

Основные принципы ведения детей с миелодисплазией на педиатрическом участке. Методические рекомендации

22 марта 2016

ПРАВИТЕЛЬСТВО МОСКВЫ

ДЕПАРТАМЕНТ ЗДРАВООХРАНЕНИЯ

Согласовано
Заместитель председателя
Ученого медицинского совета
Департамента здравоохранения
города Москвы

_____ Л.Г. Костомарова
« ____ » _____ 2015 г.

Утверждаю
Первый заместитель
Руководителя
Департамента здравоохранения
города Москвы

_____ Н.Н.Потекаев
« ____ » _____ 2015 г.

Основные принципы ведения детей с миелодисплазией на педиатрическом участке

Методические рекомендации

Главный педиатр
Департамента здравоохранения
города Москвы
д.м.н., проф. И.Е.Колтунов
« ____ » _____ 2015 г.

Москва 2015

Учреждения разработки:

ГБУЗ «Детская городская больница №9 им. Г.Н. Сперанского ДЗМ», ГКУЗ Научно-практический Центр детской психоневрологии ДЗМ, НИИ хирургии детского возраста РНИМУ им. Н.И. Пирогова. НИКИ педиатрии РНИМУ им. Н.И. Пирогова, ГАУ г. Москвы «МНПЦ реабилитационных технологий», НПЦ «Огонек», кафедра детской хирургии и общей реабилитации ФПКМР медицинского института РУДН, кафедра педиатрии и детских инфекционных болезней педиатрического факультета Первого МГМУ им. И.М.Сеченова, Научно-образовательное учреждение «Институт квантовой медицины».

Составители:

А.А. Корсунский, Н.Б. Гусева, В.В. Длин, Е.А. Рыжов, О.А. Джерибальди, М.Е. Максимова, Е.В. Млынчик, С. Л. Морозов, Т. Т. Батышева, О. В. Быкова, Е.Я. Гаткин, Е.Т. Лильин, А.И. Крапивкин, Н.Н. Кудрявцева, Н. Ю. Титаренко, В. О. Крысанов, Е. А.Акопян, О.Ю. Фоменко

Рецензенты:

**Османов Исмаил
Магомедович**
д.м.н., профессор

главный внештатный специалист
детский нефролог ДЗМ
главный врач ДГКБ им. З.А. Башляевой ДЗМ
профессор кафедры госпитальной педиатрии №1
РНИМУ

**Морозов Дмитрий
Анатольевич**
д.м.н., профессор

директор НИИ детской хирургии Научного Центра
здоровья детей РАМН
заведующий отделом общей хирургии НЦЗД РАМН

Назначение: для руководителей ЛПУ, заместителей главного врача, заведующих отделениями ЛПУ педиатрического профиля, врачей-педиатров различных специальностей, детских хирургов, детских урологов-андрологов, интернов, ординаторов, студентов

педиатрических факультетов медицинских ВУЗов, слушателей циклов повышения квалификации по специальностям «педиатрия», «детская хирургия», «детская урология – андрология», «нервные болезни», «нефрология». Методические рекомендации по выявлению и ведению детей с сочетанными ортопедическими и нейрохирургическими нарушениями, расстройствами мочеиспускания и дефекации при миелодисплазии подготовлены для врачей-педиатров, детских нефрологов и неврологов, детских хирургов, детских урологов- андрологов. В рекомендациях авторами указываются наиболее часто встречающиеся формы поражения нервной системы, виды нейрогенной дисфункции мочевого пузыря, анальной инконтиненции, а также методы оценки их тяжести. Расширены знания о возможных негативных изменениях со стороны почек у детей при отсутствии управляемого микционного цикла. Даны необходимые рекомендации по своевременной и адекватной коррекции осложнений различных органов и систем, что важно для пациентов, находящихся в детских стационарах, наблюдающихся на дому, помещенных в детские дома-интернаты. Дана информация о рациональной маршрутизации пациентов в медицинские организации города Москвы.

ВВЕДЕНИЕ.

Усиление социальной помощи детям с пороками развития спинного мозга и с сопутствующими ортопедическими, неврологическими расстройствами, нарушениями функции тазовых органов в последнее время требует изменения тактики медицинской помощи этим пациентам.

Значительно возросшие диагностические возможности, накопленный клинический опыт, совершенствование методологии основных медицинских и социальных учреждений г. Москвы, заставляют пересмотреть существующую систему взглядов на тактику лечения и реабилитацию детей с поражением мочевых органов при спинальных пороках развития.

По результатам анализа последних лет, ежегодно в России рождается около 4000 детей с пороками развития люмбосакрального отдела спинного мозга и расстройствами функции тазовых органов. Тяжесть данного системного заболевания: миелодисплазии, определяется преимущественно нейрогенной дисфункцией мочевого пузыря, которая приводит к нарушению уродинамики мочевых путей, хроническому воспалительному процессу, почечной недостаточности.

Основная концепция формирования нейрогенного мочевого пузыря у детей с миелодисплазией была основана на соответствии уровня поражения нервной системы четко определенной форме дисфункции с характерным проявлением клиники недержания или задержки мочи.

Нельзя оставить без внимания тот факт, что в процессе лечения, роста и развития ребенка происходит неконтролируемый переход одной формы нейрогенной дисфункции в другую. Исследования последних лет доказали, что наиболее важным из клинических эффектов является позитивное изменение адаптационной способности детрузора и соответственно уменьшение степени выраженности расстройств мочеиспускания у большинства этих больных в ответ на фармакологическое ограничение влияния симпатической нервной системы на нижний отдел мочевого тракта.

С учетом системного поражения позвоночника и спинного мозга абсолютное большинство этих детей страдают нижним парапарезом, нестабильностью тазобедренных и контрактурами других суставов.

Целью данного пособия является помощь практическим врачам в своевременном выявлении и правильной первичной диагностике сочетанных расстройств мочеиспускания и дефекации, ортопедических, неврологических и нейрохирургических проблем нейрогенного генеза у больных с миелодисплазией.

Решение основных задач по выявлению и определению дальнейшей тактики лечения ребенка с миелодисплазией, которые стоят перед клиницистом, следует разбить на несколько этапов. Первичная неотложная нейрохирургическая помощь в условиях родильного дома и отделения нейрохирургии новорожденных, которая выполняется по жизненным показаниям, и плановая — урологическая, неврологическая, ортопедическая, нейрохирургическая — в процессе роста и развития ребенка. Нейроурология — принципиально новое направление детской урологии по оказанию специализированной урологической помощи детям-инвалидам с заболеваниями, травмами нервной системы. Конечной целью научно-практической нейроурологии является снижение смертности детей от урологической неврологической природы, максимально возможное восстановление функции тазовых органов, повышения «качества жизни» пациентов.

В настоящее время возможности нейроурологической помощи по восстановлению хотя бы частично управляемого акта мочеиспускания и дефекации существенно расширились. Кроме современных методик активации рефлекторной дуги для получения осознанного отклика сфинктерного аппарата мочевых путей, появилось больше возможностей для работы с детрузором в связи с изменением положения тела пациента, страдающего парезами. Ортопедами разработаны пособия для активной вертикализации детей, устройства для повышения их мобильности.

Система неврологической и психологической реабилитации пациента позволит по достижении 18-ти летнего возраста получить среднее специальное или высшее образование, иметь специальность и стабильную работу, что свидетельствует о значительном снижении затрат органов социальной защиты.

Организация медицинской помощи детям инвалидам в условиях многопрофильной больницы. Программы лечения и реабилитации.

В 1992 году на базе детской больницы им. Г.Н. Сперанского был создан уникальный специализированный центр коррекции расстройств функции тазовых органов у детей инвалидов.

Программа медицинской и психологической помощи представлена следующими формами работы:

1. Консультации в отделении. Проводятся по запросам врачей или родителей детей, находящихся в стационаре. Если запрос исходит от самого ребёнка, мы спрашиваем согласия родителей на консультацию. Причиной для обращения за помощью могут быть:
 - переживания по поводу лечения (боль, страх перед операцией, страх перед неизвестными процедурами),
 - нарушения взаимоотношений между родителями и ребёнком из-за болезни,
 - острое переживание ребёнком своей инаковости из-за болезни, опасения по поводу будущего,
 - депрессивные состояния, апатия, отчаяние, потеря мотивации к выздоровлению
 - социальные трудности (нарушение общения со сверстниками, трудности контакта со школой и т. д.)
2. Психотерапевтическая работа после выписки из больницы. Проводится по договорённости с самим ребёнком и его родителями. В зависимости от запроса психолог может провести одну или несколько встреч.
3. Работа с родителями отдельно от детей. Поддержка родителей – важная часть психологической реабилитации, поскольку они являются основным ресурсом поддержки для ребёнка.

Лечебно-диагностический процесс в Центре осуществляется по разработанным совместно с международным сообществом по проблемам мочеиспускания у детей (ICCS) стандартам. Активно внедряются в практику новые методы эндоскопической, ультразвуковой, уродинамической и электрофизиологической диагностики, консервативного и оперативного лечения. Среди по внутреннее и внешнее дренирование мочевых путей, реконструктивно-пластические и сфинктера, которые внедрены в педиатрическую практику благодаря совместной деятельности с кафедрой урологии РМАПО. Коллектив клиники продолжает оказывать помощь детям-инвалидам, сиротам, оставшимся без попечения родителей.

По программе «Лета дважды в году не бывает» пациенты получают полный комплекс урологической, ортопедической и неврологической реабилитации с привлечением современных технологий лазерного, магнитного воздействия, терапии по принципу биологической обратной связи. При поддержке фонда «Детская больница» с каждой семьей проводится курс семейной и мотивационной терапии квалифицированными психологами.

Социальная адаптация детей с недержанием мочи и кала является не менее важной задачей, чем лечение этой патологии. Врач является частью социальной системы ребенка с хроническими заболеваниями, он играет роль, predeterminedенную семьей и уровнем воспитания ее членов. Врач может оказать благоприятное или неблагоприятное воздействие в зависимости от уровня доверия к нему и благожелательности, а также способности ребенка воспринимать советы.

Инновационная модель комплексной организации реабилитационного процесса детей инвалидов с тяжелыми ограничениями жизнедеятельности. Активный социальный мониторинг.

Несмотря на сравнительно небольшой срок существования ГАУ «МНПЦ реабилитационных технологий», его деятельность хорошо известна среди семей г. Москвы, имеющих детей-инвалидов. Вместе с большой работой по реабилитации инвалидов в центре выполняется уникальная в своем роде работа по их активному выявлению и учету.

В центре существует отделение социального мониторинга, целью работы которого является выявление, охват и учет потребностей в реабилитационных мероприятиях и услугах детей – инвалидов.

Целью деятельности отделения социального мониторинга является выявление, охват, информирование и учет потребностей в реабилитационных мероприятиях и услугах учетного контингента инвалидов (детей-инвалидов) и членов их семей, наблюдение и патронаж, ведение планомерной работы с каждым инвалидом с учетом его индивидуальных особенностей, а также членами их семей.

Отделение отделения социального мониторинга осуществляет свою деятельность по следующим направлениям:

- Осуществление комплексной экспертизы социально-экономического положения семьи (по представленным документам, по результатам анкетирования инвалида и членов его семьи, тестирования или исследования), разработка и реализация персонального плана интеграционных мероприятий (в том числе путем взаимодействия с органами государственной власти и другими организациями, уполномоченными на работу в сфере социальной интеграции инвалидов и членов их семей).
- Разработка планов интеграционных мероприятий (ПИМ) для инвалидов, (а при необходимости членов их семей); подготовка предложений по детализации и уточнению индивидуальных программ реабилитации, разработанных федеральными учреждениями медико-социальной экспертизы; программ восстановительного, санаторно-курортного лечения, реабилитационных мероприятий и другой помощи, предоставляемых инвалидам и членам их семей в рамках государственных социальных гарантий в других организациях, в том числе и на дому.
- Мониторинг внешнего и внутреннего реабилитационного маршрута, контроль непрерывности реабилитационного процесса, независимо от степени заболевания, перехода в другую возрастную категорию, перемены места жительства.
- Психологическая поддержка и работа с членами семьи инвалида, выявление имеющихся социально-бытовых проблем в семье, связанных с инвалидностью, содействие и помощь в их решении совместно со специалистами органов социальной защиты населения.

Для оптимизации обслуживания инвалидов в ГАУ «МНПЦ реабилитационных технологий» функционирует специальная **мобильная служба** по обслуживанию на дому инвалидов с тяжёлыми ограничениями жизнедеятельности. В состав бригады входят: менеджер по социальной работе (куратор), врач-невролог, врач-ортопед, психолог. Цель работы службы — комплексное диагностическое обследование инвалида для определения реабилитационного потенциала, постоянный непрерывный контроль за потребностями семей, имеющих детей — инвалидов в реабилитации и адаптации среды жизнедеятельности, за объемом и качеством предоставляемых реабилитационных услуг, ведение планомерной работы по учёту индивидуальных потребностей инвалидов. С 2013 года при оформлении анкеты социального мониторинга проводится дополнительный опрос пациента с целью выявления расстройств мочеиспускания и дефекации.

Алгоритм первичной диагностики расстройств мочеиспускания и дефекации детей от 5 лет

Заполните таблицу в колонках «да» или «нет», поставьте галочки (✓) в белом поле.

Оценка мочеиспускания	да	нет
Недержание мочи в течение дня во время бодрствования (от нескольких капель на нижнем белье до очень мокрого белья)		
Частота мочеиспусканий больше 8 раз в день		
Частота мочеиспусканий меньше 3 раз в день		
Ургентность мочеиспускания (внезапная потребность опорожнить мочевой пузырь)		
Приходится напрягаться, чтобы опорожнить мочевой пузырь		
Желание выполнить несколько мочеиспусканий подряд		
«Подпускание» мочи днем (во время игры, физических упражнений, смеха, сна)		
История болезни (операции на позвоночнике, кишке, мочевом пузыре, почках, шунтирование головного мозга)	да	нет
Инфекции мочевых путей		
Заболевания почек или нижних мочевых путей		
Неврологические заболевания		
Стул (регулярный, каждый день 1 раз)	да	нет
Запоры (отсутствие стула 2 дня и более)		
Следы кала на белье		
Потребление жидкости	да	нет
Ребенок много или не регулярно употребляет жидкость, часто на ночь?		
Частота «мокрых» ночей	да	нет
< 1 раза в 2 недели		

Если вы ответили «да» хотя бы на один из вопросов, ребенок нуждается в консультации уролога или проктолога в специализированном медицинском учреждении.

Алгоритм первичной диагностики расстройств мочеиспускания и дефекации детей 5 лет и старше.

Введение дополнительной анкеты первичной диагностики расстройств мочеиспускания и дефекации в практику не только медицинских, но и учреждений социальной защиты, позволяет повысить активность выявления этой патологии у детей для своевременного направления в профильный центр патологии тазовых органов ДГКБ № 9 им. Г.Н. Сперанского.

Принципы организации неврологической помощи детям-инвалидам с миелодисплазией.

Ведущие места в структуре первичной детской инвалидности занимают болезни нервной системы: врожденные аномалии развития (в том числе миелодисплазия) и детский церебральный паралич. Среди заболеваний нервной системы главной причиной детской инвалидности является детский церебральный паралич, распространенность которого составляет 2-2,5 случая на 1000 детей, миелодисплазия 1-2 на 10

000 родившихся.

С точки зрения детского невролога миелодисплазия представляет собой порок развития спинного мозга, клинически проявляющийся расстройством тазовых функций, нарушением двигательных функций с формированием вторичных скелетных деформаций, часто сочетающийся с пороком развития головного мозга. Тем не менее, опрос неврологов детского амбулаторного звена показал довольно низкий уровень базовых знаний различных специалистов в этой области. В результате, по данным социологических опросов менее половины детей попадают в специализированные центры по направлению поликлинического невролога – большинство приходят из стационаров или «самотёком».

Для исправления сложившейся ситуации, на базе НПЦ детской психоневрологии ДЗМ, в ежегодный курс занятий для поликлинических детских неврологов была введена лекция по теме «миелодисплазия и нейроурологические нарушения у детей». Однако, миелодисплазия, как мультидисциплинарная проблема, представляет собой зону взаимодействия педиатра, детского уролога-андролога, нейрохирурга, невролога, генетика, специалиста по реабилитации. Для того чтобы данное взаимодействие было оперативным и эффективным, необходимо разработать четкий алгоритм действий каждого члена мультидисциплинарной команды на каждом этапе, предварительно подготовив правовое поле этого взаимодействия и обучив специалистов.

Как пример эффективного оказания многопрофильной медицинской помощи детям с патологией мочеиспускания и дефекации можно привести опыт сотрудничества НПЦ детской психоневрологии ДЗМ и ДГКБ № 9 им. Г.Н. Сперанского.

Взаимодействие с центром детской урологии-андрологии и патологии тазовых органов ДГКБ №9 им. Г.Н. Сперанского, дает возможность неврологическим больным своевременно диагностировать нарушения функций тазовых органов и получать специализированное урологическое лечение на этапе стационарной реабилитации основного заболевания.

Одним из приоритетных направлений в НПЦ ДП ДЗМ является немедикаментозное лечение, что составляет основу консервативной терапии, включающей ЛФК и массаж, физиотерапию, механо- и кинезотерапию, гидро- и бальнеотерапию и др. Комплексная реабилитация пациентов с психоневрологическими заболеваниями достигается за счет активной работы психолого-педагогической службы, которая включает логопедов, дефектологов, медицинских психологов, педагогов, воспитателей, инструкторов по трудотерапии. Проводится психосоциальная реабилитация, психолого-педагогическая коррекция и социальная адаптация пациентов.

Пути оптимальной маршрутизации пациентов с расстройствами функции тазовых органов. Взаимодействие с общественными и пациентскими организациями.

Городской Центр «Патология мочеиспускания», который действует на базе ДГКБ№ 9 имени Г.Н. Сперанского ДЗМ с 1992 года, ориентирован в первую очередь на проблемы детей-инвалидов с пороками развития нервной системы и тазовых органов. Анализ результатов обследования пациентов показал, что около половины детей страдает сочетанными нарушениями: расстройствами мочеиспускания и дефекации. В этой связи с 2012 года по приказу департамента здравоохранения г. Москвы центр переименован в «Центр урологии-андрологии и патологии тазовых органов».

Первичный консультативный прием осуществляется в КДП клиники и филиала №2 ежедневно. Ежедневно проводится активный мониторинг пациентов с заболеваниями нервной системы в НПЦ детской психоневрологии, КИБ №1, клинике НИКИ педиатрии и детской хирургии для выявления расстройств мочеиспускания и дефекации и планирования сроков оказания специализированной помощи.

Ежемесячно проводятся выездные осмотры детей, оставшихся без попечения родителей в ДДИ г. Москвы совместно с благотворительными фондами «Отказники. ру» и «Детская больница» для составления графика плановых госпитализаций детей с расстройствами мочеиспускания и дефекации, сроков реабилитации.

Специализированную медицинскую помощь детям с миелодисплазией оказывают в отделении урологии ДГКБ № 9 им. Г.Н. Сперанского. Специалисты проводят лечение детей — инвалидов, в соответствии с международным стандартом оказания помощи и национальным протоколом ведения детей с миелодисплазией.

Основной принцип лечения больных с миелодисплазией: восстановление резервуарной функции мочевого пузыря при низком внутрипузырном давлении, лишь затем – стимуляция управляемого мочеиспускания с укреплением замыкательной функции.

Схематично коррекцию нейрогенной дисфункции мочевого пузыря можно разделить на несколько этапов «шагов».

Первый этап лечения направлен на формирование управляемого отведения мочи. С этой целью детям с гипоактивным детрузором, низким внутрипузырным давлением подбирается режим индивидуальной катетеризации, ориентиром частоты которой служат «сухие» промежутки. Детям с нейрогенной детрузорной гиперактивностью проводится теплелечение, физиотерапия и квантовая терапия с использованием лазеров низкой интенсивности для возможного увеличения резервуара мочевого пузыря, снижения внутрипузырной гипертензии. При схожести клинических проявлений, детям с нейрогенной детрузорной гиперактивностью ангиологического генеза, показана терапия с помощью воздействий лазеров низкой интенсивности. Лечение с использованием методов квантовой медицины позволит получить ожидаемые результаты в виде увеличения эффективного объема мочевого пузыря посредством снятия ангиоспазма.

Часто при малом эффективном объеме пузыря все равно имеется резидуальный объем, что так же служит показанием к подбору индивидуального режима катетеризаций.

Налаживание управляемого опорожнения мочевого пузыря путем периодической катетеризации позволяет решить следующие проблемы:

- Снижение внутрипузырного давления
- Улучшение пузырного кровообращения
- Появление эквивалента позыва
- Уменьшение степени дилатации верхних мочевых путей и степени рефлюксации.
- Увеличение «сухих» промежутков, уменьшение потерь мочи.
- Улучшение качества жизни.

Эффективный управляемый режим «наполнение – опорожнение» достигается путем регулирования потребления жидкости выведения мочи в индивидуальном режиме. На фоне такого режима продолжается процесс лечения, направленный на стабилизацию детрузора, этап или шаг 2.

Большое внимание уделяется приемам уротерапии: режим потребления жидкости, принудительные мочеиспускания по часам с выведением остаточной мочи, налаживание регулярной дефекации с помощью гидроколонотерапии. В последнее время широко применяется аппаратная терапия на основе биологической обратной связи в педиатрическом режиме. Медикаментозная терапия продолжается препаратами группы М-холиноблокаторов, а также антигипоксанты, ноотропы, средства, улучшающие клеточный метаболизм. Принимая во внимание низкий биопотенциал клеток гладкой мускулатуры, сопутствующий нейрогенной дисфункции мочевого пузыря, эффективно использование гипербарической оксигенации.

Большинство пациентов с миелодисплазией, вследствие нарушения оттока мочи длительное время, страдают хроническими воспалительными заболеваниями мочевых путей. Они нуждаются в поддерживающем лечении уросептиками.

При адекватном восстановлении резервуарной функции мочевого пузыря следует перейти к 3-му этапу лечения- реабилитации сфинктерного аппарата. Для расслабления спастичности сфинктера в детской практике успешно применяются альфа- блокаторы(1).

Активация мышц тазового дна осуществляется методами физиотерапевтического воздействия на люмбо-сакральные центры. Эффективно использование средств нейромодуляции: БОС в смешанном стимулирующем режиме и высокие ректальные, уретральные стимуляции, тиббиальные стимуляции (2,3).

Временная хемоденервация выполняется с помощью разного вида блокад: новокаиновые блокады тригонума, пудендалные и пресакральные.

Достаточно частым осложнением после иссечения спинномозговой грыжи является фиксация конского хвоста. В таких случаях требуется радикулолиз, или каудальная ризотомия.

Увеличение резервуара спастичного мочевого пузыря не всегда удается медикаментозным и физиотерапевтическим методом. Достаточно активно следует использовать хемоденервацию. Снятие спазма детрузора достигается путем внутридетрузорных инъекций ботулинического токсина типа А (снижает мышечную гиперактивность, блокируя пресинаптическую передачу ацетилхолина в течение 6-8 месяцев). Высокое внутрипузырное давление провоцирует пузырно-мочеточниковый рефлюкс, в этой связи после нормализации уродинамических показателей у большинства детей выполняют эндоскопическую коррекцию рефлюкса. При низкой эффективности медикаментозных и малоинвазивных методов остается актуальной операция аугментации мочевого пузыря, сигмоцистопластика и другие виды оперативной коррекции.

По достижении адекватного резервуара мочевого пузыря следует провести восстановление замыкательной функции мочевого пузыря. С этой целью в детскую практику активно внедрены методы: парауретральной эндоимплантации объемобразующих материалов (ДАМ+), слинговые (петлевые) операции, сфинктеропластика местными тканями и имплантация искусственного сфинктера.

Весь объем медицинской помощи направлен для достижения как можно более высокого результата по социализации пациента, повышении качества его жизни.

Особенности организации медицинской помощи детям с осложнениями нейрогенной дисфункции мочевого пузыря и сочетанными нарушениями тазовых органов.

Осложнения нейрогенной дисфункции мочевого пузыря возникают по множеству причин: вследствие несвоевременной диагностики и малоэффективного лечения. Но основным краеугольным камнем этой проблемы является нарушение механизма «наполнение-опорожнение» мочевых путей в результате глубинных денервационных процессов.

Детрузорно-сфинктерная диссинергия (ДСД)- состояние, при котором отмечается одновременное сокращение детрузора и

поперечно-полосатого сфинктера уретры, тогда как в норме при мочеиспускании в момент расслабления поперечно-полосатого сфинктера расслабляется детрузор.

В данной клинической ситуации, когда отмечается слабое прерывистое мочеиспускание или, worse, выделение мочи по каплям, необходимо провести контроль ультразвуковым методом эффективного и неэффективного объема мочевого пузыря.

Для этой цели следует записать дневник мочеиспускания и потребления жидкости в течение 2-3-х дней. Педиатру следует с таким дневником направить пациента на прием к урологу. Проведение эхографического исследования следует выполнять на среднем объеме мочевого пузыря, который был зафиксирован по дневнику. Диссинергия является следствием нарушения реципрокного взаимоотношения сфинктеров и детрузора, которое возникает при нарушении связи между спинальными центрами мочеиспускания и центром микций в головном мозге. В этой связи главной проблемой является не столько внешняя -недержание мочи- но резидуальный объем, нарушение опорожнения мочевых путей.

При выявлении на педиатрическом участке ребенка, с дисфункциональным мочеиспусканием, недержанием мочи вне зависимости от основного диагноза, следует направить на консультацию в городской центр урологии – андрологии и патологии тазовых органов.

Наружняя детрузорно-сфинктерная диссинергия проявляется произвольным сокращением наружного сфинктера уретры в момент сокращения детрузора в фазу опорожнения мочевого пузыря, что характерно для спастичных мышц тазового дна у больных с миелодисплазией. Внутренняя диссинергия возникает за счет замыкания детрузора с внутренним сфинктером уретры и является следствием гиперактивности тораколумбальных симпатических центров и чаще возникает при поражениях верхних отделов спинного мозга.

Как правило, травматический или воспалительный характер поражения верхних отделов спинного мозга приводит к глубокой инвалидизации пациента — ношение корсета, использование инвалидного кресла. Статичное положение ребенка не оставляет возможности наладить полноценный отток мочи из мочевых путей, что приводит к естественному негативному результату – поражению верхних мочевых путей.

За длительный период внутрипузырная гипертензия 40см H₂O и более может привести не только к декомпенсации детрузора, но и к поражению почек посредством пузырно-мочеточникового рефлюкса, развитию рефлюкс-нефропатии.

Нестабильная функция накопления и некоординированное опорожнение мочевого пузыря с большим количеством остаточной мочи резко повышают риск развития инфекционно-воспалительного процесса, особенно у девочек. Большинство больных с миелодисплазией не в состоянии опорожнить мочевой пузырь и уретру полностью даже в два приема. Поэтому не происходит «физиологическая» очистка уретры во время мочеиспускания. Даже у людей без нейрогенной дисфункции мочевого пузыря дистальная часть уретры колонизирована бактериями с кожи промежности, половых губ или полового члена. А что говорить о спинальных пациентах, находящихся круглосуточно в абсорбирующих подгузниках, с неуправляемым актом мочеиспускания и дефекации?

Нельзя забывать об основном — лимфогенном — пути распространения микробной флоры у детей. Этот путь обусловлен существованием тесных лимфатических связей между кишечником, почками и мочевым пузырем. Любые дисфункции не только мочевого, но и желудочно-кишечного тракта в виде запоров, инконтиненции и др. способствуют инфицированию почек.

Степень поражения почек находится в прямой зависимости от тяжести рефлюкса, длительности его воздействия, возраста пациента и активности течения пиелонефрита.

Исследование зависимости нефросклероза от степени рефлюксации показывают, что в 100% случаев при 4 и 5 степенях, характерных для спинальных больных, отмечаются структурно-функциональные изменения почек. В основе формирования рефлюкс-нефропатии лежит ретроградный ток мочи из лоханки в собирательную систему почек при повышении внутрилоханочного давления. Внутрипочечный (интратанальный) рефлюкс является одним из факторов, способствующих развитию нефросклероза.

У детей с пузырно-мочеточниковым рефлюксом до 3-х летнего возраста в 94,6% случаев отмечается явление нефросклероза, от 4 до 7 лет — в 75% и от 8 до 15- в 52.9%. Связано это с тем, что у детей раннего возраста возникновение биполярного нефросклероза зависит от анатомических особенностей почечных сосочков.

Основным показанием к раннему нефроурологическому обследованию является дебют инфекционно-воспалительного процесса мочевых путей или атака пиелонефрита. Дети с манифестной или скрытой формой миелодисплазии по определению представляют группу риска для развития вторичного поражения почек. В этой связи, ребенок с неблагоприятным, в таком смысле, анамнезом нуждается в более раннем направлении в профильный стационар, восстановлении управляемого акта мочеиспускания и дефекации. Неоправданное круглосуточное использование абсорбирующего белья у таких пациентов может только усугубить ситуацию.

Нарушение дефекации встречается у 40% детей с миелодисплазией в сочетании с нарушением мочеиспускания. Держание кишечного содержимого является ключевым вопросом для пациента, так как любой результат лечения заболевания прямой кишки не может считаться успешным, если существует нарушение функции ее запирающего аппарата (Воробьев Г. И, 2001). В решении проблемы анальной инконтиненции у больных с пороками развития спинного мозга важна объективная клиническая диагностика сочетанных расстройств мочеиспускания и дефекации и диагностика нарушений функции запирающего аппарата прямой кишки (ЗАПК) для подтверждения клинического диагноза, выбора метода лечения и оценки его эффективности при различных повреждениях анального жома.

Определение функционального состояния запирательного аппарата прямой кишки на современном научном уровне возможно методом компьютерной электромиографии (ЭМГ). Это исследование выполняется в ГНЦК и ДКБ № 9 им. Г.Н. Сперанского.

Основными принципами выявления детей с расстройствами мочеиспускания и дефекации для педиатры должны быть: 1) тщательное изучение анамнеза, 2) жалобы пациента и его родителей, 3) использование абсорбирующего белья. Расстройства функции тазовых органов редко выделяют основным диагнозом, чаще сопутствующим или осложнением. Но именно эти расстройства снижают качество жизни не только ребенка, но и всей семьи.

Для эффективного восстановления управляемого мочеиспускания пациента с миелодисплазией следует вертикализировать. Современные возможности двигательной абилитации позволяют с помощью средств технической реабилитации наладить прямохождение пациента в любом возрасте. После хирургического лечения различных форм спинального дизрафизма дети нуждаются в длительном восстановительном лечении и реабилитации. Успех медицинской реабилитации зависит не только от степени сохранности ткани спинного мозга и его корешков, но и от своевременности и адекватности проводимых лечебных мероприятий.

Как правило, участковый педиатр не принимает участия в ортопедической и двигательной реабилитации пациента, устройства подбирают в специализированном центре НПЦ «Огонек». Но любое нагрузочное устройство используется пациентом длительное время, в домашних условиях. Возможно, возникновение суставных и мышечных болей, дискомфорта, кожных десквамаций.

В такой ситуации участковый педиатр должен направить пациента на консультацию к хирургу или дерматологу для оперативного решения проблем, поскольку прерывать двигательно-ортопедическую реабилитацию нельзя.

Своевременная двигательная абилитация и обеспечение детей-инвалидов вследствие спинального дизрафизма техническими средствами реабилитации

Динамическая проприоцептивная коррекция с использованием рефлекторно-нагрузочного устройства «Гравитон»

Метод динамической проприоцептивной коррекции (ДПК) разработан в отделении восстановительного лечения детей с церебральными параличами ФГБНУ «Научный центр здоровья детей» под руководством Заслуженного деятеля науки России проф. К.А. Семеновой. В основе метода лежит гипотеза модуляции деятельности двигательного анализатора потоком скорригированной проприоцептивной импульсации. Этот поток генерируется мышечно-суставно-связочным аппаратом больного под влиянием аксиальной компрессионной нагрузки при выполнении пациентом различных упражнений в специальных лечебных комбинезонах типа костюма космонавта «Пингвин», устройств «Адели-92», «Гравистат», «Гравитон» и других. Поток корригированной проприоцепции способен инициировать адаптационную пластическую реорганизацию нейрональных связей, необходимую для формирования целенаправленных сложных двигательных актов, в том числе – локомоции. Интегративная технология ДПК рационально сочетает достоинства проверенных временем средств и приемов лечебной гимнастики, разработанных V. Vojta, B. Bobath, С.А. Бортфельд, Kenni, Klapp, Phelps, H. Kabat, Temple-Fay, Frenkel, Tardieu и др., с позитивным влиянием осевой компрессионной нагрузки на деятельность всей вертикали управления двигательной активностью. Воздействие аксиальной компрессионной нагрузки потенцирует эффекты различных методов кинезитерапии.

РНУ «Гравитон» (рис. 1, 2) представляет собой систему эластичных тяг, натяжением которых обеспечивается осевая нагрузка, направленная вдоль длинной оси тела. С помощью дополнительных ротационно-корректирующих тяг производится модуляция положения отдельных сегментов туловища и нижних конечностей пациента. При выполнении комплекса лечебных упражнений в устройстве в центральной нервной системе формируются следовые образы движений, максимально приближенных к физиологическим – происходит частичная нормализация патологического двигательного стереотипа – нейромоторное перевоспитание. Тренировка в устройстве «Гравитон» увеличивает активность постуральных мышц, что ведет к повышению толерантности к физической нагрузке, то есть выносливости и работоспособности.

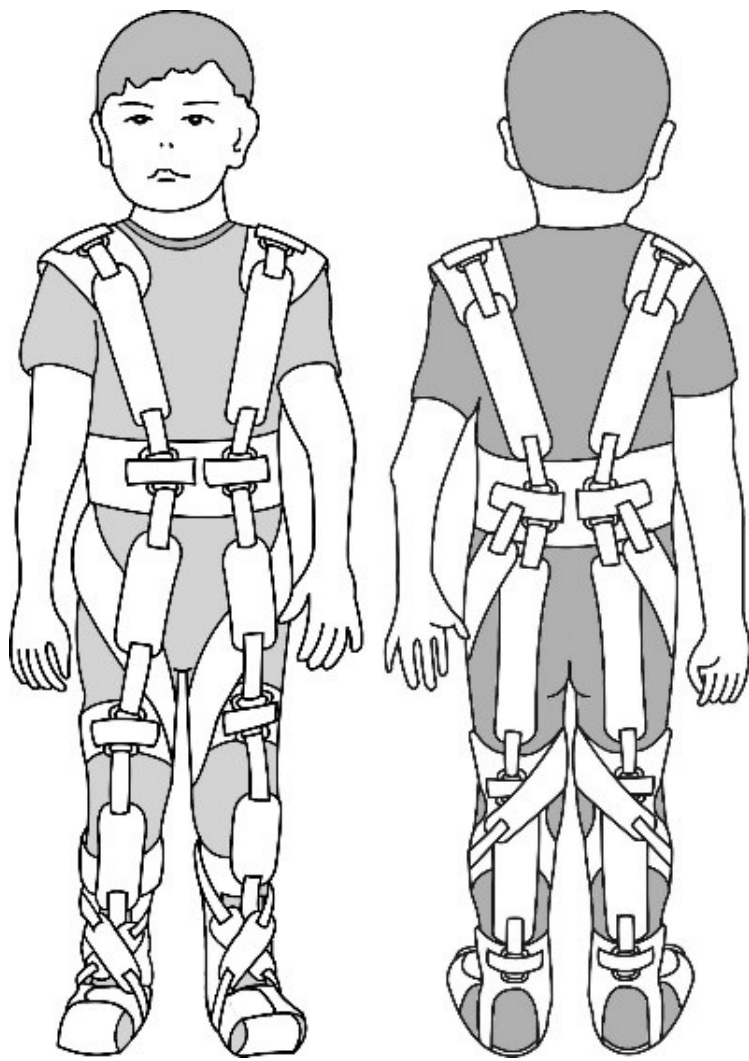


Рис. 1. Внешний вид устройства «Гравитон»

Сила упругой деформации эластичных тяг компенсирует дефицит мышечной функции (фактически, замещает функцию паретичных мышц-агонистов) и вызывает сопротивление мышц-антагонистов, формируя их «кинематическую» память. Можно ожидать развития такого тренировочного эффекта, если нервный контроль паретичных мышц хотя бы частично сохранен. При этом тяга, установленная, например, на передней поверхности голени, будет замещать функцию претибияльной группы мышц и тренировать трехглавую мышцу голени, особенно в те фазы двойного шагового цикла, когда пассивное подошвенное сгибание стопы под действием вектора силы реакции опоры или активное сокращение трехглавой мышцы голени приводят к дополнительному натяжению тяги – фаза переноса веса тела на опорную конечность и селективный мышечный контроль подошвенного сгибания стопы в фазе срединной и в начале терминальной опоры.

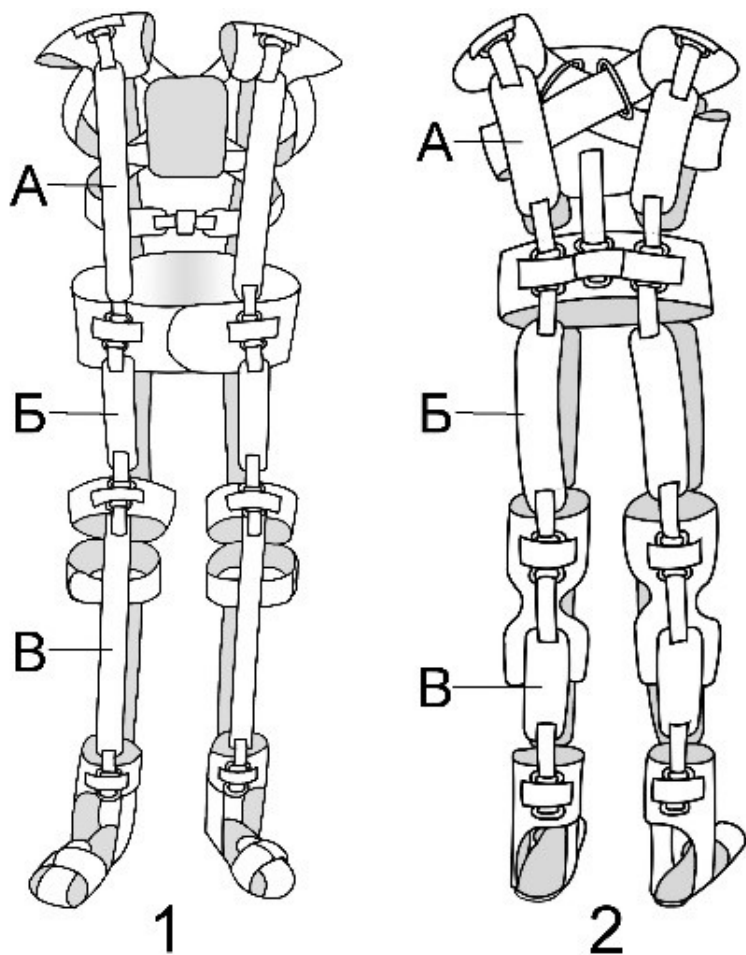


Рис. 2. Схема конструкции РНУ «Гравитон». 1 – вид спереди, 2 – вид сзади. Сегменты тела обозначены буквами: А – туловище, Б – бедро, В – голень

Конструктивные элементы РНУ выполнены из различных вариантов специальной трехслойной ортопедической ткани «Трикор». Устройство состоит из установочно-базовых элементов (наплечники, реклинатор, пояс, комплексные бандажи бедра и голени, голеностопные бандажи и мыщково-подшвенные элементы), двух нагрузочных цепей, каждая из которых состоит из шести тяг, элементов крепления и дополнительных ротационно-корректирующих тяг (рис. 1, 2). Специфические свойства активной поверхности установочно-базовых элементов устройства позволяют крепить к ней на любом участке отдельные ротационно-корректирующие тяги, концевые элементы которых содержат застежку-контакт «Велькро», чем обеспечивается свободный выбор направления векторов сил упругой деформации тяг, возможность сборки РНУ в различных конфигурациях и моментальной замены эластичных тяг. Такое конструкторское решение позволяет легко настраивать устройство «Гравитон» для выполнения конкретных реабилитационных задач.

Индивидуальные занятия в РНУ ежедневно в течение 1-1,5 часов проводит с ребенком опытный инструктор лечебной гимнастики в специально оборудованном зале. Курс состоит из 20 занятий. Зал должен быть оснащен кушетками, шведской стенкой, батутной дорожкой, механической и электромеханической беговой дорожкой (последняя должна быть с плавно регулируемой скоростью движения полотна), ортопедическими мячами различных размеров и формы («Физиоролл», шаровидный), различными валиками, утяжелителями.

Противопоказаниями к использованию устройства «Гравитон»[®] являются: выраженные деформации позвоночного столба, деструктивные изменения в позвоночнике, вывих бедра, эпилепсия, психопродуктивные синдромы (бред, галлюцинации), соматические заболевания в стадии декомпенсации, лихорадочные состояния.

Одним из факторов, ограничивающих возможность применения РНУ, ранее считалось наличие паралитического подвывиха бедра, поскольку осевая компрессионная нагрузка, обеспечиваемая РНУ, может способствовать децентрации головки бедра в вертлужной впадине при наличии выраженного пареза мышц, обслуживающих тазобедренный сустав. Поскольку паралитическая нестабильность тазобедренных суставов является частой коморбидной спинальному дизрафизму патологией, значительное количество детей было лишено возможности получать восстановительное лечение методом ДПК с применением РНУ. Расширить показания к нагрузочной кинезитерапии удалось в связи с разработкой аппарата для отведения и установки бедра в заданном положении[®] (рис. 5, 6). Включение этого ортопедического аппарата в конструкцию РНУ обеспечивает защиту тазобедренных суставов пациента от негативного влияния осевой компрессионной нагрузки. Применение аппарата в режиме постоянного ношения при бодрствовании обеспечивает скорректированное положение бедер в течение длительного времени, при этом сохранена возможность произвольных движений бедра в пределах заданного объема.

Метод ДПК применяется у пациентов в возрасте от 3 лет и старше. Занятия начинают с небольшой нагрузки (адаптационный период), которую постепенно увеличивают от сеанса к сеансу в зависимости от толерантности пациента к осевой и физической нагрузке. Комплекс

упражнений составляется для каждого пациента индивидуально, с учетом необходимости сосредоточить терапевтические усилия на ключевых элементах патологического симптомокомплекса, с тем, чтобы их коррекция привела к оптимальному клиническому результату. Перед началом курса нагрузочной кинезитерапии проводится клиническая видеосъемка пациента с объективной оценкой его больших моторных функций и визуальным анализом патологии двигательного стереотипа. При необходимости количественной оценки кинематических параметров ходьбы производится биомеханическая видеосъемка с помощью аппаратно-программного комплекса «Видеоанализ движений».

Перед каждым сеансом кинезитерапия в РНУ проводится определенная предварительная работа с пациентом: сегментарный массаж, нейромышечной стимуляции, подготовительный комплекс лечебной гимнастики.

Восстановительное лечение методом ДПК хорошо сочетается с аппаратными физиотерапевтическими воздействиями: методом искусственной коррекции движений, осцилляторной терапией, магнитной импульсной стимуляцией, магнитолазерным лечением, чрезкожной электронейростимуляцией, мезодиэнцефальной модуляцией, трасвертебральной и транскраниальной микрополяризацией и т.д. Выбор методов аппаратной физиотерапии осуществляется в зависимости от конкретной реабилитационной задачи с учетом показаний и противопоказаний к назначению каждого воздействия.

Искусственная коррекция движений (функциональная электростимуляция мышц в ходьбе)

Помимо ДПК, еще одной интегративной неинвазивной технологией, направленной на нейромоторное перевоспитание двигательного стереотипа больных спинальным дизрафизмом, является метод искусственной коррекции движений, или функциональной электростимуляции (ФЭС) мышц в течение цикла ходьбы. В основу ФЭС заложен принцип точного пространственно-временного соответствия программ искусственного мышечного сокращения под воздействием низкочастотного импульсного тока и естественной работы мышц при выполнении произвольного двигательного акта. Синхронизация обеспечивается привязкой фаз стимуляции к биомеханическим характеристикам локомоции, как правило, к угловым перемещениям в суставах нижних конечностей, снимаемым в режиме реального времени. Эксплуатация не только силовых, но и пространственно-временных характеристик электрического воздействия позволяет получить максимальный биомеханический эффект посредством коррекции ограниченного числа движений, модулируя деятельность спинальных и супраспинальных локомоторных центров, доступных воздействию только в фазы естественной работы мышц при произвольном усилии (по А.С. Витензону, 1999 г.).

Метод ФЭС удачно сочетает свойства кинезитерапии, ортезирования и аппаратного физиолечения. Противопоказания к применению ФЭС мышц в ходьбе регламентированы ограничениями, присущими любому виду электротерапии. Кроме того, с учетом одного из условий проведения процедуры ФЭС, предполагающего длительную ходьбу (от 30 до 60 мин.), во избежание срыва механизмов адаптации необходимо дополнительно учитывать толерантность ребенка к физической нагрузке.

Тренинг-система кинематической модуляции движений

Коррекция двигательного дефицита у больных спинальным дизрафизмом должна носить комплексный и регулярный характер. Последнее правило требует участия членов семьи (родителей) ребенка-инвалида в проведении ежедневных занятий лечебной гимнастикой в домашних условиях. В помощь родителям разработана тренинг-система кинематической модуляции движений для абилитации первично не вертикализованных детей и коррекции двигательной активности детей, способных стоять и ходить самостоятельно, но имеющих стойкие нарушения локомоторного стереотипа.

Конструкция тренинг-системы представляет собой подвижную стойку с закрепленным на ней мобильным модулем-подвесом, который соединен с экзоскелетирующим устройством. Ребенок-инвалид помещается в экзоскелетирующее устройство, регулировкой длины подвеса обеспечивается степень обезвешивания ребенка, которая выбирается в зависимости от реабилитационных задач и двигательных возможностей ребенка. Экзоскелетирующее устройство – инновационный модульный невролого-ортопедический аппарат, элементы которого корректируют патологические установки туловища, бедра, голени и стопы, при этом сохраняя возможность произвольных движений в суставах в пределах заданных объемов. Наличие в экзоскелете специального модуля для отведения бедра препятствует формированию децентрированного положения (латеропозиции) головки бедра в вертлужной впадине. Таким образом, обеспечивается защита тазобедренного сустава от негативного влияния дисбаланса сил обслуживающих его мышц – вторичная профилактика развития подвывиха и вывиха бедра.

Мобильная вертикализация ребенка в корригирующем положении и движения отдельных сегментов локомоторного аппарата экзоскелете с частичным дозированным обезвешиванием приводит к целому ряду позитивных эффектов. Улучшается произвольный постуральный контроль, создаются условия для активного взаимодействия двигательного анализатора и перцептивных систем мозга (зрение, слух), возрастает познавательная и коммуникативная активность. Применение тренинг-системы помогает инструктору лечебной гимнастики в реабилитационном учреждении или родителю ребенка в домашних условиях оптимизировать проведение кинезитерапии для развития у ребенка-инвалида новых двигательных навыков.

Ортезирование при спинальном дизрафизме

Важной составляющей реабилитационного процесса и сложной для решения медицинской задачей при вялом нижнем парапарезе вследствие различных форм спинального дизрафизма является корректное *ортезирование* – применение специальных медико-технических средств – *ортопедических изделий* – для восстановления утраченных функций отдельных сегментов опорно-двигательного аппарата

большого. Ортопедические изделия (*ортезы*) по назначению условно делятся на функциональные и фиксирующе-корректирующие. Многие ортезы выполняют задачу и функциональной коррекции, и фиксации пораженного двигательного сегмента. Ортопедические изделия применяются в различных режимах: лечебные укладки – от 30 минут до 2 часов, функциональное нагружение – от 4 до 12 часов, постоянное пребывание – до 20 часов в сутки. Длительность применения зависит от поставленной задачи и эффективности лечения и может значительно варьировать.

Основная задача фиксирующе-корректирующих ортезов – коррекция патологических установок и удержание пораженной конечности или позвоночника в заданном положении. К таким изделиям относятся корсеты, тютеры, головодержатели, шины и т.п., широко применяемые в общем комплексе лечебных мероприятий при травмах и различных заболеваниях нервной системы и опорно-двигательного аппарата, в том числе при спинальном дизрафизме.

Поскольку при спинальном дизрафизме нередко встречаются различные деформации позвоночного столба (кифозы, гиперлордозы, сколиозы, кифо- и лордосколиозы), в комплексной коррекции этих нарушений применяются корсеты различного типа. При кифотической осанке или тотальном частично фиксированном кифозе может применяться эластичный корсет ленинградского образца. При боковых деформациях позвоночного столба выше II степени, как правило, требуется изготовление индивидуального корсета бостонского типа или Шено по гипсовому негативу.

Для коррекции патологических установок сегментов нижних конечностей у больных спинальным дизрафизмом применяются тютеры безнагрузочные на голеностопный сустав и тютеры коленные в режиме ночных укладок. Ребенка необходимо постепенно адаптировать к ношению ортопедических корректирующих изделий. Длительность адаптационного периода зависит от множества факторов и может значительно индивидуально варьировать.

Применение функциональных ортопедических конструкций – *динамическое ортезирование* – осуществляют для восстановления или улучшения двигательных возможностей различных сегментов локомоторного аппарата, нормализации траекторных характеристик движений конечностей и туловища, обеспечения опороспособности и подкосоустойчивости пораженной нижней конечности и т.п. Помимо функциональной коррекции и стабилизации в движении, такие ортезы могут обеспечивать частичную или полную разгрузку пораженного сегмента или сочленения. К функциональным средствам ортезирования относятся, прежде всего, разнообразные ортопедические шарнирные аппараты.

Ортопедический аппарат, применяемый у детей с неврологическими проявлениями спинального дизрафизма, должен обеспечить опороспособность нижних конечностей, не препятствуя выполнению шаговых движений при частично сохранной функции мышц ног. Традиционно для ортезирования детей с нижним вялым парализмом применяется фиксирующий аппарат на всю ногу замковый с полукорсетом. Такой аппарат обычно изготавливается по индивидуальным слепкам, содержит замковые тазобедренные и коленные шарниры, обеспечивающие фиксацию разгибания бедра и голени под углом 180° в тазобедренном и коленном суставе соответственно. Однако замковый аппарат, с одной стороны, не позволяет полноценно выполнять шаговые движения, а с другой стороны, не обеспечивает улучшение позиции головки бедренной кости в вертлужной впадине при паралитической нестабильности тазобедренных суставов.

Паралитическая нестабильность тазобедренных суставов лечится хирургически, но такое лечение, как правило, требует продолжительной послеоперационной иммобилизации, во многих случаях приводящей к потере части двигательных навыков у большого ребенка.



Рис. 3. Аппарат на всю ногу с модулем для отведения бедра

В последнее время для ортезирования детей в возрасте от 2-3 лет, страдающих нижним вялым парапарезом, с успехом применяется инновационная разработка – **аппарат на всю ногу с модулем для отведения бедра**. Этот ортопедический аппарат не только улучшает опороспособность нижних конечностей, не препятствуя выполнению шаговых движений, но и обеспечивает регулируемую степень отведения бедер с целью улучшения позиции их головок в соответствующих вертлужных впадинах (рис. 3).

При необходимости достигается различная степень отведения каждого бедра – левого и правого – с помощью аппарата, что имеет большое значение при односторонней паралитической нестабильности бедра. Помимо этого, аппарат поэтапно корректирует различные патологические установки голени и стоп, такие как: вальгус/варус голени, торсионные установки голени, рекурвация голени, вальгус/варус стопы, эквинус стопы, приведение/отведение стопы (рис. 4 а, б, в).



Рис. 4. Коррекция патологических установок нижних конечностей аппаратом на всю ногу с модулем для отведения бедра; а – исходные патологические установки; б – коррекция аппаратом, поза стоя; в – поза сидя

Аппарат имеет модульное строение, собирается индивидуально для каждого пациента из серийно выпускаемых комплектующих. В зависимости от ортопедо-неврологических нарушений, этот ортопедический аппарат может собираться как на одну, так и на обе нижние конечности.

Улучшение опороспособности нижних конечностей при вялом парапарезе достигается, с одной стороны, за счет фиксации бедра, голени и стопы каждой ноги в соответствующих конструктивных элементах (гильзах) аппарата, соединенных между собой регулируемыми шарнирами, а с другой стороны, за счет особенностей конструкции самих шарниров с установкой позиций осей их вращения. Регулировкой шарниров (узлов) аппарата на всю ногу с модулем для отведения бедра[®] обеспечивается его индивидуальная настройка, соответствующая позиции и размерам каждого сегмента (бедра, голени и стопы) нижних конечностей ребенка, а также стабилизация крупных суставов ног, объем и направление движений в них.

Устранение патологических установок сегментов нижних конечностей осуществляется поэтапно при длительном применении аппарата в режиме постоянного ношения при бодрствовании. Каждый этап коррекции длится не более 8-12 недель, т.к. клинический контроль и регулировку настройки аппарата необходимо осуществлять не реже 1 раза в 2-3 месяца. На каждом этапе для лучшей адаптации к скорректированной позиции нижних конечностей с учетом исходных двигательных возможностей ребенку назначается специальный комплекс лечебной гимнастики, который необходимо выполнять в аппарате.

Наиболее сложную проблему при ортезировании больных спинальным дизрафизмом создает их склонность к трофическим нарушениям кожных покровов в местах избыточного давления на мягкие ткани конструктивных элементов аппарата при устранении патологических установок голени и стопы. Эта проблема, во-первых, диктует необходимость этапного подхода к ортопедической коррекции, а во-вторых, решается посредством максимального смягчения контакта деталей аппарата с мягкими тканями ребенка, особенно в области костных выступов. В-третьих, чем выше сила воздействия, тем больше должна быть площадь контакта. Вот почему до назначения аппарата на всю ногу с модулем для отведения бедра[®] важно адаптировать ребенка к ношению ночных корректирующих тугоров на голеностопный и коленный суставы.

На первом этапе динамического ортезирования ребенок должен постоянно носить при бодрствовании (в позе сидя и при ползании) аппарат для отведения и установки бедер в заданном положении[®] (далее – абдукционный аппарат; рис. 5), который является базовым модулем аппарата на всю ногу с модулем для отведения бедра[®]. При этом полная осевая нагрузка на нижние конечности должна быть исключена. Этот этап может длиться достаточно долго, в среднем, не менее одного года и может считаться завершенным в случае формирования относительной стабильности тазобедренных суставов. Оценка состояния тазобедренных суставов до начала и в процессе ортезирования осуществляется клинически и рентгенологически – выполняется рентгенограмма тазобедренных суставов в переднезадней проекции не реже 1 раза в год. Длительность всех последующих этапов индивидуальна (в среднем, 8-12 недель) и зависит от множества факторов, таких как индивидуальные адаптационные возможности больного ребенка, выраженность неврологического дефицита, расстройств трофики кожных покровов, патологических установок голени и стопы.



Рис. 5. Абдукционный аппарат

Одно из важных преимуществ метода динамического ортезирования при паралитической нестабильности тазобедренных суставов – возможность одновременного применения кинезитерапевтических технологий, предполагающих воздействие на ребенка осевой компрессионной нагрузки, с целью развития активных двигательных навыков. Без динамического ортезирования бедра применение осевой нагрузки могло бы спровоцировать ухудшение позиции его головки в вертлужной впадине, приведя к прогрессированию паралитической нестабильности тазобедренных суставов. Напротив, постоянное, обеспечиваемое аппаратом, положение отведения каждого (левого и правого) бедра позволяет нивелировать негативное влияние осевой нагрузки на позицию головки бедра в вертлужной впадине.



Рис. 6. Ребенок в абдукционном аппарате

В 2015 году аппарат на всю ногу с модулем для отведения бедра зарегистрирован в установленном порядке департаментом социальной защиты г. Москвы, что дает возможность детям-инвалидам получать его с оплатой за счет бюджетных средств в составе индивидуальной программы реабилитации (ИПР).

Основы мотивационной и семейной психологической помощи детям с расстройствами мочеиспускания и дефекации.

Психологи Благотворительного фонда «Детская больница» создали программу психологической и мотивационной помощи детям с нарушениями мочеиспускания и дефекации в 2011 году для работы с детьми-инвалидами в центре патологии мочеиспускания.

В течение более чем 4-х летней работы методика подвергалась коррекции, но были сформулированы основные принципы работы.

Ребёнка следует рассматривать как часть семейной системы, поэтому важно, какие отношения существуют между ним и другими членами его семьи. Это помогает отыскать опору в трудной ситуации.

Болезнь следует рассматривать как часть процесса взаимодействия ребёнка с окружающим миром. Специалисты уверены, что у болезни есть не только причины (как медицинские, так и психологические), но и функции, поэтому психолог старается понять, каким образом посредством болезни ребёнок и его семья выстраивают взаимоотношения друг с другом и с внешней средой.

Психолог рассматривает процесс лечения как совместный труд врачей, ребёнка и его близких. Этот труд тем более эффективен, чем больше активной заинтересованности проявляет семья ребёнка и он сам.

Опрос ребенка базируется на выявлении факторов: «из чего, кроме лечения, состоит твоя жизнь», чтобы преодолеть отождествление ребёнка с его диагнозом. Психолог считает положительным результат, когда ребёнок может сказать про себя: «Я – это не только мой диагноз».

Из-за тяжёлых хронических или острых заболеваний дети и их близкие нередко приходят в отчаяние, вплоть до потери смысла жизни. Эти переживания нельзя игнорировать, но справиться с ними можно только в сотрудничестве. Поэтому психолог предоставляет детям и их близким возможность диалога и поддержки в самых трудных ситуациях.

Психологи и социальные педагоги фонда дают возможность детям и их семьям создать представление о том качестве жизни, которое они считают приемлемым для себя. Это означает, что даже если полное выздоровление невозможно, всегда существуют ценности и потребности семьи, которые необходимо слышать и поддерживать. Основная помощь заключается в наборе мотивационных и опорных позиций, которые помогают детям и их близким противостоять тотальному разочарованию и ощущению бессилия, опираясь на их желания и возможности.

Опыт наших наблюдений показал, что медицинская, социальная и психологическая помощь детям с урологическими заболеваниями являются взаимосвязанными частями целостного процесса реабилитации. Психологическая помощь даёт возможность для более активного и осознанного использования ресурсов медицинской и социальной поддержки.

Психологи используют разные формы работы, но чаще всего – консультации в отделении. Консультацию проводят по запросам врачей или родителей детей находящихся в стационаре. Если запрос исходит от самого ребёнка, мы спрашиваем согласия родителей на консультацию. Причиной для обращения за помощью могут быть:

- переживания по поводу лечения (боль, страх перед операцией, страх перед неизвестными процедурами),
- нарушения взаимоотношений между родителями и ребёнком из-за болезни,
- острое переживание ребёнком своей инаковости из-за болезни, опасения по поводу будущего,
- депрессивные состояния, апатия, отчаяние, потеря мотивации к выздоровлению
- социальные трудности (нарушение общения со сверстниками, трудности контакта со школой и т. д.)

После выписки из отделения психотерапевтическая работа продолжается по договорённости с самим ребёнком и его родителями. В зависимости от запроса психолог может провести одну или несколько встреч. Работа с родителями отдельно от детей к сожалению выполняется намного реже в силу их занятости. Но поддержка родителей – важная часть психологической реабилитации, поскольку они являются основным ресурсом опоры для ребёнка.

Проблемы семьи, имеющей ребенка — инвалида с миелодисплазией.

В 2014 году в Москве признали инвалидами более 2000 детей с спинальным дизрафизмом (миелодисплазией). Каждому из них требуется хирургическая оперативная коррекция, постоянное наблюдение врачей узких специалистов, прохождение регулярных курсов реабилитации практически с рождения. В зависимости от тяжести поражения спинного мозга: часть детей, внешне почти не отличается от здоровых сверстников, но большинство — передвигается исключительно на инвалидной коляске, имеет тяжелую патологию органов тазового дна.

К сожалению, большая часть детей с миелодисплазией, даже с легкой степенью поражения, отданы родителями на попечение государства. Причиной, на наш взгляд, является крайне низкая информированность не только родителей, но и врачей о заболевании ребенка.

К сожалению, у подавляющего большинства детей с миелодисплазией имеется патология почек, мочевого пузыря и нарушения работы тазовых органов различной степени тяжести. Проблема имеет не только медицинские аспекты, но и социальные. Зачастую из-за отсутствия необходимой информации о заболевании врачи не могут поставить своевременный и достоверный диагноз, объяснить родителям перспективы развития заболевания, составить план дальнейшего лечения. Очень немногие из них знают, в какие учреждения необходимо направить ребенка для дальнейшего лечения.

Не все отделения хирургии или неврологии позволяют детям получить разностороннюю помощь, выработать такой план лечения и реабилитации, который позволил бы охватить все нюансы состояния его здоровья и получить максимальную отдачу от проведенного лечения, соответственно увеличив реабилитационный потенциал ребенка. Если же одновременно с лечением и реабилитацией ребенка не только ему, но и маме будет оказываться медицинская помощь, то это поможет улучшить качество жизни всей семьи. Ведь зачастую основную нагрузку по лечению и реабилитации ребенка несет именно мать. Возможность пребывания матери вместе с ребенком-инвалидом, обучение приемам катетеризации, гидроклонолтерапии, уходу за ортезами и другими средствами реабилитации предоставляется только в специализированном отделении урологии, неврологии, нейрохирургии и ортопедии ДГКБ №9 им. Г.Н. Сперанского, НПЦ психоневрологии,

Заключение. Сроки и пути маршрутизации пациентов в профильные учреждения.

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

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

Вопрос оказания грамотной и своевременной помощи у детей с данной патологией неразрывно связан с их социализацией.

Алгоритм маршрутизации по профильным учреждениям г. Москвы пациента с миелодисплазией.

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

			давления		
		Нейрохирург	Выявление возможных признаков гидроцефалии, определение сроков направления в стационар для оперативного лечения грыжи и гидроцефалии		
3 уровень	Профильный стационар	Уролог	Углубленное УЗИ и МРТ обследование, оценка акта мочеиспускания и дефекации, цистография, нейрофизиологическое исследование	3-6 мес	Направление в поликлинику по месту жительства с рекомендациями и индивидуальной программой реабилитации, подготовка к плановому оперативному лечению
		Ортопед	Рентгенпланиметрия суставов и т.д.		
		Нейрохирург	Определение сроков оперативного лечения		
		Нефролог	Проведение функционального исследования почек с определением оценки скорости клубочковой фильтрации. Мониторинг вторичных осложнений (обструктивные нефропатии, тубулярные нарушения)		

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

²**Абилитация** (*abilitatio*; лат. *habilis* — удобный, приспособительный) — лечебные и социальные мероприятия по отношению к инвалидам с детства, направленные на адаптацию к жизни. Система лечебно-педагогических мероприятий, имеющих целью предупреждение и лечение тех патологических состояний у детей раннего возраста, еще не адаптировавшихся к социальной среде, которые приводят к стойкой утрате возможности трудиться, учиться и быть полезным членом общества

При соблюдении сроков осмотра и диагностики возможных осложнений у ребенка с *spina bifida* с большой долей вероятности можно прогнозировать положительный результат. Консультация нейрохирурга в установленные сроки позволит выявить у пациента прогрессирующую гидроцефалию, провести своевременную замену шунта.

Ортопедическая коррекция нестабильного тазобедренного сустава открывает возможности прогрессирующей вертикализации ребенка, возможность своевременной двигательной **абилитации**². Близко, практически рядом, расположены задачи ортопедической и урологической абилитации. Возможность «поставить на ноги» пациента является базой для активации рефлексов мочеиспускания и создания управляемого микционного цикла.

Абсорбирующее белье решает менее значимую часть проблемы пациента с недержанием мочи и кала. Вопросы социализации ребенка и возможность его «высушить» в данном случае находятся в одной плоскости. Задача восстановления управляемого акта мочеиспускания и дефекации у пациента с пороком развития спинного мозга является достаточно сложной, но выполнимой при раннем обращении к урологу.

Таким образом, основная задача педиатра, который постоянно контактирует с ребенком и его родителями на своем участке, или проводит осмотры детей в детских домах-интернатах, своевременно направлять пациента с пороками и заболеваниями спинного мозга, центральной нервной системы на консультацию невролога, уролога, нейрохирурга, ортопеда в соответствии с предложенными сроками и алгоритмом.

Установленный диагноз	Возможные осложнения	Клинические проявления	Консультация специалиста	Медицинское учреждение г. Москвы
Заболевания и пороки развития нервной системы.	Расстройства мочеиспускания и дефекации	Недержание мочи во время бодрствования, при физической нагрузке, постоянное истечение мочи. Запоры, каломазание, энурез.	Уролог Проктолог Невролог	<p>ДГКБ № 9 им. Г.Н. Сперанского г. Москвы Шмитовский проезд, 29 (499)259-13-07 (499)259-01-08 dgkb9@zdrav.mos.ru info@dgkb9.mosgorzdrav.ru</p> <p>Филиал №2 Ивовая улица, 3 (499)186-81-17 (499)186-82-32</p>
Spina bifida Миелодисплазия Состояние после оперативного иссечения спинномозговой грыжи	Расстройства функции тазовых органов	Недержание мочи во время бодрствования, при физической нагрузке, постоянное истечение мочи. Запоры, каломазание, энурез.	Уролог Проктолог Невролог Нефролог	<p>Московский городской центр детской урологии-андрологии и патологии тазовых органов ДГКБ № 9 им. Г.Н. Сперанского +7 (499) 259-13-07 +7 (499) 259- 01-08 с 9 до 18 ежедневно, кроме выходных +7 (499) 259- 11- 15 с 9 до 12:00 понедельник, вторник, четверг, пятница Факс: +7 (499) 256-61-27 ежедневно e-mail: info@dgkb9.mosgorzdrav.ru (для Гусевой Н.Б.)</p> <p>Центр взаимодействует со следующими общественными организациями</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Организация помощи сиротам Отказники.ру ▪ Организация детей и родителей Энурезу.нет ▪ Ассоциация родителей детей-спинальников ARDSP.ru
	Нарушение осанки, парепарез, деформации стоп		Нейрохирург Ортопед	<p>Центральный НИИ протезирования и протезостроения (ЦНИИПП) адрес: 127486, Россия, Москва, ул. Ивана Сусанина, д.3 тел.: 488-40-70 — секретарь факс: 487-81-81 тел. регистратуры клиники 905-15-27 e-mail: vdsit@cityline.ru</p> <p>Детская психоневрологическая</p>

				<p>больница N 18 адрес: 117602, Мичуринский проспект, 74 проезд ст. м. «Проспект Вернадского», авт.: 793, 810 (до ост. «Музей обороны Москвы») Справочная: 430-80-40 Регистратура: 430-02-29 тел. кабинета МСЭ: 430-80-00</p> <p>Школа-интернат №76: консервативное лечение заболеваний позвоночника, совмещенное с обучением по программе общеобразовательной школы. Кронштадтский бульвар, 20А, стр. 1 www.souo-mos.ru</p>
Часто болеющие дети, иммуно — дефицитные состояния	Хронические заболевания носоглотки	Ринит, тонзиллит	ЛОР — врач	<p>Городской центр оториноларингологии ДГКБ №9 +7 (499) 259-99-12 Ивойлов Алексей Юрьевич, д.м.н., врач высшей категории, главный детский оториноларинголог г.Москвы</p>
	Бронхит, бронхиальная астма		Аллерголог Иммунолог	<p>Городской центр детской иммунологии ДГКБ №9 Корсунский Илья Анатольевич, зав. центром +7 (499) 256-62-66; +7 (499) 259-94-90</p>
ОРТОПЕДИЧЕСКАЯ ПОМОЩЬ детям-инвалидам.				
	Выдаются ортопедические изделия: корсеты, бандажи, реклинаторы, наколенники, тьюторы, ортопедические аппараты, головодержатели	Необходимые документы: индивидуальная программа реабилитации (ИПР) с указанием необходимых ортопедических изделий, паспорт, справка об инвалидности МСЭ.	<p>Адреса в Москве: Отрадный проезд, дом 3 Б тел. 8-499-202-02-40 8-499-203-48-82 Волгоградский проспект, дом 110, корп. 3 тел. 8-499-746-96-10 8-499-746-96-13 ул. Миклухо-Маклая, дом 41 тел. 8-499-793-42-03 Режим работы: 9.00- 17.00, кроме выходных</p>	<p>Реабилитационный центр «ОГОНЁК» Россия, 144002, Московская область, г. Электросталь, ул. Тевосяна, д.27 Тел. +7 (496) 573-54-44</p>