



Реабилитация при миелодисплазии у детей: обзор

Некрасова А.М.^{1,2,*}, Бодрова Р.А.², Нефедьева Д.Л.²

¹ ООО «Казанский институт травматологии и ортопедии», Казань, Россия

² Казанская государственная медицинская академия — филиал ФГБОУ ДПО РМАНПО Министерства здравоохранения Российской Федерации, Казань, Россия

РЕЗЮМЕ

ВВЕДЕНИЕ. Ежегодно в России рождается 1,5 тыс. детей с миелодисплазией (МД). Для улучшения качества жизни большинство из них нуждается в пожизненном медицинском наблюдении и реабилитации. Тема медицинской реабилитации при МД у детей освещена скудно.

ЦЕЛЬ. Провести поиск и анализ литературы по реабилитации детей с МД для получения представления об эффективности применяемых методик за рубежом и в Российской Федерации.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ. Проведен сбор и анализ публикаций из базы данных PubMed и eLibrary, вышедших с 2014 по 2024 г., были включены в обзор также более ранние фундаментальные работы относительно вторичных нарушений при МД. Всего было проанализировано 512 публикаций в PubMed и 1096 публикаций в eLibrary, из них 584 были уникальными. Были включены обзоры (в том числе систематические).

РЕЗУЛЬТАТЫ И ОБСУЖДЕНИЕ. Реабилитация при МД у детей носит мультидисциплинарный характер, нарушение структуры нервной системы влечет за собой уже внутриутробно формирование деформаций опорно-двигательной системы, сочетанных изменений функционирования нижних мочевыделительных путей и кишечника. Известно, что начатая с раннего возраста реабилитация помогает освоить своевременно двигательные навыки, способствует профилактике метаболического синдрома, контрактур, пролежней, уродинамических нарушений и запоров. Существуют разные подходы относительно интенсивности физических нагрузок в течение дня и недели, придерживаясь рекомендации Всемирной организации здравоохранения (ВОЗ), детям необходимо заниматься физическими упражнениями более 60 минут в день. Физические упражнения необходимо проводить с позиции концепции нейропластичности и усиливать воздействием магнитной стимуляции, низкоинтенсивным лазером, электромиостимуляцией, вибрационной терапией. Возможно, будет эффективно применение иглорефлексотерапии и массажа. Кроме того, с раннего возраста важно включать в медицинскую реабилитацию урологическую и ортопедическую помощь.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ. В связи с высокой инвалидизацией стоит вопрос об эффективных методиках улучшения реабилитационного потенциала, повышения уровня жизнедеятельности. Среди описанных методик выделены физиотерапия, включающая лечебные упражнения, магнитная стимуляция, низкоинтенсивная лазерная терапия, электромиостимуляция, эрготерапия. Необходимо продолжать изучать эффективность применение различных факторов физического воздействия у детей с МД.

КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА: spina bifida, менингомиелоцеле, реабилитация, физиотерапия, детская реабилитация.

Для цитирования / For citation: Некрасова А.М., Бодрова Р.А., Нефедьева Д.Л. Реабилитация при миелодисплазии у детей: обзор. Вестник восстановительной медицины. 2024; 23(4):83-91. <https://doi.org/10.38025/2078-1962-2024-23-4-83-91> [Nekrasova A.M., Bodrova R.A., Nefedeva D.L. Myelodysplasia Rehabilitation in Children: a Review. Bulletin of Rehabilitation Medicine. 2024; 23(4):83-91. <https://doi.org/10.38025/2078-1962-2024-23-4-83-91> (In Russ.).]

* Для корреспонденции: Некрасова Анна Михайловна, E-mail: kafedra-reabil-kgma@mail.ru

Статья получена: 16.05.2024

Статья принята к печати: 09.07.2024

Статья опубликована: 16.08.2024

Myelodysplasia Rehabilitation in Children: a Review

 Anna M. Nekrasova^{1,2,*},  Rezeda A. Bodrova²,  Darya L. Nefedeva²

¹LLC "Kazan Institute of Traumatology and Orthopedics", Kazan, Russia

²Kazan State Medical Academy — Branch Campus of the Russian Medical Academy of Continuous Professional Education, Kazan, Russia

ABSTRACT

INTRODUCTION. 1.5 thousand children with myelodysplasia (MD) are born in Russia every year. To improve the quality of life, most of them need lifelong medical supervision and rehabilitation. The topic of medical rehabilitation in MD in children is poorly covered.

AIM. To search and analysis published data on the rehabilitation of children with MD identify the most effective methods.

MATERIALS AND METHODS. The collection and analysis of publications on this topic from the PubMed and eLibrary databases published from 2014 to 2024 was carried out. Earlier fundamental works on secondary disorders in myelodysplasia and Spina bifida were also included in the review. A total of 512 publications in PubMed and 1096 publications in eLibrary were analyzed, 584 of them were unique. Publications of reviews, systematic reviews and clinical observations were included.

RESULTS AND DISCUSSION. Rehabilitation for MD in children is multidisciplinary in nature, a violation of the structure of the nervous system entails, already in utero, the formation of deformities of the musculoskeletal system, combined changes in the functioning of the lower urinary tract and intestines. It is known that rehabilitation started from an early age helps to master motor skills in a timely manner, contributes to the prevention of metabolic syndrome, contractures, pressure sores, urodynamic disorders and constipation. There are different approaches regarding the intensity of physical activity during the day and week, following the recommendations of the World Health Organization (WHO), children should exercise for more than 60 minutes a day. Physical exercises should be carried out from the perspective of the concept of neuroplasticity and enhanced by the influence of magnetic stimulation, low-intensity laser, electromyostimulation, vibration therapy. It will be possible to effectively use acupuncture and massage. In addition, it is important to include urological and orthopedic care in medical rehabilitation from an early age.

CONCLUSION. Due to the high disability, there is a question of effective methods for improving rehabilitation potential and improving the standard of living. Among the described methods, physiotherapy is distinguished, including therapeutic exercises, magnetic stimulation, low-intensity laser therapy, electromyostimulation, and ergotherapy. It is necessary to continue to study the effectiveness of the use of various physical factors in children with MD.

KEYWORDS: spina bifida, meningomyelocele, rehabilitation, physiotherapy, children's rehabilitation.

For citation: Nekrasova A.M., Bodrova R.A., Nefedeva D.L. Myelodysplasia Rehabilitation in Children: a Review. Bulletin of Rehabilitation Medicine. 2024; 23(4):83-91. <https://doi.org/10.38025/2078-1962-2024-23-4-83-91> (In Russ.).

* **For correspondence:** Anna M. Nekrasova, E-mail: kafedra-reabil-kgma@mail.ru

Received: 16.05.2024

Accepted: 09.07.2024

Published: 16.08.2024

ВВЕДЕНИЕ

Миелодисплазия (греч. *myelos* — спинной мозг, *dys* — нарушение, *plasis* — формирование) охватывает обширный спектр дефектов развития спинного мозга (СМ) с врожденными или манифестирующими позже клиническими проявлениями. В МКБ-10 миелодисплазия (МД) шифруется как Q05.0-Q05.9 *spina bifida* (лат. *spina* — позвоночник, *bifida* — расщепление, SB) на разном уровне с гидроцефалией и без гидроцефалии, Q76.0 SB *occulta*, Q06.1 — гипоплазия и дисплазия спинного мозга, Q06.2 — диастематомиелия, Q06.3 — другие пороки развития конского хвоста, Q06.8 — другие уточненные пороки развития СМ.

Пороки развития СМ возникают в результате неполного закрытия нервной трубки на 3–4-й неделе эмбрионального развития. Частота встречаемости МД составляет 1–2 ребенка на 1500 новорожденных (3–4 на 10 тыс. новорожденных в мире, 4–9 на 10 тыс. новорожденных в США, минимальная частота встречаемости: 1 на 100–200 — африканцы, 1 на 80 — кельты) [1]. Примерно 1,5 тыс. детей с МД рождаются в России каждый год.

Считается, что только взаимодействие факторов окружающей среды и наличие установленных причинных генов может повлечь за собой формирование МД. У детей с МД в 10 % случаев выделены следующие генетические синдромы: трисомия 13 и 18, триплоидия и микроделеции или дупликации. Были выделены по нескольким локусам гены *VANGL1*, *VANGL2*, *FUZ*, *CELSR1* и *TBXT* при аутосомно-доминантном типе наследования, идентифицированы как потенциально причинные гены, участвующие в метаболизме фолатов (гены *MTHFR* и *DHFR*). До сих пор ведутся исследования в этой области.

Среди ненаследственных факторов риска формирования МД доказаны влияние недостатка фолатов, тератогенные эффекты ряда препаратов и вирусных инфекций, соматические заболевания (сахарный диабет, ожирение) и возраст матери. Прием фолиевой кислоты за 3 месяца до беременности и в течение первого триместра беременности в дозе 4 мг в сутки снижает риски пороков СМ до 1 % [2]. Гестационный диабет в 1,5–3,5 раза повышает риск формирования МД, а ожирение — в 2–10 раз [1]. В то же время прием противосудорожных

препаратов, содержащих вальпроевую кислоту и антагонисты фолиевой кислоты, также увеличивает риски дефектов нервной трубки (ДНТ) [2]. При гипертермии у матери (лихорадка, посещение сауны и т. д.) в 2 раза увеличивается риск ДНТ. Выявление причин формирования ДНТ помогает сформировать профилактические мероприятия. Например, политика обогащения фолатами продуктов питания позволила на 53 % снизить частоту встречаемости МД в Канаде.

Хирургическое лечение МД в связи с тяжестью патологического процесса, наличием рубцово-пролиферативных и ликвородинамических нарушений приводит только к частичному регрессу неврологического дефицита, что делает необходимым разработку системы реабилитации для этой категории больных. При МД клиническая картина формируется из-за поражения СМ и его корешков. Первично это парезы мышц, нарушение глубокой и поверхностной чувствительности, нейрогенная дисфункция кишечника и мочевого пузыря. Кроме того, вследствие неправильного внутриутробного положения плода формируются врожденные ортопедические нарушения — вывихи, контрактуры, косолапость (в 50 % случаев дети рождаются с деформациями стоп). В раннем возрасте из-за дисбаланса мышц могут сформироваться дефекты стопы, которые нарушают оптимальный паттерн ходьбы. Вентрикуло-перитонеальное шунтирование (ВПШ), высокие уровни поражения и необходимость хирургического вмешательства на бедре или колене влияют на вероятность самостоятельного передвижения. Передвижение без технических средств реабилитации (ТСР) для ходьбы возможно в 20–30 % случаев, а в 32–45 % случаев для передвижения потребуется инвалидная коляска.

Симптомы нейрогенного мочевого пузыря, возникающие из-за нарушения работы детрузорно-сфинктерного аппарата, и нейрогенного кишечника диагностируются почти у 90 % детей с МД [3]. Нарушения уродинамики нижних мочевых путей, возникшие в раннем возрасте, чаще всего являются причиной развития тяжелых поражений почек (хронической почечной недостаточности и др.) в более старшем возрасте. Ведущими факторами прогрессирования повреждения почечной паренхимы является клубочковая гипертензия и гиперфльтрация. Одним из лабораторных маркеров канальцевого повреждения является определение экскреции с мочой низкомолекулярных белков-микроальбуминов. Микроальбуминурия в пределах 20–200 мг/сут является ранним маркером нефропатии на доклиническом этапе. Всем пациентам с урологической дисфункцией необходимо задавать вопрос о режиме дефекации и при необходимости направлять к врачу, занимающемуся этой проблемой, поскольку неадекватное распознавание и лечение нейрогенных расстройств кишечника у этой категории пациентов может иметь отягчающее влияние на функции нижних мочевыделительных путей [4]. Так как крестцовыми нервами иннервируется аноректальная зона, у большинства детей с МД нарушен процесс дефекации и необходима реабилитация дисфункции кишечника [3, 5]. В дополнение к аноректальной дисфункции у некоторых детей наблюдается снижение перистальтики желудочно-кишечного тракта, что связано

с неадекватной работой нервов, иннервирующих кишечник.

Частота развития ожирения у людей с МД колеблется от 28 до 50 % среди подростков и от 34 до 82,4 % среди взрослых [6, 7]. Дети и подростки с МД, как правило, имеют сниженную мышечную массу и скорость основного обмена, что приводит к общему снижению энергетических потребностей и снижению энергетических затрат, вместе с неправильным режимом питания и диетой это повышает риск ожирения. Толщина кожной складки у людей с МД в 2 раза больше, чем у типично развивающихся сверстников. Люди с МД, страдающие ожирением, подвергаются риску повышенного артериального давления, развития сахарного диабета 2-го типа, атеросклероза, неалкогольной жировой болезни печени, обструктивного апноэ во сне, мышечных и суставных болей.

Дети с МД в возрасте до 10 лет в 40 % случаев подвержены риску развития пролежней, частота которых увеличивается с возрастом ребенка. Их типичная локализация — в области седалищных костей, крестца, копчика, пятки, стопы, лодыжки и бедра, а также в области кифотического угла. Пролежни вызывают болевой синдром и несут высокие риски инфицирования и развития остеомиелита. Эффективных протоколов лечения не существует, в каждом отдельном случае применяются разные подходы. Лечение пролежней является высокозатратной статьей медицинских расходов, поэтому профилактика образования пролежней должна начинаться с раннего возраста и стать приоритетной стратегией.

Согласно данным Всемирной организации по борьбе с аллергией (WAO), люди с МД имеют наибольший риск развития сенсibilизации к латексу (25–73 % случаев). Необходимо помнить про перекрестную сенсibilизацию к латексу и таким пищевым продуктам, как банан, авокадо, каштан, абрикос, киви, папайя, маракуйя, ананас, персик, нектарин, слива, вишня, дыня, инжир, виноград, помидоры, сельдерей, яблоко, груша, морковь, фундук, пшеница, рожь, полынь, картофель и др. Согласно рекомендациям WAO, основным подходом к профилактике в когорте пациентов с МД считается ограничение контакта с латексом начиная с рождения.

Большинство детей с МД осваивают обычные образовательные программы, коэффициент интеллекта (IQ) > 70 наблюдается более чем у 80 % детей. У детей с высоким уровнем поражения СМ и с сочетанными тяжелыми пороками развития головного мозга отмечаются более высокие уровни когнитивных нарушений [8].

Таким образом, сложное переплетение первичных нарушений при МД требует системного и мультидисциплинарного подхода. Однако отсутствие единства мнений среди клинического сообщества относительно подходов к реабилитации при МД у детей и отсутствие клинических рекомендаций по реабилитации побудило нас провести обзор с анализом публикаций, в которых изучались реабилитационные методики и подходы к ведению.

ЦЕЛЬ

Анализ последних данных и результатов проведенных исследований по ведению и реабилитации детей с МД.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

Проведен сбор и анализ публикаций по данной теме из базы данных PubMed и eLibrary, опубликованных с 2014 по 2024 г., были включены в обзор также более ранние фундаментальные работы. Всего было проанализировано 512 публикаций в PubMed и 1096 публикаций в eLibrary, из них 584 были уникальными. Были включены публикации обзоров, систематических обзоров и клинических наблюдений. Алгоритм поиска информации был разработан в соответствии с требованиями и положениями отчетности для систематических обзоров и метаанализов (PRISMA) [9] в базе данных PubMed и eLibrary и включал поиск исследований с использованием поисковых запросов и ключевых слов (в том числе MeSH). Ключевые слова в базе данных PubMed: «spina bifida», «meningomyelocele», «children's rehabilitation», «physiotherapy». Для поиска в базе данных eLibrary — «spina bifida», «менингомиелоцеле», «реабилитация», «физиотерапия». Последний поиск осуществлялся 1 мая 2024 г.

РЕЗУЛЬТАТЫ И ОБСУЖДЕНИЕ

Направления медицинской реабилитации

Основными стратегиями ведения детей с МД являются физическая терапия и эрготерапия, использование ТСР, ортопедическая хирургия для решения двигательных проблем вследствие развития вторичных нарушений, а также оптимальное медикаментозное и хирургическое лечение сопутствующих заболеваний, связанных с urgentными состояниями нейрохирургического профиля, урологическими и кишечными проблемами. Все это в разной степени влияет на ограничения активности: мобильность, самообслуживание, получение и применение знаний, а также на участие в жизни семьи и общества: посещение образовательных учреждений, занятие хобби и спортом, посещение культурных мероприятий. Считается, что дети с МД достигают своего максимального потенциала мобильности к 9 годам, но подростки начинают пользоваться колясками активного типа для повышения двигательной активности, несмотря на их способность ходить, используя ортезы или ходунки [10].

Задержке развития двигательных навыков у младенцев с МД способствуют многочисленные факторы, один из которых — сниженный уровень спонтанной активности ног. Рекомендуется привлекать внимание детей к своим ногам с раннего возраста в виде поочередных постукиваний ногами и переступаний, это может помочь научиться контролировать движения своих ног.

Методики и режим дозирования физической терапии

Несмотря на широкое применение физической терапии в реабилитации детей с МД, нет единого мнения или доступных исследований относительно частоты, интенсивности и того, какие физиотерапевтические методики следует использовать в разном возрасте. Для здоровья и благополучия ВОЗ рекомендует детям заниматься физическими упражнениями более 60 минут в день, из которых 30 минут должны быть высокой интенсивности. Двигательный уровень у детей с МД связан с ежедневным уровнем физической активности,

только 19 % из них соблюдают рекомендации по интенсивности физической активности для детей в будние дни и 8 % — в выходные дни.

Систематический обзор физической подготовки детей с МД выявил сниженный уровень аэробной подготовленности по сравнению с их нормально развивающимися сверстниками. По результатам исследования мышечной массы в 61 % случаев у детей с МД установлено ее снижение, в группе детей, перемещающихся самостоятельно, диагностировано в 79 % случаев, в группе использующих коляску — в 54 % случаев. Таким образом, на снижение мышечной массы и силы влияет уровень поражения СМ и отсутствие регулярной двигательной активности [11, 12]. Было выявлено, что уровень двигательной активности ниже у детей, имеющих противопоказания к занятиям спортом, а также нейрогенные нарушения кишечника и мочевого пузыря (особенно в случаях отсутствия навыков самостоятельной катетеризации), с болевым синдромом и деформациями опорно-двигательного аппарата, пролежнями, избыточным весом и когнитивными нарушениями [12].

Следовательно, физическая терапия у детей с МД должна включать аэробные и силовые тренировки, в том числе с использованием ТСР (ортезы, костыли, ходунки и коляски активного типа), которые улучшают кардиореспираторную выносливость и мышечную силу [13]. Помимо силовых тренировок и аэробной нагрузки развивающемуся организму необходимо получать все виды сенсорных стимулов — вестибулярные, проприоцептивные и тактильные. Тип активности должен быть разнообразным, чтобы предотвратить травмы от переутомления или перетренированности. Необходимо уделять особое внимание занятиям, которые интересны ребенку, чтобы способствовать долгосрочной поддержке физической активности, например, игры или упражнения в перерывах между другой деятельностью, танцы и/или спорт.

Для восстановления волокон спинномозгового тракта требуется функциональная тренировка, устанавливающая соответствующие связи между конечностью, спинным и головным мозгом, эффект от тренировок усиливается за счет регенерации нервных волокон (нейропластичности). Поэтому необходимо использовать те методики, которые стимулируют самостоятельное выполнение реальных задач. Постепенно этот навык встраивается в ежедневную рутину ребенка. Тренировка в пассивном режиме, когда ребенок не решает самостоятельно каких-либо задач, не стимулирует процессы нейропластичности и считается неэффективной. После физической активности следует проводить растяжку мышц.

Домашние программы физической терапии нацелены на активный и пассивный диапазон движений, растяжки, функциональное укрепление и вертикализацию. Физическая терапия пациентов с поражениями на грудном уровне направлена на перемещение на горизонтальном уровне, переходы из положения лежа на спине в положение сидя, устойчивое сидение, баланс и мобильность в инвалидной коляске активного типа. На высоком поясничном уровне физическая терапия фокусируется на динамический баланс в позе сидя, пересаживание в инвалидную коляску, перемещение в инвалидной коляске активного типа и ходьбу по дому

с использованием ортезов для реципрокной походки (Reciprocating Gait Orthosis, RGO). Терапевтический фокус для среднего и нижнепоясничного уровня — контроль осанки, баланс стоя, биомеханически правильное и устойчивое стояние и ходьба с использованием вспомогательных средств, тренировка ходьбы с использованием костылей или ходунков, независимое перемещение по дому и в обществе. Терапевтическое вмешательство при крестцовом поражении нацелено на баланс более высокого уровня, двустороннюю координацию, обучение правильному паттерну ходьбы и поддержку занятий спортом.

Наличие барьеров или облегчающих факторов имеет большое значение в поддержании должного уровня физической активности. Выделены следующие барьеры: отсутствие доступа к пользованию оборудованным общественным туалетом, ТСП для перемещения, транспорта для передвижения к месту занятий спортом, специального оборудования для занятий спортом и обученного персонала [12]. Кроме того, нехватка семейных ресурсов, стоимость адаптивного оборудования для физической активности, неоптимальное адаптивное физическое воспитание в школах, нехватка времени и отсутствие интереса к занятиям спортом также играют отрицательную роль.

Облегчающими факторами, способствующими повышению двигательной активности и заинтересованности в занятиях адаптивными видами спорта, считаются наличие ТСП для передвижения и самообслуживания (катетеры), обученные мотивированные тренеры, оборудованные места для занятия адаптивным спортом, возможность общаться со сверстниками и найти новых друзей, получение удовольствия от спортивных занятий и поддержка семьи в занятиях спортом.

Таким образом, на реабилитационный потенциал в сфере мобильности и двигательной активности детей с МД влияет неврологический уровень поражения СМ, определяющий сохраненную мышечную функцию и наличие вторичных нарушений (контрактуры и другие ортопедические нарушения), когнитивные способности, ВПШ, поддержка семьи, доступ к медицинским ресурсам и центрам для поддержания физической активности и досугу, наличие необходимых ТСП. Рано начатая высокоинтенсивная терапия, направленная на развитие моторных навыков, способствует лучшим результатам у детей с МД по сравнению с теми, кто начал заниматься позже или занимается с более низкой интенсивностью [14]. Соблюдение рекомендаций по ежедневной физической активности детей с МД способствует увеличению объема мышечной ткани, повышению физической выносливости, самостоятельному перемещению, повышению самооценки и качества жизни. Кроме того, двигательная активность и занятия спортом повышают участие, социальную интеграцию и ведут к психологическому благополучию. Поощрение детей и подростков с МД к любому виду физической активности должно стать основной стратегией, используемой на пути к здоровому образу жизни.

Воздействия физическими факторами

В литературных источниках недостаточно информации по методикам воздействия физическими факторами

у детей с МД; было найдено 6 публикаций на PubMed и 4 на eLibrary, все они имеют уровень доказательности C.

Низкоинтенсивная лазерная терапия и фотохромотерапия поляризованным светом

Низкоинтенсивная лазерная терапия (НИЛТ) считается инновационным методом стимуляции нейронной активности в центральной нервной системе. Этот метод основан на воздействии на нервную ткань света низкой плотности энергии с длиной волны от красного до инфракрасного [15]. Использование НИЛТ в сочетании с физической терапией дает лучшие результаты в сенсорном и моторном восстановлении СМ, улучшает двигательные реакции после травмы [16–18]. НИЛТ и фотохромотерапия поляризованным светом применялись при терапии повреждений кожи в педиатрической практике, но существует потребность в разработке стандартизированных протоколов применения данных методов [19, 20].

Вибротерапия

Включение в протокол реабилитации тренировок с использованием вибрации всего тела на высокочастотной/низкоамплитудной платформе вращающегося типа улучшают минеральную плотность костной ткани, кровоток в нижних конечностях и двигательные функции у детей [21].

Функциональная электростимуляция мышц

Функциональная электростимуляция способствует улучшению контроля и выполнения действий в цикле ходьбы для стимуляции мышц, иннервируемых общим малоберцовым нервом, для облегчения тыльного сгибания голеностопного сустава и предотвращения падения стопы. Кроме того, миостимуляция уменьшает мышечные спазмы, способствует повышению мышечной силы и режима физической нагрузки [22]. Отмечен положительный эффект электростимуляции четырехглавой мышцы бедра в сочетании с ходьбой и упражнениями стоя.

Магнитная стимуляция

Использование магнитной стимуляции (МС) повышает эффективность физической тренировки, оказывая дополнительную целенаправленную стимуляцию моторной коры головного мозга [23]. Физиологический механизм МС заключается в формировании феномена долговременной потенциации или долговременной депрессии, что лежит в основе нейропластичности. Считается, что повторяющаяся периферическая магнитная стимуляция (над спинномозговым корешком, нервом или мышцей) по сравнению с электрической стимуляцией более эффективна, потому что активизирует глубокие проводящие структуры, вызывает сильные мышечные сокращения и массивные проприоцептивные стимулы с минимальным привлечением кожных раздражителей. Сакральная магнитная стимуляция при лечении гиперактивного мочевого пузыря способствует увеличению максимальной цистометрической емкости [24]. Однако сведения об эффективности применения данного метода у детей с МД отсутствуют, а данные относительно механизмов, включаемых в процесс стимуляции, противоречивы.

Иглоукальвание

Возможно, применение иглоукальвания при реабилитации детей с МД будет приносить пользу, так как описаны эффекты при реабилитации детей с церебральным параличом: конечности становятся более теплыми, уменьшаются боль и спазмы, улучшается сон, настроение, работа кишечника. Кроме того, в сочетании с физическими тренировками иглоукальвание улучшает двигательную активность, уменьшает мышечные спазмы и улучшает повседневную двигательную активность [25].

Массаж и занятия в разгрузочных костюмах

Считается, что массаж способствует уменьшению боли, снижению спастичности и улучшению двигательной функции, а физическая терапия в разгрузочных костюмах более интенсивная [26, 27]. Все эти данные слишком противоречивы и требуют более глубокого изучения влияния на двигательные функции при МД у детей.

Таким образом, пока нет доказательной базы эффективности изолированного применения физических факторов воздействия у детей с МД, все методики должны дополнять собой физические упражнения и не могут использоваться как основной метод. Необходимо продолжать исследования в изучении влияния физических факторов на двигательный потенциал детей с МД.

Ортопедическая помощь при миелодисплазии Вывихи и подвывихи тазобедренных суставов

У 25–50 % детей с МД в зависимости от неврологического уровня диагностируется вывих или подвывих бедра, который вызывает асимметрию ног, наклон таза и влечет за собой формирование сколиоза и проблем с сидением и пролежнями. Существуют разные мнения по необходимости хирургического лечения вывиха и подвывиха бедра: пациентам с низким поясничным уровнем поражения при односторонней дислокации необходимо проводить хирургическую коррекцию только при наличии контрактуры в этом суставе, так как она влечет за собой асимметрию походки, другие авторы считают, что необходимо проводить хирургическое лечение в любом случае, так как после лечения улучшается функция ходьбы [28]. Односторонний подвывих бедра при крестцовом уровне поражения наносит больший ущерб симметричности походки и требует проведения хирургической коррекции. При поражении СМ выше уровня L4 у детей, имеющих низкую вероятность самостоятельной ходьбы, хирургическое вправление вывиха/подвывиха бедра нецелесообразно. Использование с раннего возраста методов наблюдения за состоянием тазобедренных суставов и правильное позиционирование позволяют своевременно провести необходимое хирургическое лечение или предотвратить его.

Контрактуры суставов нижних конечностей

Контрактуры — частое осложнение при МД, которое требует непрерывного контроля. Эксперты рекомендуют самостоятельные активные движения высокой интенсивности с раннего возраста, чтобы предотвратить возникновение слабости мышц, мышечного дисбаланса и развития контрактур, и упражнения для растяжения

мышц (растяжки). При неэффективности растяжек для лечения контрактур используется этапное гипсование. При этом следует помнить, что у детей с МД частым осложнением гипсования могут быть повреждения кожи, пролежни и рубцы.

Сколиоз

У 52 % детей с МД формируется сколиоз, а в 20 % случаев развивается поясничный кифоз, врожденный сколиоз — у 15–25 % новорожденных, чаще всего сочетаясь с деформациями грудной клетки. Приобретенный (или «паралитический») сколиоз обычно впервые отмечается в раннем школьном возрасте. Развитию сколиоза могут способствовать фиксация СМ (ФСМ), гидромиелия, перекос таза и асимметричная двигательная активность. Тяжелый сколиоз и кифосколиоз могут мешать сидению и ходьбе, а также нарушать дыхание. Вовремя назначенное корсетирование может предотвратить прогрессирование и/или отсрочить необходимость в хирургической коррекции сколиоза.

Из-за сниженной двигательной активности, дефицита витамина D, гормона роста и лептина, нарушения минерального обмена вследствие патологии почек у детей с МД развивается остеопороз [29]. Остеопороз может стать причиной низкоэнергетических переломов костей. Остеопороз, высокий уровень неврологического поражения СМ, гиподинамия, наличие гиперкальциурии и высокие значения индекса массы тела повышают риск переломов у детей с МД. Переломы в 19 % случаев возникают спонтанно и зачастую не имеют классических признаков [28]. Регулярная физическая активность способствует профилактике деминерализации костной ткани [30].

Нарушение функции тазовых органов

Наблюдение за функцией нижних мочевыделительных путей включает три составляющих: сохранение функции почек, поддержка качества жизни при урологических нарушениях и снижение частоты уроинфекций [4, 31]. В интермиттирующей катетеризации мочевого пузыря (СИТ) нуждаются около 87 % детей [32]. Существует два подхода к ведению пациентов с МД: первый — назначение СИТ сразу после рождения для предотвращения инфекций, второй — откладывание СИТ до появления симптомов или признаков дисфункции мочевого пузыря или почек. Американская урологическая ассоциация (AUA) и Европейская ассоциация урологов (EAU) рекомендуют проводить тщательный мониторинг функции почек каждые 6 месяцев (или с регулярными интервалами не более 1–2 лет), включающий сбор жалоб и анамнеза, физикальный осмотр, оценку анализа мочи и УЗИ тестирование на остаточную мочу. При появлении признаков дисфункции мочевого пузыря необходимо пройти комплексное уродинамическое исследование (КУДИ) для оценки характера нарушений и необходимости назначения медикаментозного лечения, СИТ или хирургического вмешательства. Большинству пациентов с МД требуется назначение антихолинергических препаратов. При непереносимости медикаментозной терапии или ее неэффективности назначаются инъекции ботулотоксина в детрузор. После введения ботулотоксина пациенту для опорожнения мочевого пузыря необходимо проводить СИТ, в случаях невозможности

этого рекомендуется установка стомы для надлобковой катетеризации. Хирургическое вмешательство рассматривается в случаях, когда не удалось консервативными методами снизить риск ухудшения функции почек. Все пациенты с нейрогенной дисфункцией мочевого пузыря должны пожизненно наблюдаться у уролога, так как всегда существуют риски ухудшения, а контроль мочеиспускания является важным фактором, определяющим качество жизни.

В связи с частым нарушением перистальтики нормализация стула должна включать проведение очистительных клизм, а использование слабительных средств малоэффективно. При недостаточности анального сфинктера используют устройства с баллонными катетерами, позволяющими удерживать внутри кишки введенную жидкость. При неэффективности данного метода рекомендовано проведение антеградной клизмы по Малону.

Согласно последним публикациям на тему применения биологической обратной связи (БОС) у детей с МД при нейрогенных тазовых нарушениях доказательства ее эффективности отсутствуют [33, 34].

Модуляция СМ и крестцового нерва с использованием имплантируемых электростимуляторов у пациентов с МД показала улучшение максимальной цистометрической емкости, комплаентности и максимального давления детрузора, особенно у пациентов без хроничес-

кой задержки мочи, снижение среднего балла по шкале нейрогенной дисфункции кишечника [35–38].

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Несмотря на развитие нейрохирургического лечения МД и проведение ВПШ при гидроцефалии, остается важным дальнейшее сопровождение этих пациентов в течение всей жизни. Из-за сложного набора физических, когнитивных и социальных проблем требуется взаимодействие между специалистами медицинского профиля и реабилитационной команды для повышения качества оказываемой помощи, пожизненного наблюдения и мер социальной поддержки. Медицинская реабилитация детей с МД включает подходы к лечению нейрогенной дисфункции кишечника и мочевого пузыря, эрготерапию, физиотерапию, включающую лечебные упражнения, магнитную стимуляцию, низкоинтенсивную лазерную терапию, электромиостимуляцию, вибротерапию. Необходимо продолжать изучать эффективность применения различных факторов физического воздействия у детей с МД, в том числе массажа, иглорефлексотерапии, модуляции крестцового нерва. В связи с небольшим количеством публикаций, посвященных реабилитации детей с МД, и низким уровнем доказательной базы, доступной общественности, необходимы исследования для определения новых методов и их влияния на реабилитационный потенциал и прогноз у детей с МД.

ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ИНФОРМАЦИЯ

Некрасова Анна Михайловна, врач физической и реабилитационной медицины, ООО «Казанский институт травматологии и ортопедии», аспирант кафедры реабилитологии и спортивной медицины, Казанская государственная медицинская академия — филиал ФГБОУ ДПО РМАНПО Министерства здравоохранения Российской Федерации.

E-mail: kafedra-reabil-kgma@mail.ru;

ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-8632-6236>

Бодрова Резеда Ахметовна, доктор медицинских наук, главный внештатный специалист по медицинской реабилитации Министерства здравоохранения Республики Татарстан, доцент, заведующая кафедрой реабилитологии и спортивной медицины, Казанская государственная медицинская академия — филиал ФГБОУ ДПО РМАНПО Министерства здравоохранения Российской Федерации.

ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-3540-0162>

Нефедьева Дарья Леонидовна, кандидат медицинских наук, доцент кафедры реабилитологии и спортивной медицины, Казанская государственная медицинская акаде-

мия — филиал ФГБОУ ДПО РМАНПО Министерства здравоохранения Российской Федерации.

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-0609-3178>

Вклад авторов. Все авторы подтверждают свое авторство в соответствии с международными критериями ICMJE (все авторы внесли значительный вклад в концепцию, дизайн исследования и подготовку статьи, прочитали и одобрили окончательный вариант до публикации). Наибольший вклад распределен следующим образом: Некрасова А.М. — сбор и анализ литературных источников, подготовка и написание текста; Бодрова Р.А. — общее руководство; Нефедьева Д.Л. — первичное редактирование статьи.

Источники финансирования. Данное исследование не было поддержано никакими внешними источниками финансирования.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с публикацией настоящей статьи.

Доступ к данным. Данные, подтверждающие выводы этого исследования, можно получить по обоснованному запросу у корреспондирующего автора.

ADDITIONAL INFORMATION

Anna M. Nekrasova, Physician of Physical and Rehabilitation Medicine, LLC “Kazan Institute of Traumatology and Orthopedics”, Postgraduate Student of the Department of Rehabilitation and Sports Medicine, Kazan State Medical Academy — Branch Campus of the Russian Medical Academy of Continuous Professional Education.

E-mail: kafedra-reabil-kgma@mail.ru;

ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-8632-6236>

Rezeda A. Bodrova, D.Sc. (Med.), Chief Freelance Specialist in Medical Rehabilitation of the Ministry of Health of the Republic of Tatarstan, Associate Professor of the Department of Rehabilitation and Sports Medicine, Head of the Department of Rehabilitation and Sports Medicine, Kazan State Medical Academy — Branch Campus of the Russian Medical Academy of Continuous Professional Education.

ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-3540-0162>

Darya L. Nefedeva, Ph.D. (Med.), Associate Professor of the Department of Rehabilitation and Sports Medicine, Kazan State Medical Academy — Branch Campus of the Russian Medical Academy of Continuous Professional Education.

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-0609-3178>

Author Contributions. All authors acknowledge authorship according to the ICMJE international criteria (all authors made significant contributions to the conception, study design and preparation of the article, read and approved

the final version before publication). Special contributions: Nekrasova A.M. — collection and analysis of literary sources, preparation and writing of the text, Bodrova R.A. — general guidance, Nefedeva D.L. — editing the article.

Funding. This study was not supported by any external funding sources.

Disclosure. The authors declare no apparent or potential conflicts of interest related to the publication of this article.

Data Access Statement. The data that support the findings of this study are available on reasonable request from the corresponding author.

Список литературы/ References

- Avagliano L., Massa V., George T.M., et al. Overview on neural tube defects: From development to physical characteristics. *Birth Defects Res.* 2019; 111(19): 1455–1467. <https://doi.org/10.1002/bdr2.1380>
- Sato K. Why is folate effective in preventing neural tube closure defects? *Med Hypotheses.* 2020; 134: 109429. <https://doi.org/10.1016/j.mehy.2019.109429>
- Ambartsumyan L., Rodriguez L. Bowel management in children with spina bifida. *J Pediatr Rehabil Med.* 2018; 11(4): 293–301. <https://doi.org/10.3233/PRM-170533>
- Harris C.J., Lemack G.E. Neurourologic dysfunction: evaluation, surveillance and therapy. *Curr Opin Urol.* 2016; 26(4): 290–294. <https://doi.org/10.1097/MOU.0000000000000290>
- Phillips L.A., Burton J.M., Evans S.H. Spina Bifida Management. *Curr Probl Pediatr Adolesc Health Care.* 2017; 47(7): 173–177. <https://doi.org/10.1016/j.cppeds.2017.06.007>
- Caminiti C., Saure C., Weglinski J., et al. Body composition and energy expenditure in a population of children and adolescents with myelomeningocele. *Arch Argent Pediatr.* 2018; 116(1): e8–e13. <https://doi.org/10.5546/aap.2018.eng.e8>
- Van Speybroeck A., Mueske N.M., Mittelman S.D., et al. Fasting serum blood measures of bone and lipid metabolism in children with myelomeningocele for early detection of cardiovascular and bone fragility risk factors. *J Spinal Cord Med.* 2017; 40(2): 193–200. <https://doi.org/10.1080/10790268.2015.1101983>
- Davis M.C., Hopson B.D., Blount J.P., et al. Predictors of permanent disability among adults with spinal dysraphism. *J Neurosurg Spine.* 2017; 27(2): 169–177. <https://doi.org/10.3171/2017.1.SPINE161044>
- Moher D., Liberati A., Tetzlaff J., et al. Preferred Reporting Items for Systematic Reviews and Meta-Analyses: the PRISMA statement. *PLoS Med.* 2009; 6(7): e1000097. <https://doi.org/10.1371/journal.pmed.1000097>
- Davis W.A., Zigler C.K., Crytzer T.M., et al. Factors Associated with Ambulation in Myelomeningocele: A Longitudinal Study from the National Spina Bifida Patient Registry. *Am J Phys Med Rehabil.* 2020; 99(7): 586–594. <https://doi.org/10.1097/PHM.0000000000001406>
- Bartonek Å., Eriksson M. Physical function and activity, pain, and health status in adults with myelomeningocele after orthotic management from childhood: a descriptive study. *MC Musculoskelet Disord.* 2023; 24(1): 545. <https://doi.org/10.1186/s12891-023-06673-7>
- McPherson A.C., Swift J.A., Peters M., et al. Communicating about obesity and weight-related topics with children with a physical disability and their families: spina bifida as an example. *Disabil Rehabil.* 2017; 39(8): 791–797. <https://doi.org/10.3109/09638288.2016.1161845>
- Smythe T., Freeze L., Cuthel A., et al. Provision of rehabilitation for congenital conditions. *Bull World Health Organ.* 2022; 100(11): 717–725. <https://doi.org/10.2471/BLT.22.288147>
- Lee D.K., Sansom J.K. Early Treadmill Practice in Infants Born with Myelomeningocele: A Pilot Study. *Pediatr Phys Ther.* 2019; 31(1): 68–75. <https://doi.org/10.1097/PEP.0000000000000554>
- Heiskanen V., Hamblin M.R. Photobiomodulation: lasers vs. light emitting diodes? *Photochem Photobiol Sci.* 2018; 17(8): 1003–1017. <https://doi.org/10.1039/c8pp90049c>
- Paula A.A., Nicolau R.A., Lima Mde O., et al. Low-intensity laser therapy effect on the recovery of traumatic spinal cord injury. *Lasers Med Sci.* 2014; 29(6): 1849–1859. <https://doi.org/10.1007/s10103-014-1586-4>
- Veronez S., Assis L., Del Campo P., et al. Effects of different fluences of low-level laser therapy in an experimental model of spinal cord injury in rats. *Lasers Med Sci.* 2017; 32(2): 343–349. <https://doi.org/10.1007/s10103-016-2120-7>
- da Silva F.C., Silva T., Gomes A.O., et al. Sensory and motor responses after photobiomodulation associated with physiotherapy in patients with incomplete spinal cord injury: clinical, randomized trial. *Lasers Med Sci.* 2020; 35(8): 1751–1758. <https://doi.org/10.1007/s10103-020-02968-6>
- Mosca R.C., Ong A.A., Albasha O., et al. Photobiomodulation Therapy for Wound Care: A Potent, Noninvasive, Photocutaneous Approach. *Advances in Skin & Wound Care.* 2019; 32(4): 157–167. <https://doi.org/10.1097/01.ASW.0000553600.97572.d2>
- Hernández-Bule M.L., Naharro-Rodríguez J., Bacci S., et al. Unlocking the Power of Light on the Skin: A Comprehensive Review on Photobiomodulation. *International journal of molecular sciences.* 2024; 25(8): 4483. <https://doi.org/10.3390/ijms25084483>
- Szopa A., Domagalska-Szopa M., Siwiec A., Kwiecień-Czerwień I. Effects of Whole-Body Vibration-Assisted Training on Lower Limb Blood Flow in Children with Myelomeningocele. *Front Bioeng Biotechnol.* 2021; 9: 601747. <https://doi.org/10.3389/fbioe.2021.601747>
- Aizawa C.Y., Morales M.P., Lundberg C., et al. Conventional physical therapy and physical therapy based on reflex stimulation showed similar results in children with myelomeningocele. *Arq Neuropsiquiatr.* 2017; 75(3): 160–166. <https://doi.org/10.1590/0004-282X20170009>
- Saleem G.T., Crasta J.E., Slomine B.S., et al. Transcranial Direct Current Stimulation in Pediatric Motor Disorders: A Systematic Review and Meta-analysis. *Arch Phys Med Rehabil.* 2019; 100(4): 724–738. <https://doi.org/10.1016/j.apmr.2018.10.011>
- Бородулина И.В., Рачин А.П., Бадалов Н.Г., Гуца А.О. Периферическая ритмическая магнитная стимуляция при нейрогенных расстройствах мочеиспускания: обзор литературы и результаты клинического исследования. *Нервно-мышечные болезни.* 2017; 7 (2): 54–66. <https://doi.org/10.17650/2222-8721-2017-7-2-54-66> [Borodulina I.V., Rachin A.P., Badalov N.G., Goushcha A.O. Peripheral repetitive magnetic stimulation for the treatment of neurogenic urinary disorders: literature review and investigational study. *Neuromuscular Diseases.* 2017; 7(2): 54–66. <https://doi.org/10.17650/2222-8721-2017-7-2-54-66> (In Russ.).]

25. Li L.X., Zhang M.M., Zhang Y., He J. Acupuncture for cerebral palsy: A meta-analysis of randomized controlled trials. *Neural Regen Res.* 2018; 13(6): 1107–1117. <https://doi.org/10.4103/1673-5374.233455>
26. Martins E., Cordovil R., Oliveira R., et al. Efficacy of suit therapy on functioning in children and adolescents with cerebral palsy: a systematic review and meta-analysis. *Dev Med Child Neurol.* 2016; 58(4): 348–360. <https://doi.org/10.1111/dmcn.12988>
27. Almeida K.M., Fonseca S.T., Figueiredo P.R.P., et al. Effects of interventions with therapeutic suits (clothing) on impairments and functional limitations of children with cerebral palsy: a systematic review. *Braz J Phys Ther.* 2017; 21(5): 307–320. <https://doi.org/10.1016/j.bjpt.2017.06.009>
28. Иванов С.В., Кенис В.М., Прокопенко Т.Н., и др. Переломы нижних конечностей у детей с последствиями спинномозговых грыж. *Ортопедия, травматология и восстановительная хирургия детского возраста.* 2018; 6 (3): 25–31. <https://doi.org/10.17816/pToRS6325-31> [Ivanov S.V., Kenis V.M., Prokopenko T.N., et al. Fractures of lower limbs in children with spina bifida. *Pediatric Traumatology, Orthopaedics and Reconstructive Surgery.* 2018; 6(3): 25–31. <https://doi.org/10.17816/pToRS6325-31> (In Russ.).]
29. Gigante C., Borgo A., Corradin M. Correction of lower limb deformities in children with renal osteodystrophy by guided growth technique. *J Child Orthop.* 2017; 11(1): 79–84. <https://doi.org/10.1302/1863-2548-11-160172>
30. Monti R., Mariani F., Masticci R., et al. Spina bifida and cardiorespiratory profile: the impact of leisure sport activities on physical fitness. *Childs Nerv Syst.* 2024; 40(1): 205–211. <https://doi.org/10.1007/s00381-023-06152-3>
31. Groen J., Pannek J., Castro Diaz D., et al. Summary of European Association of Urology (EAU) Guidelines on Neuro-Urology. *Eur Urol.* 2016; 69(2): 324–333. <https://doi.org/10.1016/j.eururo.2015.07.071>
32. Brock J.W. 3rd, Thomas J.C., Baskin L.S., et al. Effect of Prenatal Repair of Myelomeningocele on Urological Outcomes at School Age. *J Urol.* 2019; 202(4): 812–818. <https://doi.org/10.1097/JU.0000000000000334>
33. Cvitkovic-Roic A., Mikulic D., Turudic D., et al Rehabilitation approach and results of using the biofeedback method (GIGER MD device) in children with neurogenic bladder. *Front Neurol.* 2023; 14: 1198232. <https://doi.org/10.3389/fneur.2023.1198232>
34. Qi W., Zhou Y., Zhong M., et al. The effect of biofeedback treatment for children with non-neurogenic voiding dysfunction: A systematic review and meta-analysis. *Neurourol Urodyn.* 2022; 41(4): 868–883. <https://doi.org/10.1002/nau.24886>
35. Chen G., Liao L., Deng H. The Effect of Sacral Neuromodulation in Ambulatory Spina Bifida Patients with Neurogenic Bladder and Bowel Dysfunction. *Urology.* 2021; 153: 345–350. <https://doi.org/10.1016/j.urology.2020.11.075>
36. Chen G., Wang Y., Ying X., et al. [Effectiveness and safety of sacral neuromodulation on neurogenic bladder and bowel dysfunction in patients with spina bifida]. *Chinese J of Reparative and Reconstructive Surgery.* 2021; 35(11): 1374–1379. <https://doi.org/10.7507/1002-1892.202105112> [Article in Chinese]
37. Lansen-Koch S.M., Govaert B., Oerlemans D., et al. Sacral nerve modulation for defaecation and micturition disorders in patients with spina bifida. *Colorectal Dis.* 2012; 14(4): 508–514. <https://doi.org/10.1111/j.1463-1318.2011.02678.x>
38. Spilotros M., Gerbasi S., Lasorsa F., et al. Sacral Neuromodulation: Device Improvement and Current Applications in Urology. *Medicina (Kaunas).* 2024; 60(3): 509. <https://doi.org/10.3390/medicina60030509>