

НАБЛЮДЕНИЯ ИЗ ПРАКТИКИ

PRACTICAL NOTES

© Н.В. Худякова, И.Ю. Пчелин, А.Д. Котрова, А.Н. Шишкин, В.К. Байрашева, В.В. Смирнов, О.Н. Василькова, 2022
УДК 616.711.7-007.254-06 : 616.62.019.941

doi: 10.36485/1561-6274-2022-26-4-119-126

НЕЙРОГЕННАЯ ДИСФУНКЦИЯ МОЧЕВОГО ПУЗЫРЯ ПРИ SPINA BIFIDA: ОПИСАНИЕ КЛИНИЧЕСКОГО СЛУЧАЯ И КРАТКИЙ ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ

*Наталья Валерьевна Худякова¹✉, Иван Юрьевич Пчелин¹,
Анна Дмитриевна Котрова¹, Александр Николаевич Шишкин¹,
Валентина Кузьминична Байрашева², Виктор Владимирович Смирнов³,
Ольга Николаевна Василькова⁴*

¹ Кафедра факультетской терапии, Санкт-Петербургский государственный университет, Санкт-Петербург, Россия;

² Институт эндокринологии, Северо-Западный Федеральный медицинский исследовательский центр им. В.А. Алмазова, Санкт-Петербург, Россия;

³ кафедра госпитальной терапии с курсом эндокринологии, Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет, Санкт-Петербург, Россия;

⁴ кафедра внутренних болезней №2 с курсом эндокринологии, Гомельский государственный медицинский университет, г. Гомель, Республика Беларусь

¹ natalia_temnaja@mail.ru, ORCID <https://orcid.org/0000-0003-0187-0457>

² ewan2008@bk.ru, ORCID <https://orcid.org/0000-0001-8529-3890>

³ anna_hoh@mail.ru, ORCID <https://orcid.org/0000-0002-9430-6339>,

⁴ alexshishkin@bk.ru, ORCID <https://orcid.org/0000-0001-5111-2131>

⁵ bayrasheva_med@mail.ru, ORCID <https://orcid.org/0000-0002-1180-3365>

⁶ vvs@kodeks.com, ORCID <https://orcid.org/0000-0002-0253-4132>

⁷ olga.n.vasilkova@gmail.com, ORCID <https://orcid.org/0000-0002-6956-9014>

РЕФЕРАТ

Spina bifida – дефект развития спинного мозга и/или позвоночника, развивающийся в результате нарушения закрытия эмбриональной нервной трубки. Описано множество факторов, определяющих риски развития данной патологии, однако частота выявления порока все равно остается высокой. 61% пациентов со Spina bifida имеют нейрогенную дисфункцию мочевого пузыря, в основе которой лежит внутрипузырная гипертензия, способствующая обратному току мочи из уретры и формированию пузырно-мочеточниково-лоханочного рефлюкса, ассоциированному с развитием хронических воспалительных и обструктивных заболеваний мочевыводящих путей. У 25 – 50% пациентов со Spina bifida урологическая патология осложняется развитием хронической болезни почек, существенно снижающей качество жизни этих пациентов. При некоторых типах Spina bifida именно урологическая симптоматика может выступать на первый план и указывать на наличие данного порока. В связи с этим особую значимость приобретают ранняя диагностика Spina bifida и своевременное проведение профилактических и лечебных мероприятий. В статье описан клинический случай Spina bifida posterior L1–L2 с закрытым менингоцеле L1–L2, доминирующим проявлением которой была урологическая симптоматика. Нельзя исключить развитие вторичных осложнений нейрогенного мочевого пузыря у представленного пациента, что требует более тщательного наблюдения.

Ключевые слова: Spina bifida, менингоцеле, нейрогенная дисфункция мочевого пузыря, клинический случай

Для цитирования: Худякова Н.В., Пчелин И.Ю., Котрова А.Д., Шишкин А.Н., Байрашева В.К., Смирнов В.В., Василькова О.Н.. Нейрогенная дисфункция мочевого пузыря при spina bifida: описание клинического случая и краткий обзор литературы. *Нефрология* 2022;26(4):119-126. doi: 10.36485/1561-6274-2022-26-4-119-126

NEUROGENIC BLADDER DYSFUNCTION IN SPINA BIFIDA: A CASE REPORT AND A BRIEF REVIEW OF THE LITERATURE

*Natalia V. Khudyakova¹✉, Ivan Yu. Pchelin¹, Anna D. Kotrova¹, Alexander N. Shishkin¹,
Valentina K. Bayrasheva², Victor V. Smirnov³, Olga N. Vasilkova⁴*

¹ Saint-Petersburg State University, Department of Faculty Therapy, Saint-Petersburg, Russia;

² Federal Almazov North-West Medical Research Centre, Institute of Endocrinology, Saint-Petersburg, Russia;

³ Saint-Petersburg State Pediatric Medical University, Department of hospital therapy with the course of endocrinology, Saint-Petersburg, Russia;

⁴ Gomel State Medical University, Department of Internal Diseases No. 2, Gomel, Belarus

¹ natalia_temnaja@mail.ru, ORCID <https://orcid.org/0000-0003-0187-0457>

² ewan2008@bk.ru, ORCID <https://orcid.org/0000-0001-8529-3890>

³ anna_hoh@mail.ru, ORCID <https://orcid.org/0000-0002-9430-6339>,

⁴ alexshishkin@bk.ru, ORCID <https://orcid.org/0000-0001-5111-2131>

⁵ bayrasheva_med@mail.ru, ORCID <https://orcid.org/0000-0002-1180-3365>

⁶ vs@kodeks.com, ORCID <https://orcid.org/0000-0002-0253-4132>

⁷ olga.n.vasilkova@gmail.com, ORCID <https://orcid.org/0000-0002-6956-9014>

ABSTRACT

Spina bifida is a developmental defect of the spinal cord and/or spinal cord that results from abnormal closure of the embryonic neural tube. Many factors have been described to determine the risks of developing this pathology, but the incidence of the defect is still high. 61% of patients with spina bifida have neurogenic bladder dysfunction based on intravesical hypertension, which contributes to reverse urethral flow and vesico-uretero-renal reflux, associated with chronic inflammatory and obstructive diseases of the urinary tract. Between 25-50% of patients with spina bifida develop chronic kidney disease, significantly reducing their quality of life. In some types of Spina bifida, urological symptoms may be prominent and indicate the presence of this malformation. Therefore, early diagnosis of Spina bifida and timely prophylactic and therapeutic measures are particular importance. This article describes a clinical case of Spina bifida posterior L1-L2 with a closed L1-L2 meningocele in which urological symptoms were the dominant manifestation. The development of secondary complications of neurogenic bladder in the presented patient cannot be excluded, which requires closer monitoring.

Keywords: Spina bifida, meningocele, neurogenic bladder dysfunction, clinical case

For citation: Khudyakova N.V., Pchelin I.Yu., Kotrova A.D., Shishkin A.N., Bayrasheva V.K., Smirnov V.V., Vasilkova O.N. Neurogenic bladder dysfunction in spina bifida: a case report and a brief review of the literature. *Nephrology (Saint-Petersburg)* 2022;26(4):119-126 (In Russ.). doi: 10.24884/1561-6274-2022-26-4-119-126

Spina bifida (лат. spina – позвоночный столб, bifidus – разделенный надвое, расщепленный) – дефект развития спинного мозга и/или позвоночника, развивающийся в результате нарушения закрытия эмбриональной нервной трубки. Частота выявления данной патологии составляет 0,5–2,0 случая на 1000 новорожденных [1, 2]. Данный порок уникален тем, что имеет высокую распространенность, но при этом совместим с жизнью. Хотя о существовании этой мальформации известно со времен Гиппократ, ее первое подробное описание, первое изображение и первое употребление самого термина «Spina bifida» обнаруживается в труде «Observationum medicarum libri tres» («Медицинские наблюдения в трех книгах») голландского хирурга Николаса Тульпа, опубликованного в 1641 году [3]. В книге он приводит несколько случаев данной патологии из своей практики. Расщепление позвоночника без грыжевого выпячивания в 1875 г. описал Рудольф Вирхов, которое он назвал скрытой позвоночной расщелиной (Spina bifida occulta) [4].

Выделяют три основных типа Spina bifida [1, 2]:

1) миеломенингоцеле – наиболее тяжелая и часто встречающаяся форма заболевания. Данная форма Spina bifida сопровождается выходом в грыжевой мешок мозгового вещества и мозговых оболочек. В ряде случаев дефект может быть покрыт кожей. Выраженность неврологических проявлений и нарушений связана с локализацией и тяжестью дефекта спинного мозга [5]. Миеломе-

нингоцеле часто ассоциировано с пороками развития головного мозга и гидроцефалией. Основные дефекты мозга в 90% случаев включают спектр аномалий, связанных с пороком развития Арнольда Киари II [5, 6];

2) менингоцеле – менее тяжелая форма заболевания при которой кости позвоночника полностью не закрывают спинной мозг, а мозговые оболочки выпирают через дефект в виде «мешка», содержащего жидкость. «Мешок» состоит из трех слоев: твердой мозговой оболочки, паутинной оболочки и мягкой мозговой оболочки, он может быть покрыт кожей. Спинной мозг и нервные корешки при данной форме интактны или имеют умеренный дефект. Частота сочетания с гидроцефалией составляет около 25% случаев [1, 2, 5];

3) Spina bifida occulta – скрытая форма заболевания, при котором не формируется грыжевое выпячивание, спинной мозг и нервные корешки интактны. Данная форма чаще имеет локализацию в пояснично-крестцовом отделе позвоночника и выявляется в 5–12,4% случаев. У 75% больных диагностируются изменения на коже в виде участков пигментации, капиллярных гемангиом, локального оволосения [2, 5].

Также в зависимости от локализации патологического процесса разделяют на spina bifida posterior, диагностируемую при расщеплении дуг позвонков, либо spina bifida anterior – при раздвоении тел позвонков [4, 5].

Описана взаимосвязь генетических, эпигенетических и факторов среды с возникновением данной патологии. Гены, ассоциированные со Spina bifida, в настоящее время неизвестны, хотя в 6% случаях выявлялись редкие мутации в линии planar cell polarity (PCP) в генах CELSR1, FUZ, FZD6, PRICKLE1, VANGL1 и VANGL2. Предполагается, что в спорадических случаях дефекты развития нервной трубки возникают в результате комбинированного действия нескольких генов. К эпигенетическим факторам Spina bifida относятся нарушения модификации гистонов и метилирования ДНК, изменчивость последовательностей дистальных регуляторных элементов, транскрипционная изменчивость [7]. Исследования, проведенные М.О. Ruznychuk и соавт. (2018), J.J. Wilde и соавт. (2014), суммировали факторы, определяющие риски возникновения Spina bifida: третья беременность, выкидыш в анамнезе, высокий эмоциональный стресс и гипертермия во время беременности, TORCH-инфекция, возраст матери, воздействие пестицидов, курение, употребление алкоголя, наличие дефицита фолатов, витамина B₁₂, гестационного диабета, сахарного диабета, ожирения у матери, прием противозачаточных препаратов, отягощенный семейный анамнез по Spina bifida, низкий вес при рождении у ребенка (< 2,500 г) [7, 8].

При Spina bifida occulta порок может диагностироваться во взрослом состоянии, в том числе как случайная находка, но в остальных случаях выявление пренатально и в раннем детском возрасте. Пренатальный скрининг Spina bifida основан на выявлении ультразвуковых признаков данного порока и патологического уровня альфа-фетопротеина в крови матери, который должен быть оценен в 12, 22 и 32 нед беременности [2]. В постнатальном периоде Spina bifida диагностируют с помощью рентгенологического исследования и/или магнитно-резонансной томографии [2, 4]. Тяжелые формы заболевания, ассоциированные с выпадением содержимого позвоночного канала и выраженной клинической симптоматикой, могут быть заподозрены при клиническом обследовании больного. Основной проблемой пациентов со Spina bifida являются неврологические нарушения, связанные со снижением моторной и сенсорной активности ниже уровня поражения, проявляющиеся в виде параличей и парезов нижних конечностей, нарушений функции тазовых органов, сопровождающихся недержанием мочи и кала, приводящих к инвалидизации и низкому качеству жизни этих пациентов [1, 4, 9]. Чем

выше уровень поражения, тем более выражена симптоматика и более негативный прогноз [10]. Однако скрытая форма Spina bifida из-за скудности клинических проявлений в ряде случаев остается нераспознанной [11]. Клинические проявления Spina bifida occulta достаточно разнообразны и могут варьировать от бессимптомного течения до комплексного грубого неврологического дефицита, деформации и/или нарушения опорности нижних конечностей, нарушения функции тазовых органов [9]. 88–94% пациентов со Spina bifida имеют проблемы с опорожнением кишечника и нарушением мочеиспускания [9,11]. При менингоцеле и скрытой форме часто именно урологическая симптоматика может выступать на первый план и указывает на наличие данного порока. Более того, симптомы нарушения накопления и опорожнения мочевого пузыря могут являться дебютом или единственным проявлением заболевания у этих пациентов [11]. 61% пациентов со Spina bifida имеют нейрогенную дисфункцию мочевого пузыря, проявляющуюся поллакиурией, императивными позывами к мочеиспусканию, частыми и редкими мочеиспусканиями, недержанием мочи различной степени выраженности, выявляемым у 60,9% лиц молодого возраста [12, 13]. В основе нефрологических и урологических осложнений при Spina bifida лежат повышенное внутрипузырное давление, нарушение трофики мочевого пузыря, снижение барьерных свойств слизистой и персистенция инфекции. Хроническая ишемия детрузора приводит к склерозу стенки мочевого пузыря, снижению ее растяжимости и усугублению внутрипузырной гипертензии [9]. В зависимости от интравезикального давления пациентов со Spina bifida относят в группу высокого или низкого риска развития вторичных осложнений нейрогенного мочевого пузыря [10].

Как известно, внутрипузырная гипертензия способствуют обратному току мочи из уретры и формированию пузырно-мочеточниково-лоханочного рефлюкса, выявляемому у 40% детей до 5 лет, ассоциированному с развитием хронических воспалительных и обструктивных заболеваний мочевыводящих путей [14, 15], вплоть до развития хронической почечной недостаточности, выявляемой у 25–50% пациентов со Spina bifida [16, 17]. Кроме того, негативное влияние на течение урологической патологии также имеют эвакуаторная дисфункция кишечника за счет отеснения и сдавливания мочевого пузыря расширенной прямой кишкой, приводящая к недержанию мочи и инфицированию мочевыводящих путей [9, 18, 19].

Для определения оптимальной тактики ведения пациентов со Spina bifida, помимо ультразвукового исследования почек, мочевыводящих путей и клинической оценки мочеиспускания, требуются уродинамические исследования, такие как цистометрия наполнения, профилометрия уретры и, при возможности, урофлоуметрия, цистометрия опорожнения («давление–поток») [20, 21]. Данные исследования, так же как и цистографию, рекомендуется выполнять с самого раннего возраста. Исследования верхних мочевыводящих путей, такие как урография, реносцинтиграфия, компьютерная томография и другие методы, проводят по необходимости, в случае их расширения [22, 23]. Ранняя диагностика и своевременное лечение дисфункции мочевого пузыря являются ключевой профилактической мерой в сохранении функции почек и урологических осложнений при Spina bifida [17].

Приведём собственное клиническое наблюдение.

Пациент, девочка, 1 год 4 мес, от первой планированной беременности, наступившей самостоятельно в возрасте 24 лет. Со слов матери ребенок мочится редко 2–3 раза в сутки по напоминанию с разовым объемом 250–300 мл, позыв не чувствует. С рождения в пояснично-крестцовой области вдоль позвоночного столба выявляется округлое эластичное смещаемое образование до 3 см в диаметре, расцениваемое неонатологом/педиатром как послеродовой отек мягких тканей (рис. 1, 2). В анамнезе у матери бронхиальная астма в стадии стойкой ремиссии. Акушерско-гинекологический анамнез не отягощен. За три месяца до зачатия начат прием поливитаминов (фемибийон I триместр). На сроке 4 нед беременности пациентке в связи с тянущими ощущениями в низу живота гинекологом был назначен прогестерон (дюфастон 10 мг 2 раза в день) с положительным эффектом. На 5-й неделе при проведении УЗИ органов малого таза диагностирована анэмбриония, гинекологами было предложено прерывание беременности. Со слов матери, в течение недели находилась в состоянии сильного стресса. Однако при повторном обследовании через 1 нед вышеуказанный диагноз не подтвердился. Течение беременности во II и III триместрах без особенностей. Роды 1-е, срочные в 38/39 нед путем кесарева сечения в связи с асинклитическим вставлением. При рождении масса ребенка – 3700 г, длина – 52 см, окружность головы – 35 см, оценка по шкале Апгар – 7/8 баллов. В 1-е сутки ребенок осмотрен неонатологом, выявлено округлое эластичное смещаемое образование до 3 см в диаметре, расположенное



Рисунок 1. Менингоцеле L1, L2 (вид сзади).
Figure 1. Meningocele L1, L2 (back view).



Рисунок 2. Менингоцеле L1, L2 (вид сбоку).
Figure 2. Meningocele L1, L2 (lateral view).

в пояснично-крестцовой области вдоль позвоночного столба, расцененное как послеродовой отек тканей. Дополнительных обследований в родильном доме не проводилось. На 5-е сутки после родов мать и ребенок выписаны под наблюдение гинеколога и педиатра по месту жительства. Ребенок в настоящее время находится на смешанном вскармливании (естественное, прикормы введены по возрасту). Проводилась профилактика рахита (холекальциферол). На 1-м году жизни ребенок перенес 1 ОРВИ, острый ринит. Привита по плану, реакция Манту отрицательная. Осложнений вакцинации не было. В течение года ребенок посещал специалистов в стандартном объеме, отклонений в физическом и психомоторном развитии не выявлялось, однако, вышеуказанное образование в пояснично-крестцовом отделе не уменьшилось. Кроме того, с раннего возраста мать стала отмечать, что ребенок мочится редко, 2–3 раза в сутки по напоминанию с разовым объемом 250–300 мл, позыв к мочеиспусканию не чувствует. В связи с вышеуказанными жалобами мать настояла на дополнительном обследовании.

Антропометрия: масса 10 200 г, рост 78 см, объем головы 48 см, объем груди 50 см, большой родничок закрыт, зубов – 12. Функциональное состояние: поведение без отклонений. Состояние

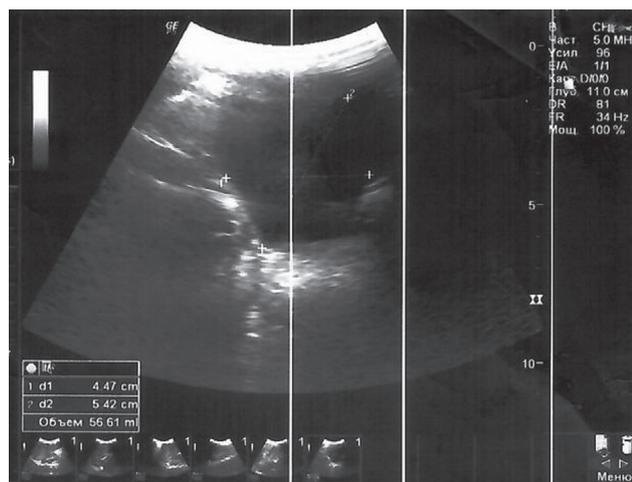


Рисунок 3. УЗИ мочевого пузыря.
Figure 3. Bladder ultrasound scan.

удовлетворительное. На осмотр реагирует положительно. Кожные покровы обычной окраски и влажности, чистые. Подкожная клетчатка развитая достаточно. Тургор тканей сохранен. Периферические лимфоузлы не увеличены. Тоны сердца громкие, ритмичные. ЧСС 106 в 1 мин. В легких дыхание пуэрильное, хрипов нет. ЧД 32 в 1 мин. Живот мягкий, при пальпации безболезненный. В пояснично-крестцовой области вдоль позвоночного столба выявляется округлое эластичное смещаемое образование до 3 см в диаметре. Стул, со слов матери, 1 раз в три–четыре дня, оформлен, без патологических примесей. Диурез, со слов матери, 2–3 раза в сутки по напоминанию с разовым объемом 250–300 мл, позыв к мочеиспусканию, со слов матери, ребенок не чувствует. Недержания мочи не отмечалось.

По данным обследования:

В клиническом анализе крови – гемоглобин 122 г/л, эритроциты $4,0 \times 10^{12}$ /л, лейкоциты $5,5 \times 10^9$ /л, лейкоцитарная формула в норме, тромбоциты $270,0 \times 10^9$ /л, СОЭ 8 мм/ч. Общий анализ мочи – без патологических изменений. Посев мочи – роста микроорганизмов не выявлено. Данные биохимического анализа крови представлены в таблице.

УЗИ почек и мочевого пузыря от 2018 года (рис. 3): расположение почек типичное. Правая почка размер 56 x 26 x 29 мм, контуры ровные, четкие, обычной эхогенности. Чашечно-лоханочная система не расширена. Лоханка 2 мм. Мочеточник не расширен. Конкременты не визуализируются. Кровоток в режиме ЦДК удовлетворительный. Толщина паренхимы – норма. Левая почка размер 58 x 29 x 31 мм, контуры ровные, четкие, обычной эхогенности. Чашечно-лоханочная система не расширена. Лоханка 1,6 мм. Мочеточник не рас-

Таблица / Table

Результаты биохимических исследований Results of biochemical studies

Параметр	Значение	Референсный интервал
Глюкоза, ммоль/л	4,5	3,3–6,1
Холестерин общий, ммоль/л	4,5	3,7–6,5
Креатинин, мкмоль/л	55,9	35,0–110,0
Мочевина, ммоль/л	5,0	4,3–7,3
СКФ, мл/мин/1,73 м ²	100	95,7 ± 21,7
АСТ, ЕД/л	16,5	<40,0
Общий билирубин, мкмоль/л	13,4	3,4–20,7
АЛТ, ЕД/л	15,1	<40,0
С-реактивный белок, мг/л	0,48	<5,0

ширен. Конкременты не визуализируются. Кровоток в режиме ЦДК удовлетворительный. Толщина паренхимы – норма. Дыхательная подвижность почек сохранена. Надпочечники – без особенностей. Мочевой пузырь расположен симметрично, содержит 56 мл мочи. Стенки его ровные, четкие, не утолщены, дополнительные образования не определяются.

УЗИ пояснично-крестцового отдела позвоночника от 2018 года: в проекции Th12–L3 лоцируется расширение дурального мешка, Spina bifida posterior L1, L2, L3 с незаращением задних дуг. Дуральный мешок расширяется, занимая эпидуральные пространства в виде замкнутой полости. В междужковое пространство распространяется тяж до подкожно-жировой клетчатки. Пульсация спинного мозга визуализируется, создается впе-

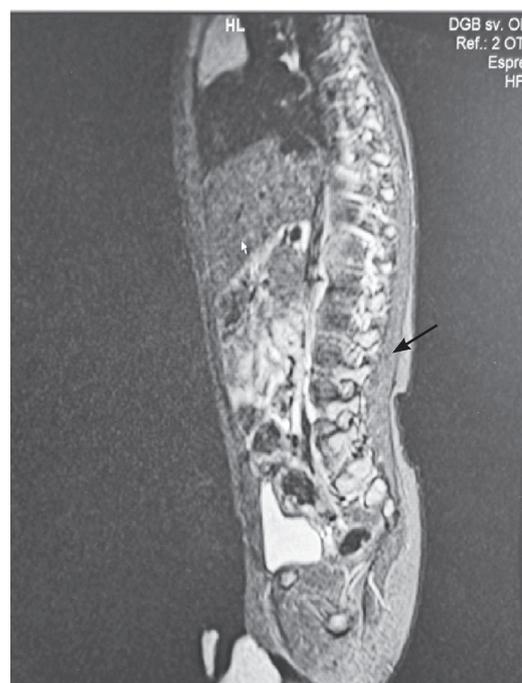


Рисунок 4. МРТ пояснично-крестцового отдела позвоночника.
Figure 4/ MRI scan of the lumbosacral spine.

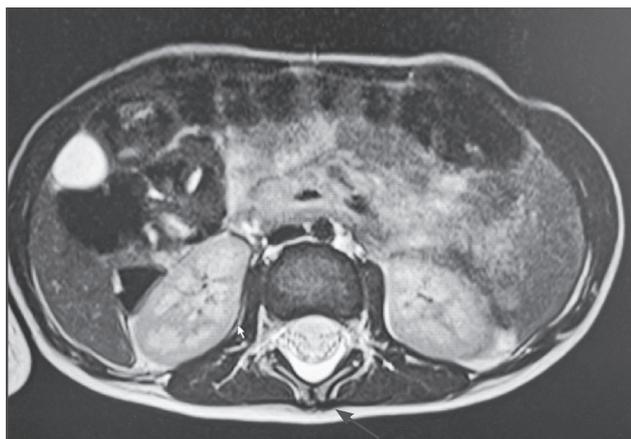


Рисунок 5. МРТ пояснично-крестцового отдела позвоночника.
Figure 5. MRI scan of the lumbosacral spine.

чатление о фиксации задних корешков. Конец спинного мозга в проекции L2. Заключение: ультразвуковая картина менингоградикулоцеле с неполным задним дермальным синусом.

МРТ пояснично-крестцового отдела позвоночника (ПКОП) от 2018 года (рис. 4, 5): на серии МР-томограмм ПКОП, взвешенных по T1, T2, а также с методикой подавления сигнала от жировой ткани с толщиной среза 1 мм в трех плоскостях, физиологический поясничный лордоз сглажен. Дистальные отделы спинного мозга и корешки конского хвоста в размерах не увеличены, однородной структуры и МР-сигнала. Эпиконус спинного мозга располагается на уровне L1 позвонка. Просвет позвоночного канала не сужен. Визуализируется особенность строения – незаращение дужек L1 и L2 позвонков (*Spina bifida posterior*). Форма остальных позвонков не изменена. В позвоночном канале на уровне L1, L2 определяется менингоцеле размер до 22 x 7 мм с однородным ликворным содержимым, которое сообщается тонким нитевидным ходом с жировой клетчаткой на данном уровне. Убедительных данных за компрессию корешков не получено.

Заключение: МР-данные *Spina bifida posterior* L1, L2 позвонков. Менингоцеле на уровне L1, L2.

МРТ головного мозга без контрастирования от 2018 года: на серии МР-томограмм, взвешенных по T1 и T2 в трех стандартных плоскостях, визуализируются суб- и супратенториальные структуры головного мозга. Миелинизация завершена. Субкортикально в белом веществе правой лобной доли визуализируется единичный очаг глиоза округлой формы с четкими, неровными контурами диаметром до 4,5 мм, вероятно, сосудистого генеза. Боковые желудочки симметричны (D=S), не расширены (индекс Эванса 24,7), III и IV желудочки не изменены. Индекс III желудочка – 3,311.

Индекс IV желудочка – 15,7. Субарахноидальное пространство выражено неравномерно, не расширено. Базальные цистерны не изменены. Визуализируется киста шишковидной железы округлой формы с четкими контурами, однородным жидкостным содержимым диаметром до 3 мм. Средние структуры головного мозга не смещены. Мозолистое тело без особенностей. Внутренние слуховые проходы и мостомозжечковые углы без особенностей. Миндалины мозжечка расположены на уровне большого затылочного отверстия. Околоносовые пазухи пневматизированы. Заключение: МР-картина единичного очага глиоза в правой лобной доле, вероятно, сосудистого генеза, мелкой кисты шишковидной железы.

МРТ краниовертебрального перехода от 2018 года: на серии МР-томограмм, взвешенных по T1 и T2 в стандартных плоскостях визуализируются структуры краниовертебрального перехода. МР-данных за наличие патологических изменений и аномалий развития основания черепа с C1 CII позвонков не получено. Краниовертебральный угол 156 градусов (норма 150–180 градусов). Угол Богарта – 127 градусов (норма 120–135 градусов). Угол основания черепа – 132 градуса (норма 125–143 градуса). Заключение: МР-данных за патологические изменения краниовертебрального перехода не получено.

МРТ спинного мозга шейного отдела позвоночника от 2018 года: на серии МР-томограмм, взвешенных по T1 и T2 в стандартных плоскостях, физиологический шейный лордоз сохранен. Размеры и форма тел позвонков не изменены. Дорсальных грыж и протрузий не выявлено. Задняя продольная связка не утолщена. МР-сигнал от костного мозга тел позвонков не изменен. Спинной мозг в зоне сканирования без особенностей, патологических образований и участков изменения интенсивности МР-сигнала в его структуре и структуре ликворных пространств не определяется. Заключение: МР-данных за патологические образования шейного отдела позвоночника и структуры спинного мозга не выявлено.

МРТ спинного мозга грудного отдела позвоночника от 2018 года: на серии МР-томограмм, взвешенных по T1 и T2 в стандартных плоскостях, грудной отдел позвоночника без особенностей. Размеры и форма тел позвонков не изменены. Дорсальных грыж и протрузий не выявлено. Задняя дорсальная связка не утолщена. МР-сигнал от костного мозга тел позвонков не изменен. Спинной мозг в зоне сканирования без особенностей, патологических образований и участков изменения ин-

тенсивности МР-сигнала в его структуре и структуре ликворных пространств не определяется. Заключение: МР-данных за патологические образования в структуре спинного мозга не выявлено.

Ультразвуковое исследование тазобедренных суставов от 2018 года: справа: угловые соотношения не нарушены, угол альфа 65 градусов, угол бета 35 градусов. Размер головки бедра 18 мм. Размер ядра окостенения в виде множественного штриха. Костное покрытие $\frac{2}{3}$. Форма крыши вертлужной впадины угловая. Наружный отдел крыши сформирован. Положение лимбуса правильное. Функциональные пробы – нестабильности нет. Слева: угловые соотношения не нарушены, угол альфа 65 градусов, угол бета 34 градуса. Размер головки бедра 18 мм. Размер ядра окостенения – в виде точки. Костное покрытие $\frac{2}{3}$. Форма крыши вертлужной впадины угловая. Наружный отдел крыши сформирован. Положение лимбуса правильное. Функциональные пробы – нестабильности нет. Заключение: ультразвуковых признаков дисплазии тазобедренных суставов нет, ядра осификации соответствуют возрасту.

Осмотры специалистов:

невропатолог – на момент осмотра без очаговой неврологической симптоматики;

травматолог-ортопед – данных за ортопедическую патологию не выявлено;

уролог – нейрогенный гипоректорный мочевого пузыря. Для понимания тактики лечения у данной пациентки, помимо УЗИ и клинической оценки мочеиспускания, требуется проведение урофлоуметрии, от которой в настоящее время родители ребенка отказались;

проктолог – атонический запор.

На основании анамнеза, клинических данных и результатов лабораторно-инструментальных обследований был выставлен диагноз: «Spina bifida posterior L1–L2. Закрытая менингоцеле L1–L2. Нейрогенный гипоректорный мочевого пузыря. Атонический запор».

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Нарушения накопления и опорожнения мочевого пузыря могут являться одним из основных проявлений Spina bifida. Описанный клинический случай демонстрирует отсутствие настороженности медицинского персонала по данному заболеванию у пациентов с невыраженной симптоматикой. Ребенку показано углубленное урологическое обследование для подбора индивидуальной тактики ведения с целью профилактики вторичных осложнений нейрогенного мочевого пузыря.

СПИСОК ИСТОЧНИКОВ REFERENCES

1. Морозов СЛ, Полякова ОВ, Яновская НВ и др. Spina Bifida. Современные подходы и возможности к диагностике, лечению и реабилитации. *Практическая медицина* 2020;18(3):32–37. doi: 10.32000/2072-1757-2020-3-32-37
- Morozov SL, Polyakova OV, Yanovskaya NV et al. Spina Bifida. Modern approaches and opportunities for diagnosis, treatment and rehabilitation. *Practical Medicine* 2020;18(3):32–37 (In Russ.). doi: 10.32000/2072-1757-2020-3-32-37
2. Moussa M, Papatsoris AG, Chakra MA et al. Perspectives on urological care in spina bifida patients Intractable & Rare Diseases Research 2021; 10(1):1–10. doi: 10.5582/irdr.2020.03077
3. Кутя СА, Николаева НГ, Еремин АВ, Шаймарданова ЛР, Николас Тульп (1593-1674) и первое описание SPINA BIFIDA. *Крымский журнал экспериментальной и клинической медицины* 2020;10(1):52–54. doi:10.37279/2224-6444-2020-10-1-52-58
- Kutya SA, Nikolaeva NG, Eremin AB, Shaymardanova LR, Nicholas Tulp (1593-1674) and the first description of SPINA BIFIDA. *Crimean Journal of Experimental and Clinical Medicine* 2020;10(1):52–54 (In Russ.). doi:10.37279/2224-6444-2020-10-1-52-58
4. SPINA BIFIDA Большая медицинская энциклопедия [https://бмэ.орг/index.php/SPINA_BIFIDA#:~:text=В%201641%20г.%20Тутьпиус%20\(N.,1875%20г.%20описал%20Р.%20Вирхов](https://бмэ.орг/index.php/SPINA_BIFIDA#:~:text=В%201641%20г.%20Тутьпиус%20(N.,1875%20г.%20описал%20Р.%20Вирхов) [SPINA BIFIDA The Big Medical Encyclopaedia (In Russ.)] [https://бмэ.орг/index.php/SPINA_BIFIDA#:~:text=В%201641%20г.%20Тутьпиус%20\(N.,1875%20г.%20описал%20Р.%20Вирхов](https://бмэ.орг/index.php/SPINA_BIFIDA#:~:text=В%201641%20г.%20Тутьпиус%20(N.,1875%20г.%20описал%20Р.%20Вирхов)
5. Попов ИВ, Сыздыков ЭД, Хацкель С.Б. Spina bifida posterior как проявление синдрома дисплазии соединительной ткани. *Казанский медицинский журнал* 2007;88 (5-S):140–142
- Popov IV, Syzdykov ED, Khatskel S.B. Spina bifida posterior as a manifestation of connective tissue dysplasia syndrome. *Kazan Medical Journal*. 2007;88 (5-S):140–142 (In Russ.)
6. Finn MA, Walker ML. Spinal lipomas: clinical spectrum, embryology, and treatment. *Neurosurg Focus* 2007;23(2):E10. doi: 10.3171/FOC-07/08/E10.
7. Wilde JJ, Petersen JR, Niswander L. Genetic, epigenetic, and environmental contributions to neural tube closure. *Annu Rev Genet* 2014; 48:583–611
8. Ryznychuk MO, Kryvchanska MI, Lastivka IV, Bulyk RY. Incidence and risk factors of spina bifida in children. *Wiad Lek* 2018; 71:339–344
9. Иванов СВ, Кенис ВМ, Щедрина АЮ и др. Spina bifida: мультидисциплинарная проблема (обзор литературы). *Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии* 2021;11(2):201–213. doi: <https://doi.org/10.17816/psaic958>
- Ivanov SV, Kenis VM, Shchedrina AY et al. Spina bifida: a multidisciplinary problem (literature review). *Russian Journal of Pediatric Surgery, Anesthesia and Intensive Care* 2021;11(2):201–213 (In Russ.). doi: <https://doi.org/10.17816/psaic958>
10. Copp AJ, Adzick NS, Chitty LS et al. Spina Bifida Nat Rev Dis Primers. Author manuscript; available in PMC 2016 June 08; 1: 15007. doi:10.1038/nrdp.2015.7.
11. Клинические рекомендации. Нейрогенная дисфункция нижних мочевыводящих путей 2020 (01.06.2020) http://disuria.ru/_ld/7/731_kr20N31G95mz.pdf
- Clinical guidelines. Neurogenic lower urinary tract dysfunction (In Russ.) http://disuria.ru/_ld/7/731_kr20N31G95mz.pdf
12. Ginsberg D. The Epidemiology and Pathophysiology of Neurogenic Bladder. *Am J Manag Care* 2013;19:S191–S196
13. Mourtzinou A, Stoffel JT. Management goals for the spina bifida neurogenic bladder: a review from infancy to adulthood. *Urol Clin North Am* 2010;37:527–535
14. Fletcher JM, Brei TJ. Introduction: Spina bifida – a multidisciplinary perspective. *Dev Disabil Res Rev* 2010; 16:1–5
15. Bhide P, Sagoo GS, Moorthe S, Burton H, Kar A. Systematic review of birth prevalence of neural tube defects in India. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol* 2013; 97:437–443

16. Streu CS, Moloci NM, Kraft KH et al. Trends in procedures to initiate renal replacement therapy among people living with spina bifida. *J Urol* 2021 Jan; 205(1): 250–256. doi: 10.1097/JU.0000000000001314

17. Filler G, Gharib M, S Casier S Prevention of chronic kidney disease in spina bifida. *Int Urol Nephrol* 2012 Jun; 44(3): 817–827. doi: 10.1007/s11255-010-9894-5. Epub 2011 Jan 13

18. 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

19. Schletker J, Edmonds T, Jacobson R et al. Bowel management program in patients with spina bifida. *Pediatr Surg Int* 2019; 35(2): 243–245. doi: 10.1007/s00383-018-4403-5

20. Wide P, Glad Mattsson G, Mattsson S. Renal preservation in children with neurogenic bladder-sphincter dysfunction followed in a national program. *J Pediatr Urol* 2012; 8(2): 187–193. doi: 10.1016/j.jpuro.2011.02.003

21. Routh JC, Cheng EY, Austin JC et al. Design and Methodological Considerations of the Centers for Disease Control and Prevention Urologic and Renal Protocol for the Newborn and Young Child with Spina Bifida. *J Urol* 2016; 196(6): 1728–1734. doi: 10.1016/j.juro.2016.07.081

22. Bauer SB, Hallett M, Khoshbin S et al. Predictive value of urodynamic evaluation in newborns with myelodysplasia. *JAMA* 1984; 252(5): 650–652. doi: 10.1001/jama.252.5.650

23. Madersbacher H. The various types of neurogenic bladder dysfunction: an update of current therapeutic concepts. *Paraplegia* 1990; 28(4): 217–229. doi: 10.1038/sc.1990.28

Сведения об авторах:

Доц. Худякова Наталья Валерьевна, канд. мед. наук 199106, Россия, Санкт-Петербург, 21-я линия ВО, д. 8а. Санкт-Петербургский государственный университет, кафедра факультетской терапии. Тел.: +7 (812) 326-03-26, E-mail: natalia_temnaja@mail.ru, ORCID 0000-0003-0187-0457

Доц. Пчелин Иван Юрьевич, канд. мед. наук 199106, Россия, Санкт-Петербург, 21-я линия ВО, д. 8а. Санкт-Петербургский государственный университет, кафедра факультетской терапии. Тел.: +7 (812) 326-03-26, E-mail: ewan2008@bk.ru, ORCID 0000-0001-8529-3890

Проф. Шишкин Александр Николаевич, д-р мед. наук 199106, Россия, Санкт-Петербург, 21-я линия ВО, д. 8а. Санкт-Петербургский государственный университет, кафедра факультетской терапии. Тел.: +7 (812) 326-03-26, E-mail: alexshishkin@bk.ru, ORCID <https://orcid.org/0000-0001-5111-2131>

Котрова Анна Дмитриевна 199106, Россия, Санкт-Петербург, 21-я линия ВО, д. 8а. Санкт-Петербургский государственный университет, кафедра факультетской терапии, младший научный сотрудник. Тел.: +7 (812) 326-03-26, E-mail: anna_hoh@mail.ru, ORCID 0000-0002-9430-6339

Байрашева Валентина Кузьминична, канд. мед. наук 197341, Россия, Санкт-Петербург, пр. Пархоменко, д. 15. Национальный медицинский исследовательский центр им. В.А. Алмазова, Лечебно-реабилитационный комплекс, врач-эндокринолог. Тел.: +7 (812) 702-55-73, E-mail: bayrasheva_med@mail.ru ORCID 0000-0002-1180-3365

Доц. Смирнов Виктор Владимирович, канд. мед. наук 194100, Россия, Санкт-Петербург, ул. Литовская, д. 2. Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет, кафедра госпитальной терапии с курсом

эндокринологии. Тел.: +79210958072, E-mail: vs@tdom.biz, ORCID 0000-0002-0253-4132

Доц. Василькова Ольга Николаевна, канд. мед. наук 246000, Беларусь, г. Гомель, ул. Ланге, д. 5. Гомельский государственный медицинский университет, кафедра внутренних болезней №1 с курсами эндокринологии и гематологии. Тел.: +37529 730-10-27, E-mail: olga.n.vasilkova@gmail.com, ORCID 0000-0002-6956-9014

About the authors:

Khudiakova Natalia Valerevna, PhD

Affiliations: 199106, Russia, St-Peterburg, 21 line VO 8a, St. Petersburg State University Department of Internal Diseases, Associate Professor, Phone: +7 (812) 326-03-26, E-mail: natalia_temnaja@mail.ru, ORCID 0000-0003-0187-0457

Pchelin Ivan Yurevich, PhD

Affiliations: 199106, Russia, St-Peterburg, 21 line VO 8a, St. Petersburg State University Department of Internal Diseases, Associate Professor, Phone: +7 (812) 326-03-26, E-mail: ewan2008@bk.ru, ORCID 0000-0001-8529-3890

Prof. Shishkin Alexander Nikolaevich, PhD, DMedSci

Affiliations: 199106, Russia, St-Peterburg, 21 line VO 8a, St. Petersburg State University Department of Internal Diseases, Associate Professor, Phone: +7 (812) 326-03-26, E-mail: alexshishkin@bk.ru, ORCID <https://orcid.org/0000-0001-5111-2131>

Kotrova Anna Dmitrievna

Affiliations: 199106, Russia, St-Peterburg, 21 line VO 8a, St. Petersburg State University Department of Internal Diseases, Junior Researcher, Phone: +7 (812) 326-03-26, E-mail: anna_hoh@mail.ru, ORCID 0000-0002-9430-6339

Bayrasheva Valentina Kuzminichna, PhD

Affiliations: 197341, Russia, St-Peterburg, 15 Parkhomenko street, Almazov National Medical Research Centre, Rehabilitation Clinic, endocrinologist, Phone: +7 (812) 702-55-73, E-mail: bayrasheva_med@mail.ru ORCID 0000-0002-1180-3365

Smirnov Victor Vladimirovich

Affiliations: 194100 Russia, St-Peterburg, Litovskaya street 2, St. Petersburg State Pediatric Medical University. Department of Hospital Therapy with a Course of Endocrinology. Associate Professor, Phone: +7 9210958072, E-mail: vs@tdom.biz ORCID 0000-0002-0253-4132.

Vasilkova Volha Nikolaevna, PhD

Affiliations: 246000, Belarus, Gomel, Lange 5, Gomel State Medical University Department of Internal Diseases №1 with courses of Endocrinology and Haematology, Associate Professor, Phone: +37829 730-10-27, E-mail: ewan2008@bk.ru, ORCID 0000-0002-6956-9014

**Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.
The authors declare no conflict of interest.**

Статья поступила в редакцию 30.06.2022;
одобрена после рецензирования 28.09.2022;
принята к публикации 01.11.2022
The article was submitted 30.06.2022;
approved after reviewing 28.09.2022;
accepted for publication 01.11.2022