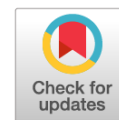


DOI: <https://doi.org/10.17816/psaic958>

Spina bifida: мультидисциплинарная проблема (обзор литературы)

© С.В. Иванов¹, В.М. Кенис¹, А.Ю. Щедрина^{1,2}, О.Н. Онуфрийчук¹, А.М. Ходоровская¹,
И.Б. Осипов², С.А. Сарычев²

¹ Национальный медицинский исследовательский центр детской травматологии и ортопедии им. Г.И. Турнера, Санкт-Петербург, Пушкин, Россия;

² Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет, Санкт-Петербург, Россия

Введение. Врожденные пороки развития позвоночника и спинного мозга могут сопровождаться разнообразными клиническими проявлениями со стороны позвоночника, спинного мозга и нижних конечностей. У детей с данной патологией очень часто выявляются неврологические нарушения в виде отсутствия чувствительности и двигательной активности нижних конечностей, у большинства из них отмечаются нарушения функции тазовых органов.

Цель — проанализировать публикации, в которых представлены результаты диагностики и лечения пациентов с неврологическими, ортопедическими, урологическими и офтальмологическими проблемами на фоне врожденных пороков развития позвоночника и спинного мозга.

Материалы и методы. Проанализировано около 2000 ссылок в базах данных PubMed, Web of Science, Scopus, MEDLINE, eLibrary, РИНЦ, просмотрено 374 статьи, отобрано в обзор 60 — по ортопедии, нейрохирургии, урологии, офтальмологии.

Результаты. Дефекты нервной трубки представляют собой широкий спектр врожденных аномалий, которые включают дефекты черепа, открытый или закрытый спинальный дизрафизм. Частота встречаемости пороков развития позвоночника и спинного мозга в разных странах достаточно широка и составляет 0,3–199,4 случая на 10 000 родов в мире. Пороки развития спинного мозга часто сочетаются с нарушениями формирования органов малого таза, деформациями конечностей, а также другими аномалиями развития центральной нервной системы. Среди ортопедических проблем, которые приводят к нарушению функции опоры, наиболее часто встречаются деформации стоп и нестабильность тазобедренного сустава. Ортопедическое наблюдение за пациентом со спинномозговой грыжей (лат. *spina bifida*) состоит, главным образом, в предотвращении или исправлении деформаций согласно реабилитационному потенциалу ребенка. Вовремя выполненное лечение позволяет сохранить подвижность и независимость передвижения ребенка в окружающей среде. В то же время такое лечение должно оставаться в рамках реалистичных ожиданий и в границах потенциального двигательного уровня ребенка. Помимо вышеуказанных нейрохирургических и ортопедических проблем подавляющее большинство спинальных детей (88–94 %) страдает от тазовых нарушений. Наблюдение уролога за пациентом со *spina bifida* подразумевает ультразвуковой и лабораторный мониторинг состояния как нижних, так и верхних мочевыводящих путей с раннего возраста. Своевременные процедуры по устранению задержки и санации мочи позволяют сохранить нормальную функцию почек и способствуют адекватному проведению двигательной и неврологической реабилитации ребенка. Наиболее частым осложнением *spina bifida* является аномалия Киари II, проявляющаяся поражением стволовых структур мозга и внутренней окклюзионной гидроцефалией с разнообразной, в том числе нейроофтальмологической, симптоматикой.

Заключение. Решением представленных в статье проблем у пациентов со *spina bifida* должна заниматься мультидисциплинарная команда специалистов в составе невролога, нейрохирурга, уролога, ортопеда, офтальмолога, ортезиста, психолога. Использование комплексного подхода в лечении этой группы пациентов абсолютно обоснованно и позволяет достичь максимального реабилитационного потенциала ребенка.

Ключевые слова: спинномозговая грыжа; *spina bifida*; вывих бедра; вальгусная деформация коленных суставов; косолапость; деформация стоп; миеломенингоцеле; синдром фиксированного спинного мозга; скрытый спинальный дизрафизм; нейрогенный мочевого пузыря; амблиопия; косоглазие.

Как цитировать:

Иванов С.В., Кенис В.М., Щедрина А.Ю., Онуфрийчук О.Н., Ходоровская А.М., Осипов И.Б., Сарычев С.А. *Spina bifida*: мультидисциплинарная проблема (обзор литературы) // Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. 2021. Т. 11, № 2. С. 201–213. DOI: <https://doi.org/10.17816/psaic958>

DOI: <https://doi.org/10.17816/psaic958>

***Spina bifida*: a multidisciplinary problem (a literature review)**

© Stanislav V. Ivanov¹, Vladimir M. Kenis¹, Anna Yu. Shchedrina^{1,2},
Oleg N. Onufriichuk¹, Alina M. Khodorovskaya¹, Igor B. Osipov², Sergei A. Sarychev²

¹ H. Turner National Medical Research Center for Children's Orthopedics and Trauma Surgery, Saint Petersburg, Pushkin, Russia;

² St. Petersburg State Pediatric Medical University, Saint Petersburg, Russia

BACKGROUND: Congenital malformations of the spine and spinal cord can be combined with various clinical manifestations of the spine, spinal cord, and lower extremities. Children with these neurological disorders often lack sensitivity and motor activity of their lower extremities and, in most cases, have bladder infections and incontinence (lack of bladder and bowel control).

AIM: This study aims to analyze publications with the diagnostic and treatment results of patients with neurological, orthopedic, neurological, and ophthalmological problems with *spina bifida*.

MATERIALS AND METHODS: We searched PubMed, Web of Science, Scopus, MEDLINE, eLibrary, and RSCI databases and found about 2000 references and 374 articles. We selected 60 articles for review in orthopedics, neurosurgery, urology, and ophthalmology.

RESULTS: Neural tube defects are a wide range of congenital malformations, including skull defects and open or closed spinal dysraphism. The incidence of spine and spinal cord malformations in different countries is quite broad and amounts to 0.3–199.4 cases per 10,000 births worldwide. Spinal cord malformations often occur in combination with bladder infections and incontinence, limb deformities, and other central nervous system developmental anomalies. Among the orthopedic problems leading to impaired support function, the most common are foot deformities and hip joint instability. Orthopedic monitoring of a patient with *spina bifida* consists of mainly preventing or correcting deformities according to the rehabilitation potential of the child. The timely completion of treatment allows the child to maintain mobility and independence of movement daily activities. At the same time, such treatment must pursue realistic goals according to the potential motor level of the child. In addition to neurosurgical and orthopedic problems, most children with *spina bifida* (88%–94%) suffer from pelvic disorders. A urologist should observe a patient with *spina bifida* to perform ultrasound and laboratory monitoring of both the lower and upper urinary tract conditions from an early age. Timely procedures to eliminate urinary retention and sanitation can maintain normal kidney function and contribute to the adequate conduct of motor and neurological rehabilitation of the child. The most common complication of *spina bifida* is the Chiari II malformation, which is manifested by damage to brain stem structures and internal occusal hydrocephalus with various symptoms, including neuroophthalmological signs.

CONCLUSIONS: A multidisciplinary team of specialists comprising a neurologist, neurosurgeon, urologist, orthopedic surgeon, ophthalmologist, orthosis specialist, and psychologist should be involved in treating the children with the above presented problems. The use of an integrated approach to treat this group is absolutely justified and enabled the maximum rehabilitation potential of the child to be achieved.

Keywords: *spina bifida*; hip dislocation; valgus knee; clubfeet; feet deformity; myelomeningocele; tethered cord; occult spinal dysraphism; neurogenic bladder; urodynamic studies; amblyopia; strabismus.

To cite this article:

Ivanov SV, Kenis VM, Shchedrina AY, Onufriichuk ON, Khodorovskaya AM, Osipov IB, Sarychev SA. *Spina bifida*: a multidisciplinary problem (literature review). *Russian Journal of Pediatric Surgery, Anesthesia and Intensive Care*. 2021;11(2):201–213. DOI: <https://doi.org/10.17816/psaic958>

Received: 05.04.2021

Accepted: 03.05.2021

Published: 12.06.2021

ВВЕДЕНИЕ

Современная наука все больше формируется на стыке специальностей, и мультидисциплинарный подход в лечении при ряде заболеваний является результатом такого взаимодействия, он объединяет специалистов, которые работают как единая команда, их действия скоординированы и это обеспечивает рациональный подход к реализации задач абилитации и реабилитации.

Врожденные пороки развития позвоночника и спинного мозга могут сопровождаться разнообразными клиническими проявлениями со стороны позвоночника, спинного мозга и нижних конечностей. Кроме того, у детей с данной патологией очень часто имеются неврологические нарушения в виде отсутствия чувствительности и двигательной активности нижних конечностей, у большинства из них отмечаются нарушения функции тазовых органов. Таким образом, врожденные пороки развития позвоночника и спинного мозга как мультисистемная проблема также требуют мультидисциплинарного подхода в диагностике и лечении.

Врожденные пороки развития позвоночника и спинного мозга обусловлены нарушением формирования нервной трубки и прилегающих мезодермы и эктодермы в раннем эмбриональном периоде [1].

Дефекты нервной трубки представляют собой широкий спектр врожденных аномалий, которые включают дефекты черепа, открытый или закрытый спинальный дизрафизм.

Выделяют две группы врожденных пороков развития позвоночника и спинного мозга: открытые спинальные дизрафизмы (лат. *spina bifida aperta*), при которых грыжевые выпячивания спинного мозга не покрыты кожными покровами (миелоцеле, миеломенингоцеле и др.), и закрытые спинальные дизрафии (лат. *spina bifida occulta*), или при которых целостность кожных покровов над областью порока развития спинного мозга сохранена (липомиелоцеле, диастематомиелия и др.) [1].

Частота встречаемости пороков развития позвоночника и спинного мозга в разных странах достаточно широка и составляет 0,3–199,4 случая на 10 000 родов в мире [2]. Среди факторов риска формирования спинномозговой грыжи (лат. *spina bifida*) доказаны влияние недостатка фолатов, тератогенные эффекты некоторых лекарственных препаратов, вирусных инфекций, соматические заболевания (сахарный диабет, ожирение) и возраст матери [3].

Цель — проанализировать публикации, в которых представлены результаты диагностики и лечения пациентов с неврологическими, ортопедическими, урологическими и офтальмологическими проблемами на фоне врожденных пороков развития позвоночника и спинного мозга.

Системный поиск литературы проведен в электронных базах данных PubMed, Web of Science, Scopus,

MEDLINE, eLibrary, РИНЦ, по библиографии ключевых статей. Критерии включения: систематические обзоры, метаанализы, мультицентровые исследования, контролируемые когортные исследования, неконтролируемые когортные исследования детей со *spina bifida*. Поиск проводили на двух языках (русском и английском) по ключевым словам. Всего проанализировано около 2000 ссылок, просмотрено 374 статьи, отобрано в обзор 60 — по ортопедии, нейрохирургии, урологии, офтальмологии.

Диагностика

Диагностику *spina bifida aperta* в настоящее время в большинстве случаев осуществляют пренатально с помощью ультразвукового исследования (УЗИ). Порок развития позвоночника и спинного мозга возможно визуализировать на сроке 10–12 недель гестации.

Важный аспект обследования при УЗИ-диагностике плода со спинальным дизрафизмом — это выявление не только сопутствующей патологии центральной нервной системы (аномалии Киари, гидроцефалии, гидромиелии и др.), но и патологии опорно-двигательного аппарата, а также аномалий развития тазовых органов [3]

Патология центральной нервной системы у пациентов со *spina bifida*

Хирургические вмешательства при *spina bifida aperta* при стабильном соматическом статусе новорожденного необходимо проводить в первые 48 ч [4]. Пороки развития спинного мозга часто сочетаются с нарушениями формирования органов малого таза, деформациями конечностей, а также другими аномалиями развития центральной нервной системы [1]. У 80 % пациентов со *spina bifida aperta* необходимым является проведение ликворшунтирующих операций в связи с декомпенсированной гидроцефалией [5], и в 9,15 % случаев эти пациенты нуждаются в коррекции аномалии Киари II, в связи с дисфункцией каудальных отделов ствола [6].

Spina bifida occulta может быть диагностирована как в раннем детском возрасте, так и у взрослых. Методом выбора для диагностики скрытых пороков развития позвоночника и спинного мозга является магнитно-резонансная томография (МРТ). Клинические проявления *spina bifida occulta* достаточно разнообразны и могут варьировать от бессимптомного течения до комплексного грубого неврологического дефицита, деформации и/или нарушения опорности нижних конечностей, нарушения функции тазовых органов [6].

Причиной клинической манифестации *spina bifida* может быть компрессия спинного мозга (например, при липомах каудальных отделов спинного мозга), а также синдром фиксированного спинного мозга, который развивается на фоне роста ребенка и обусловлен натяжением каудальных отделов спинного мозга неэластичной

структурой. Синдром фиксированного спинного мозга может быть как первичным (в таких случаях неэластичной структурой становится утолщенная терминальная нить, липома пояснично-крестцового отдела спинного мозга или др.), так и вторичным (после устранения спинномозговых грыж и других спинальных дизрафий) [7].

Общими показаниями к хирургической коррекции скрытых спинальных дизрафий являются: болевой синдром, нарастание неврологического дефицита, прогрессирование деформации позвоночника [8].

Показанием к хирургическому лечению при первичном синдроме фиксированного спинного мозга служат прогрессирующие нарастание неврологического дефицита при низком расположении терминальных отделов конуса спинного мозга (ниже уровня тела позвонка L2) и при увеличении диаметра терминальной нити более 2 мм [7].

Проведение хирургических вмешательств при бессимптомном или непрогрессирующем течении ранее не оперированных скрытых спинальных дизрафий имеет как своих сторонников, так и противников [7, 9, 10].

По мнению большинства авторов, в тех случаях, когда изменения терминальной нити представляются находкой, обнаруженной при выполнении МРТ, при отсутствии неврологического и урологического дефицита, иссечение терминальной нити не показано [9, 11].

Отсутствие рандомизированных исследований и противоречивые результаты хирургического лечения при скрытом синдроме фиксированного спинного мозга (недержания мочи при «нормальном» положении терминальных отделов конуса спинного мозга по данным МРТ) не позволяют однозначно определить показания к хирургическому вмешательству при данной патологии [11].

При дермальном синусе частота выявления синдрома фиксированного спинного мозга (как причины появления неврологического дефицита) составляет менее 1 %. В связи с высоким риском развития воспалительных осложнений этих пациентов оперируют в раннем возрасте [7].

Проведение превентивной хирургии липом целесообразно при тотальном удалении липоматозной мальформации при дорсальных и переходных типах. D. Pang [12] по данным мультивариантного анализа показал, что у 88,1 % пациентов с тотальным удалением липомы в течение 20 лет не отмечалось нарастание симптоматики по сравнению с 34,6 % больных, которым проведено частичное удаление липомы, а длительность катамнеза составила 10,5 года ($p < 0,0001$). Однако при хаотическом типе липом превентивная хирургия не показана, так как отсутствуют четкие границы между липомой и спинным мозгом [12].

При синдроме расщепленного спинного мозга (split cord malformation) большинство авторов рекомендуют проведение хирургических вмешательств у пациентов с бессимптомным или стабильным течением заболевания, так как у них может появиться или нарастать

неврологический дефицит, особенно при прогрессирующей деформации позвоночника [13]. Обоснованием для профилактического подхода является быстрый регресс возможного послеоперационного неврологического дефицита (в течение нескольких недель), низкий процент послеоперационных осложнений (2,4–4,8 %), крайне редкие единичные сообщения в литературе о необходимости проведения повторных хирургических вмешательств у пациентов с диастоматомиелией [14].

У пациентов со вторичным синдромом фиксированного спинного мозга при прогрессирующем неврологическом дефиците необходимо исключить нарастание гидроцефалии, обусловленное дисфункцией шунта, так как клиническая картина при данных состояниях может быть похожа на симптоматику синдрома фиксированного спинного мозга. Стабильный неврологический дефицит после коррекции *spina bifida aperta* не является показанием к хирургическому лечению, так как в большинстве случаев обусловлен нарушениями формирования спинного мозга и его корешков в раннем эмбриональном периоде [9].

Таким образом, спинальные дизрафии представляют собой широкий спектр врожденных аномалий, клиническая картина которых может существенно отличаться в зависимости от порока развития. В медицинской литературе описаны сочетания врожденных пороков развития позвоночника и спинного мозга, верификация которых необходима для своевременного лечения. Кроме того, очень часто отмечаются нейрохирургические осложнения первичного закрытия грыжевого выпячивания спинного мозга, и пациенты этой группы нуждаются практически в постоянном динамическом наблюдении нейрохирурга и невролога.

Патология опорно-двигательного аппарата у пациентов со *spina bifida*

У детей со *spina bifida*, помимо неврологических нарушений, которые требуют обязательного присутствия невролога и нейрохирурга в лечебном процессе, часто диагностируют ортопедические осложнения, которые могут приводить к снижению двигательной активности ребенка. Среди ортопедических проблем, которые приводят к нарушению функции опоры, наиболее часто встречаются деформации стоп, а также нестабильность тазобедренного сустава.

Двигательный уровень пациента со *spina bifida aperta* является основной детерминантой в отношении планирования лечения, его исхода и прогноза по функциональным возможностям ребенка. Существует несколько различных систем тестирования мышц для определения нейросегментарного уровня у пациентов со *spina bifida aperta*. Однако широкое применение получила система, разработанная W.J. Sharrard и I. Grosfield [15], которая основана на оценке мышечной силы.

Формирование ортопедических последствий *spina bifida* имеет общие черты, свойственные механогенезу всех деформаций паралитического происхождения. Причинами формирования патологии опорно-двигательного аппарата, по мнению многих авторов, являются диспропорция мышечной тяги, отсутствие ортопедической профилактики и отягощающее влияние статико-динамических факторов.

Патология тазобедренного сустава у пациентов данной группы — одна из самых частых и сложных и наблюдается у 30–50 % детей [16, 17]. Причина развития подвывиха и вывиха бедра состоит в дисбалансе сил между мышечными группами, который приводит к структурным изменениям бедренного и тазового компонентов сустава [18, 19]. У пациентов с грудным нейросегментарным уровнем отсутствуют произвольные движения в суставах нижних конечностей, которые под собственным весом принимают положение отведения, наружной ротации и сгибания в тазобедренных суставах. Такая поза, с одной стороны, способствует стабилизации головки бедра в вертлужной впадине, а с другой — приводит к развитию в нем прогрессирующей сгибательной контрактуры.

По мнению многих авторов, способность ходить у пациентов с грудным и верхним поясничным нейросегментарным уровнем связана с тяжестью неврологических нарушений, а не с вывихом или подвывихом бедра [17–20]. Таким образом, реконструктивные операции, направленные на стабилизацию тазобедренного сустава при подвывихах и вывихах бедра не показаны пациентам этой группы. Кроме того, хирургическое лечение детей данной группы в значительном проценте случаев осложняется переломами и развитием тугоподвижности в суставе. Так как дети с грудным и L1–L2-поясничным нейросегментарным уровнем редко сохраняют способность ходить в старшем возрасте, некоторые авторы рекомендуют таким пациентам по совокупности медицинских и социальных причин использовать для передвижения коляску с раннего возраста [21]. В то же время, ряд исследователей рекомендуют в младшем возрасте проводить интенсивную реабилитацию и ортезирование [22, 23]. Е.В. Charney и соавт. [21] выяснили, что с помощью такого лечения 45 из 87 (52 %) пациентов с высоким нейросегментарным уровнем могли ходить до пятилетнего возраста. Очень важный фактор для детей в данной группе — психологическая мотивация для проведения реабилитации [21].

Пациенты с нейросегментарным уровнем L3–L4 имеют типичный паттерн мышечного дисбаланса, а именно: имеется нормальная сила приводящих мышц и сгибателей бедра, и отсутствует функция разгибателей и отводящих мышц бедра, что способствует формированию и прогрессированию подвывиха и вывиха бедра у детей. Однако роль хирургического лечения при нестабильности тазобедренного сустава у детей со средними и нижними поясничными нейросегментарными уровнями,

по мнению ряда авторов, сомнительна, и они не отмечают связи между способностью ходить и вывихом или подвывихом бедра [17, 19]. В то время как другие исследователи утверждают, что эти клинично-рентгенологические изменения в тазобедренном суставе снижают способность ходить у детей с данным нейросегментарным уровнем [16, 20].

При функционально значимом нарушении соотношений проксимального отдела бедра и вертлужной впадины большинство авторов считают необходимым проводить коррекцию этих изменений в одно хирургическое вмешательство. Наилучшие результаты лечения при вывихах и подвывихах у детей с нейросегментарным уровнем L3–L4 и L5–S1 были получены авторами при коррекции как мышечного дисбаланса, так и изменений бедренного и тазового компонентов сустава [16, 20].

У детей со *spina bifida* имеется широкий спектр врожденных и приобретенных ортопедических деформаций, одна из таких — сгибательная контрактура коленного сустава, приводящая к нарушению походки и болевому синдрому. J.G. Wright и соавт. [24] провели проспективное исследование на 850 пациентах со *spina bifida*. В исследованной группе у 60 % обследуемых выявлялись сгибательные контрактуры в коленных суставах менее 20°. Авторы отмечают, что контрактура более 10° может приводить к развитию болевого синдрома в коленном суставе, снижению выносливости и ухудшению двигательной активности.

По мнению S. Snela и K. Parsch [22], для коррекции тяжелой сгибательной контрактуры коленного сустава необходима обширная задняя капсулотомия, иногда дополняемая пересечением задней крестообразной связки, которая сочетается с этапным гипсованием остаточной деформации в послеоперационном периоде. У 2 из 80 пациентов потребовалось выполнение разгибательной остеотомии бедренной кости. Полное разгибание в коленном суставе было достигнуто у 76 из 80 пациентов. Авторы отмечают улучшение функциональных возможностей, связанных с вертикальной нагрузкой и ходьбой у 59 из 80 пациентов. Однако T. Moen и соавт. [25] в своем исследовании рекомендовали выполнять хирургическое лечение только при сгибательной контрактуре в коленном суставе более 15–20°, а при более легких деформациях использовать ортезы на голеностопный сустав во время ходьбы.

Альтернативой обширным вмешательствам на костном и сухожильно-мышечном аппарате сустава можно считать методику управляемого роста с использованием 8-образных пластин. J. Klatt и P.M. Stevens [23] сообщают об уменьшении угла сгибательной контрактуры у 17 из 18 пациентов при достаточно небольшом количестве осложнений в сравнении с другими более радикальными методиками устранения деформации. При этом авторы отмечали уменьшение болевого синдрома в коленном суставе и улучшение параметров походки.

Подобно другим ортопедическим проблемам, деформации стоп у пациентов со *spina bifida* могут быть как врожденными, так и приобретенными. По мнению W.J. Sharrard и I. Grosfield [15], больше половины детей со *spina bifida* имеют деформацию стоп. Среди врожденных изменений наиболее часто встречаются косолапость и эквино-плано-вальгусная деформация стоп («вертикальный таран»). Пяточные и эквино-каво-варусные деформации формируются за счет дисбаланса мышечных сил в области заднего и среднего отдела стопы [15, 19]. Деформации стопы и голеностопного сустава могут быть также результатом вторичной фиксации спинного мозга [26]. В результате деформаций стоп у детей со *spina bifida* происходит избыточное давление на те участки кожи, которые не должны нагружаться. Это состояние может приводить к развитию нейротрофических нарушений в виде пролежней и патологических переломов [27].

По наблюдениям M.A. Westcott и соавт. [26], наиболее распространенной деформацией стопы (50 %) у пациентов со *spina bifida* является паралитическая косолапость. В настоящее время в лечении при идиопатической врожденной косолапости широко используют метод Понсети (Ponseti). D.J. Gerlach и соавт. [28] в своей работе сравнили результаты использования метода Понсети при идиопатической врожденной и паралитической косолапости. Авторы отметили в группе пациентов с паралитической косолапостью значительно большее количество этапов гипсовых коррекций и более высокую частоту рецидивов (в 15 % случаев) по сравнению с группой с идиопатической врожденной косолапостью (в 4 % случаев) [28].

Врожденная эквино-плано-вальгусная деформация стоп («вертикальный таран») встречается у 10 % пациентов со *spina bifida* [26]. W.J. Sharrard и I. Grosfield [15] отметили, что эта деформация стоп часто ассоциируется с нейросегментарным уровнем L5–S1. Авторы предположили, что деформация возникает в результате сложного мышечного дисбаланса между тыльными и подошвенными сгибателями, а также супинаторами и пронаторами стопы. В настоящее время в лечении пациентов с врожденной эквино-плано-вальгусной деформацией стоп широко используют метод Доббса (Dobbs) [29]. Y. Chan и соавт. [30] в своем исследовании сравнили результаты лечения представленным методом в группе с идиопатической врожденной эквино-плано-вальгусной деформацией стоп и в группе с неидиопатической эквино-плано-вальгусной деформацией стоп (у 2 из 8 пациентов выявлена *spina bifida*). Авторы отмечают более высокую частоту рецидивов у детей с неидиопатической эквино-плано-вальгусной деформацией стоп (в 66 % случаев) в сравнении с группой идиопатической врожденной эквино-плано-вальгусной деформацией стоп (в 5 % случаев) [30]. S.A. Kodros и L.S. Dias [31] в своей работе выполняли обширный задний и медиальный релиз со вскрытием таранно-ладьевидного, подтаранного и пяточно-кубовидного суставов. Возраст пациентов

на момент выполнения хирургического вмешательства составил 10–12 мес. Во всех случаях (42 стопы) была достигнута полная коррекция деформации стоп. В процессе наблюдения за прооперированными пациентами авторы не отмечали рецидивов деформации, а также аваскулярного некроза таранной кости.

Проявления деформаций стоп у детей со *spina bifida* крайне разнообразны, и тактика лечения зависит от двигательных возможностей пациентов, их возраста и степени имеющихся изменений. Ряд авторов у пациентов старших возрастных групп со *spina bifida* советуют избегать артрорезирующих вмешательств на стопах и предпочитают использовать, где это технически возможно, околосуставные остеотомии. В то же время B.W. Olney и M.B. Menelaus [32] в своей работе отмечали, что в случаях тяжелых деформаций стоп артрорезирующие операции представляются безальтернативными. По мнению R.M. Schwend и D.J.C. Cavus [33], при хирургическом лечении необходимо придерживаться принципа как коррекции самой деформации стопы, так и дисбаланса мышечных сил, который привел к ее формированию.

Ортопедическое наблюдение за пациентом со *spina bifida* состоит, главным образом, в предотвращении или исправлении деформаций согласно реабилитационному потенциалу ребенка. Вовремя проведенное лечение позволяет сохранить подвижность и независимость передвижения ребенка в окружающей среде. В то же время такое лечение должно оставаться в рамках реалистичных ожиданий и в границах потенциального двигательного уровня ребенка.

Патология мочевого выделительной системы у пациентов со *spina bifida*

У 88–94 % пациентов со *spina bifida* выявляют нарушение функции тазовых органов. Нарушения накопительной и эвакуаторной функции мочевого пузыря проявляются в виде хронической задержки и недержания мочи, как правило, смешанного типа. Дискоординация деятельности сфинктера и детрузора приводит к повышению внутрипузырного давления, что влечет за собой нарушение трофики мочевого пузыря, снижение барьерных свойств слизистой и персистенция мочевой инфекции. В ряде исследований показано, что давление детрузора более 40 см вод.ст. вызывает блок внутривенного кровотока, а хроническая ишемия детрузора приводит к тому, что соотношение между миоцитами, фибробластами и коллагеном смещается в сторону более устойчивой к гипоксии соединительной ткани. При этом возникает порочный круг: склероз стенки мочевого пузыря снижает растяжимость и усугубляет внутрипузырную гипертензию, а увеличение внутрипузырного давления вызывает еще более обширный склероз. Эти факторы вызывают нарушения уродинамики верхних мочевых путей, такие как пузырно-мочеточниковый

рефлюкс и функциональная обструкция уретровезикального сегмента, что, в свою очередь, способствует агрессивному течению пиелонефрита и угрожает развитием хронической болезни почек [34, 35].

Поскольку дисфункция мочевого пузыря слабо коррелирует с типом и уровнем поражения спинного мозга, для понимания тактики лечения, помимо УЗИ и клинической оценки мочеиспускания, требуются уродинамические исследования, такие как цистометрия наполнения, профилометрия уретры и, при возможности, урофлоуметрия, цистометрия опорожнения («давление-поток») [36, 37].

Данные исследования, так же как и цистографию, рекомендуется выполнять с самого раннего возраста. Исследования верхних мочевыводящих путей, такие как урография, реносцинтиграфия, компьютерная томография и другие методы, проводят по необходимости, в случае их расширения. Целью таких исследований является мониторинг детрузорно-сфинктерных взаимоотношений, которые с течением времени могут изменяться и требовать коррекции терапии [38, 39].

Хронические запоры, как частое проявление нарушения эвакуаторной функции толстой кишки у детей со *spina bifida*, обычно усугубляют урологические расстройства, так как расширенная прямая кишка отесняет и сдавливает мочевой пузырь. Такое тазовое «соседство» в большей степени провоцирует недержание мочи и агрессивное течение мочевой инфекции [40–42].

Урологическое лечение пациентов со *spina bifida* направлено на достижение контроля над мочеиспусканием и подавление мочевой инфекции. Эти задачи решаются с помощью устранения хронической задержки мочи, снижения внутрипузырного давления, а также назначением уросептиков по индивидуальной схеме. Если в патологический процесс вовлечены почки, необходимо своевременно устранить пузырно-мочеточниковый рефлюкс или прибегнуть к дренированию мочевых путей. В большинстве случаев назначения периодической катетеризации и антихолинергической терапии достаточно, чтобы контролировать мочеиспускание и уберечь пациента от острых атак пиелонефрита [43, 44].

В случаях выраженной редукции емкости мочевого пузыря, резистентности к антихолинергическим препаратам, невозможности выполнения периодической катетеризации из-за болевого синдрома или снижения мобильности, а также при выраженной сфинктерной недостаточности для достижения указанных целей требуются хирургические вмешательства. Предпочтение отдается малоинвазивным техникам, таким как эндоскопические инъекции объемообразующих трансплантатов и препаратов ботулотоксина типа А. Любое, даже минимально инвазивное вмешательство следует проводить в специализированной урологической клинике [45–47].

В ряде случаев, для обеспечения реализации метода периодической катетеризации бывает необходимо

формирование континентной везикостомы из червеобразного отростка или других кишечных сегментов (операция Митрофанова). Несмотря на то что континентные стомы могут нуждаться в дополнительных реконструкциях, трансстомическая самокатетеризация существенно упрощает жизненно необходимый процесс регулярного отведения мочи [48, 49].

Если на фоне консервативного и малоинвазивного лечения емкость мочевого пузыря остается слишком низкой для обеспечения адекватного накопления мочи и свободного ее оттока из вышележащих отделов, приходится формировать искусственный мочевой резервуар большого объема из кишечных сегментов. Эта методика, сопряженная у пациентов со *spina bifida* с континентной везикостомией и сфинктеропластикой, практически всегда демонстрирует удовлетворительные результаты в отношении резервуарной функции и удержания мочи. Тем не менее все авторы признают аугментационную цистопластику очень рискованной в отношении возможных хирургических осложнений операцией, и данный метод лечения при урологических осложнениях является резервным [50–52].

Таким образом, наблюдение уролога за пациентом со *spina bifida* подразумевает ультразвуковой и лабораторный мониторинг состояния как нижних, так и верхних мочевыводящих путей с раннего возраста. Своевременные процедуры по устранению задержки и санации мочи позволяют сохранить нормальную функцию почек и способствуют адекватному проведению двигательной и неврологической реабилитации ребенка.

Офтальмологическая патология у пациентов со *spina bifida*

Зрительная система эмбриологически, морфологически и функционально настолько тесно связана с центральной нервной системой, что глаз называют частью мозга [53]. Глаз, головной и спинной мозг формируются из нервной пластинки. На 3–4-й неделе пластинка смыкается в нервную трубку (нейруляция), и на 22-й день на головном конце трубки появляются зрительные ямки. На 4-й неделе они углубляются и превращаются в глазные пузыри, соединяющиеся посредством зрительного стебля с передним мозгом. Контактующие поверхности глазного пузыря и эктодермы утолщаются и образуют эктодермальную плакodu хрусталика и ретинальный диск глазного пузыря. В конце 4-й недели начинается инвагинация глазного пузыря и его трансформация в глазной бокал. Воздействие патогенных факторов на эмбрион на этой стадии может нарушать нейруляцию и приводить к тяжелым врожденным аномалиям головного и спинного мозга, дефектам закрытия хориоидальной щели (колобомам) глаза и другим порокам, в дальнейшем — к нарушениям органогенеза, дифференцировки и созревания [54].

Наиболее частым осложнением *spina bifida aperta* является аномалия Киари II, проявляющаяся поражением стволовых структур мозга и внутренней окклюзионной гидроцефалией с разнообразной, в том числе нейрофтальмологической, симптоматикой [54–57]. Большую опасность для зрения представляет поражение зрительных путей на любом уровне от зрительного нерва (лат. *nervus opticus*) (II), хиазмы и зрительных трактов до наружных коленчатых тел, зрительной лучистости и зрительной коры. Ценную информацию для косвенной оценки компенсации гидроцефалии и эффективности ликворшунтирующей операции, особенно после закрытия большого родничка, дает картина застойных дисков зрительных нервов на глазном дне. Длительная гидроцефалия может привести к вторичной атрофии зрительных нервов, снижению остроты зрения, нарушению цветоощущения, дефектам полей зрения [53, 56, 58, 59].

Поражение ядер и стволов III (*n. oculomotorius*), IV (*n. trochlearis*), V (I и II ветви *n. trigeminus*), VI (*n. abducens*), VII (*n. facialis*) пар черепно-мозговых нервов, их надъядерных и межъядерных связей может проявляться разнообразными глазодвигательными нарушениями в виде несодружественного косоглазия, нистагма, нарушения функций век и зрачков, снижения чувствительности и трофических изменений роговицы [53, 58–60]. Очень важно своевременное выявление указанных изменений.

A.W. Biglan [54] при обследовании 298 пациентов со *spina bifida aperta*, в том числе 98 % детей от 1 мес. до 15 лет, выявил офтальмологическую патологию в 80 % случаев. Нормальная острота зрения лучшего глаза (1,0) выявлена в 38 %, 0,5–0,8 — в 48 %, 0,2–0,4 — в 5,3 %, $\leq 0,1$ — в 0,7 %, центральная устойчивая фиксация — в 8 %. Однако H. Gaston [57] при обследовании 322 детей со *spina bifida aperta* нормальную остроту зрения определил только в 27 %. E. Caines и M. Dahl [55] обследовали 20 детей 12–14 лет со *spina bifida aperta* и аномалией Киари II и выявили субнормальное зрение в 29 %. По данным A.W. Biglan [54], в 8 % случаев острота зрения парного глаза была существенно хуже вследствие амблиопии (41 %), атрофии зрительного нерва (22 %), аномалий рефракции (19 %), нистагма (7 %), катаракты, кортикальной слепоты, кератоконуса (по 3,7 %).

Очень частой патологией у пациентов со *spina bifida aperta* является косоглазие. A.W. Biglan [54] выявил косоглазие в 61 %, в том числе сходящееся (62 %) и расходящееся (38 %). В 27 % сходящееся косоглазие было аккомодационное, в 61 % — неаккомодационное, и в 12 % случаев вызвано поражением *n. abducens*. Частыми симптомами гидроцефалии были атипичный нистагм, спазм конвергенции, паралич дивергенции, межъядерная офтальмоплегия, опсоклонус, косая девиация, дисметрия [54].

E. Caines и M. Dahl [55] обнаруживали косоглазие несколько реже (52 %), но у пациентов с вентрикулоперитонеальным шунтом косоглазие встречалось в 91 %, в том числе сходящееся (38 %), интермиттирующее (14 %), А-синдром (29 %), V-синдром (10 %).

H. Gaston [57] выявил косоглазие у 42 % пациентов со *spina bifida*. По мнению автора, часто встречаются нистагм (43 %), в том числе вертикальный (14 %), и нарушения аккомодации обоих (37 %) или одного глаза (16 %). Аналогичные данные по частоте встречаемости косоглазия у пациентов со *spina bifida* были получены E. Caines и M. Dahl [55].

Атрофию зрительного нерва A.W. Biglan и H. Gaston находили в 17 % [54, 57]. В 62 % поражение зрительного нерва было незначительным, в 26 % — умеренным, в 8 % — выраженным и в 4 % — очень выраженным. E. Caines и M. Dahl [55] выявляли атрофию зрительного нерва несколько реже (10 %).

Папиллоэдему H. Gaston [57] наблюдал у 14 % пациентов со *spina bifida*, но при внезапной дисфункции шунта частота папиллоэдемы возрастала до 70 % и она нередко сочеталась с глазодвигательными нарушениями.

Гидроцефалия и аномалия Киари II наиболее часто сочетаются с сопутствующими дефектами глаза, нарушениями остроты зрения, аномалиями рефракции, амблиопией, атрофией зрительного нерва, кортикальной слепотой, косоглазием, нарушениями сенсорной функции, глазодвигательными нарушениями [54]. По мнению S.Y. Chou и K.B. Digre [56], офтальмологические симптомы имеют важное значение для диагностики и лечения при повышенном внутричерепном давлении, так как нарушения зрения, дефекты полей зрения, синдромы поражения среднего мозга и острая папиллоэдема могут возникать задолго до дилатации желудочков. У молодых пациентов с гидроцефалией необходимо раннее выявление амблиопии, так как отсутствие папиллярного отека не всегда указывает на нормальное внутричерепное давление.

Еще одна проблема детей со *spina bifida* связана с вынужденным длительным пребыванием в помещении. Ограниченное пространство, отрыв от необходимых для нормального развития и функционирования зрительного анализатора природных зрительных стимулов приводят к зрительной депривации, результатом которой могут быть зрительная астигматизация, амблиопия и прогрессирующая миопия. Гипокинезия, дефицит солнечной, в том числе ультрафиолетовой, инсоляции и хроническая гипоксия могут усугублять соматические и психологические нарушения, приводить к десинхронизации [55].

Таким образом, данные научной литературы говорят о необходимости офтальмологического наблюдения за ребенком со *spina bifida*. Изменения, выявленные во время осмотра у офтальмолога, могут быть первыми серьезными проявлениями ухудшающегося неврологического статуса ребенка.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Spina bifida объединяет группу аномалий развития позвоночника и спинного мозга. Такие врожденные пороки развития позвоночника и спинного мозга могут сопровождаться неврологическим дефицитом, который проявляется измененной работой многих органов и систем. Лечение пациентов со *spina bifida* должна заниматься мультидисциплинарная команда специалистов в составе невролога, нейрохирурга, уролога, ортопеда, офтальмолога, ортезиста, психолога. Использование комплексного подхода в лечении этой группы пациентов абсолютно обоснованно и позволяет достичь максимального реабилитационного потенциала ребенка.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Basaloglu H.K., Celik S., Kilic K.D., et al. Spina Bifida: Morphological Features, Molecular Regulations and Signal Pathways // J Spine. 2017. Vol. 6, No. 1. P. 2–7. DOI: 10.4172/2165-7939.1000352
2. Zaganjor I., Sekkarie A., Tsang B. L., et al. Describing the prevalence of neural tube defects worldwide: a systematic literature review // PloS One. 2016. Vol. 11, No. 4. P. e0151586. DOI: 10.1371/journal.pone.0151586
3. Copp A.J., Adzick N.S., Chitty L.S., et al. Spina bifida // Nat Rev Dis Primers. 2015. Vol. 1. P. 15007. DOI: 10.1038/nrdp.2015.7
4. Mazzola C.A., Assassi N., Baird L.C., et al. Congress of neurological surgeons systematic review and evidence-based guidelines for pediatric myelomeningocele: executive summary // Neurosurgery. 2019. Vol. 85, No. 3. P. 299–301. DOI: 10.1093/neuros/nyz261
5. Tamber M.S., Flannery A.M., McClung-Smith C., et al. Congress of Neurological Surgeons Systematic Review and Evidence-Based Guideline on the Incidence of Shunt-Dependent Hydrocephalus in Infants with Myelomeningocele after Prenatal Versus Postnatal Repair // Neurosurgery. 2019. Vol. 85, No. 3. P. E405–E408. DOI: 10.1093/neuros/nyz262
6. Kim I., Oakes W.J., Clinical Presentations of the Occult Spinal Dysraphisms. In: Tubbs R., Oskouian R., Blount J., Oakes W. (eds) Occult Spinal Dysraphism. Springer, Cham. 2019. P. 99–114. DOI: 10.1007/978-3-030-10994-3_6
7. Iskandar B.J., Amaefuna S.C. The Tethered Cord Syndrome and its Occult Form. In: Tubbs R., Oskouian R., Blount J., Oakes W. (eds) Occult Spinal Dysraphism. Springer, Cham. 2019. P. 151–164. DOI: 10.1007/978-3-030-10994-3_8
8. Blount J.P., Wright Z.G. Natural History of Occult Spinal Dysraphism. In: Tubbs R., Oskouian R., Blount J., Oakes W. (eds) Occult Spinal Dysraphism. Springer, Cham. 2019. P. 59–68. DOI: 10.1007/978-3-030-10994-3_3
9. Ghizoni E., Thompson, D.N. Tethered Cord Syndrome. In: Joaquim A., Ghizoni E., Tedeschi H., Ferreira M. (eds) Fundamentals of Neurosurgery. Springer, Cham. 2019. P. 161–175. DOI: 10.1007/978-3-030-17649-5_11
10. Roujeau T., James S., Forin V., et al. Results of the prophylactic surgery of lumbosacral lipomas: the pendulum of management? // Child's Nervous System. 2017. Vol. 33, No. 4. P. 561–562. DOI: 10.1007/s00381-017-3345-x

ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ИНФОРМАЦИЯ / DISCLAIMERS

Источник финансирования. Настоящая работа выполнена в рамках НИР ФГБУ «НИИЦ детской травматологии и ортопедии им. Г.И. Турнера» Минздрава России.

Funding source. This work was carried out within the framework of the research work G.I. Turner National Medical Research Center of Pediatric Traumatology and Orthopedics.

Конфликт интересов. Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с публикацией настоящей статьи.

Competing interests. The authors declare that they have no competing interests.

11. Steinbok P., MacNeily A.E., Hengel A.R., et al. Filum Section for Urinary Incontinence in Children with Occult Tethered Cord Syndrome: A Randomized, Controlled Pilot Study // J Urol. 2016. Vol. 195. P. 1183–1188. DOI: 10.1016/j.juro.2015.09.082
12. Pang D. Surgical management of complex spinal cord lipomas: how, why, and when to operate. A review: JNSPG 75th Anniversary Invited Review Article // J Neurosurg Pediatrics. 2019. Vol. 23, No. 5. P. 537–556. DOI: 10.3171/2019.2.PEDS18390
13. Pierre Aurelien B., Alexandru S., Carmine M. Management of split cord malformation in children: the Lyon experience // Child's Nervous System. 2018. Vol. 34. No. 5. P. 883–891. DOI: 10.1007/s00381-018-3772-3
14. Alnefaie N., Alharbi A., Alamer O.B., et al. Split Cord Malformation: Presentation, Management, and Surgical Outcome // World Neurosurgery. 2020. Vol. 136. P. e601–e607. DOI: 10.1016/j.wneu.2020.01.092
15. Sharrard W.J., Grosfield I. The management of deformity and paralysis of the foot in myelomeningocele // J Bone Joint Surg Br. 1968. Vol. 50, No. 3. P. 456–465. DOI: 10.1302/0301-620x.50b3.456
16. Erol B., Bezer M., Küçükdamaz F., Guven O. Surgical management of hip instabilities in children with spina bifida // Acta Orthop Traumatol. Turc. 2005. Vol. 39, No. 1. P. 16–22.
17. Swaroop V., Dias L.S. Strategies of Hip Management in Myelomeningocele: To Do or Not to Do // Hip Int. 2009. Vol. 19, Suppl 6. P. S53–S55. DOI: 10.1177/112070000901906s09
18. Sharrard W.J.W. Management of paralytic subluxation and dislocation of the hip in myelomeningocele // Devel Med and Child Neurol. 1983. Vol. 25, No. 3. P. 374–376. DOI: 10.1111/j.1469-8749.1983.tb13775.x
19. Thomson J.D., Segal L.S. Orthopedic management of spina bifida // Dev Dis Res Rev. 2010. Vol. 16, No. 1. P. 96–103. DOI: 10.1002/ddrr.97
20. Yildirim T., Gursu S., Bayhan İ.A., et al. Surgical treatment of hip instability in patients with lower lumbar level myelomeningocele: Is muscle transfer required? // Clin Orthop Relat Res. 2015. Vol. 473, No. 10. P. 3254–3260. DOI: 10.1007/s11999-015-4316-8
21. Charney E.B., Melchionni J.B., Smith D.R. Community ambulation by children with myelomeningocele and high-level paralysis // J Pediatr Orthop. 1991. Vol. 11, No. 5. P. 579–582. DOI: 10.1097/01241398-199111050-00003

- 22.** Snela S., Parsch K. Follow-Up Study After Treatment of Knee Flexion Contractures in Spina Bifida Patients // *J Pediatr Orthop B*. 2000. Vol. 9, No. 3. P. 154–160. DOI: 10.1097/01202412-200006000-00004
- 23.** Klatt J., Stevens P.M. Guided Growth for Fixed Knee Flexion Deformity // *J Pediatr Orthop*. 2008. Vol. 28, No. 6. P. 626–631. DOI: 10.1097/bpo.0b013e318183d573
- 24.** Wright J.G., Menelaus M.B., Broughton N.S., et al. Natural history of knee contractures in myelomeningocele // *J Pediatr Orthop*. 1991. Vol. 11. P. 725–730. DOI: 10.1097/01241398-199111000-00005
- 25.** Moen T., Gryfakis N., Dias L. Crouched gait in myelomeningocele: a comparison between the degree of knee flexion contracture in the clinical examination and during gait // *J Pediatr Orthop*. 2005. Vol. 25, No. 5. P. 657–660. DOI: 10.1097/01.mph.0000165136.76238.23
- 26.** Westcott M.A., Dynes M.C., Remer E.M., et al. Congenital and acquired orthopedic abnormalities in patients with myelomeningocele // *Radiographics*. 1992. Vol. 12, No. 6. P. 1155–1173. DOI: 10.1148/radiographics.12.6.1439018
- 27.** 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. Т. 6. № 3. С. 25–31. DOI: 10.17816/PTORS6325-31
- 28.** Gerlach D.J., Gurnett C.A., Limpaphayom N., et al. Early results of the Ponseti method for the treatment of clubfoot associated with myelomeningocele // *J Bone Joint Surg Am*. 2009. Vol. 91, No. 6. P. 1350–1359. DOI: 10.2106/JBJS.H.00837
- 29.** Dobbs M.B., Purcell D.B., Nunley R., Morcuende J.A. Early results of a new method of treatment for idiopathic congenital vertical talus // *J Bone Joint Surg Am*. 2006. Vol. 88, No. 6. P. 1192–1200. DOI: 10.2106/JBJS.E.00402
- 30.** Chan Y., Selvaratnam V., Garg N. A comparison of the Dobbs method for correction of idiopathic and teratological congenital vertical talus // *Journal of Children's Orthopaedics*. 2016. Vol. 10, No. 2. P. 93–99. DOI: 10.1007/s11832-016-0727-7
- 31.** Kodros S.A., Dias L.S. Single-stage surgical correction of congenital vertical talus // *J Pediatr Orthop*. 1999. Vol. 19, No. 1. P. 42–48.
- 32.** Olney B.W., Menelaus M.B. Triple arthrodesis of the foot in spina bifida patients // *J Bone Joint Surg Br*. 1988. Vol. 70, No. 2. P. 234–235. DOI: 10.1302/0301-620x.70b2.3279042
- 33.** Schwend R.M., Drennan J.C. Cavus foot deformity in children // *J Am Acad Orthop Surg*. 2003. Vol. 11. P. 201–211. DOI: 10.5435/00124635-200305000-00007
- 34.** Abrams P., Andersson K.E., Buccafusco J.J., et al. Muscarinic receptors: their distribution and function in body systems, and the implications for treating overactive bladder // *Br J Pharmacol*. 2006. Vol. 148, No. 5. P. 565–578. DOI: 10.1038/sj.bjp.0706780
- 35.** Урологическая помощь детям с дисплазией при расстройствах мочеиспускания и дефекации. В кн.: *Миелодисплазия у детей (Организация и оказание специализированной медицинской помощи): Руководство для врачей. Под ред. Розинова В.М. М.: Предание, 2017. С. 120–208.*
- 36.** Wide P., Glad Mattsson G., Mattsson S. Renal preservation in children with neurogenic bladder-sphincter dysfunction followed in a national program // *J Pediatr Urol*. 2012. Vol. 8, No. 2. P. 187–193. DOI: 10.1016/j.jpuro.2011.02.003
- 37.** Routh J.C., Cheng E.Y., Austin J.C., et al. Design and Methodological Considerations of the Centers for Disease Control and Prevention Urologic and Renal Protocol for the Newborn and Young Child with Spina Bifida // *J Urol*. 2016. Vol. 196, No. 6. P. 1728–1734. DOI: 10.1016/j.juro.2016.07.081
- 38.** Bauer S.B., Hallett M., Khoshbin S., et al. Predictive value of urodynamic evaluation in newborns with myelodysplasia // *JAMA*. 1984. Vol. 252, No. 5. P. 650–652. DOI: 10.1001/jama.252.5.650
- 39.** Madersbacher H. The various types of neurogenic bladder dysfunction: an update of current therapeutic concepts // *Paraplegia*. 1990. Vol. 28, No. 4. P. 217–229. DOI: 10.1038/sc.1990.28
- 40.** Mosiello G., Safder S., Marshall D., et al. Neurogenic Bowel Dysfunction in Children and Adolescents // *J Clin Med*. 2021. Vol. 10, No. 8. P. 1669. DOI: 10.3390/jcm10081669
- 41.** Schletker J., Edmonds T., Jacobson R., et al. Bowel management program in patients with spina bifida // *Pediatr Surg Int*. 2019. Vol. 35, No. 2. P. 243–245. DOI: 10.1007/s00383-018-4403-5
- 42.** Dehghani S.M., Basiratnia M., Matin M., et al. Urinary tract infection and enuresis in children with chronic functional constipation // *Iran J Kidney Dis*. 2013. Vol. 7, No. 5. P. 363–366. DOI: 10.4103/1319-2442.135189
- 43.** Осипов И.Б., Сарычев С.А., Лифанова М.В., Щедрина А.Ю. Консервативное лечение нарушений резервуарной функции мочевого пузыря у детей с миелодисплазией // *Педиатр*. 2012. Т. 3, № 4. С. 67–73.
- 44.** Dik P., Klijn A.J., van Gool J.D., et al. Early start to therapy preserves kidney function in spina bifida patients // *Eur Urol*. 2006. Vol. 49, No. 5. P. 908–913. DOI: 10.1016/j.eururo.2005.12.056
- 45.** Сарычев С.А., Лебедев Д.А., Красильников Д.Е., Щедрина А.Ю. Применение ботулотоксина типа А в лечении редукции емкости и гиперактивности мочевого пузыря у детей // *Урологические ведомости*. 2019. Т. 9, № 1S. С. 85.
- 46.** Hascoet J., Manunta A., Brochard C., et al. Outcomes of intradetrusor injections of botulinum toxin in patients with spina bifida: A systematic review // *Neurourol Urodyn*. 2017. Vol. 36, No. 3. P. 557–564. DOI: 10.1002/nau.23025
- 47.** Horst M., Weber D.M., Bodmer C., Gobet R. Repeated Botulinum-A toxin injection in the treatment of neuropathic bladder dysfunction and poor bladder compliance in children with myelomeningocele // *Neurourol Urodyn*. 2011. Vol. 30, No. 8. P. 1546–1549. DOI: 10.1002/nau.21124
- 48.** Красильников Д.Е. Принцип Митрофанова в реконструктивной урологии // *Педиатр*. 2010. Т. 1. № 1. С. 72–79.
- 49.** Faure A., Cooksey R., Bouty A., et al. Bladder continent catheterizable conduit (the Mitrofanoff procedure): Long-term issues that should not be underestimated // *J Pediatr Surg*. 2017. Vol. 52, No. 3. P. 469–472. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2016.09.0
- 50.** López Pereira P., Moreno Valle J.A., Espinosa L., et al. Enterocystoplasty in children with neuropathic bladders: long-term follow-up // *J Pediatr Urol*. 2008. Vol. 4, No. 1. P. 27–31. DOI: 10.1016/j.jpuro.2007.07.009
- 51.** Medel R., Ruarte A.C., Herrera M., et al. Urinary continence outcome after augmentation ileocystoplasty as a single surgical procedure in patients with myelodysplasia // *J Urol*. 2002. Vol. 168, No. 4, Pt 2. P. 1849–1852. DOI: 10.1097/01.ju.0000029549.55124.6d
- 52.** Hayashi Y., Yamataka A., Kaneyama K. et al. Review of 86 patients with myelodysplasia and neurogenic bladder who underwent sigmoidocolocystoplasty and were followed more than 10 years // *J Urol*. 2006. Vol. 176, No. 4 Pt 2. P. 1806–1809. DOI: 10.1016/j.juro.2006.03.123

53. Клиническая нейроофтальмология. Нейрохирургические аспекты. Под ред. Серовой Н.К. Тверь: ООО «Триада», 2011. С. 274–343

54. Biglan A.W. Ophthalmologic complications of meningocele: a longitudinal study // *Trans Am Ophthalmol Soc.* 1990. Vol. 88. P. 389–462.

55. Caines E., Dahl M. Ophthalmological findings in a prospective study of 22 children with spina bifida cystica // *Eur J Pediatr Surg.* 1997. Vol. 7, No. 1. P. 52–53.

56. Chou S.Y., Digre K.B. Neuro ophthalmic complications of raised intracranial pressure, hydrocephalus, and shunt malfunction // *Neurosurg Clin N Am.* 1999. Vol. 10, No. 4. P. 587–608.

57. Gaston H. Ophthalmic complications of spina bifida and hydrocephalus // *Eye (Lond).* 1991. Vol. 5, No. 3. P. 279–290. DOI: 10.1038/eye.1991.44

58. Clements D.B., Kaushal K. A study of the ocular complications of hydrocephalus and meningocele // *Trans Ophthalmol Soc UK.* 1970. Vol. 90. P. 383–390.

59. Caines E., Dahl M., Holmström G. Longterm oculomotor and visual function in spina bifida cystica: a population-based study. *Acta Ophthalmol Scand.* 2007. Vol. 85, No. 6. P. 662–666. DOI: 10.1111/j.1600-0420.2007.00905.x

60. Хойт К.С., Тейлор Д. Детская офтальмология: в 2 томах. Пер. с англ. под общ. ред. Е.И. Сидоренко; науч. ред. Т.П. Кащенко, С.А. Обрубов, А.В. Терещенко. М.: Издательство Панфилова, 2016. Т. 2. С. 1022–1031.

REFERENCES

1. Basaloglu HK, Celik S, Kilic KD, et al. Spina Bifida: Morphological Features, Molecular regulations and Signal Pathways. *J Spine.* 2017;6(1):2–7. DOI: 10.4172/2165-7939.1000352

2. Zaganjor I, Sekkarie A, Tsang BL, et al. Describing the prevalence of neural tube defects worldwide: a systematic literature review. *PLoS One.* 2016;11(4):e0151586. DOI: 10.1371/journal.pone.0151586

3. Copp AJ, Adzick NS, Chitty LS, et al. Spina bifida. *Nat Rev Dis Primers.* 2015;1:15007. DOI: 10.1038/nrdp.2015.7

4. Mazzola CA, Assassi N, Baird LC, et al. Congress of neurological surgeons systematic review and evidence-based guidelines for pediatric myelomeningocele: executive summary. *Neurosurgery.* 2019;85(3):299–301. DOI: 10.1093/neuros/nyz261

5. Tamber MS, Flannery AM, McClung-Smith C, et al. Congress of Neurological Surgeons Systematic Review and Evidence-Based Guideline on the Incidence of Shunt-Dependent Hydrocephalus in Infants with Myelomeningocele after Prenatal Versus Postnatal Repair. *Neurosurgery.* 2019;85(3):E405–E408. DOI: 10.1093/neuros/nyz262

6. Kim I, Oakes WJ. Clinical Presentations of the Occult Spinal Dysraphisms. In: Tubbs R, Oskouian R, Blount J, Oakes W, eds. *Occult Spinal Dysraphism. Springer, Cham.* 2019;99–114. DOI: 10.1007/978-3-030-10994-3_6

7. Iskandar BJ, Amaefuna SC. The Tethered Cord Syndrome and Its Occult Form. In: Tubbs R, Oskouian R, Blount J, Oakes W, eds. *Occult Spinal Dysraphism. Springer, Cham.* 2019;151–164. DOI: 10.1007/978-3-030-10994-3_8

8. Blount JP, Wright ZG. Natural History of Occult Spinal Dysraphism. In: Tubbs R, Oskouian R, Blount J, Oakes W, eds. *Occult Spinal Dysraphism. Springer, Cham.* 2019;59–68. DOI: 10.1007/978-3-030-10994-3_3

9. Ghizoni E, Thompson DN. Tethered Cord Syndrome. In: Joaquim A, Ghizoni E, Tedeschi H, Ferreira M, eds. *Fundamentals of Neurosurgery. Springer, Cham.* 2019;161–175. DOI: 10.1007/978-3-030-17649-5_11

10. Roujeau T, James S, Forin V, et al. Results of the prophylactic surgery of lumbosacral lipomas: the pendulum of management? *Child's Nervous System.* 2017;33(4):561–562. DOI: 10.1007/s00381-017-3345-x

11. Steinbok P, MacNeily AE, Hengel AR, et al. Filum Section for Urinary Incontinence in Children with Occult Tethered Cord Syndrome: A Randomized, Controlled Pilot Study. *J Urol.* 2016;195:1183–1188. DOI: 10.1016/j.juro.2015.09.082

12. Pang D. Surgical management of complex spinal cord lipomas: how, why, and when to operate. A review: JNSPG 75th Anniversary Invited Review Article. *J Neurosurg Pediatrics.* 2019;23(5):537–556. DOI: 10.3171/2019.2.PEDS18390

13. Pierre Aurelien B, Alexandru S, Carmine M. Management of split cord malformation in children: the Lyon experience. *Child's Nervous System.* 2018;34(5):883–891. DOI: 10.1007/s00381-018-3772-3

14. Alnefaie N, Alharbi A, Alamer OB, et al. Split Cord Malformation: Presentation, Management, and Surgical Outcome. *World Neurosurgery.* 2020;136:e601–e607. DOI: 10.1016/j.wneu.2020.01.092

15. Sharrard WJ, Grosfield I. The management of deformity and paralysis of the foot in myelomeningocele. *J Bone Joint Surg Br.* 1968;50(3):456–465. DOI: 10.1302/0301-620x.50b3.456

16. Erol B, Bezer M, Küçükdarmaz F., Guven O. Surgical management of hip instabilities in children with spina bifida. *Acta Orthop Traumatol Turc.* 2005;39(1):16–22.

17. Swaroop V, Dias LS. Strategies of Hip Management in Myelomeningocele: To Do or Not to Do. *Hip Int.* 2009;19 Suppl 6:S53–S55. DOI: 10.1177/112070000901906s09

18. Sharrard WJW. Management of paralytic subluxation and dislocation of the hip in myelomeningocele. *Devel Med and Child Neurol.* 1983;25(3):374–376. DOI: 10.1111/j.1469-8749.1983.tb13775.x

19. Thomson JD, Segal LS. Orthopedic management of spina bifida. *Dev Dis Res Rev.* 2010;16(1):96–103. DOI: 10.1002/ddrr.97

20. Yildirim T, Gursu S, Bayhan İA, et al. Surgical treatment of hip instability in patients with lower lumbar level myelomeningocele: Is muscle transfer required? *Clin Orthop Relat Res.* 2015;473(10):3254–3260. DOI: 10.1007/s11999-015-4316-8

21. Charney EB, Melchionni JB, Smith DR. Community ambulation by children with myelomeningocele and high-level paralysis. *J Pediatr Orthop.* 1991;11(5):579–582. DOI: 10.1097/01241398-199111050-00003

22. Snela S, Parsch K. Follow-Up Study After Treatment of Knee Flexion Contractures in Spina Bifida Patients. *J Pediatr Orthop B.* 2000;9(3):154–160. DOI: 10.1097/01202412-200006000-00004

23. Klatt J, Stevens PM. Guided Growth for Fixed Knee Flexion Deformity. *J Pediatr Orthop.* 2008;28(6):626–631. DOI: 10.1097/bpo.0b013e318183d573

24. Wright JG, Menelaus MB, Broughton NS, et al. Natural history of knee contractures in myelomeningocele. *J Pediatr Orthop.* 1991;11:725–730. DOI: 10.1097/01241398-199111000-00005

25. Moen T, Gryfakis N, Dias L. Crouched gait in myelomeningocele: a comparison between the degree of knee flexion contracture in the clinical examination and during gait. *J Pediatr Orthop*. 2005;25(5):657–660. DOI: 10.1097/01.mph.0000165136.76238.23
26. Westcott MA, Dynes MC, Remer EM, et al. Congenital and acquired orthopedic abnormalities in patients with myelomeningocele. *Radiographics*. 1992;12(6):1155–1173. DOI: 10.1148/radiographics.12.6.1439018
27. Ivanov SV, Kenis VM, Prokopenko TN, et al. Fractures of lower limbs in children with spina bifida. *Pediatric Traumatology Orthopaedics and Reconstructive Surgery*. 2018;6(3):25–31. DOI: 10.17816/PTORS6325-31
28. Gerlach DJ, Gurnett CA, Limpaphayom N, et al. Early results of the Ponseti method for the treatment of clubfoot associated with myelomeningocele. *J Bone Joint Surg Am*. 2009;91(6):1350–1359. DOI: 10.2106/JBJS.H.00837
29. Dobbs MB, Purcell DB, Nunley R, Morcuende JA. Early results of a new method of treatment for idiopathic congenital vertical talus. *J Bone Joint Surg Am*. 2006;88(6):1192–1200. DOI: 10.2106/JBJS.E.00402
30. Chan Y, Selvaratnam V, Garg N. A comparison of the Dobbs method for correction of idiopathic and teratological congenital vertical talus. *Journal of Children's Orthopaedics*. 2016;10(2):93–99. DOI: 10.1007/s11832-016-0727-7
31. Kodros SA, Dias LS. Single-stage surgical correction of congenital vertical talus. *J Pediatr Orthop*. 1999;19(1):42–48.
32. Olney BW, Menelaus MB. Triple arthrodesis of the foot in spina bifida patients. *J Bone Joint Surg Br*. 1988;70(2):234–235. DOI: 10.1302/0301-620x.70b2.3279042
33. Schwend RM, Drennan JC. Cavus foot deformity in children. *J Am Acad Orthop Surg*. 2003;11:201–211. DOI: 10.5435/00124635-200305000-00007
34. Abrams P, Andersson KE, Buccafusco JJ, et al. Muscarinic receptors: their distribution and function in body systems, and the implications for treating overactive bladder. *Br J Pharmacol*. 2006;148(5):565–578. DOI: 10.1038/sj.bjp.0706780
35. Urological care for children with dysplasia in case of urination and defecation disorders In the book *Myelodysplasia in children (Organization and provision of specialized medical care): Guide for Physicians / Ed. Rozinov VM. Moscow, Predanie; 2017;120–208. (In Russ.)*
36. Wide P, Glad Mattsson G, Mattsson S. Renal preservation in children with neurogenic bladder-sphincter dysfunction followed in a national program. *J Pediatr Urol*. 2012;8(2):187–193. DOI: 10.1016/j.jpuro.2011.02.003
37. Routh JC, Cheng EY, Austin JC, et al. Design and Methodological Considerations of the Centers for Disease Control and Prevention Urologic and Renal Protocol for the Newborn and Young Child with Spina Bifida. *J Urol*. 2016;196(6):1728–1734. DOI: 10.1016/j.juro.2016.07.081
38. Bauer SB, Hallett M, Khoshbin S, et al. Predictive value of urodynamic evaluation in newborns with myelodysplasia. *JAMA*. 1984;252(5):650–652. DOI: 10.1001/jama.252.5.650
39. Madersbacher H. The various types of neurogenic bladder dysfunction: an update of current therapeutic concepts. *Paraplegia*. 1990;28(4):217–229. DOI: 10.1038/sc.1990.28
40. Mosiello G, Safder S, Marshall D, et al. Neurogenic Bowel Dysfunction in Children and Adolescents // *J Clin Med*. 2021;10(8):1669. DOI: 10.3390/jcm10081669
41. Schletker J, Edmonds T, Jacobson R, et al. Bowel management program in patients with spina bifida. *Pediatr Surg Int*. 2019;35(2):243–245. DOI: 10.1007/s00383-018-4403-5
42. Dehghani SM, Basiratnia M, Matin M, et al. Urinary tract infection and enuresis in children with chronic functional constipation. *Iran J Kidney Dis*. 2013;7(5):363–366.
43. Osipov IB, Sarychev SA, Lifanova MV, Shchedrina AY. Conservative treatment of bladderreservoir function disturbances in children with myelodysplasia. *Pediatrician (St. Petersburg)*. 2012;3(4):67–73. (In Russ.)
44. Dik P, Klijn AJ, van Gool JD, et al. Early start to therapy preserves kidney function in spina bifida patients. *Eur Urol*. 2006;49(5):908–913. DOI: 10.1016/j.eururo.2005.12.056
45. Sarychev SA, Lebedev DA, Krasilnikov DE, Shchedrina AY. Primenenie botulotoksina tipa A v lechenii reduktsii emkosti I giperaktivnosti mochevogo puzyrya u detej. *Urologicheskije vedomosti*. 2019;9(1S):85. (In Russ.)
46. Hascoet J, Manunta A, Brochard C, et al. Outcomes of intradetrusor injections of botulinum toxin in patients with spina bifida: A systematic review. *Neurourol Urodyn*. 2017;36(3):557–564. DOI: 10.1002/nau.23025
47. Horst M, Weber DM, Bodmer C, Gobet R. Repeated Botulinum-A toxin injection in the treatment of neuropathic bladder dysfunction and poor bladder compliance in children with myelomeningocele. *Neurourol Urodyn*. 2011;30(8):1546–1549. DOI: 10.1002/nau.21124
48. Krasil'nikov DE. Printsip Mitrofanova v rekonstruktivnoi urologii *Pediatrician (St. Petersburg)*. 2010;1(1):72–79. (In Russ.)
49. Faure A, Cooksey R, Bouty A, et al. Bladder continent catheterizable conduit (the Mitrofanoff procedure): Long-term issues that should not be underestimated. *J Pediatr Surg*. 2017;52(3):469–472. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2016.09.0
50. López Pereira P, Moreno Valle JA, Espinosa L, et al. Enterocystoplasty in children with neuropathic bladders: long-term follow-up. *J Pediatr Urol*. 2008;4(1):27–31. DOI: 10.1016/j.jpuro.2007.07.009
51. Medel R, Ruarte AC, Herrera M, et al. Urinary continence outcome after augmentation ileocystoplasty as a single surgical procedure in patients with myelodysplasia. *J Urol*. 2002;168(4 Pt 2):1849–1852. DOI:10.1097/01.ju.0000029549.55124.6d
52. Hayashi Y, Yamataka A, Kaneyama K, et al. Review of 86 patients with myelodysplasia and neurogenic bladder who underwent sigmoidocolocystoplasty and were followed more than 10 years. *J Urol*. 2006;176(4 Pt 2):1806–1809. DOI: 10.1016/j.juro.2006.03.123
53. Klinicheskaya neurooftal'mologiya. *Neirokhirurgicheskie aspekty*. Ed. Serovoi NK. Tver': OOO Triada; 2011. P. 274–343 (In Russ.)
54. Biglan AW. Ophthalmologic complications of meningomyelocele: a longitudinal study. *Trans Am Ophthalmol Soc*. 1990;88:389–462.
55. Caines E, Dahl M. Ophthalmological findings in a prospective study of 22 children with spina bifida cystica. *Eur J Pediatr Surg*. 1997;7(1):52–53.
56. Chou SY, Digre KB. Neuro ophthalmic complications of raised intracranial pressure, hydrocephalus, and shunt malfunction. *Neurosurg Clin N Am*. 1999;10(4):587–608.
57. Gaston H. Ophthalmic complications of spina bifida and hydrocephalus. *Eye (Lond)*. 1991;5(3):279–290. DOI: 10.1038/eye.1991.44
58. Clements DB, Kaushal K. A study of the ocular complications of hydrocephalus and meningomyelocele. *Trans Ophthalmol Soc U K*. 1970;90:383–390.

59. Caines E, Dahl M, Holmström G. Longterm oculomotor and visual function in spina bifida cystica: a population-based study. *Acta Ophthalmol Scand.* 2007;85(6):662–666. DOI: 10.1111/j.1600-0420.2007.00905.x

60. Khoit KS, Teilor D. *Detskaya oftal'mologiya*. Eds Sidorenko EI, Kashchenko TP, Obrubov SA, et al. Moscow: Izdatel'stvo Panfilova; 2016;2:1022–1031. (In Russ.)

ОБ АВТОРАХ

***Станислав Вячеславович Иванов**, канд. мед. наук; адрес: Россия, 196603, Санкт-Петербург, г. Пушкин, ул. Парковая, д. 64–68; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-2187-3973>; eLibrary SPIN: 1447-6213; e-mail: ortostas@mail.ru

Владимир Маркович Кенис, д-р. мед. наук, доцент; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-7651-8485>; eLibrary SPIN: 5597-8832; e-mail: kenis@mail.ru

Анна Юрьевна Щедрина, врач-уролог; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-6754-987X>; eLibrary SPIN: 7784-8024; e-mail: annashchedrina@list.ru

Олег Николаевич Онуфрийчук, канд. мед. наук, врач-офтальмолог; ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-6841-354>; eLibrary SPIN: 1946-6731; e-mail: oon@inbox.ru

Алина Михайловна Ходоровская, научн. сотр.; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-2772-6747>; eLibrary SPIN: 3348-8038; e-mail: alinamyh@gmail.com

Игорь Борисович Осипов, д-р мед. наук, профессор; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-1170-3436>; eLibrary SPIN: 7784-8024; e-mail: osipovib@mail.ru

Сергей Александрович Сарычев, канд. мед. наук, врач-уролог; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-8723-2976>; eLibrary SPIN: 4526-2506; e-mail: serg_sarychev@mail.ru

AUTHORS INFO

***Stanislav V. Ivanov**, Cand. Sci. (Med.); 64–68 Parkovaya str., Pushkin, St. Petersburg, 196603, Russia; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-2187-3973>; eLibrary SPIN: 1447-6213; e-mail: ortostas@mail.ru

Vladimir M. Kenis, Dr. Sci. (Med.), Associate Professor; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-7651-8485>; eLibrary SPIN: 1447-6213; e-mail: kenis@mail.ru

Anna Yu. Shchedrina, urologist; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-6754-987X>; eLibrary SPIN: 7784-8024; e-mail: annashchedrina@list.ru

Oleg N. Onufriichuk, Dr. Sci. (Med.), ophthalmologist; ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-6841-354>; eLibrary SPIN: 1946-6731; e-mail: oon@inbox.ru

Alina M. Khodorovskaya, scientific associate; ORCID: 0000-0002-2772-6747; eLibrary SPIN: 3348-8038; e-mail: alinamyh@gmail.com

Igor B. Osipov, Dr. Sci. (Med.), Professor; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-1170-3436>; eLibrary SPIN: 7784-8024; e-mail: osipovib@mail.ru

Sergiy A. Sarychev, Cand. Sci. (Med.), urologist; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-8723-2976>; eLibrary SPIN: 4526-2506; e-mail: serg_sarychev@mail.ru