

## УРОЛОГИЧЕСКАЯ ПАТОЛОГИЯ У ПАЦИЕНТОВ СО SPINA BIFIDA: ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ

Н. В. Худякова <sup>1</sup>, И. Ю. Пчелин <sup>1</sup>, А. Н. Шишкин <sup>1</sup>, Н. В. Иванов <sup>2</sup>,  
В. В. Смирнов <sup>3</sup>, О. Н. Василькова <sup>4</sup>

<sup>1</sup> Санкт-Петербургский государственный университет, Санкт-Петербург, Россия

<sup>2</sup> Северо-Западный государственный медицинский университет им. И.И.Мечникова, Санкт-Петербург, Россия

<sup>3</sup> Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет, Санкт-Петербург, Россия

<sup>4</sup> Гомельский государственный медицинский университет, Гомель, Беларусь

✉ Худякова Наталья Валерьевна — natalia\_temnaja@mail.ru

Spina bifida — дефект развития спинного мозга и/или позвоночника, возникающий 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 ее основе лежит внутрипузырная гипертензия, которая способствует обратному току мочи и формированию пузырно-мочеточниково-лоханочного рефлюкса, ассоциированного 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 или даже быть единственным клиническим проявлением данного порока. В связи с этим особую значимость приобретает ранняя диагностика Spina bifida и своевременное проведение профилактических и лечебных мероприятий.

**КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА:** Spina bifida, нейрогенная дисфункция мочевого пузыря, факторы риска, осложнения, ранняя диагностика, нервная трубка, мочевой пузырь, спинной мозг.

**ДЛЯ ЦИТИРОВАНИЯ:** Худякова Н.В., Пчелин И.Ю., Шишкин А.Н., Иванов Н.В., Смирнов В.В., Василькова О.Н. Урологическая патология у пациентов со Spina bifida: обзор литературы // *Juvenis scientia*. 2022. Том 8. № 5. С. 5-15. DOI: 10.32415/jscientia\_2022\_8\_5\_5-15. EDN: BXPXKD.

## Review article

DOI: 10.32415/jscientia\_2022\_8\_5\_5-15  
EDN: BXPXKD

## UROLOGICAL PATHOLOGY IN PATIENTS WITH SPINA BIFIDA: A REVIEW

N. V. Khudyakova <sup>1</sup>, I. Yu. Pchelin <sup>1</sup>, A. N. Shishkin <sup>1</sup>, N. V. Ivanov <sup>2</sup>,  
V. V. Smirnov <sup>3</sup>, V. M. Vasilkova <sup>4</sup><sup>1</sup> Saint Petersburg State University, Saint Petersburg, Russia<sup>2</sup> North-Western State Medical University named after I.I. Mechnikov, Saint Petersburg, Russia<sup>3</sup> Saint-Petersburg State Pediatric Medical University, Saint Petersburg, Russia<sup>4</sup> Gomel State Medical University, Gomel, Belarus Khudyakova Natalia — natalia\_temnaja@mail.ru

Spina bifida is a developmental defect of the spinal cord and/or spine 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 bladder-uretero-renal reflux associated with chronic inflammatory and obstructive urinary tract disease. In 25–50% of patients with Spina bifida, urological pathology is complicated by the development of chronic kidney disease, which significantly reduces the quality of life of these patients. In some types of Spina bifida, urological symptoms may be prominent or even isolated and may indicate the presence of the malformation. Therefore, early diagnosis of Spina bifida and timely prophylactic and therapeutic measures are of particular importance.

**KEYWORDS:** Spina bifida, neurogenic dysfunction of the urinary bladder, risk factors, complications, early diagnosis, neural tube, urinary bladder, spinal cord.

**FOR CITATION:** Khudyakova NV, Pchelin IY, Shishkin AN, Ivanov NV, Smirnov VV, Vasilkova VM. Urological pathology in patients with Spina bifida: a review. *Juvenis scientia*. 2022;8(5):5-15. DOI: 10.32415/jscientia\_2022\_8\_5\_5-15.



*Spina bifida* (лат. *spina* — позвоночный столб, *bifidus* — разделенный надвое, расщепленный) — дефект развития спинного мозга и/или позвоночника, возникающий в результате нарушения закрытия эмбриональной нервной трубки. Частота выявления данной патологии составляет 0,5–2,0 случаев 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 Гиппократов, 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, опубликованном 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, назвав его скрытой позвоночной расщелиной (*Spina bifida occulta*)<sup>1</sup>.

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 [4]. Миеломенингоцеле 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 [4, 5].

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 жид-

кость. «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, 4].

3) *Spina bifida occulta* — скрытая форма заболевания, при которой 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 выделяют *Spina bifida posterior*, диагностируемую при расщеплении дуг позвонков, либо *Spina bifida anterior* — при раздвоении тел позвонков [3, 4].

Описана взаимосвязь генетических, эпигенетических факторов и факторов среды с возникновением данной патологии. Гены, ассоциированные со *Spina bifida*, в настоящее время не известны, хотя в 6% случаев выявляются редкие мутации в генах, кодирующих белки плоскостной полярности клеток: *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 [6]. Исследования, проведенные М. О. Ryznychuk и соавт. (2018), J.J. Wilde и соавт. (2014), суммировали факторы, определяющие риски возникновения *Spina bifida*: третья беременность, выкидыш в анамнезе, выраженный

<sup>1</sup> *Spina bifida* // Большая медицинская энциклопедия. URL: [https://бмэ.опз/index.php/Spina\\_bifida](https://бмэ.опз/index.php/Spina_bifida)

эмоциональный стресс и гипертермия во время беременности, TORCH-инфекция, возраст матери, воздействие пестицидов, курение, употребление алкоголя, наличие дефицита фолатов, витамина В<sub>12</sub>, гестационного диабета, сахарного диабета, ожирения у матери, прием противозипилептических препаратов, отягощенный семейный анамнез по *Spina bifida*, низкий вес при рождении у ребенка ( $\leq 2500$  г) [6, 7].

При *Spina bifida occulta* порок может диагностироваться во взрослом состоянии, в том числе как случайная находка, при остальных типах выявление происходит пренатально или 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 на 12-, 22- и 32-й неделях беременности [2]. Однако процент пренатальной диагностики тяжелой формы данного порока по данным литературы составляет всего 42%, в остальных случаях (58%) *Spina bifida* была неожиданной находкой для родителей и врачей при рождении ребенка [8]. Чаше аномалия выявляется во втором триместре беременности. *Spina bifida*, диагностированная в первом триместре, обычно имеет более обширные повреждения и часто связана с другими множественными пороками. Пренатальное выявление небольших дефектов позвоночника, как правило, затруднено [9].

В постнатальном периоде *Spina bifida* диагностируют с помощью рентгенологического исследования и/или магнитно-резонансной томографии [2, 3]. 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, которые проявляются в виде параличей

и парезов нижних конечностей и нарушений функции тазовых органов, сопровождающихся недержанием мочи и кала, приводящих к инвалидизации и низкому качеству жизни этих пациентов [1, 3, 10]. Чем выше уровень поражения, тем более выражена симптоматика и более неблагоприятный прогноз [11]. Скрытая форма *Spina bifida* из-за скудности клинических проявлений в ряде случаев остается нераспознанной [12]. 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 [10]. 88–94% пациентов со *Spina bifida* имеют проблемы с опорожнением кишечника и мочеиспусканием [10, 12]. При менингоцеле и скрытой форме часто именно урологическая симптоматика выступает на первый план и указывает на наличие данного порока. Более того, симптомы нарушения накопления мочи и опорожнения мочевого пузыря могут являться дебютом или единственным проявлением заболевания у этих пациентов [12]. Симптомы со стороны нижних отделов мочевыводящих путей являются наиболее частым поводом для обращения к урологу, однако при отсутствии ранее установленного диагноза *Spina bifida* заподозрить связь симптомов с врожденным пороком развития позвоночника трудно [13]. 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 [14, 15]. По мнению Е. Л. Вишневого, в классификации уродинамических расстройств при нейрогенном мочевом пузыре можно выделить два основных синдрома: 1) малого (спастического) мочевого пузыря, для которого характерны: частичное или полное нарушение соматической иннервации наружного уретрального, анального сфинктеров

и мышц тазового дна, достоверное уменьшение резервуарной функции мочевого пузыря, преимущественно комбинированное недержание мочи, внутрипузырная гипертензия, минимальное число осложнений со стороны верхних мочевых путей [16, 17]; 2) неполного опорожнения мочевого пузыря, при котором резервуарная функция сохранена, но имеются нарушения парасимпатической иннервации мочевого пузыря и фазы опорожнения; позывы на мочеиспускание снижены или отсутствуют, опорожнение мочевого пузыря неполное с большим количеством остаточной мочи, в клинической картине преобладает недержание мочи по типу парадоксальной ишурии, 2/3 больных имеют тяжелые поражения верхних мочевых путей и почек (пузырно-мочеточниковый рефлюкс, обструктивный мегауретер) [16, 17, 18].

В основе нефрологических и урологических осложнений при *Spina bifida* лежит 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 [10]. В зависимости от интравезикального давления пациентов со *Spina bifida* относят в группу высокого или низкого риска развития вторичных осложнений нейрогенного мочевого пузыря [11].

Как известно, внутрипузырная гипертензия способствуют обратному току мочи и формированию пузырно-мочеточниково-лоханочного рефлюкса, выявляемого у 40% детей до 5 лет и ассоциированного с развитием хронических воспалительных и обструктивных заболеваний мочевыводящих путей [19, 20], вплоть до развития хронической почечной недостаточности, выявляемой у 25–50% пациентов со *Spina bifida* [21, 22]. Кроме того, негативное влияние на течение урологической патологии также имеют эвакуаторная дисфункция кишечника за счет оттеснения

и сдавливания мочевого пузыря расширенной прямой кишкой, приводящая к недержанию мочи и инфицированию мочевыводящих путей [10, 23, 24].

Патологию мочевыделительной системы при *Spina bifida* возможно диагностировать пренатально. Существуют методы неинвазивной оценки уродинамики плода, проводимой при помощи ультразвуковой цистометрии при естественном наполнении и ультразвуковой динамической пиелоцистометрии. Резервуарную функцию детрузора характеризует показатель максимального объема пузыря, об эвакуаторной функции детрузора, эффективности опорожнения и характере мочевыведения судят по времени микционного цикла, остаточному объему мочи, нисходящему сегменту цистографической кривой и продолжительности ее выведения. Ультразвуковыми маркерами тяжести патологии мочевыделительной системы при *Spina bifida* являются: двустороннее расширение лоханок с выраженной деформацией чашечек, петлеобразные изгибы дилатированных мочеточников, истончение почечной паренхимы крайних степеней, синдром «мегацистис» [16]. Использование УЗИ экспертного класса позволяет прогнозировать тяжесть поражения, что во многом предreshает исход состояния больного, качество жизни пациента и может быть определяющим в принятии решения о пролонгации или прерывании беременности при выявленной миелодисплазии плода [9, 16].

В постнатальном периоде для диагностики нейрогенного мочевого пузыря при *Spina bifida* при помощи квалитетической таблицы Е. Л. Вишневого оценивается степень тяжести нарушений функций тазовых органов [16, 17]. Акт мочеиспускания можно оценить визуально или с помощью урофлоуметрии. К инструментальным методам диагностики нейрогенного мочевого пузыря относятся: УЗИ верхних мочевыводящих путей, мочевого пузыря с определением остаточной мочи, обзорная рентгенография пояснично-крестцово-

го отдела позвоночника, цистоуретроскопия, уродинамические исследования, трехкратная урофлоуметрия с определением количества остаточной мочи, урофлоуметрия в сочетании с электромиографией мышц промежности, цистоманометрия наполнения, в том числе с фармакопробой, профилометрия уретры с кашлевой пробой. К дополнительным методам исследования относятся реопельвиография, электромиография тазового дна с исследованием сакральных вызванных потенциалов, рентгеноурологическое обследование для уточнения вида обструктивной уропатии [25, 26]. Из множества вышеперечисленных методов диагностики для определения оптимальной тактики ведения пациентов со *Spina bifida* клиническим минимумом будут являться оценка мочеиспускания, ультразвуковое исследование почек, мочевыводящих путей, уродинамические исследования, такие как цистометрия наполнения, профилометрия уретры и, при возможности, урофлоуметрия, цистометрия опорожнения («давление-поток») [15, 27]. Данные исследования, 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 [28, 29]. Ранняя диагностика и своевременное лечение дисфункции мочевого пузыря является ключевой профилактической мерой для сохранения функции почек и предотвращения урологических осложнений при *Spina bifida* [22].

Урологическая помощь больным со спинальным дизрафизмом направлена на сохранение функции почек, устранение недержания мочи, улучшение качества жизни [17]. Первый этап консервативного лечения состоит в стабилизации детрузора и управляемом отведении мочи. При выявлении неполного опорожнения и наличия остаточной мочи более 20% от общего объема проводится педиатрическая катетеризация, режим которой

подбирается индивидуально, катетеризация осуществляется в зависимости от возраста и показателей внутрипузырного давления. Пациентам с нарушенной функцией верхних мочевых путей (пузырно-зависимый мегауретер, выраженный пузырно-мочеточниковый рефлюкс, снижение функции почек, непрерывно-рецидивирующий пиелонефрит) показана временная деривация мочи постоянным катетером Фолея с последующим переводом на интермиттирующую катетеризацию [2, 15, 30]. Одновременно на первом этапе лечения проводят восстановление резервуарной и адаптационной функции детрузора у пациентов с неадаптированным мочевым пузырем. Лечение включает фармакотерапию (прием М-холиноблокаторов), физиотерапию, направленную на улучшение регионарного кровообращения [18, 25, 26, 30, 31]. Второй этап консервативного лечения заключается в восстановлении замыкательной функции мочевого пузыря, коррекции детрузорно-сфинктерной диссинергии, восстановлении самостоятельного мочеиспускания. Используют БОС-терапию, нейромодуляцию (электростимуляция мочевого пузыря и уретры, накожная тиббиальная стимуляция), фармакотерапию препаратами группы альфа-адреноблокаторов [2, 15, 32-34], временную хемоденервацию, физиотерапевтические процедуры. Возможно проведение эндоскопической коррекции при сохранении пузырно-мочеточникового рефлюкса или обструктивного мегауретера. Фоновая терапия направлена на санацию инфекции мочевыводящих путей, устранение циркуляторной, гемической, тканевой гипоксии и метаболических нарушений в детрузоре и шейке мочевого пузыря. Параллельно проводят восстановление эвакуаторной функции толстой кишки, лечение воспалительных заболеваний органов репродуктивной системы [2, 15, 16, 32-34]. К хирургическому лечению обращаются в случае отсутствия эффекта на консервативную терапию. Оно включает: хемоденервацию путем интравезикального

введения ботулинического токсина типа А, оперативные вмешательства на уровне люмбосакрального отдела при синдроме фиксированного спинного мозга, восстановление резервуарной функции (операции аугментации), антирефлюксные операции, наложение удерживающих стом при невозможности выполнения интермиттирующей катетеризации, восстановление замыкательной функции (парауретральная эндоимплантация объемобразующих материалов, слинговые операции, сфинктеропластика) [2, 15, 35–39].

### ЗАКЛЮЧЕНИЕ

*Spina bifida* — дефект развития спинного мозга и/или позвоночника, возникающий в результате нарушения закрытия эмбриональной нервной трубки. Несмотря на современные технологии, лишь в 42% случаев данная патология выявляется пренатально. В постнатальном периоде не возникает проблем с диагностикой тяжелой формы *Spina bifida*, однако выявление более легких вариантов заболевания вызывает затруднения. *Spina bifida* в большинстве случаев ассоциирована с нейрогенной дисфункцией мочевого пузыря, в основе которой лежит внутривезикулярная гипертензия, способствующая обратному току мочи и формированию пузырно-моче-

точниково-лоханочного рефлюкса, что приводит к развитию хронических воспалительных и обструктивных заболеваний мочевыводящих путей, осложняющихся развитием хронической болезни почек. Именно урологическая симптоматика может выступать на первый план и указывать на наличие данного порока. Однако отсутствие ранее установленного диагноза *Spina bifida* не вызывает настороженности медицинского персонала в отношении данного заболевания у пациентов с невыраженной симптоматикой. Всем пациентам показано углубленное урологическое обследование для подбора индивидуальной тактики ведения с целью профилактики вторичных осложнений нейрогенного мочевого пузыря.

**Финансирование:** Авторы заявляют об отсутствии финансирования.

**Конфликт интересов:** Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

**Вклад авторов:** Все авторы подтверждают соответствие своего авторства, согласно международным критериям *ICMJE* (все авторы внесли существенный вклад в разработку концепции, проведение исследования и подготовку статьи, прочли и одобрили финальную версию перед публикацией).

### ЛИТЕРАТУРА [REFERENCES]

1. Морозов С.Л., Полякова О.В., Яновская Н.В. и др. *Spina Bifida. Современные подходы и возможности к диагностике, лечению и реабилитации* // Практическая медицина. **2020**. Т. 18. № 3. С. 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. EDN: FTYOBM
2. Moussa M, Papatsoris AG, Chakra MA, et al. *Perspectives on urological care in spina bifida patients*. Intractable Rare Dis Res. **2021**;10(1):1-10. DOI: 10.5582/iridr.2020.03077
3. Кутя С.А., Николаева Н.Г., Еремин А.В., Шаймарданова Л.Р. *Николас Тульп (1593-1674) и первое описание Spina Bifida* // Крымский журнал экспериментальной и клинической медицины. **2020**. Т. 10. № 1. С. 52-54. [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: 10.37279/2224-6444-2020-10-1-52-54. EDN: SRKGCN
4. Попов И.В., Сыздыков Э.Д., Хацкель С.Б. *Spina bifida posterior как проявление синдрома дисплазии соединительной ткани* // Казанский медицинский журнал. **2007**. Т. 88. № 5-С. С. 140-142. [Popov IV, Syzdykov ED, Khatskel SB. *Spina bifida posterior as a sign of dysplasia of the connective tissue*. Kazan

- Medical Journal. **2007**;88(5-S):140-142 (In Russ.]. EDN: ULFMIX.
5. Finn MA, Walker ML. *Spinal lipomas: clinical spectrum, embryology, and treatment*. Neurosurg Focus. **2007**;23(2):E10. DOI: 10.3171/FOC-07/08/E10
  6. Wilde JJ, Petersen JR, Niswander L. *Genetic, epigenetic, and environmental contributions to neural tube closure*. Annu Rev Genet. **2014**;48:583-611. DOI: 10.1146/annurev-genet-120213-092208
  7. Ryznychuk MO, Kryvchanska MI, Lastivka IV, Bulyk RY. *Incidence and risk factors of spina bifida in children*. Wiad Lek. **2018**;71(2 pt 2):339-344.
  8. Olde Scholtenhuis MA, Cohen-Overbeek TE, Offringa M, et al. *Audit of prenatal and postnatal diagnosis of isolated open spina bifida in three university hospitals in The Netherlands*. Ultrasound Obstet Gynecol. **2003**;21(1):48-52. DOI: 10.1002/uog.3
  9. Sepulveda W, Wong AE, Fauchon DE. *Fetal spinal anomalies in a first-trimester sonographic screening program for aneuploidy*. Prenat Diagn. **2011**;31(1):107-114. DOI: 10.1002/pd.2608
  10. Иванов С.В., Кенис В.М., Щедрина А.Ю. и др. *Spina bifida: мультидисциплинарная проблема (обзор литературы)* // Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии **2021**. Т. 11. № 2. С. 201-213. [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: 10.17816/psaic958. EDN: TRMLIX
  11. Copp AJ, Adzick NS, Chitty LS, et al. *Spina bifida*. Nat Rev Dis Primers. **2015**;1:15007. DOI: 10.1038/nrdp.2015.7
  12. *Нейрогенная дисфункция нижних мочевыводящих путей 2020*. Клинические рекомендации. URL: [https://cr.minzdrav.gov.ru/recomend/588\\_2](https://cr.minzdrav.gov.ru/recomend/588_2) [*Neurogenic lower urinary tract dysfunction 2020*. Clinical guidelines. URL: [https://cr.minzdrav.gov.ru/recomend/588\\_2](https://cr.minzdrav.gov.ru/recomend/588_2) (In Russ.)]
  13. 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
  14. Ginsberg D. *The epidemiology and pathophysiology of neurogenic bladder*. Am J Manag Care. **2013**;19(10 Suppl):s191-s196.
  15. Mourtzinou A, Stoffel JT. *Management goals for the spina bifida neurogenic bladder: a review from infancy to adulthood*. Urol Clin North Am. **2010**;37(4):527-535. DOI: 10.1016/j.ucl.2010.06.009
  16. *Миелодиспластический синдром 2020*. Федеральные клинические рекомендации. URL: [https://cr.minzdrav.gov.ru/recomend/141\\_1](https://cr.minzdrav.gov.ru/recomend/141_1) [*Myelodysplasia 2020*. Federal clinical guidelines. URL: [https://cr.minzdrav.gov.ru/recomend/141\\_1](https://cr.minzdrav.gov.ru/recomend/141_1) (In Russ.)]
  17. Вишнеvский Е. Л., Лоран О. Б., Вишнеvский А. Е. *Клиническая оценка расстройств мочеиспускания*. М.: Терра. **2001**. 96 с. [Vishnevsky EL, Laurent OB, Vishnevsky AE. *Clinical assessment of urinary disorders*. Moscow: Terra. **2001**. 96 p. (In Russ.)]
  18. Вишнеvский Е. Л., Пугачев А. Г. *Диагностика и лечение недержания мочи у детей* // Ж. Педиатрия. **1997**. № 3. С. 25-30. [Vishnevsky EL, Pugachev AG. *Diagnosis and treatment of urinary incontinence in children*. J. Pediatrics. **1997**;3(3):25-30. (In Russ.)]
  19. Fletcher JM, Brei TJ. *Introduction: Spina bifida—a multidisciplinary perspective*. Dev Disabil Res Rev. **2010**;16(1):1-5. DOI: 10.1002/ddrr.101
  20. Bhide P, Sagoo GS, Moorthi S, et al. *Systematic review of birth prevalence of neural tube defects in India*. Birth Defects Res A Clin Mol Teratol. **2013**;97(7):437-443. DOI: 10.1002/bdra.23153
  21. Streur CS, Moloci NM, Kraft KH, et al. *Trends in Procedures to Initiate Renal Replacement Therapy among People Living with Spina Bifida*. J Urol. **2021**;205(1):250-256. DOI: 10.1097/JU.0000000000001314
  22. Filler G, Gharib M, Casier S, et al. *Prevention of chronic kidney disease in spina bifida*. Int Urol Nephrol. **2012**;44(3):817-827. DOI: 10.1007/s11255-010-9894-5

23. 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
24. 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
25. Меновщикова Л.Б., Млынчик Е.В. *Основные принципы диагностики и лечения детей с нейрогенным мочевым пузырем при миелодисплазии* // Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. **2011**. Приложение. С. 63. [Menovschikova LB, Mlynchik EV. *Basic principles of diagnosis and treatment of children with neurogenic bladder in myelodysplasia*. Russian Vestnik of pediatric surgery, anesthesiology and intensive care. **2011**:Sup:63. (in Russ.)]
26. Меновщикова Л.Б., Млынчик Е.В. *Основные принципы диагностики и медикаментозного лечения детей с нейрогенным мочевым пузырем на фоне миелодисплазии* // Материалы пленума правления Российского общества урологов, Кисловодск, 7-9 сентября **2011**. С. 123-124 [Menovschikova LB, Mlynchik EV. *Basic principles of diagnosis and medical treatment in children with neurogenic bladder against myelodysplasia*. Proceedings of the Plenum of the Russian Society of Urologists, Kislovodsk, September 7-9, **2011**. 123-124 p. (in Russ.)]
27. 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
28. Bauer SB, Hallett M, Khoshbin S, et al. *Predictive value of urodynamic evaluation in newborns with myelodysplasia*. JAMA. **1984**;252(5):650-652.
29. 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
30. Гусева Н.Б. *Коррекция нарушений функции мочевого пузыря в консервативном и оперативном лечении детей с недержанием мочи при миелодисплазии*. Авт. докт. дисс. Москва, **2007**. [Guseva NB. *Correction of bladder dysfunction in conservative and surgical treatment of children with myelodysplasia urinary incontinence*. diss... abst... Moscow. **2007**. (in Russ.)]
31. Aoki K, Momose H, Gotoh D, et al. *Video-urodynamic effects of vibegron, a new selective  $\beta_3$ -adrenoceptor agonist, on antimuscarinic-resistant neurogenic bladder dysfunction in patients with spina bifida*. Int J Urol. **2022**;29(1):76-81. DOI: 10.1111/iju.14720
32. Вишневецкий Е.Л., Никитин С.С., Иванов Л.Б. *Обоснование и эффективность лечения гиперактивного мочевого пузыря у детей  $\alpha$ -адреноблокатором доказозином* // Российский вестник перинатологии и педиатрии. **2006**. Т. 51. № 5. С. 52-57. [Vishnevsky EL, Nikitin SS, Ivanov LB. *Rationale for and efficiency of therapy for the hyperactive urinary bladder in children with the  $\alpha$ -adrenoblocker doxa zosin*. Russia Bulletin of Perinatology and Pediatrics. **2006**;51(5):52-57. (in Russ.)]. EDN: HZXPTF.
33. Млынчик Е.В., Казанская И.В., Елков А.Ю. *Диагностика и лечение простатита у детей* // Андрология и генитальная хирургия. **2005**. Т. 6. № 1. С. 17-19. [Mlynchik EV, Kazanskaya IV, Elkov AY. *Diagnosis and treatment of prostatitis in children*. Andrology and genital surgery. **2005**;6(1):17-19. (in Russ.)]. EDN: JUHPNF
34. Perez NE, Godbole NP, Amin K, et al. *Neurogenic Bladder Physiology, Pathogenesis, and Management after Spinal Cord Injury*. J Pers Med. **2022**;12(6):968. DOI: 10.3390/jpm12060968
35. Демидов А.А., Млынчик Е.В. *Коррекция отдельных форм недержания мочи у детей и подростков инъекционной имплантацией биополимера* // Вестник РУДН. **2008**. № 6. С. 120-126. [Demidov AA, Mlynchik EV. *Correction of certain forms of urinary incontinence in children and adolescents by injectable biopolymer implantation*. Vestnik RUDN. **2008**;6(6):120-126. (in Russ.)].
36. Демидов А.А. *Коррекция недержания мочи при эписпадии у мальчика одномоментной имплантацией «TVT» и «TVT-о»* // Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и

- реаниматологии. **2012**. Т. 2. № 2. С. 50-53. [Demidov AA. *Simultaneous implantation "TVT" and "TVT-o" for correction of urinary incontinence with epispadias in the boy*. Russian Bulletin of Pediatric Surgery, Anaesthesiology and Critical Care. **2012**;2(2):50-53. (in Russ.)]. EDN: PAOTOH
37. Лоран О.Б., Вишнеvский У.Л., Демидов А.А. *Комбинированное лечение субтотальной эписпадии у девочки // Урология*. **2012**. № 4. С. 73-75. [Laurent OB, Vishnevsky UL, Demidov AA. *Kombinirovannoe lechenie subtotal'noy epispadii u devochki (Combined treatment of subtotal epispadias in a girl)*. Urology. **2012**;4(4):73-75. (in Russ.)]. EDN: PIDGSJ
38. Para Petros PE. *The Female Pelvic Floor Function, Dysfunction and Management According to the Integral Theory*. Springer. **2020**. P. 400
39. Mackay A, Sosland R, Tran K, et al. *Prospective Evaluation of Intradetrusor Injections of OnabotulinumtoxinA in Adults With Spinal Dysraphism*. Urology. **2022**;161:146-152. DOI: 10.1016/j.urology.2021.09.045

## АВТОРЫ [AUTHORS]

✉ Худякова Наталья Валерьевна, кандидат медицинских наук, доцент кафедры факультетской терапии Санкт-Петербургского государственного университета; ORCID: 0000-0003-0187-0457; e-mail: natalia\_temnaja@mail.ru

Пчелин Иван Юрьевич, кандидат медицинских наук, доцент кафедры факультетской терапии Санкт-Петербургского государственного университета; ORCID: 0000-0001-8529-3890

Шишкин Александр Николаевич, доктор медицинских наук, профессор, заведующий кафедрой факультетской терапии Санкт-Петербургского государственного университета; ORCID: 0000-0001-5111-2131

Иванов Никита Владимирович, кандидат медицинских наук., доцент кафедры эндокринологии имени академика В.Г. Баранова Северо-Западного государственного медицинского университета имени И.И. Мечникова; ORCID: 0000-0003-4696-9290

Смирнов Виктор Владимирович, кандидат медицинских наук, доцент кафедры госпитальной терапии с курсом эндокринологии Санкт-Петербургского государственного педиатрического медицинского университета, ORCID: 0000-0002-0253-4132

✉ Khudiakova Natalia Valerevna, Candidate of Medical Sciences, Associate Professor of Department of Internal Diseases, Saint Petersburg State University; ORCID: 0000-0003-0187-0457; e-mail: natalia\_temnaja@mail.ru

Pchelin Ivan Yurevich, Candidate of Medical Sciences, Associate Professor of Department of Internal Diseases, Saint Petersburg State University; ORCID: 0000-0001-8529-3890

Shishkin Alexander Nikolaevich, Doctor of Medical Sciences, Associate Professor, Saint Petersburg State University Department of Internal Diseases; ORCID: 0000-0001-5111-2131

Ivanov Nikita Vladimirovich, Candidate of Medical Sciences, Associate Professor of the Department of Endocrinology n. a. Academician V.G. Baranov, North-Western State Medical University n. a. I. I. Mechnikov; ORCID: 0000-0003-4696-9290

Smirnov Viktor Vladimirovich, Candidate of Medical Sciences, Associate Professor of Department of Hospital Therapy with the Course of Endocrinology, Saint-Petersburg State Pediatric Medical University; ORCID: 0000-0002-0253-4132

*Василькова Ольга Николаевна*, кандидат медицинских наук, доцент кафедры внутренних болезней №2 с курсом эндокринологии Гомельского государственного медицинского университета; ORCID: 0000-0002-6956-9014

*Vasilkova Volha Mikalaeuna*, Candidate of Medical Sciences, Associate Professor of Department of Internal Diseases No. 2, Gomel State Medical University; ORCID: 0000-0002-6956-9014

**Поступила в редакцию: 23.08.2022**

**Принята к печати: 13.09.2022**

**Опубликована: 30.10.2022**