

СИНДРОМ МИЕЛОДИСПЛАЗИИ

У ДЕТЕЙ

под редакцией С.Н. Николаева



УДК 616.8-616.6-616-053.2(035)
ББК 56.1:56.9:57.3я73
С38

Рецензент:

Осипов Игорь Борисович — д. м. н., проф., зав. каф. урологии ФГБОУ ВО СПбГПМУ МЗ РФ, внештатный главный детский уролог-андролог С.-Петербурга и СЗФО РФ.

С38 Синдром миелодисплазии у детей (клиника, диагностика, лечение): руководство для врачей / С.Н. Николаев, С.Л. Коварский, Л.Б. Меновщикова, А.В. Пискалов, А.Г. Притыко, М.А. Хан; под ред. С.Н. Николаева. — М.: ИД «Практическая медицина», 2018. — 320 с., ил.

ISBN 978-5-98811-489-5

Эволюция хирургических методов лечения spina bifida и ее осложнений позволила по-новому взглянуть на проблему. Многообещающие результаты определили новую стратегию лечения спинальных пациентов. Разработка современных методов исследования, расширение показаний к нейрохирургическим и урологическим вмешательствам, применение современных лекарств, новых методов физиотерапии дали надежду врачам, пациентам и их родителям.

Основная цель этого руководства — поиск путей предотвращения развития обструктивной уropатии верхних мочевых путей и хронической болезни почек — важнейших проблем детской урологии и нефрологии.

Представленное руководство обобщает 30-летний опыт лечения пациентов с миелодисплазией (более 1500 детей), страдающих недержанием мочи и кала, двигательными расстройствами, инфекцией мочевыводящих путей и хронической болезнью почек.

УДК 616.8-616.6-616-053.2(035)
ББК 56.1:56.9:57.3я73

*Все права авторов защищены.
Ни одна часть этого издания не может быть занесена в память компьютера
либо воспроизведена любым способом
без предварительного письменного разрешения издателя.*

ISBN 978-5-98811-489-5

© Коллектив авторов, 2018
© Оформление. практическая медицина, 2018

Оглавление

Авторский коллектив	5
Соавторы по главам	11
Список сокращений	16
Слово к читателю	17
Введение	18
Предисловие	20
 ГЛАВА 1	
МОРФОФУНКЦИОНАЛЬНЫЕ ОСОБЕННОСТИ	
<i>(Николаев С.Н., Пискалов А.В.)</i>	23
Список литературы	36
 ГЛАВА 2	
АНТЕНАТАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА	
<i>(Пискалов А.В.)</i>	42
2.1. Скрининговые методы	
в диагностике миелодисплазии плода	42
2.2. Экспертные методы антенатальной	
диагностики миелодисплазии	49
2.2.1. Магнитно-резонансная томография плода	49
2.2.2. Антенатальное исследование	
уродинамики плода при миелодисплазии	54
Список литературы	59
 ГЛАВА 3	
ПРИНЦИПЫ КОНСЕРВАТИВНОГО ЛЕЧЕНИЯ	
<i>(Николаев С.Н., Меновищикова Л.Б., Хан М.А., Новикова Е.В.,</i>	
<i>Никитский М.Н., Склярова Т.А., Соттаева З.З.)</i>	64
Список литературы	91

ГЛАВА 4**ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ****РАЗЛИЧНЫХ ФОРМ СПИНАЛЬНОГО ДИЗРАФИЗМА***(Николаев С.Н., Притыко А.Г., Ефременко А.Д., Писклаков А.В.)* . . . 98**4.1. Операции, направленные на восстановление нормальных топографоанатомических взаимоотношений элементов спинного мозга и проводникового аппарата** . . . 101**4.2. Операции по восстановлению целостности утраченных нервных сегментов (реиннервация)** . . . 108**4.3. Операции по снятию патологических супраспинальных влияний** . . . 110**Список литературы** . . . 118**ГЛАВА 5****СЛИНГОВЫЕ ОПЕРАЦИИ****ПРИ НЕДЕРЖАНИИ МОЧИ** *(Николаев С.Н., Шмыров О.С.)* . . . 123**5.1. Реконструкция сфинктерного аппарата нижних мочевых путей у детей с недержанием мочи при миелодисплазии** . . . 123**5.1.1. Принципы диагностики сфинктеральной недостаточности** . . . 123**5.1.2. Показания и варианты слинговых операций у детей с миелодисплазией** . . . 127**5.2. Анализ послеоперационных результатов коррекции сфинктерного аппарата** . . . 145**5.2.1. Анализ ранних послеоперационных результатов коррекции сфинктерного аппарата** . . . 145**5.2.2. Анализ отдалённых результатов хирургической реконструкции сфинктера** . . . 146**5.2.3. Сравнительная характеристика хирургических методик с использованием различных видов сфинктеропластики** . . . 151**Список литературы** . . . 158

ГЛАВА 6**РЕЗЕРВУАРФОРМИРУЮЩИЕ ОПЕРАЦИИ**ПРИ МИЕЛОДИСПЛАЗИИ (*Коварский С.Л.*) 166**Список литературы** 177**ГЛАВА 7****ЛЕЧЕБНО-ВОССТАНОВИТЕЛЬНЫЙ КОМПЛЕКС,****НАПРАВЛЕННЫЙ НА РАННЮЮ ПРОФИЛАКТИКУ ХБП****У ДЕТЕЙ С МИЕЛОДИСПЛАЗИЕЙ** (*Меновицкова Л.Б.,**Мачехина Л.Ю., Севергина Э.С., Хан М.А., Байдин С.А.,**Лодыгина Е.А., Новикова Е.В., Соттаева З.З.*) 182**7.1. Значение гипербарической оксигенации
в становлении ряда факторов энергообмена
у детей с нарушением функции почек** 182**7.2. Роль физических факторов в медицинской реабилитации
детей с хронической болезнью почек** 189**7.3. Физические факторы в медицинской реабилитации
детей с нейрогенной дисфункцией мочевого пузыря** . . . 192**Список литературы** 204**ГЛАВА 8****ЛЕЧЕНИЕ РЕФЛЮКС-НЕФРОПАТИИ****У ДЕТЕЙ С НАРУШЕНИЯМИ УРОДИНАМИКИ**(*Мачехина Л.Ю., Синицына О.А., Николаев С.Н.*) 208**8.1. Лечение рефлюкс-нефропатии у детей
с различными конституциональными типами** 224**8.2. Применение альтернативных методов терапии
у больных рефлюкс-нефропатией** 227**Список литературы** 233**ГЛАВА 9****ПРИНЦИПЫ АНТИБАКТЕРИАЛЬНОЙ****ТЕРАПИИ У ДЕТЕЙ С СИНДРОМОМ****МИЕЛОДИСПЛАЗИИ** (*Белобородова Н.В., Меновицкова Л.Б.*) . . . 238**Список литературы** 246

ГЛАВА 10**ТЕОРЕТИЧЕСКОЕ ОБОСНОВАНИЕ И ПРИНЦИПЫ
ХИМИЧЕСКОЙ ДЕСИМПАТИЗАЦИИ****МОЧЕВОГО ПУЗЫРЯ** (*Николаев С.Н., Пискалов А.В.,
Лазивили М.Н., Меновщикова Л.Б., Склярова Т.А.*) 249**Список литературы** 265**ГЛАВА 11****ЭНДОСКОПИЧЕСКАЯ КОРРЕКЦИЯ
ПУЗЫРНО-МОЧЕТОЧНИКОВОГО РЕФЛЮКСА У ДЕТЕЙ
С МИЕЛОДИСПЛАЗИЕЙ** (*Николаев С.Н., Текотов А.Н.,
Меновщикова Л.Б., Склярова Т.А.*) 269**Список литературы** 277**ГЛАВА 12****ОСОБЕННОСТИ РАННЕЙ КОРРЕКЦИИ
КОСОЛАПОСТИ У ДЕТЕЙ С СИНДРОМОМ****МИЕЛОДИСПЛАЗИИ** (*Крестьянин В.М., Крестьянин И.В.*).... 284**Список литературы** 297**ГЛАВА 13****ПЕРИОДИЧЕСКАЯ КАТЕТЕРИЗАЦИЯ
МОЧЕВОГО ПУЗЫРЯ В РЕАБИЛИТАЦИИ ДЕТЕЙ
С СИНДРОМОМ МИЕЛОДИСПЛАЗИИ**(*Меновщикова Л.Б., Склярова Т.А., Николаев С.Н.*) 300**Список литературы** 307**Приложение. Памятка для пациента** 309**Заключение** 312

Глава 1 | МОРФОФУНКЦИОНАЛЬНЫЕ ОСОБЕННОСТИ

Врожденные спинномозговые грыжи, относящиеся к числу распространенных пороков развития в детском возрасте, занимают одно из первых мест среди других врожденных мальформаций по тяжести анатомических и функциональных нарушений, комплекс которых условно объединяют термином «миелодисплазия» [3, 6, 18, 40, 44, 61].

Миелодисплазия (mielos—спинной мозг, displasis—неправильное развитие органов и тканей) — собирательное понятие, объединяющее большую группу пороков развития спинного мозга с типичной локализацией (чаще в пределах L_1 — S_V -сегментов) и широким диапазоном проявлений, от рахизиса до скрытых, сугубо тканевых, изменений [19, 24, 49, 53, 56].

Под термином «миелодисплазия» подразумевают порок развития спинного мозга со скрытыми или явными клиническими проявлениями, с сопутствующими нарушениями функций опорно-двигательного аппарата, органов малого таза и других систем. Эта нозология объединяет относительно большую группу больных с пороками развития спинного мозга (спинномозговые грыжи, spina bifida, дисплазия или агенезия каудальных отделов позвоночника и т.д.), диспластическими изменениями в структурах мозга, вариантами нарушений мозгового кровообращения, которые в литературе также называют «синдром спинального дизрафизма».

В свою очередь миелодисплазию подразделяют на 2 формы: органную (спинномозговые грыжи) и тканевую (к костным маркерам последней относят незаращения дужек позвонков, агенезию копчика или крестца). Косвенными признаками тканевой формы миелодисплазии являются участки кожной пигментации или депигментации в пояснично-крестцовой области, очаги интенсивного оволосения, дермальный синус в верхней части межъягодичной складки.

По классификации, предложенной Э.В. Ульрихом (1994), к нарушениям формирования позвоночного канала относят следующие формы пороков развития:

1. Первичные стенозы (сужения) позвоночного канала;

2. Диастематомиелию: а) костная, б) хрящевая, в) фиброзная;
3. Дермальный синус и объёмные образования эмбрионального происхождения;
4. Спинномозговые грыжи.

Клинические проявления диастематомиелии укладываются в картину миелодисплазии с выраженными нейрогенными расстройствами мочеиспускания и реже с явлениями дистального вялого парапареза.

Для *spina bifida* характерно незаращение костных элементов позвоночника (дужки остистого отростка), образующих заднюю стенку позвоночного канала. Диагностика этого вида патологии проста и не требует применения таких сложных методов, как компьютерная томография и магнитно-резонансная томография.

Spina bifida aperta определяет патологию, связанную с задней протрузией содержимого позвоночного канала через костный дефект. Если в грыжевое выпячивание входят только мозговые оболочки — это простое менингоцеле.

При миелоцеле в дефект проникают образования спинного мозга. Термином «миеломенингоцеле» называют выпячивание через дефект всех компонентов позвоночного канала.

Термином «*spina bifida occulta*» определяют мальформации, при которых не повреждаются кожные покровы. К ним относят подкожные липомы и простые менингоцеле, диастематомиелию и утолщение корешков конского хвоста, спинальные липомы и миелоцистоцеле, синдром натяжения спинного мозга.

Интрадуральные липомы встречаются в основном в каудальных отделах позвоночного канала и могут иметь связь с эпидуральным пространством. Обширную каудально-расположенную липому, в которую могут входить элементы позвоночного канала (спинной мозг, оболочки), называют термином «липомиеломенингоцеле».

Одним из основных видов синдрома миелодисплазии (рис. 1.1) является менингоградикулоцеле (открытая форма *spina bifida*). При менингоградикулоцеле дефект распространяется на менингеальные оболочки, главным образом на твердую мозговую оболочку. В результате образуется содержащая спинномозговую жидкость киста, стенки которой состоят из твердой мозговой оболочки и резко истонченной или рубцово-измененной кожи.

У ряда новорожденных спинномозговая грыжа сопровождается липомой или тератоидоподобными разрастаниями в зоне кожного



Рис. 1.1. Менингорадикулоцеле пояснично-крестцового отдела позвоночника у ребенка.

покрова. Кистозное содержимое может сообщаться с субарахноидальным пространством в зоне шейки грыжевого мешка. В большинстве случаев менингорадикулоцеле содержит элементы конского хвоста в виде большого количества запаянных корешков с нарушенной топической анатомией и выраженными рубцовыми сращениями с твердой мозговой оболочкой. После выхода из мешка корешки вновь поступают в позвоночный канал на уровне нижней части.

Течение заболевания и прогноз при спинномозговых грыжах зависят от варианта порока и его сочетания с другими аномалиями мозга, позвоночника и внутренних органов. Неврологические расстройства обычно прогрессируют при тех формах грыжи, когда ее содержимым является спинной мозг, а также при фиксации к оболочкам грыжи элементов нервной ткани или сдавлении последней сопутствующими объемными образованиями позвоночного канала. Усугубление неврологической симптоматики можно наблюдать у отдельных больных с оболочечно-корешковыми и осложненными (туморозными) грыжами.

Спинной мозг при данном заболевании имеет форму пластины, большей частью сращен с твердой мозговой оболочкой, а между ними расположены корешки конского хвоста, более или менее измененные. При менингорадикулоцеле поражение спинного мозга распространяется далеко за пределы этого образования и для него

характерны уменьшение числа нейронов в сером веществе спинного мозга в краниальном направлении, явления кистозного арахноидита и сирингомиелии. Кисты обуславливают атрофию нервных элементов в связи с повышенным давлением в них, что, как правило, приводит к различной степени выраженности потери функции спинного мозга [6, 27, 46, 58, 62].

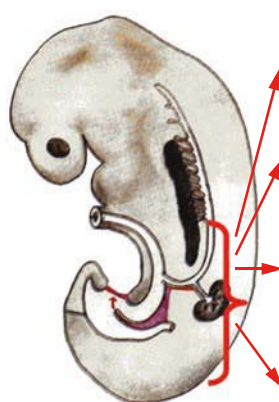
На сегодняшний день нарушение экологического равновесия привело к значительному росту разнообразных эмбрио- и фетопатий, в частности к порокам развития каудальных отделов позвоночника и спинного мозга. Воздействие биологических и физико-химических факторов на организм плода в тератогенный терминационный период изучено недостаточно, однако можно констатировать, что ток-сикозы и вирусные инфекционные заболевания у женщин в первой половине беременности в 25% случаев инициируют развитие синдрома каудальной миелодисплазии.

Подавляющее большинство авторов рассматривает в числе возможных этиологических факторов данного заболевания нарушение процессов эмбриогенеза на стадии закладки нервной и костной систем, т.е. те расстройства, которые возникают в сроки от 16-го дня до конца 8-й недели после оплодотворения, когда происходит формирование не только позвоночника, но и основных внутренних органов.

До настоящего времени этиология спинномозговых грыж не выяснена. Принято считать, что расщепление позвоночника — это аномалия развития, обусловленная генетическим дефектом [42, 59].

Пороки формирования спинного мозга наиболее значимы среди сопутствующих пороков в сочетании с аномалиями развития позвоночника у детей. Теоретически при пороках развития позвоночника у всех больных следует ожидать проявлений миелодисплазии, если иметь в виду закладку нервной трубки и позвоночника как параллельные и взаимосвязанные процессы эмбриогенеза с почти одинаковым тератогенным терминационным периодом. Соответственно представить себе изолированное формирование пороков развития осевого скелета и спинного мозга практически невозможно. Как правило, аномально развитые органы и участки тканей получали иннервацию из сегментов спинного мозга, которые в онтогенезе развивались на одном уровне с порочными позвонками. Связь этих органов с определенными участками спинного мозга косвенно указывала на врожденную неполноценность последнего (рис. 1.2).

Последствия индукционного блока спинальной хорды (I триместр беременности)



Костные маркеры	Spina bifida, агенезия крестца и копчика, рахизис, диастематомия и т.д.
Аноректальные пороки	Атрезис ануса, мегаколон и т.д.
Пороки развития мочеполовой системы	Нейрогенный мочевой пузырь, ПМР, мегауретер, крипторхизм, гипоплазия яичек (яичников), пороки развития матки и влагалища и т.д.
Неврологические и ортопедические выпадения	Нижний вялый парализ, косолапость, врожденный вывих бедер и т.д.

Рис. 1.2. Клинические варианты пороков развития каудальных отделов позвоночника (ранний эмбриогенез).

Изучая различные пороки развития, удалось установить, что их сочетание с аномалиями спинного мозга достаточно велико [2, 15, 26, 40, 55].

При углубленном обследовании больных, особенно перед операцией, обычно выявляют большое количество пороков сердца. В ряде публикаций высказывается мысль о едином механизме одновременного формирования врожденной патологии позвоночника, других отделов скелета и внутренних органов [1, 4, 10, 21, 25, 57, 64].

При заболеваниях почек и мочевыводящих путей фиксируют наибольшее количество сопутствующих аномалий, протекавших у большинства детей бессимптомно, а при урологическом обследовании — пороки развития мочевой системы или тяжелые сопутствующие функциональные изменения (26,9% больных) [8, 11, 29, 54, 55, 63].

Из сведений по эмбриологии мочевой системы известно, что процесс формирования почек происходит на уровне грудных и верхнепоясничных сегментов, а закладка первичной и вторичной почек — в непосредственной близости от развивающегося позвоночника.

Позвоночный столб и органы мочевыделительной системы формируются одновременно из закладок рядом расположенных участ-

ков однотипной эмбриональной ткани (мезодермы), а развитие почек и мочевых путей человека происходит поэтапно, отражая филогенетическую эволюцию [4, 6, 19, 30, 43, 50].

Полученные факты взаимосвязи отдельных вариантов аномалий мочевой системы с врожденными пороками позвоночника на различных уровнях трудно объяснить, это подлежит расшифровке в процессе дальнейшего изучения с привлечением методов экспериментальной эмбриологии и тератологии.

Таким образом, сочетание пороков развития позвоночника с другими заболеваниями не только теоретически интересно, но и крайне необходимо при выработке тактики обследования, лечения и прогнозирования заболевания в целом.

Морфологической основой миелодисплазии является врожденное повреждение миелина, так как последний чрезвычайно чувствителен к воздействию любых токсичных агентов. На сегодняшний день, несмотря на многочисленные исследования, тонкий механизм деструкции миелина недостаточно изучен [6, 35, 38].

Миелинизация в центральной и периферической нервной системах наступает в ходе онтогенеза сравнительно поздно и протекает длительно в постнатальном периоде. К концу 4-го месяца беременности, когда появляются первые движения плода, начинается миелинизация периферических нервных волокон. Во всех афферентных и эфферентных волокнах периферической нервной системы развивается миелин. Миелинизация проводящих систем головного и спинного мозга происходит неодновременно, чем можно объяснить полиморфность клинической картины при пороках развития каудальных отделов позвоночника и спинного мозга.

При ряде наследственных заболеваний нервной системы, обусловленных нарушением обмена липидов и аминокислот, определенное значение в деструкции миелина имеет изменение состава липидов и композиции жирных кислот. Общими признаками для большинства наследственных заболеваний нервной системы являются снижение уровня липидов и увеличение содержания воды в сохранившихся участках миелина.

Пороки развития позвоночника и спинного мозга в детском возрасте часто обусловлены хромосомными aberrациями, генными мутациями, а также совместным действием многих генов и факторов среды. Подобные мультифакториальные заболевания являются

распространенной группой наследственных болезней и врожденных пороков развития.

По данным Г.И.Лазюка (1991), нозологический диагноз множественных пороков развития удастся установить лишь у 60—65% больных, у остальных определяют «множественные врожденные пороки развития неклассифицированного комплекса».

В связи с этим для предупреждения появления в семье детей с наследственной патологией большое значение имеет медико-генетическое консультирование с широкой пренатальной диагностикой наследственных дефектов развития плода.

Генетический анализ, проведенный нами (78 исследований из более чем 600 наблюдаемых больных), позволил у 1/3 среди близких родственников по линиям отца и матери («глубина» изучения до 3—4-го поколения) обнаружить психосоматические заболевания и пороки развития, передающиеся по наследству, однако синдром каудальной миелодисплазии не имел семейного характера [24, 26].

Синдромы, сопровождающиеся явлениями каудальной дисплазии у детей

I.Хромосомные:

Trisomy 8 s., Trisomy 18 s., Trisomy 9 s.

II.Генные:

Freeman-Sheldon S. (AD), Baller-Gerold S. (AP), Facio-Genito-Popliteal S. (AD), Noonan S. (AD)

III.Приобретенные (эмбриофетопатии):

Фетальный вальпроатный синдром, Hypertermia-Induced S., Iniencephaly Sequence

VACTERL Association

Occult Spinal Dysraphism (Tethered cord Malformation Sequence)

Проведенный анализ расположения сочетанных пороков и вертебральной аномалии подтвердил, что сопутствующие отклонения в развитии часто локализуются в зонах и органах, иннервируемых из сегментов, которые ответственны и за иннервацию порочных позвонков, что соответствует предположению о сегментарной зависимости происхождения сочетанных пороков развития при аномалиях позвоночника [15, 21].

Отсутствие индукционного воздействия хорды и нервной трубки при эмбриопатии подобного рода практически всегда сопровождает-

ся пороками развития органов и тканей соответствующих сомитов, в частности, производных дерматома и миотома.

При врожденных мальформациях зоны люмбосакрального отдела позвоночника (спинномозговая грыжа, агенезия крестца и копчика, различные варианты дисплазии люмбосакрального сочленения, диастематомиелия и др.) на фоне клинически манифестирующей миелинопатии, проявляющейся разнообразными неврологическими «выпадениями» (недержание мочи и кала, снижение тонуса мышц тазового дна, нижние вялые параличи и парезы, трофические язвы промежности и нижних конечностей), часто наблюдали варианты регионарного тканевого дизморфизма в виде гемангиом, липом, липофибром и лимфангиом [6, 12, 20, 21, 32, 43, 49, 50, 56].

К мальформациям каудального отдела позвоночника относят липому, липофиброму, липогемангиому, субдуральные и арахноидальные кисты, межкорешковые спайки, остеофиты.

Иногда диагностируют врожденные заболевания, которые до определенного времени рассматривают как безобидные анатомические варианты. Однако при каких-либо неблагоприятных условиях (травма, инфекции и др.) возможно развитие тяжелых неврологических «выпадений», резистентных к лечению. Одним их таких заболеваний является сирингомиелия, которую мы зафиксировали у 12 больных.

Дефект спинномозгового канала и другие варианты синдрома каудальной регрессии прежде всего обуславливают денервацию мочевого пузыря и сфинктерного аппарата с различной вариабельностью поражения последних. В тех случаях, если миелодиспластический процесс не затрагивает рефлекторной дуги, возникает «автоматический мочевой пузырь», который опорожняется более или менее полно при наличии сохранный сенсорного рефлекса.

Нейрогенный мочевой пузырь при миелодисплазии имеет свои особенности, которые связаны, как минимум, с двумя обстоятельствами.

Первое — локализация порока и его отношение к сложной системе иннервации мочевого пузыря. Недоразвитие спинного мозга на уровне L_1-S_{III} -сегментов, где расположены его основные центры, определяет возможные варианты пузырных дисфункций.

Второе — ребенок рождается с нарушенной иннервацией мочевого пузыря, а потому естественный этап формирования рефлекса на мочеиспускание выпадает.

Основным определяющим фактором недержания мочи при миелодисплазией является такое нарушение афферентной и эфферентной иннервации с формированием патологической ирритации в спинальном (а, возможно и в надсегментарных) центре мочеиспускания, которое детерминировано серьёзными морфологическими изменениями в зоне спинномозговой грыжи, обычно характеризующейся как миеломенингоградикулоцеле. Очаг поражения представляет собой распластаный участок спинного мозга и элементов конского хвоста, спаянных с рубцами, плакодой и всеми оболочками. Элементы конского хвоста перепаяны между собой. При выходе из «зоны интереса» корешки хорошо дифференцируются и выступают в позвоночный канал. Иногда, в 4% случаев, в состав спинномозговой грыжи входят липома или тератоидные образования.

Морфологические изменения не ограничиваются областью спинномозговой грыжи, а распространяются краниально в виде дисплазированного участка спинного мозга, для которого характерны уменьшение количества нейронов, наличие мелких кист в самом сегменте *medulla oblongata*, а также в паутинной оболочке, снижение миелинизации проводящих путей. Эти изменения прогрессируют вследствие вторичных влияний, связанных как с наличием кист, вызывающих атрофию окружающих участков нервной ткани и её демиелинизацию, так и с ятрогенными воздействиями. Часто этих больных оперируют в раннем возрасте, а иногда и в периоде новорождённости по поводу неотложных состояний, связанных с разрывом грыжевых оболочек. Следствием операций, проведенных вне специализированного учреждения, является, как правило, усугубление процессов дезинтеграции и демиелинизации, обусловленных вторичным спайкообразованием паутинной, мягкой и твёрдой мозговой оболочек, ещё большим вовлечением в сращения проводящих путей и корешков спинного мозга, тяжёлыми нарушениями местной гемодинамики. Последние выражаются в застойной гиперемии, веноулярном стазе на фоне спастического состояния артериол, различных периваскулярных гемо- и плазмоекстравазатах, множественных мелких некрозах.

Указанные изменения являются основой нарушения наиболее существенных механизмов акта мочеиспускания: функций детрузора, везико-уретрального сегмента («сфинктера мочевого пузыря») и тазовой диафрагмы. Широта диапазона патологических влияний врождённой миелодисплазии на акт мочеиспускания связана с наи-

более частой локализацией спинномозговых грыж, при которых повреждаются обычно L_I-S_V -сегменты. При этом возможны повреждения как афферентной, так и эфферентной, а также соматической двигательной иннервации. В процесс могут быть вовлечены I—II люмбальные сегменты спинного мозга, симпатические ядра боковых рогов I—III люмбальных сегментов, передние рога I—II сакральных сегментов, что соответствует иннервации везикоуретрального сегмента, дна мочевого пузыря и мышц тазовой диафрагмы, чувствительные рецепторы сегментов спинного мозга, симпатические ядра боковых рогов L_I-L_{III} -сегментов спинного мозга, передние рога S_I-S_{II} -сегментов, дно мочевого пузыря и мышцы тазовой диафрагмы. Кроме того, функция мочевого пузыря зависит в немалой степени от органной гемодинамики, метаболических процессов в детрузоре и синтопии тазовых органов, особенно в момент микции. Ранее мы уже упоминали о характере нарушения функции тазового дна при миелодисплазии. Кроме того, денервационные воздействия на собственно функцию мочевого пузыря дополняют отрицательные последствия пареза мышц тазовой диафрагмы. При этом во время микции мочевой пузырь принимает горизонтальное положение, уменьшается угол между уретрой и мочевым пузырём. Вследствие такой диспропорции в уретровезикальном сегменте отток мочи, даже при достаточном объёме мочевого пузыря, блокируется.

Двигательные дисфункции мочевого пузыря усугубляются вторичными прогрессирующими расстройствами кровоснабжения детрузора, нарушениями его биоэнергетики, внутрипузырной гипертензией и хроническим воспалением. К моменту обращения у пациента в мочевой системе создается подчас крайне неблагоприятная ситуация, проявляющаяся тотальной лейко- и бактериурией, болью в животе, интоксикацией, недержанием мочи и т.д. В связи с этим необходимо применение большого и разнопланового комплекса клинических, рентгенологических, уродинамических и электрофизиологических методов исследования.

В настоящее время существуют различные варианты диагностируемых форм нейрогенного мочевого пузыря. На наш взгляд, наиболее оптимальной в клиническом отношении является классификация, предложенная Е.Л. Вишневым в 1982 г.:

- гиперрефлекторный мочевой пузырь (адаптированный и неадаптированный);

- гипорефлекторный мочевой пузырь (адаптированный и неадаптированный), а также различные варианты этих двух состояний.

Применительно к порокам развития спинного мозга (миелодисплазия) и учету степени тяжести денервации мочевого пузыря данная классификация будет иметь следующий вид:

- арефлекторный гипотоничный мочевой пузырь;
- арефлекторный гипертоничный мочевой пузырь (неадаптированный);
- арефлекторный гипертоничный мочевой пузырь неадаптированный с наиболее тяжелой формой поражения, для которой характерны крайне высокое внутрипузырное давление и незначительный эффективный объем мочевого пузыря.

Клинические проявления арефлекторного гипотоничного мочевого пузыря заключаются в уреженном мочеиспускании до 2—3 раз в сутки с большим объемом остаточной мочи и, нередко, ее подтеканием по каплям в промежутке между мочеиспусканиями. У таких детей персистирует постоянная мочевая инфекция, нередко обнаруживают пузырно-мочеточниковые рефлюксы, характерна эндоскопическая картина в виде трабекулярности и псевдодивертикулеза слизистой оболочки с явлениями хронического буллезного цистита.

Цистометрограмма, характерная для арефлекторного гипотоничного мочевого пузыря, представлена на рис. 1.3.

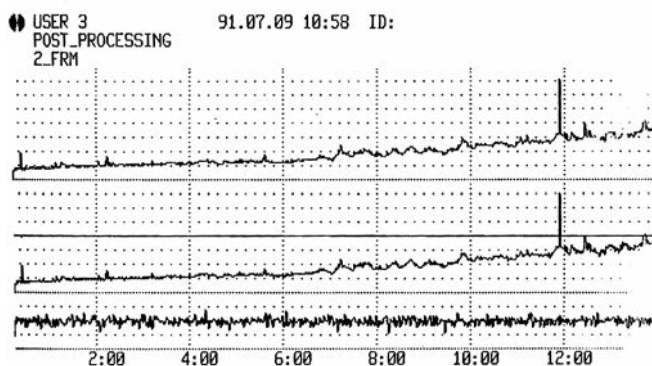


Рис. 1.3. Цистометрическая кривая, характерная для гипорефлекторного мочевого пузыря с низким внутрипузырным давлением (см. текст).

Понятие арефлекторный гипертоничный мочевой пузырь у больных с миелодисплазией объединяет несколько вариантов диссинергий, различающихся рядом существенных деталей: состоянием адаптации детрузора в фазу наполнения, особенностями нарушения уродинамики, сфинктеральной активностью, отношением к положению тела и т.д. К ним относят гипертонию моторную, сенсорную, постуральную и др., незаторможенный мочевой пузырь. Во всех случаях речь идет о вариантах нервно-рефлекторной возбудимости в принципе арефлекторного «автономного» мочевого пузыря с различной сохранностью соматовегетативного обеспечения на фоне миелодисплазии.

Характерными клиническими проявлениями при данной форме нейрогенной дисфункции у детей являются поллакиурия (до 60—80 мочеиспусканий в сутки) при наличии постоянного недержания, отсутствие остаточной мочи, высокое внутрипузырное давление, в большинстве случаев — сокращения детрузора (рис. 1.4).

Серьезной проблемой в лечении миелодисплазии является неадаптированный (нестабильный) мочевой пузырь — форма нарушения регуляции акта мочеиспускания, характерная для этого заболевания. Мочевой пузырь следует называть нестабильным, если между двумя актами мочеиспускания, т.е. в фазу накопления, детрузор вызывает повышение внутрипузырного давления на любые раздражители. Согласно одной из точек зрения, сакральный парасимпатический центр мочевого пузыря находится в гиперактивном состоянии, а лежащие выше отделы спинного мозга оказывают тормозящее влияние. Начало и завершение акта мочеиспускания рассматривают как

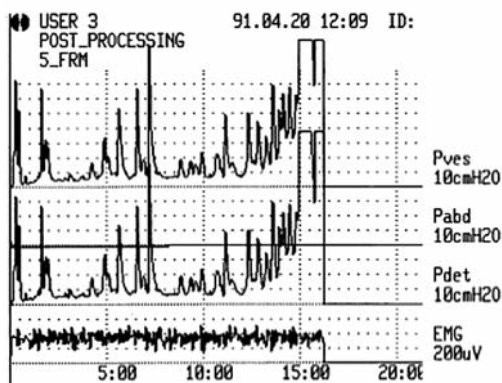


Рис. 1.4. Цистометрическая кривая, характерная для гипертоничного незаторможенного мочевого пузыря.

прекращение и возобновление супраспинального торможения. При задержке развития супраспинальных центров или пороках развития спинальных проводников гиперактивное состояние спинального центра вызывает хаотичные, незаторможенные сокращения детрузора в фазу наполнения, т.е. приводит к развитию неадаптированного мочевого пузыря.

Такая активность мочевого пузыря и нарушения уродинамики по типу интермиттирующей гипертензии обусловлены резким возбуждением всех элементов эфферентного звена парасимпатической нервной системы, включающей сакральный центр, тазовые нервы, М-холинорецепторы, что подтверждает эффективность блокады или пересечения сакральных корешков. Правильная интерпретация данного факта имеет огромное значение в выборе адекватной тактики хирургического лечения.

Говоря о нейрогенной дисфункции мочевого пузыря в сочетании с пороками развития каудальных отделов спинного мозга у детей, следует помнить о концепции неравномерности темпа развития и созревания морфофункциональной системы.

По так называемой теории матурации может возникнуть феномен преходящей диссоциации степени зрелости различных систем с относительным отставанием одних или менее выраженная диспропорция созревания или роста.

Кроме того, следует помнить о явлениях дисплазии различных сегментов мочевой системы (персистирование эмбриональных структур в организме развивающегося ребенка), способных привести в будущем к необратимым изменениям почечной паренхимы в условиях повышенной функциональной нагрузки на нижние мочевые пути.

При отставании в развитии супраспинальных центров, если налицо врожденная патология каудальных отделов спинного мозга, то возможно отсутствие подчинения наружного уретрального сфинктера волевому контролю. В норме рефлекторное расслабление детрузора сопровождается рефлекторным спазмом сфинктеров, а при диссинергии произвольное сокращение детрузора — сокращением сфинктеров. Подобная уретральная обструкция вызывает острое увеличение внутрипузырного давления, которое превышает микционное.

Клинически данное состояние проявляется поллакиурией, императивными не только позывами (при сохранности рефлекторной дуги), но и неудержанием мочи, а также нелокализованной болью

и т.д. При рентгенологическом обследовании у подобных больных часто обнаруживают пузырно-мочеточниковые рефлюксы вплоть до V степени.

Таким образом, патофизиологическая сущность расстройств мочеиспускания, имеющих место при миелодисплазии у детей, обуславливает многогранность не только клинических проявлений, но и показателей функционального исследования. Более того, функциональное разрушение нервных проводников, выраженное в той или иной степени у данной категории больных, резко затрудняет задачу верификации уровня поражения, его характер и соответственно выбор наиболее оптимального метода лечения.

Актуальность проблемы реабилитации больных с данным видом патологии связана с необходимостью решения в процессе лечения целого ряда задач: устранение косметического недостатка, восстановление анатомической целостности тканей позвоночного канала, нормализация жизненно важных функций организма (акт дефекации, мочеиспускания, стабилизации позвоночного столба, парезов и деформаций нижних конечностей). Определяя спектр лечебных мероприятий, приходится учитывать буквально все звенья гомеостаза организма ребенка с миелодисплазией, ибо только такой подход может обеспечить определенный уровень клинического эффекта.

Список литературы

1. *Бардеева К.А.* Современные принципы обследования и лечения детей со спинномозговой грыжей /К.А. Бардеева, А.А. Мартыненко// Актуальные вопросы педиатрии и детской хирургии: сборник научных трудов. — Омск. 2009. — с. 9.
2. *Боконбаева С.Дж., Омурбеков Т.О., Шактрова У.Ш., Кузнецова Т.В.* Диагностика, тактика лечения и реабилитация детей с врожденным пороком развития ЦНС — спинномозговой грыжей. Учебно-методическое пособие — Бишкек, 2007. — с. 72.
3. *Вишневский Е.Л.* Функциональные нарушения уродинамики нижних мочевых путей у детей (клиника, диагностика, лечение). Автореф. дис. докт. мед. наук. — М. — 1982. — 29с.
4. *Волкова О.В., Пекарский М.И.* Эмбриогенез и возрастная гистология внутренних органов человека. — М., Медицина, 1976. — с. 416.
5. *Волошин Т.В.* Клинико-рентгенологическая диагностика дегенеративно—дистрофических заболеваний пояснично-крестцо-

- вого отдела позвоночника: Метод. рекомендации. — Харьков, 1988, — с. 20.
6. *Воронов В.Г.* Пороки развития спинного мозга и позвоночника у детей (страницы истории, клиника, диагностика, лечение). 2002. — 400 с.
 7. *Габуния Р.И., Колесникова Е.К.* Компьютерная томография в клинической диагностике. — М., Медицина, 1995. — 352 с.
 8. *Гусева Н.Б.* Дифференциальная диагностика дисфункций мочевого пузыря у больных с миелодисплазией и обоснование применения пикамилона в их лечении. Дисс. канд. мед. наук, — М., 1998.
 9. *Дмитриева А.Е., Вавилов С.Б., Худнов Н.В., Яцышин Б.С., Мартынова Н.В., Кошелева Н.В.* Значение метода компьютерной томографии в диагностике некоторых заболеваний позвоночника и спинного мозга.//Ортопедия, травматология и протезирование. — 1989. — № 5. — с. 1—7.
 10. *Долецкий С.Я.* Морфо-функциональная незрелость ребенка и ее значение в патогенезе// Нарушение созревания структур и функций организма и их значение для клиники и социальной адаптации. — М., 1976. — с. 7—21.
 11. *Ефременко А.Д.* Дифференцированная хирургическая тактика у детей со спинномозговыми грыжами в раннем возрасте. Дис. ... канд. мед. наук, — Москва, 2005. — с. 198.
 12. *Иванов В.С.* Пороки спинного и головного мозга у детей со спинномозговыми грыжами в республике Татарстан (клинико-нейровизуализационное исследование). Автореф.дисс.канд. мед.наук. — Москва, 2010. — с. 17.
 13. *Иванов В.С.* Спинномозговые грыжи у детей грудного возраста: современные подходы к диагностике и лечению.//Неврологический вестник им. В.М.Бехтерева, — 2008 — Т.XL, вып. 2 — с. 20—23.
 14. *Коварский С.Л., Меновщикова Л.Б., Николаев С.Н., Соттаева З.З.* «Гиперактивный мочевой пузырь у детей» под редакцией проф. Гераськина А.В. Учебно-методическое пособие. — ГОУ ВПО РГМУ, 2009. — с. 36.
 15. *Коган О.Г., Мерзенюк О.С.* Диагностика функциональных блоков в позвоночнике у детей с некоторыми формами недержания мочи. Тез.докл. и сообщ. к научно-практ.конф., 1988. т.1. — с. 103—104.
 16. *Комплексное лечение скрытой невральной дисплазии «фиксированный спинной мозг»* / Ларионов С.Н., Сороковиков В.А.,

- Грузин П.Г., Бянкин В.Ф., Рудакова А.В. // Поленовские чтения Материалы IX Всероссийской научно-практической конференции. Санкт-Петербург, 2010. — 154 с.
17. Коновалов А.Н., Корниенко В.Н., Пронин И.Н. Магнитно-резонансная томография в нейрохирургии. — Москва 1997. — с. 400—460.
 18. Корниенко В.Н., Озерова В.И. Детская нейрорентгенология. — М.: Медицина, 1993, — с. 448.
 19. Лазюк Г.И. Номенклатура патологических состояний в тератологии и классификация врожденных пороков развития. — В кн: Тератология человека. Под ред. Г.И.Лазюка. — М., 1991, с. 10—17.
 20. Лепеев А.Ф. Хирургическое лечение сочетанных врожденных мальформаций каудальных отделов позвоночника и спинного мозга у детей. Автореф. дисс. канд.мед.наук. — Москва, 1998. — с. 25.
 21. Мажейко Л.И. Экстравертебральные проявления дизонтогенетических изменений позвоночника у детей // Вертебрология. — 1992. — № 1. — С. 26—29.
 22. Мартыненко А.А. Хирургическое лечение детей со спинномозговыми грыжами (пренатальная и постнатальная диагностика и хирургическая коррекция). Автореф. дисс. канд.мед.наук. — Омск, 2010. — с. 21.
 23. Мартыненко А.А., Пискалов А.В., Ларькин И.И., Ларькин В.И. Управляемая ликворная гипотензия в хирургическом лечении спинномозговых грыж у детей раннего возраста. // Ж. детская хирургия. — 2010. — №4. — С. 40—43.
 24. Николаев С.Н. Реконструктивные хирургические вмешательства в комплексном лечении недержания мочи у детей с миелодисплазией. Дис. ... д-ра мед. наук. М., 1996. — с. 278.
 25. Николаев С.Н. Принципы хирургического лечения детей с миелодисплазией и недержанием мочи в раннем возрасте / Николаев С.Н. // Нейрохирургия и неврология детского возраста. — 2004. — №3. — С. 52—58.
 26. Николаев С.Н. Спинальный мочевого пузырь. В кн. «Детская хирургия» (национальное руководство). — Москва, Геотар-Медиа, 2008, — с. 625—634.
 27. Николаев С.Н., Алиев Б.П., Ефременко А.Д. Клинико-морфологическая характеристика сочетанных доброкачественных мальформаций у детей с явлениями спинального дизрафизма//Рос-

- сийский Вестник хирургии, анестезиологии и реаниматологии № 4. — 2011. — № 4 — с. 71.
28. Николаев С.Н., Ефременко А.Д., Алиев Б.П. Дифференцированное хирургическое лечение детей с явлениями спинального дисрафизма в раннем возрасте//Российский вестник хирургии, анестезиологии и реаниматологии. — 2011. — С. 71—72.
 29. Николаев С.Н., Ефременко А.Д., Меновицкова Л.Б. Хирургическое лечение детей с миелодисплазией и недержанием мочи в раннем возрасте//Вестник экспериментальной и клинической хирургии. — 2011. — С. 71—72.
 30. Писклаков А.В. Сочетанные нарушения функции тазовых органов у детей (принципы пренатальной и постнатальной функциональной и нейрофизиологической диагностики и хирургического лечения). Дисс.докт. мед наук. — Омск, 2007 — с. 42.
 31. Писклаков А.В. Селективное воздействие на различные отделы вегетативной нервной системы при сочетанных нарушениях функции тазовых органов у детей // Омский научный вестник. — 2006, № 3 (37). — С. 254—258.
 32. Притыко А.Г., Бурков И.В., Николаев С.Н. Диагностика и хирургическое лечение каудальных пороков развития позвоночника и спинного мозга у детей. — Ульяновск, «Симбирская книга», 1999, с. 95.
 33. Результаты хирургического лечения «вторичной фиксации спинного мозга» у пациентов, ранее оперированных по поводу спинальных дизрафизмов/ М. Ю. Землянский., Ю. В. Кушель. // Материалы V съезда нейрохирургов России: тезисы докладов. — Уфа., 2009. — 118 с.
 34. Рожневская Е.П., Рудаков Б.Э., Шаповаленко Т.В., Лядов К.В. Новые подходы к восстановительному лечению пациентов с нейрогенной детрузорной гиперактивностью.// Материалы II урологической конференции «Актуальные вопросы урологии» (тезисы докладов). — Москва, 2010. — с. 167—168.
 35. Сырчин Э.Ф., Бейн Б.Н., Воронов В.Г. Неврология дистальных спинальных дизрафий у детей после хирургической коррекции и восстановительного лечения. — «Старая Вятка», 2012. — 281 с.
 36. Ульрих Э.В. Аномалии позвоночника у детей. — СПб., 1994.
 37. Хирургическая реабилитация детей с миелодисплазией / А.А. Мартыненко, А.В. Писклаков, И.И. Ларькин, В.И. Ларькин// Актуальные вопросы детской хирургии: материалы меж-

- региональной конференции, посвященной 70-летию кафедры детской хирургии ОмГМА. — Омск, 2008. — с. 161.
38. *Хачатрян В.А., Орлов Ю.А., Осипов И.Б., Еликбаев Г.М.* Спинальные дизрафии. — Спб., 2010, «Десятка». — 303 с.
 39. *Шапошникова Н.Ф., Шапошников Е.П.* Нейроортопедические аспекты мочевыводящей системы у детей. — Волгоград, 1993. — с. 6.
 40. *Anderson D.K.* Spinal cord injury and protection // *Ann. Emerg. Med.* — 1985, v. 14, N 8, p. 816—821.
 41. *Awwad E.E., Backer R.* The imaging of an intraspinal cervical dermoid tumor by MR, CT and sonography // *Comput. Radiol.* 1987. V.11(4).P.169—173.
 42. *Bauer S.B.* The management of spina bifida from birth onwards. In: Whitaker RH, Woodard J.R. (eds) *Pediatric urology*. 1985, Butterworth & Co, London, pp 87—112.
 43. *Bauer S.B.* Vesico-ureteral reflux in children with neurogenic bladder dysfunction. In: Johnston JH (ed) *International perspectives in urology*, 1984. Vol 10, Williams & Wilkins, Baltimore., p. 159—177.
 44. *Bauer S.B.* Myelodysplasia: Newborn evaluation and management. In: McLaurin RL (ed) *Spina bifida: A multidisciplinary approach*. 1984, Praeger, New York, pp. 262—267.
 45. *Bauer S.B.* Neurogenic vesical dysfunction in children. In: Walsh PC, Retik AB, Stamey TA, Vaughan ED (eds) *Campbell's urology*. WB Saunders, Philadelphia, 1992, pp 1634—1668
 46. *Clarke L.A., Stringer D.A., Fraser G.C., Yong S.L.* Long Term Survival of an infant with sirenomelia. *Amer.J.of Med.Genetics*, 1993, v. 45., p. 292—296.
 47. *Edelstein R.A., Bauer S.B., Kelly M.D. et al.* The long-term urological response of neonates with myelodysplasia treated proactively with intermittent catheterization and anticholinergic therapy. *J. Urol.* 1995. 154: 1500—1504.
 48. *Joseph D.B., Bauer S.B., Colodny A.H. et al.* Clean intermittent catheterization in infants with neurogenic bladder. *Pediatrics* 1989. 84: 78—82.
 49. *Harasiewicz M.* [Neurosurgical treatment of spinal dysraphism in children]. *Przegl Lek* 1998; 55(4):207—10.
 50. *Hopps C.V., Kropp K.A.* Preservation of renal function in children with myelomeningocele managed with basic newborn evaluation and close followup. *J.Urol.* 2003, 169: 305—308

51. *Keshtgar A.S., Rickwood A.M.* Urological consequences of incomplete cord lesions in patients with myelomeningocele. *Br J Urol* 1998 Aug; 82(2):258—60.
52. *Koh C, De Filippo R, Bauer S.B. et al.* Lower urinary tract function after fetal closure of myelomennigocele. *J. Urol.* 2006, 176: 2232—2236.
53. *McGuire E.J., Bloom D.A., Ritchey M.L.* Myelodysplasia. Problems in urology. 1993, Vol 7(1) part 2: 1—14.
54. *Ozek M.M.* The spina bifida. Management and outcome / M.M. Ozek, G. Cinalli, W.J. Maixner. Springer — Verlag; Italia, 2008. — 532 p.
55. *Stark G.* The pathophysiology of the bladder in myelomeningocele and its correlation with the neurological picture. *Dev. Med. Child Neurol.* 1968, (Suppl) 16: 76—86.
56. *Spindel M.R., Bauer S.B., Dyro F.M. et al.* The changing neuro-urologic lesion in myelodysplasia. *JAMA* 1987, 258: 1630—1633.
57. *Tarcan T, Bauer SB, Olmedo E et al.* Long-term follow up of newborns with myelodysplasia and normal urodynamic findings: Is follow up necessary? *J Urol* 2001, 165: 564—567.
58. *Tarcan T, Onol FF, İlker Y et al.* Early primary repair improves the neurourological prognosis significantly in infants with myelomeningocele. *J Urol*, 2006, 176: 1161—1165.
59. *Tarcan T, Onol F.F., İlker Y. et al.* Does surgical release of the secondary spinal cord tethering improve the prognosis of neurogenic bladder in children with myelomeningocele? *J Urol.* 2006, 176: 1601—1606.
60. *Tarcan T, Onol F.F., Tanıdır Y. et al.* Are myelodysplastic children receiving sufficient health care in Turkey? An analysis of the problems in primary management and their impact on neurourological outcome. *J. Ped. Urol.* 2007. 3: 19—23.
61. *Teichman J.M., Scherz H.C., Kim K.D. et al.* An alternative approach to myelodysplasia management: aggressive observation and prompt intervention. *J. Urol.* 1994, 152(2 Pt 2):807—811
62. *Yamada S, Iacono RP, Andrade T et al.* Pathophysiology of tethered cord syndrome. *Neurosurg Clin. N. Am.* 1995, 6: 311—323.
63. *Yamada S.* Tethered cord syndrome: overview of diagnosis and treatment / S. Yamada, D.J. Won, J. Siddiqi et al. // *Neurol res.* — 2004. — Vol. 26, № 7. — P.719—721
64. *Yucel S, Ertuğrul A, İlker Y et al.* The incidence of undescended testis in children with myelodysplasia and its relation with spinal level of the lesion. *Turk. J. Urol.* 2000, 26: 328—331.