

Синдром миелодисплазии у детей

(клиника, диагностика, лечение)

Под редакцией
профессора

С.Н. Николаева

Руководство для врачей

Москва

практическая медицина

2018

Оглавление

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

ГЛАВА 4**ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ****РАЗЛИЧНЫХ ФОРМ СПИНАЛЬНОГО ДИЗРАФИЗМА***(Николаев С.Н., Притыко А.Г., Ефременко А.Д., Писклаков А.В.)* . . . 98

- 4.1. Операции, направленные на восстановление нормальных топографоанатомических взаимоотношений элементов спинного мозга и проводникового аппарата** . . . 101
- 4.2. Операции по восстановлению целостности утраченных нервных сегментов (реиннервация)** 108
- 4.3. Операции по снятию патологических супраспинальных влияний** 110
- Список литературы** 118

ГЛАВА 5**СЛИНГОВЫЕ ОПЕРАЦИИ****ПРИ НЕДЕРЖАНИИ МОЧИ** *(Николаев С.Н., Шмыров О.С.)* 123

- 5.1. Реконструкция сфинктерного аппарата нижних мочевых путей у детей с недержанием мочи при миелодисплазии** 123
 - 5.1.1. Принципы диагностики сфинктеральной недостаточности 123
 - 5.1.2. Показания и варианты слинговых операций у детей с миелодисплазией 127
- 5.2. Анализ послеоперационных результатов коррекции сфинктерного аппарата** 145
 - 5.2.1. Анализ ранних послеоперационных результатов коррекции сфинктерного аппарата 145
 - 5.2.2. Анализ отдалённых результатов хирургической реконструкции сфинктера 146
 - 5.2.3. Сравнительная характеристика хирургических методик с использованием различных видов сфинктеропластики 151
- Список литературы** 158

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

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

Глава 1 | **МОРФОФУНКЦИОНАЛЬНЫЕ ОСОБЕННОСТИ**

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

Миелодисплазия (mielos—спинной мозг, displasis—неправильное развитие органов и тканей) — собирательное понятие, объединяющее большую группу пороков развития спинного мозга с типичной локализацией (чаще в пределах L₁—S_V-сегментов) и широким диапазоном проявлений, от рахишизиса до скрытых, сугубо тканевых, изменений [19, 24, 49, 53, 56].

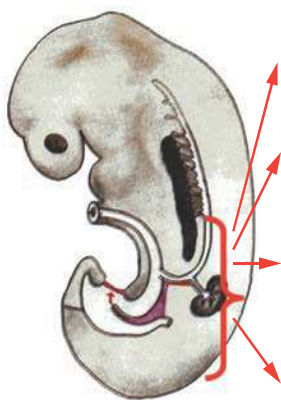
Под термином «миелодисплазия» подразумевают порок развития спинного мозга со скрытыми или явными клиническими проявлениями, с сопутствующими нарушениями функций опорно-двигательного аппарата, органов малого таза и других систем. Эта нозология объединяет относительно большую группу больных с пороками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

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

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

1. Первичные стенозы (сужения) позвоночного канала;

Последствия индукционного блока спинальной хорды (I триместр беременности)



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

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

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

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

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

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

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

Глава 2 | АНТЕНАТАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

2.1. Скрининговые методы в диагностике миелодисплазии плода

Основным методом антенатальной диагностики пороков развития является скрининговое ультразвуковое исследование. По мнению одного из основоположников антенатальной ультразвуковой диагностики в нашей стране профессора М.Д. Медведева, имеющего наибольший опыт, акушерское УЗИ решает следующие задачи:

- определение фетометрических параметров для выявления их соответствия менструальному сроку беременности и исключения задержки внутриутробного развития плода;
- оценка ультразвуковой анатомии плода с целью дородовой диагностики врожденных пороков развития и других патологических состояний;
- формирование среди беременных группы риска, угрожаемой по рождению детей с хромосомными аномалиями и другими врожденными заболеваниями, выявляя эхографические маркеры этих заболеваний;
- изучение особенностей развития плаценты и других провизорных органов, а также оценка количества околоплодных вод с целью получения дополнительной информации о развитии и течении беременности [8].

Скрининговое ультразвуковое исследование проводят трехкратно: при сроках беременности 11—14 недель, 18—21 неделя и 30—34 недели.

При сроке беременности 11—14 недель, кроме УЗИ, определяют материнские сывороточные маркеры [связанный с беременностью плазменный протеин А (РАРР-А) и свободная β-субъединица хорионического гонадотропина] с последующим программным комплексным расчетом индивидуального риска рождения ребенка с хромосомной патологией.

Актуальность пренатальной диагностики спинномозговых грыж обусловлена тем, что эту аномалию, которая является одним из наиболее частых пороков развития центральной нервной системы



Рис. 2.7. Беременность 23 нед. МРТ плода. Сагиттальный срез. Рахишизис пояснично-крестцового отдела позвоночника (указано стрелкой)

невральной трубки. Кроме того, МРТ плода выполняли при отсутствии убедительной ультразвуковой картины миелодисплазии даже при использовании сканера экспертного класса.

Из 21 исследования плодов с подозрением на порок развития позвоночника и спинного мозга патологические изменения не были обнаружены у 9, что позволило полностью исключить антенатальный диагноз миелодисплазии и отказаться от неоправданной элиминации.

Наибольшие трудности возникают при диагностике «безоболочечных» форм миелодисплазии, именно поэтому большинство положительных находок (9 из 12) приходилось на различные варианты рахишизиса (рис. 2.7).

При МРТ неплохо визуализируются и оболочечные спинномозговые грыжи даже в ранние сроки беременности (рис. 2.8).

При УЗИ не у всех плодов удастся выявить гидроцефалию и синдром Арнольда — Киари. Данная патология обнаружена с использованием МРТ (рис. 2.9 а, б).

Таким образом, МРТ является дополнительным методом оценки состояния плода во II и III триместрах беременности в тех случаях,

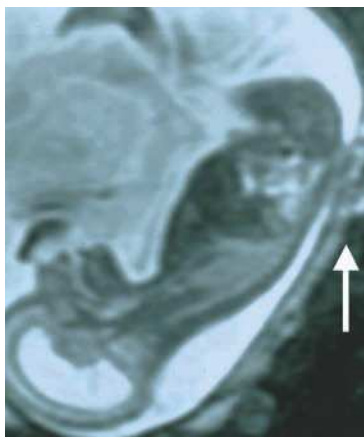


Рис. 2.8. Беременность 20 нед. МРТ плода. Сагиттальный срез. Spina bifida cystica крестцового отдела (указано стрелкой).

когда возможности УЗИ ограничены. Причем ее чувствительность и специфичность близки к 100%.

МРТ не претендует на место скринингового метода при исследовании плода, оставляя приоритет за УЗИ. Однако она позволяет не только уточнить характер аномалии, выявленной или заподозренной при УЗИ, но и идентифицировать те изменения, визуализация которых находится за пределами возможностей сонографии.

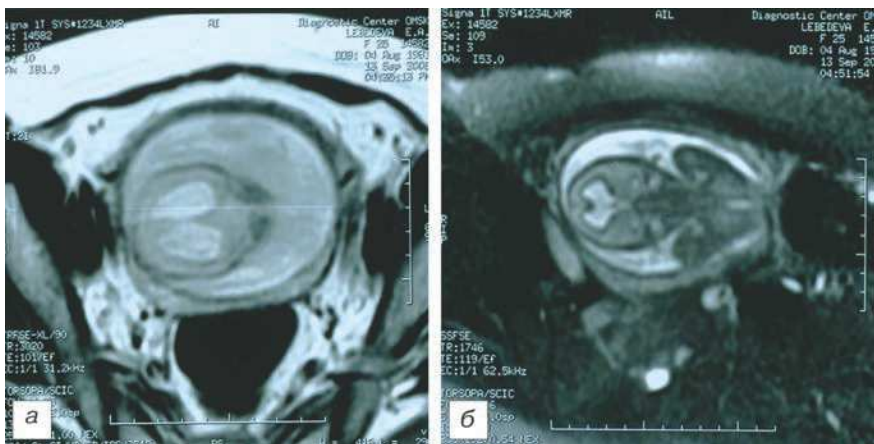


Рис. 2.9. Беременность 23 нед. МРТ. Синдром Арнольда—Киари. Гидроцефалия. а — поперечный срез головы плода; б — венечный срез.

Нейрогенная дисфункция мочевого пузыря в сочетании с синдромом миелодисплазии у детей клинически может проявляться расстройствами акта мочеиспускания, инфекцией мочевыводящих путей (35—80%) и является фактором высокого риска развития пузырно-мочеточникового рефлюкса (15—60%) [6, 10, 12].

В тех случаях, когда расстройства акта мочеиспускания проявляются недержанием мочи, ургентными позывами, поллакиурией, проблема нарушения уродинамики приобретает социальную значимость: снижается качество жизни пациентов, происходит их социальная дезадаптация, падает уровень самооценки, возникают конфликты в семье, детском саду, школе, что отрицательно влияет на развитие ребенка и приводит к психологическим срывам в последующей жизни [14, 23, 47, 62].

В связи с полиэтиологической природой гиперактивного мочевого пузыря для его лечения необходим мультидисциплинарный подход. Наряду с детскими урологами лечением занимаются невропатологи, психологи, врачи-физиотерапевты и реабилитологи. Однако отсутствие единого дифференциально-диагностического подхода приводит к тому, что лечение чаще всего оказывается симптоматическим и не всегда позволяет добиться клинического выздоровления.

В результате многочисленных клинических исследований, убедительно доказывающих несомненную роль нарушения координации в системе детрузор — сфинктер — тазовое дно, удалось сформировать основные принципы лечения. Нормализация уродинамики является важным условием для успешного лечения микробно-воспалительного поражения мочевого пузыря и почек. Однако следует отметить, что только лишь устранение симптомов расстройств акта мочеиспускания неравнозначно восстановлению функции мочевого пузыря. У значительного числа больных при миелодисплазии нестабильное состояние детрузора сохраняется, хотя степень выраженности снижается. Под влиянием различных методов лечения дисфункция мочеиспускания приобретает субклинический вариант течения, что и обуславливает постоянную угрозу рецидивов нарушений акта мочеиспускания, уродинамики и инфекционных осложнений [29, 52, 75].

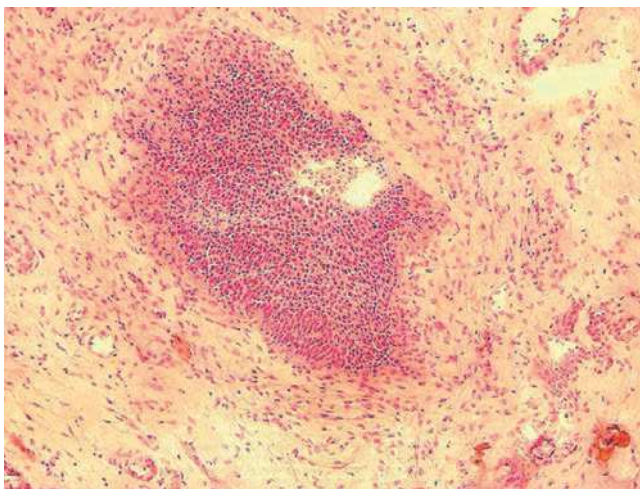


Рис. 3.1. Стенка мочевого пузыря при ГАМП. Значительные скопления микроконгломератов солей кальция в мышечной ткани (оценка по методу Коса). Ув. 250.

чия размерных и оптических характеристик включений микроконгломератов солей кальция. Так, средняя площадь этих включений в группе с нормоактивным МП составила $4,16 \pm 0,33$ мкм², а в группе с гиперактивным МП — $4,89 \pm 0,23$ мкм², т.е. имело место существенное ($p < 0,005$) увеличение размеров кальциевых включений при II варианте. То же касалось и оптических параметров, в первую очередь средней оптической плотности включений ($0,09 \pm 0,001$ ед. при НРМП и $0,12 \pm 0,00086$ ед. при ГАМП; достоверность различия $p < 0,005$) и интегральной оптической плотности ($13,34 \pm 2,5$ ед. при НРМП и $18,4 \pm 1,14$ ед. при ГАМП; достоверность различия $p < 0,005$). Все это свидетельствует о достоверном увеличении количества кальциевых включений в тканях ГАМП [6, 11].

Подобное повышение концентрации кальциевых включений в митохондриях подтверждает, что система транспорта кальция в органеллу переносит последний из окружающего цитозоля чрезвычайно интенсивно, конкурируя с процессами синтеза АТФ. В конечном итоге пороговая концентрация микроконгломератов кальция внутри органеллы ингибирует синтез АТФ (табл.3.2).

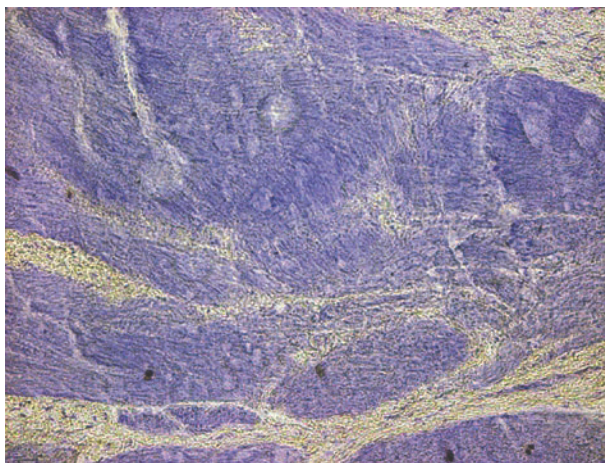


Рис. 3.2. Стенка мочевого пузыря при ГАМП. Определение активности сукцинатдегидрогеназы по Нахласу. Неравномерное распределение активности окраски. Ув 400.

гетерогенность можно объяснить появлением среди относительно малоактивных в энергетическом отношении тканевых элементов отдельных клеток с компенсаторно повышенной активностью.

При гистохимическом исследовании цитохромоксидазы (ЦО) не было ясной картины. Для участков гистохимической активности этого фермента при ГАМП было характерно относительно по сравнению с НРМП увеличение размеров (средняя площадь $4,63 \pm 0,26$ и $3,5 \pm 0,23$ мкм² соответственно; достоверность различия $p < 0,005$), но менее понятное изменение оптических характеристик — средняя яркость уменьшалась ($173,51 \pm 0,4$ ед. при ГАМП и $191,06 \pm 0,43$ ед. при НРМП), а средняя оптическая плотность увеличивалась ($0,17 \pm 0,001$ ед. при ГАМП и $0,13 \pm 0,001$ ед. при НРМП). Последнее можно объяснить потерей прочности связей фермента с митохондриальной мембраной («размывание») и связыванием с какими-то плотными неспецифическими молекулами матрикса.

При ГАМП у детей определяли увеличенные участки гистохимической активности по сравнению с нормаактивным мочевым пузырем. При этом оптические характеристики — средняя яркость уменьшалась, а средняя оптическая площадь увеличивалась в соответствующих группах (рис. 3.3).

Глава 4 | ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ РАЗЛИЧНЫХ ФОРМ СПИНАЛЬНОГО ДИЗРАФИЗМА

«Она одинаково лечит как обездоленных, так и великих, бедных и богатых, а иногда бедных лучше, чем богатых. Она вдохновляется только одним: облегчить и вылечить. Она добросовестная, она старается делать как можно лучше, думая только об интересах больного; она никогда не чувствует себя вполне удовлетворенной тем, что она сделала. Она отбрасывает свои заботы и страхи, чтобы сделать лучше. Она всегда стремится к прогрессу» — так говорил Рене Леруи о хирургии.

Изучение результатов хирургического лечения аномалий спинного мозга и его проводникового аппарата у детей с различными формами спинального дизрафизма свидетельствует о том, что частичное (реже полное) восстановление ряда утраченных функций может происходить после устранения компрессии зоны конского хвоста и спинного мозга. По всей видимости, после ликвидации воздействия таких постоянных раздражителей, как костные остеофиты, арахноидальные спайки и кисты, эпидуральные рубцы, липомы, липофибромы и т.д., происходит локальное восстановление кровотока, а при адекватном выполнении хирургического пособия — восстановление и регионарной ликвородинамики. Исходя из данного положения и нашего опыта, имеющегося у ряда больных с врожденными аномалиями позвоночника и спинного мозга сдавление последнего, т.е. наличие очага патологической ирритативной импульсации, необходимо устранять хирургическим путем. Правильность такого принципиального положения подтверждают ближайшие и отдаленные результаты хирургического лечения. В то же время клиницист должен определить степень обратимости посттравматических или врожденных изменений спинного мозга, чтобы тем самым уточнить показания к оперативному вмешательству.

При определении показаний к оперативному вмешательству необходимо учитывать общее состояние больных с повреждением спинного мозга, которое обусловлено: 1) тяжестью и характером

Таблица 4.1.

Основные рефлексы удержания мочи и мочеиспускания по Маюну

Рефлекс	Активирующее влияние	Пути		Локализация рефлекторных центров	Функция
		афферентные	эфферентные		
1	2	3	4	5	6
1. Симпатический детрузорингибирующий рефлекс	Повышение мышечного напряжения детрузора	Тазовые нервы	Гипогастральные нервы	Торако-люмбальный отдел спинного мозга	Удержание мочи
2. Симпатический сфинктерконстрикторный рефлекс	То же	То же	То же	То же	То же
3. Промежностно-детрузорномозащий рефлекс	Сокращение мышц тазового дна, промежности	Срамные нервы	Тазовые нервы	Сакральный отдел спинного мозга	« »
4. Уретросфинктер-устраняющий рефлекс	Напряжение треугольника Льева	То же	Срамные нервы	Срамные ядра (сакральный отдел)	« »
5. Промежностно-бульбарный возбуждающий детрузор-рефлекс	Расслабление промежности и мышц тазового дна, связанное с возрастанием внутрибрюшного давления	Срамные нервы, сакробульбарный тракт	Латеральный ретикулоспинальный тракт и тазовые нервы	Продолговатый мозг, сакральный отдел спинного мозга	Начало мочеиспускания. 9-й и 10 рефлекс могут его дублировать

Окончание табл.

1	2	3	4	5	6
6. Детрузорактивирующий рефлекс	Возрастание мышечного напряжения детрузора	Тазовые нервы и дорсальные пучки	То же	Клювовидная часть моста, сакральный отдел	То же
7. Детрузорутральный тормозящий рефлекс	То же	Тазовые нервы	Тазовые нервы	Сакральный отдел спинного мозга	Продолжение сокращения детрузора до опорожнения мочевого пузыря и синхронизация с релаксацией сфинктера
8. Детрузорфинктеральный тормозящий рефлекс	»»»	То же	Срамные нервы	Срамные ядра сакрального отдела спинного мозга	То же
9. Уретродетрузорактивирующий рефлекс	Прохождение мочи по уретре	Срамные нервы и латеральные пучки	Латеральный ретикулоспинальный тракт, таз, нервы.	Клювовидная часть моста, сакральный отдел	« »
10. Уретродетрузорактивирующий рефлекс	То же	Тазовые нервы	Тазовые нервы	Сакральный отдел	« »
11. Уретросфинктеральный тормозящий рефлекс	«««	Срамные нервы	Срамные нервы	Пудендалные ядра (сакральный отдел)	« »
12. Эпинеобульбарный тормозящий рефлекс	Сокращение промежностных и тазовых мышц	Срамные нервы и сакробульбарный тракт	Вентральный ретикулоспинальный тракт	Продолговатый мозг; сакральный отдел спинного мозга	Прерывание мочеиспускания и восстановление фазы наполнения

Глава 5 | СЛИНГОВЫЕ ОПЕРАЦИИ ПРИ НЕДЕРЖАНИИ МОЧИ

5.1. Реконструкция сфинктерного аппарата нижних мочевых путей у детей с недержанием мочи при миелодисплазии

5.1.1. Принципы диагностики сфинктеральной недостаточности

Недержание мочи у детей, резистентное к консервативной коррекции, является серьезным физическим недугом, имеющим самые разнообразные негативные последствия, прежде всего это нарушения медико-социальной адаптации, которые приводят к осложнениям, опасным для жизни больных.

Замкнутость вплоть до аутизма, хроническая депрессия, затруднение трудовой и социальной адаптации, ограниченные возможности получить серьезное образование и завести семью; наконец, возникновение осложнений в виде инфекции мочевыводящих путей, нарушение уродинамики с возможным исходом в хроническую почечную недостаточность — характерные особенности этого контингента больных [2, 4, 11, 13, 84].

Ежегодно в России регистрируют тяжёлые аномалии сфинктерного аппарата прямой кишки у 1: 1.500 — 1: 5.000 детей и миелодисплазию — у 1: 1000 новорожденных. Лечение и реабилитация таких пациентов приобретают характер сложной комплексной медико-социальной проблемы для семьи и общества [1, 5, 9, 17, 24, 33, 72, 74].

Тяжёлые формы недержания мочи у детей являются преимущественно следствием миелодисплазии области конуса спинного мозга и люмбосакральных корешков с несостоятельностью иннервации мочевого пузыря. Наиболее часто тотальное недержание мочи наблюдают при врождённых спинномозговых грыжах у детей — 95—98% [3, 7, 8, 14, 22, 31].

Клинические проявления миелодисплазии в виде недержания мочи разнообразны и варьируют от тотального недержания, когда моча подтекает постоянно при отсутствии позыва и эпизодов спонтанного мочеиспускания, до периодического ее неудержания на фоне сохранённого ритма спонтанных мочеиспусканий.

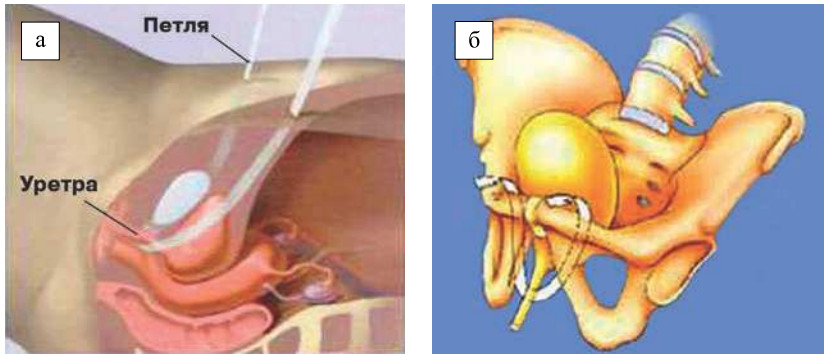


Рис. 5.1. Принцип петлевой сфинктеропластики (TVT)

а — ретроуретральное проведение синтетического slingа; б — то же в формате 3D.

жом одним из противопоказаний к сфинктеропластике синтетической петлёй является возраст больного (дети).

II — пластика свободным аутоотрансплантатом. В качестве петли используют свободные вагинальный, мышечный, фасциальный или кожный лоскуты (рис. 5.3, а, б).

III — пластика васкуляризированным трансплантатом. В качестве трансплантата служит мышечная, апоневротическая или мышечно-апоневротическая полоска, имеющая «анатомическое» прикрепление. Источником трансплантата служат прямые, косые или пирамидальные мышцы передней брюшной стенки, мышца, напря-



Рис. 5.2. Набор для выполнения операции TVT

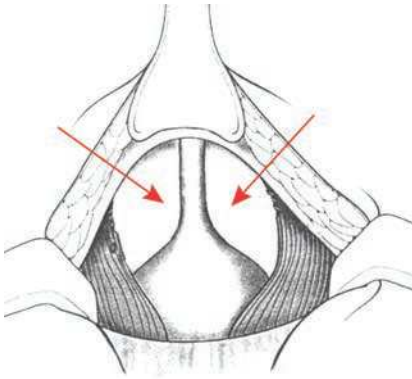


Рис. 5.8. Мобилизация шейки мочевого пузыря (зона манипуляции указана стрелками).

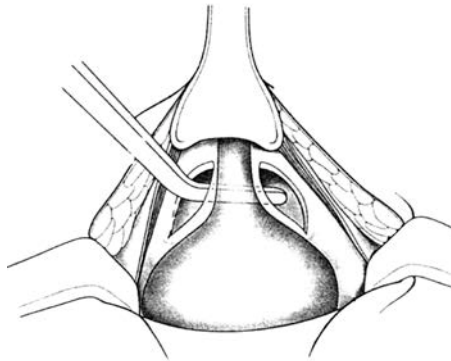


Рис. 5.9. Формирование позадишеечного тоннеля.

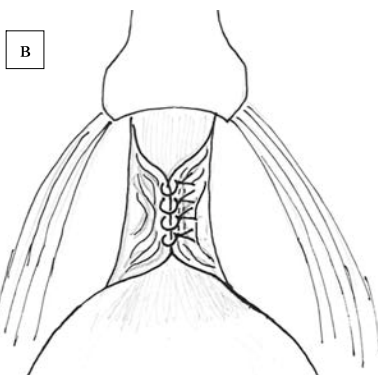
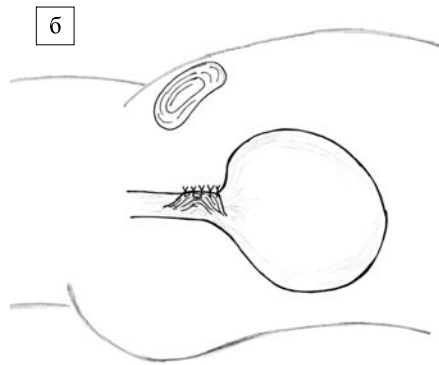
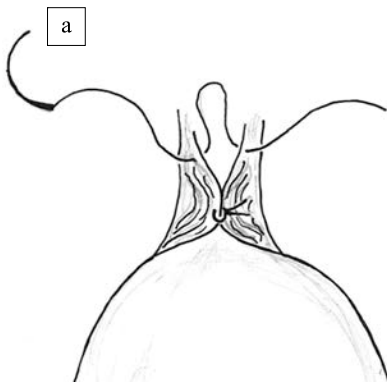


Рис. 5.10. Пликация шейки мочевого пузыря.

а — наложение вворачивающих швов на шейечно-уретральный сегмент (вид сверху); б — наложение вворачивающих швов на шейечно-уретральный сегмент (вид сбоку); в — окончательный вариант.

Глава 6 | РЕЗЕРВУАРФОРМИРУЮЩИЕ ОПЕРАЦИИ ПРИ МИЕЛОДИСПЛАЗИИ

При отсутствии естественного процесса мочеиспускания у детей с миелодисплазией и нейрогенным мочевым пузырем, микроциститом, когда существующая малая ёмкость пузыря не позволяет адекватно воспринимать поступающий объем мочи и адекватно же опорожнять его вследствие дезадаптации детрузора, особое значение приобретает восстановление детрузорной функции, направленное на создание условий функционирования мочевого пузыря в режиме низкого давления.

Клиническая картина при нейрогенном мочевом пузыре малого объема не отличается особым разнообразием и заключается или в постоянном подтекании мочи, или в наличии «сухих» промежутков, не превышающих 20—30 мин. Как правило, отсутствует позыв на мочеиспускание. Самого акта эвакуации мочи из мочевого пузыря нет вообще или он представлен слабой короткой струей, не превышающей по объему 20—30 мл.

Ретроградная цистоманометрия представлена примерно однотипными кривыми с отсутствием рефлекса на мочеиспускание и выраженным подъемом давления при введении 30—70 мл жидкости, которая начинала подтекать, помимо уретрального катетера (рис. 6.1).

Клиническая проблема малой вместимости мочевого пузыря, сопровождающейся нарушением уродинамики в верхних мочевых путях и проявляющейся недержанием мочи, может быть решена с помощью расширяющей цистопластики.

По данным Tasker (47), первую расширяющую илеоцистопластику выполнил Mikulicz в 1898 г.

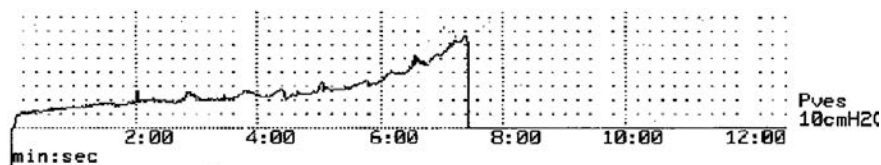


Рис. 6.1. Ретроградная цистоманометрия. Неадаптированный мочевой пузырь.

В первой половине XX столетия в качестве дополнительного мочевого резервуара в основном использовали изолированный сегмент подвздошной кишки в виде замкнутой трубки. Известно большое количество вариантов соединения отрезка кишки с пузырем: пластика продольно расположенной петлей, U- и J-образные пластики, кольцевидная пластика, пластика петлей, свернутой в виде «солдатской шинели», и т.д. [5, 10, 14, 39, 40, 41] (рис. 6.2).

Однако недержание мочи после проведения энтероцистопластики циркулярными кишечными сегментами часто сохранялось вследствие неадекватной вместительности резервуара с низкой эластичностью его стенок и чрезмерно активными сокращениями [28, 51].

Кроме того, возникновение волн высокого давления в резервуаре, достигающих 100 см вод. ст., являлось причиной хрониче-

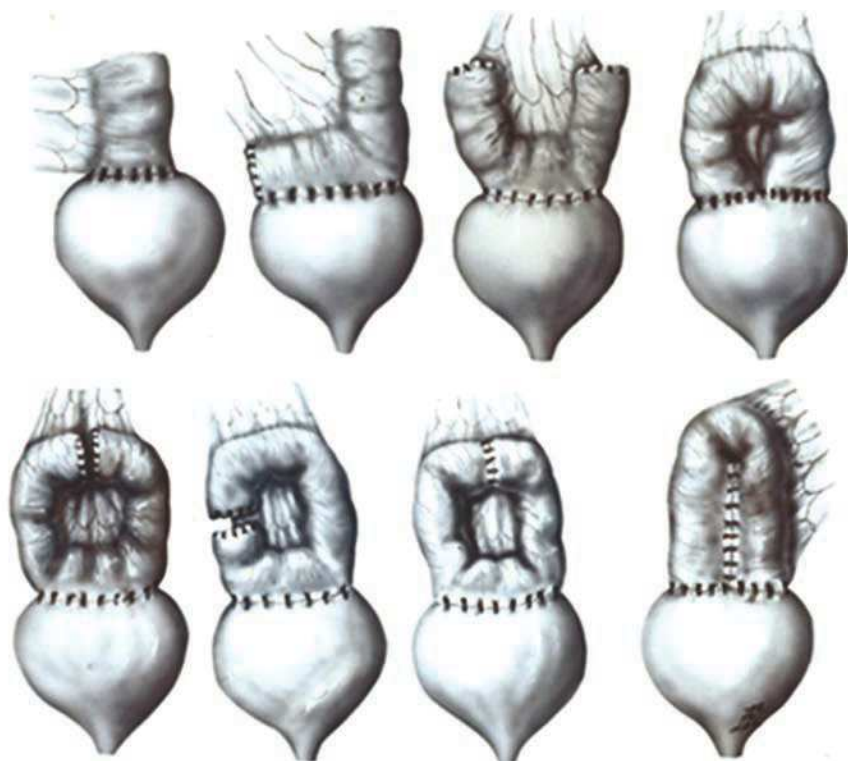


Рис. 6.2. Виды расширяющей цистоластики сегментом подвздошной кишки.

Глава 7 | ЛЕЧЕБНО-ВОССТАНОВИТЕЛЬНЫЙ КОМПЛЕКС, НАПРАВЛЕННЫЙ НА РАННЮЮ ПРОФИЛАКТИКУ ХБП У ДЕТЕЙ С МИЕЛОДИСПЛАЗИЕЙ

7.1. Значение гипербарической оксигенации в становлении ряда факторов энергообмена у детей с нарушением функции почек

Основу теоретического обоснования целесообразности клинического применения гипербарической оксигенации составляют данные о том, что в патогенезе большинства уронефрологических заболеваний и послеоперационных состояний ведущая роль принадлежит общей либо регионарной гипоксии. Использование традиционных методов оксигенотерапии не всегда позволяет купировать кислородную задолженность органов и тканей, особенно при выраженном патологическом процессе [1, 9, 11].

В этих ситуациях только гипербарическая оксигенация способна разорвать порочные пути патогенеза, обусловленные гипоксическим синдромом, и тем самым не допустить развитие критических состояний.

В настоящее время гипербарическая оксигенация (ГБО) признана специалистами многих областей клинической медицины, в том числе и хирургической уронефрологии детского возраста.

Из данных литературы следует, что в основе активации репаративных процессов под действием ГБО лежит профилактика обычно развивающейся при гипоксических состояниях депрессии митохондриальных ферментов энергетического обмена (сукцинат- и α -глицерофосфатдегидрогеназа). Адекватная энергетическая обеспеченность раневого процесса приводит к повышению активности, а также устойчивости клеточных элементов, участвующих в процессах очищения и репарации раны, что, в частности, влияет на течение и смену фаз раневого процесса [2, 7, 16, 17, 18, 27].

Доказано, что ГБО важна в качестве вспомогательного диагностического метода при оценке жизнеспособности тканей, в частности реимплантированных кожных лоскутов.

Основное звено любого патологического процесса — гипоксия, которую необходимо как можно быстрее устранить, причем дей-



Рис. 7.1. Клинико-физиологические эффекты ГБО (схема).

I группа — 517 детей, оперированных на проводниковом аппарате спинного мозга и нижних мочевых путях;

II группа — 39 детей, оперированных на верхних мочевых путях;

III группа — 25 детей, оперированных по поводу гипо- и эписпадии.

ГБО проводили на фоне применяемой в клинике схеме ведения данной категории пациентов (инфузионная, антибактериальная терапия с применением препаратов, направленных на поддержание

Глава 8 | ЛЕЧЕНИЕ РЕФЛЮКС-НЕФРОПАТИИ У ДЕТЕЙ С НАРУШЕНИЯМИ УРОДИНАМИКИ

Профилактика тяжелых поражений паренхимы почек при пузырно-мочеточниковом рефлюксе (ПМР) у детей продолжает оставаться одной из важнейших проблем детской урологии и нефрологии. Пороки развития мочевых путей составляют до 27% от всех пороков развития у детей, причем в последние годы увеличивается их количество. Пороки развития ОМС и почек составляют от 30 до 80%, по данным различных международных исследований, в нозологической структуре хронической почечной недостаточности (ХПН) в зависимости от возраста, из них 43% составляют обструктивные уропатии [3, 12, 23, 24, 30].

ПМР является одним из самых распространенных пороков ОМС. Уже в 60-х гг. XX столетия было выявлено, что при ПМР в 2,6 раза чаще, чем при других мочевых пороках, развивается вторичное сморщивание почки, вызывающее клиническую картину прогрессирующего нарушения почечных функций и называемое рефлюкс-нефропатией (РН) [24, 25, 29, 42].

До настоящего времени нет четких критериев прогноза исхода ПМР. Многочисленные отечественные и зарубежные исследования полиморфизма генов, кодирующих компоненты РААС (ангиотензин-конвертирующий фермент, рецепторы к ангиотензину II и т.п.), не дают однозначного ответа о наличии генетической обусловленности процесса склерозирования. На начальных стадиях заболевания прогноз в отношении возможной тяжести поражения паренхимы не ясен, что создает условия как для чрезмерно-, так и для недостаточно активной терапии. Длительное время профилактика вторичного сморщивания паренхимы почек при ПМР сводилась лишь к антибактериальной профилактике рецидивов пиелонефрита, сопровождающего обструкцию мочевых путей. Однако при дальнейшем изучении проблемы было установлено, что так называемый стерильный, т.е. не осложненный пиелонефритом рефлюкс, также может приводить к склерозированию почки. Дальнейшим этапом развития нефропротекции при ПМР было применение препаратов, не только мембраностабилизирующих, но и улучшающих трофику паренхимы (антиги-

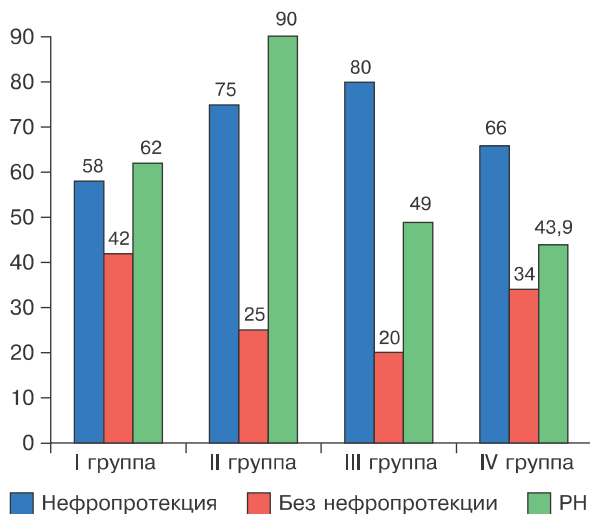


Рис. 8.3. Характеристика исходов рефлюкс-нефропатии в исследуемых группах детей (диаграмма).

повышение ИР более чем на 20%) даже в отсутствие выраженной протеинурии.

В 4 исследованных группах детей, имевших ПМР в анамнезе, не все пациенты по различным причинам получали противосклеротическую превентивную терапию. Соответственно и различались исходы заболевания [рефлюкс-нефропатия или сохранность почечной паренхимы] в 4 группах детей. На рис. 8.3 представлены распределение пациентов, получавших и не получавших нефропротективную терапию, а также процент формирования нефросклероза в каждой из исследованных групп.

Из анализа диаграммы видно, что наибольшее количество детей с РН наблюдали во II группе (нервно-артритический тип конституции), несмотря на то, что большая часть этих пациентов получала противосклеротическую терапию. У детей, имеющих нервно-артритический тип конституции, сформировался вторичный нефросклероз в 90% всех случаев, при этом регулярно лечившихся было 75%. Среди детей, имеющих лимфатико-гипопластический тип конституции, РН сформировалась за период наблюдения в 62% случаев, хотя детей, регулярно наблюдавшихся и получавших превентивную терапию, было меньше (58%). В III группе (аллергический тип консти-

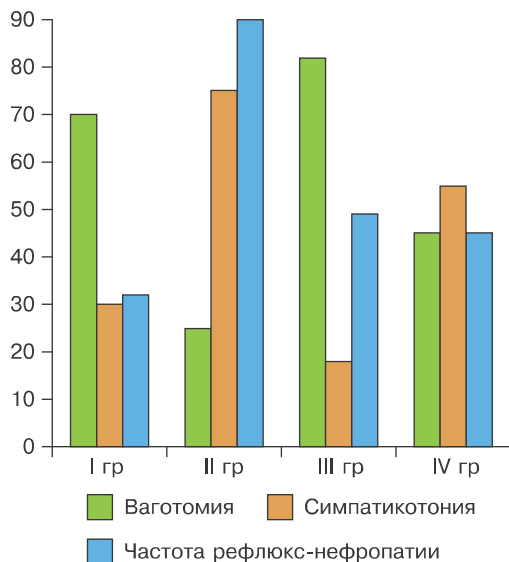


Рис. 8.6. Взаимосвязь вегетативного обеспечения и частоты рефлюкс-нефропатии (диаграмма).

• гиперлипидемия является известным фактором не только риска любой сосудистой патологии, но и прогрессирования хронической почечной недостаточности;

• формирование хронического интерстициального нефрита приводит к прогрессированию нефросклероза [1, 6, 25, 34, 40].

Результаты исследования активности ренина плазмы периферической крови у детей с рефлюкс-нефропатией и склонностью к артериальной гипертензии представлены в табл. 8.5.

Нормальные показатели уровня активности ренина сыворотки при определении его в периферической крови лежа составляют 0,5—5,2 Нг/мг в 1 час.

Как видно из данных таблицы, уровень ренина плазмы крови был несколько повышен во II группе детей, однако не превышая значительно верхнюю границу возрастной нормы, и был достоверно повышен лишь у 3 детей, имевших стойкую артериальную гипертензию — уровень АД превышал средневозрастной почти в 3 раза. Все 3 ребенка имели клиническую ХПН, т.е. определение уровня ренина сыворотки периферической крови в нашем исследовании не

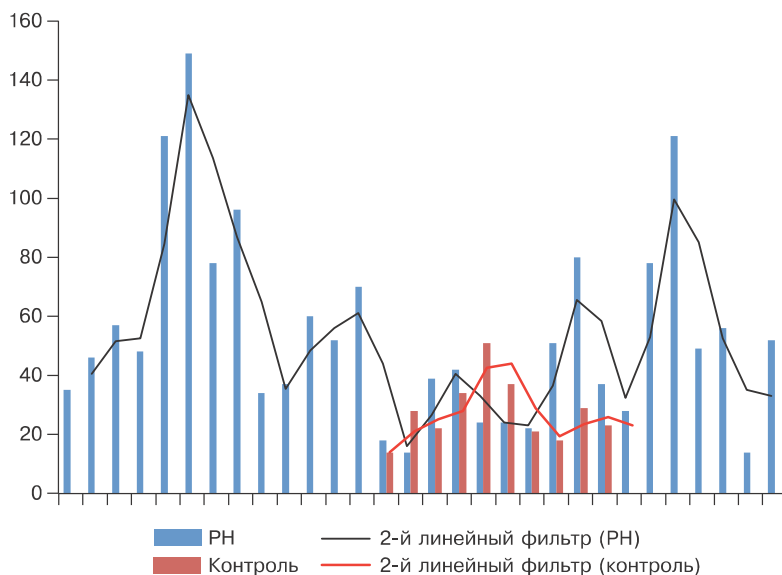


Рис. 8.7. Сравнительная характеристика уровня TGF-β1 в моче детей с рефлюкс-нефропатией и в контрольной группе (диаграмма).

Мы исследовали также уровень трансформирующего фактора роста β (TGF-β1) в моче у 30 пациентов с клинико-лабораторными признаками РН в возрасте от 1,5 до 16 лет. У всех детей на момент исследования не было проявлений пиелонефрита или активного воспалительного процесса иной локализации, ПМР на момент исследования у всех детей оперативно или консервативно излечен. Контрольную группу составили 10 детей с первичным энурезом. На рис. 8.7. представлено распределение полученных показателей уровня TGF-β1 по сравнению с контрольной группой.

В связи с тем что уровень TGF-β1 в моче характеризует процесс фиброобразования почечной ткани, мы исследовали корреляцию данного показателя с уровнем протеинурии (соотношение белок/креатинин в суточной моче). Полученные данные представлены на рис. 8.8.

Как видно из графика, уровень TGF-β1 нарастает пропорционально степени протеинурии, однако при превышении критического уровня протеинурии в 1,5 раза происходит снижение экскреции TGF-β1. Следует отметить, что у 3 детей, у которых уровень TGF-β1 был невысоким при высоком, почти нефротическом уровне протеин-

Глава 9 | ПРИНЦИПЫ АНТИБАКТЕРИАЛЬНОЙ ТЕРАПИИ У ДЕТЕЙ С СИНДРОМОМ МИЕЛОДИСПЛАЗИИ

Инфекция мочевыводящих путей в детском возрасте может быть проявлением самостоятельного заболевания, но у детей с миелодисплазией и нарушенной уродинамикой нижних мочевых путей она персистирует практически постоянно. Традиционные принципы лечения инфекции мочевыводящих путей хорошо известны, надежны и в большинстве случаев высокоэффективны [1].

При выявлении у ребенка *лейкоцитурии* диагноз может быть различным в зависимости от наличия других клинико-лабораторных признаков. Нормальный акт мочеиспускания, отсутствие не только жалоб у ребенка, но и температурной реакции и изменений в анализе крови позволяют поставить диагноз *инфекции мочевыводящих путей (ИМП)*. Нередко выявленный мочевой синдром исчезает самостоятельно на фоне терапии основного заболевания (например, после выздоровления от респираторной инфекции). Чаще для лечения ИМП используют различные травяные сборы, реже — уросептики или антибиотики. При появлении жалоб на дизурию (учащенное мочеиспускание, боль, чувство жжения, задержка мочи или частые позывы) речь идет о воспалении слизистой оболочки мочевого пузыря и соответственно ставят диагноз *цистита*. В данном случае с целью санации мочи и ликвидации клинических симптомов воспаления традиционно используют уроантисептики в сочетании с физиолечением. В последние годы удобным щадящим режимом терапии острого цистита у детей следует считать одно- или двукратный прием препарата фосфомицин-триметамол, специально созданного для лечения инфекций нижних мочевых путей [2].

При обнаружении изменений в анализе мочи в виде стойкой лейкоцитурии необходимо проверить, есть ли воспалительные нарушения в клиническом анализе крови, особенно у детей раннего возраста. При выявлении воспалительной реакции в анализе крови (СОЭ > 30 мм/час., лейкоцитоз и/или нейтрофилез) устанавливают диагноз «обострение пиелонефрита», при этом обязательно проводят бактериологическое исследование урокультуры, а в дальнейшем, по мере

та. Чаще всего применяют такие схемы деконтаминации, как ципрофлоксацин + фузидин + нистатин в возрастных дозировках.

Важно подчеркнуть, что во всех группах риска основной антибиотик, выбранный для профилактики, вводят за 30—40 мин. до операции внутривенно.

Таблица 9.3.

**Выбор антибиотика при урологических операциях у детей
(по возрастанию степени риска)**

Группа риска	До операции	После операции
I	<i>Цефалоспорины II поколения</i> Цефуроксим в день операции с премедикацией $1/2$ суточной дозы в/в или в/м	Цефуроксим парентерально 1—3 дня
II	<i>Ингибиторзащищенные пенициллины</i> ● амоксциллин/клавуланат или ● тикарциллин/клавуланат в день операции с премедикацией $1/2$ суточной дозы в/в	Тот же антибиотик в течение 3—5 дней в дозе 40 мг/(кг · сут), разделенной на 3 введения
III	Микробиологическое обследование. За 2 дня до операции — селективная деконтаминация кишечника В день операции с премедикацией 1 из препаратов индивидуально: <i>Ингибиторзащищенные пенициллины</i> ● амоксциллин/клавуланат или ● тикарциллин/клавуланат <i>Цефалоспорины III поколения</i> ● цефотаксим ● цефтриаксон ● цефтазидим ● цефоперазон	Деконтаминацию продолжить еще 3—5 дней Антибиотик, выбранный для парентерального введения, в течение 5—7 дней Микробиологический мониторинг — по показаниям.

Для лечения тяжелых госпитальных уроинфекций и уросепсиса, кроме препаратов, перечисленных выше, можно применять также антибиотики других групп, активные в отношении полирезистентных микроорганизмов. При полирезистентных грамотрицательных возбудителях это прежде всего цефалоспорины IV поколения — **цефепим**, аминогликозид — **нетилмицин**, карбапенем — **имипенем**, фторхинолон — **ципрофлоксацин**. При абсцессах, карбункулах почки могут оказаться незаменимыми антистафилококковые препараты резерва — **ванкомицин** и **рифампицин**. При кандидурии и грибковых суперинфекциях другой локализации необходим противогрибковый препарат **флюконазол**.

Проблема лечения детей с различными вариантами миелодисплазии является мультидисциплинарной, учитывая большую вариативность клинических проявлений данного порока развития, однако урологическая составляющая является ведущей. Это связано не только с недержанием мочи, как правило, сопровождающим данный порок и ведущим к снижению качества жизни больного, но и сопряжено с такими осложнениями, как инфекция мочевыводящих путей, различные варианты обструктивных уropатий и хроническая болезнь почек с исходом в хроническую почечную недостаточность. При лечении детей с данной патологией необходимо (с урологической позиции) решить две основные задачи: защитить мочевые пути от уродинамических и инфекционных повреждений и улучшить качество жизни пациента за счет минимизации симптомов нижних мочевых путей, связанных в первую очередь с недержанием мочи.

Для расстройства функции нижних мочевых путей у больных с миелодисплазией характерны нарушения не только резервуарных и адаптационных свойств детрузора, но и замыкательной функции сфинктера, а также разнообразные сочетания указанных расстройств, варианты которых изложены Н. Madersbacher (1990). С позиции оценки состояния верхних мочевых путей, наиболее неблагоприятными вариантами являются те, что сопровождаются постоянной или интермиттирующей внутрипузырной гипертензией. Именно в этой группе чаще всего наблюдают пузырно-зависимые формы пузырно-мочеточникового рефлюкса и мегауретера, осложняющиеся хронической болезнью почек. Стартовым методом лечения этой группы больных предполагается их перевод на периодическую катетеризацию, кроме того, параллельно используют поведенческую терапию, физиолечение, а также назначают фармакопрепараты, обладающие холинолитическим свойством, улучшающие гемодинамику в стенке детрузора и мембраностабилизаторы.

амплитуда максимального дезадаптационного сокращения с $61,4 \pm 15,3$ до $36,7 \pm 24,3$ см вод.ст. (рис. 10.5).

При анализе изменений основных функциональных показателей мочевого пузыря после химической десимпатизации обращает на себя внимание почти отсутствие изменений тонуса сфинктеров ($63,8 \pm 14,0$ см вод.ст. до ХДС и $64,3 \pm 9,5$ см вод.ст. после лечения).

Таблица 10.2.

Динамика уродинамических показателей у детей с миелодисплазией после ХДС

№	Показатели	До лечения	Через 1 мес	Через 12 мес
1	Максимальная цистометрическая емкость, мл	$100,8 \pm 31,7$	$113,6 \pm 29,6$	$111,6 \pm 31,7$
2	Объем жидкости, вызывающий дезадаптацию, мл	$37,8 \pm 24,7$	$35,7 \pm 32,8$	$33,4 \pm 30,2$
3	Амплитуда максимального нестабильного сокращения, см вод. ст.	$61,4 \pm 15,3$	$36,7 \pm 24,3$	$36,5 \pm 25,5$
4	Количество нестабильных сокращений	$4,5 \pm 1,8$	$2,1 \pm 1,8$	$2,2 \pm 1,9$
5	Тонус сфинктеров мочевого пузыря, см вод. ст.	$63,8 \pm 14,0$	$64,3 \pm 9,5$	$66,6 \pm 6,8$

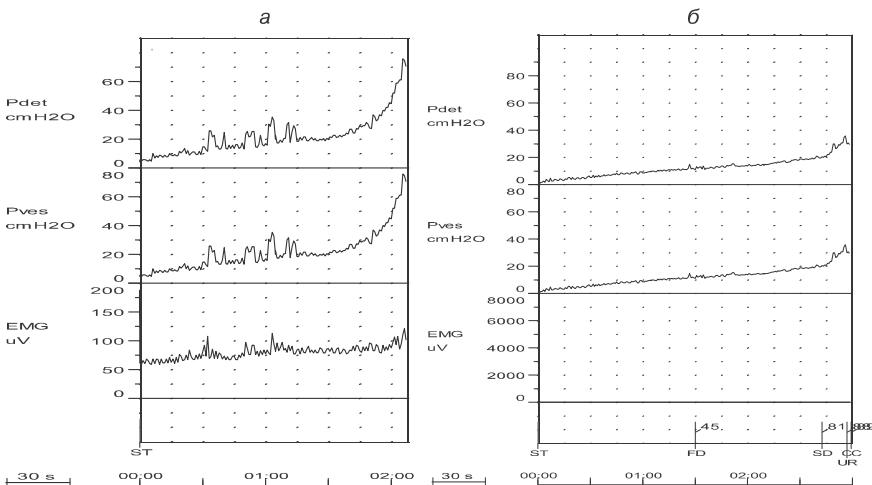


Рис. 10.5. Цистоманометрия до (а) и через 1 месяц (б) после химической десимпатизации.

Глава 11 | ЭНДОСКОПИЧЕСКАЯ КОРРЕКЦИЯ ПУЗЫРНО-МОЧЕТОЧНИКОВОГО РЕФЛЮКСА У ДЕТЕЙ С МИЕЛОДИСПЛАЗИЕЙ

Ранняя коррекция ПМР у детей с синдромом спинального дизрафизма — это, пожалуй, один из самых перспективных и существенных способов нормализации уродинамики верхних мочевых путей, направленный на профилактику персистирующей мочевой инфекции и прогрессирующей хронической болезни почек. Метод легко воспроизводим, может применяться амбулаторно, практически технически не труден, не имеет серьезных осложнений, а в условиях компенсированной уродинамики нижних мочевых путей является методом выбора.

Сущность способа эндоскопической коррекции рефлюкса состоит в том, что вводят объемообразующий препарат 1,0—2,0 мл в зависимости от возраста инъекцией специальным шприцем ниже и под устье мочеточника под слизистую оболочку мочевого пузыря под визуальным контролем, что позволяет удлинить интрамуральный отдел мочеточника.

Предварительно, перед эндоскопической операцией, мочевой пузырь заполняют изотоническим раствором хлорида натрия до физиологического объема, после чего оценивают состояние слизистой оболочки, наличие ее трабекулярности, характер и локализацию вос-

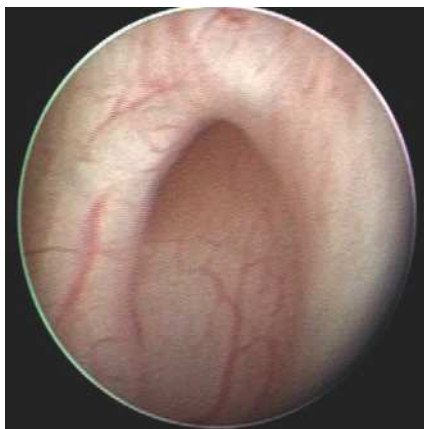


Рис. 11.1. Эндоскопическая картина устья рефлюксирующего мочеточника.



Рис. 11.2. Эндоскопическая пластика УВС (схема) при ПМР (по Atala A., Keating M.A., 1998).

палительного процесса. Кроме того, определяют количество, место расположения устьев, их конфигурацию, смыкание и перистальтику. Эндоскопическое исследование позволяет определить характер рефлюкса и обосновать целесообразность применения выбранного вида лечения (рис. 11.1).

Далее осуществляют инъекцию в подслизистую оболочку устья мочеточника на стороне поражения до образования инфильтративного валика высотой, примерно 0,5 см, после чего устанавливают уретральный катетер в мочевого пузырь (рис. 11.2).

За период с 2010 по 2016 г. нами в амбулаторном Центре детской урологии ДГКБ № 13 им. Н.Ф. Филатова произведена эндоскопическая коррекция ПМР 331 ребенку (мальчиков 130, девочек — 201) на 513 мочеточниках (182 — двусторонний, 149 — односторонний). Первичная эндоскопическая коррекция произведена 248, а повторная — 83 детям.

Количественная характеристика эндоскопических коррекций представлена на рис. 11.3.

Показаниями к эндоскопическому лечению были ПМР I—II—III—IV степени у спинальных детей с арефлекторным мочевым пузырем и перманентной инфекцией мочевых путей в возрасте 1—2 мес, а также ПМР V степени при наличии противопоказаний к хирургическому лечению вследствие тяжелых сопутствующих заболеваний и осложнений.

В качестве объемообразующих препаратов использовали коллаген, уродекс и вантрис. Эндоскопическую процедуру выполняли с видеоассистенцией и проводили под наркозом.

Согласно современной статистике, врождённая косолапость составляет от 5 до 8% в структуре всех врожденных заболеваний опорно-двигательной системы [4, 6, 7, 8, 13].

По оценкам Всемирной Организации Здравоохранения, во всём мире каждый год рождается более 100000 детей с врождённой косолапостью и 80 % из них приходится на развивающиеся страны. Большинство детей не получают лечения или получают его не в полном объёме (Материалы III Международной конференции «Лечение врождённых деформаций стоп у детей» май 2009 г.)

Дифференцированный подход к выбору тактики консервативного и хирургического лечения врождённой косолапости при ее синдромальном течении является важнейшим обстоятельством в благоприятном исходе заболевания. Для того чтобы получить наилучший функциональный и косметический результат, необходимо учитывать множество факторов, таких как возраст, степень выраженности порока, сочетание с другими патологическими состояниями.

В 10—30% случаев наблюдают сочетание врожденной косолапости с другими патологическими состояниями, например врождённый вывих бедра, мышечная кривошея, синдактилия, незаращение твёрдого и мягкого нёба, амниотические перетяжки различной локализации, что косвенно указывает на наличие ассоциирующих пороков в пояснично-крестцовом отделе позвоночника.

Кроме того, в последние годы появились сообщения о роли сосудистого генеза врождённой косолапости, в частности, по данным триплексного сканирования, у детей с врождённой косолапостью обнаруживают дисплазию тыльной артерии стопы в такой степени, которая эквивалентна тяжести деформации [18, 22].

Результаты хирургического лечения во многом зависят от комплекса реабилитационных мероприятий в послеоперационном периоде [3].

Таким образом, проблема лечения врождённой косолапости у детей с синдромальным течением остаётся актуальной. Прогрессиро-

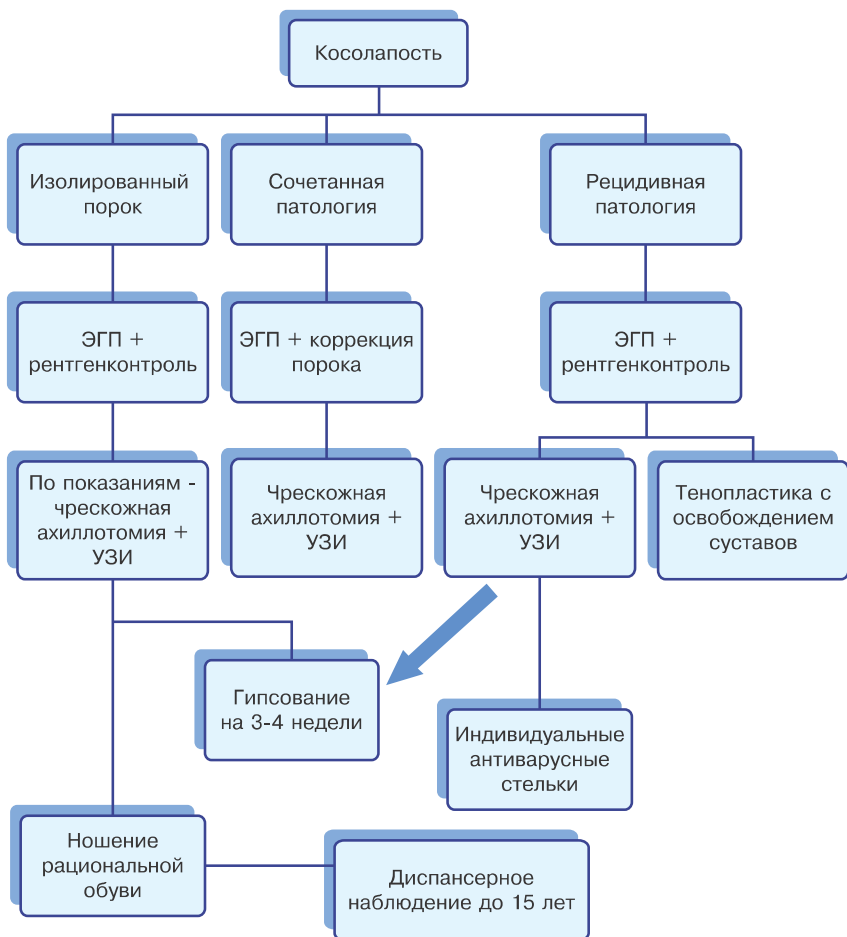


Рис. 12.7. Алгоритм этапного лечения детей с косолапостью. ЭГП — этапное гипсование по Понсети.



Рис. 12. 8. Этапы гипсовой коррекции по Понсети.

Лечение пациентов с синдромом миелодисплазии представляет сложную задачу. Особенно важным с первых дней жизни ребенка является восстановление нарушенной функции мочевого пузыря, как правило, сопровождающейся инфекционными осложнениями, формированием пузырно-зависимых форм мегауретера и пузырно-мочеточникового рефлюкса с исходом в хроническую болезнь почек и хроническую почечную недостаточность, приводящую к гибели пациента [1, 2, 3, 4].

В реабилитационной программе выбор адекватных способов восстановления резервуарной и эвакуаторной функции мочевого пузыря занимает ключевое место и позволяет улучшить качество жизни пациентов. Благодаря достижениям современной фармакотерапии и способам временной химической денервации (включая внутримышечные инъекции ботулинического токсина типа А) в большинстве случаев емкость мочевого пузыря удается восстановить (в ряде случаев даже используя операцию аугментации) [5,6,7]. Однако выбор адекватного способа опорожнения мочевого пузыря является трудной задачей для клинициста. Катетеризация мочевого пузыря при нарушении его эвакуаторной функции является одной из наиболее часто применяемых в урологии манипуляций [5, 7].

Несмотря на наличие большого количества вариантов опорожнения мочевого пузыря, в детской практике нет единой точки зрения на выбор оптимального способа опорожнения. Использование методов ассистированного опорожнения (приемы Креде и Вальсальве) (рис. 13.1) ограничено высоким риском осложнений не только верхних мочевых путей, но и инфекционными, поэтому в педиатрической практике они не рекомендованы для клинического применения [8, 9].

Применение постоянного дренирования мочевого пузыря с помощью уретрального катетера или цистостомического дренажа (рис. 13.2, а, б) всегда сопряжено с присоединением катетерассоциированных инфекций [10, 11, 12], антибактериальное лечение которых

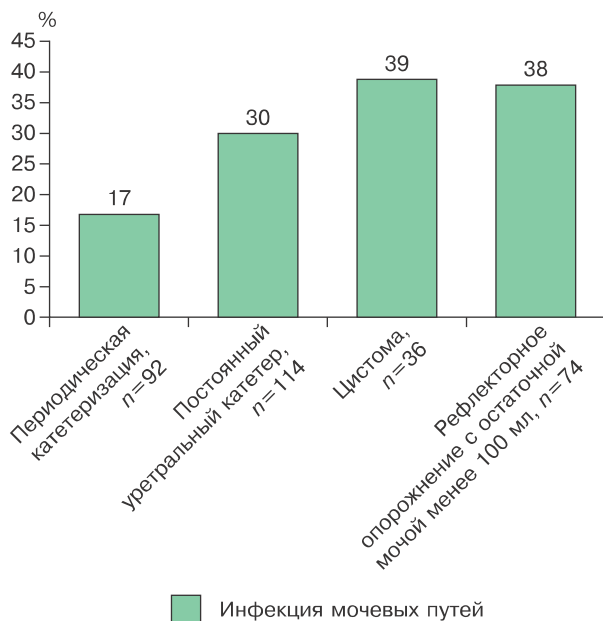


Рис. 13.3. Зависимость частоты инфекционных осложнений от характера применяемого способа деривации мочи у детей с миелодисплазией (средний период наблюдений 18 лет).

их родителей. На основании Федерального закона от 24.11.1995 г. №181-ФЗ «О социальной защите инвалидов в РФ» дети-инвалиды получают эти катетеры бесплатно через систему Социальной защиты по месту жительства.

Список литературы

1. *Abrams P., Cardozo L., Fall., et al.* The standardisation of terminology of lower urinary tract function: report from the Standartisation Sub-committee of the International Continence Society. *Neurourol Urodyn.* 2002; 21(2):167—168.
2. *Кривобородов Г.Г., Ефремов Н.С.* Методы опорожнения мочевого пузыря: руководство для врачей. — Изд. ООО «Е-нот», 2016. — С. 87.
3. *Перепанова Т.С.* Катетер и инфекция мочевых путей. *Урология и нефрология.* — 1994. — 6. — С. 48—52.