



**Северо-Западный центр  
пельвиоперинеологии**



Клиника высоких медицинских  
технологий  
им. Н.И. Пирогова СПбГУ

# Нейрогенные дисфункции мочеиспускания у детей

**Зайцева Анастасия Олеговна**

Врач-уролог, нейроуролог, детский нейроуролог  
Клиники высоких медицинских технологий имени  
Н.И. Пирогова СПбГУ,  
Клиники Экспертной Урогинекологии



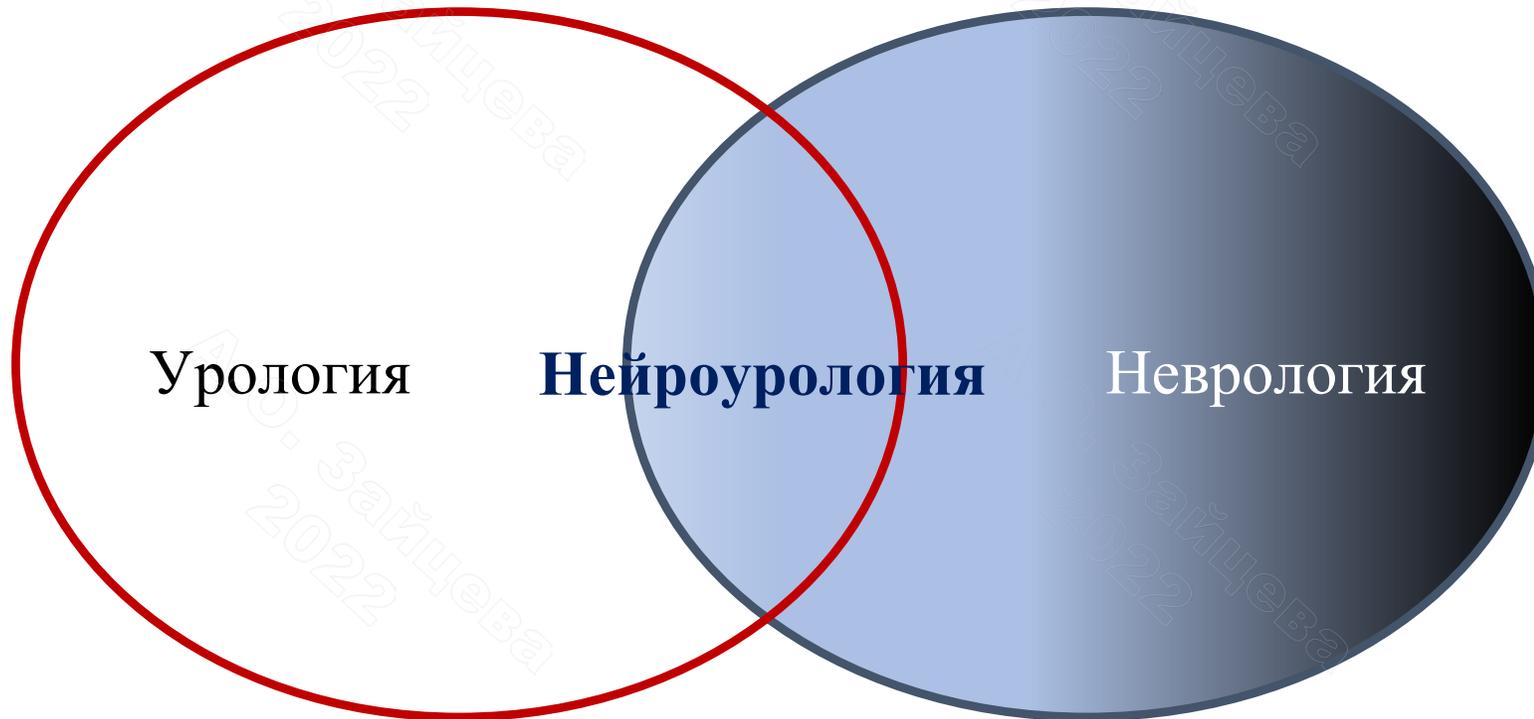
# Эпидемиология НДНМП при неврологических заболеваниях у детей

А.О. Зайцева  
2022

Нозология	Частота развития НДНМП, %
Детский церебральный паралич	30-40
Миеломенингоцеле/Spina Bifida	100
Позвоночно-спинномозговая травма	до 90
Черепно-мозговая травма	40



# Кто такой нейроуролог?

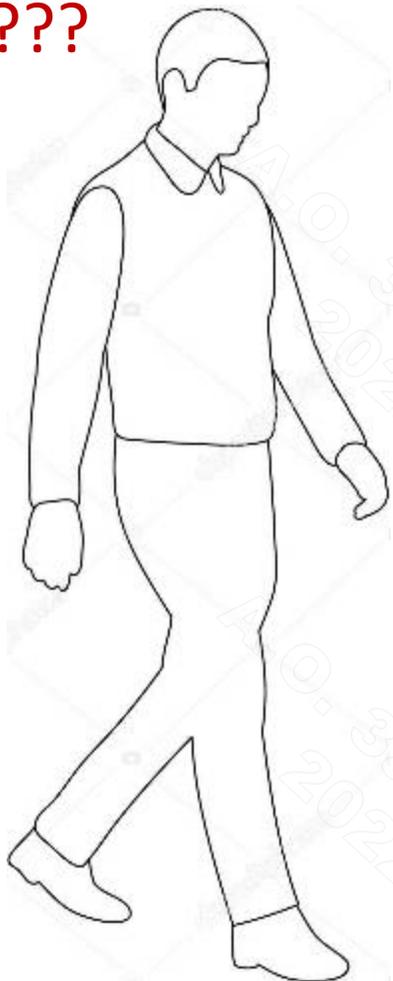


1. Функциональная диагностика состояния нижних мочевых путей;
2. Коррекция функциональных нарушений (терапия, хирургия) для обеспечения максимально комфортного качества жизни в условиях невозможности достижения физиологической нормы;
3. Динамическое наблюдение пациентов с нейрогенными дисфункциями нижних мочевых путей



# Чей пациент?

???



ПСИХОЛОГ

РЕАБИЛИТОЛОГ

ПЕДИАТР

НЕЙРОХИРУРГ

УРОЛОГ  
ПОЛИКЛИНИКИ  
ПО МЖ

НЕВРОЛОГ

???

НЕЙРОУРОЛОГ

???



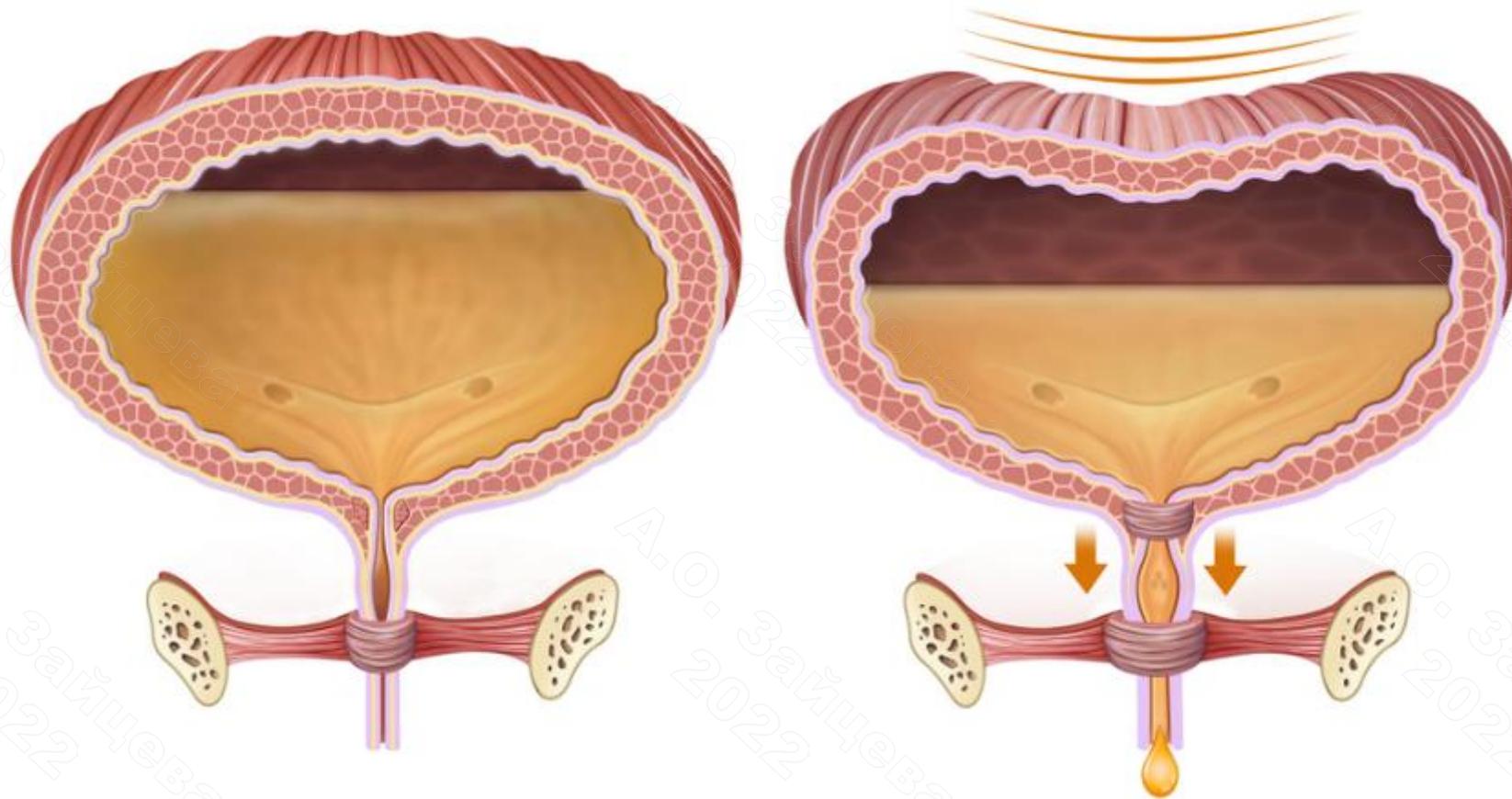
# Пациенты нейроурологического профиля в детском возрасте (0-18 лет)

- ВПР ЦНС (Spina Bifida)
- Посттравматическое повреждение ЦНС;
- Новообразования головного и спинного мозга;
- Заболевания периферической нервной системы (ПНС);
- Энурез
- Синдром Хинмана (и другие редкие заболевания, в том числе генетические)
- Другие заболевания, сопровождающиеся повреждением ЦНС и ПНС

**С НАРУШЕНИЕМ ФУНКЦИЙ ТАЗОВЫХ ОРГАНОВ**



# Физиология и нейроанатомия мочеиспускания





## Фаза накопления

- Детрузор расслаблен
- Сфинктер в тоне
- Фаза занимает большую часть времени
- Низкое внутрипузырное давление

## Фаза опорожнения — мочеиспускание

- Произвольный акт
- В норме занимает менее 1 минуты
- Произвольное расслабление сфинктера — инициация мочеиспускания
- Синергизм работы — сокращение детрузора и расслабление сфинктера
- Завершенное сокращение детрузора — полное изгнание мочи





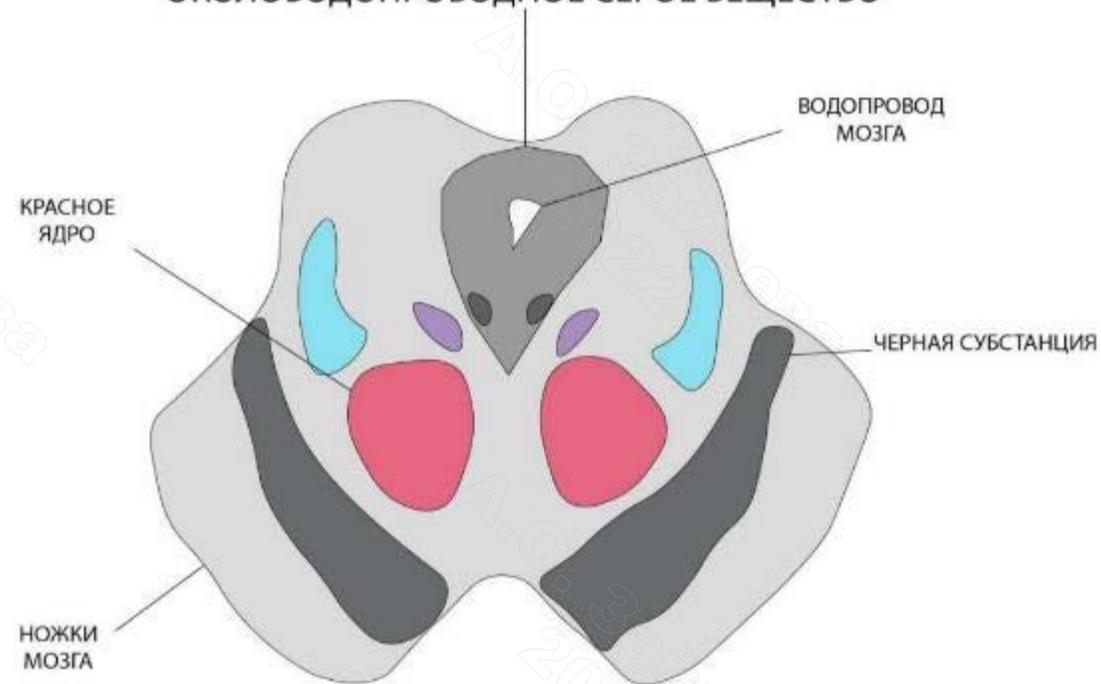
# Физиология и нейроанатомия мочеиспускания

НАКОПЛЕНИЕ

ОПОРОЖНЕНИЕ



ОКОЛОВОДОПРОВОДНОЕ СЕРОЕ ВЕЩЕСТВО





## Нарушение функции накопления (резервуарной)

Детрузорная гиперактивность — характеризуется произвольными сокращениями детрузора во время фазы наполнения

- Фазовая гиперактивность
- Терминальная гиперактивность
- Стресс-индуцированная детрузорная гиперактивность

## Нарушение функции выделения (эвакуаторной)

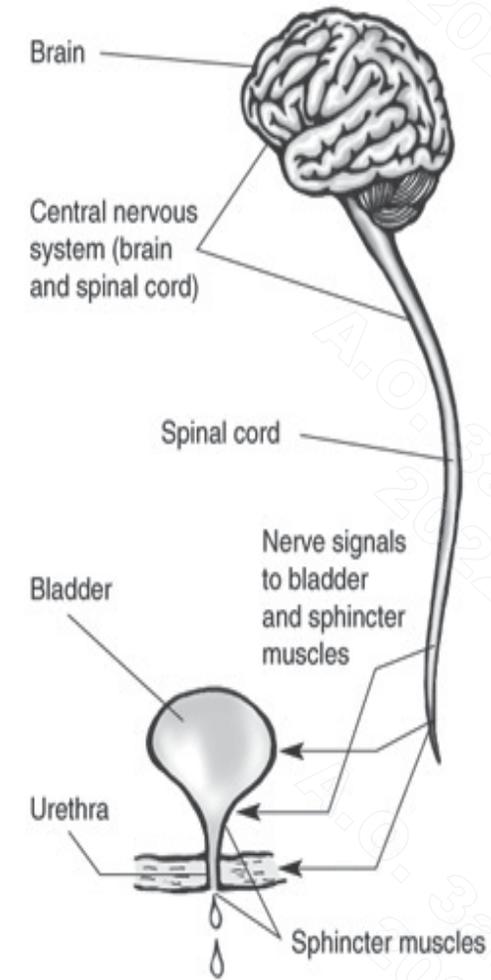
Гипоактивный мочевой пузырь — характеризуется невозможностью адекватного опорожнения мочевого пузыря

- Снижение активности детрузора (гипо- или аcontractильность детрузора)

## Диссинергия работы отделов НМП

Детрузорно-сфинктерная диссинергия (ДСД) — нарушение координации сокращения детрузора и расслабления сфинктера в фазу опорожнения

## Нейрогенная недостаточность наружного сфинктера уретры Нарушение чувствительности мочевого пузыря



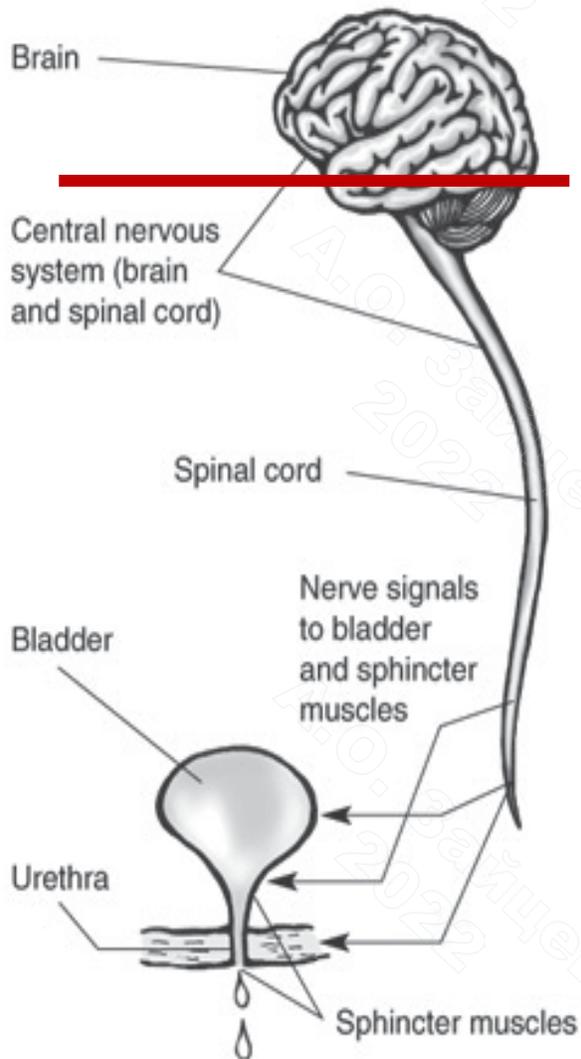


# Виды нарушений в зависимости от уровня повреждения (классификация Н. Madersbacher)



A.O. Зайцева  
2022

# Повреждения выше уровня моста (супрапонтинные)

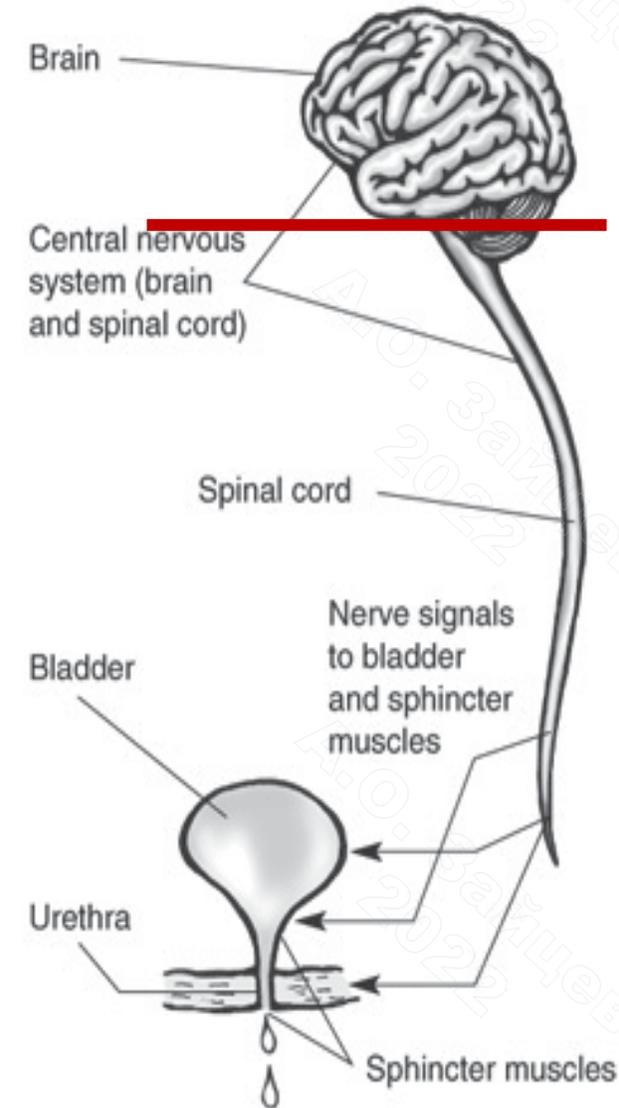


- Опухоли
- Энцефалиты
- ОНМК
- Травмы ГОЛОВЫ

- Детрузорная гиперактивность
- Координированное мочеиспускание
- Процесс мочеиспускания в норме — нарушена частота
- Произвольное управление сфинктером



# Повреждения на уровне моста (понтинные)

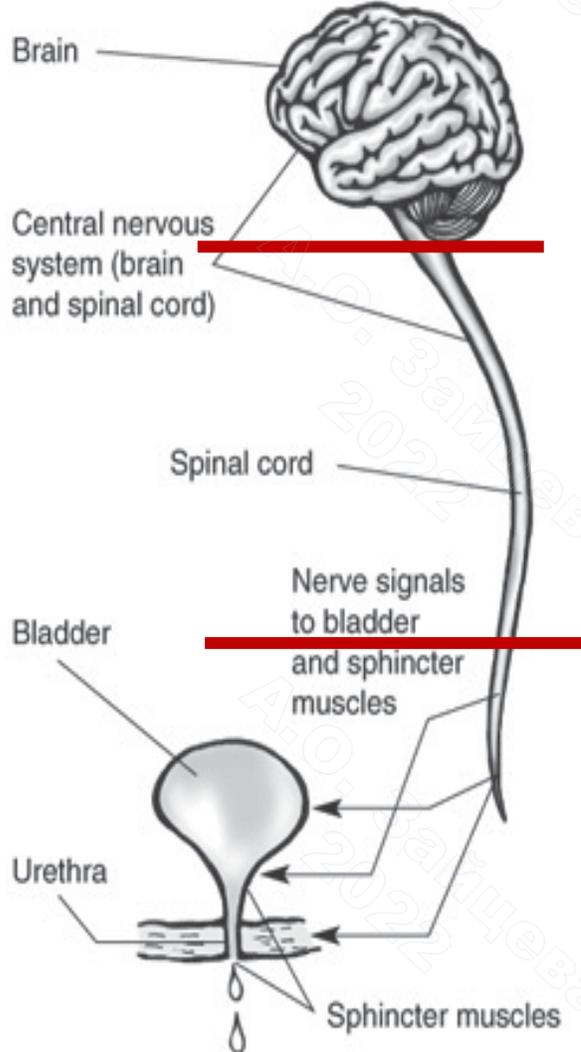


- Травмы головы
- Опухоли

- Детрузорная гиперактивность
- Детрузорная гипоактивность
- Нарушения координации мочеиспускания
- Детрузорно-сфинктерная диссинергия (ДСД)
- Неконтролируемое снижение тонуса (релаксация) наружного сфинктера

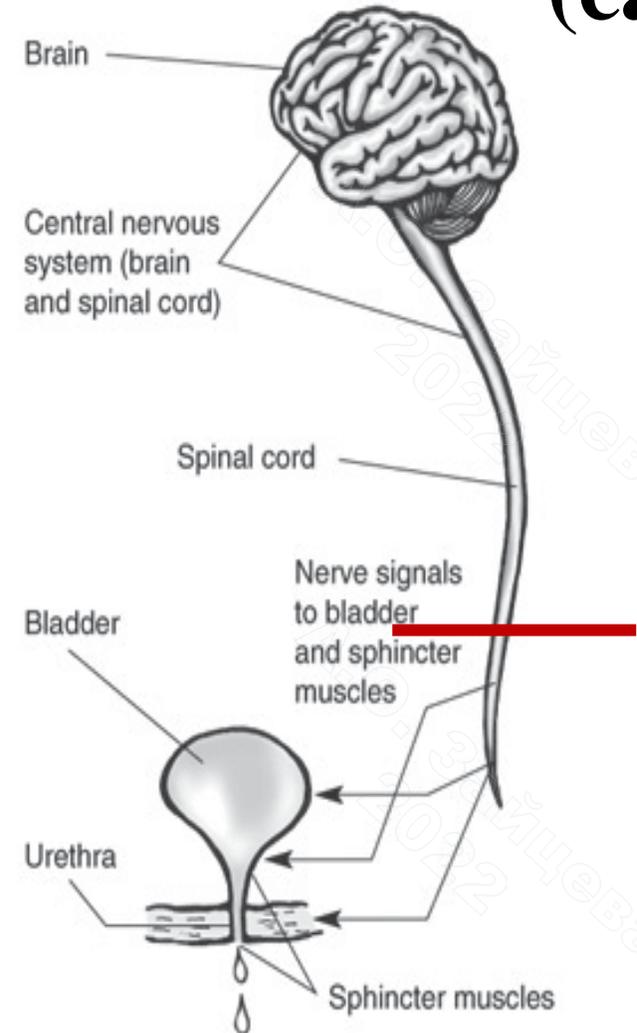


# Надсакральный уровень повреждения СМ



- Травма
- Spina Bifida
- Поперечный миелит
- Инфекции
- Опухоли
- Сосудистые (А-В мальформации, инсульты)
- Детрузорная гиперактивность
- ДСД
- Снижение тонуса внутреннего сфинктера МП
- Нарушение чувствительности (снижение или полное отсутствие)

# Повреждения сакрального отдела (conus/cauda) и субсакрального отдела (cauda/peripheral nerve)



- Spina Bifida
- Травма (L5 и ниже)
- Периферическая нейропатия
- Детрузорная гипоактивность/ако́нтрактильность
- Недостаточность наружного сфинктера
- Неполное опорожнение
- Нарушение чувствительности (снижение или полное отсутствие)



# SPINA BIFIDA — урологическое заболевание?

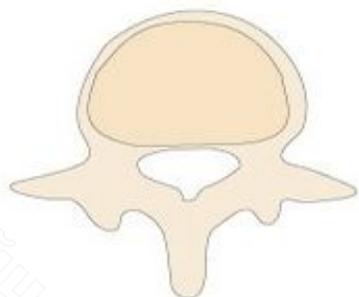
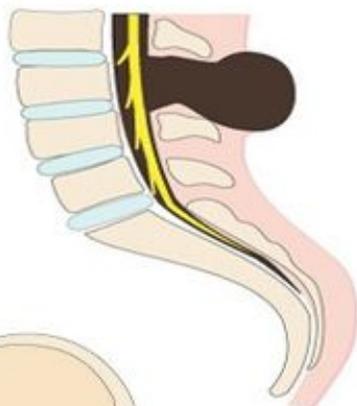


# SPINA BIFIDA

**Spina bifida occulta**  
(opened posterior vertebral body)

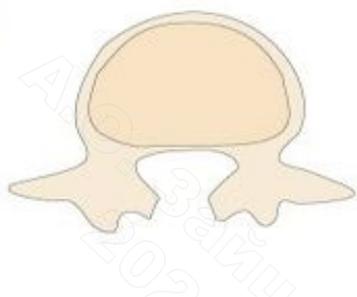
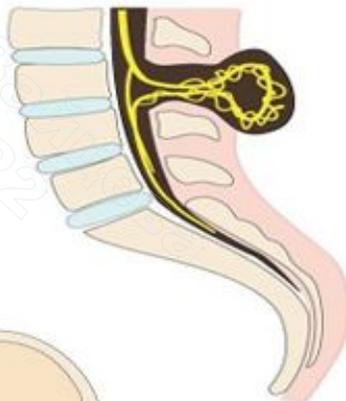


**Meningocele**  
(protrusion of the meninges)



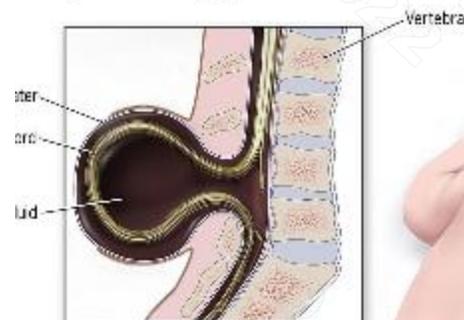
normal vertebra

**Myelomeningocele**  
(protrusion and opened spinal cord)



not completely closed vertebra

**Spina Bifida (Open Defect)**





# SPINA BIFIDA

## 1. Неврологические проявления:

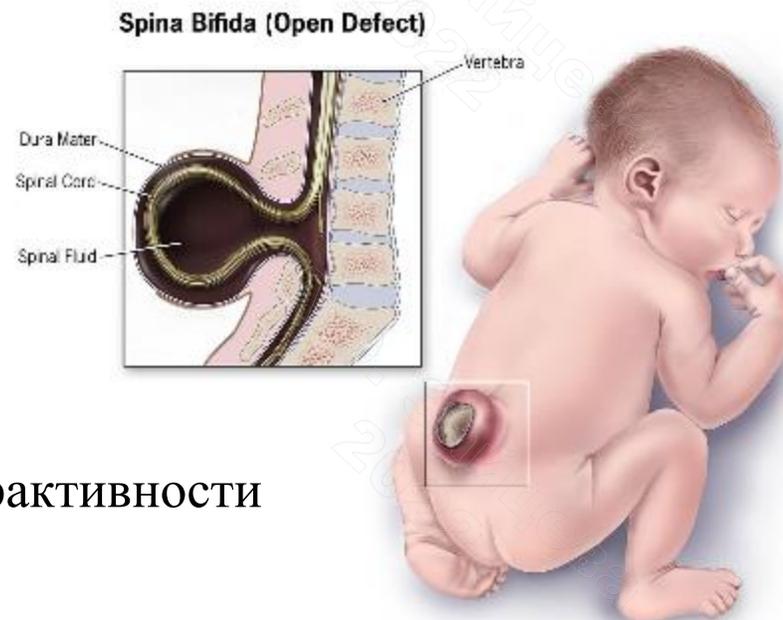
- Нарушения чувствительности
- Паралич нижних конечностей (различной степени выраженности)
- Гидроцефалия (признаки повышенного ВЧД)
- При вовлечении ствола мозга — затрудненное глотание, поперхивание, стридор, прерывистое апноэ

## 2. Ортопедические проявления:

- Мышечная атрофия (косолапость, вывих бедра)
- Искривление позвоночника (кифоз, сколиоз)

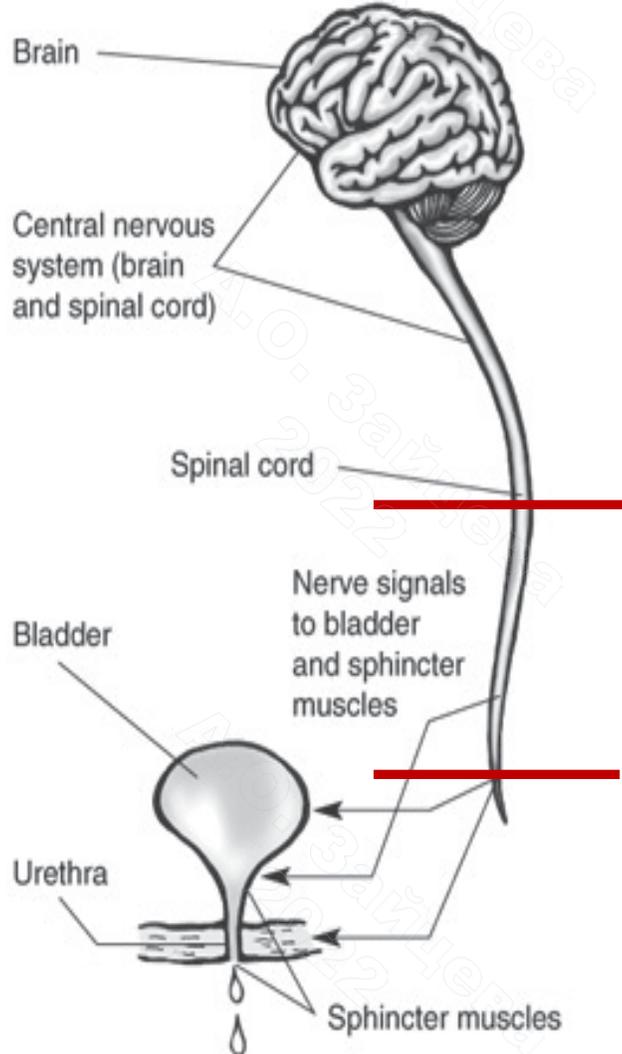
## 3. Нейроурологические проявления:

- Неспособность к опорожнению, хроническая задержка мочи
- Хронические инфекции мочевыводящих путей
- Пузырно-мочеточниковый рефлюкс на фоне детрузорной гиперактивности
- Недержание мочи
- ХПН





# SPINA BIFIDA

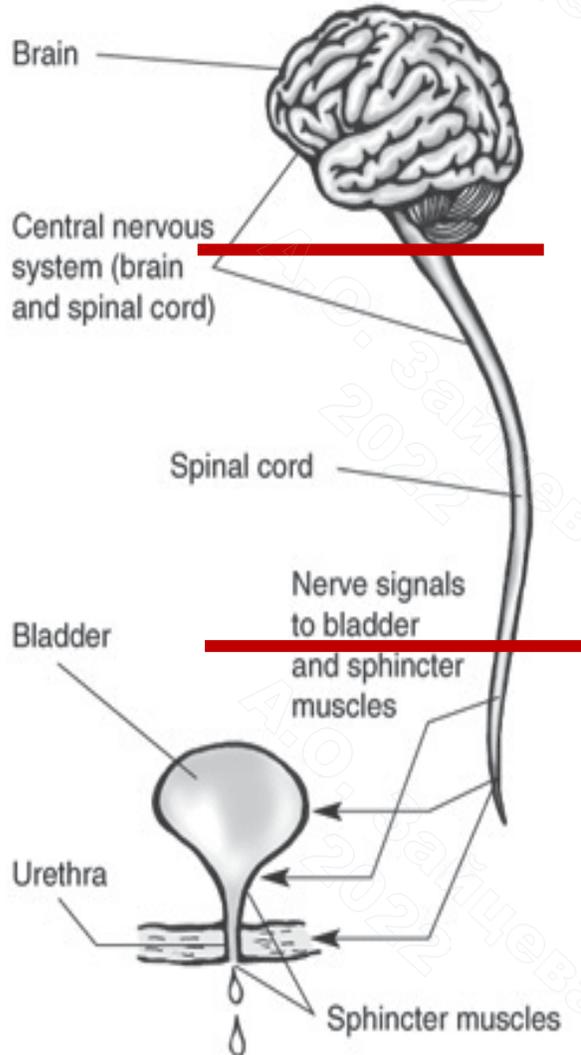


**Table 64.1** Spinal level distribution for Myelomeningocele

Location	Incidence (%)
Cervical- high thoracic	2
Low thoracic	5
Lumbar	26
Lumbosacral	47
Sacral	20

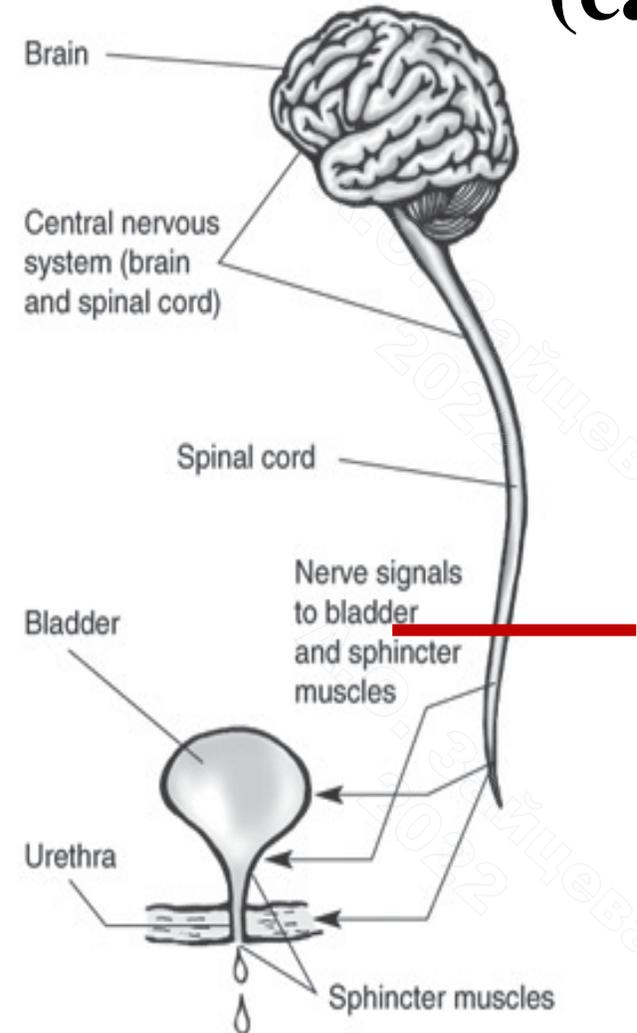


# Надсакральный уровень повреждения СМ



- Детрузорная гиперактивность
- ДСД
- Снижение тонуса внутреннего сфинктера МП
- Нарушение чувствительности (снижение или полное отсутствие)

# Повреждения сакрального отдела (conus/cauda) и субсакрального отдела (cauda/peripheral nerve)



- Детрузорная гипоактивность/акоонтрактильность
- Недостаточность наружного сфинктера
- Неполное опорожнение
- Нарушение чувствительности (снижение или полное отсутствие)



Что происходит с ребенком с миелодисплазией  
без проведения коррекции  
нейроурологических нарушений?



# КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Девочка, 9 лет

**Жалобы:** на отсутствие самостоятельного мочеиспускания, мочеотведение с помощью катетера, иногда императивные позывы к мочеиспусканию, периодически сопровождающиеся неудержанием мочи; недержание кала.



# КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

## Девочка, 9 лет

**Анамнез:** Ребенок с ВПР, Spina Bifida (пояснично-крестцовый отдел). У нейроуролога впервые. Хирургическое лечение в раннем постнатальном периоде (2012 г). До возраста 3 лет у врачей не наблюдалась. С 3 лет состоит на Д учете по поводу хронического пиелонефрита, ПМР 2-3 степени справа. В 2015, 2016, 2017 гг — эндоскопическая коррекция ПМР справа объемобразующими препаратами. В 2019, 2020 гг — инъекции ботулотоксина в детрузор (в 2020 г совместно с эндоскопической коррекцией ПМР).

В настоящий момент медикаментозная коррекция не проводится. Катетеризация около 5-6 раз в день. На ночь производится установка катетера Фоли. Позыв к дефекации практически отсутствует (в связи с чем отмечает проявления энкопреза).



# КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

## Девочка, 9 лет

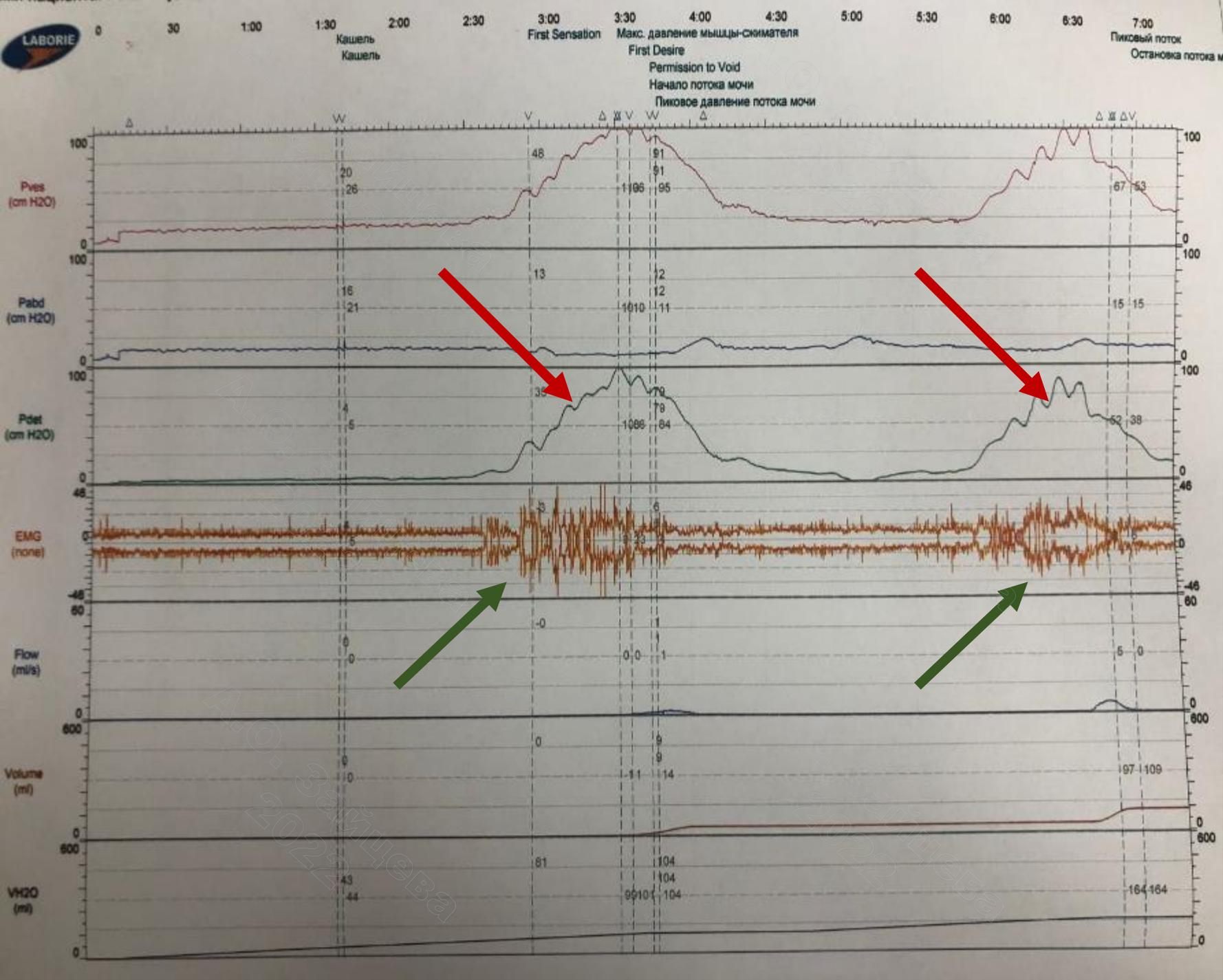
### **Результаты обследований:**

УЗИ почек (2021г) — левая почка — признаки пиелоэктазии (лоханка до 15 мм), правая почка — УЗ-признаки уретерогидронефроза, признаки вторично-сморщенной правой почки.

В биохимическом анализе крови: креатинин 58 мкмоль/л, мочевины — 3.4 ммоль/л.

Нефросцинтиграфия от 2020 г: умеренно-выраженные очаговые изменения левой почки, выраженное снижение функции уменьшенной правой почки. Общее количество функционирующей паренхимы не снижено.

По данным ОАМ — лейкоциты ед в п/зр.



A.O. Зайцева  
2022

A.O. Зайцева  
2022

A.O. Зайцева  
2022



## Заключение КУДИ:

Нейрогенная дисфункция мочевого пузыря на фоне Spina Bifida. Нарушение чувствительности мочевого пузыря по типу гипосенсорности. Функциональная емкость соответствует возрастной норме ( $C=160$  мл). Снижение комплаентности детрузора. Фазовая и терминальная высокоамплитудная детрузорная гиперактивность. Максимальное  $P_{det}$  в фазу наполнения составляет 106 см водн. ст. Хроническая неполная задержка мочи. Объем остаточной мочи на уровне 70-80 мл (50% от исходного объема наполнения).



# Рекомендации:

1. С целью компенсации нарушения эвакуаторной функции нижних мочевыводящих путей, рекомендовано проведение интермиттирующей катетеризации с интервалом не более 2,5-3,5 часа. Рекомендованный вид ТСР — катетер лубрицированный для самокатетеризации с гидрофильным покрытием, размер 10 Ch, тип женский или педиатрический, количество — 8 в сутки. Установка катетера Фоли на время ночного сна.
2. Ввиду отрицательной динамики со стороны верхних мочевыводящих путей (гидронефротическая трансформация почек), рекомендовано продолжить проведение антихолинергической терапии. Рассмотреть вопрос о проведении химической денервации мочевого пузыря в плановом порядке (интрадетрузорное введение ботулотоксина) с одновременной коррекцией ПМР слева.
3. Динамическое наблюдение:
  - 1 раз в 3 месяца выполнение УЗИ почек и мочевого пузыря, биохимия крови (креатинин, мочевины, СКФ), ОАМ — ежемесячно
  - Консультация нейроуролога в плановом порядке через 6 месяцев.
  - Выполнение КУДИ — по показаниям через 6-12 месяцев.
4. Исключить любое натуживание при опорожнении мочевого пузыря или прямой кишки!!!  
Мочеотведение — только с помощью катетера!

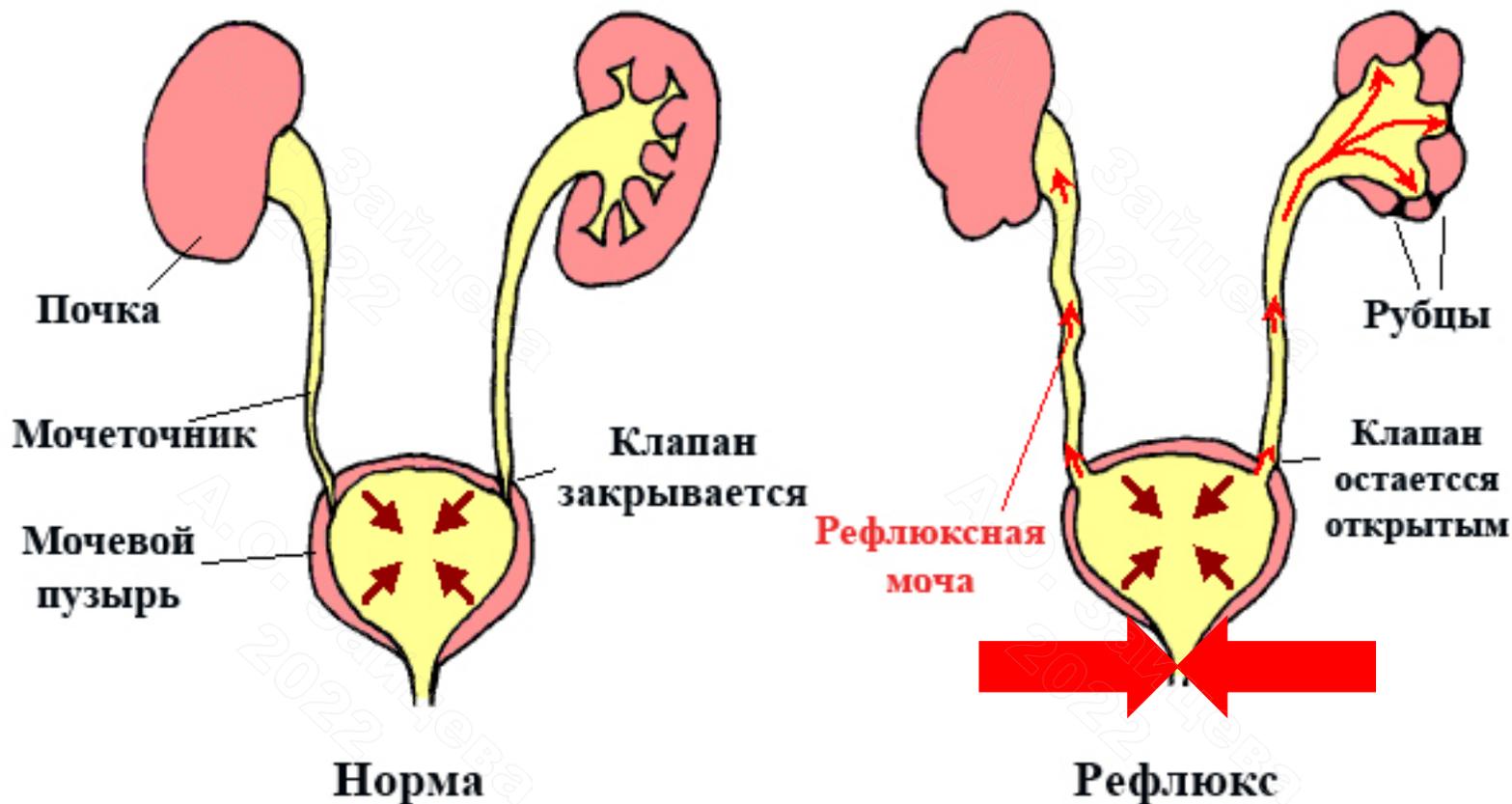


# В чем опасность сочетания ДГ и ДСД?

Повышение давления в мочевом пузыре в сочетании с повышенным тонусом наружного сфинктера приводит к формированию ПМР, хроническому пиелонефриту, формированию гидронефротической трансформации почек



ХПН, уросепсис!





# ВЫВОДЫ:

1. Миелодисплазия сопровождается нарушением иннервации мочевого пузыря и сфинктеров уретры, что может привести к значительным урологическим осложнениям:
  - А) Неспособность к опорожнению, хроническая задержка мочи
  - Б) Хронические инфекции мочевыводящих путей на фоне детрузорной гиперактивности
  - В) Пузырно-мочеточниковый рефлюкс
  - Г) Недержание мочи
  - Д) ХПН
2. При открытой спинномозговой дизрафии, раннее первичное закрытие дефекта позвоночника должно сопровождаться активным нейроурологическим наблюдением, чтобы свести к минимуму риск урологических осложнений.



## ВЫВОДЫ:

3. Стратегии ведения детей с миелодисплазией различаются в зависимости от специфики существующей нейрогенной дисфункции и риска ухудшения состояния мочевыводящих путей, что в первую очередь проявляется на КУДИ.
4. Активное консервативное лечение (ПК + антихолинергическая терапия) значительно снижает частоту прогрессирующего ухудшения состояния мочевыводящих путей и необходимость хирургического вмешательства.
5. Независимо от типа первичного поражения и хирургической техники, используемой для его коррекции, все дети с миелодисплазией, даже с очень низкими поражениями крестца, у которых нет явных функциональных нарушений, должны регулярно наблюдаться из-за динамического характера заболевания.



# Рекомендации по динамическому наблюдению

\* Bauer SB, Austin PF et al. Neurourol Urodyn. 2012

**Table 64.2** Recommendations from the International Children's Continence Society for evaluation and follow-up of congenital neuropathic bladder and bowel dysfunction in children

Age group	Type of investigation	Recommended frequency of testing	Indication for investigation
Newborn— toddler	Ultrasound	Every 6 months till age 2 years	↑ Risk of tethering due to rapid growth
	Urodynamic studies	Every 12 months	UTIs or lower extremity changes
	DMSA scan	When indicated	If VUR on first VCUG/RNC or febrile UTIs
Toddler— adolescent	Ultrasound	Every 12–24 months	↓ Risk of tethering with slower growth; may ↓ as velocity is reduced
	Urodynamic studies	When indicated	Changes in continence, hydronephrosis, ambulation or lower extremity function
	VCUG/RNC	When indicated or yearly	Recurrent UTI
	DMSA scan	When indicated	Febrile UTIs
Adolescent— adult	Ultrasound	Every 12–24 months	↓ Risk of tethering with slower growth; may ↓ to every 24 months once velocity has reduced
	Urodynamic studies	When indicated	Changes in continence, new or Δ in hydronephrosis, recurrent UTIs
	VCUG/RNC	When indicated	Recurrent UTI
Adult	Ultrasound	Every 18–24 months	↓ Risk of tethering without ongoing somatic growth
	Urodynamic studies	When indicated	Changes in continence, new or Δ in hydronephrosis, recurrent UTIs



# ДИАГНОСТИКА



# Базовая диагностика

- **ПОДРОБНЫЙ** сбор жалоб
- Сбор анамнеза
- Дневник мочеиспускания и катетеризации
- Урологический осмотр и нейроурологический осмотр
- УЗИ почек и мочевого пузыря
- Лабораторная диагностика (общий анализ и бактериологическое исследование мочи; креатинин, мочевины, СКФ)
- Инструментальная диагностика — по показаниям
- Комплексное уродинамическое исследование



# ЖАЛОБЫ

Главное правило — максимально подробно!

У детей младшего возраста — со слов родителей, у детей старшего возраста и подростков — сбор жалоб непосредственно у ребенка (родители дополняют).

- Частота мочеиспусканий (днем/ночью)
- Характер мочеиспускания (свободное/затрудненное)
- Все обстоятельства, при которых происходит потеря мочи
- Объем мочеиспускания
- Дополнительные ощущения при опорожнении
- Чувствительность (ощущение позыва; ощущение неполного опорожнения)
- Регулярность, консистенция стула
- Имеются ли проявления энкопреза
- Нарушения половой функции (у подростков старше 14 лет) — нарушения эрекции, эякуляции



# Базовая диагностика

- ПОДРОБНЫЙ сбор жалоб
- Сбор анамнеза
- Дневник мочеиспускания и катетеризации
- Урологический осмотр и нейроурологический осмотр
- УЗИ почек и мочевого пузыря
- Лабораторная диагностика (общий анализ и бактериологическое исследование мочи; креатинин, мочевины, СКФ)
- Инструментальная диагностика — по показаниям
- Комплексное уродинамическое исследование



# Базовая диагностика

- ПОДРОБНЫЙ сбор жалоб
- Сбор анамнеза
- **Дневник мочеиспускания и катетеризации**
- Урологический осмотр и нейроурологический осмотр
- УЗИ почек и мочевого пузыря
- Лабораторная диагностика (общий анализ и бактериологическое исследование мочи; креатинин, мочевины, СКФ)
- Инструментальная диагностика — по показаниям
- Комплексное уродинамическое исследование

## ДНЕВНИК МОЧЕИСПУСКАНИЯ (пример заполнения)

Ф.И.О. пациента: **Иванова Мария Ивановна**

Дата заполнения: **15.02.2020г**

Время	Выпито		Объем мочи при мочеиспускании (мл)	Объем мочи, выведенной катетером	Подтекание мочи (да, нет/сколько?)	Сильный позыв к мочеиспусканию (да/нет)	Ваши действия в момент подтекания мочи: кашель, смех, работа с водой	Смена прокладки (да, нет)
	Что выпито?	Сколько?						
08.00	чай	300 мл						
08.40			300 мл	150 мл				
10.00					Да, немного		чихание	
12.15	суп	200 мл						
13.00					Да, много	да	Мыла посуду	да

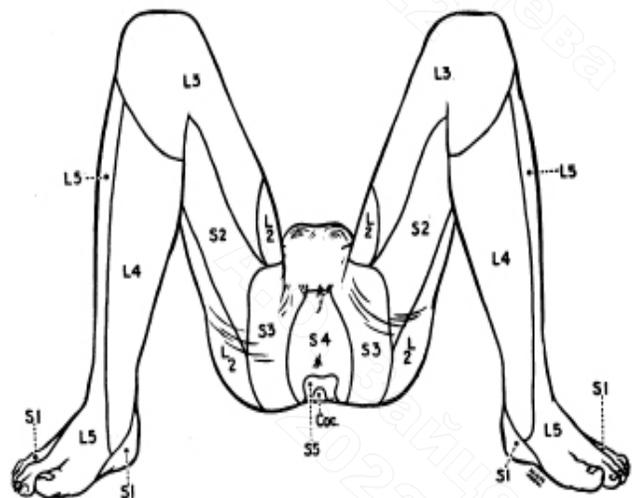


# Базовая диагностика

- ПОДРОБНЫЙ сбор жалоб
- Сбор анамнеза
- Дневник мочеиспускания и катетеризации
- Урологический осмотр и нейроурологический осмотр
- УЗИ почек и мочевого пузыря
- Лабораторная диагностика (общий анализ и бактериологическое исследование мочи; креатинин, мочевины, СКФ)
- Инструментальная диагностика — по показаниям
- Комплексное уродинамическое исследование



# Нейроурологический осмотр



- Оценка чувствительности промежностной зоны
- Оценка рефлексов (анальный, бульбокавернозный, кремастерный)
- Оценка тонуса анального сфинктера
- Оценка тонуса уретрального сфинктера (при проведении катетера)
- Оценка тонуса тазовых мышц
- Потеря мочи на фоне глубокой пальпации мочевого пузыря или стимуляции

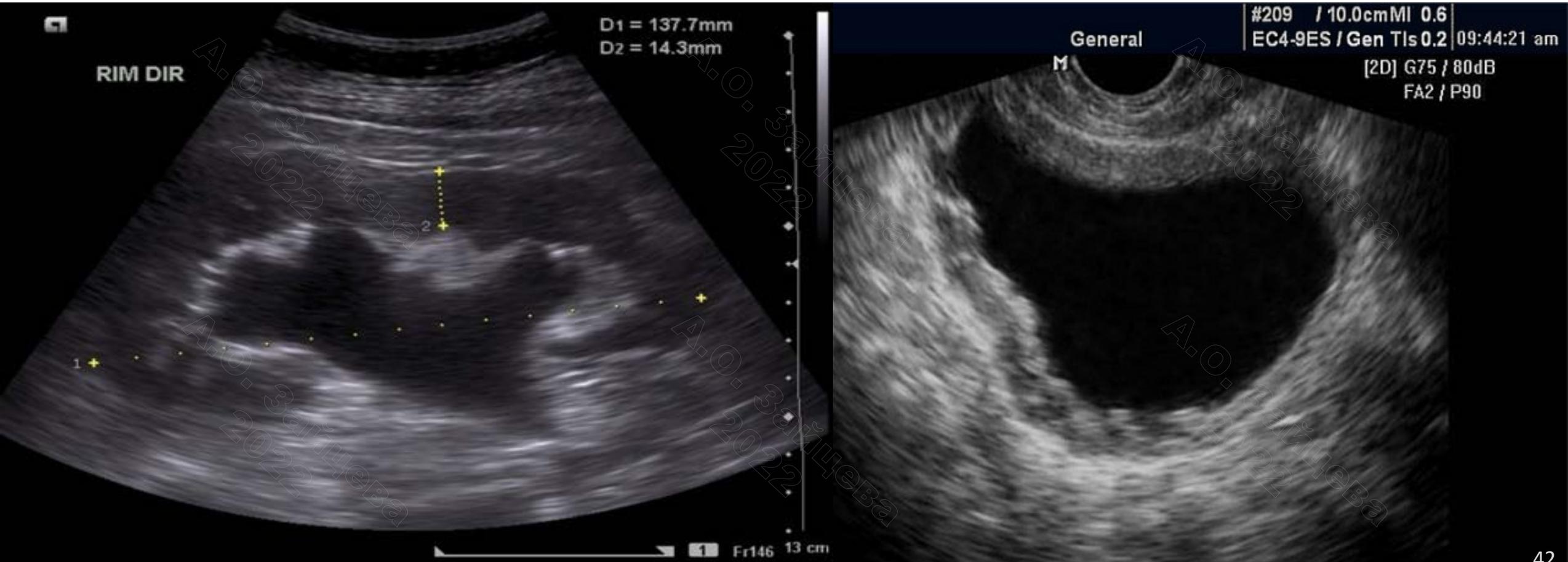


# Базовая диагностика

- ПОДРОБНЫЙ сбор жалоб
- Сбор анамнеза
- Дневник мочеиспускания и катетеризации
- Урологический осмотр и нейроурологический осмотр
- **УЗИ почек и мочевого пузыря (обязательно на наполненном мочевом пузыре!)**
- Лабораторная диагностика (общий анализ и бактериологическое исследование мочи; креатинин, мочевины, СКФ)
- Инструментальная диагностика — по показаниям
- Комплексное уродинамическое исследование



# УЗИ почек и мочевого пузыря





# Базовая диагностика

- ПОДРОБНЫЙ сбор жалоб
- Сбор анамнеза
- Дневник мочеиспускания и катетеризации
- Урологический осмотр и нейроурологический осмотр
- УЗИ почек и мочевого пузыря
- Лабораторная диагностика (общий анализ и бактериологическое исследование мочи; креатинин, мочевины, СКФ)
- Инструментальная диагностика — по показаниям
- Комплексное уродинамическое исследование



# Базовая диагностика

- ПОДРОБНЫЙ сбор жалоб
- Сбор анамнеза
- Дневник мочеиспускания и катетеризации
- Урологический осмотр и нейроурологический осмотр
- УЗИ почек и мочевого пузыря
- Лабораторная диагностика (общий анализ и бактериологическое исследование мочи; креатинин, мочевины, СКФ)
- **Инструментальная диагностика — по показаниям**
- Комплексное уродинамическое исследование



# Микционная цистография



А.О. Зайцева  
2022

А.О. Зайцева  
2022

А.О. Зайцева  
2022



# Базовая диагностика

- ПОДРОБНЫЙ сбор жалоб
- Сбор анамнеза
- Дневник мочеиспускания и катетеризации
- Урологический осмотр и нейроурологический осмотр
- УЗИ почек и мочевого пузыря
- Лабораторная диагностика (общий анализ и бактериологическое исследование мочи; креатинин, мочевины, СКФ)
- Инструментальная диагностика — по показаниям
- **Комплексное уродинамическое исследование**



# Почему необходимо функциональное исследование?

- Получение информации о видах и степени выраженности функциональных нарушений
- Помогает составить правильный план лечения для конкретного пациента!

**НЕТ ОДИНАКОВЫХ СХЕМ ЛЕЧЕНИЯ И ШАБЛОНОВ!**

**ИНДИВИДУАЛЬНЫЙ ПОДХОД!**

- Полноценная и грамотная диагностика позволяет избежать ошибок в диагнозе и выборе тактики лечения!
- Проводится с целью контроля эффективности проводимой терапии, в рамках динамического наблюдения



European  
Association  
of Urology

Рекомендации	УД	СР
Уродинамические исследования необходимо выполнять каждому пациенту со spina bifida и подозрением на нейрогенный мочевой пузырь для оценки риска повреждения ВМП, функции детрузора и сфинктера	2	Сильная
Периодическую катетеризацию следует начинать вскоре после рождения во всех случаях, кроме детей с гипоактивным сфинктером и отсутствием гиперактивности, которым необходимо проводить тщательную оценку на предмет ИМВП и изменений ВМП и НМП	3	Сильная





## Комплексное уродинамическое исследование (КУДИ) —

это объективный метод диагностики в урологии, дающий информацию о функциональном состоянии мочевого пузыря, сфинктера, тазовой диафрагмы

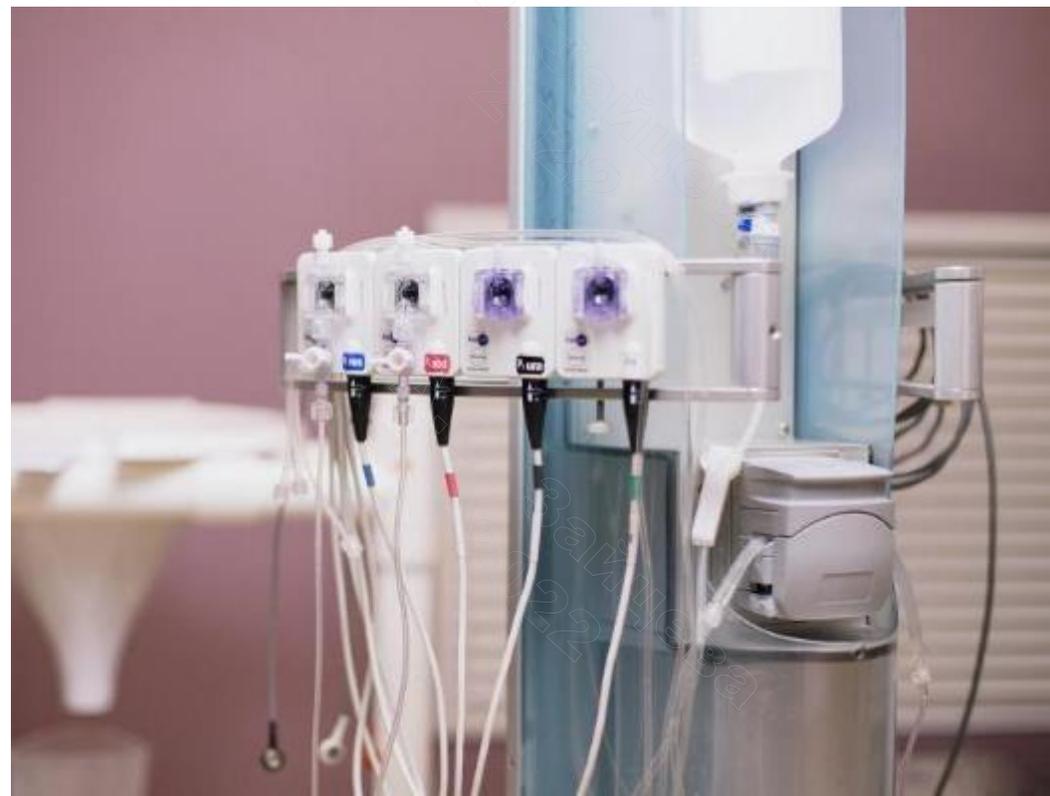
### Методы КУДИ:

- Урофлоуметрия
- Цистометрия наполнения
- Исследование давление-поток (цистометрия опорожнения)
- Профилометрия
- Электромиография (ЭМГ)
- Видео-КУДИ



## Комплексное уродинамическое исследование

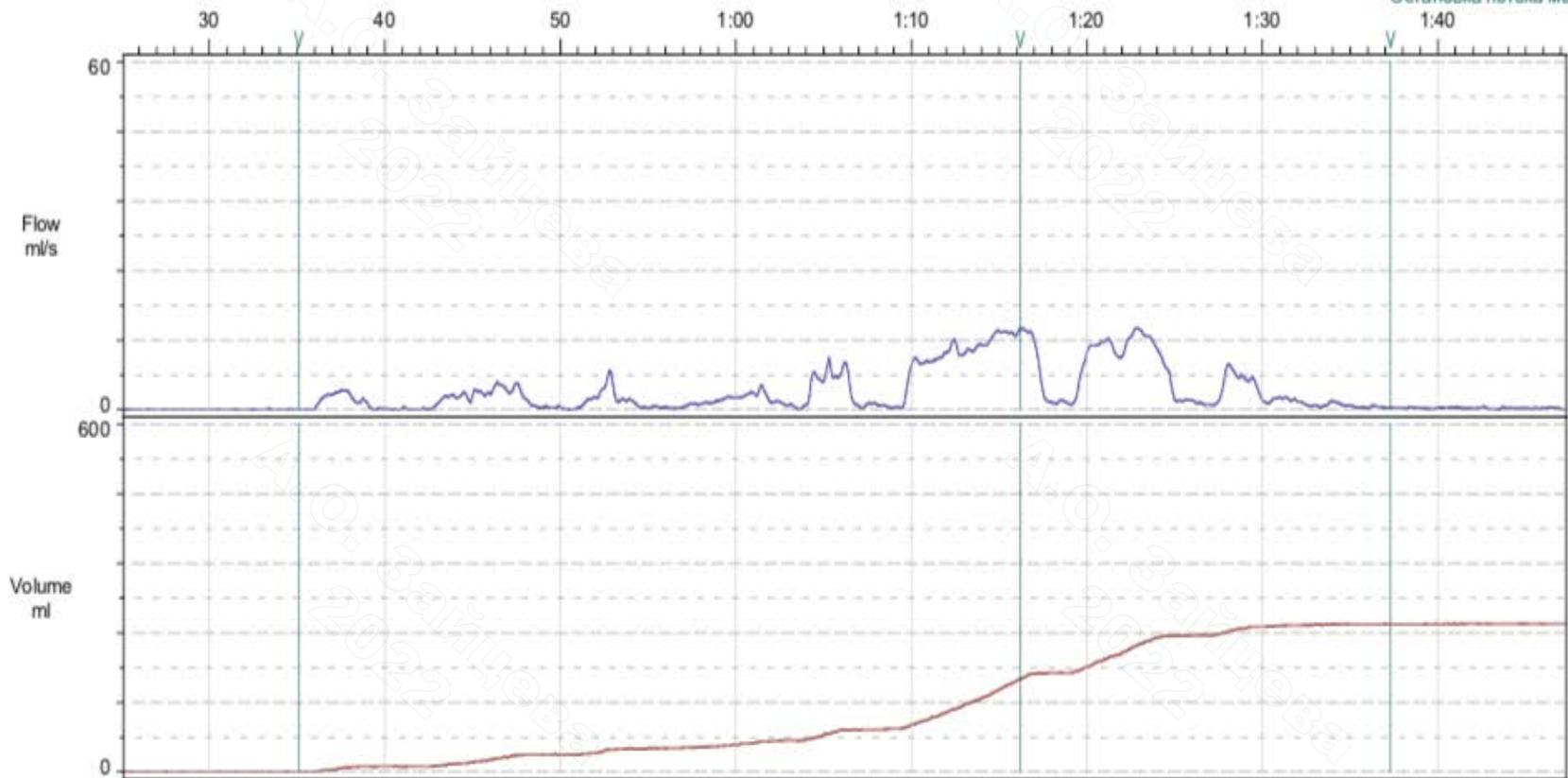
- Урофлометрия — неинвазивный метод изучения скоростных показателей потока мочи; скрининговый метод
- Цистометрия наполнения — проводится для изучения накопительной функции. Оцениваются чувствительность, давление детрузора, комплаентность, функция удержания мочи в фазе накопления, функциональная емкость
- Давление-поток — оценка фазы опорожнения, применяется для выявления и диф. диагностики обструктивных нарушений
- Профилометрия уретрального давления — используется для выявления проблем, связанных с недержанием мочи
- Микционная электромиография — изучение тонуса тазовой диафрагмы в процессе выведения мочи



Начало потока мочи

Пиковый поток

Остановка потока мочи

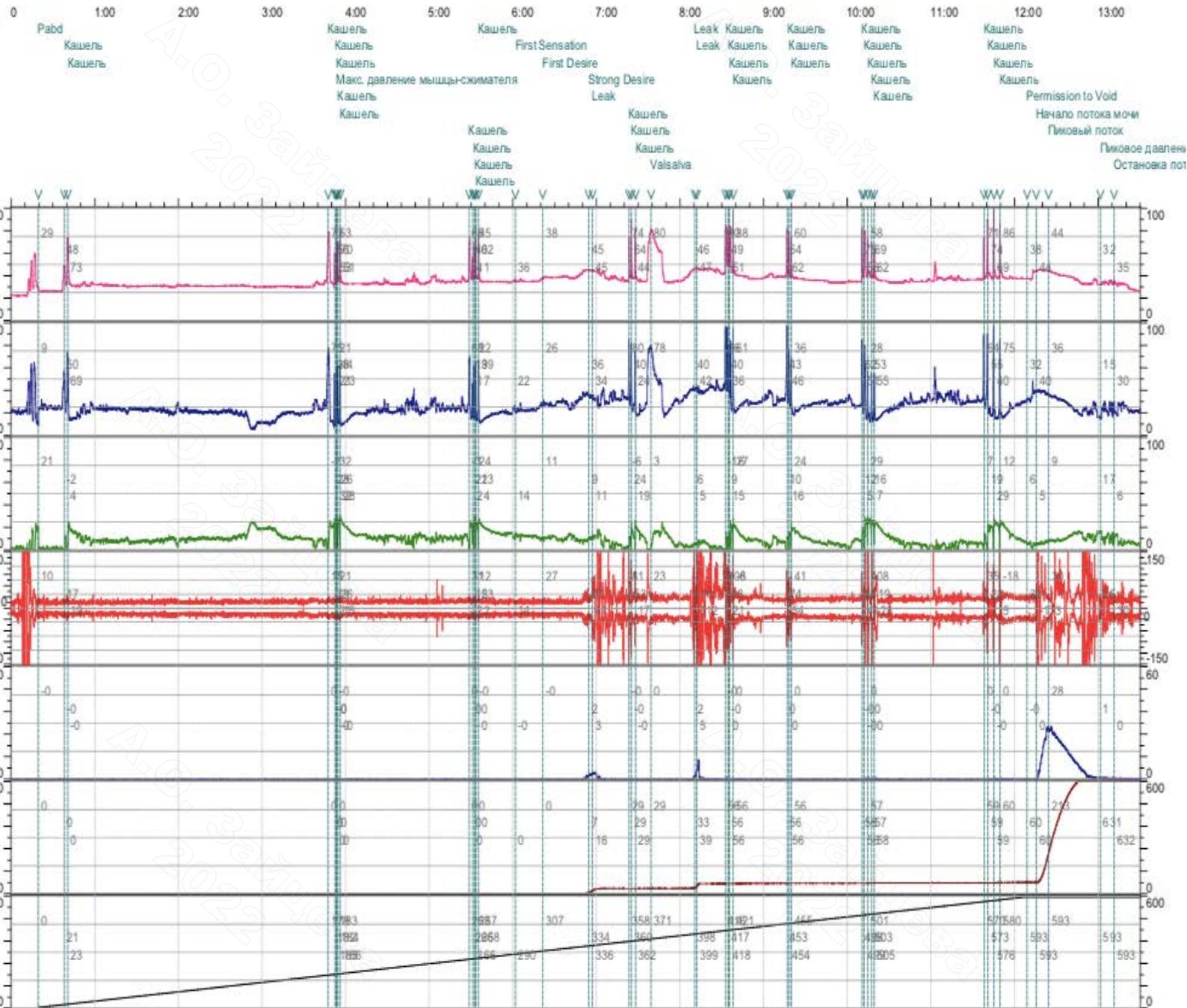


Некоторые графики урофлоуметрии масштабированы для размещения на экране.

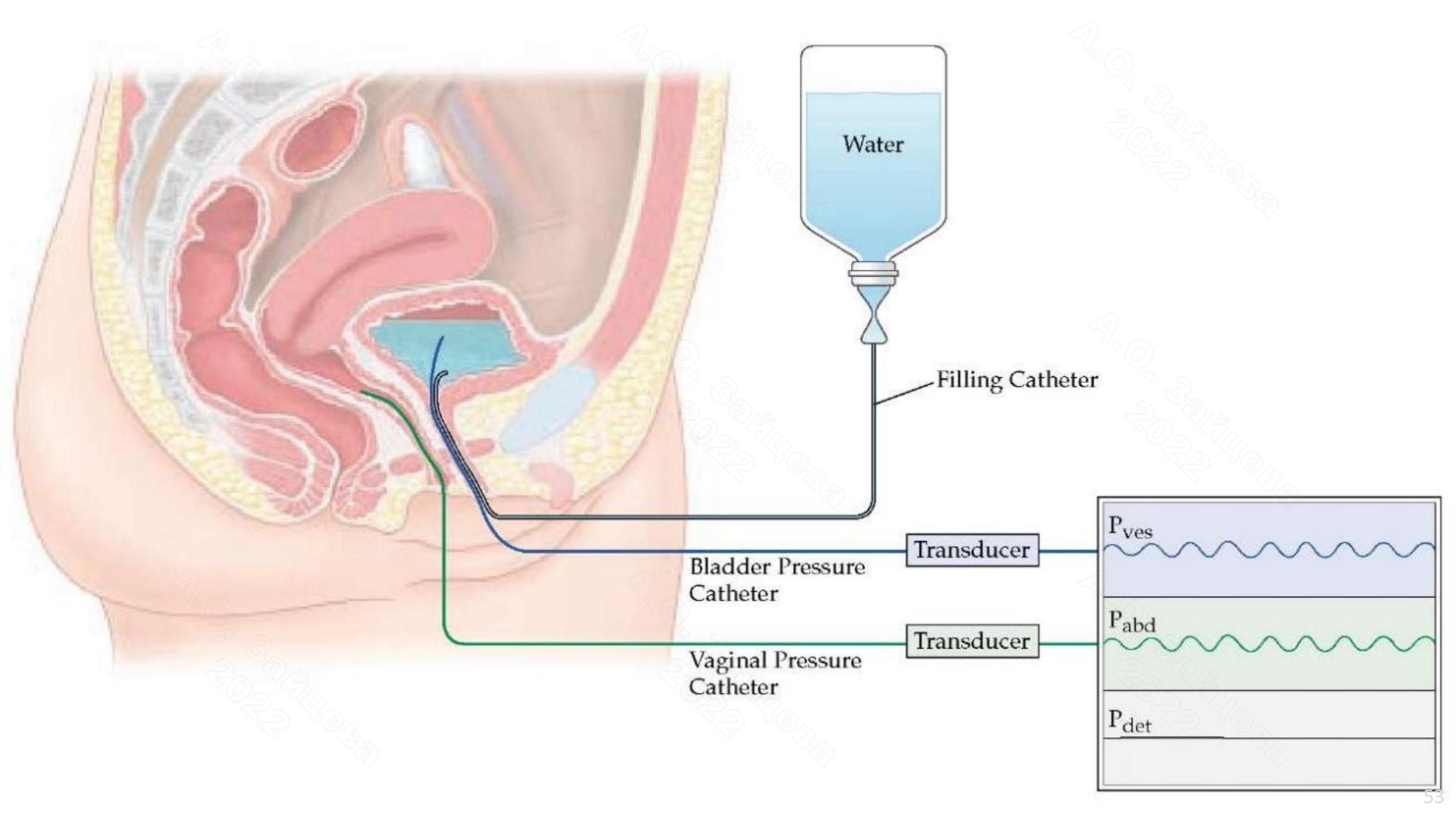
#### Сводка опорожнения

	Значение	Dev (женский)
Максимальный поток:	14.1 ml/s	-28 %
Средний поток:	5.0 ml/s	-63 %
Время опорожнения:	1:02.3 мм:сс.С	-233 %
Время потока:	50.2 мм:сс.С	
Время до макс. потока:	41.2 мм:сс.С	-368 %
Объем опорожнения:	255.2 ml	
Поток за 2 секунды:	2.7 ml/s	
Ускорение:	0.3 ml/s/s	
VOID:	14/260/10	

Остаточный объем: 10 ml



A.O. Зайцева  
A.O. Зайцева  
A.O. Зайцева  
A.O. Зайцева



Water

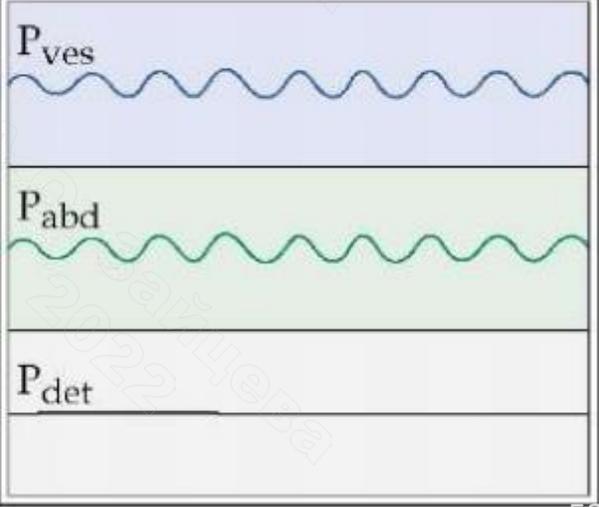
Filling Catheter

Bladder Pressure Catheter

Vaginal Pressure Catheter

Transducer

Transducer





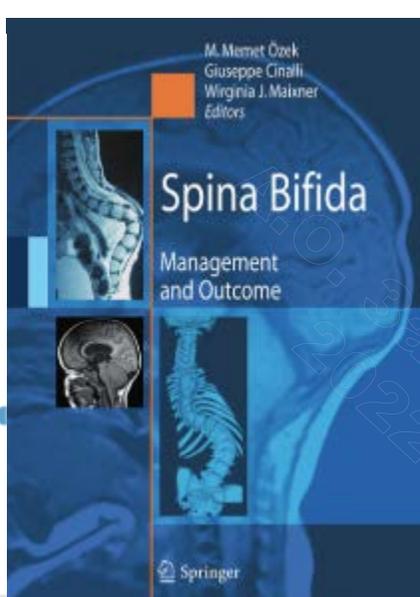
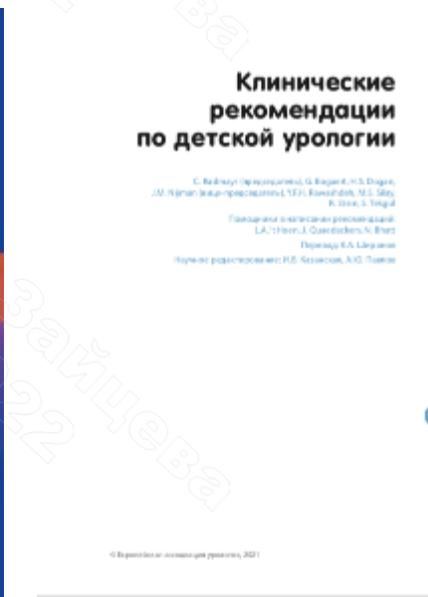
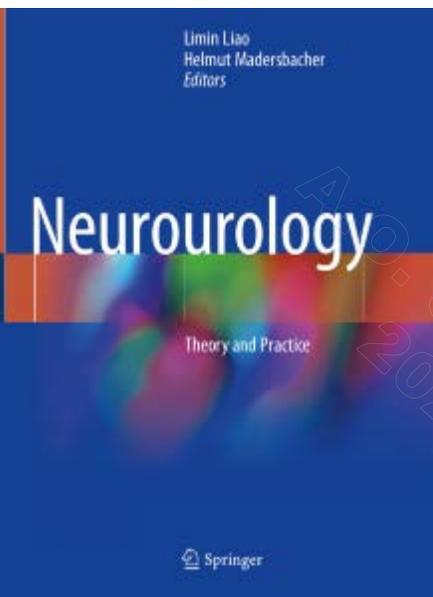
# Основные параметры

- Чувствительность
- Стабильность детрузора
- Наличие недержания мочи при напряжении и работа сфинктерного аппарата уретры
- Комплаентность детрузора
- Функциональная емкость мочевого пузыря
- Контрактильность мочевого пузыря
- Координация работы детрузора и сфинктера
- Объем остаточной мочи



European  
Association  
of Urology

# МЕТОДЫ КОРРЕКЦИИ НАРУШЕНИЙ



## CHAPTER 30 Neuro-Urological Management of the Neuropathic Bladder in Children with Myelodysplasia

Tufan Tarcan, Stuart Bauer



# С чем боремся?

- С задержкой мочи
- С высокой частотой рецидивов воспалительных заболеваний верхних и нижних мочевых путей
- С ПМР
- С недержанием мочи
- С запорами
- С низким качеством жизни



## Цели:

- Обеспечить регулярное, комфортное, технически правильное, максимально физиологичное отведение мочи
- Исключить появление или устранить ПМР путем снижения давления в мочевом пузыре — **ОБЕСПЕЧИТЬ ЗАЩИТУ ПОЧЕК!**
- Добиться максимально длительной ремиссии воспалительных заболеваний мочевых путей
- Устранить/уменьшить проявления недержания мочи
- Борьба с запорами
- Вернуть ребенку высокую самооценку и радость жизни!



# МЕТОДЫ КОРРЕКЦИИ:

1. Поведенческая терапия:

а) Коррекция режима мочеиспускания и/или мочевыведения;

**Цель — максимально близко к физиологическим нормам!**

6-8 раз в сутки, физиологичными для ребенка объемами;

Катетеризация не менее 6-8 раз в сутки;

Исключить переполнение мочевого пузыря!

Мочеотведение во время ночного сна — по будильнику  
(при необходимости)

Исключение любого натуживания для совершения мочеиспускания!



# МЕТОДЫ КОРРЕКЦИИ:

1. Поведенческая терапия:

б) Коррекция режима приема пищи и жидкости:

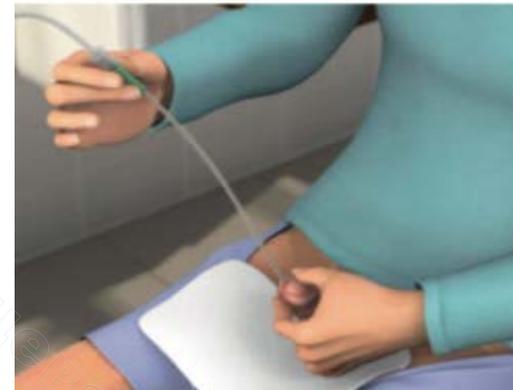
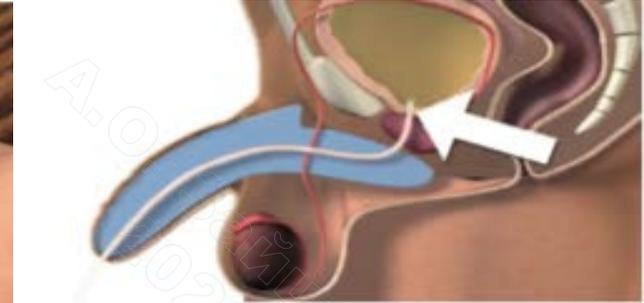
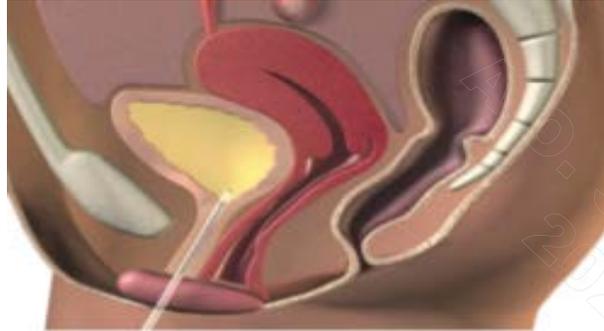
- Достаточный питьевой режим!
- Включение в рацион пищи, богатой клетчаткой
- Исключение раздражающих продуктов питания и веществ (специй, кофеина, соли и т.д.)





# МЕТОДЫ КОРРЕКЦИИ:

## 2. Интермиттирующая катетеризация:



У девочек/девушек

У мальчиков/юношей 61



# МЕТОДЫ КОРРЕКЦИИ:

## 3. Медикаментозная терапия:

### М-холиноблокаторы

#### Цели:

- снижение давления детрузора — защита верхних мочевыводящих путей!
- уменьшение проявлений недержания мочи



#### Товиаз® 4 мг

Таблетки пролонгированного действия  
Фезотеродин



#### Везикар®

таблетки, вкриті плівковою оболонкою  
кожна таблетка містить 5 мг  
соліфенацину сукцинату



# МЕТОДЫ КОРРЕКЦИИ:

## 3. Медикаментозная терапия:

### М-холиноблокаторы

- Пероральный прием
- Внутрипузырное введение<sup>1-4</sup>
- Трансдермальное введение

Оксибутинин — эффективность 93%<sup>5-6</sup>

1. Krause, P., et al., 2013
2. Van Meel, T.D., et al., 2010
3. Humblet, M., et al., 2015
4. Guerra, L.A., et al., 2008
5. Goessl, C., et al., 1998
6. Lee, J.H., et al., 2014



### Товиаз® 4 мг

Таблетки пролонгированного действия  
Фезотеродин



### Везикар®

таблетки, вкриті плівковою оболонкою  
кожна таблетка містить 5 мг  
соліфенацину сукцинату



# МЕТОДЫ КОРРЕКЦИИ:

## 3. Медикаментозная терапия:

### Альфа-адреноблокаторы

#### Цели:

- Облегчение опорожнения мочевого пузыря

Применяется доксазозин в стартовой дозе 0,5–1,0 мг или тамсулозина гидрохлорид в средней (0,0002–0,0004 мг/кг/сут)<sup>1-3</sup>

1. Austin, P.F., et al., 1999.

2. Homsy, Y., et al., 2011.

3. Tsuda, Y., et al., 2010.



650-652



# МЕТОДЫ КОРРЕКЦИИ:

## 3. Медикаментозная терапия:

### Антибактериальная терапия

- У 42–76% пациентов выявляется бессимптомная бактериурия.<sup>1-3</sup>
- Детям с нейрогенными дисфункциями мочевого пузыря, которым проводят чистую периодическую катетеризацию, не показана длительная антибактериальная профилактика.<sup>2</sup>
- При рецидивирующих ИМВП можно проводить внутрипузырные инстилляци гентамицина.<sup>4-5</sup>



European  
Association  
of Urology

ИМВП часто встречаются у детей с нейрогенным мочевым пузырем, однако лечение показано только при симптоматических инфекциях

3

Слабая

1. Joseph, D.B., et al., 1989.
2. Rawashdeh, Y.F., et al., 2012.
3. Schlager, T.A., et al., 2001.
4. Defoor, W., et al., 2006.
5. Wan, J., et al., 1994.



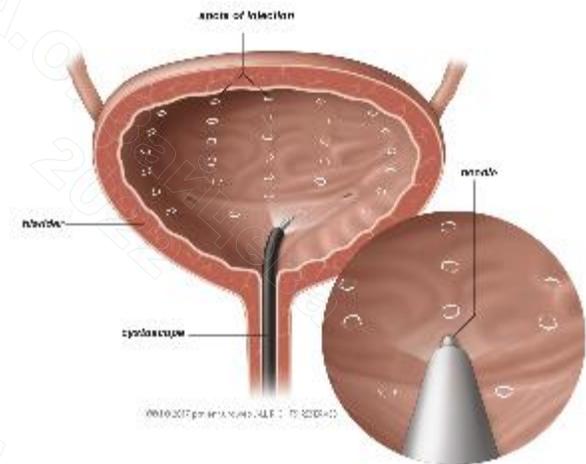
# МЕТОДЫ КОРРЕКЦИИ:

## 4. Ботулинотерапия: при нейрогенной детрузорной гиперактивности и неэффективности антихолинергических препаратов

Доза 10–12 Ед/кг, максимально — до 200–360 Ед<sup>1</sup>

### Цели:

- удержание мочи в 32–100% случаев
- снижение максимального давления детрузора — в 32–54%,
- повышение максимальной цистометрической емкости — в 27–162%,
- снижение комплаентности мочевого пузыря — в 28–176%.<sup>1</sup>



1. Hascoet, J., et al., 2016.



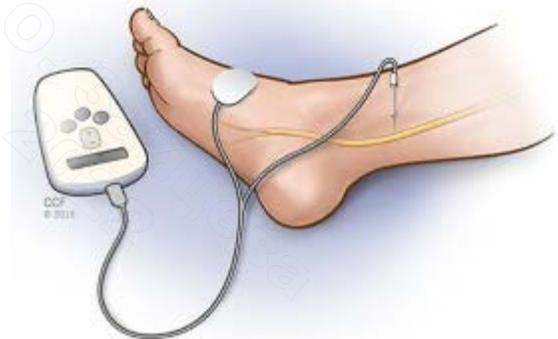
Введение ботулотоксина типа А в подслизистую или детрузор является альтернативным и менее инвазивным вариантом по сравнению с аугментацией мочевого пузыря в случае резистентности к антихолинергическим препаратам	2	Сильная
---	---	---------



# АЛЬТЕРНАТИВНЫЕ МЕТОДЫ:

5. Внутрипузырная электрическая стимуляция мочевого пузыря
6. Сакральная нейромодуляция
7. Пудендальная нейромодуляция
8. Постоянная тиббиальная нейромодуляция
9. Магнитная нейромодуляция
10. Интрадуральный анастомоз соматического и вегетативного нерва

**= остаются экспериментальными методами, и их нельзя рекомендовать к применению вне рамок клинических исследований.<sup>1-8</sup>**



1. Hagerty, J.A., et al., 2007.
2. Boone, T.B., et al., 1992.
3. Cheng, E.Y., et al., 1996.
4. Guys, J.M., et al., 2004.
5. Lansen-Koch, S.M.P., et al., 2012.
6. Capitanucci, M.L., et al., 2009.
7. Xiao, C.G., et al., 2003.
8. Tuite, G.F., et al., 2016.



А.О. Зайцева  
2022

А.О. Зайцева  
2022

А.О. Зайцева  
2022

# ЭНУРЕЗ

А.О. Зайцева  
2022



# Энурез

- Изолированное недержание мочи в ночное время без симптомов, проявляющихся в дневное время.
- Моносимптомный ночной энурез = периодическое недержание мочи в ночное время.

## Эпидемиология:

- К 7 годам — 5-10%, у подростков — 1-2%
- Частота самостоятельного излечения — около 15% в год
- Если Э. отсутствовал у обоих родителей — риск развития не превышает 15%. У одного из родителей — 44%, у обоих родителей — 77%





# Классификация

- МОНОСИМПТОМНЫЙ
  - первичный
- НЕМОНОСИМПТОМНЫЙ
  - вторичный

## Причины:

- Наследственность
- Задержка созревания структур нервной системы с поздним становлением навыков регуляции
- Урологическая патология (в том числе врожденная), ИМВП
- Эндокринные заболевания (дефицит АДГ, СД 1 типа)
- Стресс, психологические факторы



# Патофизиологические механизмы:

- высокий порог к пробуждению
- несоответствие объема мочи, емкости и активности мочевого пузыря в ночное время
- ночная полиурия





# Диагностика

- Дневник мочеиспускания
- УЗИ почек и мочевого пузыря
- Лабораторная диагностика
- Рентгенография ПКОП (при подозрениях на врожденные пороки развития ЦНС — выполнение КТ)
- Урофлоуметрия с определением объема остаточной мочи (при нарушениях функции опорожнения — комплексное уродинамическое исследование)
- Консультации смежных специалистов (ЛОР, эндокринолог, невролог, психолог и т.д.)



# Клинический случай

Мальчик, 8 лет

Жалобы: на недержание мочи во время ночного сна

Анамнез: с 2 лет подгузник во время ночного сна не использовали.

Все ночи были «сухими». В 2.5 года появилось ночное недержание мочи.

В 4 года обратились к врачу. Обследовался. Фактор, приводящий к ночному недержанию мочи, определить не удалось. «Мокрые» ночи

случаются от 1 раза в 5-6 ночей, до 2 раз за 1 ночь. Днем просится в туалет в последний момент, что часто приводит к неудержанию мочи в небольшом количестве.



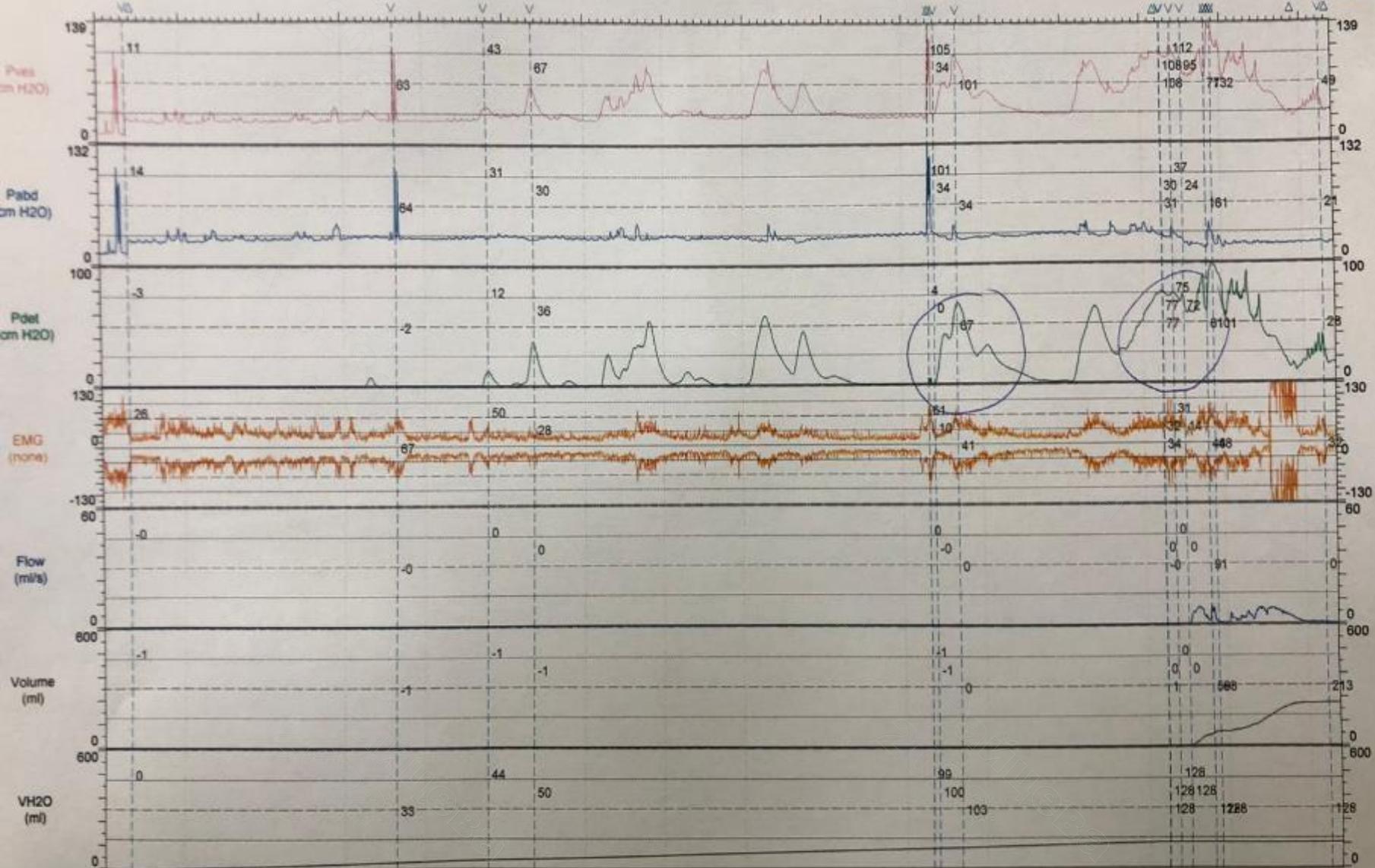
# Клинический случай

## Данные обследований:

- ОАМ — без патологических изменений.
- УЗИ почек — без патологии.
- УЗИ мочевого пузыря — неполное опорожнение мочевого пузыря (не более 10% от исходного объема).
- Рентгенография ПКОП — костно-травматических и костно-деструктивных изменений не выявлено.
- Дневник мочеиспускания: частота — 13 раз в сутки, средний объем выпиваемой жидкости — 1.4 л/сут, средний объем порции мочи — 140 мл, максимальный объем порции мочи — 400 мл.

0 30 1:00 1:30 2:00 2:30 3:00 3:30 4:00 4:30 5:00 5:30 6:00 6:30 7:00 7:30

Pabd Кашель First Sensation First Desire Кашель VH2O Strong Desire Макс. давление мышцы-сжимателя Capacity Permission to Void Начало потока мочи Пиковый поток Пиковое давление потока мочи Остановка пи



A.O. Зайцева 2022

A.O. Зайцева 2022

A.O. Зайцева 2022



## Заключение КУДИ:

Нейрогенная (?) дисфункция мочевого пузыря. Нарушение чувствительности мочевого пузыря по типу гипосенсорности. Фазовая, терминальная и стресс-индуцированная детрузорная гиперактивность (максимальное  $P_{det} = 77$  см водн.ст.). Функциональная емкость мочевого пузыря значительно увеличена ( $C=234$  мл), при возрастной норме 140-190 мл. Детрузорно-сфинктерная диссинергия. Хроническая неполная задержка мочи (ООМ на уровне 20-50 мл).



# Результат КТ и рекомендации

По результатам КТ ПКОП: КТ-признаки Spina Bifida posterior S1-S5.

## **Рекомендации:**

1. М-холинолитическая терапия
2. Поведенческая терапия
3. Нормализация режима приема пищи и питья, диета с ограничением раздражающих продуктов питания и напитков
4. Нормализация режима мочеиспускания (исключение переполнения мочевого пузыря!)
5. Динамическое наблюдение



## Выводы:

- *Детальный* сбор жалоб у детей с подозрением на энурез!
- При выявлении немоносимптомного или вторичного энуреза — расширенное обследование!
- При характерных для нейрогенных сочетаниях нарушений (по данным КУДИ) — дополнительное (КТ) или повторное рентгенологическое обследование
- Консультация нейроуролога обязательна!
- В случае доказанного отсутствия нейрогенной этиологии нарушений — консультация детского психолога, динамическое наблюдение.



# Лечение

- Устранение провоцирующего патофизиологического фактора
- Поведенческая терапия (аларм-терапия, коррекция режима питья и питания)
- Медикаментозная терапия (десмопрессин, М-холинолитики, трициклические антидепрессанты)
- Психологическая коррекция





Рекомендации	УД	СР
У детей младшего возраста (< 5 лет) сохраняется вероятность самостоятельного излечения, в связи с чем не следует проводить лечение, однако следует информировать членов семьи о произвольном характере энуреза, высокой частоте самостоятельного излечения и том факте, что <u>наказание не помогает улучшить состояние</u>	2	Сильная
Для исключения симптомов, проявляющихся в дневное время, следует использовать дневники мочеиспускания или опросники	2	Сильная
Анализ мочи необходим для исключения инфекции или таких причин энуреза, как несахарный диабет	2	Сильная
Поддерживающую терапию необходимо проводить в комбинации с другими видами лечения, из которых наиболее важными являются фармакотерапия и лечебное использование сигнализации	1	Сильная
При выявлении ночной полиурии показан десмопрессин	1	Сильная
Сигнализацию в лечебных целях можно применять в мотивированных семьях с хорошей комплаентностью	1	Сильная



# Синдром Хинмана

- тяжелое, но относительно редкое расстройство — неспособность наружного сфинктера мочевого пузыря к расслаблению во время мочеиспускания, несмотря на сохранную иннервацию (по типу детрузорно-сфинктерной диссинергии).

Характерно: увеличение продолжительности мочеиспускания, прерывистость струи мочи, дневное и ночное недержание мочи, рецидивирующая ИМП, запор, недержание кала. У некоторых детей выявлялась идиопатическая детрузорная гиперактивность.

- Был впервые описан Фрэнком Хинманом мл. в 70-х годах XX века (ранее имел название «ненейрогенный нейрогенный мочевой пузырь»)



# Синдром Хинмана

- Предполагалось, что причина дисфункционального мочеиспускания в том, что ребенок сокращает сфинктер мочеиспускательного канала или тазовое дно во время мочеиспускания.<sup>1</sup> Также было предположено, чтобы в попытке предотвратить эпизоды недержания мочи дети добровольно пытались напрячь мышцы наружного сфинктера мочеиспускательного канала, что приводило к нарушению расслабления сфинктера во время произвольного мочеиспускания.<sup>2</sup>
- Исследование, включающее 12 детей без подтвержденного неврологического заболевания выявило, что при более тщательном обследовании их пояснично-крестцового сплетения, были обнаружены отклонения, что позволяет предположить, что синдром Хинмана на самом деле может иметь невропатическую этиологию. Эти отклонения включали повышенные сигналы T2, более низкие значения фракционной анизотропии и более высокие средние значения диффузии. Однако, прежде чем подтвердить эту связь, требуется дальнейшая работа в этой области.<sup>3</sup>

1. Dain, L., Auslander, R., et al., 2010.
2. Groutz, A., Blaivas, J.G., et al., 2001.
3. Fitzgerald, M.P., Kulkarni, N., 2000.



# Синдром Хинмана

А.О. Зайцева  
2022

А.О. Зайцева  
2022

А.О. Зайцева  
2022

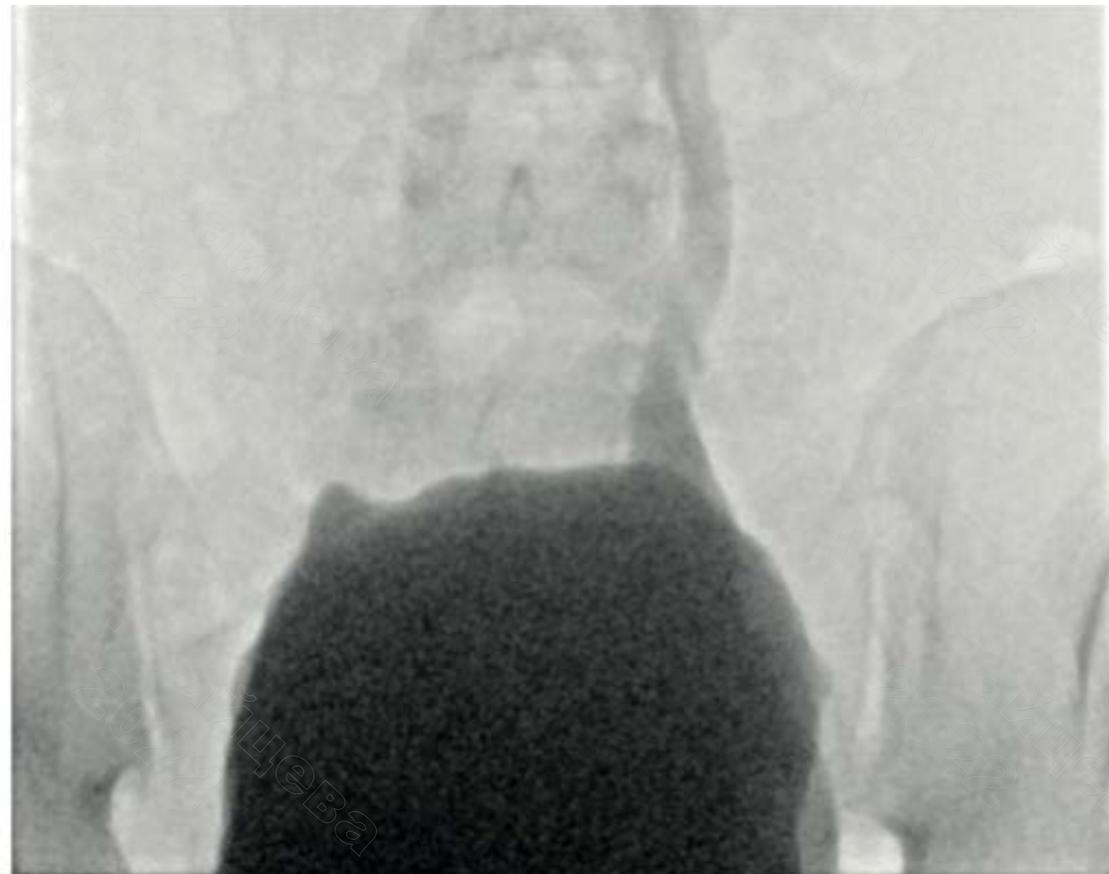
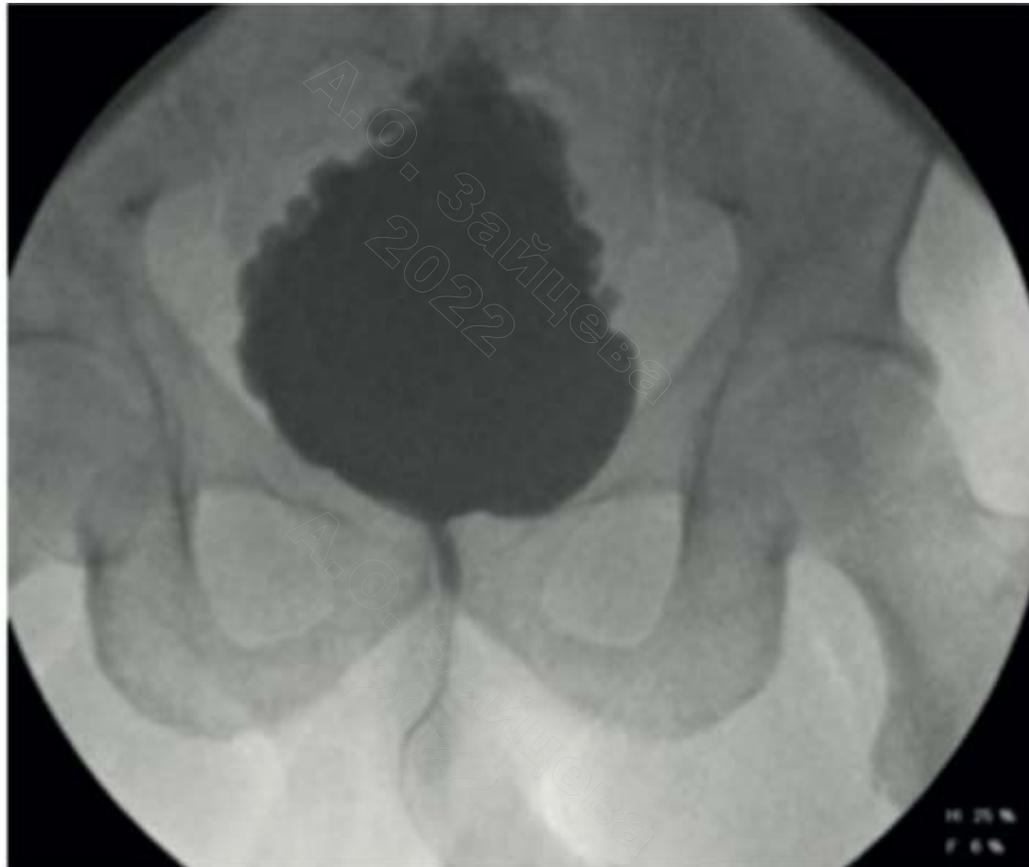


Figure 1: Fir tree bladder on VCMG (with reflux).

Figure 2: Persistent left sided grade IVVUR post clam augmentation cystoplasty.



# Урофасциальный синдром (УФС) – синдром Очоа



- аутосомно-рецессивное заболевание (mutations in the HPSE2 gene, located at 10q23-q24, and the LRGI2 gene, located in 1p13.2 ) ....
- выражается в изменении выражения лица (как будто человек улыбаясь плачет) и дисфункции нижних мочевыводящих путей без очевидной обструкции или неврологической причины.

Характерное выражение лица 24-летнего пациента с синдромом Очоа  
(фото опубликовано с разрешения пациента)



# Урофасциальный синдром

Название получил в честь колумбийского детского уролога доктора Бернардо Очоа, который в 1979 г описал этот синдром в популяции детей в Колумбии.

Journal of Pediatric Urology (2021) 17, 246–254

Review Article

## Urofacial (ochoa) syndrome: A literature review

Sebastian Osorio <sup>a,\*</sup>, Nestor D. Rivillas <sup>b</sup>, Jorge A. Martinez <sup>c</sup>

Table 1 Country with UFS reports.

<b>South America</b>	<b>North America</b>
Argentina [60]	United States [15, 18]
Brazil [39, 61–63]	
Chile [64]	
Colombia [9–11, 15, 18]	
<b>Europe</b>	<b>Asia</b>
Czech Republic [65]	India [66]
France [18, 47, 48]	Jordan [67]
Greece [68]	Kuwait [13]
Ireland [37]	Malaysia [50]
Macedonia [69]	Pakistan [38]
Spain [37, 70–72]	Saudi Arabia [73, 74]
	Qatar [75]
	Turkey [36, 49, 76–79]
<b>Africa</b>	
South Africa (Authors' direct communication)	



# Клинические проявления

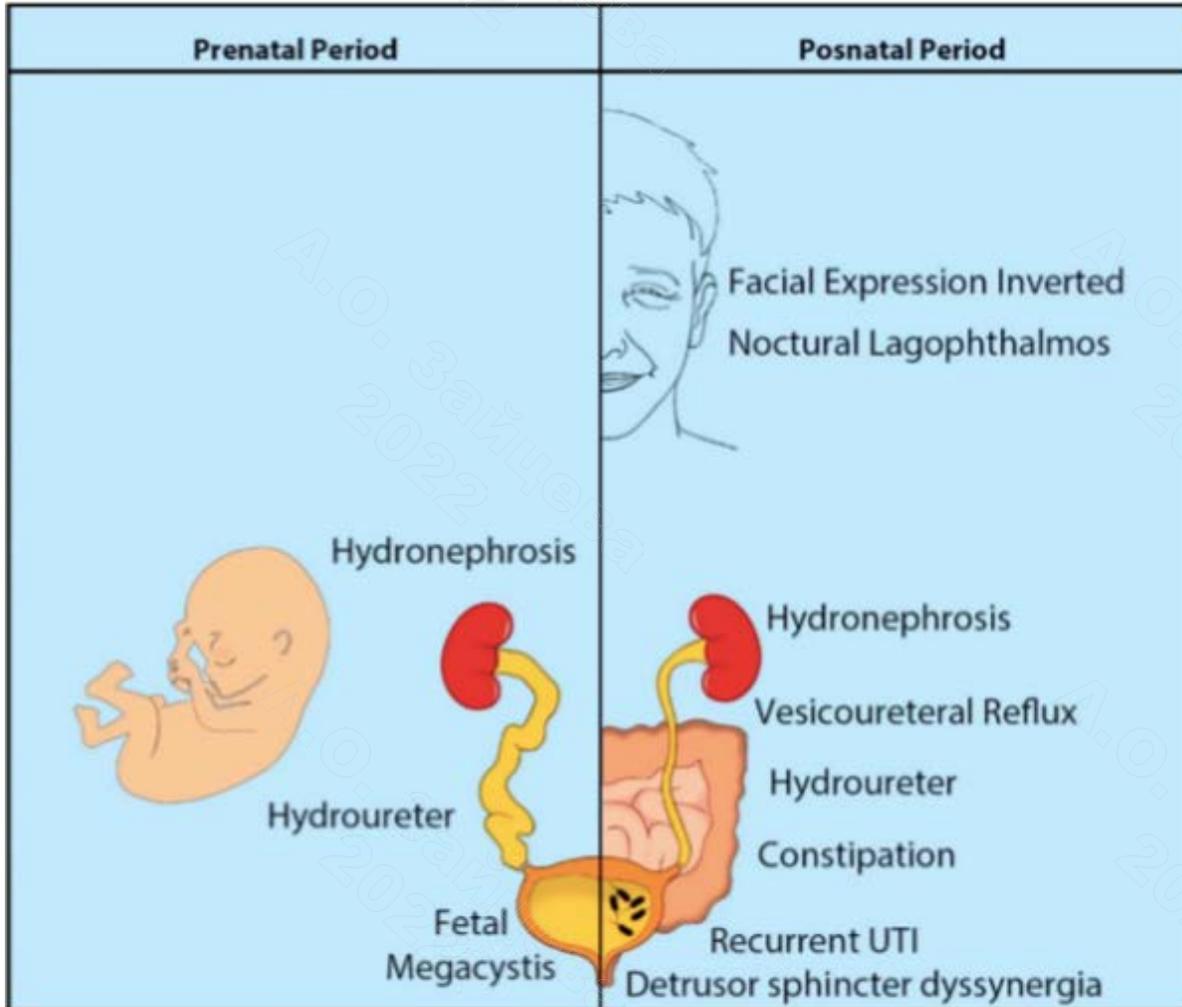


Figure 2 Prenatal and postnatal clinical features in UFS patients.

1. Пренатально — наличие у плода (при проведении УЗИ) увеличенного мочевого пузыря, расширения мочеточников и /или признаков гидронефроза.
2. С периода новорожденности и далее — наличие инверсии мимики лица (кажется, что ребенок плачет, когда пытается улыбнуться) и различная степень выраженности нарушений мочеиспускания.
3. Ночной лагофталм
4. Запоры



# Диагностика УФС:

УФС диагностируется по наличию по крайней мере одного из следующих компонентов:

1. Типичные клинические проявления: типичное выражение лица и дисфункция мочевого пузыря.
2. Идентификация гомозиготной мутации в гене HPSE2 или LRIG2.

## **ВАЖНО!**

- Наличие инверсии в выражении лица считается патогномоничным признаком заболевания.
- Однако, у некоторых пациентов его может и не быть, и именно поэтому во многих случаях диагноз может быть не поставлен.
- Синдром Хинмана или «не нейрогенный нейрогенный мочевой пузырь», могут быть вызваны отсутствием лицевого компонента УФС, как было обнаружено ранее.<sup>1</sup>



# Лечение УФС

Симптоматическое, направленное на коррекцию имеющихся нарушений.

Перечень и вид коррекционных мероприятий определяется на основании результатов лабораторной, инструментальной и функциональной диагностики (КУДИ).



# Нейрогенная дисфункция кишечника

## БОРЬБА С ЗАПОРАМИ

- Использование ирригационных систем и очистительных клизм
- Использование осмотических слабительных
- Составление индивидуальной схемы очищения кишечника
- Коррекция режима очищения кишечника во время поездок
- Коррекция рациона питания

## БОРЬБА С ПРОЯВЛЕНИЯМИ ЭНКОПРЕЗА

- Использование анальных тампонов (Peristeen (Coloplast) или самодельных)
- Коррекция схемы приема слабительных и режима питания



# Нейрогенная дисфункция кишечника



European  
Association  
of Urology



<p>Лечение недержания кала имеет важное значение для удержания и социальной независимости. Его необходимо начинать с легких слабительных, ректальных свечей и пальцевой стимуляции.</p> <p>При неэффективности рекомендуется трансанальная ирригация, а если она непрактична или неприменима, можно обсудить с пациентом антеградную ирригацию с использованием MACE-стомы (антеградная регулирующая (сдерживающая) клизма по методу Малоне)</p>	3	Сильная
--	---	---------

**СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ!**

