

ФЕДЕРАЛЬНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

Диагностика и лечение детей с миелодисплазией (*spina bifida*).

Учреждения – разработчики.

НИИ хирургии детского возраста ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

НИКИ ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

ГБУЗ «Детская городская больница №9 им. Г.Н. Сперанского ДЗМ» Центр урологии – андрологии и патологии тазовых органов

Кафедра детской хирургии ГБОУ Омской государственной академии

Кафедра урологии ГБОУ ВПО Санкт-Петербургского государственного педиатрического медицинского университета

Кафедра хирургии детского возраста ГБОУ ВПО «Саратовский государственный медицинский университет имени В.И.Разумовского»

ФГБУ Научно-исследовательский детский ортопедический институт им. Г.И. Турнера

ГБУЗ «Детская республиканская больница», г.Петрозаводск

ГБУЗ «Городская детская больница», г.Петрозаводск

ФГБОУ ВПО «Петрозаводский государственный университет»

Авторы-разработчики.

А.Г.Баиндурашвили,	профессор, д.м.н.,	ФГБУ Научно-исследовательский детский ортопедический институт им. Г.И. Турнера
В.Г. Гельдт,	профессор, д.м.н.,	НИИ хирургии детского возраста ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
И.Н. Григович	профессор, д.м.н.,	ФГБОУ ВПО «Петрозаводский государственный университет»
Н.Б. Гусева	д.м.н.,	ГБУЗ «Детская городская больница №9 им. Г.Н. Сперанского ДЗМ» Центр урологии – андрологии и патологии тазовых органов
Л.А. Дерюгина	Д.м.н.	Кафедра хирургии детского возраста ГБОУ ВПО «Саратовский государственный медицинский университет имени В.И.Разумовского»
А.А. Демидов	к.м.н.	НИИ хирургии детского возраста ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
О.А. Джерибальди	К.м.н.	ГБУЗ «Детская городская больница №9 им. Г.Н. Сперанского ДЗМ»
В.В. Длин	Профессор,	НИКИ ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава

	Д.м.н.	России
А.А. Корсунский	Профессор, д.м.н.	ГБУЗ «Детская городская больница №9 им. Г.Н. Сперанского ДЗМ»
В.М. Кенис	К.м.н.	ФГБУ Научно-исследовательский детский ортопедический институт им. Г.И. Турнера
С.Л. Коварский	Профессор, д.м.н.	Кафедра детской хирургии ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
Д.А. Лебедев	К.м.н.	Кафедра урологии ГБОУ ВПО Санкт-Петербургского государственного педиатрического медицинского университета
Л.Б.Меновщикова	Профессор, д.м.н.	Кафедра детской хирургии ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
В.В. Николаев	Профессор, д.м.н.	НИИ хирургии детского возраста ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
С.Н.Николаев	Профессор, д.м.н.	НИИ хирургии детского возраста ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
С. С. Никитин	К.м.н.	ГБУЗ «Детская республиканская больница», г.Петрозаводск ГБУЗ «Городская детская больница», г.Петрозаводск
И.Б. Осипов	Профессор, д.м.н.	Кафедра урологии ГБОУ ВПО Санкт-Петербургского государственного педиатрического медицинского университета
А.В. Пискалов	Профессор, д.м.н.	Кафедра детской хирургии ГБОУ Омской государственной академии
С.А. Сарычев	К.м.н.	Кафедра урологии ГБОУ ВПО Санкт-Петербургского государственного педиатрического медицинского университета

Оглавление.

1	МЕТОДОЛОГИЯ СОЗДАНИЯ И ПРОГРАММА ОБЕСПЕЧЕНИЯ КАЧЕСТВА КЛИНИЧЕСКИХ РЕКОМЕНДАЦИЙ	С.1-5
2	ОПРЕДЕЛЕНИЕ, ЭМБРИОГЕНЕЗ, КЛАССИФИКАЦИЯ МИЕЛОДИСПЛАЗИИ	С.5-7
3	ПРЕНАТАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА СПИННОМОЗГОВЫХ ГРЫЖ И НАРУШЕНИЙ УРОДИНАМИКИ	С.7-12
4	ДИАГНОСТИКА НЕЙРОГЕННЫХ РАССТРОЙСТВ	С.12-19

	МОЧЕИСПУСКАНИЯ У ДЕТЕЙ С МИЕЛОДИСПЛАЗИЕЙ	
5	РАННЯЯ ПОСТНАТАЛЬНАЯ ТАКТИКА ПРИ СПИННОМОЗГОВОЙ ГРЫЖЕ У НОВОРОЖДЕННОГО	C.20-21
6	УРОЛОГИЧЕСКАЯ ПОМОЩЬ ПРИ НЕЙРОГЕННЫХ РАССТРОЙСТВАХ МОЧЕИСПУСКАНИЯ И ДЕФЕКАЦИИ (КОНСЕРВАТИВНОЕ И ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ)	C.21-27
7	ОРТОПЕДИЧЕСКАЯ ПОМОЩЬ ДЕТЯМ С МИЕЛОДИСПЛАЗИЕЙ	<u>C.27-31</u>
8	ПОВТОРНЫЕ НЕЙРОХИРУРГИЧЕСКИЕ ВМЕШАТЕЛЬСТВА У ДЕТЕЙ С МИЕЛОДИСПЛАЗИЕЙ	C.31-33
9	АЛГОРИТМ МАРШРУТИЗАЦИИ ПАЦИЕНТА С МИЕЛОДИСПЛАЗИЕЙ	C.33-35

МЕТОДОЛОГИЯ СОЗДАНИЯ И ПРОГРАММА ОБЕСПЕЧЕНИЯ КАЧЕСТВА КЛИНИЧЕСКИХ РЕКОМЕНДАЦИЙ

Информационные ресурсы, использованные для разработки клинических рекомендаций:

1. Электронные базы данных (MEDLINE, PUBMED);
2. Консолидированный клинический опыт ведущих детских хирургических клиник, кафедр детской хирургии и детской урологии медицинских университетов и академий Российской Федерации
3. рекомендации международного общества детских урологов (ESPU), общества по проблемам недержания мочи у детей (ICCS).
4. Учебники и тематические монографии, опубликованные в период 1960 – 2014 гг.

Методы, использованные для оценки качества и достоверности клинических рекомендаций:

консенсус экспертов Российской Федерации по итогам Всероссийской конференции «Актуальные вопросы хирургии, травматологии и ортопедии детского возраста: Миелодисплазия, как междисциплинарная проблема» 10-го Ежегодного конгресса «Инновационные технологии в педиатрии и детской хирургии» 2013 г.,

Оценка значимости в соответствии с рейтинговой схемой доказательной медицины.

Рейтинговая схема оценки достоверности рекомендаций основана на заключениях систематических обзоров и метаанализов, проведенная на уровне В экспертизы доказательной медицины. Систематический обзор и системный поиск данных из всех проведенных и опубликованных клинических испытаний по протоколу диссертационных исследований соответствует критической оценке умеренной достоверности. Методология создания клинического протокола основана на нескольких независимых рандомизированных клинически контролируемых испытаниях.

Описание метода валидации рекомендаций:

Рекомендации в предварительной версии были рецензированы независимыми внешними экспертами, заведующими кафедрами детской хирургии российских ВУЗов, комментарии которых были учтены при подготовке настоящей редакции.

Настоящая редакция Протокола размещена для 1-го открытого обсуждения клинических рекомендаций сроком до 1-го июля 2015года.

1. Обсуждение современных клинических протоколов диагностики и лечения детей с миелодисплазией проводится в простой письменной форме до 1-го июля 2015 года на сайте Ассоциации детских хирургов России.
2. По результатам обсуждения планируется составить общую форму анкетирования специалистов, которое будет проведено на 1-м съезде Ассоциации детских хирургов 19-21 октября 2015 года в Москве.
3. Анкетирование детских хирургов РФ, не являющихся членами Ассоциации, будет проведено с 1.11.15 по 20.12.15 по адресам учреждений здравоохранения Российской Федерации, с заявленным профилем оказания медицинской помощи «детская хирургия» в лицензии на основной вид деятельности.
4. Текст одобренных профессиональным сообществом Клинических рекомендаций будет опубликован в научно-практическом журнале «Детская хирургия».

Рабочая группа:

Окончательная редакция и контроль качества рекомендации будет повторно проанализирована членами рабочей группы, с учетом всех замечаний и комментариев экспертов. Риск систематических ошибок при разработке рекомендаций будет сведен к минимуму.

Содержание.

Рекомендации включают детальное описание последовательных действий хирурга в определенных клинических ситуациях. Углубленная информация об эпидемиологии, этиопатогенезе рассматриваемых процессов представлена в специальных руководствах.

Гарантии. Гарантируется актуальность клинических рекомендаций, их достоверность, обобщение на основе современных знаний и мирового опыта, применимость на практике, клиническую эффективность.

Обновление. По мере возникновения новых знаний о сути болезни в рекомендации будут внесены соответствующие изменения и дополнения. Настоящие клинические рекомендации основаны на результатах исследований, опубликованных в 2000 – 2014 годах.

Самодостаточность. Формат клинических рекомендаций включает определение болезни, эпидемиологию, классификацию, в т.ч., в соответствии с МКБ-10, клинические проявления, диагностику, различные виды лечения. Выбор темы клинических рекомендаций мотивирован высокой вариабельностью клинических проявлений у детей с миелодисплазией сложностью их коррекции, клинической и социальной значимостью.

Аудитория. Клинические рекомендации предназначены детским хирургам, ортопедам, детским урологам, хирургам общего профиля, оказывающим медицинскую помощь детям, учащимся высшей школы и последипломного образования.

По результатам обсуждения будет создана электронная версия настоящих клинических рекомендаций и размещена в свободном доступе на сайте Российской Ассоциации детских хирургов.

ОПРЕДЕЛЕНИЕ, ЭМБРИОГЕНЕЗ, КЛАССИФИКАЦИЯ МИЕЛОДИСПЛАЗИИ

Пороки развития, относящиеся к группе Q05 «Spina bifida» (МКБ 10) встречаются с довольно высокой частотой – 1-3 случая на 10 000 новорождённых. Однако общее число детей, страдающих миелодисплазией, безусловно, выше, вследствие наличия целого ряда форм патологии (группа Q06), не всегда выявляемых в периоде новорождённости. В настоящее время с помощью пренатальной диагностики с большой долей вероятности можно предположить наличие у плода порока развития спинального канала (1). Повышенный уровень альфа-фетопротеина у матери до 24 недели гестации указывает на неврологические расстройства у будущего новорожденного в 7-10 % случаев, а после этого срока более чем в 50%. Выявленные с помощью ультразвуковой диагностики, не только дефекты спинального канала, но и мальформации стоп, голеней, асимметрия желудочков головного мозга, многоводие свидетельствуют о вероятности рождения ребенка с миелодисплазией в 65% наблюдений. Сочетание повышенного уровня альфа-фетопротеина и признаков мальформации плода в 3 триместре беременности свидетельствует о 80-процентной вероятности рождения детей с миелодисплазией, пороками развития мочевого пузыря.

В основе пороков развития спинного мозга лежит дисгенезия или недоразвитие эктодермы и мезодермы, приводящие к аномалиям развития позвоночника и центральной нервной системы. Этиология и патогенез пороков развития спинного мозга весьма сложны. Помимо наследственных факторов, большое значение для их формирования имеет влияние на зародыш или плод в самые ранние периоды его развития инфекций, интоксикаций, травм, эндокринных и обменных нарушений, таких, как дефицит фолиевой кислоты в организме матери. Повреждающие воздействия приводят к нарушениям эмбриогенеза и неправильному замыканию нервной трубки, а затем к несмыканию, расщеплению заднего шва, арахии на всем протяжении формирующегося спинного мозга. Расщепление спинного мозга может сопровождаться незаращением, расщеплением тел и дуг позвонков и тканей, расположенных внутри и вне позвоночного канала. Наиболее часто пороки развития спинного мозга локализуются в концевой его части (крестцовые и поясничные сегменты), в которой наиболее поздно наступает замыкание нервной трубки. Пороки развития спинного мозга обычно бывают множественными и часто сочетаются с аномалиями развития головного мозга и черепа (2)

Термин «миелодисплазия» включает группу аномалий развития, которые возникают в результате нарушения смыкания краев нервного желобка и формирования нервной трубки. Недоразвитие какого-либо участка спинного мозга, чаще крестцового отдела – ателомиелия (миелодисплазия) - сопровождается расщеплением соответствующего отдела позвоночника с последующим грыжевым выпячиванием или без него – скрытая тканевая форма.

Спинномозговая грыжа представляет собой выпячивание оболочек, корешков спинномозговых нервов и спинного мозга в области не зарощения позвоночника с неполным закрытием позвоночного канала. Они встречаются примерно у одного на 1000-3000 новорожденных и локализуются чаще в пояснично-крестцовой области (по данным ВОЗ,1997г.). В зависимости от содержимого грыжевого мешка различают менингоцеле, менингоградикулоцеле, миеломенингоцеле, миелоцистоцеле. Наиболее часто встречается миеломенингоцеле, наиболее редко – миелоцистоцеле (3)

При **менингоцеле** спинной мозг не изменен, а происходит выпячивание только его оболочек, заполненное цереброспинальной жидкостью. **Менингоградикулоцеле** характеризуется выпадением в грыжевой мешок истонченных недостаточно миелинизированных корешков спинномозговых нервов, обычно сращенных со стенкой грыжевого мешка. При **миеломенингоцеле**, помимо оболочек и измененных корешков спинномозговых нервов, выпячивается спинной мозг. Он нередко сращен со стенками грыжевого мешка; в нем наблюдаются дегенерация и недостаточное количество нервных клеток, глиоз, ишемические изменения. При **миелоцистоцеле** центральный канал спинного мозга расширен и заполнен цереброспинальной жидкостью, спинной мозг выпячивается вместе с оболочками через врожденный дефект позвоночника.

Возможна также полная или частичная агенезия крестца, при которой отсутствуют один или несколько крестцовых позвонков. Эта аномалия может развиваться в рамках синдрома регрессии конского хвоста, ее необходимо исключать у всех детей с аномалиями развития аноректальной области.

Закрытые формы миелодисплазии составляют около 15% дорсальных спинномозговых грыж (4). К ним относятся дефекты дужек позвонков без пролабирования содержимого спинномозгового канала и аномалии в пределах спинномозгового канала (синдром фиксированного спинного мозга, диастематомиелия, липомы и т.д.). Открытые дефекты являются наиболее часто встречающимися пороками развития позвоночника и спинного мозга, диагностируемыми при пренатальном ультразвуковом исследовании. Именно частота и тяжесть этой формы, включающая

пороки без грыжевого мешка (рахизизис, миелошизис), так и с его наличием (менингоцеле, менингомиелоцеле), определяет прогностическую значимость для плода и новорожденного.

ПРЕНАТАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА СПИННОМОЗГОВЫХ ГРЫЖ И НАРУШЕНИЙ УРОДИНАМИКИ

Основным методом пренатальной диагностики является скрининговое ультразвуковое исследование плода. Миелодисплазия может быть выявлена в I триместре беременности. Минимальный срок диагностики этого порока отмечен в исследовании H.Vlaas, который представил 3 случая установления диагноза в 9-10 недель. В то же время результаты скрининговых ультразвуковых исследований в разных центрах показывают, что spina bifida относится к наиболее трудно диагностируемым порокам развития (5).

По мнению большинства авторов, спинно-мозговая грыжа относится к дефектам, требующим прерывания беременности до периода жизнеспособности плода в связи с неблагоприятным перинатальным прогнозом (6). Кроме того, эта патология часто сочетается более чем с 40 хромосомными аномалиями и синдромами множественных пороков развития (7). Все эти факторы обуславливают необходимость как можно более ранней пренатальной диагностики, прежде всего, ультразвуковой..

Пренатальная диагностика закрытых спинальных дефектов, т.е. дефектов дужек позвонков без пролабирования содержимого спинномозгового канала и аномалии в пределах спинномозгового канала (синдром фиксированного спинного мозга, диастематомиелия, липомы и т.д.), крайне затруднена в связи с сохранением эхографической картины всех структур спинного мозга, позвоночника и мягких тканей.

Открытые дефекты являются наиболее часто встречающимися пороками развития позвоночника и спинного мозга, диагностируемыми при пренатальном ультразвуковом исследовании. Большинство авторов считают, что эффективная пренатальная ультразвуковая диагностика миелодисплазии возможна в срок 14-16 недель. Именно в это время начинают визуализироваться точки окостенения задних отделов позвонков. При этом, прежде всего необходимо ориентироваться на положение остистых отростков позвонков, которые расположены на сагиттальной линии, а также на нарушения структуры задних отделов позвонков при сканировании в поперечном направлении. Цефалические изменения в виде «лимона» в ранние сроки встречаются нечасто.

Во II триместре беременности диагностика миелодисплазии более эффективна. Позвоночник у плода оценивают ультразвуковым сканированием в сагиттальном, поперечном и фронтальном направлениях. Сагиттальное сканирование часто позволяет

визуализировать гиперфлексию в пояснично-крестцовом отделе позвоночника. Это является косвенным признаком возможного наличия спинномозговой грыжи, что требует более тщательного исследования всего позвоночного столба.

При эхографии в сагиттальной плоскости отмечаются отсутствие четкой картины поясничного и крестцового отдела позвоночника с наличием его деформации в поясничном отделе. Это выражается в отсутствии типичной для этого среза двухлинейной картины и в нарушении линий, в нижних отделах позвоночника.

Лучше визуализировать дефект возможно при поперечном сканировании. На некоторых уровнях отмечают отсутствие пластинок задних дуг позвонков. В большинстве случаев имеется полное отсутствие задних дуг позвонков и расхождение боковых отростков.

При исследовании во фронтальной плоскости, что возможно при вагинальном сканировании, выявляют картину расщепления задних дуг позвонков и нарушения параллельности наружных линий позвоночника на различном протяжении (8).

Пороки развития позвоночника и спинного мозга с грыжевыми оболочками (менингоцеле или менингомиелоцеле) имеют ультразвуковые маркеры, отличные от плодов с рахишизисом.

Наряду с ультразвуковыми признаками, характерными для рахишизиса, при данном виде спинномозговых грыж визуализируется грыжевой мешок. Необходимо обратить внимание на то, что при ультразвуковой диагностике спинномозговых грыж обнаруживают дополнительные сонографические маркеры (краниальные признаки миелодисплазии) – такие, как изменение формы головы в виде «лимона», мозжечка в виде «банана», вентрикуломегалию. Причем, данные симптомы встречаются как при «оболочечных», так и при «безоболочечных» грыжах.

Хотя ультразвуковая диагностика является основным скрининговым неинвазивным методом диагностики миелодисплазии, на результаты исследования влияют такие факторы, как состояние подкожно-жировой клетчатки, рубцы у женщины, положение (ягодичное предлежание) плода, локализация плаценты, количество околоплодных вод. Значительно затрудняют визуализацию структур плода плотное прилегание спинки к плаценте, олигогидрамнион.

В III триместре беременности возникают трудности в диагностике сочетанных аномалий головного мозга ввиду оксификации сводов черепа, что делает невозможной детальную оценку многих структур центральной нервной системы вследствие

реверберации и плохого проникновения сигнала.

Наиболее высокой разрешающей способностью для получения мультипланарных изображений с большим полем обзора обладает магниторезонансная томография (МРТ).

Основная проблема МРТ в пренатальном периоде – движения плода во время исследования, что приводит к нечеткости изображения. Для устранения этого фактора производят исследования в положении беременных на спине с согнутыми коленями и приподнятой головой, женщине рекомендуют воздержаться от приема пищи ближайшие 3 часа до процедуры, а также планируют проведение исследования утром, когда спонтанная активность плода снижена.

Особенностью проведения внутриутробной МРТ плода является неоднократное планирование положения срезов.

При МРТ неплохо визуализируются оболочечные спинномозговые грыжи даже в ранние сроки беременности. МРТ является дополнительным методом оценки состояния плода во II и III триместрах беременности в тех случаях, когда возможности УЗИ ограничены (9). Причем, чувствительность ее и специфичность близка к 100%.

Томография позволяет не только уточнить характер порока, выявленного или заподозренного при УЗИ, но и идентифицировать те изменения, визуализация которых находится за пределами возможностей сонографии.

Врожденные пороки развития позвоночника и спинного мозга почти облигатно приводят к нарушениям функции мочевого пузыря различной степени тяжести и, как следствие этого, инфекции мочевыводящих путей, пузырно – мочеточниковому рефлюксу и почечной недостаточности.

Высокая значимость нарушений уродинамики мочевых путей в патогенезе миелодисплазии ставит перед пренатальной диагностикой задачи более высокого уровня – определение степени функциональных нарушений верхних и нижних мочевых путей. Это не только позволит спрогнозировать течение заболевания, но и даст возможность подобрать способы коррекции уродинамики уже в раннем неонатальном периоде.

Нарушение функции детрузора является первичным звеном в развитии поражения мочевого тракта и способствуют прогрессирующему снижению почечных функций. Комплекс неинвазивных диагностических методов оценки уродинамики плода базируется на изучении функционального состояния верхних и нижних мочевых путей с использованием объемных и временных характеристик пассажа мочи в режиме «накопления – опорожнения» при мониторинговании микционного цикла с помощью

ультразвукового сканирования. Изучение фетальной уродинамики проводят двумя способами: ультразвуковой цистометрией при естественном наполнении и ультразвуковой динамической пиелоцистометрией.

Метод ультразвуковой цистометрии основан на объемном принципе мониторинга размеров мочевого пузыря в пределах микционного цикла при его естественном заполнении. Исследование осуществляют при продольном и поперечном сканировании размеров мочевого пузыря и измерении его объема с использованием формулы объема фигур овальной формы (10). Мониторинг объема мочевого пузыря через каждые 3- 5 минут проводят в течение всего микционного цикла плода, что занимает 20-40 минут. Итогом каждого исследования является его графическое изображение, позволяющее оценить функциональное состояние фетального детрузора с помощью разработанных количественных и качественных показателей.

Эвакуаторную функцию мочевого пузыря оценивают по продолжительности микционного цикла, а эффективность мочеиспускания – по соотношению остаточной мочи и эффективного объема мочевого пузыря. Данный показатель эквивалентен ритму спонтанных мочеиспусканий. Характер мочеиспускания оценивают по этапности опорожнения мочевого пузыря, продолжительности и качественным изменениям нисходящего сегмента цистографической кривой. Диурез плода рассчитывают по увеличению объема пузыря в единицу времени.

Таким образом, резервуарную функцию детрузора характеризует показатель максимального объема пузыря, об эвакуаторной функции детрузора, эффективности опорожнения и характере мочевыведения судят по времени микционного цикла, остаточному объему мочи, нисходящему сегменту цистографической кривой, и продолжительности ее выведения. Отмечено одномоментное, двух- или трех- и более кратное опорожнение пузыря. Диурез рассчитывают в мл/мин, мл/час, и с учетом массы плода на момент исследования - мл/кг/час. Показатели функции детрузора имеют количественные характеристики, ограниченные гестационными сроками, что позволяет использовать их в качестве главных и обязательных ориентиров при выявлении нарушений уродинамики нижних мочевых путей (11,12).

Формирование нарушений функции детрузора плода происходят в условиях и под влиянием осложненного течения гестационного и антенатального периодов, что дает основания рассматривать нарушения функции детрузора как внутриутробно сформированные состояния.

Ультразвуковыми маркерами тяжести патологии мочевого пузыря являются: двустороннее расширение лоханок с выраженной деформацией чашечек, петлеобразные изгибы дилатированных мочеточников, истончение почечной паренхимы крайних степеней, синдром «мегацистис». Системная оценка уродинамических характеристик позволила выделить объективные критерии тяжести поражений и неблагоприятного прогноза:

- «синдром мегацистис», увеличение резервуарной емкости мочевого пузыря до 400-800% от нормативного значения;
- эвакуаторные нарушения мочевого пузыря: отсутствие микционных циклов, отсутствие опорожнения пузыря;
- «патологический тип мочевого пузыря»: атонический (при синдроме «мегацистис-мегауретер-микроколон», «сливового живота») или обструктивный (при клапанах задней уретры), характеризующиеся изменением конфигурации и горизонтальной направленностью цистографических кривых;
- резкое снижение диуреза, отсутствие продукции мочи, маловодие.

Использование исследований экспертного класса позволяет достоверно прогнозировать тяжесть поражения, что во многом предопределяет исход состояния больного, качество жизни пациента и может быть определяющим в принятии решения о прерывании или продолжении беременности при выявленной миелодисплазии плода. Даже при запоздалой диагностике спинномозговой грыжи у плодов (после достижения им периода жизнеспособности) исследование позволяет сформировать группы диспансерного наблюдения и этапы маршрутизации пациента (13).

При выявлении у плода миелодисплазии и решении женщины вынашивать беременность акушеру необходимо определить способ родоразрешения. При наличии оболочечной формы миелодисплазии приоритет отдают оперативному способу - кесареву сечению. Это обезопасит новорожденного от повреждения грыжевого мешка при прохождении через родовые пути матери. При уверенности в наличии у плода безоболочечной формы спинномозговой грыжи (рахизис) родоразрешение возможно и естественным путем.

Аntenатально выявленные нарушения функции детрузора в виде «парадоксального» варианта малого объема, адаптационные, эвакуаторные расстройства, а так же задержку внутриутробного развития плода являются неблагоприятными признаками, позволяющими прогнозировать в постнатальном периоде формирование патологического

типа мочеиспускания в виде гиперактивного мочевого пузыря. Планирование активной тактики постнатальных мероприятий с целью обследования урологического и неврологического статусов ребенка дает основание для проведения лечения, направленного на увеличение резервуарной емкости, стабилизацию функции детрузора, улучшение церебральной гемодинамики, восстановление функции вегетативных центров, интегративных функций ЦНС (13).

ДИАГНОСТИКА НЕЙРОГЕННЫХ РАССТРОЙСТВ МОЧЕИСПУСКАНИЯ У ДЕТЕЙ С МИЕЛОДИСПЛАЗИЕЙ

Согласно рекомендациям Европейской ассоциации урологов (EAU), 2010 г., понятие «нейрогенный мочевой пузырь» включает расстройства резервуарной и эвакуаторной функции мочевого пузыря в сочетании с детрузорно-сфинктерной диссинергией на фоне миелодисплазии (14).

Наличие в анамнезе оперативного вмешательства по поводу спинномозговой грыжи или спинальной травмы прямо указывает на нейрогенную причину дисфункции у ребенка. В данной ситуации в периоде новорожденности необходимо оценить и функционально-анатомическое состояние мочевыводящих путей у ребенка. Исходя из того, что нарушение функции мочевого пузыря возникает еще внутриутробно, требуется выявить возможное повреждение верхних мочевых путей. Для этого проводят ультразвуковое исследование почек на 5-7 день после родов с оценкой состояния их паренхимы, ее кровоснабжения и степени дилатации собирательной системы.

Миелодисплазия сопровождается нарушениями функции тазовых органов в 90% наблюдений. Наиболее опасной является дисфункция мочевого пузыря. Частыми ее формами у новорожденных являются незаторможенный мочевой пузырь, детрузорно-сфинктерная диссинергия и тотальное недержание мочи вследствие паралича сфинктерного аппарата. Чаще других встречаются две первых формы. Основными патологическими условиями, приводящими к повреждению верхних мочевых путей у детей с миелодисплазией, являются хаотическое сокращение детрузора в фазу наполнения с резким повышением внутрипузырного давления, а также сокращение сфинктерного аппарата в процессе мочеиспускания. Именно это приводит к развитию пузырно-мочеточникового рефлюкса, уростаза, хронического пиелонефрита. Причем, уростаз играет роль как в развитии ПМР, так и в прогрессировании инфекции мочевыводящих путей. Поэтому важно еще в период новорожденности определить у ребенка эффективность опорожнения мочевого пузыря. Недержание мочи не свидетельствует об

отсутствии уростаза. Остаточный объем определяют с помощью катетеризация мочевого пузыря. При наличии остатка в объеме более 10 мл, особенно на фоне пиелозктазии или мегауретера, необходимо устанавливать постоянный уретральный катетер (лучше использовать катетер Фолея соответствующего размера) на фоне антибактериальной терапии. Ребенок требует наблюдения уролога, начиная с первого месяца жизни (15).

Сложнее выявить скрытый порок развития спинного мозга. Часто еще в раннем возрасте, при незрелом типе мочеиспускания неврологом могут быть выявлены нарушения в неврологическом статусе, например, отсутствие бульбо-кавернозного рефлекса, либо внешние признаки спинального дизрафизма в пояснично-крестцовой зоне, (гиперпигментация, подкожная липома, асимметрия ягодиц, гипертрихоз, дермальный синус), костные маркеры: spina bifida occulta, агенезия крестцовых или копчиковых позвонков и т.п. Но лечение, как правило, назначается только по неврологической симптоматике, а расстройства мочеиспускания и дефекации остаются без внимания, с учетом использования абсорбирующего белья (16).

В этой связи эффективность коррекции нейрогенных расстройств мочеиспускания при такой синдромальной патологии напрямую зависит от правильного формирования диагностического алгоритма с раннего возраста пациента.

Алгоритм обследования включает:

I. Оценку жалоб на снижение или отсутствие позыва к мочеиспусканию, эпизоды недержания мочи наряду с самостоятельными мочеиспусканиями у детей старше 4 лет, либо полное недержание мочи; затрудненное мочеиспускание с натуживанием, поллакиурию (следует обратить внимание на запоры, снижение позыва к дефекации, каломазание). Нередко эти симптомы требуют активного выявления со стороны врача, так как родители могут не придавать им значения, а акцентировать внимание врача, например, на ночном недержании мочи.

II. Клиническое обследование:

- деформации позвоночника и признаков спинального дизрафизма (гиперпигментация, подкожная липома, асимметрия ягодиц, гипертрихоз, дермальный синус), послеоперационный рубец вследствие устранения спинно-мозговой грыжи или операций по поводу аноректальной патологии;
- пальпация живота (мочевой пузырь, толстая кишка)
- оценка тонуса анального сфинктера, функции дефекации

- определение промежностной чувствительности и рефлексов
- оценка функции мочевого пузыря и акта мочеиспускания.

При клинической оценке функции мочевого пузыря отмечают: наличие у больного позыва на мочеиспускание или его эквивалента в виде болей внизу живота, чувства тяжести по мере наполнения мочевого пузыря, ослабление его или полное отсутствие.

Оценка числа мочеиспусканий в сутки, эффективный объем мочевого пузыря, учет «сухих» промежутков, эпизодов недержания мочи проводится по данным регистрации ритма спонтанных мочеиспусканий не менее, чем за три полных дня. Для количественной оценки потерь мочи используется «прокладочный» тест – подсчет использованных за сутки прокладок или подгузников, взвешивание их (за вычетом веса такого же количества сухих прокладок).

Выявление этих расстройств требует направления пациента в ЛУ третьего уровня к детскому урологу или нейроурологу (16,25).

Степень тяжести нарушения функций тазовых органов оценивается с помощью квалитметрической таблицы **Вишневого Е. Л.** – «Оценка мочеиспускания при пороках развития и нарушениях иннервации мочевого пузыря». Она включает в себя количественную оценку в баллах семи основных признаков, характеризующих функцию мочеиспускания при спинальных пороках:

1. Позыв на мочеиспускание
2. Недержание мочи
3. Вспомогательные приёмы при мочеиспускании
4. Дополнительное дренирование мочевого пузыря
5. Суточное число мочеиспусканий
6. Эффективный объём мочевого пузыря
7. Количество остаточной мочи

Сумма полученных показателей возрастает с увеличением степени тяжести нарушений. При тяжёлых расстройствах мочеиспускания оценка достигает 20 баллов и более (17).

Характерной особенностью нейрогенного мочевого пузыря (НМП) у детей является его сочетание с дисфункцией толстой и прямой кишок, которое наблюдается у 40-45% больных [18]. Дисфункция толстой и прямой кишки проявляется хроническими запорами и/или энкопрезом, рентгенологически определяются различные варианты функционального мегаколон.

В диагностике нарушений тазовых функций тщательность сбора анамнеза, анализ жалоб пациента и ритма мочеиспусканий и дефекации позволяет во многих случаях решать проблему на уровне амбулаторного звена. Для этой цели и для повышения качества выявления сочетанных нарушений, определения их степени и тактики ведения больных используют способ квалиметрии расстройств функции тазовых органов у детей¹. Данный метод диагностики неинвазивен, не имеет никаких экономических затрат и может быть выполнен врачом любой специальности.

Метод состоит из трех частей и заключается в следующем. Первая часть - регистрация ритма спонтанных мочеиспусканий с детализацией жалоб на нарушения мочеиспускания (учитывается наличие императивных позывов с или без неудержания мочи), а также регистрация ритма дефекации (с указанием сведений о наличии позыва на дефекацию или его эквивалента и энкопреза). В первой части сбор сведений об объеме выпитой жидкости, о дневном и ночном диурезе. Данную часть метода выполняет средний медицинский персонал больницы или родители пациента, а также дети старшего возраста самостоятельно. Вторая часть метода заключается в подсчете суммы баллов по таблице оценки расстройств функций тазовых органов. Таблица содержит 7 вопросов и разделена на два блока. Первый блок вопросов касается нарушений акта мочеиспускания, и представляет таблицу Е.Л.Вишневого и соавторов (2010г.) (19). Вторым блоком таблицы разработан для оценки нарушений акта дефекации. По первому блоку вопросов сумма баллов варьирует в диапазоне от 0 до 48, по второму – от 0 до 28. Баллы по каждому блоку вопросов вычисляются отдельно и затем суммируются. Третья часть метода заключается в определении степени нарушений. По полученным данным выделяют три степени нарушений функций тазовых органов:

- первая степень – балл для мочеиспускания 0-10, балл для дефекации 0-8, сумма баллов – 0-18,
- вторая степень – балл для мочеиспускания 10-20, балл для дефекации 8-16, сумма баллов – 18 -36,
- третья степень балл для мочеиспускания выше 20, балл для дефекации выше 16, сумма баллов выше 36.

Балл для мочеиспускания и дефекации по каждому блоку может относиться к различным степеням. В этой связи судить о степени нарушений функции тазовых органов целесообразно по суммарному баллу. Используя данный метод диагностики при первичном обследовании пациента невозможно «пропустить» сочетанность нарушений.

¹ На «Способ квалиметрии расстройств функции тазовых органов у детей» получен патент №2472447 от 20.01.2013

Естественно, метод не отменяет выполнение общеклинических анализов и ультразвукового исследования органов брюшной полости и почек, которые обязательны к выполнению при любой степени нарушений (21).

Акт мочеиспускания оценивается визуально или с помощью урофлоуметрии. Патологическое мочеиспускание может быть стремительным, вялым, прерывистым, по каплям, с натуживанием и напряжением мышц передней брюшной стенки.

При миелодисплазии встречаются следующие **формы недержания мочи**:

- Императивное (моторное и сенсорное)
- Стрессовое (при напряжении)
- От переполнения (парадоксальная ишурия):
малого объема (до 150мл); среднего объема(150-300мл); большого объема (более 300мл) (22).

У 70% спинальных больных имеет место комбинированная форма недержания мочи.(16).

III. Инструментальные методы диагностики

1. УЗИ верхних мочевых путей (при заполненном и опорожненном мочевом пузыре), мочевого пузыря с определением остаточной мочи;
2. Обзорная рентгенография пояснично-крестцового отдела позвоночника;
3. По показаниям - рентгеноурологическое обследование для уточнения вида обструктивной уропатии;
4. Ультразвуковая нейровизуализация спинного мозга либо МРТ пояснично-крестцового отдела позвоночника;
5. Цистоуретроскопия необходима для исключения цистита, оценки состояния стенки мочевого пузыря, устьев мочеточника, исключения инфравезикальной обструкции;

IV. Методы исследования уродинамики

Уродинамическими критериями оценки функции мочевого пузыря являются

- характер мочеиспускания
- максимальный и среднеэффективный объем мочевого пузыря и объем остаточной мочи
- внутрипузырное давление в фазу наполнения и подтекания мочи
- состояние внутреннего и наружного уретрального сфинктера
- наличие нарушений координации между детрузором и сфинктером
- Наличие или отсутствие рефлекторной активности детрузора

1. Неинвазивные методы:

- 3-х кратная урофлоуметрия с определением количества остаточной мочи
- урофлоуметрия в сочетании с ЭМГ мышц промежности
- выявление парадоксальных движений тазового дна с помощью УЗИ

2. Инвазивные методы:

- цистоманометрия наполнения, в том числе с фармакопробой
- профилометрия уретры с кашлевой пробой

У. Дополнительные методы исследования :

- Реопельвиография;
- ЭМГ тазового дна с исследованием сакральных вызванных потенциалов (25,26).

У детей уровень спинального поражения и выраженность врожденной аномалии слабо коррелируют с клиническими данными. Поэтому для определения выраженности патологических изменений и планирования лечения у детей используются уродинамические и функциональные классификации.

Мочевой пузырь и сфинктер – две системы, работающие в гармонии и формирующие единый механизм. Согласно международной классификации (рекомендации EAU,2010), по уродинамическим параметрам детрузор мочевого пузыря может быть:

- гиперактивным, с высоким внутрипузырным давлением, сниженной емкостью и эластичностью;

- гипоактивным, с низким внутрипузырным давлением, ослаблением или отсутствием эффективных сокращений;

Сфинктерный аппарат (внутренний и наружный сфинктеры) может быть:

- гиперактивным, вызывая функциональную обструкцию (ДСД);

- находиться в состоянии паралича, не создавая сопротивления потоку мочи;

Эти состояния могут сочетаться различным образом.

Варианты нарушения резервуарной и эвакуаторной функции графически представлены в схеме Madersbacher Н.,1990 (23).

По мнению Е.Л. Вишневого, в классификации уродинамических расстройств при нейрогенном мочевом пузыре в настоящее время можно обсуждать лишь два синдрома.

Первый - т.н. малого (спастического) мочевого пузыря, для него характерны: частичное или полное нарушение соматической иннервации наружного уретрального, анального сфинктеров и мышц тазового дна; достоверное уменьшение резервуарной функции

мочевого пузыря; преимущественно комбинированное недержание мочи; внутрипузырная гипертензия; минимальное число осложнений со стороны верхних мочевых путей (пузырно-мочеточниковый рефлюкс, обструктивный мегауретер, хроническая почечная недостаточность). Второй - неполное опорожнение мочевого пузыря. В этих случаях: резервуарная функция не нарушена, изменения касаются парасимпатической иннервации мочевого пузыря (соматическая сохранна) и фазы опорожнения; позыв на мочеиспускание снижен или отсутствует, опорожнение мочевого пузыря неполное с большим количеством остаточной мочи; в клинической картине преобладает недержание мочи по типу парадоксальной ишурии; у 2/3 больных тяжелые поражения верхних мочевых путей и почек (пузырно-мочеточниковый рефлюкс, обструктивный мегауретер) (24).

На фоне аномалии развития почек и мочеточников у детей с пороками развития возникает рефлюкс – нефропатия. Это хронический деструктивный воспалительный процесс почечной ткани, вызванный пузырно –мочеточниковым рефлюксом. Рефлюкс-нефропатия является следствием комбинации рефлюкса, мочевой инфекции и нарушенной уродинамики, что приводит к развитию очагового рубцевания почечной ткани. Процесс сопровождается расстройствами водного и электролитного обмена, часто дефектом концентрации мочи. Учитывая постоянно рецидивирующее течение мочевой инфекции, в течение длительного периода у пациентов присутствует протеинурия и гематурия. У детей раньше, чем у взрослых появляются неспецифические симптомы лихорадка, боли в животе и др. Но часто рефлюкс-нефропатия протекает не в манифестной, а скрытой форме, что представляет большую проблему для диагностики. Стертая клиническая картина является краеугольным камнем поздней диагностики, когда почечная паренхима уже повреждена, развивается хроническая болезнь почек и вторичное сморщивание. Несмотря на достигнутые успехи в диагностике почечных заболеваний, хроническая болезнь почек продолжает оставаться важной клинической проблемой [27,28,29].

Использование неинвазивных маркеров для ранней диагностики почечного повреждения дает возможность выявить скрытые функционально-морфологические нарушения почек и установить критерии неблагоприятного течения нефропатии и обосновать раннее назначение терапии для предупреждения дальнейшего прогрессирования патологии и профилактики развития конечной стадии почечной недостаточности [30,31]. Доказано, что ведущими факторами прогрессирования повреждения почечной паренхимы является клубочковая гипертензия и гиперфльтрация

[32,33] Одним из лабораторных маркеров канальцевого повреждения является определение экскреции с мочой таких низкомолекулярных белков, как микроальбумин (МА) и β 2-микроглобулин (β 2-МГ).

Результаты многочисленных исследований свидетельствуют о том, что микроальбуминурия (МАУ) в пределах 20-200 мг/сут является ранним маркером нефропатии на доклиническом этапе [34,35]. β 2-МГ – низкомолекулярный белок, на 99,9% фильтруется в клубочках и реабсорбируется в клетках проксимальных канальцев. У здоровых людей скорость продукции этого белка и элиминация постоянны. При нарушении процессов клубочковой фильтрации и канальцевых дисфункциях β 2-МГ повышается в моче, и поэтому является одним из специфических маркеров повреждения почек, намного раньше, чем уровень креатинина, в связи с этим, его используют для ранней диагностики почечной патологии [36,37,38].

Таким образом, признаками тяжести рефлюкс-нефропатии у детей с ПМР являются повышение мочевого экскреции β 2-МГ/Сг и, особенно, МА/Сг, что коррелирует с функциональными нарушениями: снижением скорости клубочковой фильтрации и нарушением концентрационной функции почек и нарушением почечной гемодинамики: со сниженными и, особенно, с повышенными резистивными характеристиками на уровне междолевых артерий.

РАННЯЯ ПОСТНАТАЛЬНАЯ ТАКТИКА ПРИ СПИННОМОЗГОВОЙ ГРЫЖЕ У НОВОРОЖДЕННОГО

Ранняя постнатальная тактика при наличии у новорожденного спинномозговой грыжи прежде всего определяется состоянием грыжевого мешка. При наличии у ребенка «неосложненной» спинномозговой грыжи (имеется неповрежденный грыжевой мешок, наружная оболочка которого представлена полноценной кожей) показаний для ее хирургического устранения в периоде новорожденности нет. Оперативное лечение проводят в возрасте до 1 года в условиях детского нейрохирургического отделения.

При наличии у новорожденного «неосложненной» спинномозговой грыжи, сопровождающейся паралитической косолапостью, требуется лечение у детского

ортопеда. Использование метода лечения косолапости по Понцетти, начиная с 7-го дня жизни, улучшает возможности коррекции этого состояния.

Гидроцефалия встречается у 1/3 новорожденных с миелодисплазиями. Чаще всего это является следствием синдрома Arnold-Chiari. Поэтому вопрос о проведении вентрикулярного шунтирования также может встать в период новорожденности и требует продолжения обследования для определения тактики лечения (нейросонография, МРТ и т.д.).

При выявлении у новорожденного «осложненной» спинномозговой грыжи (разрыв оболочек, истончение их с угрозой разрыва, безоболочечные формы миелодисплазии) показано срочное оперативное лечение в условиях центра хирургии новорожденных. В родильном доме проводятся следующие мероприятия. При кровотечении из оболочек грыжевого мешка проводят его остановку путем прошивания или диатермокоагуляции кровоточащего сосуда. Накладывают асептическую повязку или повязку с раствором антисептиков на грыжевой мешок. Транспортировку в центр хирургии новорожденных осуществляют в положении «на животе» с приподнятым ножным концом с целью предупреждения ликвореи и соблюдением теплового режима (с использованием транспортных кювезов).

Поскольку адекватного терапевтического лечения спинномозговых грыж не существует, они подлежат оперативному лечению в течение 48 ч после рождения младенца. Иссечение грыжи влечет за собой нарушение целостности нервных проводящих путей и сосудистых сплетений, что только усугубляет расстройства функции тазовых органов.

Оперативное лечение новорожденных со спинномозговыми грыжами проводят с использованием оптического увеличения, прецизионной техники и микрохирургического инструментария и специального шовного материала. Предпочтительно, чтобы в состав операционной бригады, помимо хирурга - неонатолога, входил и нейрохирург. Основными этапами операции являются: выделение грыжевого мешка, отделение от него корешков и/или спинного мозга, погружение их в позвоночный канал, ушивание твердой мозговой оболочки и пластика дефекта позвоночного канала.

В послеоперационном периоде проводят все мероприятия, описанные выше касательно «неосложненных» спинномозговых грыж (15).

Неблагоприятный в отношении жизни и дальнейшего психофизического развития прогноз при миелодисплазии усугубляется сопутствующей гидроцефалией, нарушениями функции тазовых органов, костно-суставными деформациями, прогрессирующим дефицитом функции спинного мозга и лимфовенозной недостаточностью в нижних

конечностях. Успех лечения сочетанных пороков развития спинного мозга в значительной мере зависит от характера анатомических и функциональных нарушений, рано начатого лечения и профилактики послеоперационных осложнений. Пороки развития спинного мозга у детей, часто сочетаются с расстройствами ликворообращения, следствием которых является гидроцефалия. Сопутствующая гидроцефалия встречается в 84,6% случаях. В послеоперационном периоде у таких больных обычно отмечалось нарастание гидроцефального синдрома, что требовало срочной ликворошунтирующей операции (7)

Высокая степень инвалидизации таких больных, безусловно, заставляет искать новые пути улучшения оказываемой им помощи, причём приоритетным направлением считается совершенствование именно первичного нейрохирургического этапа как определяющего общий успех лечения

УРОЛОГИЧЕСКАЯ ПОМОЩЬ ПРИ НЕЙРОГЕННЫХ РАССТРОЙСТВАХ МОЧЕИСПУСКАНИЯ И ДЕФЕКАЦИИ (КОНСЕРВАТИВНОЕ И ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ)

Урологическая помощь больным со спинальным дизрафизмом состоит в сохранении функции почек, устранении недержания мочи и стремлении минимизировать хирургические вмешательства (39). Большинство спинальных пороков развития уже в раннем возрасте подвергаются оперативной коррекции, отдалённые результаты которой определяются состоянием вовлечённых в процесс нервных структур и соответствующих им сегментов тела, в том числе верхних и нижних мочевых путей.

При этом именно урологическая часть проблемы со временем становится основной, определяющей общий прогноз заболевания и, в конечном итоге, продолжительность жизни пациента (66).

Отсутствие адекватного консервативного лечения детей с расстройствами мочеиспускания спинального генеза приводит к вторичному поражению верхних мочевых путей, развитию тяжелой хронической болезни почек, прогрессированию нефросклероза с исходом в почечную недостаточность. Хирургическое лечение пациентов с недержанием мочи требуется лишь после длительного консервативного восстановления уродинамики нижних мочевых путей, и должно сводиться к минимально инвазивным методам (16). Доля хирургических вмешательств при недержании мочи у детей не превышает 5%.

Ведение больных с нейрогенной дисфункцией мочевого пузыря спинального генеза представляет собой крайне сложную задачу. Для назначения адекватного лечения

требуется высоко специфичное обследование в условиях урологического стационара, а затем длительное, иногда пожизненное проведение регулярных курсов этапного лечения.

Каждому пациенту составляют индивидуальную реабилитационную программу с периодическим контролем, возможными сроками госпитализации для стационарного лечения. При сформированной системе оказания квалифицированной помощи в условиях Центров нарушений функций тазовых органов, обследование и лечение пациентов возможно в режиме дневных стационаров.

Первый этап консервативного лечения.

Терапия, стабилизирующая детрузор. Управляемое отведение мочи.

При выявлении неполного опорожнения и наличия остаточной мочи более 20% от общего объема, восстановление функции заключается в переводе мочевого пузыря в режим “наполнение – опорожнение”. Периодическая катетеризация, режим которой подбирается индивидуально, осуществляется в зависимости от возраста и показателей внутрипузырного давления. Родителей пациента обучают катетеризации, а приблизительно с 8-10 лет, при сохранной функции верхних конечностей и интеллекта ребенка, проводится обучение самокатетеризации. С этой целью используют одноразовые стерильные лубрицированные катетеры Нелатона. После подбора режима периодической катетеризации в индивидуальную программу реабилитации ребенка-инвалида вносят необходимое на сутки, месяц и год количество катетеров, мочеприемников и абсорбирующего белья.

Часть пациентов, с сохранным позывом на мочеиспускание, наличием самостоятельных микций, переводят на режим двухтактного мочеиспускания с целью добиться адекватного опорожнения мочевого пузыря, под многократным УЗИ-контролем количества остаточной мочи.

Часто уже на этом этапе значительно уменьшаются потери мочи, «сухие промежутки достигают 2-3 часов, происходит санация мочевой инфекции.

Пациентам с нарушенной функцией верхних мочевых путей (пузырно-зависимый мегауретер, выраженный пузырно-мочеточниковый рефлюкс, снижение функции почек, непрерывно-рецидивирующий пиелонефрит) показана временная деривация мочи постоянным катетером Фолея сроком на 3-6 месяцев с последующим переводом на интермиттирующую катетеризацию, при этом необходимо учитывать возможность потери

емкости мочевого пузыря при длительной катетеризации, и проводить комплекс профилактических мер, направленных на предупреждение этого осложнения.

Одновременно на первом этапе лечения проводят восстановление резервуарной и адаптационной функции детрузора у пациентов с неадаптированным мочевым пузырем.

Лечение включает:

- фармакотерапию (длительный прием препаратов из группы М-холиноблокаторов)
- физиотерапию, направленную на улучшение регионарного кровообращения (регионарная гипертермия, магнито-,лазеротерапия, низкочастотный ультразвук, токи надтональной частоты и др) (16, 22,24,25,26).

Второй этап консервативного лечения. Активация сфинктерного аппарата.

Следующим этапом, при улучшении резервуарной функции мочевого пузыря, проводят терапию, направленную на восстановление замыкательной функции мочевого пузыря, коррекцию детрузорно-сфинктерной диссинергии, восстановление самостоятельного мочеиспускания. Используют методы

- уротерапии;
- БОС – терапии;
- Нейромодуляции,:
 - электростимуляции мочевого пузыря (внутрипузырные, высокие ректальные),
 - уретральные электростимуляции
 - накожную тиббиальную стимуляцию;
- фармакотерапии препаратами группы альфа-адреноблокаторов (40,41);
- временной хемоденервации (новокаиновые блокады тригонума, пудендальные, пресакральные блокады;
- Физиотерапевтические процедуры, воздействия на:
 - люмбо-сакральные центры
 - М-холинорецепторы детрузора
- - мышцы тазового дна.

На этом этапе, при сохранении пузырно-мочеточникового рефлюкса или обструктивного мегауретера может быть проведена их эндоскопическая коррекция (при условии нормализации внутрипузырного давления) (25,26).

Фоновую терапию проводят в стационаре и амбулаторных центрах, либо в реабилитационных учреждениях с целью санации мочевой инфекции (антибактериальное и лечение уроантисептиками, местное лечение цистита), устранение циркуляторной, гемической, тканевой гипоксии и метаболических нарушений в детрузоре и шейке мочевого пузыря. Параллельно проводят восстановление эвакуаторной функции толстой кишки совместно с проктологом, лечение воспалительных заболеваний органов репродуктивной системы (40,41,42,43).

Третий этап хирургического лечения при резистентных 1 и 2-го этапах:

- Хемоденервация путем внутридетрузорных инъекций ботулинического токсина типа А (снижает мышечную гиперактивность, блокируя пресинаптическую передачу ацетилхолина в течение 6-8 месяцев)
- Оперативные вмешательства на уровне люмбо-сакрального отдела, при синдроме фиксированного спинного мозга (радикулолиз, каудальная резидиотомия), выполняются нейрохирургом
- восстановление резервуарной функции (операции аугментации)
- выполнение антирефлюксных операций, по строгим показаниям (ухудшение функции почки, непрерывно-рецидивирующее течение пиелонефрита);
- наложение удерживающих стом при невозможности выполнения интермиттирующей катетеризации, чаще у мальчиков (стриктура уретры, рецидивирующий простатит, проблемы социального плана)
- восстановление замыкательной функции (парауретральная эндоимплантация объемобразующих материалов, слинговые операции, сфинктеропластика) (44,45,46).

Достоинства периодической стерильной катетеризации мочевого пузыря, предложенной в 1971 году J.Lapides, как альтернативы "постоянному катетеру" у больных с миелодисплазией или инфравезикальной обструкцией, хорошо известны. Вместе с тем, существуют ситуации, когда катетеризация бывает невозможна, неприемлема или приводит к развитию осложнений [47,48]. Известный путь реабилитации таких больных - создание "клапанных стом" или удерживающих мочу "кондуитов", используемых для периодической катетеризации мочевого пузыря.

Впервые удерживающую везикостому из лоскута мочевого пузыря предложил K.Schneider в 1974 году [49]. Более удачной, и получившей широкое признание за рубежом оказалась методика аппендиковезикостомии, разработанная французским

хирургом Р. Mitrofanoff в 1980 году. Она заключается в использовании червеобразного отростка слепой кишки с сохранённой брыжейкой, как катетеризируемого канала между мочевым пузырём и передней брюшной стенкой. Подтекание мочи из "стомы" предотвращается созданием удерживающего механизма [50].

Для управляемого отведения мочи червеобразный отросток имплантируют в верхнюю часть мочевого пузыря либо в кишечный отдел искусственного мочевого резервуара при частичном или полном замещении мочевого пузыря кишечным сегментом.

Показания для использования принципа Mitrofanoff'a весьма разнообразны. Оригинальная методика с окклюзией шейки мочевого пузыря, во-первых, может быть методом выбора для детей с недержанием мочи, имеющих мочевой пузырь достаточного объёма в случаях неудачных предшествующих реконструктивных вмешательствах на шейке мочевого пузыря.

В эту же группу можно отнести случаи облитерации уретры в сочетании с широкими уретро-вагинальными свищами у девочек допубертатного возраста, которым восстановить проходимость уретры не представляется возможным.

Вторую группу составляют пациенты, которым показана периодическая катетеризация, но она невозможна или значительно затруднена в связи с наличием структурно-анатомической патологии мочеиспускательного канала - "ложный ход", "карман", деформация; воспалительные изменения (уретрит или простатит), вызванные катетеризацией по уретре у мальчиков.

Третья группа - дети, у которых катетеризация мочевого пузыря затруднена вследствие ортопедических проблем, спастичности мышц, постоянного пребывания в коляске, ожирения или ограниченного интеллекта. Неудобства при проведении периодической катетеризации через уретру возникают у девочек, из-за отсутствия её визуального контроля.

Следующая группа больных, которым показана аппендикостомия, - дети, для которых катетеризация по собственной уретре неприемлема. Это относится к пациентам с гиперчувствительностью мочеиспускательного канала. Нередко сами родители отвергают частую катетеризацию, находя её слишком болезненной и негативно влияющей на психику ребёнка.

Анализируя результаты выполненных оперативных вмешательств, следует отметить сравнительную простоту и малую травматичность операции. Аппендикс достаточно легко мобилизуется вместе с брыжейкой и имеет стабильное кровоснабжение от а. ileocolica. Его стенки способны растягиваться и, при этом, размеры отростка, позволяют создавать надёжный антирефлюксный механизм. Он обладает достаточной

прочностью и выдерживает до 2000 катетеризаций в год [51,52]. Важно, что просвет любого червеобразного отростка проходим для катетера не менее №10-12 Ch, который обеспечивает достаточно быстрое опорожнение мочевого пузыря, а так же лаваж и освобождение его от слизи после энтероцистопластики. Выведение "стом" в пупок диктуется соображениями более доступной и контролируемой катетеризации, и улучшает косметический результат.

По сравнению с периодической катетеризацией уретры, аппендиковезикостомия имеет меньший риск возникновения воспалительных осложнений. Опыт показывает, что переход на катетеризацию через аппендикостому у мальчиков с уретритами и простатитами - путь устранения этих осложнений. Кроме того, данный метод может успешно применяться при энтероцистопластике и создании кишечных резервуаров для достижения управляемого отведения мочи.

При постоянном применении М-холиноблокаторов часто возникают нежелательные эффекты или развивается резистентность. Кроме того, до 40% спинальных больных не чувствительны к антихолинергической терапии. В таких случаях выполняют эндоскопические инъекции ботулотоксина типа А (БТ-А), а в случае недостаточной эффективности малоинвазивного метода – проводят аугментационную цистопластику.(53,54,55).

Выявлено, что ботулинотерапия позволяет добиться увеличения цистометрической емкости мочевого пузыря более чем в 2 раза, и снижения внутрипузырного давления не менее чем в 1,5 раза, у детей, резистентных к фармакотерапии.

Положительные клинические результаты в отношении удержания мочи после инъекций БТ-А получены у 75% детей, нечувствительных к консервативному лечению. Существенных осложнений после данной методики не зафиксировано.

Из этого следует, что ботулинотерапия с успехом применима для лечения резервуарных нарушений мочевого пузыря у детей, нечувствительных к детрузорстабилизирующей терапии. Эндоскопическое введение препаратов ботулинического токсина технически безопасно и несложно. При недостаточном эффекте от процедуры возможно назначение детрузорстабилизирующей медикаментозной терапии. Замечена тенденция в отношении улучшения клинических и уродинамических параметров при повторном проведении процедуры. Однако ее применение у детей требует дальнейшего изучения. Временная хемоденервация детрузора путем эндоинъекция препаратов БТ-А проводится только с разрешения локального этического комитета и при информированном согласии родителей.

Традиционным способом увеличения ёмкости мочевого пузыря является кишечная цистопластика. Она нередко применяется у онкологических больных, а также у детей с экстрофией мочевого пузыря. У детей же с миелодисплазией имеются лишь единичные наблюдения после этой операции.(56). Для аугментации мочевого пузыря используются детубуляризированные сегменты подвздошной или сигмовидной кишки. Средний максимальный объём мочевого в отдаленном периоде после операции увеличивается более чем в 4 раза, а среднее максимальное внутривезикулярное давление понижается в среднем в 3 раза. Благодаря такому значительному улучшению резервуарных показателей, положительные результаты в отношении удержания мочи были получены в результате комплексного лечения у всех пациентов.

Таким образом, в случаях нарушений резервуарной функции мочевого пузыря, пациентам с миелодисплазией показана антихолинергическая терапия с использованием оксибутина или его аналогов, при отсутствии эффекта фармакотерапии рекомендуются эндоскопические инъекции ботулотоксина и, только в качестве последнего этапа лечения – аугментационная кишечная цистопластика. (57,58,59).

ОРТОПЕДИЧЕСКАЯ ПОМОЩЬ ДЕТЯМ С МИЕЛОДИСПЛАЗИЕЙ

Среди детей с врожденными пороками развития позвоночника, паралитические формы спинномозговых грыж приводят к наиболее тяжелым поражениям опорно-двигательного аппарата и глубоким неврологическим нарушениям.

У детей наблюдаются различные ортопедические проблемы, появляющиеся в течение всей жизни: одной из самых главных является деформация и нестабильность тазобедренного сустава. Процесс формирования ортопедических осложнений имеет общие черты, свойственные механогенезу всех деформаций паралитического происхождения: диспропорция мышечной тяги, трофические влияния, отсутствие ортопедической профилактики, отягощающее влияние статико-динамических факторов.

Подвывих или вывих в тазобедренном суставе в течение первых 2-3 лет жизни развивается у половины детей. Эти проблемы являются результатом дисбаланса сил между мышечными группами и другими ассоциированными структуральными изменениями бедренного и тазового компонентов сустава.

Ортопедические проблемы детей с последствиями спинномозговых грыж следует оценивать в полном объеме, а проблемы тазобедренного сустава только часть этого. Положительные и отрицательные результаты лечения должны быть четко проанализированы, особенно если планируется хирургическое лечение. Анализ

литературных данных показал, что наиболее важный критерий, определяющий тактику лечения нестабильности тазобедренного сустава у детей с последствиями спинномозговых грыж, является нейросегментарный уровень поражения, потенциал ребенка к ходьбе, односторонняя или двусторонняя нестабильность тазобедренного сустава.

Нейросегментарный уровень поражения является важным фактором, который приводит к развитию различных деформаций в области тазобедренного сустава. У пациентов с грудным уровнем поражения наблюдается отсутствие активных движений мышц нижних конечностей. Таким образом, нижние конечности склонны к тому, чтобы находиться в положении отведения, наружной ротации и сгибания. Такая поза может способствовать ранней стабилизации тазобедренного сустава, но и развитию прогрессирующей сгибательно-наружно-ротационной-отводящей контрактуры.

Пациенты со средним поясничным уровнем неврологического поражения обычно имеют нормальную силу сгибателей бедра и приводящих мышц, при этом у них отсутствует функция разгибателей и отводящих мышц бедра. Таким образом, сгибательная контрактура тазобедренного сустава и незначительное ограничение отведения бедра часто развивается у таких больных. Наиболее важно, что данный признак мышечного дисбаланса способствует прогрессированию подвывиха и вывиха бедра у детей. Вероятность развития подвывиха и вывиха бедра у детей с крестцовым уровнем неврологического поражения достаточно низкая. Это связано с наличием нормальной функции отводящих мышц бедра, которые являются уравнивающим фактором, приводящим к стабилизации тазобедренного сустава.

Достаточно часто у детей с последствиями спинномозговых грыж встречается односторонний подвывих и вывих бедра. Такой вариант нестабильности тазобедренного сустава приводит к развитию разницы в длине нижних конечностей, более того это может привести к перекосу таза, прогрессу сколиоза и образованию нейротрофических нарушений в проекции седалищного бугра у некоторых пациентов.

Цель лечения подвывиха и вывиха бедра у пациентов с последствиями спинномозговой грыжи – формирование опорно-двигательных функций, ликвидация болевого синдрома, обеспечения мобильности и социальной независимости. Тактика лечения подвывиха и вывиха бедра у таких детей значительно изменилась в последние годы в связи проведенным анализом отдаленных результатов. Показания для оперативного лечения были определены более четко, что улучшило результаты.

Во многих исследованиях доказано, что способность ходить у пациентов с грудным и верхним поясничным уровнем поражения не связана с вывихом бедра. Таким образом, реконструктивные операции, направленные на коррекцию нестабильности тазобедренного

сустава, редко показаны таким пациентам. Хирургическое лечение вывихов и подвывихов у данной группы детей в значительном проценте случаев осложняется образованием переломов и развитием тугоподвижности сустава в послеоперационном периоде.

Дети с грудным и высоким поясничным нейросегментарным уровнем поражения редко сохраняют способность ходить в старшем возрасте, некоторые авторы рекомендуют таким пациентам использовать коляску с раннего возраста. Другие же рекомендуют в раннем возрасте интенсивную программу реабилитации в виде адекватного ортезирования и занятий, направленных на тренировку двигательных навыков. Дефицит баланса в вертикальном положении и слабость верхних конечностей, даже при адекватном ортезировании, мешают таким детям достичь функциональной ходьбы в более старшем возрасте.

Потенциал для ходьбы у пациентов с высоким уровнем нейросегментарного поражения гораздо выше при сохраненной функции верхних конечностей и отсутствии контрактур нижних конечностей. Очень важным фактором для детей в данной группе является огромное желание принять вертикальное положение и передвигаться по комнате, как нормальные дети в их возрасте, что может стать поводом для мощного психоэмоционального подъема для проведения реабилитации. Пациенты с данным нейросегментарным уровнем, которые использовали ортезы и ходили в раннем возрасте имели меньшее количество переломов и нейротрофических язв и были более независимы в передвижениях, даже после того как они стали пользоваться коляской, в сравнении с пациентами использующим коляску с раннего возраста.

Если нарушения незначительны, восстанавливается вертикальная поза: проводится укрепление мышц корсета и верхних конечностей, восстановление ортостатического рефлекса на поворотной платформе (ортостоле) и кинезитерапевтическими методами. Назначают профильную гимнастику, а также электростимуляцию мышц спины и живота. Обязательна профилактика сгибательных контрактур в суставах нижних конечностей. Восстановительное лечение часто дополняют активными и пассивными упражнениями, направленными на достижение необходимого объема переразгибания в тазобедренных и коленных суставах. При ходьбе в брусках закрепляются навыки пассивного «замыкания» суставов нижних конечностей и восстанавливается шаг, с использованием патологических флексорных рефлексов и инерционных сил. При значительных нарушениях опоры вследствие контрактуры тазобедренных суставов показано оперативное лечение, с последующей обязательной реабилитацией.

Двигательную реабилитацию в этом случае дополняют шаговыми движениями на подвеске, а также кинезо - терапевтическими упражнениями и электростимуляцией

полисинаптического шагового рефлекса, направленными на восстановление шаговой синергии. Особое внимание уделяют дальнейшему снижению опорной функции рук, как резервного компонента локомоторного акта и правильной постановке и профилактике подворачивания стоп.(65).

Детям с высоким нейросегментарным уровнем поражения, которые перспективны для ходьбы, имеющим сгибательные контрактуры в тазобедренных суставах более чем 25-30⁰, показано хирургическое лечение для возможности ортезирования. Лечение необходимо выполнять, когда ребенок готов к обучению ходьбе. При проведении хирургического лечения в более раннем возрасте контрактуры быстро рецидивируют.

Роль хирургического лечения при подвывихах и вывиха у детей со средним поясничным нейросегментарным уровнем поражения, по мнению ряда авторов, сомнительна. Некоторые исследователи не отмечают связи между способностью ходить и вывихом бедра, в то время как другие авторы утверждают, что крайние варианты дисплазии тазобедренного сустава снижают способность ходить для детей со средним поясничным нейросегментарным уровнем поражения.

Хирургическое лечение подвывихов и вывихов у данной группы детей должно быть результатом тщательного анализа таких факторов, как функция верхних конечностей, чувство баланса в вертикальном положении, сила четырехглавой мышцы бедра и медиальной группы сгибателей голени, степень деформации вертлужной впадины, смещение проксимального отдела бедра. Очень важно выполнить все необходимые мероприятия для стабилизации тазобедренного сустава в течение первой и единственной операции. При лечении крайних вариантов нестабильности тазобедренного сустава у детей с данным нейросегментарным уровнем поражения необходимо минимизировать количество операций и время иммобилизации в гипсовой повязке. Многократные реконструктивные операции на тазобедренном суставе могут привести к развитию патологических переломов и, что еще хуже к тугоподвижности тазобедренного сустава.

Только пересадки мышц для лечения подвывихов и вывихов у детей с последствиями спинномозговых грыж недостаточно. Неправильное положение проксимального отдела бедра и/или впадины типично для данной группы пациентов и необходимо проводить коррекцию этих изменений в одно оперативное вмешательство.

Структуральные изменения, происходящие в связи с мышечным дисбалансом, способствуют развитию проблем в тазобедренных суставах. Главными структуральными изменениями являются: вальгусная деформация проксимального отдела бедра,

растяжение капсулы сустава, увеличивающаяся антеверзия головки бедренной кости, недоразвитие вертлужной впадины. Таким образом, при стабилизации тазобедренного сустава у детей с последствиями спинномозговых грыж, необходимо производить коррекцию перечисленных структуральных изменений. И наилучшие результаты лечения вывихов и подвывихов у детей со средним поясничным уровнем неврологического поражения были получены авторами при коррекции мышечного дисбаланса, изменений бедренного и тазового компонентов сустава [62,63,64]

Тактика лечения нестабильности тазобедренного сустава у детей с последствиями спинномозговых грыж значительно изменилась в последние годы, в связи проведенным анализом отдаленных результатов. Тем не менее, проблема на сегодняшний день актуальна, требует дальнейшей разработки и решения.

ПОВТОРНЫЕ НЕЙРОХИРУРГИЧЕСКИЕ ВМЕШАТЕЛЬСТВА У ДЕТЕЙ С МИЕЛОДИСПЛАЗИЕЙ

Установлено, что образование дизрафий каудального отдела позвоночника и спинного мозга может стать причиной развития синдрома «фиксированного спинного мозга» (СФСМ) - совокупности нарушения функций, локализованных в каудальном отделе спинного мозга и представленных двигательными чувствительными, тазовыми и трофическими расстройствами, локализующимися в области промежности и нижних конечностей (Hoffman J. H., 1976, Yamada S. et al., 1981). Перечисленные изменения развиваются в результате патологического прикрепления конуса спинного мозга в позвоночном канале, что ограничивает его физиологическую мобильность при сгибательных движениях позвоночника, а также, по мере роста ребенка препятствует возрастному смещению конуса спинного мозга кверху - от уровня L4 позвонка у новорожденных до L1 в старшем возрасте (А. В. Ильин и др., 1996, В. Г. Воронов, 1998; Weissert V. et al., 1989, Saita K. et al., 1998). Фиксация спинного мозга при пороках его развития вызывает со временем механическое натяжение мозгового вещества, что усугубляет дизэмбриогенические проявления, усиливает имеющийся неврологический дефицит (Yamada S. et al., 1981, Гескилл С, Мерлин А., 1996, Kosak A. et al., 1997). Другой причиной фиксации спинного мозга может являться рубцово-спаечный процесс, развивающийся в месте выполнения оперативных вмешательств, перенесенных в периоде новорожденности. Это относится, прежде всего, к врожденным спинномозговым грыжам пояснично-крестцовой локализации. Послеоперационные рубцы и сращения могут фиксировать спинной мозг на исходном уровне и в дальнейшем также приводить к

развитию синдрома «фиксированного спинного мозга». (Reigel D. H., 1983, Shurtleff D. B. et al., 1997)(67).

Целью хирургического вмешательства в данном случае является восстановление нормальных топографо-анатомических взаимоотношений элементов спинного мозга и проводникового аппарата. В процессе оперативного вмешательства проводится тщательное иссечение старого послеоперационного рубца в пояснично-крестцовой области. Также тщательно должны быть иссечены рубцы в подкожно-жировой клетчатке до твердой мозговой оболочки. Если после рассечения твердой мозговой оболочки не был получен ликвор, проводится гемиламинэктомия 1-2-х вышележащих позвонков, с продольным рассечением твердой мозговой оболочки и разделением ее сращений до получения ликвора. Следует избегать повреждения надкостницы для предотвращения образования остеофитов, вызывающих в будущем стойкий болевой синдром.

В ряде случаев для более тщательной ревизии проводникового аппарата возникает необходимость вскрытия спинномозгового канала путем ламинэктомии. Опасность в этом случае представляет упорное кровотечение из губчатой кости, остановить которое можно путем втирания стерильного воска. Затем производится обнажение проксимальной части конского хвоста в интересующих пределах. Наиболее частым осложнением в послеоперационном периоде является формирование ликворного свища. Опасность длительного ликворотечения связана с инфицированием оболочек и развитием гнойного менингита.

В случае появления чрезкожного ликворного свища требуется незамедлительное наложение мощных вторичных чрезкожных швов. Появление ликворной подушки менее опасно. Более эффективным вмешательство на элементах конского хвоста становится при помощи микрохирургической техники. Опыт подобных операций - невролиза элементов конского хвоста позволил сделать следующие выводы. Во-первых, невролиз устраняет сдавление спайками и кистами, устраняет компрессию нервного волокна. Во-вторых, в ходе тщательного невролиза удается восстановить внутреннее субдуральное пространство и нормальную ликвородинамику, т.е. орошение ликвором спинномозговых корешков, что является одним из основных условий их нормального функционирования. Использование оптического увеличения и микрохирургической техники позволило сохранить питающие сосуды и функционально важные ветви, а также обнаружить невидимые невооруженному глазу рубцовые сращения эпинеуральной оболочки с окружающими тканями. С учетом кровоснабжения мобилизацию нерва следует осуществлять в пределах 5-7 см.

При обнаружении арахноидальных кист производится их иссечение. Как правило, они многокамерные и интимно связаны с элементами конского хвоста. Следует обратить внимание и на тщательное выделение липом и липофибром, которые являются препятствием на пути восстановления проходимости субарахноидального пространства.

Совместный опыт работы нейрохирургов и детских урологов в последние годы позволил сделать обнадеживающий прогноз о возможности частичного восстановления сократительной способности мочевого пузыря путем своевременного выполнения радикулолиза.

АЛГОРИТМ МАРШРУТИЗАЦИИ ПАЦИЕНТА С МИЕЛОДИСПЛАЗИЕЙ

Наличие у ребенка спинномозговой грыжи это не отклонение от нормы в структуре и (или) функции организма. Миелодисплазия это не просто аномалия развития в соответствии с терминологией [*от греч. *anomalía* неровность, отклонение, *anoma los* неправильный*].

Миелодисплазия – это тяжелый порок¹ развития, последствия которого нарушают функцию нескольких жизненно важных систем. Миелодисплазия как синдром проявляется поражением нервной системы, опорнодвигательного аппарата, тазовых органов, в большинстве случаев сочетается с гидроцефалией.

Вопрос оказания грамотной и своевременной помощи у детей с данной патологией неразрывно связан с их социализацией. Ведение больных с нейрогенной дисфункцией мочевого пузыря спинального генеза представляет собой крайне сложную задачу.

Расстройства мочеиспускания часто приводят к вторичным урологическим осложнениям. Нарушение регулярного опорожнения мочевого пузыря приводит к постоянным рецидивам мочевой инфекции и, в тяжелых случаях, к почечной недостаточности с пессимистическим прогнозом для больного. В связи с этим грамотное и своевременное выявление нейрогенной дисфункции мочевого пузыря при первичном осмотре ребенка педиатром и нефрологом, направление его в специализированное отделение урологии позволит избежать тяжелых воспалительных осложнений и значительно повысить качество жизни пациента. Таким пациентам требуется длительное, иногда пожизненное проведение регулярных курсов этапного лечения.

Возможность предотвратить необратимые нарушения со стороны органов и систем дают только согласованные действия врачей медицинских учреждений всех уровней.

Каждому пациенту составляют индивидуальную реабилитационную программу с периодическим контролем, возможными сроками госпитализации для стационарного лечения. При сформированной системе оказания квалифицированной помощи в условиях Центров нарушений функций тазовых органов, обследование и лечение пациентов возможно в режиме дневных стационаров.

Но проведение реабилитационных мероприятий и адекватное снабжение техническими средствами реабилитации находится в поле зрения служб социальной защиты. Социализация – процесс получения ребенком навыков, необходимых для полноценной жизни в обществе. Социализация предполагает соблюдение правил поведения, принятых в обществе, полного контроля модели поведения.

Восстановление вертикальной позы является одним из аспектов социальной адаптации. Реабилитационные мероприятия планируют на основании исходного уровня опорно-двигательного аппарата.

Алгоритм маршрутизации пациента с миелодисплазией.

Уровень оказания медицинской помощи	Медицинское учреждение	Врач специалист	Цель осмотра	Возраст пациента	Направление в медицинское учреждение другого уровня
Пренатальный	Женская консультация	Акушер-гинеколог, врач УЗИ, детский уролог	Выявление порока развития; Принятие решения о сохранении или прерывании беременности	18-20 недель плода	Повторный осмотр в этом же учреждении; пренатальный консилиум
			Подтверждение порока развития	36-38 недель плода	Направление в родильный дом
1 – й уровень	Родильный дом	Акушер – гинеколог, педиатр-неонатолог	Визуализация порока: направление на оперативное лечение СМГ в первые 48 часов	Новорожденный	Стационар отделение хирургии новорожденных
	Поликлиника по месту жительства	педиатр	Мониторирование мочевого синдрома	новорожденный	Окружной диагностический центр на консультацию уролога, ортопеда, офтальмолога, нейрохирурга
		Детский хирург	Состояние оболочек грыжи или состояние п\о рубца, Выявление двигательных нарушений		
2 уровень	Окружной диагностический центр	уролог	Эффективность опорожнения мочевых путей, состояние верхних мочевых путей, активность мочевой инфекции	1-3 мес	3-6 мес направление в профильный стационар
		Ортопед	Стабильность		

			тазобедренных суставов		
		офтальмолог	Состояние глазного дна, внутриглазного давления		
		нейрохирург	Выявление возможных признаков гидроцефалии, определение сроков направления в стационар для оперативного лечения грыжи и гидроцефалии		
3 уровень	Профильный стационар	Уролог Ортопед нейрохирург	Углубленное УЗИ и МРТ обследование, оценка акта мочеиспускания и дефекации, цистография, нейрофизиологическое исследование Рентгенпланиметрия суставов и т.д. Определение сроков оперативного лечения.	3-6 мес	Направление в поликлинику по месту жительства с рекомендациями и индивидуальной программой реабилитации, подготовка к плановому оперативному лечению

¹**Пороки развития** — нарушение развития органов и систем с поражением их функции, возникающие в процессе внутриутробного или, реже, послеродового развития.

Литература.

1. Arata M, Grover S, Dunne K, Bryan D: Pregnancy outcome and complications in women with spina bifida. J Reprod Med 2000; 45:743-748
2. Пренатальная диагностика врожденных пороков развития плода. / Р. Ромеро [и др.] / — М.: Медицина. — 1994. — 448с.
3. Пренатальная диагностика наследственных и врожденных болезней / под ред. Э.К. Айдамазяна, В.С. Баранова. — М.: МЕДпресс-информ, 2006. — 416с.
4. Johnston L.B. Bladder dysfunction and neurological disability at presentation in closed spina bifida / L.B. Johnston, M. Borzyskowski // Arch. Dis. Child. — 1998. — Vol. 79. — P. 33-38.
5. Obstetrician-gynecologists' practice and knowledge regarding spina bifida / C.M. Shaer, N. Chescheir, K. Erickson, J. Schulkin // Am. J. Perinatol. — 2006. — Vol. 23(6). — P. 355-362.
6. Smith ED. Congenital sacral anomalies in children. J.Surg.1992.-29.p.165.
7. Хачатрян В.Л., Еликбаев Г.М. Оптимизация диагностических и лечебных мероприятий у детей с миелодисплазией. Журнал «Неврологический вестник»-2008.Т. XL, вып.1-С.93-94.
8. Пренатальная эхография / под ред. М.В. Медведева. — М.: Реальное время, 2005. — 550 с.
9. Fetal MRI in the evaluation of intrauterine myelomeningocele/ K.J. Mangels [et al.] // Pediatr. Neurosurg. — 2000. — Vol. 32(3). — P.124-131.
10. Wladimiroff J. W., S. Campbell: Fetal urine production rates in normal and complicated pregnancy. Lancet 1 (1974) 151

11. Л.А.Дерюгина, Д.А. Морозов Становление мочевыведения плода на этапах гестации // Детская хирургия. - 2007. - №6. – С. 22 - 27.
12. Дерюгина, Л.А. Расстройства уродинамики нижних мочевых путей у плодов // Детская хирургия. - 2007. - №3. – С. 30 - 34.
13. Дерюгина, Л.А. Антенатальная диагностика врожденных заболеваний мочевыделительной системы и обоснование тактики ведения детей в постнатальном периоде. Дисс. на соискание докт мед наук, М.-2008. – С.339.
14. M. Stöhrer, D. Castro-Diaz, E. Chartier-Kastler, G. Del Popolo, G. Kramer, J. Pannek, P. Radziszewski, J-J. Wyndaele. Клинические рекомендации «Нейрогенная дисфункция нижних мочевыводящих путей» Перевод – Ю.В. Алымов. Научное редактирование – проф., д.м.н. Г.Г. Кривобородов. Европейская Ассоциация Урологов,2010
15. Пискалов А.В. Сочетанные нарушения функции тазовых органов у детей (принципы пренатальной и постнатальной функциональной и нейрофизиологической диагностики и хирургического лечения). Дисс. на соискание докт мед наук, Омск.-2007. – С.286.
16. Гусева Н.Б. Коррекция нарушений функции мочевого пузыря в консервативном и оперативном лечении детей с недержанием мочи при миелодисплазии. Авт. докт. дисс. Москва, 2007г.30с.
17. Вишневский Е. Л., Лоран О. Б., Вишневский А. Е. Клиническая оценка расстройств мочеиспускания. М.: Терра. 2001. 96 с.
18. Кольбе О.Б., Петросова С.А., Сазонов А.Н.и др. Оценка нарушений функции мочевого пузыря и толстой кишки у детей с нефрологической патологией / О.Б.Кольбе, С.А.Петросова, А.Н.Сазонов и др.// Педиатрия.-2006.-№5.-С.17-21.
19. Вишневский Е.Л. Гиперактивный мочевой пузырь / Е.Л.Вишневский // Пленум правления Российского общества урологов. Тюмень, 24-27 мая 2005г.- Тюмень, 2005. – С.322-343.
20. Нейрогенные дисфункции мочевого пузыря / Под ред. М. Д. Джавад-Заде, В. М. Державина.- М: Медицина, 1989.- 384 с.
21. Вишневский Е.Л., Панин А.П., Игнатъев Р.О., Никитин С.С. Дневник мочеиспусканий у практически здоровых детей / Е.Л.Вишневский, А.П.Панин, Р.О.Игнатъев, С.С.Никитин // Российский вестник перинатологии и педиатрии.- 2010.-№1.- С.65-70
22. Вишневский Е. Л., Пугачев А. Г. Недержание мочи у детей // Пленум правления Российского общества урологов, Ярославль: Материалы. М., 2001. С. 179–189.
23. Madersbahe H. The various types of neurogenic bladder disfunction: an update of current therapevtic conception. Paraplegia.1990(May)28(4):217-29/
24. Вишневский Е.Л. Пугачев А.Г. Диагностика и лечение недержания мочи у детей // Ж. Педиатрия.- 1997.-№3.-с.25–30.
25. Меновщикова Л.Б., Млынчик Е.В. Основные принципы диагностики и лечения детей с нейрогенным мочевым пузырем при миелодисплазии// Труды IX Всероссийской научно-практической конференции «Актуальные вопросы хирургии детского возраста» в рамках X Российского конгресса «Инновационные технологии в педиатрии и детской хирургии».- Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии.-2011г. - приложение- с.63.

26. Меновщикова Л.Б., Млынчик Е.В. Основные принципы диагностики и медикаментозного лечения детей с нейрогенным мочевым пузырем на фоне миелодисплазии// // Материалы пленума правления Российского общества урологов, Кисловодск, 7-9 сентября 2011г.- с. 123-124.
27. Peters C, Rushton HG. Vesicoureteral reflux associated renal damage: congenital reflux nephropathy and acquired renal scarring. *J Urol.* 2010;184(1):265-73
28. Brandstrom P, Neveus T, Sixt R, Stokland E, Jodal U, Hansson S. The Swedish reflux trial in children. IV. Renal damage. *J Urol* 2010;184:292-297
29. Massanyi EZ, Preece J, Gupta A, Lin SM, Wang MH. Utility of screening ultrasound after first febrile UTI among patients with clinically significant vesicoureteral reflux. *Urology.* 2013;82(4):905.
30. Coulthard MG. Vesicoureteric reflux is not a benign condition. *Pediatric Nephrology.* 2009;24(2):227–232.
31. Montini G, Rigon L, Zucchetta P, et al. Prophylaxis after first febrile urinary tract infection in children? A multicenter, randomized, controlled, noninferiority trial. *Pediatric.* 2008;122:1064-1071
32. Sandberg K., Ji H. Kidney angiotensin receptors and their role in renal pathophysiology. *Semin. Nephrol.* 2000;20:402-416
33. Peralta C.A., Shlipak M.G., Wasser-Fyr C. et al. Association of antihypertensive therapy and diastolic hypotension in chronic kidney disease. *Hypertension.* 2007; 50: 474–480.
34. Нежданова М.В., Сергеева Е.Ф., Московская Е.Ф. Диагностические возможности теста на микроальбуминурию у детей с лейкоцитурией. *Нефрология и диализ,* 2005; 7(2):153-156
35. Мухин Н.А, Арутюнов Г.П, Фомин В.В. Альбуминурия – маркер поражения почки риска сердечно-сосудистых осложнений. *Клиническая нефрология* 2009 (1): 5-10
36. Махачев В.М., Корсунский А.А., Османов И.М., Длин В.В. Клиническое значение определения белков в моче для ранней диагностики рефлюкс-нефропатии у детей. *Нефрология и диализ,* 2005;7(1):41-45.
37. Гостюхова О.Г, Дадова Л.В, Преображенский Д.В., Павлова А.В. Клиническое и прогностическое значение микроальбуминурии при сахарном диабете I типа. *Клиническая геронтология,* 2003;1:38-42
38. Chiou YY, Chiu NT, Chen MJ, Cheng HL. Role of beta 2-microglobulinuria and microalbuminuria in pediatric febrile urinary tract infection. *Acta Paediatr Taiwan.* 2001;42(2):84-89.
39. M.D. Ronald S. Sutherland, M.D. Robert A. Mevorach, M.D. Laurence S. Baskin1, M.D. Barry A. Kogan. Spinal dysraphism in children: An overview and an approach to prevent complications//*Urology.* September 1995 Volume 46, Issue 3, Pages 294–304
40. Вишневский Е.Л., Игнатъев Р.О., Панин А.П. Эффективность лечения гиперактивного мочевого пузыря у детей методом биологической обратной связи // *Рос-сийский вестник перинатологии и педиатрии.*-2010.-N 2.-С.104-108.
41. Вишневский Е.Л., Никитин С.С., Иванов Л.Б. «Обоснование и эффективность лечения гиперактивного мочевого пузыря у детей альфа1-адреноблокатором кардурой». *Ж. Российский вестник перинатологии и педиатрии* - 2006, т.51,№ 5, с. 52-57.
42. Млынчик Е.В., Казанская И.В., Елков А.Ю. Диагностика и лечение простатита у детей// *Андрология и генитальная хирургия.*- 2005.--N1.-С.17-19

43. Вишнеvский Е.Л., Гусева Н.Б. Обоснование лечения нейрогенного мочевого пузыря у детей пикамилоном / Е.Л.Вишнеvский, Н.Б. Гусева // Урология и нефрология.-1998.- № 2. – С.27-30.
44. Демидов А.А, Млынчик Е.В. «Коррекция отдельных форм недержания мочи у детей и подростков инъекционной имплантацией биополимера»// Вестник РУДН.-Москва.-2008.-№6.- с.120-126.
45. Демидов А.А Коррекция недержания мочи при эписпадии у мальчика одномоментной имплантацией «TVT» и «TVT-О»//Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии.-2012.-№ 2.- С. 50-53.
46. Комбинированное лечение субтотальной эписпадии у девочки/ О. Б. Лоран, Е. Л. Вишнеvский, А. А. Демидов // Урология. - 2012. - № 4. - С. 73-75.
47. Lapidis J., Diokno A.C. // J. Urol. - 1974. - Vol. 111. - P. 184-187
48. Lapidis J., Diokno A.C. // J. Urol. - 1976. - Vol. 116. - P. 169-171
49. Schneider K.M., Ewing R.S. // J. Pediatr. Surg. - 1975. - Vol. 10. - P. 221-225
50. Mitrofanoff P. // Chir. Ped. - 1980. - Vol. 21. - P. 297-305
51. Keating M.A., Rink R.C. // J.Urol. - 1993. - Vol. 149. - P. 1091-1094
52. Duckett J.W., Shyder H. // Semin. Urol. - 1987. - Vol. 5. - P. 55-62
53. Казанская, И.В. Актуальность проблемы диагностики и лечения расстройств мочеиспускания у детей в России / И.В. Казанская // Диагностика и лечение детей с расстройствами мочеиспускания: Материалы Российского симпозиума – М.: НИИ Урологии, 2011. – С. 15–19.
54. Осипов, И.Б. Нейрогенный мочевой пузырь у детей / И.Б. Осипов, Л.П. Смирнова. – СПб.: Питер., 2001. – 96 с.
55. Churchill, B.M. Dysfunction of the lowest urinary and distal gastrointestinal tracts in pediatric patients with known spinal cord problems/ B.M. Churchill, R.P. Abramson, E.F. Wahl // Pediatr. Clin. North Am. – 2001. Vol. 48, № 6. – P. 669–681.
56. Combination of a cholinergic drug and an alpha-blocker is more effective than monotherapy for the treatment of voiding difficulty in patients with underactive detrusor / T. Yamanishi, K. Yasuda, T. Kamai // Int J Urol. – 2004. – Vol. 11, №2 – P. 88–96.
57. Effect of controlled release oxybutynin on neurogenic bladder function in spinal cord injury / M. O'Leary, J.R. Erickson, C.P. Smith // J. Spinal. Cord. Med. – 2003. – Vol. 26, № 2 – P. 159–162.
58. Augmentation cystoplasty rates at children's hospitals in the united states: a pediatric health information system database study / T.S. Lendvay, C.A. Cowan, M.M. Mitchell et al. // J. Urol. – 1996. – Vol. 176, № 4. – P. 1716–1720. Metcalfe P.D. Bladder augmentation: complications in the pediatric population / P.D. Metcalfe, Rink R.S. // Curr. Urol. Rep. – 2007. – Vol. 8, № 2. – P. 152–156.
59. Mitchell, M.E. Bladder augmentation in children: where have we been and where are we going? / M.E. Mitchell // BJU Int. – 2003. – Vol. 92, suppl. 1. – P. 29–34.
60. Taskinen, S. Skeletal health after intestinal bladder augmentation: findings in 54 patients / S. Taskinen, R. Fagerholm, O. Mäkitie // BJU int. – 2007. – Vol. 100 – P. 906–910.
61. Bladder calculi after augmentation cystoplasty: risk factors and prevention strategies / W. De Foor, E. Minevich, P. Reddy et al. // J. Urol. – 2004. – Vol. 172, № 5 (Pt. 1). – P. 1964–1966.
62. Asher, M. Factors affecting the ambulatory status of patients with spina bifida cystica / M. Asher and J.Olson. // J. Bone and Joint Surg. -1983.- Vol. 65-A. – P. 350 - 356.

63. Feiwell, E. Surgery of the hip in myelomeningocele as related to adult goals / E. Feiwell // J. Clin. Orthop. – 1980 – N 148. – P. 87-93.
64. Sharrard, W. J. W. Paediatric Orthopaedics and Fractures / W. J. W. Sharrard // Blackwell: Oxford.- 1971. - P. 753.

65. Лильин Е.Т., Доскин В.А. Детская реабилитология. М.: «Литерра», 2011.
66. 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». 1999.96с.
67. Сырчин Э.Ф. «Синдром фиксированного спинного мозга» при дизрафиях каудального отдела позвоночника и спинного мозга у детей. Автореферат на соискание ученой степени к.м.н. Пермь, 2005г., 20с.