

В.А. Хачатрян, Г.М. Еликбаев

МИЕЛОДИСПЛАЗИЯ У ДЕТЕЙ: ОСОБЕННОСТИ ДИАГНОСТИКИ И КЛИНИКИ

Российский научно-исследовательский нейрохирургический институт
им. проф. А.Л. Поленова, Санкт-Петербург, Россия

Течение и прогноз миелодисплазии зависят в первую очередь от выраженности клинических проявлений заболеваний и выдвигают определенные требования к диагностическим мероприятиям. Изучены результаты обследования и лечения 252 детей с миелодисплазиями в возрасте от 10 дней до 18 лет. Большая часть пациентов имели множественные пороки развития и сочетанную патологию. Исследование больных с миелодисплазией в современном этапе развития проблемы сводится к сопоставлению клинических, интроскопических, электрофизиологических исследований, способов оценки моче и каловыделительных функции как в данный момент, так и в динамике. Диагностическим критерием миелодисплазии считается сочетание неврологического дефицита, урологических, проктологических нарушений с деформациями опорно-двигательного аппарата. Особенности клинической картины, течение заболевания у детей с миелодисплазией зависит от локализации, прогредиентности, от глубины поражения спинного мозга и корешков, от наличия и выраженности этих пороков развития, от возраста ребенка.

Ключевые слова: миелодисплазия, диагностика, клинические признаки, тазовые нарушения.

Введение. Миелодисплазия (греч. *mielos* - спинной мозг, *displasis* - неправильное развитие органов и тканей) – собирательное понятие, объединяющее большую группу пороков развития спинного мозга (спинномозговые грыжи, *spina bifida occulta*, рахизизис, сирингомиелия, дисплазия или агенезия каудальных отделов позвоночника, диастематомиелия, липома, липофиброма, липогемангиома, субдуральные и арахноидальные кисты, межкорешковые спайки, остеофиты), со скрытыми или явными клиническими проявлениями и с сопутствующими нарушениями функций опорно-двигательного аппарата, органов малого таза и других систем с типичной локализацией (чаще в пределах L1 – S5 сегментов) [18, 8, 6, 40].

Течение и прогноз миелодисплазии зависят от ряда причин и в первую очередь от выраженности клинических проявлений заболеваний, которые определяются уровнем и глубиной поражения спинного мозга, а также от структуры и сочетания дефектов [19]. Многопричинность, исключительная сложность патогенеза и тяжесть клинических проявлений миелодисплазии выдвигают определенные требования к диагностическим мероприятиям [24, 42]. По прежнему, при лечении детей с миелодисплазиями актуальными остаются вопросы диагностики и особенности клинических проявлений заболевания.

Материал и методы. Изучены результаты обследования и лечения 252 детей с миелодисплазиями, пролеченных в ФГУ РНХИ им. проф. А.Л. Поленова с 1991 по 2008 г. Возраст больных колебался от от 10 дней до 18 лет. Мальчиков было 140, девочек – 112. К врожденным органическим поражениям спинного мозга были включены пациенты со спинномозговой грыжей, аномалией Киари, с липомой, синдромом фиксированного спинного мозга, с нарушением сегментации дужки позвонка, с

диастематомиелией, дермальным синусом. При этом патологически процесс в 61,9% случаев локализовался в пределах L1- S5 сегментов спинного мозга (156 больных). Распределение больных по нозологической форме и числу наблюдений представлено в таблице 1.

Анализ приведенных в таблице данных указывает, что наибольшее число больных были в возрасте до 3 лет (40%). Дети школьного возраста составили 36,2% случая. Значительно преобладали пациенты со спинномозговыми грыжами (37,7%).

Диагностика сводилась к сопоставлению клинических, интроскопических (рентгенография, КТ, МРТ) методов с результатами интраоперационной визуализации. Состояние больных и качество жизни в динамике оценивали по общепринятой шкале Mc Cormick.

Результаты. Анамнестическое исследование течения перинатального периода жизни детей с миелодисплазией показало, что неблагоприятное течение беременности отмечено в 70 (27,8%) случаев.

Изолированно один порок развития практический не встречался, поэтому с клинической точки зрения распределение больных по наличию того или иного порока явилось условным. Миелодисплазия часто проявлялась признаками дизрафии позвоночника и ЦНС (в среднем у каждого больного присутствовало 4 различных дизрафических признаков). Распределение различных дизрафических признаков у детей с миелодисплазиями отражены в табл. 2.

Как видно из приведенной таблицы, большая часть пациентов имели множественные пороки развития и сочетанную патологию, тяжесть состояния которых во многом определялась характером сопутствующих заболеваний и пороков развития. Так как врожденные пороки

развития спинного мозга объединены единым процессом дизэмбриогенеза и приводят к сегментарному нарушению развития нервной трубки, то у больных наблюдались одни и те же дизрафические признаки.

Наибольшему числу больных с мие-

лодисплазиями была проведена магнитно-резонансная томография головного и спинного мозга (76,2%) и спондилография (47,2%), а наименьшему ультразвуковое исследование (9,9%) и вызванные соматосенсорные потенциалы (7,5%), что отражены в рис. 1.

Таблица 1

Распределение больных по нозологическим вариантам миелодисплазии, по полу и возрасту

Пол и возраст Нозологические формы	От 10 дней до 1 года	1-3 лет	3-7 лет	7-11 лет	11-18 лет	Пол		Итого	про- цент
						м	д		
Спинальная грыжа	47	22	22	3	1	46	49	95	37,7%
Синдром фиксированного спинного мозга	1	8	15	9	17	32	18	50	19,8%
Липома	3	8	12	7	4	23	11	34	13,5%
Мальформация Киари		3	3	7	20	17	16	33	13,1%
Нарушения сращения дуги позвонка		1	1	5	8	12	3	15	5,9%
Диастематомия	1	4	3	4		2	11	13	5,2%
Дермальный синус		3	4	3	3	8	4	12	4,8%
Всего	52 (20,6%)	49 (19,4%)	60 (23,8%)	38 (15,1%)	53 (21,1%)	140 (55,6%)	112 (44,4%)	252	100%

Таблица 2

Сочетание дизрафических признаков у 252 детей с миелодисплазиями

Признаки дизрафии	Количество
Гидроцефалия	120 (36,2%)
Спинальная грыжа	116 (46%)
Подкожная липома	36 (14,3%)
Незаращение дуги позвонка	159 (63,1%)
Костный шип	16 (6,3%)
Сколиоз	165 (65,5%)
Косолапость	176 (69,8%)
Кожные проявления дизрафии (неправильный рост волос в затылочной области, пигментное пятно, гипертрихоз, псевдосинус)	148 (58,7%)
Всего признаков дизрафии	980
Среднее количество признаков на одного больного	3,8

Множественность поражения диктовала необходимость проводить спондилографическое исследование всего позвоночника. На спондилограммах обнаружено нарушение слияния дуги позвонка в 63,1% случаев. Незаращение 2 дужек выявлено в 16,3% случаев, незаращение 3 – в 14,3%, незаращение 4-5 - в 15,5%, незаращение 6-10 – в 17%. Таким образом, наибольшее число

больных имели дефект незаращения дужки на протяжении 2-3 позвонков (30,6%).

Миелография с «омнипаком» произведена 56 пациентам с липомой, с синдромом фиксированного спинного мозга, с диастематомией, со спинномозговой грыжей пояснично-крестцовой области. Во всех случаях получена дополнительная информация о содержании грыжевого мешка и размерах грыжевых ворот. У 7 детей с липомой выявлен дефект наполнения субарахноидального пространства спинного мозга, обусловленный наличием объемного образования. У 20 пациентов с синдромом фиксированного спинного мозга миелография позволила уточнить уровень фиксации корешка конского хвоста. При диастематомии в 8 наблюдениях миелография установило уровень и протяженность костного шипа.

КТ являлась важным методом лучевой диагностики дисплазии спинного мозга и позвоночника (спинальная грыжа - 41, синдром фиксированного спинного мозга - 15, липома - 14, незаращение дужки позвонка - 6, диастематомия - 2). Именно с ее помощью получали важную информацию о пороках развития костной ткани позвонков, связочного аппарата позвоночника, межпозвоночных дисков, а также о наличии аномальных костных, хрящевых,

фиброзных и мягкотканых образований (трабекулы, тяжи), которые могли быть в костном канале. Однако сама ткань спинного мозга недостаточно четко идентифицировалась при КТ-исследовании. При наличии деформации позвонков послойное сканирование позволяло выявить сдавление спинного мозга, определить степень этого сдавления и его уровень, сориентироваться с объемом предполагаемого оперативного вмешательства. Как правило, сканировали область позвоночника на протяжении 1-5 позвонков.

Основное внимание придавали МРТ методу исследования, которое позволила уточнить анатомические структуры у 192 (76,2%) больных.

Необходимым условием являлась бездвиженность ребенка на период выполнения исследования. У 93 (36,9%) пациентов в возрасте до 5 лет в процессе исследования использовались различные медикаментозные препараты, вплоть до вводного наркоза. Из 252 детей с миелодисплазиями урологически обследованы 86 (34,1%) больных, которые имели урологические осложнения разной степени тяжести.

Основными характерными клиническими признаками миелодисплазии были: недержание мочи (69,4%), недержание кала (38,9%), разнообразные денервационные изменения со стороны нижних конечностей (74,2%), ортопедические изменения (69,8%), тяжелые трофические нарушения (7,6%), что отражены в рис. 2.

Недержание мочи проявлялось на фоне отсутствия позыва к мочеиспусканию в виде поллакиирии, императивного неудержания мочи, энуреза. Недержание кала при миелодисплазии протекало по типу каломазания на фоне хронического копростоза. Неврологический дефицит нижних конечностей проявлялся в виде парезов и пlegии. Ортопедические нарушения в основном проявлялись кифосколиозом и косолапостью. Тяжелые трофические нарушения протекали в виде длительно не заживающих трофических язв, в основном в области стоп и атрофии мышц нижних конечностей.

Литературный обзор и обсуждение.

Клиническое обследование в наши дни считаются ведущими в диагностике миелодисплазии. Прежде всего, неугасающая важность в клинических исследованиях обусловлена тем, что именно они определяют отношение больного к болезни и наиболее адекватно отражают эффективность лечебного воздействия.

Много публикаций посвящены диагностическим инструментальным методам выявления спинного дизрафизма [45, 42, 50, 32].

МРТ в клинической практике стало основным способом обследования больных с миелодисплазиями [25, 39]. Часто применяемый ранее метод КТ-миелографии постепенно теряет

свою актуальность вследствие инвазивности и использования йод содержащих контрастных средств, хотя до сих пор в отдельных ситуациях может оставаться методом выбора [5].

Мальченко О.В., Данилевская И.М., Мушкин А.Ю. (2001) пришли к заключению, что показаниями к МРТ позвоночника у детей является наличие необходимости оценки анатомического состояния спинного мозга у пациентов с неврологическими расстройствами при отсутствии их регресса после устраненной компрессии, а также у больных со спинномозговыми нарушениями без рентгенологических проявления патологии позвоночника [16].

По данным некоторых авторов если у ребенка выявляется асимметричная аномалия стоп, несоответствие нижней конечности, варусное или вальгусное искривление голени, а также обнаруживается сколиоз, МРТ считается необходимым диагностическим методом исследования [56, 43].

Григорьева Е.В. (2005) пришла к выводу, что спиральная компьютерная томография является методом выбора в диагностике аномалий развития костных структур позвоночника и таза у детей с миелодисплазиями [5].

Кроме того, некоторые авторы при спинальных патологиях рекомендуют проведение ультразвуковой томографии как более дешевой, безопасной и полезной метод обнаружения дизрафизмов, особенно у младенцев с кожными маркерами [50, 32]. Новорожденные имеют высокую гидратированность тканей, неоссифицированные ростковые зоны позвонков, особенно в их задних отделах, что создает хорошие акустические доступы при проведении УЗИ. Анализ результатов УЗИ проведенный Ватолиным К.В., Пыковым М.И. с соавт. (2003) на 34 новорожденных со спинномозговыми грыжами показал, что семиотика грыж отличается большим разнообразием форм в зависимости от характера содержимого грыжевого выпячивания. Нейросонография позволяет визуализировать многие из них. Результаты УЗИ имели большое значение для оценки возможных осложнений в процессе проведения оперативного лечения грыжи [2].

Для исследования состояния нервной системы возросла значимость электронейромиографии [23, 12]. Rai A.S. (2002) утверждает, что электромиографию и колодинамическое исследование необходимо выполнять всем детям со spina bifida еще до клинических проявления расстройств [48].

Игнатъев Р.О. (2003) считает, что при лечении больных с миелодисплазиями необходимо оптимизировать диагностические мероприятия на основе анализа информативности известных способов диагностики сочетанных тазовых расстройств [8].

Всем детям с сочетанными нарушениями функции тазовых органов при миелодисплазии

Кольбе О.Б., Петросова С.А., Сазонов А.Н. с соавт. (2006) проводили комплексное нефроурологическое обследование, включавшее детальный анализ клинико-anamnestических данных, УЗИ мочевого системы и органов брюшной полости, внутривенную экскреторную урографию, цистографию, по показаниям — цистоскопию. Оценку функции мочевого пузыря осуществляли на основе регистрации ритма спонтанных мочеиспусканий, определения объема остаточной мочи и уродинамического обследования (урофлоуметрия, ретроградная цистометрия с проведением фармакопроб и профилометрия уретры) [10].

Салов П.П. (2002) исследовав дисфункции тазовых органов, пришел к заключению, что необходимо применить аппаратные методы «скрининг-диагностики» для раннего выявления врожденных спинальных патологии. Автор составил программу исследования функции тазовых органов, в которой уро и колодинамические исследования должны быть комплексными и направлены на выявление нарушений отдельных локальных функций (эвакуации, замыкания, адаптация), что позволяет своевременно купировать эти нарушения. Автор особо подчеркнул, что функциональное аппаратное исследование (уродинамическое, колодинамическое и др.) должно применяться при патологии тазовых органов так же часто, как ЭКГ в кардиологии и что практически весь объем оказания помощи больным следует перенести в амбулаторно-поликлинические условия [22].

Заключая вышесказанное можно сказать, что у детей с миелодисплазиями должны быть проведены физические и неврологические обследования, интраскопические методы диагностики, а также полное урологическое обследование, которое должно включать оценку функции почек, верхних и нижних отделов мочевыделительной системы. При обследовании больных с клиническими признаками миелодисплазии, таких как недержание мочи и кала необходимо придерживаться этапности, но нужно знать, что индивидуальные диагностические программы необходимо построить в зависимости от патологии и клинических проявления заболевания.

Характерными клиническими признаками миелодисплазии по данным Полунина В. С., Нестеренко Е.Н., Попова В.В., Соломатина Д.В. (2006) являются тактильные и двигательные расстройства, снижение рефлексов, деформация опорно-двигательного аппарата, нарушения функции тазовых органов расстройства речи и нарушения психики. Авторы утверждают, что у этих детей практически не страдает интеллект и память. Расстройства со стороны тазовых органов выявлены в 93,8% наблюдений [19].

Недержание мочи в 97% случаев являлось ведущим симптомом в клинической картине

миелодисплазии в исследованиях Притыко А.Г., Бурков И.В., Николаев С.Н. (1997) и проявлялось на фоне отсутствия позыва на мочеиспускание в виде поллакиурии, императивного недержания мочи, энуреза. Авторы отмечали недержание кала в 84,3% случаев, протекающее по типу каломазания на фоне хронического копростаз [21].

В комплекс клинических симптомов миелодисплазии Ульрих Э.В. (1995) включил асимметрию рефлексов, нарушение чувствительности, гипотрофию мышц конечностей, паралитическую косолапость, трофические расстройства в зонах нарушения чувствительности, а также симптомы диспластического статуса с кожными стигмами дизэмбриогенеза расположенными по ходу позвоночного канала (гипертрихоз кожи, ее рубцовые изменения, втяжения, пигментные, сосудистые пятна и свищи) [25].

Кольбе О.Б., Сазонов А.Н., Моисеев А.Б. с соавт. (2003) у 34% детей при сочетанных нарушениях функций тазовых органов диагностировали миелодисплазию, косвенным доказательством которой служили такие костные маркеры, как незаращение дужек пояснично-крестцовых позвонков, недоразвитие ребер, агенезия копчика и др. [11].

Неврологические проявления миелодисплазии имеют очень важное значение, а литературы по изучению неврологических нарушений при том или ином пороке единичные [4, 23, 55]. Анализируя данные авторов можно сказать, что двигательные очаговые признаки поражения нервной системы действительно свойственны для этих больных и их выраженность колеблется от незначительных рефлекторных расстройств до плегии, а наиболее грубые неврологические изменения выявляются при пояснично-крестцовой локализации патологического процесса. Эти расстройства (плегии, парезы, дисфункции мочевого пузыря и сфинктера прямой кишки) и тяжесть клинических проявления порока развития обусловлена в первую очередь вовлечением в дефект множественных корешков конского хвоста [4, 7].

В условиях неэффективного лечения такие проявления миелодисплазии как недержание мочи, деформации стопы, атрофии конечности и сенсорный дефицит в конечностях, то впоследствии они могут нарастать по выраженности и вызвать тяжелые нейропатии с трофическими язвами, параплегиями и хирургический некорректируемым ортопедическими деформациям [25, 27]. До конца ясного механизма отвечающего за прогрессивные неврологические расстройства пациентов с миелодисплазиями все еще нет, так как патогенез клинических проявления этого уродства развития недостаточно исследовано [26]. Существует предположение, что оно возникает из-за

ограничения движения спинного мозга, когда происходит эффект натяжения, приводящая к снижению перфузии в спинном мозге и ухудшению окислительного митохондриального метаболизма [43, 49]. Эта теория в настоящее время считается ведущим механизмом, приводящий к нейрональной дисфункции [56]. Эффект повышенной массы возникающий вследствие прогрессивного отложения жира в позвоночном канале, также предлагается в качестве причины неврологических расстройств при миелодисплазии [34].

Расстройства чувствительности спинального происхождения при этом пороке складываются из сегментарных, проводниковых и корешковых нарушений. Так, например Притыко А.Г., Бурков И.В., Николаев С.Н. (1999) выявили разнообразные денервационные изменения со стороны нижних конечностей у 58,4% детей в виде парезов и пlegий, причем степень их была тем меньше, чем каудальнее располагался дефект спинномозгового канала. Тяжелые трофические нарушения в виде длительно не заживающих трофических язв промежности и нижних конечностей наблюдались у 32,9% больных. Они проявлялись в виде анестезии, гипостезии и реже - гиперестезии. Это свидетельствует о распространенности миелодиспластического процесса и сочетанном поражении передних и задних рогов спинного мозга с вовлечением мотонейронов как нижнего, так и верхнего миеломеров [20].

Аномалии развития спинного мозга, объединенные термином **«спинальные дизрафизмы»**, включают группу врожденных состояний, разнообразных по форме, но объединенных принципиально общим механизмом развития, а именно неполным заращением срединно-расположенных мезенхимальных, костных и нервных структур, с обязательным вовлечением в патологический процесс спинного мозга [13].

Спинальный дизрафизм, который иногда приводит к миелодисплазии, существует в открытой форме - *spina bifida aperta* и в закрытой форме - *spina bifida occulta*. Самое частое проявление *spina bifida aperta* – миеломенингоцеле, а частые формы *spina bifida occulta* включают липомиеломенингоцеле и диастематомиелию [14].

Spina bifida occulta часто обнаруживается в L5 – S1 отделах позвонков и отмечается приблизительно у 17 % всего населения и у 30 % детей в возрасте от 1 года до 10 лет [14, 54, 35]. Несколько иные данные приводит Martinenez-Frias M. L. (1991). По его данным во Франции, Италии и Испании только у 5 человек из 1000 имеется *spina bifida* [38].

У разных исследователей относительно истинной частоты скрытого спинного дизрафизма единогласие отсутствует, соглашаются лишь

в том, что это уродство развития более часто наблюдается у девочек [31, 52, 49].

Общепринято считать, что наличием скрытого спинного дизрафизма является присутствие кожных маркеров [34, 36]. Указанные признаки часто являются ключом к распознаванию спинного дизрафизма. В связи с этим авторы советуют проявлять большую настороженность при обследовании ребенка, у которого обнаружены липомы, кожные стигмы, дермальный синус, гемангиомы по средней линии, гипертрихозы и асимметричные складки ягодицы [30, 28, 47].

Со спинальными дизрафизмами сочетаются до 40% врожденных кифозов и кифосколиозов [33].

Интраскопические (R-гр, КТ, МРТ, УЗ) и клинико-неврологические признаки «миелодисплазии» часто включают в себя **деформацию позвоночника и конечностей**. Нейро-ортопедические синдромы проявляются деформацией и мышечной атрофией в нижних конечностях, неустойчивой походкой, болями в конечностях и сколиозом [4, 53]. На протяжении поясничного отдела позвоночника встречается большое количество разнообразных аномалий позвонков. Именно на эту область приходится около четверти наиболее неблагоприятных в прогностическом отношении пороков развития нарушений формирования и слияния тел позвонков [25].

Частота встречаемости сколиоза и эквиноварусной стопы при миелодисплазии колеблется от 30 до 50 % [44, 58] и в основном встречаются при скрытой форме спинного дизрафизма [27]. В исследованиях Kumar Raj, Singhal Namit (2007) посвященной «спинальной дизрафии», сколиоз был самым частым нейро-ортопедическим синдромом, и выявлялась в 49,1% случаев, а врожденная эквиноварусная стопа была обнаружена у 39,2 % детей [37].

У 75% пациентов с синдромом фиксированного спинного мозга возникают ортопедические изменения [41, 57].

Недержание мочи и недержание кала являются тревожными симптомами при миелодисплазии. Это часто встречаемые клинические признаки, которые ухудшают качество жизни и приводят к дезадаптации детей. Недержание мочи выявляется у 10% детей, а недержание кала - у 1 - 2% детей в возрасте до 7-10 лет, причем в 30% случаев эти нарушения сочетаются [1, 7, 22].

В клинической работе при медико-социальной реабилитации детей с миелодисплазией важно учесть не только нарушения мочевыделительной функций, но и анатомо-функционального состояния толстой кишки. Установлено, что 50% детей, имеющих *spina bifida posterior* пояснично-крестцового отдела позвоночника, страдают анальным недержанием [46]. Большинство авторов утверждают, что в патогенезе анальной инконтиненции имеет место неврологический

дефицит аноректальной зоны [51, 59]. Sangwan Y. P. (1994) установил, что причиной анального недержания в 75% наблюдений является локальный невральный дефицит, то есть денервация мышц тазового дна из-за тракционного повреждения срамных и сакральных нервов [51]. По данным Лаптева Л.А. (1998) генез недержания кала у детей при миелодисплазии обусловлен патологией тазовой диафрагмы, приводящей к нарушению механизмов как анального, так и кишечного держания [15].

При локализации spina bifida в пояснично-крестцовом отделе, оно часто сочетается с аноректальными аномалиями и может являться маркером возможного сегментарного неврологического дефицита в аноректальной зоне. По данным Колесниковой Н.Г. (2004) аноректальные дисфункции у детей во всех случаях сочетаются с незаращением дуг позвонков пояснично-крестцового отдела (spina bifida posterior occulta) [9].

Возникновению недержания кала и запоров в значительной степени может способствовать относительная морфо - функциональная незрелость нервно - мышечного аппарата аноректальной зоны у детей до 5 - 7 лет [22]. Игнатъев Р.О. (2003) при исследовании 116 детей с органными и тканевыми формами миелодисплазии при сочетанной дисфункции толстой кишки и мочевого пузыря выявил, что клинические проявления различаются в зависимости от формы миелодисплазии [8]. Наши данные подтверждают эту точку зрения. Органные и значительно чаще тканевые пороки развития спинного мозга сопряжены с дисфункцией нижнего отдела мочевых путей, проявляющейся различными нейрогенными расстройствами мочевого пузыря [3].

Клиническое течение нарушений мочеиспускания зависит в первую очередь от нозологической формы порока позвоночника, спинного мозга и сочетания их с другими аномалиями. Нарушение мочеиспускания, как один из основных признаков миелодисплазии проявляется по-разному, и не является единственным соматическим признаком [29]. У большинства больных миелодисплазия проявляется прогрессирующим моторным нарушением и потерей чувствительности в нижних конечностях, с частых позывов к мочеиспусканию, переходящие в постоянное недержание [4].

Нарушения уродинамики нижних мочевых путей, возникнув в раннем возрасте, способствуют развитию уретерогидронефроза, пузырно-мочеточникового рефлюкса и чаще всего являются причиной развития тяжелых поражений почек (хронической почечной недостаточности, рефлюкс-нефропатии и пр.) в более старшем возрасте. Обструктивные уропатии (пузырно-мочеточниковый рефлюкс, гидроуретеронефроз, пиелозктазия) наблюдаются у 30-50% больных с миелодисплазией [17].

Таким образом, клиническая картина миелодисплазии разнообразная и сложная. Диагностическим критерием миелодисплазии считается сочетание неврологического дефицита, урологических, проктологических нарушений с деформациями опорно-двигательного аппарата. Особенности клинической картины, течение заболевания у детей с миелодисплазией зависит от локализации, прогрессивности и от глубины поражения спинного мозга и корешков, от наличия и выраженности этих пороков развития, от возраста ребенка. Патологический процесс при миелодисплазии динамичен.

Тазовые расстройства считаются одним из важных составляющих клинических проявлений миелодисплазии и являются результатом дисфункции супрасегментарного и сегментарного нервного аппарата спинного мозга. Зачастую именно нарушение мочеиспускания и дефекации определяют степень адаптации больного, тяжесть заболевания, а также и ее прогноз. Миелодисплазия обуславливает денервацию нижних отделов мочевыделительной системы, а местные изменения являются результатом сосудистых расстройств и трофических нарушениях мочевого пузыря, уретры.

В настоящее время адекватная диагностика миелодисплазии подразумевает комплексную оценку основных проявлений порока развития, включая особенности поражения рефлекторно-двигательной, сенсорной, вегетативной сферы, расстройств тазовых функций и трофических нарушениях. Исследование больных с миелодисплазией в современном этапе развития проблемы сводится к сопоставлению клинических, инструментальных (R-гр, УЗИ, КТ, МРТ), электрофизиологических исследований, способов оценки мочевыделительной и каловыделительной функции, как в данный момент, так и в динамике.

ЛИТЕРАТУРА

1. Алиева Э.И. Недержание кала у детей // Педиатрия. - 2003. - 5. - С. 82—85.
2. Ватолин К.В., Пыков М.И., Биджиев М.И. с соавт. Ультразвуковая оценка различных форм спинномозговых грыж и сопутствующих дизрафических процессов у новорожденных // Ультразвуковая и функциональная диагностика. - 2003. - 2. - С. 51-55.
3. Вишневецкий Е.Л. Достижения и перспективы развития детской нейроурологии // Российский

- вестник перинатологии и педиатрии. - 1998. - 1. - С. 44-48.
4. Воронов В.Г. Пороки развития спинного мозга и позвоночника у детей (страницы истории, клиника, диагностика, лечение). - СПб. Изд. дом «Сентябрь». - 2002. - 400 с.
 5. Григорьева Е.В. Спиральная компьютерная томография в диагностике аномалий развития позвоночника и костей таза у детей со спинальными дизрафизмами // Медицинская визуализация. - 2005. - 2. - С. 102-106.
 6. Гусева Н.Б. Коррекция нарушений функции мочевого пузыря в консервативном и оперативном лечении детей с недержанием мочи при миелодисплазии: Автореф. дис. д-ра. мед. наук. - М., 2007.
 7. Джавад-Заде М.Д., Державин В.М., Вишневский Е.Л. и др. Нейрогенные дисфункции мочевого пузыря. - М., 1989. - 383 с.
 8. Игнатъев Р.О. Эффективность малоинвазивных хирургических методов лечения расстройств эвакуаторной функции толстой кишки у детей с миелодисплазией: Автореф. дисс. канд. мед. наук. - М., 2003
 9. Колесникова Н.Г. Аноректальные дисфункции при незаращении дуг позвонков пояснично-крестцового отдела: Автореф. дисс. канд. мед. наук. - СПб., 2004.
 10. Кольбе О.Б., Петросова С.А., Сазонов А.Н. с соавт. Оценка нарушений функции мочевого пузыря и толстой кишки у детей с нефрологической патологией // Педиатрия. - 2006. - 5. - С. 17 - 21.
 11. Кольбе О.Б., Сазонов А.Н., Моисеев А.Б. с соавт. Сочетанные нарушения функций мочевого пузыря и толстой кишки у детей // Педиатрия. - 2003. - 6. - С. 91-94.
 12. Команцев В.Н., Заболотных В.А. // Методические основы клинической электронейромиографии. - Санкт-Петербург. 2001
 13. Коновалов А.Н., Корниенко В.Н., Озерова В.Н., Пронин И.Н. Нейрорентгенология детского возраста. - М., 2001.
 14. Кушель Ю.А. Частные вопросы детской нейрохирургии. - М., 2003
 15. Лаптев Л.А. Нейродисфункции тазовой диафрагмы в генезе расстройств функций органов кало-мочевыделения у детей при миелодисплазии: Автореф. дис. д-ра мед. наук. - М., 1998. - 31 с.
 16. Мальченко О.В., Данилевская И.М., Мушкин А.Ю. Магнитно-резонансная томография в диагностике заболеваний позвоночника у детей // Травматология и ортопедия России. - 2001. - 4. - С. 28-32.
 17. Николаев В.В., Браев А.Т. Прогноз развития уротатий у детей с миелодисплазией // Детская хирургия. - 2000. - 3. - С. 20-22.
 18. Николаев С.Н. Реконструктивные хирургические вмешательства в комплексном лечении недержания мочи у детей с миелодисплазией: Автореф. дис. д-ра мед. наук. - М., 1996. - 30 с.
 19. Полунин В.С., Нестеренко Е.Н., Попов В.В., Соломатин Д.В. Медико-социальные факторы риска возникновения пороков развития спинного мозга // Российский медицинский журнал. - 2006. - 1. - С. 3-6.
 20. 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. - 96 с.
 21. Притыко А.Г., Бурков И.В., Николаев С.Н., Коренкова С.С. Возможности хирургического лечения недержания мочи у детей с врожденными пороками позвоночника и спинного мозга // Детская хирургия. - 1997. - 1. - С. 47-51.
 22. Салов П.П. Нейрогенные дисфункции тазовых органов. - Новокузнецк, 2002. - 592 с.
 23. Тиманен Е.В., Еремин Е.В. // Изменения механических и ЭМГ характеристик бицепса в процессе изометрического напряжения. - Нижний Новгород. 2001.
 24. Трофимова Т.Н. Семич В.Н. Методы интроскопии в диагностике диастематомии // Вестник рентгенологии и радиологии. - 1997. - 4. - С. 41-43.
 25. Ульрих Э.В. Аномалии позвоночника у детей (руководства для врачей) - СПб. «СОТИС». - 1995. - 335 с.
 26. Хачатрян В.А., Еликбаев Г.М. Оптимизация диагностических и лечебных мероприятий у детей с миелодисплазиями // Неврологический вестник. - 2008. - Т. XL. Вып. 1. - С. 93 - 94
 27. Asindi A., Al-Shehri A. Neural tube defects in the Asir region of Saudi Arabia // Ann Saudi Med. J. - 2001. - Vol. 21. - p. 26-29.
 28. Birol A., Bademci G. Faun tail: diagnosis of occult spinal dysraphism with a rare cutaneous marker // J. Dermatol. - 2004. - Vol. 31. - p. 251-252.
 29. Brocklehurst G. Spina bifida for the clinician, practices / International Medical Publications. London: Heinemann; Philadelphia: J.B. Lippincott, 1976. - P. 562-572.
 30. Drolet B.A., Boudreau C. When good is not good enough: the predictive value of cutaneous lesions of the lumbosacral region for occult spinal dysraphism // Arch. Dermatol. - 2004. - Vol. 140. - P. 1153-1155.
 31. Epelman M, Makhoul IR, Golsher D, Sujov P: Radiological case of the month: occult spinal dysraphism (tethered cord, diastematomyelia, and spinal lipoma) // Arch. Pediatr. Adolesc. Med. - 2002. - Vol. 156. - p. 407-408.
 32. Henriques J.G., Pianetti F.G., Costa P.R. et al. Screening of occult spinal dysraphism by ultrasonography // Arq. Neuropsiquiatr. - 2004. - Vol. 62. - p. 701-706.

33. Howard S. An principles and techniques of spine surgery. - Chicago. – 1998.
34. Humpreys R.P. Clinical evaluation of cutaneous lesions of the back: spinal signatures that do not go away // Clin. Neurosurg. - 1996. – Vol. 43. – p. 175-187.
35. Kriss V.M., Desai N.S. Occult spinal dysraphism in neonates: assessment of high-risk cutaneous stigmata on sonography // AJR. - 1998. – Vol. 171. – p. 1687-1692.
36. Kumar R., Singh S.N. Spinal dysraphism: trends in Northern India // Pediatr. Neurosurg. - 2003. – Vol. 38. – P. 133-145.
37. Kumar Raj., Singhal Namit. Outcome of meningo-myelo/lipomeningomyelo in children of Northern India // Pediatr. Neurosurg. – 2007. – Vol. 43. – P. 7-14
38. Martinenez-Frias M.L. Valproic acid and spina bifida // Lancet. - 1991. –Vol. 338. – p. 196-197.
39. McCullough D. C, Levy L. M., DiChiro G. et al. Toward the prediction of neurological injury from tethered spinal cord: investigation of cord motion with magnetic resonance // Pediatr. Neurosurg. - 1990-1991. – Vol. 16. – p. 3.
40. McGuire E. J., Bloom D. A., Ritchey M. L. Myelodysplasia // Prob. Urol. – 1993. – Vol. 7 – p. 7 - 11.
41. McLone D.G., Choix M., Di Rocco C, Hockley A. et al Occult dysraphism and the tethered spinal cord lipomas // Pediatric. Neurosurg. - 1999. – p. 61-78.
42. Medina L.S., Crone K., Kuntz K.M. Newborns with suspected occult spinal dysraphism: a costeffectiveness analysis of diagnostic strategies // Pediatrics. - 2001. - Vol. 108. – p.101
43. Michelson D.J., Ashwal S. Tethered cord syndrome in childhood: diagnostic features and relationship to congenital anomalies // Neurol. Res. - 2004. – Vol. 26. – p. 745-753.
44. Naidich T.P., Raband C. Congenital anomalies of the spine and spinal cord // Rev Neuroradiol. – 1992. – Vol. 5(suppl). – p. 113-130.
45. Pacheco J.E., Ballesteros M.C., Jayakar P. et al. Occult spinal dysraphism: evidence-based diagnosis and treatment // Neuroimag. Clin. North Am. - 2003. – Vol. 13. – p. 327-334.
46. Pena A., Levitt M. Colonic inertia disorders in pediatrics // Curr. Probl. Surg. - 2002. –Vol. 39. – p. 661-732
47. Piatt J.H. Skin hemangiomas and occult spinal dysraphism // J. Neurosurg. - 2004. – Vol. 100. – p. 81-82.
48. Rai A.S. Congenital abnormalities of the urogenital tracts in association // J. of bone and Joint Surg. - 2002. – Vol. 84. № 6. – p. 891-895.
49. Raicevic M, Abramovic D, Mihajlovic M, Petronic I, Vidosavljevic M. Occult spinal dysraphia (abstract) // Srp. Arh Celok Lek. - 2004. – Vol. 132. №2. – p. 111 -114.
50. Robinson A.J., Russell S., Rimmer S. The value of ultrasonic examination of the lumbar spine in infants with specific reference to cutaneous markers of occult spinal dysraphism // Clin. Radiol. - 2005. – Vol. 60. – p. 72-77.
51. Sangwan Y.P. Fecal incontinence // Anorectal surgery. - 1994. – Vol. 74. - № 6. – p. 1377-1398.
52. Sherburn E.W., Park T.S. Occult spinal dysraphism // Contemp. Neurosurg. - 1997. - Vol. 19. – p. 1-9.
53. Shurtleff D.B., Menelaus M.B., Staheli L.T. et al. Natural history of flexion deformity of the hip in myelodysplasia // J. Pediatr. Orthop. - 1986. – Vol. 6. – p. 666-673.
54. Swearingen B. Spinal dysraphism. // [http://otsl.narod.Ru/oxford/part/spinal dysraphism.htm](http://otsl.narod.Ru/oxford/part/spinal%20dysraphism.htm). 2002
55. Vandertop W.P., Asai A., Hoffman H.J. et el. Surgical decompression for symptomatic Chiari II malformation in neonates with myelomeningocele // J. Neurosurg. - 1992. – Vol. 77. – p. 541-544.
56. Ward P.J, Clarke N.M., Fairhurst J.J. The role of magnetic resonance imaging in the investigation of spinal dysraphism in the child with lower limb abnormality // J. Pediatr. Orthop. - 1998. – Vol. 7. – p. 141-143.
57. Warder D.E., Oakes W.J. Tethered cord syndrome: the low - lying and normally positioned conus // Neurosurgery. – 1994. – Vol. 34. – p. 597 - 600.
58. Westcott M.A., Dynes M.C., Remer E.M. et el. Congenital and acquired orthopedic abnormalities in patients with myelomeningocele // Radiographics. - 1992. – Vol. 12. – p. 1155-1173.
59. Yip B. Pudendal nerve terminal motor latency testing. //Dis. Colon Rectum. - 2002. - Vol. 45. - P. 184-187.

ТҰЖЫРЫМ

Миелодисплазияның ағымы мен келешектегі болжамы, біріншіден аурудың клиникалық көріністерінің айқындалуына байланысты. 252 баланың тексерілу және емдеу шараларының нәтижелері сарапталды. Науқастардың көпшілігінде қосарланған даму ақауы кездесті. Миелодисплазиямен ауыратын балаларды тексеру үшін клиникалық, интероскопиялық, электрофизиологиялық зерттеу тәсілдерімен қатар зәр шығару мен нәжіс бөлу қызметтерінің

сол мезгілдегі және уақыт өте бағалау әдістері қолданылды. Миелодисплазияның клиникалық көрінісі неврологиялық жетіспеушіліктен, урологиялық, проктологиялық бұзылыстардан, тірек-қимыл аппаратының деформациясынан тұрды. Аурудың клиникалық көрінісінің, ауру ағымының ерекшеліктері орналасқан жеріне, өршуіне, жұлынның зақымдалу тереңдігіне, баланың жасына, басқа да даму ақауларының қосарланып келуіне байланысты болды.

SUMMARY

Development and the prognosis of myelodysplasia depend mainly from expressiveness of clinical symptoms of the diseases and put forward the certain requirements to diagnostic management. Results of investigation and treatment of 252 children with myelodysplasias in the age of from 10 days till 18 years are studied. The most of patients had plural developmental anomalies and concurrent pathology. Research of patients with myelodysplasias in the problem development is accumulated to comparison of clinical, interoscopic and electrophysiological

research, estimation of urine and defecation functions in dynamics. The diagnostic criterion of myelodysplasia considers a combination of neurologic deficiency, urological, proctological infringements with deformations of the skeleto-muscle apparatus. Features of a clinical signs of myelodysplasia in children depends on localization, progression, from depth of infringements of a spinal cord and roots, from presence and expressiveness of these developmental anomalies, from the age of the child.