

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., -гав. каф. урологии ФГБОУ ВО СГ16ГПМУ 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. Пискаваков, 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.*

Авторский коллектив.....	5
Соавторы по главам.....	11
Список сокращений.....	16
Слово к читателю.....	17
Введение.....	18
Предисловие.....	20
<b>ГЛАВА 1</b>	
<b>МОРФОФУНКЦИОНАЛЬНЫЕ ОСОБЕННОСТИ</b>	
<i>(Николаев С.Н., Пискалов А.В.)</i> .....	23
Список литературы.....	36
<b>ГЛАВА 2</b>	
<b>АНТЕНАТАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА</b>	
<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
<b>ГЛАВА 3</b>	
<b>ПРИНЦИПЫ КОНСЕРВАТИВНОГО ЛЕЧЕНИЯ</b>	
<i>(Николаев С.Н., Меновицкова Л.Б., Хан М.А., Новикова Е.В.,</i>	
<i>Никитский М.П., Складорова Т.А., Соттаева З.З.)</i> .....	64

## **ГЛАВА 4**

### **ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ**

**РАЗЛИЧНЫХ ФОРМ СПИНАЛЬНОГО ДИЗРАФИЗМА**

- *Николаев С.Н., Притыко А.Г., Ефременко А.Д., Пискалов 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.....ПО**
- 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 slingовых 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

<b>ГЛАВА 6</b> <b>РЕЗЕРВУАРФОРМИРУЮЩИЕ ОПЕРАЦИИ</b> <b>ПРИ МИЕЛОДИСПЛАЗИИ</b> ( <i>Коварский С.Л.</i> ).....	166
--	-----

Список литературы..... 177

<b>ГЛАВА 7</b> <b>ЛЕЧЕБНО-ВОССТАНОВИТЕЛЬНЫЙ КОМПЛЕКС,</b> <b>НАПРАВЛЕННЫЙ НА РАННЮЮ ПРОФИЛАКТИКУ ХБП</b> <b>У ДЕТЕЙ С МИЕЛОДИСПЛАЗИЕЙ</b> ( <i>Меновщикова Л.Б.,</i> <i>Мачехина Л.Ю., Севергина Э.С., Хан М.А., Байдин С.А.,</i> <i>Лодыгина Е.А., Новикова Е.В., Соттаева З.З.</i> ).....	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

<b>ГЛАВА 8</b> <b>ЛЕЧЕНИЕ РЕФЛЮКС-НЕФРОПАТИИ</b> <b>У ДЕТЕЙ С НАРУШЕНИЯМИ УРОДИНАМИКИ</b> ( <i>Мачехина Л.Ю., Сеницына О.А., Николаев С.Н.</i> ).....	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

<b>ГЛАВА 9</b> <b>ПРИНЦИПЫ АНТИБАКТЕРИАЛЬНОЙ</b> <b>ТЕРАПИИ У ДЕТЕЙ С СИНДРОМОМ</b> <b>МИЕЛОДИСПЛАЗИИ</b> ( <i>Белобородова Н.В., Меновщикова Л.Б.</i> ) ...	238
---	-----

<b>ДВА 10</b>	
<b>ОРЕТИЧЕСКОЕ ОБОСНОВАНИЕ И ПРИНЦИПЫ</b>	
<b>ИМИЧЕСКОЙ ДЕСИМПАТИЗАЦИИ</b>	
<b>МОЧЕВОГО ПУЗЫРЯ</b> (Николаев С.Н., Писклаков А.В., <i>и другие М.Н., Меновщикова Л.Б., Склярова Т.А.</i> ).....	249
<b>Список литературы</b> .....	265
<b>ЛАВА 11</b>	
<b>УЛЬТРАСОНОГРАФИЧЕСКАЯ КОРРЕКЦИЯ</b>	
<b>ПУЗЫРНО-МОЧЕТОЧНИКОВОГО РЕФЛЮКСА У ДЕТЕЙ</b>	
<b>С МИЕЛОДИСПЛАЗИЕЙ</b> (Николаев С.Н., Текотов А.Н., <i>Меновщикова Л.Б., Склярова Т.А.</i> ).....	269
<b>Список литературы</b> .....	277
<b>ГЛАВА 12</b>	
<b>ОСОБЕННОСТИ РАННЕЙ КОРРЕКЦИИ</b>	
<b>КОСОЛАПОСТИ У ДЕТЕЙ С СИНДРОМОМ</b>	
<b>МИЕЛОДИСПЛАЗИИ</b> (Крестьянин В.М., Крестьянин И.В.) . . .	284
<b>Список литературы</b> .....	297
<b>ГЛАВА 13</b>	
<b>ПЕРИОДИЧЕСКАЯ КАТЕТЕРИЗАЦИЯ</b>	
<b>МОЧЕВОГО ПУЗЫРЯ В РЕАБИЛИТАЦИИ ДЕТЕЙ</b>	
<b>С СИНДРОМОМ МИЕЛОДИСПЛАЗИИ</b> (Меновщикова Л.Б., Склярова Т.А., Николаев С.Н.).....	300
<b>Список литературы</b> .....	307
<b>Приложение. Памятка для пациента</b> .....	309
<b>Заключение</b> .....	312

## **Слово к читателю**

Миелодисплазия — собирательное понятие, объединяющее большую группу пороков развития спинного мозга, позвоночника и подлежащих тканей: спинномозговые грыжи (*spina bifida aperta*, *spina bifida occulta*), рахизизис, гидромиелия, каудальное недоразвитие, диастематомелия, липома, липофиброма, липогемангиома, субдуральные, арахноидальные кисты, остеомы и т.д. со скрытыми или явными клиническими проявлениями и сопутствующими нарушениями функции опорно-двигательного аппарата, органов малого таза и других систем с типичной локализацией поражения в пояснично-крестцовом отделе.

Сама по себе миелодисплазия в большинстве случаев не является фатальным пороком развития, а иногда с ним можно прожить долгие годы и не знать о его существовании. Однако скрытый неврологический дефицит часто дает о себе знать нарушением функции тазовых органов, что обычно больше всего беспокоит родителей и заставляет обратиться к специалисту соответствующего профиля. Хорошо, если это происходит до появления необратимых изменений в почках и верхних мочевых путях. Кстати самые тяжелые осложнения развиваются при минимальных клинических проявлениях. Как тут не вспомнить выражение выдающегося нейроуролога проф. Вишневого Евгения Леонидовича: «Чем лучше внизу (имеется в виду удержание мочи), тем хуже вверху (состояние почек), и наоборот». История наблюдений за пациентами с миелодисплазией насчитывает не одно тысячелетие, но только в последние годы наметился прорыв в данном направлении медицины. Этому способствуют новейшие технологии, методические руководства, научные статьи, монографии. К ним безусловно относится данное руководство. К его изданию привлечено созвездие великолепных профессионалов, которые щедро делятся своим многолетним опытом ведения этой тяжелейшей группы больных. В руководстве сформирована современная концепция лечения и реабилитации спинальных инвалидов с урологическими осложнениями, основанная на анализе функциональных результатов консервативного и хирургического лечения более 1500 детей. На сегодняшний день это самый большой клинический материал в нашей стране. Убежден, что монография «Синдром миелодисплазии у детей. Клиника, диагностика, лечение» окажет неоценимую помощь педиатрам, детским хирургам, урологам, нейрохирургам, ортопедам, физиотерапевтам, а также студентам старших курсов медицинских вузов и курсантам последипломого обучения.

*Доктор медицинских наук,  
профессор И.Б.Осипов*

## Введение

Лечение спинальных больных — сложная и многогранная проблема. Здесь не бывает мелочей. Каждый симптом, каждое отклонение от нормы могут иметь большое значение для здоровья ребенка в данный момент и в отдаленном будущем. А будущее этих детей весьма непредсказуемо и по понятным причинам, в силу серьезности заболевания, оставляет желать лучшего. На сегодняшний день эволюция хирургических методик лечения вариантов спинального дизрафизма и их осложнений, а главное эволюция мышления врачей-клиницистов, занимающихся подобными детьми, позволила по-новому взглянуть на данную проблему. Полученные обнадеживающие результаты во многом предопределили стратегию лечения спинальных больных. Развитие современных методов исследования, расширение показаний к нейрохирургическим и урологическим вмешательствам, применение новых видов физиотерапии и преформированных факторов, новых фармпрепаратов и т.д. позволили увидеть перспективу врачам, больным детям и их родителям. Не обнадеживая, не строя далеко идущих прогнозов, но ежедневно, годами занимаясь с такими детьми, можно увидеть и почувствовать, что Ваши труды приносят осязаемые результаты. Шаг за шагом, поэтапно, при благоприятном стечении обстоятельств, Вы можете наблюдать, как ребенок постепенно адаптируется к окружающей жизни и Вам остается немного — помочь ему в этом!

В представленном руководстве обобщен собственный опыт лечения миелодисплазии, недержания мочи и инфекций мочевых путей более чем у 1500 детей. Учитывая сложность лечения этой группы детей, многокомпонентность терапевтических воздействий, отсутствие специальной методической литературы, посвященной данной проблеме, мы представили специфическую информацию в виде руководства и надеемся, что она будет полезной для врачей смежных специальностей, занимающихся проблемой миелодисплазии.

Значительное распространение синдрома расстройств мочеиспускания у детей в виде императивного недержания мочи, ее задержки и других проявлений дисфункции мочевого пузыря связано с рядом обстоятельств.

Акту мочеиспускания и функциональной деятельности мочевого пузыря у новорожденных присущи некоторые особенности, складывающиеся на основе безусловных врожденных спинальных реф-

ков. По мере роста ребенка происходит постепенное подчинение функции мочевого пузыря корковым и подкорковым структурам, а акт мочеиспускания превращается в сложный интегративный акт, зависящий от содружественной работы спинальных и супраспинальных центров.

Таким образом, в процессе формирования управляемого мочеиспускания заложена, по мнению С.Д. Голигорского (1973), возможность серьезных функциональных расстройств, зависящих как от неустойчивости рефлекса, так и от поражения всей рефлекторной дуги — от периферических ганглиев до центров коры головного мозга.

Кроме того, учитывая, что основные центры спинальной иннервации мочевого пузыря располагаются в пояснично-крестцовом I-III отделах спинного мозга, врожденное поражение на этом уровне (миелодисплазия) может приводить к стойким и резистентным к лечению формам недержания мочи.

На ранних этапах развития плод реагирует на различные тератогенные воздействия альтерацией органов и тканей, поэтому в патологии плодов большой удельный вес приобретают пороки развития. Миелодисплазия, как основная причина недержания мочи у детей, является следствием патологии внутриутробного развития и родового акта, с которыми составляют единое целое.

В данном руководстве (третье по счету, освещающее диагностику и лечение спинальных форм недержания мочи) авторы описали методы, касающиеся своевременной диагностики, консервативного и хирургического лечения нейрогенной дисфункции мочевого пузыря и недержания мочи, пузырно-мочеточникового рефлюкса и ранних проявлений нефросклероза (рефлюкс-нефропатия) у детей.