ISSN 2221-2582

УДК 616.34-009.11-036.12-02-07-085+616.3-008.14+159.96
DOI: 10.56871/CmN-W.2023.72.34.003

ХРОНИЧЕСКИЕ ЗАПОРЫ У МАЛОМОБИЛЬНОГО ПАЦИЕНТА НЕВРОЛОГИЧЕСКОГО ПРОФИЛЯ

© Людмила Алексеевна Фирсова, Валерия Павловна Новикова, Анна Никитична Завьялова, Алексей Львович Балашов

Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет. 194100, г. Санкт-Петербург, ул. Литовская, 2

Контактная информация:
Людмила Алексеевна Фирсова — студентка 6 курса педиатрического факультета. E-mail: ludmila.firsova@list.ru
ORCID ID: 0000-0001-5024-1417

Для цитирования: Фирсова Л.А., Новикова В.П., Завьялова А.Н., Балашов А.Л. Хронические запоры у маломобильного пациента неврологического профиля // Children's medicine of the North-West. 2023. Т. 11. № 3. С. 54–67. DOI: https://doi.org/10.56871/CmN-W.2023.72.34.003

Поступила: 30.05.2023 **Одобрена: 05.08.2023** **Принята к печати: 12.09.2023**

Резюме. Хронические запоры у маломобильных пациентов неврологического профиля являются часто встречающейся проблемой среди детского и взрослого населения. Около 98% маломобильных пациентов с детским церебральным параличом (ДЦП) в Российской Федерации имеют запор, а данные о его распространенности среди детей с иной неврологической патологией на территории нашей страны отсутствуют. Многогранность причин, начиная от нарушения нервной проводимости на разных уровнях, заканчивая психологическим состоянием пациента и его семьи, только доказывает необходимость в более внимательном отношении к данной проблеме и в поиске путей к ее решению. В литературном обзоре представлены результаты современных исследований соотечественников и зарубежных коллег проблемы хронических запоров и нарушения дефекации среди маломобильных пациентов.

Ключевые слова: *хронический запор; маломобильный пациент; ДЦП; Spina Bifida.*

CHRONIC CONSTIPATION AND DEFECATION DISORDERS IN A NEUROLOGICAL PATIENT WITH LIMITED MOBILITY

© Liudmila A. Firsova, Valeriya P. Novikova, Anna N. Zavyalova, Aleksey L. Balashov

Saint Petersburg State Pediatric Medical University. Lithuania 2, Saint Petersburg, Russian Federation, 194100

Contact information:
Liudmila A. Firsova — 6th year student pediatric faculty. E-mail: ludmila.firsova@list.ru ORCID ID: 0000-0001-5024-1417

For citation: Firsova LA, Novikova VP, Zavyalova AN, Balashov AL. Chronic constipation and defecation disorders in a neurological patient with limited mobility. Children's medicine of the North-West (St. Petersburg). 2023; 11(3): 54-67. DOI: https://doi.org/10.56871/CmN-W.2023.72.34.003

Received: 30.05.2023 **Revised: 05.08.2023** **Accepted: 12.09.2023**

Abstract. Chronic constipation in neurological patients with limited mobility is a common problem among children and adults. About 98% of patients with limited mobility with cerebral palsy in the Russian Federation have constipation, and there are no data on its prevalence among children with other neurological pathologies in our country. The versatility of causes, ranging from impaired nerve conduction at different levels, ending with the psychological state of the patient and his family, only proves the need for a more attentive attitude to this problem and to find ways to solve it. This literature review presents the results of modern studies of compatriots and foreign colleagues on the problem of chronic constipation and defecation disorders among patients with limited mobility.

Key words: *chronic constipation; limited mobility patient; cerebral palsy; Spina Bifida.*

Запор — это нарушение функции кишечника, выражающееся в урежении (по сравнению с индивидуальной физиологической нормой) возрастного ритма акта дефекации, его затруднении, систематически недостаточном опорожнении кишечника и/или изменении формы и характера стула [1, 2–4]. Запор имеют около 12% населения всего мира, при этом жители Америки и стран Юго-Восточной Азии страдают им в 2 раза чаще, чем европейцы (17,3 и 8,75% соответственно) [1]. Согласно данным исследований, опубликованных за последнее десятилетие, частота встречаемости запоров у детей составляет от 10 до 25%, при этом существуют лишь единичные данные о распространенности хронических запоров (ХЗ) среди маломобильных пациентов (МП), особенно детского возраста; большая доля приходится на запоры функционального генеза [5, 6]. К МП принято относить пациентов с тяжелыми хроническими заболеваниями в стадии декомпенсации, неврологической патологией, заболеваниями мышечной системы, онкологическими заболеваниями, морбидным ожирением, а также с различными травмами и неизлечимыми заболеваниями в терминальной стадии. Установлено, что 98% МП с детским церебральным параличом (ДЦП) имеют ХЗ, а частота его встречаемости среди пациентов онкологического профиля колеблется от 32 до 87% и увеличивается до 90% в случае применения опиатов [7].

При нормальной эвакуации кишечное содержимое растягивает ампулу прямой кишки, раздражая баро- и механорецепторы. По афферентным путям сигнал от них достигает центра непроизвольного акта дефекации, который расположен в пояснично-крестцовом отделе спинного мозга. Под воздействием нисходящих сигналов происходит расслабление внутреннего сфинктера заднего прохода. В свою очередь, произвольный акт дефекации протекает с участием коры головного мозга: под воздействием эфферентных импульсов расслабляются наружный сфинктер заднего прохода и лобково-прямокишечная мышца [8]. Энтеральная нервная система регулирует ритмичные сокращения прямой кишки, способствуя продвижению каловых масс [9]. Адекватное управление мышцами передней брюшной стенки и диафрагмы таза также способствует правильной и своевременной дефекации за счет повышения внутрибрюшного давления. Нарушение передачи нервного импульса на каждом из уровней может приводить к возникновению нарушений акта дефекации (нейрогенной дисфункции кишечника — НДК) и ХЗ. Хронические запоры и недержание кала часто сосуществуют; иногда имеет место диарея «переполнения» (когда твердый стул, скопившийся выше прямой кишки, пропускает мимо себя только водянистый стул, что приводит к недержанию жидкого кала) [10]. Термин НДК подразумевает вегетативную и/или соматическую денервацию кишечника. Проблема НДК в педиатрической литературе рассмотрена недостаточно, стандартизированный подход к терапии в отечественных рекомендациях отсутствует.

Причинами нарушений дефекации являются опухоли или органические поражения головного мозга, патология на уровне спинального тракта, инфильтрация крестцовых нервов, нарушение вегетативной иннервации толстой кишки. Причины и проявление НДК у детей и подростков отличаются от взрослых форм. В большинстве случаев детский НДК вызван врожденными проблемами, такими как расщелина позвоночника и ДЦП. Приобретенные формы, вызванные травмой, инфекцией и другими причинами, похожи на клиническую картину у взрослых пациентов [11].

Церебральный паралич определяется как врожденное неврологическое состояние, обусловленное непрогрессирующей травмой (обычно предполагаемой постгипоксической) или пороком развития мозга, происходящим в фетальном или перинатальном периоде [12]. Частота ДЦП составляет около 1,5 на 1000 рождений, что делает его наиболее распространенным неврологическим состоянием, встречающимся в педиатрии. ДЦП охватывает группу нарушений различной степени развития движения и осанки. До 90% детей с ДЦП страдают от запоров и 47% от недержания кала, хотя большинство — в незначительной степени [13]. У пациентов с ДЦП ввиду поражения двигательного пути на разных уровнях возникает мышечный гипертонус, ограничивающий развитие моторной функции, что в некоторых случаях делает сложным и практически невозможным контроль над мышцами брюшного пресса и тазовой диафрагмы. Существуют данные о поражении брыжеечного и подслизистого нервных сплетений как координаторов кишечной перистальтики, подконтрольных центральной нервной системе (ЦНС), что также является фактором риска развития запоров у пациентов с ДЦП [14]. Наблюдается прямая зависимость между степенью развития моторных навыков, согласно уровневой классификации GMFCS, и частотой встречаемости запоров у больных [15, 16]. Около половины людей с ДЦП являются умственно неполноценными [17, 18], что влияет на то, какие методы лечения НДК и ХЗ можно у них применять.

При рассеянном склерозе поражения в спинном мозге и гипоталамической области головного мозга будут вызывать проблемы, аналогичные рефлекторному опорожнению кишечника после травмы спинного мозга (табл. 1) [19].

Другим показательным примером нарушения нервной проводимости как причины развития НДК

и ХЗ может служить наличие у ребенка спинномозговой грыжи разных размеров при *Spina Bifida*. В зависимости от содержимого грыжевого мешка различают менингоцеле, менингорадикулоцеле, миеломенингоцеле, миелоцистоцеле. Наиболее часто встречается миеломенингоцеле (ММС), а наиболее редко — миелоцистоцеле [20, 21]. Подавляющее большинство случаев ММС затрагивают поясничный отдел спинного мозга и крестцовые корешки, которые иннервируют мочевой пузырь, дистальную толстую кишку и их соответствующие сфинктеры, поэтому некоторая степень нейрогенной дисфункции мочевого пузыря и кишечника почти универсальна в этой популяции [22]. Частота уретровезикальной дисфункции в миеломенингоцеле не совсем известна, но большинство исследований показывают, что она очень высока [23]. Точно так же распространена и аноректальная дисфункция. Напротив, при менингоцеле мозговые оболочки выступают через дефект позвоночного канала, но нервные элементы остаются ограниченными в канале, и поэтому, как правило, не повреждаются ни антенатально, ни в постнатальном периоде. При *Spina Bifida occulta* костные поражения не открыты, поэтому в большинстве случаев нет явных признаков неврологического поражения [24]. Дисфункции кишечника, такие как запор и недержание кала, оказывают значительное влияние на качество жизни и благополучие лиц с расщеплением позвоночника, а также их родителей. Ассоциацией *Spina Bifida* в 2019 году был проведен опрос взрослых пациентов, родителей и детей с данным заболеванием на предмет оценки степени влияния дисфункций кишечника, таких как запоры и недержание кала, на качество жизни; половина опрошенных родителей оценили их как самую большую проблему [25–29].

Мышечные дистрофии и митохондриальные расстройства также сопровождаются симптомами дисфункции мочевого пузыря и кишечника. Запоры при Х-сцепленной мышечной дистрофии Дюшенна могут быть опасными для жизни, но, как правило, наиболее инвалидизирующим является недержание кала [30, 31]. Причиной запоров у этих пациентов является функциональная аноректальная обструкция [30], измененный транспорт желудочно-кишечного тракта (ЖКТ) и возможные сенсорные нарушения из-за экспрессии изоформы дистрофина DP116 в периферической нервной ткани и аутосомных гомологов DP116 в сенсорных ганглиях [30], а также снижение миоэлектрической медленноволновой активности наряду с уменьшением доступности оксида азота (NO) из-за отсутствия дистрофина, действующего в качестве якоря для NO-синтазы [30]. Потеря взаимодействия альфа-дистрогликан с ламинином из-за дефектного гликозилирования альфа-дистрогликана лежит в основе группы врожденных мышечных дистрофий, часто связанных с пороками развития мозга, называемыми дистрогликанопатиями [31]. Митохондриальная нейрогастрокишечная энцефаломиопатия часто связана с хронической кишечной псевдообструкцией. Патофизиология, приводящая к нарушению перистальтики и движения кишечного содержимого, связана с нарушением нервно-мышечной координации из-за миопатии (влияющей на сокращение кишечника), нейропатии (влияющей на координацию кишечных рефлексов) или мезенхимопатии (связанной с аномалиями интерстициальных клеток Кахаля). Кроме того, митохондриальные аномалии могут способствовать нарушению гомеостаза кишечной микробиоты, что, в свою очередь, может быть вовлечено в проявление желудочно-кишечной дисморики, наблюдаемой при нейрогастрокишечной энцефаломиопатии [32]. При синдроме Вольфрама сахарный диабет и атрофия зрительных нервов дебютируют в первой декаде жизни, остальные симптомы проявляются позже, могут сильно позже — несахарным диабетом, нарушениями слуха и, как правило, дисфункцией кишечника и мочевого пузыря [33]. При всех этих мышечных расстройствах мышечные дистрофии и митохондриальная цитопатия, НДК и симптомы недержания мочи могут меняться по мере прогрессирования заболевания.

Приобретенная черепно-мозговая травма (ЧМТ) представляет собой ведущую причину смерти и неврологической инвалидности у детей после младенчества. Сегодня число выживших после ЧМТ увеличивается, и эти пациенты составляют большую часть пациентов отделений нейрореабилитации. Функциональные нарушения (двигательные, поведенческие, образовательные и когнитивные), в том числе ХЗ и НДК распространены и могут сохраняться всю жизнь [34].

Приобретенное повреждение нервов, иннервирующих органы малого таза, в большинстве случаев является ятрогенным, но редко могут возникать и в результате ударной травмы. Любая тазовая операция у младенцев и детей по поводу аноректального порока развития или болезни Гиршпрунга [35, 36], нейробластомы, ганглионевромы, крестцово-копчиковой тератомы теоретически способны повредить тазовые парасимпатические нервы прямой кишки, ануса, мочевого пузыря и гениталий. Кроме того, облучение органов малого таза может вызвать повреждение соседних нервных волокон, что приводит к изменению функции, как и некоторые цитотоксические препараты [36].

Приобретенная травма спинного мозга приводит к различным типам нарушений дефекации: недержанию кала, хроническим запорам или их сочетанию [37]. По данным электромиографии на-

ружного анального сфинктера, 25–33% больных со спинальной травмой имели двусторонние или односторонние аномалии мышечного действия во время дефекации, а 88,5% — дисфункцию тазового дна [38]. Средний ректальный объем для генерации позыва на дефекацию у них также был повышен.

В зависимости от уровня поражения проводящего тракта относительно *conus medullaris* выделяют две модели дисфункции кишечника: супракональное расстройство, или «синдром верхних двигательных нейронов кишечника», или «гиперрефлексический кишечник», или «спастический кишечник», и инфракональное расстройство — «тип нижних двигательных нейронов», или «арефлексический кишечник» [39]. В случае супраконального расстройства происходит повышение тонуса стенки толстой кишки, тазового дна и спастически суженное состояние наружного анального сфинктера, что вызывает задержку стула [39]. При невозможности произвольного расслабления анального сфинктера сигналы между толстой кишкой и мозгом разобщаются: рефлекс, который вызывает опорожнение кишечника, все еще работает, но ребенок может не чувствовать его приближения, что приводит к внезапному незапланированному прохождению стула всякий раз, когда прямая кишка заполнена. Эти расстройства характеризуются высоким анальным тонусом покоя, присутствующим анальным и бульбокавернозным рефлексом. Иная ситуация обстоит в случае арефлексичного кишечника: потеря колоректального тонуса и уменьшение амплитуды ректоанального ингибирующего рефлекса приводит к циклической картине ректального наполнения и прогрессирующему растяжению прямой кишки, что в конечном итоге ведет к недержанию кала. В ситуации вялого кишечника наблюдается снижение движения в толстой кишке, уменьшение перистальтики, а анальный сфинктер находится в более расслабленном состоянии, чем обычно. Это может привести к запорам с частым подтеканием стула. Как правило, такие пациенты не имеют вовсе или имеют низкий анальный тонус покоя, у них отсутствует анальный и бульбокавернозный рефлексы [40].

Степень симптомов также зависит от степени травмы: было показано, что тяжелая спинальная травма приводит к наиболее тяжелой форме НДК с потерей контроля над внешним анальным сфинктером [41].

Поперечный миелит является редким иммуноопосредованным заболеванием, приводящим к повреждению спинного мозга [42]. Примерно 20% случаев острого миелита приходится на детей, у которых одним из наиболее распространенных начальных симптомов является боль (60%). Другие распространенные симптомы у детей включают двигательный дефицит, онемение, атаксическую походку и потерю контроля над кишечником или мочевым пузырем. Запор может быть тяжелым и может сопровождаться выраженным чувством полноты в левом нижнем квадранте. Долгосрочная вегетативная дисфункция сфинктера регистрируется у 22–80% детей [43].

Рассеянный склероз (РС) является наиболее распространенным прогрессирующим неврологическим расстройством у молодых людей со средним возрастом в начале 30 лет и распространенностью 40–220 случаев на 100 000 человек в Европе [44], с аналогичными показателями в Северной Америке [45]. Частота детского начала рассеянного склероза низкая и составляет 0,3–0,9 на 100 000 человек. Распространенность детского РС составляет 5–10% всех случаев РС [46, 47]. Запоры при РС наблюдаются у 31–54% пациентов [48].

Нарушения дефекации описаны у 15% пациентов при синдроме Гийена–Барре [49, 50], при синдроме конского хвоста (повреждение нервных корешков от L_2 до S_4) [51, 52], при пролапсе центрального поясничного диска, опухоли спинного мозга, стенозе позвоночного канала, пороках развития позвоночника и ятрогенных причинах (во время спинальной хирургии или спинальной анестезии) [53].

Описаны и другие редкие детские неврологические заболевания, влияющие на клетки переднего рога двигательных нейронов, которые контролируют добровольную активность скелетных мышц (то есть внешний анальный сфинктер, а не сам кишечник, хотя они также могут косвенно влиять на функцию кишечника из-за ослабленной мускулатуры и неподвижности живота). Они связаны с очень плохим прогнозом, поскольку часто прогрессируют, и в настоящее время нет известного лечения (лечение ограничено симптоматическим облегчением и поддержкой основных жизненно важных функций, таких как дыхание и кормление). К таким заболеваниям относят спинальную мышечную атрофию, боковой амиотрофический склероз, прогрессирующую мышечную атрофию, прогрессирующий бульбарный паралич и первичный боковой склероз [54], Х-сцепленную адренолейкодистрофию [55], болезнь Менкеса [56]. Теоретически любое врожденное или приобретенное заболевание, которое влияет на неврологическое и/или когнитивное развитие и поведение и приводит к ограничению мобильности, также может оказывать вторичное воздействие на кишечник (и мочевой пузырь) ребенка или подростка.

Возможные проблемы с кишечником и связанные с ними неврологические состояния представлены в таблице 1.

Таблица 1. Возможные проблемы с кишечником и связанные с ними неврологические состояния [19]

Table 1. Possible bowel problems and associated neurological conditions [19]

Неврологическая патология	Проблемы с кишечником и мочеиспусканием
Повреждение спинного мозга	• Потеря контроля и ощущения потребности в дефекации. • Недержание мочи и/или запор
Spina Bifida	• Запор. • Недержание стула
Рассеянный склероз	• Запор. • Недержание стула
Инсульт и черепно-мозговая травма	• Утрата осознанного желания дефекации. • Запор. • Недержание мочи
Детский церебральный паралич	Запор
Болезнь Паркинсона	• Запор. • Реже недержание мочи

Немаловажную роль в развитии запоров играет питание МП. Зачастую люди с неврологической патологией имеют сниженный аппетит, получают недостаточное количество пищи и жидкости [57]. Дети, находящиеся на зондовом питании или через гастростому, нуждаются в применении специализированных высококалорийных лечебных смесей, обогащенных пищевыми волокнами [58]. Однако запоры могут возникнуть и при условии соблюдения правильного режима питания, если отсутствует возможность комфортной дефекации или имеется негативный опыт, связанный с ней. Так, твердые каловые массы при прохождении через анальное отверстие могут травмировать его, вызвав боль. Возникает порочный круг: нежелание испытать болезненное ощущение снова заставляет пациента произвольно задерживать стул. Далее, за счет обратного всасывания воды кишкой, каловые массы становятся тверже, что вызывает еще больше негативных эмоций при последующих актах дефекации. Существуют и другие факторы развития ХЗ у МП, например, метаболические нарушения и нарушения всасывания, побочные эффекты от приема некоторых препаратов (опиоидов, препаратов железа, антацидов и т.д.), нарушение микробиоценоза кишки вследствие частого приема антибиотиков и питания с малым количеством клетчатки, а также отсутствие родительского контроля и заинтересованности в вопросе дефекации маломобильного ребенка [59–61].

ДИАГНОСТИКА

Диагностика ХЗ начинается со сбора жалоб, однако их может и не быть в силу разных обстоятельств: незаинтересованности пациента или его представителя, невозможности оценить степень влияния запоров на качество жизни и т.д. При сборе анамнеза необходимо оценить, оказывает ли основное заболевание, сопутствующая патология у МП или ранее перенесенные заболевания желудочно-кишечного тракта влияние на возникновение запоров. Надлежит выяснить, когда появились трудности в дефекации, связано ли их появление с операциями в области таза или позвоночника, с травмой; какие ощущения испытывает больной на этом фоне (дискомфорт, его локализация, повышенное газообразование, ощущение неполного опорожнения прямой кишки после отхождения стула, боль и другие симптомы, такие как тошнота, рвота, снижение аппетита, признаки дизурии) и как часто отходит стул. Требуется уточнить, имеются ли факторы, улучшающие или ухудшающие ситуацию, например, смена объема еды или питья, прием некоторых медикаментов или изменения в двигательной активности. Особое внимание следует заострить на качестве стула, его цвете, плотности, запахе, количестве и наличии в нем патологических примесей, таких как кровь или слизь. Выясняется, когда был последний стул, испытывает ли больной позывы к дефекации и требуется ли ему натуживаться. Во время беседы врач должен определить степень понимания больным важности устранения запоров, так как некоторых пациентов и их родителей наличие трудностей такого рода может не беспокоить. Внимание следует уделить и социально-бытовым факторам: как пациент и его семья относятся к возникшей проблеме, какое значение больной придает запорам, есть ли личное пространство и комфортная обстановка для дефекации [62]. Вероятно, пациент уже пробовал бороться с запором, поэтому необходимо уточнить, как это происходило и был ли эффект. Может быть произведена

перкуссия на предмет поиска вздутия кишечника, а также пальпация живота и пальцевое ректальное исследование. В процессе обследования больного должно сформироваться мнение о природе запора: функциональной и/или органической [63].

Дополнительным способам диагностики является исследование кишечного транзита с помощью рентгеноконтрастных маркеров [64]. Время толстокишечного транзита может использоваться только в крайне неясных случаях в качестве дифференциального признака между функциональным запором и функциональным недержанием кала без запора.

ЛЕЧЕНИЕ

Подход к лечению запоров у МП разнится в зависимости от патогенетической основы запора. У пациентов с гиперрефлексическим кишечником стимуляция прямой кишки (химически или механически) приводит к эвакуации любого ректального стула. Целью при гиперрефлексическом кишечнике является достижение относительно мягкой консистенции стула для стимулирования эвакуации. У этих пациентов смягчители стула и стимулирующие слабительные средства с механической стимуляцией аноректальной зоны могут обеспечить облегчение стула. Пациентам с арефлексичным кишечником могут потребоваться упражнения для мышц живота и ручная эвакуация стула. У пациентов, имеющих низкий тонус анального сфинктера в состоянии покоя, более сформированный стул может помочь уменьшить эпизоды недержания, поэтому следует избегать чрезмерного использования смягчителей стула и стимулирующих слабительных средств [65]. У пациентов с уровнем поражения при Т6 или выше любое лечение, которое приводит к быстрому опорожнению прямой кишки, несет угрозу ускорения опасной для жизни вегетативной дисрефлексии [66]. Пациенты из группы риска или лица, осуществляющие уход, должны быть осведомлены об этой опасности и проинформированы о соответствующих методах оказания неотложной помощи (нифедипин).

В целом лечение ХЗ у МП должно проводиться этапно, с целью поиска наименее инвазивного вмешательства, которое нормализует консистенцию и частоту стула. Подходы к лечению, предложенные зарубежными исследователями, представлены на рисунке 1. Лечение должно проводиться в течение как минимум двух недель последовательно, прежде чем рассматривать возможность дальнейшего изменения программы.

В первую очередь, требуется провести коррекцию питания: увеличить количество клетчатки или других набухающих агентов в рационе и оптимизировать водный баланс [63, 68, 69]. Для МП с когнитивными нарушениями к диете следует относиться очень осторожно: вздутие живота и последующие боли, связанные с метеоризмом, вызывают у них крик и неконтролируемое беспокойство. Увеличение двигательной активности и традиционное позиционирование при дефекации также не может быть использовано у МП. Использование технических средств реабилитации (ТСР) для ежедневного позиционирования может улучшить перистальтику кишечника и разрешение запоров на фоне диетотерапии. ТСР подбирают индивидуально ортопеды и/или специалисты по эрготерапии, и могут включать опоры для сидения, опоры для стояния, ходунки с дополнительной фиксацией (поддержкой) тела, в том числе для больных ДЦП [70]. Массаж живота активирует рецепторы кишечного растяжения, что вызывает увеличение сокращения кишечника и прямой кишки, возбуждает волны сокращения прямых мышц живота, уменьшает время транзита толстой кишки, стимулирует парасимпатическую нервную систему, тем самым приводя к увеличению секреции и моторики кишечника и расслаблению сфинктеров в пищеварительном тракте [71]. У худых МП также может наблюдаться прямое механическое воздействие. Массаж живота у детей обычно выполняется, начиная с правой подвздошной области, используя мягкое, сжимающее, разминающее движение в перевернутом направлении «U» вокруг верхней части пупка к левой подвздошной ямке, а затем глубоко в надлобковую область, чтобы помочь переместить газ и стул по ходу толстой кишки к прямой кишке [72].

Анальная/ректальная стимуляция [73] является хорошо зарекомендовавшей себя техникой, используемой у МП с запорами для облегчения эвакуации



Рис. 1. Пирамида рекомендаций по лечению нейрогенной дисфункции кишечника (адаптировано по [67])

Таблица 2. Руководящие принципы по уходу и функции кишечника для людей с расщелиной позвоночника в разные возрастные периоды [77]

Table 2. Guidelines for bowel care and function for people with spina bifida in different age periods [77]

Возрастная группа	Руководящие принципы
0–11 месяцев	1. Контролируйте частоту стула, консистенцию и его количество. 2. Используйте диетическое лечение, в частности грудное вскармливание, если это возможно, так как грудное молоко легче усваивается и обеспечивает лучшее восстановление микробиома после операции. 3. Рассмотрите диетическое лечение (клетчатка и жидкости) перед фармакологическими добавками и/или ректальными стимуляторами (глицериновые суппозитории) для лечения запоров. 4. Используйте барьерные кремы для защиты области промежности по мере необходимости.
1–2 года 11 месяцев	1. Обсудите с родителями обучение туалету и привычкам. 2. Установите цель работы в направлении коррекции недержания стула. 3. Используйте клетчатку, достаточное количество жидкости через рот, физические упражнения и хронобиологический подход (дефекации утром после еды). 4. Рассмотрите назначение пероральных и ректальных вмешательств для борьбы с запорами. 5. Используйте диетическое лечение (клетчатка и жидкости), фармакологические добавки (сеннозид, полиэтиленгликоль) и/или ректальные стимуляторы (глицерин, докузат натрия или бисакодил- суппозитории) для лечения запоров и недержания кала. 6. Используйте барьерные кремы для защиты области промежности по мере необходимости. 7. Обратитесь в клинику *Spina Bifida* или к специалисту с опытом в области управления кишечником при *Spina Bifida*.
3–5 года 11 месяцев	1. Обсудите последствия запоров и недержания кишечника (включая неисправность шунтов, инфекции мочевыводящих путей (ИМП), мацерацию кожи, социальную изоляцию). 2. Установите цель лечения и установите программу контроля за работой кишечника, используя приведенные рекомендации. 3. Используйте клетчатку, достаточное количество жидкости через рот, физические упражнения и хронобиологический подход (дефекации утром после еды). 4. Рассмотрите назначение пероральных и ректальных вмешательств для борьбы с запорами. 5. Используйте диетическое лечение (клетчатка и жидкости), фармакологические добавки (сеннозид, полиэтиленгликоль) и/или ректальные стимуляторы (глицерин, докузат натрия или бисакодил-суппозитории) для лечения запоров и недержания кала. 6. Используйте барьерные кремы для защиты области промежности от мацерации по мере необходимости. 7. Обратитесь в клинику *Spina Bifida* или к специалисту с опытом управления кишечником при *Spina Bifida*

кишечника. Лицо, осуществляющее уход за МП, вставляет смазанный палец (в перчатке) в прямую кишку и совершает им вращательные движения, расширяя анальный канал и расслабляя лобковую мышцу, что приводит к уменьшению аноректального угла. Оба эти эффекта приводят к снижению сопротивления прохождению стула, тем самым способствуя опорожнению кишечника [73]. Этот метод стимуляции сильно отличается от ручной эвакуации, где стул извлекается непосредственно пальцем и который, как правило, не подходит в качестве регулярного лечения для ребенка старшего возраста. Неинвазивная стимуляция нервов, такая как чрескожная электрическая стимуляция нервов [74], стимуляция заднего большеберцового нерва [75], в некоторых работах показали эффективность при лечении запоров.

При отсутствии эффекта от диетических изменений могут быть использованы пероральные слабительные средства, направленные на изменение скорости прохождения каловых масс. Однако следует учитывать побочные явления применяемых препаратов: минеральное масло, осмотические слабительные (препараты полиэтиленгликоля, лактулоза) могут усугублять недержание кала. Широкое применение получили стимуляторы кишечной перистальтики, такие как экстракт сенны и бисакодил. Ректально-сигмовидное опорожнение можно проводить с помощью клизмы малого объема, глицериновых свечей. Детям с почечной недостаточностью следует избегать применения клизм с фосфатом натрия [3]. При отсутствии эффекта рекомендовано применение клизмы большего объема, вводимой через конический наконечник или спе-

циальный катетер, что обеспечивает трансанальное орошение [76]. Заключительным этапом является использование антеградной клизмы, которая вводится через коммерчески доступные системы трансанального орошения. Для МП и ухаживающих за ним ежедневные суппозитории удобнее и комфортнее в использовании, чем трансректальные орошения, ведь при постоянном использовании это позволяет избежать калового завала и необходимости «высоких» клизм.

Хирургическое лечение запоров у МП должно быть рассмотрено с учетом всех проблем больного, в том числе общего прогноза, состояния ментальных функций, трофологического статуса, а не только проблем с дефекацией, не устраняемых терапевтическими методами.

Согласительные документы по лечению запоров и нарушений дефекации у МП отсутствуют; только для детей с расщелиной позвоночника разработан стандартизированный подход к управлению дисфункцией кишечника [77]. Руководящие принципы по уходу и функции кишечника для людей с расщелиной позвоночника в разные возрастные периоды представлены в таблице 2. Для более старшего возраста рекомендации те же.

Таким образом, лечение запора и нарушений дефекации у МП детского возраста является сложной задачей и имеет значительные психосоциальные последствия как для пациента, так и для опекунов. Необходимы клинические рекомендации, обеспечивающие активный, систематический и рациональный подход к управлению дисфункцией кишечника, включая недержание кала и запоры. Для преодоления исследовательских барьеров и предоставления инновационных решений необходимы совместные усилия специалистов разного профиля.

ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ИНФОРМАЦИЯ

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

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

Источник финансирования. Авторы заявляют об отсутствии внешнего финансирования при проведении исследования.

ADDITIONAL INFORMATION

Author contribution. Thereby, all authors made a substantial contribution to the conception of the study, acquisition, analysis, interpretation of data for the work, drafting and revising the article, final approval of the version to be published and agree to be accountable for all aspects of the study.

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

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

ЛИТЕРАТУРА

1. Минушкин О.Н. Хронический запор (определение, эпидемиология, диагностика): современная медикаментозная терапия. МС. 2015;13. URL: https://cyberleninka.ru/article/n/hronicheskiy-zapor-opredelenie-epidemiologiya-diagnostika-sovremennaya-medikamentoznaya-terapiya (дата обращения: 29.04.2023).
2. Хавкин А.И., Файзуллина Р.А., Бельмер С.В. и др. Диагностика и лечение функциональных запоров у детей (фрагмент Проекта клинических рекомендаций по диагностике и лечению функциональных заболеваний органов пищеварения у детей Российского общества детских гастроэнтерологов, гепатологов и нутрициологов). Фарматека. 2020; 27(2): 60–8. DOI: https://dx.doi.org/10.18565/pharmateca.2020.2.60-68.
3. Мельникова И.Ю., Новикова В.П., Думова Н.Б. Запоры у детей. Руководство. 3-е изд., перераб. и доп. М.: ГЭОТАР-Медиа; 2020.
4. Бельмер С.В., Хавкин А.И., Печкуров Д.В. Функциональные нарушения органов пищеварения у детей. Принципы диагностики и лечения (в свете Римских критериев IV). М.: ГЭОТАР-Медиа; 2018.
5. Запоры у детей. Под редакцией С.В. Бельмера, А.Ю. Разумовского, А.И. Хавкина, Р.А. Файзуллиной. М.: Медпрактика-М; 2016.
6. Tabbers M.M., DiLorenzo C., Berger M.Y. et al. Evaluation and treatment of functional constipation in infants and children: evidence-based recommendations from ESPGHAN and NASPGHAN. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2014; 58 (2): 258–74.
7. Паллиативная помощь больным с хроническими прогрессирующими заболеваниями в инкурабельной стадии, сопровождающимися запорами. Клинические протоколы МЗ РК. Казахстан; 2019.
8. Andrews Ch.N., Storr M. Патофизиология хронического запора. Can J Gastroenterol. 2011; 25: 17B–23B.
9. Галейся Е.Н., Лычкова А.Э. Нервная регуляция толстой кишки. ЭиКГ. 2013; 8.
10. Coggrave M. Neurogenic continence. Part 3: Bowel management strategies. Br J Nurs. 2008; 17(15): 962–8. DOI: 10.12968/bjon.2008.17.15.30698.
11. Krogh K., Christensen P., Laurberg S. Colorectal symptoms in patients with neurological diseases. Acta Neurol. Scand. 2001; 103: 335–43. DOI: 10.1034/j.1600-0404.2001.103006335.x.
12. Richards C.L., Malouin F. Cerebral palsy: Definition, assessment and rehabilitation. Handb. Clin. Neurol.

2013; 111: 183–95. DOI: 10.1016/B978-0-444-52891-9.00018-X.
13. Ozturk M., Oktem F., Kisloglu N., et al. Bladder and bowel control in children with cerebral palsy. Croat. Med. J. 2006; 47: 264–70.
14. Камалова А.А., Рахмаева Р.Ф., Малиновская Ю.В. Морфофункциональные особенности органов пищеварения при детском церебральном параличе. ЭиКГ. 2020; 1: 173.
15. Erkin G., Culha C., Ozel S. et al. Feeding and gastrointestinal problems in children with cerebral palsy. Int. J. Rehabil. Res. 2010; 33(3): 218–24.
16. Афанасьева А.А., Чуйнышена С.А. Физическое развитие, нутритивный статус и гастроэнтерологические проблемы у детей с ДЦП. Forcipe. 2019.
17. Von Wendt L., Similä S., Niskanen P., Järvelin M.R. Development of bowel and bladder control in the mentally retarded. Dev. Med. Child Neurol. 1990; 32: 515–8. DOI: 10.1111/j.1469-8749.1990.tb16977.x.
18. Bohmer C.J., Taminiau J.A., Klinkenberg-Knol E.C., Meuwissen S.G. The prevalence of constipation in institutionalized people with intellectual disability. J. Intellect. Disabil. Res. 2001; 45: 212–8. DOI: 10.1046/j.1365-2788.2001.00300.x.
19. Pellat G.C. Neurogenic continence. Part 1: pathophysiology and quality of ilfe. Br J Nurs. 2008; 17(13): 836–41. DOI: 10.12968/bjon.2008.17.13.30534.
20. Пренатальная диагностика наследственных и врожденных болезней. Под ред. Э.К. Айламазяна, В.С. Баранова. М.: МЕДпресс-информ; 2006: 416.
21. Rocque B.G., Hopson B.D., Blount J.P. Caring for the Child with Spina Bifida. Pediatr Clin North Am. 2021; 68(4): 915–27. DOI: 10.1016/j.pcl.2021.04.013.
22. Barker E., Saulino M., Caristo A.M. Spina bifida. RN. 2002; 65(12): 33–8; quiz 39.
23. Agnarsson U., Warde C., McCarthy G. et al. Anorectal function of children with neurological problems. I: Spina bifida. Dev Med Child Neurol. 1993; 35(10): 893–902. DOI: 10.1111/j.1469-8749.1993.tb11566.x.
24. Nejat F., Radmanesh F., Ansari S. et al. Spina bifida occulta: is it a predictor of underlying spinal cord abnormality in patients with lower urinary tract dysfunction? J Neurosurg Pediatr. 2008; 1(2): 114–7. DOI: 10.3171/PED/2008/1/2/114.
25. 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. DOI: 10.1002/ddrr.96.
26. Bakaniene I., Prasauskiene A., Vaiciene-Magistris N. Health-related quality of life in children with myelomeningocele: a systematic review of the literature. Child Care Health Dev. 2016; 42(5): 625–43. DOI: 10.1111/cch.12367.
27. Choi E.K., Im Y.J., Han S.W. Bowel management and quality of life in children with spina bifida in South Korea. Gastroenterol Nurs. 2017; 40(3): 208–15. DOI: 10.1097/SGA.0000000000000135.
28. Rocque B.G., Ralee'Bishop E., Scogin M.A. et al. Assessing health-related quality of life in children with spina bifida. J Neurosurg Pediatr. 2015; 15(2): 144–9. DOI: 10.3171/2014.10.
29. Burns A.S., St-Germain D., Connolly M. et al. Phenomenological study of neurogenic bowel from the perspective of individuals living with spinal cord injury. Arch Phys Med Rehabil. 2015; 96(1): 49–55. DOI: 10.1016/j.apmr.2014.07.417.
30. Lo Cascio C.M., Goetze O., Latshang T.D. Gastrointestinal Dysfunction in Patients with et al. Duchenne Muscular Dystrophy. PLoS ONE. 2016; 11: e0163779. DOI: 10.1371/journal.pone.0163779.
31. Crockett C.D., Bertrand L.A., Cooper C.S. et al. Urologic and gastrointestinal symptoms in the dystroglycanopathies. Neurology. 2015; 84: 532–9. DOI: 10.1212/WNL.0000000000001213.
32. Yadak R., Breur M., Bugiani M. Gastrointestinal Dysmotility in MNGIE: From thymidine phosphorylase enzyme deficiency to altered interstitial cells of Cajal. Orphanet J. Rare Dis. 2019; 14: 33. DOI: 10.1186/s13023-019-1016-6.
33. Barrett T.G., Scott-Brown M., Seller A. et al. The mitochondrial genome in Wolfram syndrome. J. Med. Genet. 2000; 37: 463–6. DOI: 10.1136/jmg.37.6.463.
34. Chiminello R., Mosiello G., Castelli E. Bladder and bowel dysfunctions in children with cerebral palsy and acquired brain injury: Are we able to define incidence and to predict them? Eur. Urol. Suppl. 2018; 17: e1179–e1180. DOI: 10.1016/S1569-9056(18)31662-2.
35. Berger M., Heinrich M., Lacher M. et al. Postoperative bladder and rectal function in children with sacro-coccygeal teratoma. Pediatr. Blood Cancer. 2011; 56: 397–402. DOI: 10.1002/pbc.22887.
36. Mosiello G., Gatti C., De Gennaro M. et al. Neurovesical dysfunction in children after treating pelvic neoplasms. BJU Int. 2003; 92: 289–92. DOI: 10.1046/j.1464-410X.2003.04326.x.
37. Ng C., Prott G., Rutkowski S. et al. Gastrointestinal symptoms in spinal cord injury: Relationships with level of injury and psychologic factors. Dis. Colon Rectum. 2005; 48: 1562–8. DOI: 10.1007/s10350-005-0061-5.
38. Silveri M., Salsano L., Pierro M.M. et al. Pediatric spinal cord injury: Approach for urological rehabilitation and treatment. J. Pediatr. Urol. 2006; 2: 10–5. DOI: 10.1016/j.jpurol.2005.05.004.
39. Rasmussen M.M., Krogh K., Clemmensen D. et al. Colorectal transport during defecation in subjects with supraconal spinal cord injury. Spinal Cord. 2013; 51(9): 683–7. DOI: 10.1038/sc.2013.58.

40. Valles M., Vidal J., Clave P., Mearin F. Bowel dysfunction in patients with motor complete spinal cord injury: Clinical, neurological, and pathophysiological associations. Am. J. Gastroenterol. 2006; 101: 2290–9. DOI: 10.1111/j.1572-0241.2006.00729.x.
41. Qi Z., Middleton J.W., Malcolm A. Bowel Dysfunction in Spinal Cord Injury. Curr. Gastroenterol. Rep. 2018; 20: 47. DOI: 10.1007/s11894-018-0655-4.
42. Pidcock F.S., Krishnan C., Crawford T.O. et al. Acute transverse myelitis in childhood: Center-based analysis of 47 cases. Neurology. 2007; 68: 1474–80. DOI: 10.1212/01.wnl.0000260609.11357.6f.
43. Wolf V.L., Lupo P.J., Lotze T.E. Pediatric transverse myelitis. J. Child Neurol. 2012; 27: 1426–36. DOI: 10.1177/0883073812452916.
44. Kingwell E., Marriott J.J., Jetté N. et al. Incidence and prevalence of multiple sclerosis in Europe: a systematic review. BMC Neurol. 2013; 13: 128. DOI: 10.1186/1471-2377-13-128.
45. Evans C., Beland S.G., Kulaga S. et al. Incidence and prevalence of multiple sclerosis in the Americas: a systematic review. Neuroepidemiology. 2013; 40(3): 195–210. DOI: 10.1159/000342779.
46. Mah J., Thannhauser J.E. Management of multiple sclerosis in adolescents — current treatment options and related adherence issues. Adolesc Health Med Ther. 2010; 1: 31–43. https://doi.org/10.2147/AHMT.S7594.
47. Kuntz N.L., Chabas D., Weinstock-Guttman B. et al. Network of US Pediatric Multiple Sclerosis Centers. Treatment of multiple sclerosis in children and adolescents. Expert Opin Pharmacother. 2010; 11(4): 505–20. DOI: 10.1517/14656560903527218.
48. Munteis E., Andreu M., Téllez M.J. et al. Anorectal dysfunction in multiple sclerosis. Mult Scler. 2006; 12(2): 215–8. DOI: 10.1191/135248506ms1254oa.
49. Sawai S., Sakakibara R., Uchiyama T. et al. Acute motor axonal neuropathy presenting with bowel, bladder, and erectile dysfunction. J. Neurol. 2007; 254: 250–2. DOI: 10.1007/s00415-006-0336-3.
50. Zochodne D.W. Autonomic involvement in Guillain-Barre syndrome: A review. Muscle Nerve. 1994; 17: 1145–55. DOI: 10.1002/mus.880171004.
51. McCarthy M.J., Aylott C.E., Grevitt M.P., Hegarty J. Cauda equina syndrome: Factors affecting long-term functional and sphincteric outcome. Spine. 2007; 32: 207–16. DOI: 10.1097/01.brs.0000251750.20508.84.
52. Podnar S. Bowel dysfunction in patients with cauda equina lesions. Eur. J. Neurol. 2006; 13: 1112–7. DOI: 10.1111/j.1468-1331.2006.01423.x.
53. Podnar S. Epidemiology of cauda equina and conus medullaris lesions. Muscle Nerve. 2007; 35: 529–31. DOI: 10.1002/mus.20696.
54. McDermott C.J., Shaw P.J. Diagnosis and management of motor neurone disease. BMJ. 2008; 336: 658–62. DOI: 10.1136/bmj.39493.511759.BE.
55. Silveri M., De Gennaro M., Gatti C. et al. Voiding dysfunction in x-linked adrenoleukodystrophy: Symptom score and urodynamic findings. J. Urol. 2004; 171: 2651–3. DOI: 10.1097/01.ju.0000110885.26017.b0.
56. Kim M.Y., Kim J.H., Cho M.H. et al. Urological Problems in Patients with Menkes Disease. J. Korean Med. Sci. 2019; 34: e4. DOI: 10.3346/jkms.2019.34.e4.
57. Пак Л.А., Макарова С.Г., Фисенко А.П. и др. Опыт организации питания пациентов с детским церебральным параличом в ходе комплексной реабилитации на базе федерального центра. Неврологический журнал имени Л.О. Бадаляна. 2020; 1(2): 100–11. https://doi.org/10.46563/2686-8997-2020-1-2-100-111.
58. Афанасьева А.А., Чуйнышена С.А. Оценка физического развития и нутритивного статуса у детей с детским церебральным параличом, госпитализированных в многопрофильный педиатрический стационар. Forcipe. 2020. URL: https://cyberleninka.ru/article/n/otsenka-fizicheskogo-razvitiya-i-nutritivnogo-statusa-u-detey-s-detskim-tserebralnym-paralichom-gospitalizirovannyh-v (дата обращения: 19.05.2023).
59. Rendeli C., Paradiso V.F., Bucci V. et al. Gut microbiota and pediatric patients with spina bifida and neurogenic bowel dysfunction. Childs Nerv Syst. 2023; 39(3): 633–45. DOI: 10.1007/s00381-022-05688-0.
60. Furuta A., Suzuki Y., Takahashi R. et al. Effects of Transanal Irrigation on Gut Microbiota in Pediatric Patients with Spina Bifida. J Clin Med. 2021; 10(2): 224. DOI: 10.3390/jcm10020224.
61. Завьялова А.Н., Новикова В.П., Кликунова К.А. Юношеская саркопения у пациентов с детским церебральным параличом и предикторы ее развития. Forcipe. 2022; S2.
62. Цапина С.Ю. Проблема комплаэнтности семьи ребенка с ДЦП. Вестник физиотерапии и курортологии. 2015; 2 URL: https://cyberleninka.ru/article/n/problema-komplaentnosti-semi-rebenka-s-dtsp (дата обращения: 19.05.2023).
63. Бельмер С.В., Хавкин А.И., Печкуров Д.В. Функциональные запоры. Медицинская сестра. 2017; (7): 28–31.
64. Казюлин А.Н., Кучерявый Ю.А. Практические и клинические аспекты синдрома хронического запора. М.; 2005: 21.
65. 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.

66. Kewalramani L.S. Autonomic dysreflexia in traumatic myelopathy. Am. J. Phys. Med. 1980; 59: 1–21.
67. Mosiello G., Marshall D., Rolle U. et al. Consensus review of best practice of transanal irrigation in children. J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr. 2017; 64: 343–52. DOI: 10.1097/MPG.0000000000001483.
68. Коренюк Е.С., Иванченко В.И., Алексеева О.Г. Применение полуэлементных смесей в энтеральном питании детей с тяжелыми неврологическими заболеваниями. 2016; 5 (73): 83–5. DOI: 10.22141/2224-0551.5.1.73.1.2016.78947.
69. Комарова О.Н. Энтеральное питание у детей с хроническими заболеваниями: оптимальный способ доставки. Медицинский Совет. 2020; 18: 87–93. https://doi.org/10.21518/2079-701X-2020-18-87-93.
70. Приказ Министерства труда и социальной защиты РФ от 13 февраля 2018 г. № 86н «Об утверждении классификации технических средств реабилитации (изделий) в рамках федерального перечня реабилитационных мероприятий, технических средств реабилитации и услуг, предоставляемых инвалиду, утвержденного распоряжением Правительства Российской Федерации от 30 декабря 2005 г. N 2347-р».
71. Turan N., Aşt T.A. The Effect of Abdominal Massage on Constipation and Quality of Life. Gastroenterol. Nurs. 2016; 39: 48–59. DOI: 10.1097/SGA.0000000000000202.
72. Wald A. Constipation in the primary care setting: Current concepts and misconceptions. Am. J. Med. 2006; 119: 736–9. DOI: 10.1016/j.amjmed.2006.03.025.
73. Shafik A. Recto-colic reflex: Role in the defecation mechanism. Int. Surg. 1996; 81: 292–4.
74. Veiga M.L., Lordêlo P., Farias T., Barroso U., Jr. Evaluation of constipation after parasacral transcutaneous electrical nerve stimulation in children with lower urinary tract dysfunction — A pilot study. J. Pediatr. Urol. 2013; 9: 622–6. DOI: 10.1016/j.jpurol.2012.06.006.
75. Mentes B.B., Yüksel O., Aydin A. et al. Posterior tibial nerve stimulation for faecal incontinence after partial spinal injury: Preliminary report. Tech. Coloproctol. 2007; 11: 115–9. DOI: 10.1007/s10151-007-0340-3.
76. Patel S., Hopson P., Bornstein J., Safder S. Impact of Transanal Irrigation Device in the Management of Children With Fecal Incontinence and Constipation. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2020; 71(3): 292–7. DOI: 10.1097/MPG.0000000000002785.
77. Beierwaltes P., Church P., Gordon T., Ambartsumyan L. Bowel function and care: Guidelines for the care of people with spina bifida. J Pediatr Rehabil Med. 2020; 13(4): 491–8. DOI: 10.3233/PRM-200724.

REFERENSES

1. Minushkin O.N. Khronicheskiy zapor (opredeleniye, epidemiologiya, diagnostika): sovremennaya medikamentoznaya terapiya. [Chronic constipation (definition, epidemiology, diagnosis): modern drug therapy]. MS. 2015; 13. URL: https://cyberleninka.ru/article/n/hronicheskiy-zapor-opredelenie-epidemiologiya-diagnostika-sovremennaya-medikamentoznaya-terapiya (data obrashcheniya: 29.04.2023). (in Russian).
2. Khavkin A.I., Fayzullina R.A., Bel'mer S.V. i dr. Diagnostika i lecheniye funktsional'nykh zaporov u detey (fragment Proyekta klinicheskikh rekomendatsiy po diagnostike i lecheniyu funktsional'nykh zabolevaniy organov pishchevareniya u detey Rossiyskogo obshchestva detskikh gastroenterologov, gepatologov i nutritsiologov). [Diagnosis and treatment of functional constipation in children (a fragment of the Draft Clinical Guidelines for the Diagnosis and Treatment of Functional Diseases of the Digestive Organs in Children of the Russian Society of Pediatric Gastroenterologists, Hepatologists and Nutritionists)]. Farmateka. 2020; 27(2): 60–8. DOI: https://dx.doi.org/10.18565/pharmateca.2020.2.60-68. (in Russian).
3. Mel'nikova I.Yu., Novikova V.P., Dumova N.B. Zapory u detey. [Constipation in children]. Rukovodstvo. 3-ye izd., pererab. i dop. Moskva: GEOTAR-Media Publ.; 2020. (in Russian).
4. Bel'mer S.V., Khavkin A.I., Pechkurov D.V. Funktsional'nyye narusheniya organov pishchevareniya u detey. [Functional disorders of the digestive system in children]. Printsipy diagnostiki i lecheniya (v svete Rimskikh kriteriyev IV). Moskva: GEOTAR-Media Publ.; 2018. (in Russian).
5. Zapory u detey. [Constipation in children]. Pod redaktsiyey S.V. Bel'mera, A.Yu. Razumovskogo, A.I. Khavkina, R.A. Fayzullinoy. Moskva: Medpraktika-M Publ.; 2016. (in Russian).
6. Tabbers M.M., DiLorenzo C., Berger M.Y. et al. Evaluation and treatment of functional constipation in infants and children: evidence-based recommendations from ESPGHAN and NASPGHAN. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2014; 58 (2): 258–74.
7. Palliativnaya pomoshch' bol'nym s khronicheskimi progressiruyushchimi zabolevaniyami v inkurabel'noy stadii, soprovozhdayushchimisya zaporami. [Palliative care for patients with chronic progressive diseases in the incurable stage, accompanied by constipation]. Klinicheskiye protokoly MZ RK. Kazakhstan; 2019. (in Russian).
8. Andrews Ch.N., Storr M. Patofiziologiya khronicheskogo zapora. [Pathophysiology of chronic constipation]. Can J Gastroenterol. 2011; 25: 17B–23B.
9. Galeysya Ye.N., Lychkova A.E. Nervnaya regulyatsiya tolstoy kishki. [Nervous regulation of the colon]. EiKG. 2013; 8. (in Russian).

10. Coggrave M. Neurogenic continence. Part 3: Bowel management strategies. Br J Nurs. 2008; 17(15): 962–8. DOI: 10.12968/bjon.2008.17.15.30698.
11. Krogh K., Christensen P., Laurberg S. Colorectal symptoms in patients with neurological diseases. Acta Neurol. Scand. 2001; 103: 335–43. DOI: 10.1034/j.1600-0404.2001.103006335.x.
12. Richards C.L., Malouin F. Cerebral palsy: Definition, assessment and rehabilitation. Handb. Clin. Neurol. 2013; 111: 183–95. DOI: 10.1016/B978-0-444-52891-9.00018-X.
13. Ozturk M., Oktem F., Kisloglu N., et al. Bladder and bowel control in children with cerebral palsy. Croat. Med. J. 2006; 47: 264–70.
14. Kamalova A.A., Rakhmayeva R.F., Malinovskaya Yu.V. Morfofunktsional'nyye osobennosti organov pishchevareniya pri detskom tserebral'nom paraliche. [Morphofunctional features of the digestive organs in children with cerebral palsy]. EiKG. 2020; 1: 173. (in Russian).
15. Erkin G., Culha C., Ozel S. et al. Feeding and gastrointestinal problems in children with cerebral palsy. Int. J. Rehabil. Res. 2010; 33(3): 218–24.
16. Afanas'yeva A.A., Chuynyshena S.A. Fizicheskoye razvitiye, nutritivnyy status i gastroenterologicheskiye problemy u detey s DTSP. [Physical development, nutritional status and gastroenterological problems in children with cerebral palsy]. Forcipe. 2019. (in Russian).
17. Von Wendt L., Similä S., Niskanen P., Järvelin M.R. Development of bowel and bladder control in the mentally retarded. Dev. Med. Child Neurol. 1990; 32: 515–8. DOI: 10.1111/j.1469-8749.1990.tb16977.x.
18. Bohmer C.J., Taminiau J.A., Klinkenberg-Knol E.C., Meuwissen S.G. The prevalence of constipation in institutionalized people with intellectual disability. J. Intellect. Disabil. Res. 2001; 45: 212–8. DOI: 10.1046/j.1365-2788.2001.00300.x.
19. Pellat G.C. Neurogenic continence. Part 1: pathophysiology and quality of ilfe. Br J Nurs. 2008; 17(13): 836–41. DOI: 10.12968/bjon.2008.17.13.30534.
20. Prenatal'naya diagnostika nasledstvennykh i vrozhdennykh bolezney. [Prenatal diagnosis of hereditary and congenital disease]. Pod red. E.K. Aylamazyana, V.S. Baranova. Moskva: MEDpress-inform Publ.; 2006: 416. (in Russian).
21. Rocque B.G., Hopson B.D., Blount J.P. Caring for the Child with Spina Bifida. Pediatr Clin North Am. 2021; 68(4): 915–27. DOI: 10.1016/j.pcl.2021.04.013.
22. Barker E., Saulino M., Caristo A.M. Spina bifida. RN. 2002; 65(12): 33–8; quiz 39.
23. Agnarsson U., Warde C., McCarthy G. et al. Anorectal function of children with neurological problems. I: Spina bifida. Dev Med Child Neurol. 1993; 35(10): 893–902. DOI: 10.1111/j.1469-8749.1993.tb11566.x.
24. Nejat F., Radmanesh F., Ansari S. et al. Spina bifida occulta: is it a predictor of underlying spinal cord abnormality in patients with lower urinary tract dysfunction? J Neurosurg Pediatr. 2008; 1(2): 114–7. DOI: 10.3171/PED/2008/1/2/114.
25. 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. DOI: 10.1002/ddrr.96.
26. Bakaniene I., Prasauskiene A., Vaiciene-Magistris N. Health-related quality of life in children with myelomeningocele: a systematic review of the literature. Child Care Health Dev. 2016; 42(5): 625–43. DOI: 10.1111/cch.12367.
27. Choi E.K., Im Y.J., Han S.W. Bowel management and quality of life in children with spina bifida in South Korea. Gastroenterol Nurs. 2017; 40(3): 208–15. DOI: 10.1097/SGA.0000000000000135.
28. Rocque B.G., Ralee'Bishop E., Scogin M.A. et al. Assessing health-related quality of life in children with spina bifida. J Neurosurg Pediatr. 2015; 15(2): 144–9. DOI: 10.3171/2014.10.
29. Burns A.S., St-Germain D., Connolly M. et al. Phenomenological study of neurogenic bowel from the perspective of individuals living with spinal cord injury. Arch Phys Med Rehabil. 2015; 96(1): 49–55. DOI: 10.1016/j.apmr.2014.07.417.
30. Lo Cascio C.M., Goetze O., Latshang T.D. Gastrointestinal Dysfunction in Patients with et al. Duchenne Muscular Dystrophy. PLoS ONE. 2016; 11: e0163779. DOI: 10.1371/journal.pone.0163779.
31. Crockett C.D., Bertrand L.A., Cooper C.S. et al. Urologic and gastrointestinal symptoms in the dystroglycanopathies. Neurology. 2015; 84: 532–9. DOI: 10.1212/WNL.0000000000001213.
32. Yadak R., Breur M., Bugiani M. Gastrointestinal Dysmotility in MNGIE: From thymidine phosphorylase enzyme deficiency to altered interstitial cells of Cajal. Orphanet J. Rare Dis. 2019; 14: 33. DOI: 10.1186/s13023-019-1016-6.
33. Barrett T.G., Scott-Brown M., Seller A. et al. The mitochondrial genome in Wolfram syndrome. J. Med. Genet. 2000; 37: 463–6. DOI: 10.1136/jmg.37.6.463.
34. Chiminello R., Mosiello G., Castelli E. Bladder and bowel dysfunctions in children with cerebral palsy and acquired brain injury: Are we able to define incidence and to predict them? Eur. Urol. Suppl. 2018; 17: e1179–e1180. DOI: 10.1016/S1569-9056(18)31662-2.
35. Berger M., Heinrich M., Lacher M. et al. Postoperative bladder and rectal function in children with sacro-coccygeal teratoma. Pediatr. Blood Cancer. 2011; 56: 397–402. DOI: 10.1002/pbc.22887.
36. Mosiello G., Gatti C., De Gennaro M. et al. Neurovesical dysfunction in children after treating pelvic neoplasms. BJU Int. 2003; 92: 289–92. DOI: 10.1046/j.1464-410X.2003.04326.x.
37. Ng C., Prott G., Rutkowski S. et al. Gastrointestinal symptoms in spinal cord injury: Relationships with

level of injury and psychologic factors. Dis. Colon Rectum. 2005; 48: 1562–8. DOI: 10.1007/s10350-005-0061-5.
38. Silveri M., Salsano L., Pierro M.M. et al. Pediatric spinal cord injury: Approach for urological rehabilitation and treatment. J. Pediatr. Urol. 2006; 2: 10–5. DOI: 10.1016/j.jpurol.2005.05.004.
39. Rasmussen M.M., Krogh K., Clemmensen D. et al. Colorectal transport during defecation in subjects with supraconal spinal cord injury. Spinal Cord. 2013; 51(9): 683–7. DOI: 10.1038/sc.2013.58.
40. Valles M., Vidal J., Clave P., Mearin F. Bowel dysfunction in patients with motor complete spinal cord injury: Clinical, neurological, and pathophysiological associations. Am. J. Gastroenterol. 2006; 101: 2290–9. DOI: 10.1111/j.1572-0241.2006.00729.x.
41. Qi Z., Middleton J.W., Malcolm A. Bowel Dysfunction in Spinal Cord Injury. Curr. Gastroenterol. Rep. 2018; 20: 47. DOI: 10.1007/s11894-018-0655-4.
42. Pidcock F.S., Krishnan C., Crawford T.O. et al. Acute transverse myelitis in childhood: Center-based analysis of 47 cases. Neurology. 2007; 68: 1474–80. DOI: 10.1212/01.wnl.0000260609.11357.6f.
43. Wolf V.L., Lupo P.J., Lotze T.E. Pediatric transverse myelitis. J. Child Neurol. 2012; 27: 1426–36. DOI: 10.1177/0883073812452916.
44. Kingwell E., Marriott J.J., Jetté N. et al. Incidence and prevalence of multiple sclerosis in Europe: a systematic review. BMC Neurol. 2013; 13: 128. DOI: 10.1186/1471-2377-13-128.
45. Evans C., Beland S.G., Kulaga S. et al. Incidence and prevalence of multiple sclerosis in the Americas: a systematic review. Neuroepidemiology. 2013; 40(3): 195–210. DOI: 10.1159/000342779.
46. Mah J., Thannhauser J.E. Management of multiple sclerosis in adolescents — current treatment options and related adherence issues. Adolesc Health Med Ther. 2010; 1: 31–43. https://doi.org/10.2147/AHMT.S7594.
47. Kuntz N.L., Chabas D., Weinstock-Guttman B. et al. Network of US Pediatric Multiple Sclerosis Centers. Treatment of multiple sclerosis in children and adolescents. Expert Opin Pharmacother. 2010; 11(4): 505–20. DOI: 10.1517/14656560903527218.
48. Munteis E., Andreu M., Téllez M.J. et al. Anorectal dysfunction in multiple sclerosis. Mult Scler. 2006; 12(2): 215–8. DOI: 10.1191/135248506ms1254oa.
49. Sawai S., Sakakibara R., Uchiyama T. et al. Acute motor axonal neuropathy presenting with bowel, bladder, and erectile dysfunction. J. Neurol. 2007; 254: 250–2. DOI: 10.1007/s00415-006-0336-3.
50. Zochodne D.W. Autonomic involvement in Guillain-Barre syndrome: A review. Muscle Nerve. 1994; 17: 1145–55. DOI: 10.1002/mus.880171004.
51. McCarthy M.J., Aylott C.E., Grevitt M.P., Hegarty J. Cauda equina syndrome: Factors affecting long-term functional and sphincteric outcome. Spine. 2007; 32: 207–16. DOI: 10.1097/01.brs.0000251750.20508.84.
52. Podnar S. Bowel dysfunction in patients with cauda equina lesions. Eur. J. Neurol. 2006; 13: 1112–7. DOI: 10.1111/j.1468-1331.2006.01423.x.
53. Podnar S. Epidemiology of cauda equina and conus medullaris lesions. Muscle Nerve. 2007; 35: 529–31. DOI: 10.1002/mus.20696.
54. McDermott C.J., Shaw P.J. Diagnosis and management of motor neurone disease. BMJ. 2008; 336: 658–62. DOI: 10.1136/bmj.39493.511759.BE.
55. Silveri M., De Gennaro M., Gatti C. et al. Voiding dysfunction in x-linked adrenoleukodystrophy: Symptom score and urodynamic findings. J. Urol. 2004; 171: 2651–3. DOI: 10.1097/01.ju.0000110885.26017.b0.
56. Kim M.Y., Kim J.H., Cho M.H. et al. Urological Problems in Patients with Menkes Disease. J. Korean Med. Sci. 2019; 34: e4. DOI: 10.3346/jkms.2019.34.e4.
57. Pak L.A., Makarova S.G., Fisenko A.P. i dr. Opyt organizatsii pitaniya patsiyentov s detskim tserebral'nym paralichom v khode kompleksnoy reabilitatsii na baze federal'nogo tsentra. [Experience in catering for patients with cerebral palsy in the course of complex rehabilitation on the basis of the federal center]. Nevrologicheskiy zhurnal imeni L.O. Badalyana. 2020; 1(2): 100–11. https://doi.org/10.46563/2686-8997-2020-1-2-100-111. (in Russian).
58. Afanas'yeva A.A., Chuynyshena S.A. Otsenka fizicheskogo razvitiya i nutritivnogo statusa u detey s detskim tserebral'nym paralichom, gospitalizirovannykh v mnogoprofil'nyy pediatricheskiy statsionar. [Assessment of physical development and nutritional status in children with cerebral palsy hospitalized in a multidisciplinary pediatric hospital]. Forcipe. 2020. URL: https://cyberleninka.ru/article/n/otsenka-fizicheskogo-razvitiya-i-nutritivnogo-statusa-u-detey-s-detskim-tserebralnym-paralichom-gospitalizirovannyh-v (data obrashcheniya: 19.05.2023). (in Russian).
59. Rendeli C., Paradiso V.F., Bucci V. et al. Gut microbiota and pediatric patients with spina bifida and neurogenic bowel dysfunction. Childs Nerv Syst. 2023; 39(3): 633–45. DOI: 10.1007/s00381-022-05688-0.
60. Furuta A., Suzuki Y., Takahashi R. et al. Effects of Transanal Irrigation on Gut Microbiota in Pediatric Patients with Spina Bifida. J Clin Med. 2021; 10(2): 224. DOI: 10.3390/jcm10020224.
61. Zav'yalova A.N., Novikova V.P., Klikunova K.A. Yunosheskaya sarkopeniya u patsiyentov s detskim tserebral'nym paralichom i prediktory yeye razvitiya. [Juvenile sarcopenia in patients with cerebral palsy and predictors of its development]. Forcipe. 2022; S2. (in Russian).

62. Tsapina S.Yu. Problema komplaentnosti sem'i rebenka s DTSP. [The problem of family compliance of a child with cerebral palsy]. Vestnik fizioterapii i kurortologii. 2015; 2 URL: https://cyberleninka.ru/article/n/problema-komplaentnosti-semi-rebenka-s-dtsp (data obrashcheniya: 19.05.2023). (in Russian).
63. Bel'mer S.V., Khavkin A.I., Pechkurov D.V. Funktsional'nyye zapory. [Functional constipation]. Meditsinskaya sestra. 2017; (7): 28–31. (in Russian).
64. Kazyulin A.N., Kucheryavyy Yu.A. Prakticheskiye i klinicheskiye aspekty sindroma khronicheskogo zapora. [Practical and clinical aspects of chronic constipation syndrome]. Moskva; 2005: 21. (in Russian).
65. 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.
66. Kewalramani L.S. Autonomic dysreflexia in traumatic myelopathy. Am. J. Phys. Med. 1980; 59: 1–21.
67. Mosiello G., Marshall D., Rolle U. et al. Consensus review of best practice of transanal irrigation in children. J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr. 2017; 64: 343–52. DOI: 10.1097/MPG.0000000000001483.
68. Korenyuk Ye.S., Ivanchenko V.I., Alekseyeva O.G. Primeneniye poluelementnykh smesey v enteral'nom pitanii detey s tyazhelymi nevrologicheskimi zabolevaniyami. [The use of semi-elemental mixtures in enteral nutrition of children with severe neurological diseases]. 2016; 5 (73): 83–5. DOI: 10.22141/2224-0551.5.1.73.1.2016.78947. (in Russian).
69. Komarova O.N. Enteral'noye pitaniye u detey s khronicheskimi zabolevaniyami: optimal'nyy sposob dostavki. [Enteral nutrition in children with chronic diseases: the optimal method of delivery]. Meditsinskiy Sovet. 2020; 18: 87–93. https://doi.org/10.21518/2079-701X-2020-18-87-93. (in Russian).
70. Prikaz Ministerstva truda i sotsial'noy zashchity RF ot 13 fevralya 2018 g. № 86n "Ob utverzhdenii klassifikatsii tekhnicheskikh sredstv reabilitatsii (izdeliy) v ramkakh federal'nogo perechnya reabilitatsionnykh meropriyatiy, tekhnicheskikh sredstv reabilitatsii i uslug, predostavlyayemykh invalidu, utverzhdennogo rasporyazheniyem Pravitel'stva Rossiyskoy Federatsii ot 30 dekabrya 2005 g. N 2347-p" (in Russian).
71. Turan N., Aşt T.A. The Effect of Abdominal Massage on Constipation and Quality of Life. Gastroenterol. Nurs. 2016; 39: 48–59. DOI: 10.1097/SGA.0000000000000202.
72. Wald A. Constipation in the primary care setting: Current concepts and misconceptions. Am. J. Med. 2006; 119: 736–9. DOI: 10.1016/j.amjmed.2006.03.025.
73. Shafik A. Recto-colic reflex: Role in the defecation mechanism. Int. Surg. 1996; 81: 292–4.
74. Veiga M.L., Lordêlo P., Farias T., Barroso U., Jr. Evaluation of constipation after parasacral transcutaneous electrical nerve stimulation in children with lower urinary tract dysfunction — A pilot study. J. Pediatr. Urol. 2013; 9: 622–6. DOI: 10.1016/j.jpurol.2012.06.006.
75. Mentes B.B., Yüksel O., Aydin A. et al. Posterior tibial nerve stimulation for faecal incontinence after partial spinal injury: Preliminary report. Tech. Coloproctol. 2007; 11: 115–9. DOI: 10.1007/s10151-007-0340-3.
76. Patel S., Hopson P., Bornstein J., Safder S. Impact of Transanal Irrigation Device in the Management of Children With Fecal Incontinence and Constipation. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2020; 71(3): 292–7. DOI: 10.1097/MPG.0000000000002785.
77. Beierwaltes P., Church P., Gordon T., Ambartsumyan L. Bowel function and care: Guidelines for the care of people with spina bifida. J Pediatr Rehabil Med. 2020; 13(4): 491–8. DOI: 10.3233/PRM-200724.