

ISSN 2949-5873 (print)
ISSN 2949-5881 (online)

Реабилитология

2026 | Том 4 | № 1

<https://rehabilitology.com>



2026 | Vol 4 | No 1

Journal of Medical
Rehabilitation

Данная интернет-версия статьи была скачана с сайта <https://rehabilitology.com>. Не предназначено для использования в коммерческих целях.
Информацию о репринтах можно получить в редакции. Тел.: +7 (495) 649-54-95; эл. почта: info@irbis-1.ru.



<https://doi.org/10.17749/2949-5873/rehabil.2026.70>

ISSN 2949-5873 (print)

ISSN 2949-5881 (online)

Комплексная реабилитация детей с миелодисплазиями: систематический обзор

И.С. Козлова

Областное государственное бюджетное учреждение здравоохранения «Клиническая больница скорой медицинской помощи» (ул. Тенишевой, д. 9, Смоленск 214000, Российская Федерация)

Для контактов: Ирина Сергеевна Козлова, e-mail: e-vogue@bk.ru

РЕЗЮМЕ

Актуальность. Миелодисплазия (лат. *spina bifida*) является одним из наиболее тяжелых врожденных пороков развития, приводящим к пожизненной инвалидизации и требующим мультидисциплинарного реабилитационного подхода. Отсутствие единых стандартов и ограниченность доказательной базы затрудняют формирование эффективных программ реабилитации.

Цель: систематизировать и проанализировать современные данные о методах комплексной реабилитации детей с миелодисплазией, оценить уровень доказательности и выделить ключевые направления вмешательств.

Материал и методы. Проведен анализ 30 литературных источников, включая клинические рекомендации, руководства, систематические обзоры, рандомизированные контролируемые исследования (РКИ) и оригинальные статьи, опубликованные в базах данных PubMed/MEDLINE, Scopus, Web of Science, eLibrary и КиберЛенинка в период с 2011 по 2025 гг. Поиск и анализ данных осуществлялись в соответствии с рекомендациями PRISMA. Оценка качества исследований выполнялась с использованием шкал PEDro и GRADE.

Результаты. Стандартом ведения пациентов является мультидисциплинарный подход с использованием Международной классификации функционирования. Выделены четыре ключевых направления реабилитации: 1) физическая терапия (тренировка на тредмиле, вибротерапия, этапное гипсование) с умеренным уровнем доказательности эффективности – новые проспективные исследования подтверждают положительное влияние вибрации всего тела на гемодинамику нижних конечностей и уменьшение контрактур; 2) нейроурологическая реабилитация – периодическая катетеризация (уровень А) и электростимуляция (метаанализ 4 РКИ, n=147) демонстрируют улучшение уродинамических параметров; 3) ортопедическая коррекция, основанная преимущественно на клиническом консенсусе; 4) развитие навыков самопомощи – выявлено отставание на 2–5 лет и доказана эффективность лагерных программ, а также показана перспективность мобильных приложений для поддержки этой сферы. К сожалению, количество РКИ высокого качества крайне ограничено.

Заключение. Комплексная реабилитация детей с миелодисплазией должна быть ранней, мультидисциплинарной и ориентированной на долгосрочное развитие функциональной независимости. Перспективными направлениями являются фетальная хирургия, фотобиомодуляция и поведенческие технологии, требующие дальнейшего изучения. Необходимы стандартизация протоколов вмешательств и создание национальных регистров для повышения качества доказательной базы.

КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА

миелодисплазия, миеломенингоцеле, дети, реабилитация, физическая терапия, периодическая катетеризация, самопомощь, Международная классификация функционирования

Для цитирования

Козлова И.С. Комплексная реабилитация детей с миелодисплазиями: систематический обзор. *Реабилитология*. 2026; 4 (1): 23–31. <https://doi.org/10.17749/2949-5873/rehabil.2026.70>.

Comprehensive rehabilitation for children with myelodysplasia: a systematic review

I.S. Kozlova

Clinical Hospital of Emergency Medical Care (9 Tenisheva Str., Smolensk 214000, Russian Federation)

Corresponding author: Irina S. Kozlova, e-mail: e-vogue@bk.ru

ABSTRACT

Background. Myelodysplasia, or *spina bifida*, is one of the most severe congenital malformations. Individuals with myelodysplasia experience lifelong disability; therefore, a multidisciplinary rehabilitation approach is required. However, developing effective rehabilitation programs remains challenging due to the lack of uniform standards and limited evidence base.

Objective: To systematically review current data on comprehensive rehabilitation methods for children with myelodysplasia, evaluate the level of evidence, and identify key areas of intervention.

Material and methods. A total of 30 literature sources were analyzed, including clinical guidelines, recommendations, systematic reviews, randomized controlled trials (RCTs), and original articles published in the PubMed/MEDLINE, Scopus, Web of Science, eLibrary, and CyberLeninka databases between 2011 and 2025. The literature search and data analysis were conducted in accordance with the PRISMA guidelines. Study quality was evaluated using the PEDro and GRADE scales.

Results. A multidisciplinary approach based on the International Classification of Functioning provides the standard for patient care. Four key areas of rehabilitation have been identified: 1) physical therapy, including treadmill training, vibration therapy, and staged casting, has moderate evidence of effectiveness – new prospective studies confirm the positive effects of whole-body vibration on lower-limb hemodynamics and contracture reduction; 2) neuromuscular rehabilitation – intermittent catheterization (level A) and electrical stimulation improve urodynamic parameters, as demonstrated by a meta-analysis of 4 RCTs (n=147); 3) orthopedic correction based primarily on clinical consensus; 4) development of self-help skills – a 2–5-year developmental delay has been revealed, the effectiveness of camp-based interventions and the positive impact of mobile apps in this area have been demonstrated. Nevertheless, the number of high-quality RCTs is extremely limited.

Conclusion. Children with myelodysplasia should receive early, multidisciplinary rehabilitation focused on the long-term development of functional independence. Fetal surgery, photobiomodulation, and behavioral technologies are promising areas that require further study. To improve the quality of the evidence base, intervention protocols should be standardized in addition to establishing national registries.

KEYWORDS

myelodysplasia, myelomeningocele, children, rehabilitation, physical therapy, intermittent catheterization, self-help, International Classification of Functioning

For citation

Kozlova I.S. Comprehensive rehabilitation for children with myelodysplasia: a systematic review. *Rehabilitologia / Journal of Medical Rehabilitation*. 2026; 4 (1): 23–31 (in Russ.). <https://doi.org/10.17749/2949-5873/rehabil.2026.70>.

ВВЕДЕНИЕ / INTRODUCTION

Миелодисплазия (лат. *spina bifida*; греч. *myelos* – спинной мозг, *dysplasia* – неправильное развитие) объединяет группу врожденных пороков развития позвоночника и спинного мозга, возникающих вследствие нарушения закрытия нервной трубки на 3–4-й неделях эмбриогенеза [1, 2]. Наиболее тяжелой формой является миеломенингоцеле (ММЦ), при котором через дефект позвоночника пролабируют оболочки и ткань спинного мозга [3].

Этиология миелодисплазии является мультифакторальной и включает сложное взаимодействие генетических, эпигенетических и средовых факторов [4]. Среди генетических факторов выделяют мутации в генах, участвующих в метаболизме фолатов (*MTHFR*, *DHFR*), а также в генах, кодирующих белки плоскостной полярности клеток (*VANGL1*, *VANGL2*, *CELSR1*) [3–5]. Эпигенетические механизмы, такие

как метилирование ДНК и модификации гистонов, также могут играть роль, модулируя экспрессию генов без изменения последовательности ДНК [4].

К наиболее значимым факторам риска со стороны матери относятся дефицит фолиевой кислоты, что подтверждает важность периконцепционной профилактики, сахарный диабет и ожирение, повышающие риск в 2–3,5 раза, а также прием некоторых лекарственных препаратов, в частности противосудорожных средств (вальпроевая кислота) и антагонистов фолатов [2, 3, 6]. Кроме того, гипертермия у матери в I триместре (лихорадка, посещение сауны) примерно в 2 раза увеличивает вероятность развития дефекта нервной трубки у плода [6]. Исследования также указывают на роль социально-экономических факторов и этнической принадлежности: например, у населения кельтского происхождения частота встречаемости миелодисплазии выше, а у африканцев – ниже [2].

В целом частота встречаемости заболевания демонстрирует выраженные популяционные и географические различия. Среднемировой показатель составляет 3–4 случая на 10 тыс. новорожденных, что соответствует 1–2 случаям на 1,5 тыс. живорождений [2].

Для Российской Федерации актуальность проблемы определяется ежегодным рождением около 1,5 тыс. детей с пороками развития спинного мозга [7]. Важно подчеркнуть высокий превентивный потенциал: периконцепционный прием фолиевой кислоты в дозе 4 мг/сут за 3 мес до зачатия и в течение I триместра беременности ассоциирован со снижением риска развития дефектов нервной трубки до 1% [2, 8].

Миелодисплазия является одним из наиболее распространенных врожденных пороков развития, приводящих к тяжелым двигательным и тазовым нарушениям у детей. Клиническая картина формируется из-за повреждения спинного мозга и его корешков и включает двигательные и сенсорные нарушения ниже уровня поражения, ортопедические деформации (косолапость, вывихи бедра, контрактуры, сколиоз), нейрогенную дисфункцию мочевого пузыря и кишечника, а также трофические расстройства [2]. У 90% пациентов с ММЦ наблюдается мальформация Арнольда–Киари II типа и гидроцефалия, требующая вентрикуло-перитонеального шунтирования [3].

Несмотря на успехи пренатальной диагностики и нейрохирургической коррекции, качество жизни пациентов в долгосрочной перспективе в решающей степени определяется организацией и эффективностью реабилитационного процесса. Большое медико-социальное значение для таких больных имеет комплексная реабилитация, цель которой – максимальное восстановление функций, профилактика вторичных осложнений, достижение независимости в повседневной жизни и социальная интеграция [9, 10]. Реабилитационные мероприятия должны начинаться с первых месяцев жизни и продолжаться непрерывно, адаптируясь к возрасту и изменяющимся потребностям пациента [3].

Несмотря на широкое признание важности реабилитации, доказательная база в этой области остается ограниченной. Рандомизированные контролируемые исследования (РКИ) единичны, а большинство клинических рекомендаций базируются на консенсусе экспертов [11, 12].

Цель – систематизировать и проанализировать современные данные о методах комплексной реабилитации детей с миелодисплазией, оценить уровень доказательности и выделить ключевые направления вмешательств.

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ / MATERIAL AND METHODS

Выполнен систематический обзор литературы в соответствии с рекомендациями PRISMA (англ. Preferred Reporting Items for Systematic Reviews and Meta-Analyses).

Источники данных и поиск / Data sources and search

Поиск осуществлялся в базах данных PubMed/MEDLINE, Scopus, Web of Science, eLibrary и КиберЛенинка. Использовались следующие комбинации ключевых слов на русском и английском языках: «миелодисплазия», «миеломенингоцеле», «дети», «реабилитация», «физическая

терапия», «самопомощь», «периодическая катетеризация», “myelodysplasia”, “spina bifida”, “myelomeningocele”, “children”, “rehabilitation”, “physical therapy”, “self-management”, “intermittent catheterization”. Дополнительно проводился ручной поиск по спискам литературы включенных публикаций. Временные рамки публикаций охватывают период с 2011 по 2025 гг.

Критерии включения и исключения / Inclusion and exclusion criteria

В систематический анализ включены публикации, посвященные реабилитации детей (0–18 лет) с миелодисплазией (*spina bifida*, миеломенингоцеле). Отобраны статьи на русском или английском языках с наличием полного текста.

При выборе работ для анализа были исключены публикации, сфокусированные исключительно на хирургическом лечении без анализа реабилитационного этапа, материалы, в которых рассматривали взрослую популяцию (старше 18 лет) без анализа данных по детям, а также тезисы конференций. Схема отбора представлена на **рисунке 1**.

Аналізу подвергнуты 30 литературных источников: клинические рекомендации и руководства (n=3), систематические обзоры и метаанализы (n=3), РКИ (n=2), протокол исследования (n=1), оригинальные статьи (n=11) и обзорные статьи (n=10).

Процедура анализа / Evaluation procedure

Информация структурирована по ключевым направлениям реабилитации:

- организация помощи;
- физическая реабилитация;
- нейроурологическая реабилитация;
- ортопедическая помощь;
- развитие навыков самообслуживания;
- перспективные методы.

В связи с гетерогенностью дизайнов исследований, различиями в используемых шкалах и интервенциях количественный метаанализ не проводился. Результаты представлены в виде качественного (нарративного) синтеза.

Оценка качества / Quality assessment

Для оценки методологического качества РКИ использовалась шкала PEDro (англ. Physiotherapy Evidence Database) [13]. Уровень доказательности рекомендаций оценивался в соответствии с классификацией, принятой в анализируемых руководствах, – сила рекомендаций (англ. strength of recommendation) и сила доказательств (англ. strength of evidence). Для обобщения результатов систематических обзоров и метаанализов применялись их собственные выводы и оценки [14, 15].

РЕЗУЛЬТАТЫ И ОБСУЖДЕНИЕ / RESULTS AND DISCUSSION

Анализ 30 источников позволил выделить несколько ключевых тематических блоков, отражающих современную структуру комплексной реабилитации детей с миелодисплазией.

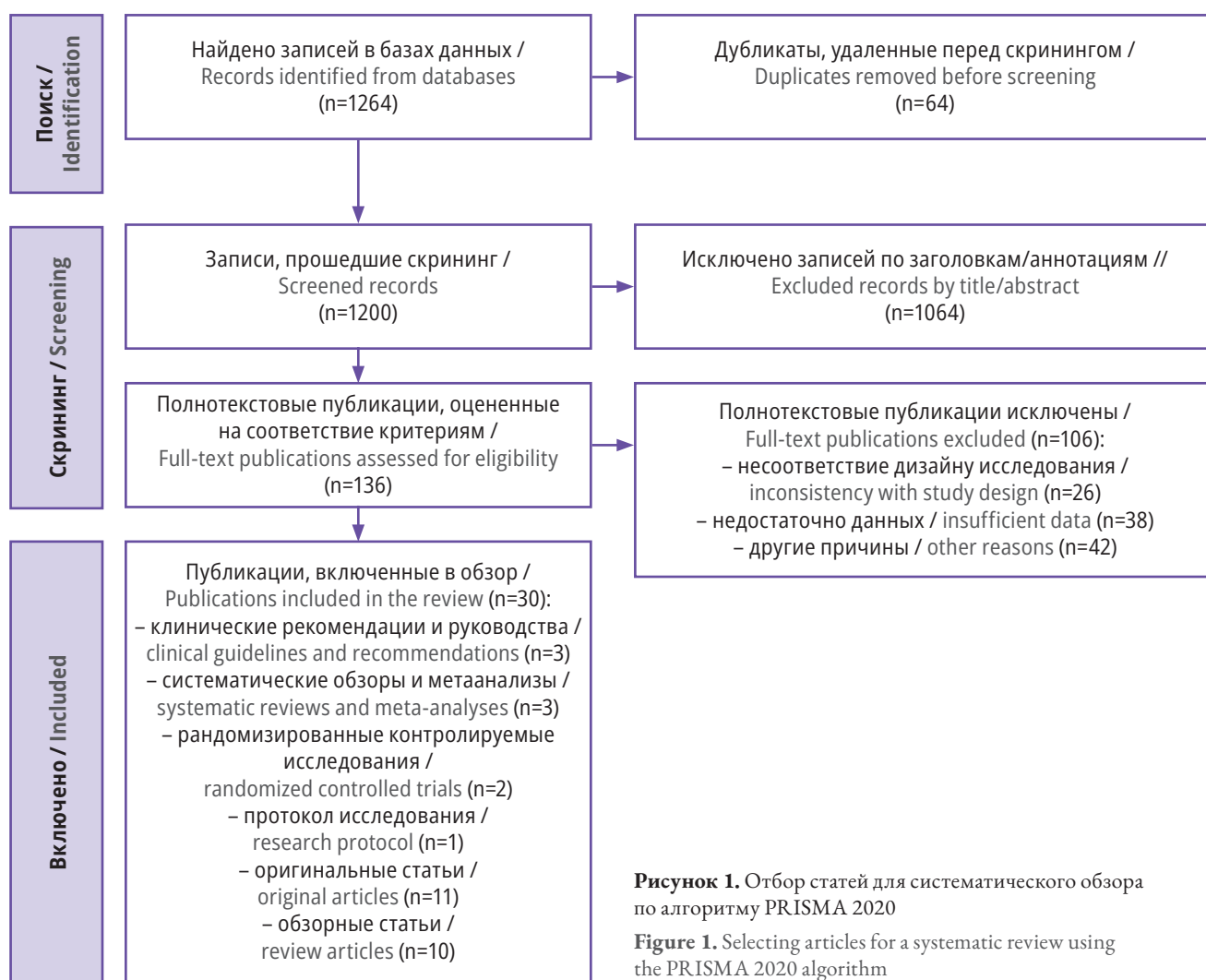


Рисунок 1. Отбор статей для систематического обзора по алгоритму PRISMA 2020

Figure 1. Selecting articles for a systematic review using the PRISMA 2020 algorithm

Организация помощи / Organizational framework

Современная концепция реабилитации базируется на использовании Международной классификации функционирования, ограничений жизнедеятельности и здоровья (МКФ). А.М. Некрасова и др. (2021, 2024 гг.) подчеркивают, что сложное переплетение нарушений структур и функций организма (нервная, костно-мышечная, мочевыделительная системы) неизбежно приводит к ограничениям активности и требует системной оценки [2, 7]. В исследовании с участием 28 детей до 4 лет с миелодисплазией реабилитационный диагноз выставлялся на основе доменов МКФ (функции суставов, мышц, двигательные функции, изменение положения тела, ходьба). После курса комплексной реабилитации у 78,6% пациентов отмечено снижение степени нарушений в этих доменах, что служило объективным показателем улучшения состояния на фоне лечения [7].

Ключевым принципом является работа мультидисциплинарной команды. L.A. Phillips et al. (2017 г.) указывают на то, что пациенты с миелодисплазией нуждаются в пожизненном наблюдении специалистами разных профилей, поскольку сталкиваются с целым рядом проблем неврологического, урологического, ортопедического и дерматологического характера [16]. В состав мультидисциплинарной команды, согласно I. Petronic Markovic et al. (2022 г.) [9]

и российским авторам [7], должны входить врач по физической терапии и реабилитации, невролог, нейрохирург, ортопед, уролог, физиотерапевт, эрготерапевт и психолог.

Раннее начало реабилитации считается крайне важным аспектом этапа восстановления. С.Л. Морозов и др. (2020 г.) описывают программу ранней реабилитации для детей, перенесших внутриутробную коррекцию спинномозговой грыжи. Начало занятий с 3-месячного возраста (Войта-терапия, гидрокинезиотерапия, массаж, физиотерапия) позволяет уменьшить двигательный дефицит, улучшить трофику тканей и функцию тазовых органов [3]. Данные D.L. Farmer et al. (2018 г.) по исследованию MOMS (англ. Management of Myelomeningocele Study) также подтверждают, что фетальная хирургия улучшает исходы со стороны нарушения двигательной функции к 30-му месяцу. Это позволяет проводить эффективную реабилитацию уже в раннем возрасте [17].

Физическая реабилитация и нейромоторный тренинг / Physical rehabilitation and neuromotor training

Физиотерапия (ФТ) является основой реабилитации при наличии нарушений двигательной функции. Однако, как отмечают S. La Starza et al. (2018 г.), доказательная база в этой области крайне ограничена. В ходе поиска РКИ по нейромоторной реабилитации при *spina bifida* за 10 лет

найден всего 3 исследования с серьезными методологическими недостатками и ограничениями (малый размер выборки, гетерогенность пациентов), что не позволяет сделать окончательные выводы о предпочтительных методиках [12].

Тренировка на беговой дорожке (тредмил)

РКИ, проведенное J.F. de Groot et al. (2011 г.), с участием детей и подростков, получающих амбулаторную помощь, показало, что 12-недельная программа домашних тренировок на тредмиле приводит к значительным улучшениям показателей ходьбы (тест 6-минутной ходьбы) с сохранением эффекта через 3 мес [18].

Исследование A. Pantall et al. (2011 г.) с включением детей грудного возраста с ММЦ продемонстрировало важность афферентной импульсации: увеличение силы трения и поток зрительной информации были наиболее эффективными стимулами для повышения частоты шагов, особенно у детей с низким уровнем поражения, что также указывает на роль сенсорного компонента в стимуляции раннего двигательного развития [19].

Вибротерапия

В ретроспективном анализе C. Stark et al. (2015 г.) рассмотрена программа «Вставай» (нем. Auf die Beine), которая включала вибротерапию всего тела (англ. whole body vibration, WBV) и интенсивные интервальные тренировки у 60 детей. С помощью теста оценки больших моторных функций (англ. Gross Motor Function Measure-66, GMFM-66) выявлено значимое улучшение скорости ходьбы и мобильности после 6 мес активных тренировок, а также тенденция к уменьшению контрактур. Авторы предполагают, что WBV может активировать спинальные моносинаптические рефлексы и способствовать нейропластичности ниже уровня поражения [20].

Эти данные подтверждены и дополнены информацией, полученной в проспективном исследовании A. Szora et al. (2021 г.). У 30 детей с ММЦ в возрасте 7–15 лет 8-недельный курс тренировок на виброплатформе в дополнение к стандартной ФТ привел к статистически значимому улучшению кровотока в нижних конечностях (снижение индекса резистентности в бедренной, подколенной и задней большеберцовой артериях по данным доплерографии) и уменьшению сгибательных контрактур, особенно коленных суставов. Авторы связывают это с улучшением нейромышечной активации и трофики тканей, что делает WBV перспективным методом для профилактики вторичных осложнений [21].

Коррекция контрактур

В РКИ, проведенном S. Al-Oraibi et al. (2013 г.), выполнено сравнение эффективности этапного гипсования и пассивного растяжения при сгибательных контрактурах коленного сустава. Результаты убедительно показали преимущество гипсования: в этой группе контрактура уменьшилась до <20°, что привело к улучшению функциональной мобильности (ходьба, способность передвигаться). В группе стретчинга, несмотря на улучшение, контрактура оставалась >20°, при этом влияние на двигательную функ-

цию отсутствовало. Важно, что при тщательном уходе повреждений кожи не возникло, что опровергает опасения, связанные с использованием метода гипсования у пациентов с нарушением чувствительности [22].

Сравнение методик ФТ

C.Y. Aizawa et al. (2017 г.) сравнили традиционную ФТ (укрепление мышц, поддержание объема движений) и ФТ методом рефлексостимуляции на основе проприоцептивного нейромышечного облегчения у детей с ММЦ. В обеих группах показано улучшение постурального контроля и функциональной независимости при оценке по педиатрической шкале ограничения функции (англ. Pediatric Evaluation of Disability Inventory, PEDI) через 10 нед. Авторы предположили, что традиционная ФТ оптимизирует моторные стратегии верхней половины тела, а рефлексостимуляция может способствовать более эффективному контролю за двигательной активностью в нижних конечностях путем активации передачи сигналов от нижних конечностей в кору головного мозга по сохранным афферентным путям [23].

Роль ортезирования

L.A. Phillips et al. (2017 г.) подчеркивают, что способность к самостоятельному передвижению зависит от уровня поражения и сохранности когнитивных функций [16]. Ортезы коленного, голеностопного и стопного суставов (англ. knee-ankle-foot orthosis, KAFO), ортезы для возвратно-поступательной походки (англ. reciprocating gait orthosis, RGO), а также вспомогательные средства (ходунки, костыли) необходимы для реализации этого потенциала.

D. Cancel и J. Saroor (2012 г.) акцентируют внимание на безопасности: плохо подобранные ортезы повышают риск повреждения кожи, что требует регулярного контроля ее целостности [24].

В руководстве по поддержанию способности к передвижению P.E. Wilson и S. Mukherjee (2020 г.) отмечают, что использование инвалидной коляски должно рассматриваться как способ расширения возможностей и сохранения энергии, а следовательно – улучшения качества жизни [10].

Нейроурологическая реабилитация / Neuro-urological rehabilitation

Нарушение функции мочевого пузыря – одно из наиболее значимых последствий, определяющих прогноз для жизни и качество социальной адаптации [2, 16].

Периодическая катетеризация

Периодическая катетеризация является «золотым стандартом» обеспечения эвакуаторной функции (степень рекомендации А). Л.Б. Меновщикова и др. (2016 г.) представили успешный опыт использования данного метода у 147 детей с миелодисплазией. Авторы подчеркивают, что раннее начало процедур, использование лубрицированных катетеров и индивидуальный подбор режима не только позволяют замещать функцию, но и способствуют выработке условного рефлекса, снижают частоту инфекций мочевых путей [25].

При невозможности уретральной катетеризации эффективной альтернативой является аппендикovesикостомия по методу Митрофанова [26].

Влияние фетальной хирургии

Несмотря на улучшение моторных исходов, урологические проблемы сохраняются. Систематический обзор, проведенный S.K. Kabagambe et al. (2018 г.) и включивший данные MOMS и исследований других когорт, показал, что внутриутробная коррекция ММЦ не является панацеей и обладает целым рядом ограничений. Требуется более детальная и комплексная оценка возможностей применения фетальной хирургии с целью воздействия на отдаленные урологические исходы в рассматриваемой группе пациентов [27].

Физиотерапевтические методы

Е.В. Новикова и др. (2023 г.) описывают дифференцированное применение ФТ в зависимости от типа нейрогенной дисфункции: высокоинтенсивная магнитотерапия при гипомоторном пузыре, низкочастотная магнитотерапия и электрофорез при гиперактивном, лазеротерапия для улучшения микроциркуляции [28].

Наиболее весомыми доказательствами в этом разделе обладает систематический обзор и метаанализ P. Orduña-Martínez et al. (2025 г.) [14]. В анализ включены 4 РКИ (n=147), в рамках которых проведена оценка различных методик электростимуляции у детей с нейрогенным мочевым пузырем вследствие *spina bifida*. Метаанализ показал:

- увеличение цистометрической емкости мочевого пузыря (средняя разница 72,67 мл; 95% доверительный интервал (ДИ) 55,57–89,76);
- повышение растяжимости мочевого пузыря (средняя разница 2,30 мл/см H₂O; 95% ДИ 0,01–4,62);
- снижение давления детрузора (средняя разница 22,41 см H₂O; 95% ДИ 6,92–37,90).

Авторы отмечают неоднородность протоколов стимуляции и оценивают качество доказательств как умеренное, призывая к дальнейшей стандартизации исследований [14].

Медикаментозная терапия

Для восстановления резервуарной функции широко используются антихолинергические препараты, а при их неэффективности – внутримышечные инъекции ботулинического токсина типа А [2, 25].

Ортопедическая помощь / Orthopedic care

Ортопедические проблемы могут быть врожденными или развиваться по мере роста ребенка из-за мышечного дисбаланса [2]. M.J. Conklin et al. (2020 г.) [29] в руководстве по ортопедической помощи подчеркивают, что цель лечения – сделать опорно-двигательный аппарат максимально функциональным для данного уровня неврологических нарушений. Хирургическое вмешательство показано только при деформациях, влияющих на функцию (например, коррекция косолапости по методу Понсети, лечение нестабильности тазобедренных суставов у пациентов, наблюдающихся амбулаторно, прогрессирующий сколиоз >50°). Большинство рекомендаций (частота осмотров, показания

к корсетированию) основаны на клиническом консенсусе ввиду отсутствия исследований высокого уровня [29]. Профилактика контрактур (растяжки, этапное гипсование) и остеопороза (физическая активность, витамин D) является критически важной на всех этапах [2, 22].

Развитие навыков самопомощи / Development of self-management skills

Переход ответственности за здоровье от родителей к ребенку – ключевой этап взросления, который при миелодисплазии значительно запаздывает. По результатам систематического обзора, в который K.J. Sawin et al. (2021 г.) [15] включили 56 исследований, подтверждено, что дети и подростки со *spina bifida* осваивают навыки самообслуживания на 2–5 лет позже здоровых сверстников. Наиболее проблемными аспектами являются использование программ восстановления контроля над функцией кишечника, оценка целостности кожных покровов и прием лекарственных препаратов. Факторы, влияющие на способность оказания самопомощи: возраст, когнитивный статус, моторные нарушения, взаимодействие между членами семьи [15].

Инструменты оценки

Для объективизации уровня компетенций самопомощи разработаны и валидированы специализированные шкалы: Kennedy Krieger Independence Scales – Spina Bifida Version (KKIS-SB) для оценки навыков самопомощи и способности осуществлять самообслуживание, а также Adolescent/Young Adult Self-Management and Independence Scale (AMIS-II) для анализа поведенческих особенностей, характеризующих компетенции с точки зрения самопомощи [15].

Вмешательства

K.J. Sawin et al. (2021 г.) [15] указывают на то, что наиболее эффективными являются вмешательства, осуществляемые вне клиники, в естественной среде. Результаты реализации лагерных программ (англ. camp-based interventions) показали значимое улучшение в выполнении задач, связанных с заболеванием. Перспективными признаны поведенческие интервенционные технологии (мобильные приложения для напоминаний, телемедицина), особенно для подростков и лиц молодого возраста [15, 30].

B.E. Dicianno et al. (2016 г.) продемонстрировали принципиальную осуществимость и хорошую привлекательность использования мобильного приложения с функцией напоминаний для молодых людей с миелодисплазией. Участники высоко оценили удобство приложения и сообщили об улучшении приверженности к выполнению рутинных задач, таких как катетеризация и осмотр кожи. Хотя исследование было пилотным и небольшим, оно заложило основу для развития этого направления телемедицины и поддержки повышения способности к самопомощи [30].

Перспективные направления / Future directions

Несмотря на ограниченность доказательной базы, ряд новых методов продемонстрировал многообещающий потенциал:

- фетальная хирургия позволяет снизить тяжесть неврологического дефицита и начать реабилитацию в более ранние сроки;
- фотобиомодуляция (низкоинтенсивная лазерная терапия): протокол РКИ, проведенного Т. Silva et al. (2021 г.), включал оценку комбинации ФТ и лазерной терапии у детей с ММЦ – экспериментальные данные указывают на улучшение сенсомоторного восстановления, что требует подтверждения в условиях реальной клинической практики [31];
- функциональная электростимуляция применяется для стимуляции мышц – разгибателей стопы и уменьшения спастичности;
- роботизированная механотерапия позволяет проводить хорошо воспроизводимую тренировку ходьбы, но требует исследований у данной категории пациентов.

Качество доказательной базы и ограничения исследований / Quality of evidence and study limitations

Все авторы высказывают однозначное мнение в оценке современной доказательной базы как недостаточной. Си-

стематические обзоры свидетельствуют о преобладании исследований с низким и очень низким качеством, малым размером выборки и высокой гетерогенностью. В обзоре K.J. Sawin et al. (2021 г.), включившем 15 интервенционных исследований, почти половина характеризовалась высоким риском систематической ошибки [15]. Р. Orduña-Martínez et al. (2025 г.) в своем метаанализе оценивают качество доказательств как низкое или умеренное по шкале GRADE [14]. В связи с этим большая часть клинических рекомендаций, особенно по ортопедии [29] и организации помощи [9], базируются на клиническом консенсусе экспертов (**табл. 1**).

ЗАКЛЮЧЕНИЕ / CONCLUSION

Комплексная реабилитация детей с миелодисплазией представляет собой многокомпонентный и пожизненный процесс с обязательным вовлечением мультифункциональной команды специалистов. На основании проведенного анализа можно сделать следующие выводы.

Эффективная реабилитация невозможна без мультидисциплинарного подхода и использования МКФ для поста-

Таблица 1. Уровень доказательности в исследованиях основных реабилитационных вмешательств при миелодисплазии у детей
Table 1. Evidence level in studies on primary rehabilitation interventions in children with myelodysplasia

Направление реабилитации / Rehabilitation program	Вмешательство / Intervention	Уровень доказательности / Evidence level	Источники / Sources
Физиотерапия / Physical therapy	Тренировка на тредмиле / Treadmill training	Умеренный (1 РКИ) / Moderate (1 RCT)	[18]
	Вибротерапия / Vibration therapy	Низкий / Умеренный (проспективные когортные исследования) // Low / Moderate (prospective cohort studies)	[20]
	Этапное гипсование / Staged casting	Умеренный (1 РКИ) / Moderate (1 RCT)	[22]
	Рефлекторная ФТ в сравнении с традиционной ФТ / Reflexive PT vs. conventional PT	Низкий (1 РКИ, малая выборка) / Low (1 RCT, small sample size)	[23]
Нейроурология / Neurourology	Периодическая катетеризация / Intermittent catheterization	Высокий (уровень А) / High (level A)	[9, 25]
	Электростимуляция / Electrical stimulation	Умеренный (метаанализ 4 РКИ) / Moderate (meta-analysis of 4 RCTs)	[14]
	Антихолинергические препараты / ботулотоксин // Anticholinergic medications / botulinum toxin	Умеренный / Низкий // Moderate / Low	[2, 32]
	Исходы после фетальной хирургии / Outcomes following fetal surgery	Умеренный (систематический обзор когорт) / Moderate (systematic review of cohorts)	[29]
Ортопедия / Orthopedics	Хирургическая коррекция / Surgical correction	Низкий (серии случаев) / Low (case series)	[29]
	Профилактика/корсетирование // Prevention/bracing	Клинический консенсус / Clinical consensus	[29]
	Лагерные программы / Camp-based interventions	Низкий (квазиэкспериментальные исследования) / Low (quasi-experimental studies)	[15]
	Мобильные приложения / BITs // Mobile apps / BITs	Очень низкий (пилотные исследования) / Very low (pilot studies)	[30, 15]

Примечание. ФТ – физиотерапия; РКИ – рандомизированное контролируемое исследование; BITs (англ. behavioral intervention technologies) – поведенческие интервенционные технологии.

Note. PT – physical therapy; RCT – randomized controlled trial; BITs – behavioral intervention technologies.

новки целей и оценки результатов. Раннее начало вмешательства, в идеале после фетальной коррекции, является ключевым фактором благоприятного прогноза.

Наибольший эффект достигается при сочетании методов, направленных на стимуляцию нейропластичности (тредмил-тренировки, вибротерапия), коррекцию вторичных деформаций (этапное гипсование) и адекватное ортезирование.

«Золотым стандартом» нейроурологической реабилитации остается периодическая катетеризация. Электростимуляция служит эффективным дополнением, улучшающим уродинамические параметры.

Развитие навыков самопомощи должно носить персонализированный характер с учетом когнитивных особенностей ребенка. Эффективны проведение коррекции в естественной среде (лагерные программы) и с использованием инновационных технологий.

Современная доказательная база в отношении реабилитации при миелодисплазии характеризуется дефици-

том исследований высокого методологического качества. Большинство рекомендаций основано на клиническом консенсусе.

Таким образом, можно выделить основные перспективные направления для проведения дальнейших исследований. К ним относятся многоцентровые РКИ для оценки эффективности различных методов ФТ с использованием стандартизированных протоколов и исходов, изучение долгосрочных последствий фетальной хирургии с точки зрения реабилитационного потенциала, разработка и валидация методов стимуляции нейропластичности (фотобиомодуляция, функциональная электростимуляция, транскраниальная магнитная стимуляция), а также анализ эффективности поведенческих технологий для поддержки самоуправления у подростков и молодых взрослых. Не меньшей актуальностью и значимостью обладает создание национальных регистров для сбора данных о естественном течении заболевания и исходах реабилитации.

ИНФОРМАЦИЯ О СТАТЬЕ	ARTICLE INFORMATION
<p>Поступила: 29.12.2025 В доработанном виде: 26.02.2026 Принята к печати: 11.03.2026 Опубликована: 30.03.2026</p>	<p>Received: 29.12.2025 Revision received: 26.02.2026 Accepted: 11.03.2026 Published: 30.03.2026</p>
<p>Конфликт интересов</p> <p>Автор заявляет об отсутствии конфликта интересов</p>	<p>Conflict of interests</p> <p>The author declares no conflict of interests</p>
<p>Финансирование</p> <p>Автор заявляет об отсутствии финансовой поддержки</p>	<p>Funding</p> <p>The author declares no funding</p>
<p>Этические аспекты</p> <p>Неприменимо</p>	<p>Ethics declarations</p> <p>Not applicable</p>
<p>Комментарий издателя</p> <p>Содержащиеся в этой публикации утверждения, мнения и данные были созданы ее авторами, а не издательством ИРБИС (ООО «ИРБИС»). Издательство снимает с себя ответственность за любой ущерб, нанесенный людям или имуществу в результате использования любых идей, методов, инструкций или препаратов, упомянутых в публикации</p>	<p>Publisher's note</p> <p>The statements, opinions, and data contained in this publication were generated by the authors and not by IRBIS Publishing (IRBIS LLC). IRBIS LLC disclaims any responsibility for any injury to people or property resulting from any ideas, methods, instructions, or products referred in the content</p>
<p>Права и полномочия</p> <p>© 2026 И.С. Козлова; ООО «ИРБИС» Статья в открытом доступе по лицензии CC BY-NC-SA (https://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/)</p>	<p>Rights and permissions</p> <p>© 2026 I.S. Kozlova. Publishing services by IRBIS LLC This is an open access article under CC BY-NC-SA license (https://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/)</p>

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

- Иванов С.В., Кенис В.М., Щедрина А.Ю. и др. Spina bifida: мультидисциплинарная проблема (обзор литературы). *Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии*. 2021; 11 (2): 201–13. <https://doi.org/10.17816/psaic958>.
Ivanov S.V., Kenis V.M., Shchedrina A.Yu., et al. Spina bifida: a multidisciplinary problem (a literature review). *Russian Journal of Pediatric Surgery, Anesthesia and Intensive Care*. 2021; 11 (2): 201–13 (in Russ.). <https://doi.org/10.17816/psaic958>.
- Некрасова А.М., Бодрова Р.А., Неведьева 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 (in Russ.). <https://doi.org/10.38025/2078-1962-2024-23-4-83-91>.
- Морозов С.Л., Полякова О.В., Яновская Н.В. и др. Spina bifida. Современные подходы и возможности к диагностике, лечению и реабилитации. *Практическая медицина*. 2020; 18 (3): 32–7. <https://doi.org/10.32000/2072-1757-2020-3-32-37>.
Morozov S.L., Polyakova O.V., Yanovskaya N.V., et al. Spina bifida. Modern approaches and opportunities for diagnosis, treatment and rehabilitation. *Practical Medicine*. 2020; 18 (3): 32–7 (in Russ.). <https://doi.org/10.32000/2072-1757-2020-3-32-37>.
- Wilde J.J., Petersen J.R., Niswander L. Genetic, epigenetic, and environmental contributions to neural tube closure. *Annu Rev Genet*. 2014; 48: 583–611. <https://doi.org/10.1146/annurev-genet-120213-092208>.
- Худякова Н.В., Пчелин И.Ю., Шишкин А.Н. и др. Урологическая патология у пациентов со Spina bifida: обзор литературы. *Juvenis Scientia*. 2022; 8 (5): 5–15. https://doi.org/10.32415/jscientia_2022_8_5_5-15.

- Khudyakova N.V., Pchelin I.Yu., Shishkin A.N., et al. Urological pathology in patients with Spina bifida: a review. *Juvenis Scientia*. 2022; 8 (5): 5–15 (in Russ.). https://doi.org/10.32415/jscientia_2022_8_5_5-15.
6. Ryznychuk M.O., Kryvchanska M.I., Lastivka I.V., Bulyk R.Y. Incidence and risk factors of spina bifida in children. *Wiad Lek*. 2018; 71 (2 Pt 2): 339–44.
 7. Некрасова А.М., Бодрова Р.А., Нефедьева Д.Л. и др. Мультидисциплинарный подход в реабилитации детей со Spina bifida. *Вестник новых медицинских технологий. Электронное издание*. 2021; 5: 105–10. <https://doi.org/10.24412/2075-4094-2021-5-3-10>.
Nekrasova A.M., Bodrova R.A., Nefedeva D.L., et al. Multidisciplinary approach in the rehabilitation of children with Spina bifida. *Journal of New Medical Technologies. eEdition*. 2021; 5: 105–10 (in Russ.). <https://doi.org/10.24412/2075-4094-2021-5-3-10>.
 8. Радзинский В.Е., Соловьёва А.В., Кузнецова О.А., Смирнова Т.В. Прегравидарная подготовка: доказанная польза. Эссенциальные микронутриенты в составе поливитаминных комплексов. *Доктор.Ру*. 2020; 19 (6): 30–5. <https://doi.org/10.31550/1727-2378-2020-19-6-30-35>.
Radzinsky V.E., Soloviova A.V., Kuznetsova O.A., Smirnova T.V. Preconception care: proven benefits. Essential micronutrients in multivitamin combinations. *Doctor.Ru*. 2020; 19 (6): 30–5 (in Russ.). <https://doi.org/10.31550/1727-2378-2020-19-6-30-35>.
 9. Petronic Markovic I., Nikolic D., Stahl M., et al. Evidence-based position paper of the UEMS PRM on the role of Physical and Rehabilitation Medicine (PRM) physician in the management of children and adults with spinal dysraphism. *Eur J Phys Rehabil Med*. 2022; 58 (4): 511–9. <https://doi.org/10.23736/S1973-9087.22.07536-0>.
 10. Wilson P.E., Mukherjee S. Mobility guidelines for the care of people with spina bifida. *J Pediatr Rehabil Med*. 2020; 13 (4): 621–7. <https://doi.org/10.3233/PRM-200744>.
 11. Copp A.J., Adzick N.S., Chitty L.S., et al. Spina bifida. *Nat Rev Dis Primers*. 2015; 1: 15007. <https://doi.org/10.1038/nrdp.2015.7>.
 12. La Starza S., Pazzaglia C., Santilli C., et al. Neuromotor rehabilitation in spina bifida: the need of randomized controlled trials. *Childs Nerv Syst*. 2018; 34 (12): 2351–2. <https://doi.org/10.1007/s00381-018-3987-3>.
 13. Truzoli R., Reed P., Osborne L.A. Patient expectations of assigned treatments impact strength of randomised control trials. *Front Med*. 2021; 8: 648403. <https://doi.org/10.3389/fmed.2021.648403>.
 14. Orduña-Martínez P., Hernández-Guillén D., Blasco J.M., et al. Electrostimulation in children with neurogenic bladder due to spina bifida: systematic review and meta-analysis. *Birth Defects Res*. 2025; 117 (10): e2534. <https://doi.org/10.1002/bdr2.2534>.
 15. Sawin K.J., Margolis R.H.F., Ridosh M.M., et al. Self-management and spina bifida: a systematic review of the literature. *Disabil Health J*. 2021; 14 (1): 100940. <https://doi.org/10.1016/j.dhjo.2020.100940>.
 16. Phillips L.A., Burton J.M., Evans S.H. Spina bifida management. *Curr Probl Pediatr Adolesc Health Care*. 2017; 47 (7): 173–7. <https://doi.org/10.1016/j.cppeds.2017.06.007>.
 17. Farmer D.L., Thom E.A., Brock J.W. 3rd, et al. The management of myelomeningocele study: full cohort 30-month pediatric outcomes. *Am J Obstet Gynecol*. 2018; 218 (2): 256.e1–13. <https://doi.org/10.1016/j.ajog.2017.12.001>.
 18. de Groot J.F., Takken T., van Brussel M., et al. Randomized controlled study of home-based treadmill training for ambulatory children with spina bifida. *Neurorehabil Neural Repair*. 2011; 25 (7): 597–606. <https://doi.org/10.1177/1545968311400094>.
 19. Pantall A., Teulier C., Smith B.A., et al. Impact of enhanced sensory input on treadmill step frequency: infants born with myelomeningocele. *Pediatr Phys Ther*. 2011; 23 (1): 42–52. <https://doi.org/10.1097/PEP.0b013e318206eefa>.
 20. Stark C., Hoyer-Kuhn H.K., Semler O., et al. Neuromuscular training based on whole body vibration in children with spina bifida: a retrospective analysis of a new physiotherapy treatment program. *Childs Nerv Syst*. 2015; 31 (2): 301–9. <https://doi.org/10.1007/s00381-014-2577-2>.
 21. 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>.
 22. Al-Oraibi S., Tariah H.A., Alanazi A. Serial casting versus stretching technique to treat knee flexion contracture in children with spina bifida: a comparative study. *J Pediatr Rehabil Med*. 2013; 6 (3): 147–53. <https://doi.org/10.3233/PRM-130247>.
 23. 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): 160–6. <https://doi.org/10.1590/0004-282X20170009>.
 24. Cancel D., Capoor J. Patient safety in the rehabilitation of children with spinal cord injuries, spina bifida, neuromuscular disorders, and amputations. *Phys Med Rehabil Clin N Am*. 2012; 23 (2): 401–22. <https://doi.org/10.1016/j.pmr.2012.03.001>.
 25. Меновщикова Л.Б., Николаев С.Н., Коварский С.Л. и др. Периодическая катетеризация мочевого пузыря в реабилитации детей с синдромом миелодисплазии. *Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии*. 2016; 4 (1): 30–8.
Menovschikova L.B., Nikolaev S.N., Kovarskiy S.L., et al. Intermittent bladder catheterization in the rehabilitation of children with myelodysplasia syndrome. *Russian Journal of Pediatric Surgery, Anesthesia and Intensive Care*. 2016; 4 (1): 30–8 (in Russ.).
 26. Красильников Д.Е. Принцип Митрофанова в реконструктивной урологии. Обзор литературы. *Педиатр*. 2010; 1 (1): 72–9.
Krasilnikov D.E. Mitrofanoff principle in urinary tract reconstruction. Literature review. *Pediatrician*. 2010; 1 (1): 72–9 (in Russ.).
 27. Kabagambe S.K., Jensen G.W., Chen Y.J., et al. Fetal surgery for myelomeningocele: a systematic review and meta-analysis of outcomes in fetoscopic versus open repair. *Fetal Diagn Ther*. 2018; 43 (3): 161–74. <https://doi.org/10.1159/000479505>.
 28. Новикова Е.В., Хан М.А., Николаев С.Н. Медицинская реабилитация детей с нарушенной функцией мочеиспускания при спинальном дизрафизме. *Quantum Satis*. 2023; 6 (2): 38–9.
Novikova E.V., Khan M.A., Nikolaev S.N. Medical rehabilitation of children with impaired urination function in spinal dysraphism. *Quantum Satis*. 2023; 6 (2): 38–9 (in Russ.).
 29. Conklin M.J., Kishan S., Nanayakkara C.B., Rosenfeld S.R. Orthopedic guidelines for the care of people with spina bifida. *J Pediatr Rehabil Med*. 2020; 13 (4): 629–35. <https://doi.org/10.3233/PRM-200750>.
 30. Dicianno B.E., Fairman A.D., McCue M., et al. Feasibility of using mobile health to promote self-management in spina bifida. *Am J Phys Med Rehabil*. 2016; 95 (6): 425–37. <https://doi.org/10.1097/PHM.0000000000000400>.
 31. Silva T., Queiroz J.R., Turcio K.H.L., et al. Effect of photobiomodulation combined with physical therapy on functional performance in children with myelomeningocele: a protocol randomized clinical blind study. *PLoS One*. 2021; 16 (10): e0253963. <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0253963>.
 32. Sawin K.J., Bellin M.H. Quality of life in individuals with spina bifida: a research update. *Dev Disabil Res Rev*. 2010; 16 (1): 47–59. <https://doi.org/10.1002/drr.96>.

Сведения об авторе / About the author

Козлова Ирина Сергеевна, к.м.н. / Irina S. Kozlova, PhD – ORCID: <http://orcid.org/0000-0002-2536-296X>. E-mail: e-vogue@bk.ru.