



ОЦЕНКА ЭФФЕКТИВНОСТИ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ СИНДРОМА ФИКСИРОВАННОГО СПИННОГО МОЗГА ВТОРИЧНОГО ГЕНЕЗА ПРИ SPINA BIFIDA: СИСТЕМАТИЧЕСКИЙ ОБЗОР

С.О. Рябых^{1, 4}, А.А. Калашников¹, Д.А. Лысачёв², В.С. Климов^{1, 3}, А.В. Губин⁴, К.А. Дьячков⁵,
И.И. Хужаназаров^{6, 7}, Д.И. Эшкулов⁶

¹Научно-исследовательский клинический институт педиатрии и детской хирургии
им. акад. Ю.Е. Вельтищева, Москва, Россия

²Национальный медицинский исследовательский центр нейрохирургии
им. акад. Н.Н. Бурденко, Москва, Россия

³Российский университет дружбы народов, Москва, Россия

⁴Клиника высоких медицинских технологий им. Н.И. Пирогова, Санкт-Петербург, Россия

⁵Национальный медицинский исследовательский центр травматологии и ортопедии
им. акад. Г.А. Илизарова, Курган, Россия

⁶Республиканский специализированный научно-практический медицинский центр
травматологии и ортопедии, Ташкент, Узбекистан

⁷Ташкентская медицинская академия, Ташкент, Узбекистан

Цель исследования. Обзор литературы с оценкой эффективности методов хирургического лечения синдрома фиксированного спинного мозга вторичного генеза при *spina bifida*.

Материал и методы. В базах данных Pubmed, EMBASE, eLibrary и Cochrane Library выполнен поиск проспективных когортных клинических исследований, опубликованных в 2009–2024 гг. и оценивающих эффективность методик коррекции синдрома фиксированного спинного мозга при *spina bifida*. Исследование выполнено в соответствии с международными рекомендациями по написанию систематических обзоров и метаанализов PRISMA.

Результаты. В указанный период опубликованы 20 статей, посвященных оценке эффективности хирургических методов коррекции синдрома фиксированного спинного мозга. Из них 15 являются прагматическими клиническими исследованиями, а 5 — рандомизированными клиническими исследованиями. Средний уровень доказательности — III.

Заключение. В настоящее время можно констатировать наличие внутриэкспертного консенсуса относительно функционально-лучевых критериев синдрома фиксированного спинного мозга вторичного генеза при *spina bifida*. Однако вопрос эффективности оперативного вмешательства напрямую зависит от наличия объективных методов клинической оценки тяжести функционального дефицита, обратимости морфофункциональных изменений нервной ткани. Несмотря на многообразие клинических шкал и опросников, не существует единой оценочной системы неврологического, урологического, ортопедического дефицитов у больных с синдромом фиксированного спинного мозга. В этом контексте к перспективным методам объективизации патологического процесса можно отнести функциональную МРТ (спинальную МР-трактографию), однако выявляемые при обследовании феномены не до конца изучены и требуют дальнейших исследований.

Ключевые слова: дети, *spina bifida*, синдром фиксированного спинного мозга, хирургическое лечение.

Для цитирования: Рябых С.О., Калашников А.А., Лысачёв Д.А., Климов В.С., Губин А.В., Дьячков К.А., Хужаназаров И.И., Эшкулов Д.И. Оценка эффективности хирургического лечения синдрома фиксированного спинного мозга вторичного генеза при *spina bifida*: систематический обзор // Хирургия позвоночника. 2024. Т. 21. № 2. С. 49–56.

DOI: <http://dx.doi.org/10.14531/ss2024.2.49-56>.

EVALUATION OF THE EFFECTIVENESS OF SURGICAL TREATMENT OF TETHERED SPINAL CORD SYNDROME OF SECONDARY ORIGIN IN SPINA BIFIDA: A SYSTEMATIC REVIEW

S.O. Ryabukh^{1, 4}, A.A. Kalashnikov¹, D.A. Lysachev², V.S. Klimov^{1, 3}, A.V. Gubin⁴, K.A. Dyachkov⁵, I.I. Khuzhanazarov^{6, 7}, D.I. Eshkulov⁶

¹Veltishchev Research and Clinical Institute for Pediatrics and Pediatric Surgery, Moscow, Russia

²N.N. Burdenko National Medical Research Center for Neurosurgery, Moscow, Russia

³Peoples' Friendship University of Russia, Moscow, Russia

⁴The Pirogov Clinic of High Medical Technologies at St. Petersburg University, St. Petersburg, Russia

⁵National Medical Research Center for Traumatology and Orthopedics n.a. Acad. G.A. Ilizarov, Kurgan, Russia

⁶Republican Specialized Scientific and Practical Medical Center for Traumatology and Orthopedics, Tashkent, Uzbekistan

⁷Tashkent Medical Academy, Tashkent, Uzbekistan

Objective. To present a literature review assessing the effectiveness of surgical treatment methods for tethered spinal cord syndrome of secondary origin in *spina bifida*.

Material and Methods. The Pubmed, EMBASE, eLibrary, and Cochrane Library databases were searched for prospective cohort clinical studies published from 2009 to 2024 and evaluating the effectiveness of methods for correcting tethered spinal cord syndrome in *spina bifida*. The study was carried out in accordance with the guidelines for Preferred Reporting Items for writing Systematic Reviews and Meta-Analyses (PRISMA).

Results. During this period, 20 articles were published assessing the effectiveness of surgical methods for correcting tethered spinal cord syndrome. Of these, 15 are pragmatic clinical trials and 5 are randomized clinical trials. The average level of evidence is III.

Conclusion. Currently, it can be stated that there is an intra-expert consensus regarding functional radiological criteria for tethered spinal cord syndrome of secondary origin in *spina bifida*. However, the issue of the effectiveness of surgical intervention directly depends on the availability of objective methods for clinical assessment of the severity of functional deficit and the reversibility of morphofunctional changes in the nervous tissue. Despite the variety of clinical scales and questionnaires, there is no unified assessment system for neurological, urological and orthopedic deficits in patients with tethered spinal cord syndrome. In this context, functional MRI (spinal MR tractography) can be considered a promising method for objectifying the pathological process. However, the phenomena revealed during the examination are not fully studied and require further research.

Key Words: children, *spina bifida*, tethered spinal cord syndrome, surgical treatment.

Please cite this paper as: Ryabikh SO, Kalashnikov AA, Lysachev DA, Klimov VS, Gubin AV, Dyachkov KA, Khuzhanazarov II, Eshkulov DI. Evaluation of the effectiveness of surgical treatment of tethered spinal cord syndrome of secondary origin in *spina bifida*: a systematic review. Russian Journal of Spine Surgery (Khirurgiya Pozvonochnika). 2024;21(2):49–56. In Russian.

DOI: <http://dx.doi.org/10.14531/ss2024.2.49-56>.

Синдром фиксированного спинного мозга (СФСМ) вторичного генеза представляет собой комплекс функциональных нарушений, вызванных натяжением спинного мозга вследствие фиксации его каудальных отделов в пояснично-крестцовом отделе позвоночного канала [1]. Клинические признаки СФСМ вторичного генеза складываются из неврологических, ортопедических и урологических проявлений, а наиболее частыми симптомами являются двигательные и чувствительные расстройства в нижних конечностях, нарушение функции тазовых органов и болевой синдром [2, 3]. Основная цель хирургического лечения СФСМ заключается в освобождении структур спинного мозга от чрезмерного натяжения.

Традиционными методами коррекции СФСМ вторичного генеза при спинальных дизрафиях являются хирургическое устранение факторов фиксации (липом, дермоидных кист, костных и/или фиброзных перегородок позвоночного канала и др.), разделение арахноидальных и руб-

цовых сращений, иссечение натянутой конечной нити [4, 5]. При этом последние годы привнесли в хирургию только опции контроля хирургических действий, таких как интраоперационный нейромониторинг соматосенсорных и моторных вызванных потенциалов, нейронавигации и пр. При повторных операциях в ходе хирургических манипуляций увеличивается риск повреждения спинного мозга и корешков, в связи с этим в ряде случаев полное устранение фиксации невозможно [6].

Клиническая картина СФСМ вторичного генеза при *spina bifida* может быть очень разнообразной, в зависимости от степени повреждения спинного мозга и его оболочек. Среди симптомов могут быть нарушения мочеиспускания и дефекации, чувствительности и двигательной функции нижних конечностей, мозговые расстройства и задержка умственного развития. Как раз оценка динамики этих симптомов и является ключевой в анализе развития, необходимости и эффективности хирургического

лечения синдрома фиксированного спинного мозга вторичного генеза [7].

Цель исследования – представить обзор литературы с оценкой эффективности методов хирургического лечения СФСМ вторичного генеза при *spina bifida*.

Материал и методы

Стратегия поиска и отбора литературных данных

Выполнен поиск проспективных когортных клинических исследований в базах данных Pubmed, EMBASE, eLibrary и Cochrane Library, опубликованных в 2009–2024 гг. и оценивающих эффективность методик коррекции СФСМ вторичного генеза при *spina bifida*. Исследование выполнено в соответствии с международными рекомендациями по написанию систематических обзоров и метаанализов PRISMA [9].

На первом этапе проводили поиск литературных источников с использованием ключевых слов «синдром фиксированного спинного мозга»,

«*spina bifida*», «*tethered cord syndrome*», «*meningomyelocele*», «*post-MMC syndrome*». На втором этапе просматривали аннотации статей и исключали публикации, не соответствующие критериям данного исследования. На третьем этапе анализировали полнотекстовые версии отобранных статей списка литературы на соответствие критериям включения и исключения на наличие релевантных исследований (рис.).

Критерии оценки

В работах анализировали клинико-инструментальные критерии в зависимости от частоты встречаемости в меж- и внутрипрофильных работах, наличие межэкспертного и внутриэкспертного соглашения, уровень доказательности и градации рекомендаций при наличии указания на эти сведения в контенте статьи.

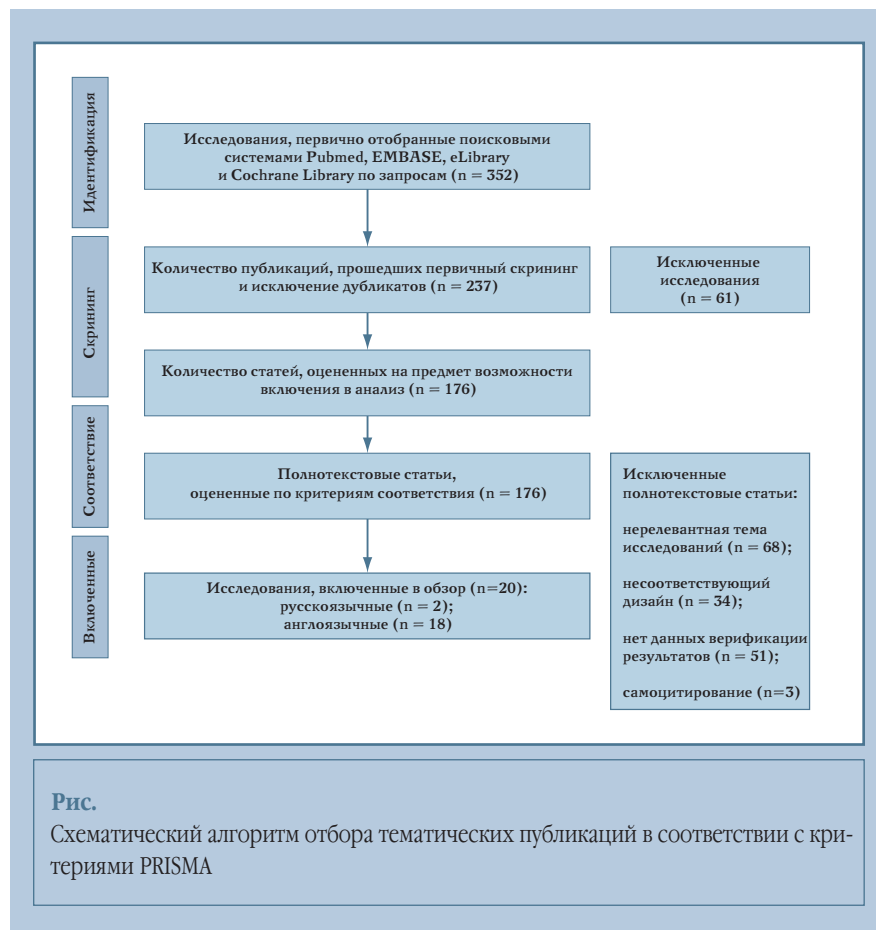
Результаты и их обсуждение

В 2009–2024 гг. были опубликованы 20 статей, посвященных оценке эффективности хирургических методов коррекции СФСМ вторичного генеза. Из них 15 представлено прагматическими клиническими исследованиями, а 5 – рандомизированными клиническими исследованиями. Средний уровень доказательности – III.

В ситуациях, когда после операции, направленной на коррекцию фиксации, проявляются клинические и нейровизуальные признаки СФСМ вторичного генеза, возникает проблема, требующая выбора дальнейшей тактики лечения. Решение этой проблемы связано с объективной оценкой адекватности проведенного анализа патологического процесса и эффективности первичного вмешательства. Перед нами стоит ряд вопросов, которые нужно рассмотреть:

1) какими объективными клинико-диагностическими критериями и шкалами необходимо руководствоваться при определении показаний к оперативному вмешательству?

2) в чем заключается роль спинальной МР-трактографии как вспомогательного диагностического метода?



3) какие объективные клинические и инструментальные показатели могут быть использованы для оценки результатов микрохирургической дефиксации спинного мозга?

1. Справедливо отметить, что в настоящее время для данной категории пациентов не разработаны валидизированные шкалы, которые позволяли бы оценить величину уродинамического, моторного и нейроортопедического дефицита. Использование стандартных шкал (mJOA, Ashworth, Tardieu, SBNS) применительно к *spina bifida* затруднительно, поскольку они разработаны на базе более типичных нозологических групп и требуют дальнейшей стандартизации критериев для обеспечения сопоставимости результатов исследований.

Однако при анализе МР-семиотики СФСМ все авторы выделили следующие признаки (табл.): дистопия конуса, миелопатия, терминальная сиригмиомиелия, арахноидальные кисты (реже дермои-

ды) и аномалии конечной нити, люмбосакральные липомы, менинго-, энцефаломиелоцеле. Это позволяет заключить, что по данным клинико-диагностическим критериям достигнут внутриэкспертный консенсус.

2. С учетом многообразия клинических проявлений СФСМ кажется очевидной необходимость выявления структурных изменений спинного мозга, в том числе его проводящих путей. Оценка функциональных критериев миелоаксонопатии по данным МР-трактографии спинного мозга встречается в 17 из 20 анализируемых публикаций, что также позволяет говорить о достижении внутриэкспертного консенсуса.

Основой трактографического метода является определение суммарной направленности молекул воды в трехмерном пространстве. Считается, что режим диффузно-взвешенных МР-изображений позволяет оценивать направление диффузии молекул воды

С.О. РЯБЫХ И ДР. ЭФФЕКТИВНОСТЬ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ СИНДРОМА ФИКСИРОВАННОГО СПИННОГО МОЗГА ПРИ SPINA BIFIDA
 S.O. RYABUKH ET AL. EVALUATION OF THE EFFECTIVENESS OF SURGICAL TREATMENT OF TETHERED SPINAL CORD SYNDROME IN SPINA BIFIDA

Таблица Основные клиничко-диагностические критерии эффективности хирургического лечения синдрома фиксированного спинного мозга при <i>spina bifida</i> и частота их упоминания в тематических статьях									
Исследование	Год	Тип исследования	Пациенты, n	Клинические критерии/шкалы	Лучевые критерии	МР-трактография	Методы хирургической дефискации – прямая (П)/непрямая (Н)*	УД	ГР
Adzick et al. [1]	2011	ПКИ	17	Ashworth scale, Tardieu scale	Дистопия конуса СМ, миелопатия, терминальная сирингомиелия, липомы, арахноидальные кисты, реже дермоиды и аномалии конечной нити. Функциональные критерии миелиноаксонопатии**	N/A	П	IV	C
Barf et al. [2]	2013	ПКИ	34	Ashworth scale, Tardieu scale	Дистопия конуса СМ, миелопатия, люмбосакральные липомы, менинго-, энцефаломиелоцеле. Функциональные критерии миелиноаксонопатии	Снижение индекса фракционной анизотропии <1	П/Н	III	B
Chehrroudi et al. [3]	2016	ПКИ	26	Ashworth scale, Tardieu scale	Арахноидальные кисты, реже дермоиды и аномалии конечной нити, люмбосакральные липомы, менинго-, энцефаломиелоцеле. Функциональные критерии миелиноаксонопатии	Снижение индекса фракционной анизотропии <1	П	III	C
Choi et al. [4]	2021	ПКИ	18	Ashworth scale, Tardieu scale	Дистопия конуса СМ, миелопатия, терминальная сирингомиелия, арахноидальные кисты, реже дермоиды и аномалии конечной нити, люмбосакральные липомы, менинго-, энцефаломиелоцеле. Функциональные критерии миелиноаксонопатии	Снижение индекса фракционной анизотропии <1	П	IV	B
Copp et al. [5]	2015	РКИ	37	Ashworth scale, Tardieu scale	Дистопия конуса СМ, миелопатия, люмбосакральные липомы, менинго-, энцефаломиелоцеле	N/A	П	III	B
Cordelli et al. [6]	2021	ПКИ	31	Modified Ashworth scale, Tardieu scale	Дистопия конуса СМ, миелопатия, терминальная сирингомиелия, арахноидальные кисты, реже дермоиды и аномалии конечной нити, люмбосакральные липомы, менинго-, энцефаломиелоцеле. Функциональные критерии миелино- аксонопатии	Снижение индекса фракционной анизотропии <1	П	IV	B
En'Wezoh [7]	2016	ПКИ	16	Modified Ashworth scale, Tardieu scale, SBNS, mJOA	Дистопия конуса СМ, миелопатия, терминальная сирингомиелия, арахноидальные кисты, реже дермоиды и аномалии конечной нити, люмбосакральные липомы, менинго-, энцефаломиелоцеле. Функциональные критерии миелиноаксонопатии	N/A	П	III	A
Eide, Ringstad [8]	2024	ПКИ	24	Modified Ashworth scale, Tardieu scale	Дистопия конуса СМ, миелопатия, люмбосакральные липомы, менинго-, энцефаломиелоцеле. Функциональные критерии миелиноаксонопатии	Снижение индекса фракционной анизотропии <1	П	III	B
Fieggen et al. [10]	2015	РКИ	15	Modified Ashworth scale, Tardieu scale, SBNS, mJOA	Дистопия конуса СМ, миелопатия, терминальная сирингомиелия, арахноидальные кисты, реже дермоиды и аномалии конечной нити, люмбосакральные липомы, менинго-, энцефаломиелоцеле. Функциональные критерии миелиноаксонопатии	N/A	П	III	A

С.О. РЯБЫХ И ДР. ЭФФЕКТИВНОСТЬ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ СИНДРОМА ФИКСИРОВАННОГО СПИННОГО МОЗГА ПРИ SPINA BIFIDA И ЧАСТОТА ИХ УПОМИНАНИЯ В ТЕМАТИЧЕСКИХ СТАТЬЯХ
 S.O. RYABUKH ET AL. EVALUATION OF THE EFFECTIVENESS OF SURGICAL TREATMENT OF TETHERED SPINAL CORD SYNDROME IN SPINA BIFIDA

Продолжение таблицы
 Основные клинико-диагностические критерии эффективности хирургического лечения синдрома фиксированного спинного мозга при *spina bifida* и частота их упоминания в тематических статьях

Фрим [11]	2014	ПКИ	23	Modified Ashworth scale, Tardieu scale	Дистопия конуса СМ, миелопатия, люмбосакральные липомы, менинго-, энцефаломиелоцеле. Функциональные критерии миелиноаксонопатии	N/A	II	III	B
Juriloff, Harris [12]	2018	ПКИ	18	Ashworth scale, Tardieu scale	Дистопия конуса СМ, миелопатия, люмбосакральные липомы, менинго-, энцефаломиелоцеле	N/A	II	III	B
Kellogg et al. [13]	2018	ПКИ	24	N/A	Дистопия конуса СМ, миелопатия, терминальная сирингомиелия, арахноидальные кисты, реже дермоиды и аномалии конечной нити, люмбосакральные липомы, менинго-, энцефаломиелоцеле. Функциональные критерии миелиноаксонопатии	N/A	II	IV	B
Хачатрян, Сысоев [14]	2014	РКИ	18	Modified Ashworth scale, Tardieu scale, SBNS, mJOA	Дистопия конуса СМ, миелопатия, терминальная сирингомиелия, арахноидальные кисты, реже дермоиды и аномалии конечной нити, люмбосакральные липомы, менинго-, энцефаломиелоцеле. Функциональные критерии миелиноаксонопатии	Снижение индекса фракционной анизотропии <1	II	III	B
Курпер с соавт. [15]	2018	ПКИ	24	Modified Ashworth scale, Tardieu scale, mJOA	Дистопия конуса СМ, миелопатия, люмбосакральные липомы, менинго-, энцефаломиелоцеле. Функциональные критерии миелиноаксонопатии	N/A	II	III	B
Lindquist et al. [16]	2022	РКИ	29	Modified Ashworth scale, Tardieu scale, SBNS, mJOA	Дистопия конуса СМ, миелопатия, терминальная сирингомиелия, арахноидальные кисты, реже дермоиды и аномалии конечной нити, люмбосакральные липомы, менинго-, энцефаломиелоцеле. Функциональные критерии миелиноаксонопатии	N/A	II	III	B
Rocque et al. [17]	2015	ПКИ	18	Modified Ashworth scale, Tardieu scale, SBNS, mJOA	Дистопия конуса СМ, миелопатия, терминальная сирингомиелия, арахноидальные кисты, реже дермоиды и аномалии конечной нити, люмбосакральные липомы, менинго-, энцефаломиелоцеле. Функциональные критерии миелиноаксонопатии	Снижение индекса фракционной анизотропии <1	II	III	B
Seki et al. [18]	2016	ПКИ	27	Ashworth scale, Tardieu scale	Дистопия конуса СМ, миелопатия, терминальная сирингомиелия, арахноидальные кисты, реже дермоиды и аномалии конечной нити, люмбосакральные липомы, менинго-, энцефаломиелоцеле. Функциональные критерии миелиноаксонопатии	Снижение индекса фракционной анизотропии <1	II	III	C
Snow-Lisy et al. [19]	2015	ПКИ	16	Ashworth scale, Tardieu scale	Дистопия конуса СМ, миелопатия, терминальная сирингомиелия, арахноидальные кисты, реже дермоиды и аномалии конечной нити, люмбосакральные липомы, менинго-, энцефаломиелоцеле. Функциональные критерии миелиноаксонопатии	Снижение индекса фракционной анизотропии <1	II	III	B

Окончание таблицы

Основные клинико-диагностические критерии эффективности хирургического лечения синдрома фиксированного спинного мозга при *spina bifida* и частота их упоминания в тематических статьях

Wide [21]	2020	ПККИ	9	Modified Ashworth scale, Tardieu scale, SBNS, mJOA	Дистопия конуса СМ, миелопатия, терминальная сингидромиелит, арахноидальные кисты, реж, дермоиды и аномалии конечной нити, люмбосакральные липомы, менинго-, энцефаломиелоцеле. Функциональные критерии миеломасоксонотии	N/A	П	IV	B
Williams et al. [22]	2015	РКИ	34	Modified Ashworth scale, Tardieu scale, SBNS, mJOA	Дистопия конуса СМ, миелопатия, терминальная сингидромиелит, арахноидальные кисты, реж, дермоиды и аномалии конечной нити, люмбосакральные липомы, менинго-, энцефаломиелоцеле	Снижение индекса фракционной анизотропии <1	П	III	B

ПККИ – прагматические клинические исследования; РКИ – рандомизированные клинические исследования; СМ – спинной мозг; УД – уровень доказательности американского общества клинической онкологии ASCO [20]; ГР – градация рекомендаций по ASCO; N/A – нет данных. * Непрямая деформация СМ описана при остотомии позвоночника и направлена (помимо коррекции деформации) на устранение его натяжения; ** функциональные критерии миеломасоксонотии: снижение амплитуды М-ответа при сохранной скорости распространения возбуждения.

в тканях, а интеграция этих данных определяет ее суммарную направленность в трехмерном пространстве. С учетом того, что диффузия воды в ЦНС ограничена мембранами аксонов, объемные изображения, получаемые при МР-трактографии, предложено считать проводящими путями головного и спинного мозга [10].

Одним из основных параметров оценки трактографии является коэффициент фракционной анизотропии, характеризующий степень однонаправленности диффузии молекул воды и варьирующий от 0 (анизотропия) до 1 (изотропия). Предполагается, что снижение фракционной анизотропии при поражении спинного мозга связано с разрывом продольно-ориентированных аксонов белого вещества, что свидетельствует о прерывании трактов на фоне натяжения спинного мозга [11–13]. Наличие патологических изменений со стороны проводников спинного мозга у больных, к примеру, с липомой конечной нити позволяет предположить растяжение спинного мозга в качестве изолированного фактора воздействия на него, а клинические проявления этой патологии охарактеризовать как СФСМ или точнее – синдром натяжения спинного мозга.

В 10 из 20 работ авторы оценивают критерий снижения индекса фракционной анизотропии меньше 1 как критерий этого синдрома, что также позволяет констатировать недостаточный внутриэкспертный консенсус по этому вопросу. Таким образом, спинальная МР-трактография позволяет выявлять растяжение, ишемию спинного мозга, что является важным критерием синдрома натяжения спинного мозга и, с учетом объективного статуса пациента, определяющим показанием к оперативному вмешательству [14, 15].

3. В профессиональной среде возникает некоторый скепсис, когда речь идет о диагностике и выборе тактики хирургического лечения у пациентов, ранее перенесших операцию на каудальных отделах спинного мозга, целью которой являлось

в том числе устранение фиксации спинного мозга. Очевидно, что факторы фиксации спинного мозга могли при этом появиться и сохраниться после вмешательства.

Исследовано естественное развитие заболевания при повторной фиксации спинного мозга, однако все еще существуют сомнения относительно необходимости хирургического лечения. Несмотря на то что в большинстве случаев операция может улучшить или стабилизировать состояние, наблюдается прогрессирующее ухудшение у части пациентов даже после непродолжительного улучшения. Вероятно, разумным подходом в будущем представляется применение многофакторного интраоперационного электрофизиологического мониторинга с оценкой большего количества сомитов и состояния тазовых органов для максимально безопасного устранения фиксации спинного мозга.

Закключение

В настоящее время можно констатировать наличие внутриэкспертного консенсуса относительно клинико-нейровизуляционных критериев СФСМ вторичного генеза по данным МРТ. Это дистопия конуса, миелопатия, терминальная сингидромиелит, арахноидальные кисты и дермоиды, аномалии конечной нити, липомы и признаки менинго-, энцефаломиелоцеле.

Однако вопрос об эффективности оперативного вмешательства напрямую зависит от наличия объективных методов клинической оценки тяжести функционального дефицита и обратимости морфофункциональных изменений нервной ткани. Несмотря на многообразие клинических шкал и опросников, в настоящее время не существует единой оценочной системы неврологического, урологического, ортопедического дефицита и его динамики у больных с СФСМ.

В этом контексте к перспективным методам объективизации патологического процесса можно отнести функциональную МРТ (спинальную МР-трактографию), необходимость выполнения

которой также свидетельствует о внутри-экспертном консенсусе. Однако выявляемые с ее помощью феномены остаются не до конца изученными и требуют дальнейших исследований.

Ограничения исследования

1. Невысокий уровень доказательности работ, которые представлены преимущественно когортными исследованиями.

2. Отсутствие структурированных данных об отдаленном результате и функциональном статусе пациентов.

3. Отсутствие тождественности когорт по количеству наблюдений и по критериям оценки динамики статуса пациентов.

4. Отсутствие возможности достоверного учета и анализа факторов, имеющих потенциальную возможность оказывать влияние на исходы (фактор доступности помощи в регионах, комплаентность родителей и пр.).

Эти обстоятельства являются препятствиями для подготовки метаанализа по данной актуальной тематике.

Исследование не имело спонсорской поддержки. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Проведение исследования одобрено локальными этическими комитетами учреждений.

Все авторы внесли существенный вклад в проведение исследования и подготовку статьи, прочли и одобрили финальную версию перед публикацией.

Литература/References

- Adzick NS, Thom EA, Spong CY, Brock JW 3rd, Burrows PK, Johnson MP, Howell LJ, Farrell JA, Dabrowiak ME, Sutton LN, Gupta N, Tulipan NB, D'Alton ME, Farmer DL. A randomized trial of prenatal versus postnatal repair of myelomeningocele. *N Engl J Med*. 2011;364:993–1004. DOI: 10.1056/NEJMoa1014379.
- Barf HA, Verhoef M, Jennekens-Schinkel A, Post MWM, Gooskens RHJM, Prevo AJH. Cognitive status of young adults with spina bifida. *Dev Med Child Neurol*. 2013;45:813–820. DOI: 10.1017/s0012162203001518.
- Chehroudi C, Duffy D, Irwin B, MacNeily AE. Aging out: Experiences with transition to adult healthcare for spina bifida patients in British Columbia. *Can Urol Assoc J*. 2016;10(Suppl 1):S84.
- Choi EK, Bae E, Jang M. Transition programs for adolescents and young adults with spina bifida: A mixed methods systematic review. *J Adv Nurs*. 2021;77:608–621. DOI: 10.1111/jan.14651.
- Copp AJ, Adzick NS, Chitty IS, Fletcher JM, Holmbeck GN, Shaw GM. Spina bifida. *Nat Rev Dis Primers*. 2015;1:15007. DOI: 10.1038/nrdp.2015.7.
- Cordelli DM, Di Pisa V, Fetta A, Garavelli L, Maltoni L, Soliani L, Ricci E. Neurological phenotype of Mowat-Wilson syndrome. *Genes (Basel)*. 2021;12:982. DOI: 10.3390/genes12070982.
- En'wezoh DC. Functional Outcomes in Children with Myelomeningocele Following Orthopedic Scoliosis Correction with or Without Prior Spinal Cord Untethering. Doctoral dissertation, Harvard Medical School, 2016. [Electronic resource]. Available at: <https://dash.harvard.edu/bitstream/handle/1/40620244/ENWEZOH-SCHOLARLYPROJECT-2016.pdf?sequence=1>.
- Eide PK, Ringstad G. Functional analysis of the human perivascular subarachnoid space. *Nat Commun*. 2024;15:2001. DOI: 10.1038/s41467-024-46329-1.
- FDA. Framework for FDA's Real-World Evidence Program. December 2018. [Electronic resource]. Available from: <https://www.fda.gov/media/120060/download>.
- Fieggen G, Fieggen K, Stewart C, Padayachy L, Lazarus J, Donald K, Dix-Peek S, Toefy Z, Figaji A. Spina bifida: a multidisciplinary perspective on a many-faceted condition. *S Afr Med J*. 2014;104:213–217. DOI: 10.7196/samj.8079.
- Frim DM. Neural tube defects. In: Albright AL, Pollack IF, Adelson PD, eds. *Principles and Practice of Pediatric Neurosurgery*. 3rd ed. New York, NY: Thieme Medical Publishers, 2014:1218–1230.
- Juriloff DM, Harris MJ. Insights into the etiology of mammalian neural tube closure defects from developmental, genetic and evolutionary studies. *J Dev Biol*. 2018;6:22. DOI: 10.3390/jdb6030022.
- Kellogg R, Lee P, Deibert CP, Tempel Z, Zwagerman NT, Bonfield CM, Johnson S, Greene S. Twenty years' experience with myelomeningocele management at a single institution: lessons learned. *J Neurosurg Pediatr*. 2018;22:439–443. DOI: 10.3171/2018.5.PEDS17584.
- Хачатрян В.А., Сысоев К.В. Об актуальных проблемах патогенеза, диагностики и лечения синдрома фиксированного спинного мозга (аналитический обзор) // Нейрохирургия и неврология детского возраста. 2014. № 3. С. 76–88. [Khachatryan VA, Sysoev KV. Current issues of pathogenesis, diagnostics and treatment of the tethered spinal cord syndrome (analytical review). *Pediatric Neurosurgery and Neurology*. 2014;(3):76–88].
- Курцер М.А., Притыко А.Г., Спиридонова Е.И., Зверева А.В., Соколовская Ю.В., Петраки В.Л., Асадов Р.Н., Полякова О.В., Аболищ М.А., Кутакова Ю.Ю. Открытая внутриутробная хирургическая коррекция spina bifida у плода // Акушерство и гинекология: новости, мнения, обучение. 2018. Т. 6. № 4. С. 38–44. [Kurtser MA, Prityko AG, Spiridonova EI, Zvereva AV, Sokolovskaya YuV, Petraki VI, Asadov RN, Polyakova OV, Abolits MA, Kutakova YuYu. Open fetal surgery for spina bifida. *Obstetrics and gynecology. News, opinions and training*. 2018;6(4):38–44]. DOI: 10.24411/2303-9698-2018-14004.
- Lindquist B, Jacobsson H, Strinnholm M, Peny-Dahlstrand M. A scoping review of cognition in spina bifida and its consequences for activity and participation throughout life. *Acta Paediatr*. 2022;111:1682–1694. DOI: 10.1111/apa.16420.
- Rocque BG, Bishop ER, Scogin MA, Hopson BD, Arynchyna AA, Boddiford CJ, Shannon CN, Blount JP. Assessing health-related quality of life in children with spina bifida. *J Neurosurg Pediatr*. 2015;15:144–149. DOI: 10.3171/2014.10.PEDS1441.
- Seki T, Hida K, Yano S, Sasamori T, Hamauch S, Koyanagi I, Houkin K. Surgical outcome of children and adolescents with tethered cord syndrome. *Asian Spine J*. 2016;10:940–944. DOI: 10.4184/asj.2016.10.5.940.
- Snow-Lisy DC, Yerkes EB, Cheng EY. Update on urological management of spina bifida from prenatal diagnosis to adulthood. *J Urol*. 2015;194:288–296. DOI: 10.1016/j.juro.2015.03.107.
- Somerfield MR, Padberg JJ, Pfister DG, Bennett CL, Recht A, Smith TJ, Weeks JC, Winn RJ, Durant JR. ASCO clinical practice guidelines: process, progress, pitfalls, and prospects. *Class Pap Curr Comments*. 2000;4:881–886.
- Wide P. Neurogenic bladder and bowel dysfunction: Clinical aspects in children with spinal dysraphism. Link ping University Electronic Press. 2020.
- Williams J, Mai CT, Mulinare J, Isenburg J, Flood TJ, Ethen M, Frohner B, Kirby RS. Updated estimates of neural tube defects prevented by mandatory folic acid fortification - United States, 1995–2011. *MMWR Morb Mortal Wkly Rep*. 2015;64:1–5.

Адрес для переписки:

Калашников Алексей Андреевич
123317, Россия, Москва, Шмитовский проезд, 29,
Детская городская клиническая больница № 9
им. Г.Н. Сперанского, glandibula@gmail.com

Статья поступила в редакцию 01.11.2023

Рецензирование пройдено 28.12.2024

Подписано в печать 19.01.2024

Address correspondence to:

Kalashnikov Aleksey Andreyevich
Speransky Children's City Clinical Hospital No. 9,
29 Shmitovsky proezd, Moscow, 123317, Russia,
glandibula@gmail.com

Received 01.11.2023

Review completed 28.12.2024

Passed for printing 19.01.2024

Сергей Олегович Рябых, д-р мед. наук, заместитель директора по научной работе, руководитель отдела травматологии и ортопедии Научно-исследовательского клинического института педиатрии и детской хирургии им. акад. Ю.Е. Вельтищева, Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова, Россия, 125412, Москва, ул. Талдомская, 2; травматолог-ортопед, Клиника высоких медицинских технологий им. Н.И. Пирогова Санкт-Петербургского государственного университета, 190103, Россия, Санкт-Петербург, наб. р. Фонтанки, 154, ORCID: 0000-0001-6565-7052, rso_@mail.ru;

Алексей Андреевич Калашников, врач-нейрохирург, Детская городская клиническая больница № 9 им. Г.Н. Сперанского, Россия, 123317, Москва, Шмитовский проезд, 29, ORCID: 0009-0009-2987-7950, glandibula@gmail.com;

Дмитрий Анатольевич Лысачёв, врач-уролог, Национальный медицинский исследовательский центр нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко, Россия, 125047, Москва, ул. 4-я Тверская-Ямская, 16, ORCID: 0000-0002-9872-0959, urodlysachev@gmail.com;

Владимир Сергеевич Климов, д-р мед. наук, доцент кафедры нейрохирургии, Российский университет дружбы народов, Россия, 117198, Москва, ул. Миклухо-Маклая, 6; ведущий научный сотрудник отдела травматологии и ортопедии Научно-исследовательского клинического института педиатрии и детской хирургии им. акад. Ю.Е. Вельтищева, Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова, Россия, 125412, Москва, ул. Талдомская, 2, ORCID: 0000-0002-9096-7594, v_klimov@neuronsk.ru;

Александр Вадимович Губин, д-р мед. наук, проф., заместитель директора по медицинской части (травматология и ортопедия), Клиника высоких медицинских технологий им. Н.И. Пирогова, Санкт-Петербургский государственный университет, Россия, 190103, Санкт-Петербург, наб. р. Фонтанки, 154, ORCID: 0000-0003-3234-8936, alexander@gubin.spb.ru;

Константин Александрович Дьячков, д-р мед. наук, главный научный сотрудник лаборатории рентгеновских и ультразвуковых методов диагностики, заведующий отделением лучевой диагностики, Национальный медицинский исследовательский центр травматологии и ортопедии им. акад. Г.А. Илизарова, Россия, 640014, Курган, ул. М. Ульяновой, 6, ORCID: 0000-0002-8490-3052, dka_doc@mail.ru;

Илхом Эшкуллович Хужаназаров, д-р мед. наук, заведующий кафедрой травматологии, ортопедии, военно-полевой хирургии и нейрохирургии, Ташкентская медицинская академия, Узбекистан, 100109, Ташкент, ул. Фараби, 2; заведующий отделением ортопедии и реабилитации, Республиканский специализированный научно-практический медицинский центр травматологии и ортопедии, Узбекистан, 100047, Ташкент, ул. Мактумкули, 78, ORCID: 0000-0002-8362-6716, ilkbom707@mail.ru;

Достон Илхомович Эшкулов, нейрохирург, Республиканский специализированный научно-практический медицинский центр травматологии и ортопедии, Узбекистан, 100047, Ташкент, ул. Мактумкули, 78, ORCID: 0000-0001-7334-1410, dostonjon.esbkulov@mail.ru.

Sergey Olegovich Ryabykh, DMSc, Deputy Director for Science, Head of the Department of Traumatology and Orthopedics, Veltishchev Research and Clinical Institute for Pediatrics and Pediatric Surgery of the Pirogov Russian National Research Medical University, 2 Taldomskaya str., Moscow, 125412, Russia; traumatologist-orthopedist, St. Petersburg University's Pirogov Clinic of High Medical Technologies, 154 Fontanka River Embankment, St. Petersburg, 190103, Russia, ORCID: 0000-0002-8293-0521, rso_@mail.ru;

Aleksey Andreyevich Kalashnikov, pediatric neurosurgeon, Speransky Children's City Clinical Hospital No. 9, 29 Shmitovsky proezd, Moscow, 123317, Russia, ORCID: 0009-0009-2987-7950, glandibula@gmail.com;

Dmitry Anatolyevich Lysachev, urologist, N.N. Burdenko National Research Medical Center, 16, 4th Tverskaya-Yamskaya str., Moscow, 125047, ORCID: 0000-0002-9872-0959, urodlysachev@gmail.com;

Vladimir Sergeyevich Klimov, DMSc, assistant professor of the Department of Neurosurgery, Peoples' Friendship University of Russia, 6 Miklukho-Maklaya str., Moscow, 117198, Russia; leading researcher of the Department of Traumatology and Orthopedics, Veltishchev Research and Clinical Institute for Pediatrics and Pediatric Surgery, Moscow, Russia, Pirogov Russian National Research Medical University, 2 Taldomskaya str., Moscow, 125412, Russia, ORCID: 0000-0002-9096-7594, v_klimov@neuronsk.ru;

Alexandr Vadimovich Gubin, DMSc, Prof., deputy director for medical affairs (traumatology and orthopedics), The Pirogov Clinic of High Medical Technologies at St. Petersburg University, 154 Fontanka river emb., St. Petersburg, 190103, Russia, ORCID: 0000-0003-3234-8936, alexander@gubin.spb.ru;

Konstantin Alexandrovich Dyachkov, DMSc, chief researcher of the Laboratory of X-ray and ultrasound diagnostic methods, National Medical Research Center or Traumatology and Orthopedics n.a. Acad. G.A. Ilizarov, 6 M. Ulyanova str., Kurgan, 640014, Russia, ORCID: 0000-0002-8490-3052, dka_doc@mail.ru;

Ilkbom Esbkulovich Khuzhanazarov, DMSc, head of the Department of Traumatology, Orthopedics, Military Field Surgery and Neurosurgery, Tashkent Medical Academy, 2 Farabi str., Tashkent, 100109, Uzbekistan; head of the Department of Orthopedics and Rehabilitation, Republican Specialized Scientific and Practical Medical Center of Traumatology and Orthopedics, 78 Makhtumkuli str., Tashkent, 100047, Uzbekistan, ORCID: 0000-0002-8362-6716, ilkbom707@mail.ru;

Doston Ilkomovich Esbkulov, neurosurgeon, Republican Specialized Scientific and Practical Medical Center of Traumatology and Orthopedics, 78 Makhtumkuli str., Tashkent, 100047, Uzbekistan, ORCID: 0000-0001-7334-1410, dostonjon.esbkulov@mail.ru.