

Николаев С.Н.

## МОРФОФУНКЦИОНАЛЬНЫЕ ОСОБЕННОСТИ СИНДРОМА МИЕЛОДИСПЛАЗИИ У ДЕТЕЙ

Кафедра детской хирургии ГБОУ ВПО «РГМУ им. Н.И. Пирогова», Москва

Nikolaev S.N.

### MORPHOFUNCTIONAL PECULIARITIES OF MYELOYDYSPLASIA IN CHILDREN

Department of pediatric surgery, State Budgetary Educational Institution of Higher Professional Education N.I.Pirogov Russian National Research Medical University

#### Резюме

Миелодисплазия как синдромное заболевание подразумевает порок развития спинного мозга, позвоночника и аксонального аппарата со скрытыми или явными клиническими проявлениями с сопутствующими нарушениями функций опорно-двигательного аппарата, органов малого таза и других систем. Полиморфность клинических дизэмбриологических проявлений обуславливает сложность выработки единой стратегии диагностических и лечебных мероприятий, что и определяет перманентную актуальность проблемы.

**Ключевые слова:** *недержание мочи, синдром миелодисплазии, тератогенез, эмбриология, демиелинизация, спинномозговая грыжа, нейрогенная дисфункция мочевого пузыря*

#### Abstract

myelodysplastic syndrome is an abnormal development of the spinal cord, spine and axonal pattern with hidden and obvious clinical signs, concurrent disturbances of the functions of the locomotor system, pelvic organs, etc. Polymorphy of clinical dysembriologic signs hampers development of the single strategy for diagnostic and therapeutic activities which makes the issue constantly pressing.

**Key words:** *urinary incontinence, myelodysplastic syndrome, teratogenesis, embryology, demyelination, myelocele, neurogenic dysfunction of the urinary bladder*

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

Акту мочеиспускания и функциональной деятельности мочевого пузыря у новорожденных детей присущи некоторые особенности, складывающиеся на основе безусловных врожденных спинальных рефлексов. По мере роста ребенка происходит постепенное подчинение функции мочевого пузыря корковым и подкорковым структурам, а процесс мочеиспускания превращается в сложный интегративный акт, зависящий от содружественной работы спинальных и супраспинальных центров.

Таким образом, в процессе формирования управляемого мочеиспускания, по мнению С.Д. Голгорского (1973), заложена 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 этого, учитывая, что основные центры спинальной иннервации мочевого пузыря располагаются в пояснично-крестцовом отделе спинного мозга, врожденные поражение на этом уровне (миелодисплазия) могут приводить к стойким и резистентным к лечению формам недержания мочи.

На ранних этапах развития плод реагирует на различные тератогенные воздействия альтераци-

ей 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.

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

Миелодисплазия (mielos – спинной мозг, displasis – неправильное развитие органов и тканей) – собирательное понятие, объединяющее большую группу пороков развития спинного мозга с типичной локализацией (чаще в пределах L<sub>1</sub> – S<sub>5</sub> сегментов) и широким диапазоном проявлений, от рахизидоза до скрытых, сугубо тканевых изменений [19, 24, 49, 53, 56].

Под термином «миелодисплазия» подразумевается 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 носят название синдром спинального дизрафизма [4, 11, 13, 16, 21, 22, 24, 26, 35, 42, 47].

Миелодисплазия, в свою очередь, подразделяется на две формы: органная (спинномозговые грыжи) и тканевая (к костным маркерам последней относятся незаращения дужек позвонков, агенезия 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 в 1994 г. [36], к нарушениям формирования позвоночного канала, относятся следующие формы пороков развития:

1. Первичные стенозы (сужения) позвоночного канала/
2. Диастематомиялия:
  - а) костная;
  - б) хрящевая;
  - в) фиброзная.
3. Дермальный синус и объемные образования эмбрионального происхождения.
4. Спинномозговые грыжи.

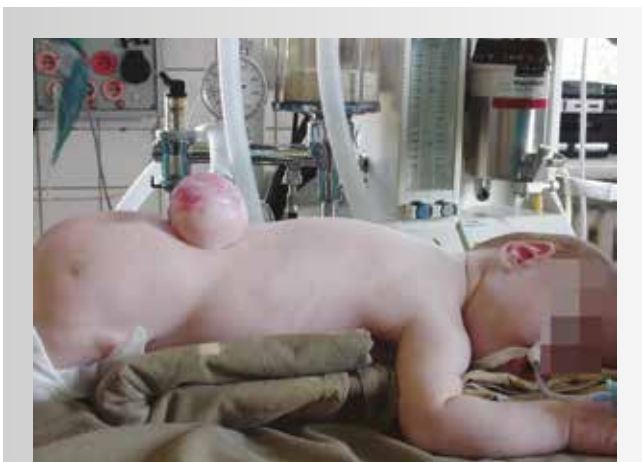
Клинические проявления диастематомиилии укладываются в картину миелодисплазии с выраженными нейрогенными расстройствами мочеиспускания и, реже, явлениями дистального вялого парапареза.

*Spina bifida* характеризуется незаращением костных элементов позвоночника (дужки, остистого отростка), образующих заднюю стенку позвоночного канала. Диагностика этого вида патологии проста и не требует применения сложных методов, таких, как компьютерная и магнитно-резонансная томография. *Spina bifida aperta* определяет патологию, связанную с задней протрузией содержимого позвоночного канала через костный дефект. Если в грыжевое выпячивание входят только мозговые оболочки – это простое менингоцеле. При миелоцеле в дефект проникают образования спинного мозга. Термином «миеломенингоцеле» описывают выпячивание через дефект всех компонентов позвоночного канала [2, 5, 7, 9, 12, 17, 27, 32, 38, 41, 46, 54].

Термином «*spina bifida occulta*» определяются мальформации, при которых не повреждаются кожные покровы. К ним относят подкожные липомы и простые менингоцеле, диастематомиилию и утолщение корешков конского хвоста, спинальные липомы и миелоцистоцеле, синдром натяжения спинного мозга [25, 28, 33, 55, 59].

Интрадуральные липомы в основном встречаются в каудальных отделах позвоночного канала и могут иметь связь с эпидуральным пространством. Наличие обширной каудально расположенной липомы, в которую могут входить элементы позвоночного канала (спинной мозг, оболочки), описывается термином «липомиеломенингоцеле» [1, 20, 30, 33, 38, 62, 63].

Одним из основных видов синдрома миелодисплазии является менингоградикулоцеле (открытая форма *spina bifida*) (рис. 1). При менингоградикулоцеле дефект распространяется на менингеальные оболочки, главным образом на твердую мозговую



**Рис. 1.** Ребенок с менингорадикулоцеле пояснично-крестцового отдела позвоночника.

оболочку. В результате образуется содержащая спинномозговую жидкость киста, стенки которой состоят из твердой мозговой оболочки и резко истонченной или рубцово-измененной кожи.

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

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

Спинной мозг при данном заболевании имеет форму пластины, большей частью он сращен с твердой мозговой оболочкой, а между ними распо-

ложены корешки конского хвоста, более или менее измененные. При менингорадикулоцеле поражение спинного мозга распространяется далеко за пределы этого образования и характеризуется уменьшением числа нейронов в сером веществе спинного мозга в краниальном направлении, явлениями кистозного арахноидита и сирингомиелии. Кисты обуславливают атрофию нервных элементов в связи с повышенным давлением в них, что, как правило, приводит к различной степени выраженности потери функции спинного мозга [6, 27, 46, 58, 62].

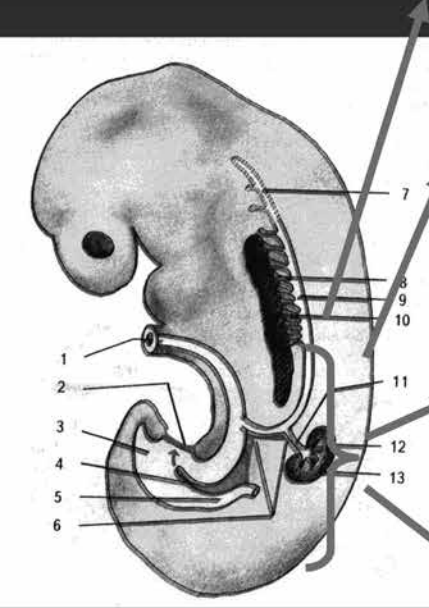
Нарушение экологического равновесия на сегодняшний день привело к значительному росту разнообразных эмбрио- и фетопатий, в частности к порокам развития каудальных отделов позвоночника и спинного мозга. Воздействие биологических и физико-химических факторов на организм плода в тератогенный терминационный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

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

Этиология спинномозговых грыж до настоящего времени не выяснена. Принято считать, что расщепление позвоночника – это аномалия развития, обусловленная генетическим дефектом [42, 59].

Пороки развития спинного мозга стоят на одном из первых мест среди сопутствующих пороков у детей с аномалиями развития позвоночника. Теоретически у всех больных с пороками развития позвоночника следует ожидать проявлений миелодисплазии, если иметь в виду закладку нервной трубки и позвоночника как параллельные и взаимосвязанные процессы эмбриогенеза с почти одинаковым тератогенным терминационным периодом. Соответственно представить себе изолированное формирование пороков развития осевого скелета и спинного мозга практически невозможно. Как правило, аномально развитые органы и участки тканей получали иннервацию из сегментов

**Последствия инкуционного блока спинальной хорды  
(1-й триместр беременности)**



<b>Костные маркеры</b>	<b>Spina bifida, агензия крестца и копчика, рахшизис, диастематомиелия и т.д.</b>
<b>Аноректальные пороки</b>	<b>Атрезия ануса, мегаколон и т.д.</b>
<b>Пороки развития мочеполовой системы</b>	<b>Нейрогенный мочевой пузырь, ПМР, мегауретер, крипторхизм, гипоплазия яичек (яичников), пороки развития матки и влагалища и т.д.</b>
<b>Неврологические и ортопедические выпадения</b>	<b>Нижний вялый парализ, косолапость, врожденный вывих бедер и т.д.</b>

**Рис. 2.** Клинические варианты пороков развития каудальных отделов позвоночника (ранний эмбриогенез)

спинного мозга, которые в онтогенезе развивались на одном уровне с порочными позвонками. Связь этих органов с определенными участками спинного мозга косвенно указывала на врожденную неполноценность последнего (рис. 2).

Из работ, посвященных изучению различных пороков, удалось установить, что сочетание их с аномалиями спинного мозга достаточно велико [2, 15, 26, 40, 55].

Углубленное обследование больных при подготовке к операциям выявило 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].

Со стороны почек и мочевыводящих путей выявлено наибольшее количество сопутствующих

аномалий, протекавших у большинства детей бессимптомно. Урологическое обследование выявило пороки развития мочевой системы или тяжелые сопутствующие функциональные изменения у 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. Кроме того, закладка первичной и вторичной почек происходит в непосредственной близости от развивающегося позвоночника.

Позвоночный столб и органы мочевыделительной системы формируются одновременно из закладок рядом расположенных участков однотипной эмбриональной ткани (мезодермы). Развитие почек и мочевых путей человека распадается на этапы, отражающие филогенетическую эволюцию [4, 6, 19, 30, 43, 50].

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

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

Морфологической основой миелодисплазии является врожденное повреждение миелина, так как последний чрезвычайно чувствителен к воздействию любых токсических агентов. Несмотря на многочисленные исследования, тонкий механизм деструкции миелина на сегодняшний день остается малоизученным [6, 35, 38].

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

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

Пороки развития позвоночника и спинного мозга в детском возрасте часто обусловлены хромосомными aberrациями, генными мутациями, а также совместными действием многих генов и факторов среды. Подобные мультифакториальные заболевания являются распространенной группой наследственных болезней и врожденных пороков развития.

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

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

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

### **Синдромы, сопровождающиеся явления каудальной дисплазии у детей**

#### **I. Хромосомные:**

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

#### **II. Генные:**

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

#### **III. Приобретенные (эмбриофетопатии):**

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

### **Occult Spinal Dysraphism (Tethered cord Malformation Sequence)**

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

Отсутствие индукционного воздействия хорды и нервной трубки при подобного рода эмбриопатии практически всегда сопровождается пороками развития органов и тканей соответствующих сомитов, в частности производных дерматома и миотома.

При врожденных мальформациях зоны люмбосакрального отдела позвоночника (спинномозговая

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

К мальформациям каудального отдела позвоночника относятся липома, липофиброма, липогемангиома, субдуральные и арахноидальные кисты, межкорешковые спайки, остеофиты.

В ряде случаев встречаются врожденные заболевания, которые до определенного времени рассматриваются как безобидные анатомические варианты. Однако при неблагоприятных условиях (травма, инфекции и др.) возможно развитие тяжелых неврологических выпадений резистентных к лечению. Одним их таких заболеваний является синингомиелия, которая встретилась в наших наблюдениях у 12 больных.

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

Нейрогенный мочевого пузыря при миелодисплазии имеет свои особенности. Они связаны как минимум с двумя обстоятельствами. Первое – локализация порока и его отношение к сложной системе иннервации мочевого пузыря. Недоразвитие спинного мозга на уровне  $L_1 - S_{III}$  сегментов, где расположены его основные центры, определяет возможные варианты пузырных дисфункций. Второе – ребенок рождается с нарушенной иннервацией мочевого пузыря, а потому естественный этап формирования рефлекса на мочеиспускание выпадает.

Основным определяющим фактором недержания мочи при миелодисплазии является нарушение афферентной и эфферентной иннервации с формированием патологической ирритации в спинальном

(а, возможно, и надсегментарных) центре мочеиспускания. Нарушение иннервации детерминировано серьезными морфологическими изменениями в зоне спинномозговой грыжи, которая обычно характеризуется как миеломенингоградикулоцеле. Очаг поражения представляет собой распластаный участок спинного мозга и элементов конского хвоста, спаянных с рубцами, плакодой и всеми оболочками. Элементы конского хвоста перепаяны между собой. При выходе из зоны интереса корешки хорошо дифференцируются и выступают в позвоночный канал. Иногда, в 4% случаев, в состав спинномозговой грыжи входят липома или тератодные образования.

Морфологические изменения не ограничиваются областью спинномозговой грыжи, а распространяются краниально в виде дисплазированного участка спинного мозга. Он характеризуется уменьшением количества нейронов, наличием мелких кист в самом сегменте *medulla oblongata*, а также в паутинной оболочке, снижением миелинизации проводящих путей. Эти изменения прогрессируют вследствие вторичных влияний, связанных как с наличием кист, вызывающих атрофию окружающих участков нервной ткани и ее демиелинизацию, так и с ятрогенными воздействиями. Часто эти больные оперируются в раннем возрасте, а иногда и в периоде новорожденности по поводу неотложных состояний, связанных с разрывом грыжевых оболочек. Следствиями операций, проведенных вне специализированного учреждения, являются, как правило, усугубление процессов дезинтеграции и демиелинизации, обусловленных вторичным спайкообразованием паутинной, мягкой и твердой мозговой оболочках, еще большее вовлечение в сращения проводящих путей и корешков спинного мозга, тяжелые нарушения местной гемодинамики. Последние выражаются в застойной гиперемии, венозном стазе на фоне спастического состояния артериол, различных периваскулярных гемо- и плазмэкстравазатах, множественных мелких некрозах [20, 23, 24, 32].

Указанные изменения лежат в основе нарушения наиболее существенных механизмов акта мочеиспускания: функций детрузора, везикоуретрального сегмента (сфинктера мочевого пузыря) и тазовой диафрагмы. Ширина диапазона патологических влияний врожденной миелодисплазии на акт мочеиспускания связана с наиболее частой

локализацией спинномозговых грыж, при которых обычно повреждаются  $L_1 - S_5$  сегменты. При этом возможны повреждения как афферентной, так и эфферентной и соматической двигательной иннервации: чувствительные рецепторы везикоуретрального сегмента –  $L_1 - L_2$  сегменты спинного мозга, симпатические ядра боковых рогов  $L_1 - L_3$  сегментов спинного мозга – интрамуральные ганглии детрузора, передние рога  $S_1 - S_2$  сегментов – везикоуретральный сегмент и дно мочевого пузыря,  $L_1 - S_5$  – мышцы тазовой диафрагмы. Кроме того, функция мочевого пузыря в немалой степени зависит от органной гемодинамики, метаболических процессов в детрузоре и синтопии тазовых органов, особенно в момент микции. Ранее нами уже упоминалось о характере нарушения функции тазового дна при миелодисплазии. Заметим, что денервационные влияния на собственно функцию мочевого пузыря дополняются отрицательными последствиями пареза мышц тазовой диафрагмы. При этом во время микции мочевой пузырь принимает горизонтальное положение, уменьшается угол между уретрой и мочевым пузырем. Вследствие такой диспропорции в уретровезикальном сегменте отток мочи даже при достаточном объеме мочевого пузыря блокируется.

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

В настоящее время существуют разнообразные варианты диагностируемых форм нейрогенного мочевого пузыря. Оптимальной в клиническом отношении, на наш взгляд, является классификация, предложенная Е. Л. Вишневым в 1982 г.:

1. Гиперрефлекторный мочевой пузырь (адаптированный и неадаптированный, незаторможенный).
2. Гипорефлекторный мочевой пузырь (адаптированный и неадаптированный, незаторможенный), а также различные варианты этих двух состояний.

Применительно к больным с пороками развития спинного мозга (миелодисплазия) и учетом степени тяжести денервации мочевого пузыря данная классификация будет иметь следующий вид:

1. Арефлекторный гипотоничный мочевой пузырь.
2. Арефлекторный гипертоничный мочевой пузырь (адаптированный и неадаптированный, незаторможенный).
3. Арефлекторный гипертоничный (спастическая контрактура мочевого пузыря) – наиболее тяжелая форма поражения, характеризующаяся крайне высоким внутрипузырным давлением и незначительным эффективным объемом мочевого пузыря.

Клинические проявления арефлекторного гипотоничного мочевого пузыря заключаются в уреженном до 2–3 раз в сутки мочеиспускании при постоянном недержании мочи в виде подтекания по каплям и значительного объема остаточной мочи, эвакуируемой, как правило, путем перманентной катетеризации. У таких детей персистирует постоянная мочевая инфекция, нередко обнаруживаются пузырно-мочеточниковые рефлюксы, характерна эндоскопическая картина в виде трабекулярности и псевдодивертикулеза слизистой с явлениями хронического буллезного цистита.

Характерная для арефлекторного гипотоничного мочевого пузыря цистометрограмма представлена на рис. 3.

Понятие гиперрефлекторный мочевой пузырь (у больных с миелодисплазией – арефлекторный гипертоничный) объединяет несколько вариантов детрузорно-сфинктерных диссенергий, отличающихся рядом существенных деталей: состоянием адаптации детрузора в фазу наполнения, особен-

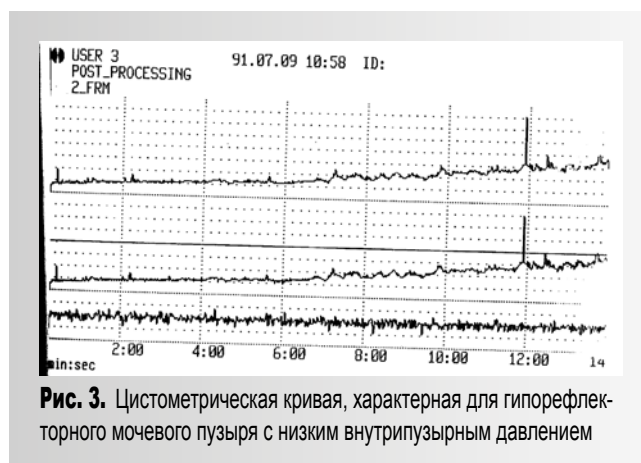
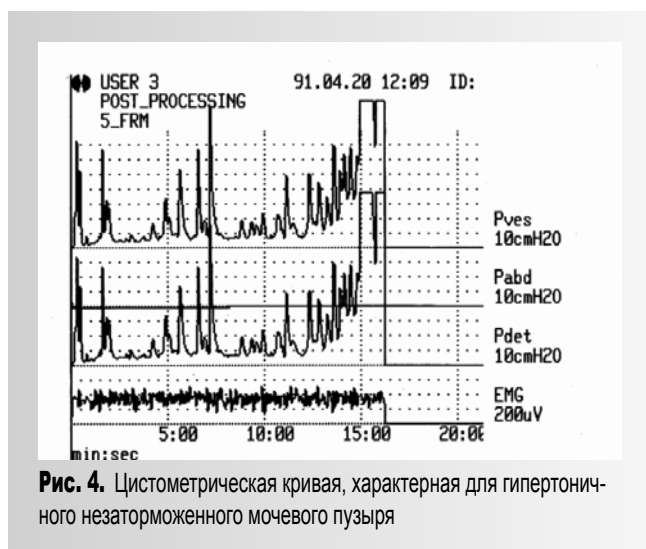


Рис. 3. Цистометрическая кривая, характерная для гипорефлекторного мочевого пузыря с низким внутрипузырным давлением



ностями нарушения уродинамики, сфинктеральной активностью, отношением к положению тела и т. д. К ним относят гипертонию моторную, незаторможенный мочевой пузырь, сенсорную, постуральную и др. Во всех случаях речь идет о вариантах нервно-рефлекторной возбудимости в принципе арефлекторного автономного мочевого пузыря с различной сохранностью соматовегетативного обеспечения на фоне миелодисплазии.

Характерными клиническими проявлениями у детей с данной формой нейрогенной дисфункции являются поллакиурия (до 60–80 мочеиспусканий в сутки) при наличии постоянного недержания, отсутствие остаточной мочи, высокое внутрипузырное давление, в большинстве случаев – незаторможенные сокращения детрузора (рис. 4).

Серьезной проблемой при лечении больных с миелодисплазией является незаторможенный (неадаптированный, нестабильный) мочевой пузырь – характерная для этого заболевания форма нарушения регуляции акта мочеиспускания. Мочевой пузырь следует называть нестабильным, если между двумя актами мочеиспускания, т. е. в фазу накопления, детрузор вызывает повышение внутрипузырного давления на любые раздражители. По одной из точек зрения сакральный парасимпатический центр мочевого пузыря находится в гиперактивном состоянии и получает тормозящие влияния со стороны вышележащих отделов спинного мозга. Начало и завершение акта мочеиспускания рассматриваются как прекращение и возобновление супраспинального торможения. При задержке

развития супраспинальных центров или пороках развития спинальных проводников гиперактивное состояние спинального центра вызывает хаотичные, незаторможенные сокращения детрузора в фазу наполнения, т. е. приводит к развитию незаторможенного мочевого пузыря.

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

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

По так называемой теории матурации может возникнуть феномен преходящей диссоциации степени зрелости различных систем с относительным отставанием одних или менее выраженная диспропорция созревания или роста [10, 14, 34, 51, 52, 60].

Кроме этого, следует помнить о явлениях дисплазии различных сегментов мочевой системы (персистирование эмбриональных структур в организме развивающегося ребенка), в будущем могущих привести к необратимым изменениям почечной паренхимы в условиях повышенной функциональной нагрузки на нижние мочевые пути [24, 27, 31, 52].

Отставание в развитии супраспинальных центров при врожденной патологии каудальных отделов спинного мозга приводит к отсутствию подчинения наружного уретрального сфинктера волевому контролю. В норме рефлекторное расслабление детрузора сопровождается рефлекторным спазмом сфинктеров, а при детрузорно-сфинктерной диссенергии произвольное сокращение детрузора сопровождается сокращением сфинктеров. Подобная уретральная обструкция вызывает острое повышение внутрипузырного давления, превышающее микционное.

Клинически данное состояние проявляется поллакиурией, императивными позывами (при сохранности рефлекторной дуги), императивным неудержанием мочи, нелокализованными болями



и т. д. При рентгенологическом обследовании у подобных больных часто обнаруживаются пузырно-мочеточниковые рефлюксы вплоть до мегауретера [26, 27, 37, 45, 48, 52].

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

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

### Список литературы

1. Бардеева К. А., Мартыненко А. А. Современные принципы обследования и лечения детей со спинномозговой грыжей // Актуальные вопросы педиатрии и детской хирургии: Сб. научных трудов. – Омск, 2009. С. 9.
2. Боконбаева С. Дж., Омурбеков Т. О., Шактрова У. Ш., Кузнецова Т. В. Диагностика, тактика лечения и реабилитация детей с врожденным пороком развития ЦНС – спинномозговой грыжей: Учебно-методическое пособие. – Бишкек, 2007. С. 72.
3. Вишневский Е. Л. Функциональные нарушения уродинамики нижних мочевых путей у детей (клиника, диагностика, лечение): Автореф. дис. ... д-ра мед. наук. – М., 1982. – 28 с.
4. Волкова О. В., Пекарский М. И. Эмбриогенез и возрастная гистология внутренних органов человека. – М.: Медицина, 1976. – 416 с.
5. Волошин Т. В. Клинико-рентгенологическая диагностика дегенеративно-дистрофических заболеваний пояснично-крестцового отдела позвоночника: Метод. рекомендации. – Харьков, 1988. – 20 с.
6. Воронов В. Г. Пороки развития спинного мозга и позвоночника у детей (страницы истории, клиника, диагностика, лечение). – 2002. – 400 с.
7. Габуния Р. И., Колесникова Е. К. Компьютерная томография в клинической диагностике. – М.: Медицина, 1995. – 352 с.
8. Гусева Н. Б. Дифференциальная диагностика дисфункций мочевого пузыря у больных с миелодисплазией и обоснование применения пикамилона в их лечении: Дисс. ... канд. мед. наук. – М., 1998.
9. Дмитриева А. Е., Вавилов С. Б., Нуднов Н. В., Яцышин Б. С., Мартынова Н. В., Кошелева Н. В. Значение метода компьютерной томографии в диагностике некоторых заболеваний позвоночника и спинного мозга // Ортопедия, травматология и протезирование. 1989. № 5. С. 1–7.
10. Долецкий С. Я. Морфофункциональная незрелость ребенка и ее значение в патогенезе // Нарушение созревания структур и функций организма и их значение для клиники и социальной адаптации. – М., 1976. С. 7–21.
11. Ефременко А. Д. Дифференцированная хирургическая тактика у детей со спинномозговыми грыжами в раннем возрасте: Дисс. ... канд. мед. наук. – М., 2005. – 198 с.
12. Иванов В. С. Пороки спинного и головного мозга у детей со спинномозговыми грыжами в республике Татарстан (клинико-нейровизуализационное исследование): Автореф. дисс. ... канд. мед. наук. – М., 2010. – 16 с.
13. Иванов В. С. Спинномозговые грыжи у детей грудного возраста: современные подходы к диагностике и лечению // Неврологический вестник им. В. М. Бехтерева. 2008. Т. XL, Вып. 2. С. 20–23.
14. Коварский С. Л., Меновицкова Л. Б., Николаев С. Н., Соттаева З. З. Гиперактивный мочевой пузырь у детей: Учебно-методическое пособие / Под ред. А. В. Гераськина. – М.: РГМУ, 2009. С. 36.
15. Коган О. Г., Мерзенюк О. С. Диагностика функциональных блоков в позвоночнике у детей с некоторыми формами недержания мочи: Тезисы докладов и сообщений к научно-практической конференции. 1988. Т. 1. С. 103–104.
16. Ларионов С. Н., Сороковиков В. А., Грузин П. Г., Бянкин В. Ф., Рудакова А. В. Комплексное лечение скрытой невралгической дисплазии «фиксированный спинной мозг» // Поленовские чтения. Материалы 9 всероссийской научно-практической конференции. Санкт-Петербург, 2010. – 154 с.

17. Коновалов А.Н., Корниенко В.Н., Пронин И.Н. Магнитно-резонансная томография в нейрохирургии. – М., 1997. С. 400–460.
18. Корниенко В.Н., Озерова В.И. Детская нейрорентгенология. – М.: Медицина, 1993. С. 448.
19. Номенклатура патологических состояний в тератологии и классификация врожденных пороков развития // Терапология человека / Под ред. Г.И. Лазюка. – М., 1991. С. 10–17.
20. Лепеев А.Ф. Хирургическое лечение сочетанных врожденных мальформаций каудальных отделов позвоночника и спинного мозга у детей: Автореф. дисс. ... канд. мед. наук. – М., 1998. С. 25.
21. Мажейко Л.И. Экстравертебральные проявления дизонтогенетических изменений позвоночника у детей // Вертебрология. 1992. № 1. С. 26–29.
22. Мартыненко А.А. Хирургическое лечение детей со спинномозговыми грыжами (пренатальная и постнатальная диагностика и хирургическая коррекция): Автореф. дисс. ... канд. мед. наук. – Омск, 2010. С. 21.
23. Мартыненко А.А., Писклаков А.В., Ларькин И.И., Ларькин В.И. Управляемая ликворная гипотензия в хирургическом лечении спинномозговых грыж у детей раннего возраста // Детская хирургия. 2010. №4. С. 40–43.
24. Николаев С.Н. Реконструктивные хирургические вмешательства в комплексном лечении недержания мочи у детей с миелодисплазией: Дисс. ... д-ра мед. наук. – М., 1996. С. 278.
25. Николаев С.Н. Принципы хирургического лечения детей с миелодисплазией и недержанием мочи в раннем возрасте // Нейрохирургия и неврология детского возраста. 2004. №3. С. 52–58.
26. Николаев С.Н. Спинальный мочевого пузыря // Детская хирургия: Национальное руководство. – М.: Гэотар-Медиа, 2008. С. 625–634.
27. Николаев С.Н., Алиев Б.П., Ефременко А.Д. Клинико-морфологическая характеристика сочетанных доброкачественных мальформаций у детей с явлениями спинального дизрафизма // Российский вестник хирургии, анестезиологии и реаниматологии. 2011. С. 71.
28. Николаев С.Н., Ефременко А.Д., Алиев Б.П. Дифференцированное хирургическое лечение детей с явлениями спинального дизрафизма в раннем возрасте // Российский вестник хирургии, анестезиологии и реаниматологии. 2011. С. 71–72.
29. Николаев С.Н., Ефременко А.Д., Меновицкова Л.Б. Хирургическое лечение детей с миелодисплазией и недержанием мочи в раннем возрасте // Вестник экспериментальной и клинической хирургии. 2011. С. 71–72.
30. Писклаков А.В. Сочетанные нарушения функции тазовых органов у детей (принципы пренатальной и постнатальной функциональной и нейрофизиологической диагностики и хирургического лечения): Дисс. ... д-ра мед. наук. – Омск, 2007. С. 42.
31. Писклаков А.В. Селективное воздействие на различные отдела вегетативной нервной системы при сочетанных нарушениях функции тазовых органов у детей // Омский научный вестник. 2006. №3 (37). С. 254–258.
32. Притыко А.Г., Бурков И.В., Николаев С.Н. Диагностика и хирургическое лечение каудальных пороков развития позвоночника и спинного мозга у детей. – Ульяновск: Симбирская книга, 1999. С. 95.
33. Землянский М.Ю., Кушель Ю.В. Результаты хирургического лечения вторичной фиксации спинного мозга у пациентов, ранее оперированных по поводу спинальных дизрафизмов // Материалы V съезда нейрохирургов России: Тезисы докладов. – Уфа, 2009. – 118 с.
34. Рожневская Е.П., Рудаков Б.Э., Шаповаленко Т.В., Лядов К.В. Новые подходы к восстановительному лечению пациентов с нейрогенной детрузорной гиперактивностью // Материалы II урологической конференции «Актуальные вопросы урологии»: Тезисы докладов. – М., 2010. С. 167–168.
35. Сырчин Э.Ф., Бейн Б.Н., Воронов В.Г. Неврология дистальных спинальных дизрафий у детей после хирургической коррекции и восстановительного лечения. – Киров: Старая Вятка, 2012. – 281 с.
36. Ульрих Э.В. Аномалии позвоночника у детей. – СПб., 1994.
37. Мартыненко А.А., Писклаков А.В., Ларькин И.И., Ларькин В.И. Хирургическая реабилитация детей с миелодисплазией // Актуальные вопросы детской хирургии: Материалы межрегиональной конференции, посвященной 70-летию кафедры детской хирургии ОмГМА. – Омск, 2008. С. 161.
38. Хачатрян В.А., Орлов Ю.А., Осипов И.Б., Еликбаев Г.М. Спинальные дизрафии. – СПб.: Деятка, 2010. С. 303.
39. Шапошникова Н.Ф., Шапошников Е.П. Нейроортопедические аспекты мочевыводящей системы у детей. – Волгоград, 1993. С. 6.
40. Anderson D.K. Spinal cord injury and protection // Ann. Emerg. Med. 1985. Vol. 14, N 8. P. 816–821.
41. Awwad E.E., Backer R. The imaging of an intraspinal cervical dermoid tumor by MR, CT and sonography // Comput. Radiol. 1987. Vol. 11, N 4. P. 169–173.

42. *Bauer S.B.* The management of spina bifida from birth onwards // R.H. Whitaker, J.R. Woodard (eds). *Pediatric urology*. – L.: Butterworth & Co, 1985. P. 87–112.
43. *Bauer S.B.* Vesico-ureteral reflux in children with neurogenic bladder dysfunction // J.H. Johnston (ed). *International perspectives in urology*. – Baltimore: Williams & Wilkins, 1984. Vol. 10. P. 159–177.
44. *Bauer S.B.* Myelodysplasia: Newborn evaluation and management // R.L. McLaurin (ed.). *Spina bifida: A multidisciplinary approach*. – NY: Praeger, 1984. P. 262–267.
45. *Bauer S.B.* Neurogenic vesical dysfunction in children // P.C. Walsh, A.B. Retik, T.A. Stamey, E.D. Vaughan (eds). *Campbell's urology*. – Philadelphia: WB Saunders, 1992. P. 1634–1668.
46. *Clarke L.A., Stringer D.A., Fraser G.C., Yong S.L.* Long Term Survival of an infant with sirenomelia // *Am.J. Med. Genetics*. 1993. Vol. 45. P. 292–296.
47. *Edelstein R.A., Bauer S.B., Kelly M.D. et al.* The long-term urological response of neonates with myelodysplasia treated proactively with intermittent catheterization and anticholinergic therapy // *J. Urol*. 1995. Vol. 154. P. 1500–1504.
48. *Joseph D.B., Bauer S.B., Colodny A.H. et al.* Clean intermittent catheterization in infants with neurogenic bladder // *Pediatrics*. 1989. Vol. 84. P. 78–82.
49. *Harasiewicz M.* Neurosurgical treatment of spinal dysraphism in children // *Przegl. Lek*. 1998. Vol. 55, N 4. P. 207–210.
50. *Hopps C.V., Kropp K.A.* Preservation of renal function in children with myelomeningocele managed with basic newborn evaluation and close followup // *J. Urol*. 2003. Vol. 169. P. 305–308.
51. *Keshtgar A.S., Rickwood A.M.* Urological consequences of incomplete cord lesions in patients with myelomeningocele // *Br.J. Urol*. 1998, Aug. Vol. 82, N 2. P. 258–260.
52. *Koh C., de Filippo R., Bauer S.B. et al.* Lower urinary tract function after fetal closure of myelomeningocele // *J. Urol*. 2006. Vol. 176. P. 2232–2236.
53. *McGuire E. J., Bloom D.A., Ritchey M.L.* Myelodysplasia // *Problems in urology*. 1993. Vol. 7, N 1. Pt. 2. P. 1–14.
54. *Ozek M.M., Cinalli G., Maixner W.J.* *The spina bifida. Management and outcome*. Italia: Springer Verlag, 2008. – 532 p.
55. *Stark G.* The pathophysiology of the bladder in myelomeningocele and its correlation with the neurological picture // *Dev. Med. Child Neurol*. 1968. Vol. 16 (Suppl.). P. 76–86.
56. *Spindel M.R., Bauer S.B., Dyro F.M. et al.* The changing neuro-urologic lesion in myelodysplasia // *JAMA*. 1987. Vol. 258. P. 1630–1633.
57. *Tarcan T., Bauer S.B., Olmedo E. et al.* Long-term follow up of newborns with myelodysplasia and normal urodynamic findings: Is follow up necessary? // *J. Urol*. 2001. Vol. 165. P. 564–567.
58. *Tarcan T., Onol F.F., İlker Y. et al.* Early primary repair improves the neurourological prognosis significantly in infants with myelomeningocele // *J. Urol*. 2006. Vol. 176. P. 1161–1165.
59. *Tarcan T., Onol F.F., İlker Y. et al.* Does surgical release of the secondary spinal cord tethering improve the prognosis of neurogenic bladder in children with myelomeningocele? // *J. Urol*. 2006. Vol. 176. P. 1601–1606.
60. *Tarcan T., Onol F.F., Tanıdır Y. et al.* Are myelodysplastic children receiving sufficient health care in Turkey? An analysis of the problems in primary management and their impact on neurourological outcome // *J.Ped. Urol*. 2007. Vol. 3. P. 19–23.
61. *Teichman J.M., Scherz H.C., Kim K.D. et al.* An alternative approach to myelodysplasia management: aggressive observation and prompt intervention // *J. Urol*. 1994. Vol. 152, N 2, Pt 2. P. 807–811.
62. *Yamada S., Iacono R.P., Andrade T. et al.* Pathophysiology of tethered cord syndrome // *Neurosurg. Clin.N. Am*. 1995. Vol. 6. P. 311–323.
63. *Yamada S., Won D.J., Siddiqi J. et al.* Tethered cord syndrome: overview of diagnosis and treatment // *Neurol. Res*. 2004. Vol. 26, N 7. P. 719–721.
64. *Yucel S., Ertuğrul A., İlker Y. et al.* The incidence of undescended testis in children with myelodysplasia and its relation with spinal level of the lesion // *Turk.J. Urol*. 2000. Vol. 26. P. 328–331.

## Авторы

**Контактное лицо:**  
**НИКОЛАЕВ**  
**Сергей Николаевич**

Доктор медицинских наук, профессор, кафедра детской хирургии РНИМУ им. Н.И. Пирогова, Москва, ул. Садово-Кудринская 15. E-mail: Snik.2011@mail.ru.