили про 16 чоловіків (середній вік 42 роки, діапазон – 29–55 років). Йоргенсен і співавт. [12] повідомили про 23 хворих, що склало 0,5% від вибірки пацієнтів із порушеннями сечовипускання (середній вік 27,4 року, діапазон – 5–72). Vlaivas і співавт. [4,5] наводять дані про 21 пацієнта з цією патологією, що становить 2% від загальної кількості обстежених пацієнтів із порушеннями сечовипускання (діапазон 24–76 років).

У вітчизняній літературі ця патологія мало висвітлена, даних щодо епідеміології немає [1].

Мета: привернути увагу до хворих на синдром Хінмана, діагноз яким своєчасно не встановлюється та відповідне лікування не призначається.

Клінічний випадок

Хлопчик Х., 7 років, госпіталізований у гастроентерологічне відділення зі скаргами на запори із за-

тримкою випорожнень до 5–7 днів, щоденний енкопрез, болі в животі, поганий апетит, емоційну лабільність, порушення сну, колючі болі у ділянці серця, періодичне нетримання сечі вдень та вночі. Зі слів матері, запори у дитини спостерігаються з раннього віку (погіршення у зимово-весняний період), періодичний енкопрез – з трьох років, нетримання сечі – з чотирьох. Не обстежувався. Не лікувався. Мати відзначає посилення енкопрезу на початку навчального року, після емоційного стресу. Протягом останнього місяця енкопрез щоденний, по кілька разів на добу.

Дослідження виконані відповідно до принципів Гельсінської Декларації. Протокол дослідження ухвалений Локальним етичним комітетом (ЛЕК) установи. На проведення досліджень було отримано поінформовану згоду батьків дитини.

Діагностичні дослідження:

- клінічний аналіз крові – без патології;
 - біохімічний аналіз крові: білковий обмін – креатинін 136,8 мкмоль/л, печінкові проби (іонограма) – без патології;
 - аналіз сечі загальний: білок 0,013 г/л, лейкоцити – 15–20;
 - іригографія: ВАР ШКТ – доліхоколон, коліт;
- УЗД черевної порожнини і нирок: аномалія СВШ, двобічний гідронефроз 3–4 ст.

Проведено лікування: нормолакт 10 мл х 2 рази, 5% гіпертонічні клізми 200.0, фізіотерапія (СМТ, ЛФК).

Після курсу лікування дитина переведена для подальшого обстеження та лікування у хірургічне відділення. У хірургічному відділенні проведено обстеження:

- біохімічний аналіз крові: сечовина 9,09 ммоль/л, креатинін 196,7 мкмоль/л;
- клінічний аналіз крові: Нв 105 г/л, еритроцити 3,4 Т/л, кольоровий показник 0,92, лейкоцити 9,2 Г/л, ШОЕ 25 мм/год., анізоцитоз незначний, пойкилоцитоз незначний;
- аналіз сечі загальний: кількість – 60,0 мл, колір солом'яно-жовтий, прозора, питома вага 1009, білок 0,013 г/л, глюкоза (-), еритроцити не змінені 0-1, лейкоцити 15–20, епітелій плоский одиничний, перехідний – незначна кількість;
- аналіз сечі за Зимницьким: гіпоізостенурія;
- дослідження сечі на мікрофлору: *Enterococcus faecalis*;
- екскреторна урографія: контрастування на 10, 60, 120, 180, 240 хв чіткого контрастування ЧМС не виявлено, на 120 та 180 хв слабка нефрограма з обох сторін. Висновок: значне зниження функції нирок;
- мікційна цистографія: патології не виявлено;

- висхідна урографія: ч/з катетер контрастована ЧМС лівої нирки, миска розширена до 4,0 см, чашечки – до 2,0 см; у ділянці піелоуретерального сегмента звуження на протязі 1,0 см, сечовод не розширений;

Проведено УЗД нирок, сечового міхура.

УЗД сечового міхура: форма звичайна, розміри 495,0 см куб., товщина стінки 4 мм, контури поліциклічні, вміст порожнини – осад, після спорожнювання – 0 см куб.;

УЗД нирок:

- права нирка: розташування типове, повздовжній розмір 117 мм, поперечний розмір 59 мм, форма звичайна, контур хвилястий, товщина паренхіми стоншена до 4 мм, диференціація прошарків відсутня, кровотік при КДК деформований – знижений, швидкість кровотоку – 28 см/с, не доходить до коркового шару, чашково-мискова система: чашечки 20 мм, миска 55x42 мм;
- ліва нирка: розташування типове, повздовжній розмір 114 мм, поперечний розмір 57 мм, форма звичайна, контур рівний, товщина паренхіми стоншена до 5 мм, диференціація прошарків відсутня, кровотік при КДК знижений, не доходить до коркового прошарку, швидкість до 30 см/с, чашково-мискова система: чашечки до 19 мм, миска 49x37 мм після спорожнювання попередніх розмірів;

За результатами УЗД зроблено висновок: аномалія СВШ, двобічний гідронефроз зі зниженням кровотоку.

Після комплексного обстеження встановлено діагноз: «Вроджений двобічний гідронефроз III ст. Хронічна ниркова недостатність I–II ст. Вроджена аномалія товстого кишечника (доліхоколон). Запори. Неврозоподібний стан».

Проведено планову операцію резекції піелоуретрального сегмента зліва з мисково-сечовідним анастомозом за Anderson-Hynes зі стентуванням мискової системи. Але під час операції чіткої анатомічної причини гідронефрозу – стенозу, злук, атрезії сечовідного сегмента – не виявлено.

Післяопераційний перебіг без ускладнень. У післяопераційному періоді дитина отримувала а/б цефтріаксон 1,0 х 1 раз на день, інфузійну та дезінтоксикаційну терапію.

Післяопераційна рана без ознак запалення, загоїлася первинним натягом.

Вирішено продовжити курс консервативного лікування неврозоподібного стану, запорів, енкопрезу та енурезу. Дитина виписана додому у задовільному стані.

Клінічний випадок

На тлі консервативного лікування проведено контрольні обстеження через 1,3, 6 та 12 місяців після операції. Випадків енкопрезу не було. Збільшилася загальна кількість «сухих» днів. Рівень креатиніну крові коливався у межах від 87 до 110 мкмоль/л, сечовини – від 6,5 до 7,3 ммоль/л, епізоди лейкоцитурії без клінічних проявів до 2–3 раз на рік, в аналізі сечі за Зимницьким зберігається гіпоізостенурія. За даним УЗД зменшилася пієлоектазія з обох сторін, товщина паренхіми залишилася без змін – 4–5 мм.

За даними екскреторних урографій з'явилася функція нирок з обох сторін з 10 хв, миски контрастовані задовільно на 60 хв з помірною пієлоектазією, після функціональної проби з лазіксом контраст повністю евакуйований з мисок.

Враховуючи анамнез, клінічну картину, дані лабораторних і додаткових методів дослідження та перебіг захворювання ретроспективно був встановлений діагноз «Синдром Хінмана».

Про остаточний результат говорити зарано, дитина знаходиться на диспансерному обліку, отримує програмне лікування детрузорно-сфінктерної дисинергії, хронічних запорів і хронічної ниркової недостатності за програмою лікування синдрому Хінмана [3,6,8,11,13].

Висновки

Синдром Хінмана належить до важких форм нейрогенних розладів сечовипускання, що призводить до інвалідазації дитини та потребує комплексного лікування командою спеціалістів – гастроентеролога, уролога, невролога, психолога. Це рідкісна патологія, яка у вітчизняній літературі недостатньо висвітлена. Проте, враховуючи статистичні дані закордонних авторів, поодинокі випадки повинні зустрічатися і в нашій країні. У рамках обговорення про-

блеми вважаємо за необхідне звернути увагу на відсутність показань до оперативного втручання при цьому захворюванні. Саме тому правильний та своєчасний діагноз і відповідне лікування мають виняткове значення при цьому орфанному захворюванні.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

Література

1. Петербургський ВФ. (2007). Диференційна діагностика вродженої обструкції сечоводу у дітей та обґрунтування раціональної тактики її лікування. Київ.
2. Abrams P, Blaivas JG, Stanton SL, Anderson JT. (1988). The standardization of terminology of lower urinary tract function recommended by the International Continence Society. *Neurourol Urodynam*.7:403–26.
3. Allen TD. (1977). The non-neurogenic neurogenic bladder. *J Urol*. 117:232–8.
4. Blaivas JG, Sinha HP, Zayed AAH, Labib KB. (1981). Detrusor-external sphincter dyssynergia. *J Urol*. 125:542–4.
5. Blaivas JG, Sinha HP, Zayed AAH, Labib KB. (1981). Detrusor-external sphincter dyssynergia: a detailed EMG study. *J Urol*. 125:545–8.
6. Deindl FM, Vodusek DB, Bischoff CH, Hofmann R, Hartung R. (1998). Dysfunctional voiding in women: which muscles are responsible? *Br J Urol*. 82:814–9.
7. George NJR, Slade N. (1979). Hesitancy and poor stream in younger men without outflow tract obstruction: the anxious bladder. *Br J Urol*. 51:506–9.
8. Hellstrom AL, Hjalmas K, Jodal U. (1987). Rehabilitation of the dysfunctional bladder in children: methods and 3-year follow-up. *J Urol*. 138:847–9.
9. Hinman F Jr. (1971). Non-neurogenic neurogenic bladder. The annual meeting of the American Urological Association. Chicago:16–20.
10. Hinman F Jr. (1986). Nonneurogenic neurogenic bladder (The Hinman syndrome): 15 years later. *J Urol* 136:769–77.
11. Jerkins GR, Noe NH, Vaughn WR, Roberts E. (1987). Biofeedback training for children with bladder sphincter incoordination. *J Urol* 138:1113–5.
12. Jorgensen TM, Djurhuus JC, Schroder HD. (1982). Idiopathic detrusor sphincter dyssynergia in neurologically normal patients with voiding abnormalities. *Eur Urol*. 8:107–10.
13. Van Kerrebroeck P. (1998). The role of electrical stimulation in voiding dysfunction. *Eur Urol*. 34:27–30.

Відомості про авторів:

Малишук Володимир Дмитрович – зав. дитячого хірургічного відділення Херсонської обласної дитячої клінічної лікарні. Адреса: м. Херсон, вул. Українська, 81; тел. (0552) 49-12-65.

Овсійчук Тарас Петрович – лікар-ординатор дитячий уролог, Херсонська обласна дитяча клінічна лікарня. Адреса: м. Херсон, вул. Українська, 81; тел. (0552) 49-12-65.

Комаровський Сергій Венедиктович – лікар-ординатор дитячий уролог, Херсонська обласна дитяча клінічна лікарня. Адреса: м. Херсон, вул. Українська, 81; тел. (0552) 49-12-65.

Гаврилюк Федір Олегович – лікар-ординатор дитячий хірург, Херсонська обласна дитяча клінічна лікарня. Адреса: м. Херсон, вул. Українська, 81; тел. (0552) 49-12-65.

Стаття надійшла до редакції 28.03.2018 р., прийнята до друку 13.08.2018 р.