

ТИПЫ ВРОЖДЕННЫХ ДЕФЕКТОВ

Один ребенок из каждых 100 рождается с каким-либо очевидным дефектом или деформацией. Существует много типов врожденных дефектов. В этой главе мы рассмотрим несколько самых распространенных: расщелину губы и расщелину нёба, лишние или сросшиеся пальцы рук или ног, укороченные, отсутствующие или деформированные конечности. Мы включили в эту главу раздел о детях, родившихся с множественными контрактурами (артрогрипоз). Просим обратиться и к главам, посвященным косолапости (гл. 11) и незаращению позвоночника (гл. 22).

ПРИЧИНЫ

Причины врожденного дефекта во многих случаях неизвестны. Но иногда врожденный дефект может быть вызван одной из следующих причин:

- **Неполноценное питание в начале беременности.** Считается, что это одна из причин возникновения расщелины губы и нёба. →
- **Генетические (наследственные) факторы.** Иногда некоторые дефекты переходят в семье из поколения в поколение. Например, если один из родителей родился с лишним большим пальцем кисти, велика вероятность, что ребенок у него родится с такой же патологией. Один или оба родителя могут быть "носителями" наследственного фактора, вызывающего какой-либо дефект у детей, не имея этого дефекта сами. Однако такой дефект может быть у родственников. Наследственные заболевания более распространены у детей, чьи родители находятся в близком родстве и поэтому являются носителями одинаковых "дефектообразующих" генов.
- **Лекарственные средства, пестициды, химические вещества и яды.** Ребенок особенно восприимчив к воздействию химических веществ и ядов в первые три месяца внутриутробного развития. **Некоторые лекарства, наркотики и пестициды** (ядохимикаты, предназначенные для растений, насекомых и крыс) могут вызвать врожденные дефекты, если беременная женщина подвергается их воздействию.
- **Краснуха.** Если будущая мать заболевает краснухой в первые 3 месяца беременности, это может вызвать врожденные дефекты у ребенка – поражения органов чувств (слух и зрение), мозга (ДЦП и умственная отсталость), внутренних органов (сердце, печень). Иногда ребенок рождается с конечностями, "как будто перетянутыми резиновым жгутом", деформированными или отсутствующими пальцами или конечностями.
- У детей, рожденных матерями старше 40 лет, гораздо чаще встречается болезнь Дауна и дефекты рук, стоп или внутренних органов (сердце, печень). В этой возрастной группе примерно у одной матери из 50 рождается ребенок с болезнью Дауна или врожденными дефектами.



Мать этой девочки плохо питалась во время беременности.



Врач прописал матери этого мальчика лекарство от "тошноты беременных".



Матери этого мальчика было 45 лет, когда он родился.

Способы предупреждения врожденных дефектов описаны на с. 124.

РАСЩЕЛИНА ГУБЫ И РАСЩЕЛИНА НЁБА

Расщелина губы (или "заячья губа") представляет отверстие или щель в верхней губе, часто соединенную с ноздрей.

Расщелина нёба представляет отверстие в нёбе, соединенное с носовым каналом.



простая
расщелина губы



двойная
расщелина губы



расщелина
нёба

Обычно 1 ребенок из 800 рождается с расщелиной губы, расщелиной нёба или обоими этими дефектами.

Новорожденные дети с такими дефектами часто не умеют сосать, задыхаются или давятся пищей, попадающей им в нос. Вскармливание грудью обычно является лучшим способом кормления этих детей.

Введите грудь глубоко в рот ребенка, чтобы молоко попало на заднюю часть языка.



Чтобы ребенок не задыхался, кормите его в положении сидя, при этом голову следует наклонить немного вперед.



Иногда матери приходится сжевывать молоко и кормить ребенка с ложки.



Сделайте все возможное, чтобы устранить эти дефекты хирургическим путем, так как это улучшит внешность ребенка, позволит ему лучше есть и говорить. **Наиболее целесообразно делать операцию в 4–6 месяцев при расщелине губы и примерно в 18 месяцев при расщелине нёба.**

Готовясь к хирургической операции, родители должны почаще стягивать деформированную губу так, чтобы обе половины соединялись посередине.



Даже после успешной операции по устранению расщелины губы и нёба могут возникнуть затруднения в развитии речи. Родители должны как можно раньше побуждать ребенка говорить. Большую помощь могут оказать упражнения для губ и языка (см. с. 314). Ребенок, которому нельзя сделать хирургическую операцию, вынужден будет общаться с помощью языка жестов, пользуясь руками, чтобы окружающие могли понять его (см. с. 266).

СРОСШИЕСЯ ПАЛЬЦЫ, ЛИШНИЕ ИЛИ ДЕФОРМИРОВАННЫЕ ПАЛЬЦЫ РУК ИЛИ НОГ

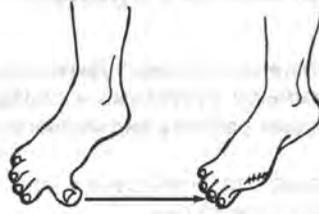
Некоторые дети рождаются с 2 или большим числом сросшихся пальцев. Это не вызывает каких-либо затруднений при пользовании рукой. Однако специальная хирургическая операция позволяет разъединить сросшиеся пальцы.



Лишние пальцы кисти и стопы, если они мешают, хирург может удалить.



Ребенок, который родился с оттопыренным большим пальцем ноги, нуждается в хирургической операции. Иногда такой палец можно повернуть в нужном направлении. В других случаях его проще удалить.



Для достижения лучших результатов эту операцию должен делать хирург-ортопед или хирург – специалист в области пластических операций.

НЕПОЛНЫЕ ИЛИ ОТСУТСТВУЮЩИЕ РУКИ ИЛИ НОГИ

Иногда под воздействием лекарственных препаратов, принимаемых матерью в начале беременности, ребенок рождается с отсутствующими или неполными руками или ногами.

Ребенок, родившийся без рук, но с нормальными ногами и стопами, часто начинает пользоваться стопами почти так же, как руками: с их помощью он ест, пишет, рисует, играет и выполняет многие виды работ.

Необходимо поощрять использование ребенком ног или любой другой части тела для выполнения всех действий по самообслуживанию.



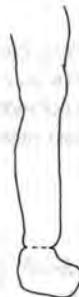
Ребенок, родившийся с неполными руками и ногами, может успешно пользоваться **протезами рук с крючками для захвата предметов** (см. с. 230).

Мы не приводим инструкции по созданию таких протезов рук, потому что они довольно сложны в изготовлении. Однако испробуйте все возможные способы изготовления протезов. Они могут значительно изменить жизнь ребенка. По возможности ребенку нужно сделать первые протезы к 3 годам.

Рекомендации, относящиеся к вспомогательным приспособлениям и протезам для детей, родившихся с отсутствующими или дефектными руками и ногами, представлены в гл. 27 "Ампутации" и гл. 67 "Протезы нижних конечностей".



Эта маленькая девочка родилась с перетяжкой руки и ноги подобно "резиновому жгуту" и с отсутствующими частями пальцев и стопы. Деформации явились следствием того, что ее мать во время беременности заболела краснухой.



Вот так выглядела ее стопа.

Работники службы реабилитации изготовили для нее пластиковое фиксирующее устройство, имитирующее стопу, благодаря чему девочка может носить обычные туфли или сандалии.



пластиковое фиксирующее устройство для ноги
легкий пенопласт (внутри)

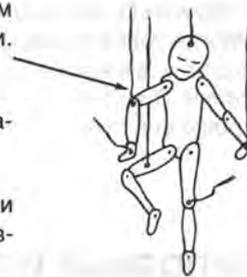
Твердому пенопласту придали форму стопы, затем его соединили с гипсовой формой (см. гл. 58). Пластиковое фиксирующее устройство было изготовлено путем формования с нагревом.

АРТРОГРИПОЗ (множественные врожденные контрактуры)

Артрогрипоз означает "искривленные суставы". Дети, страдающие этим недугом, рождаются с тугоподвижными суставами и слабыми мышцами. Странное положение рук и ног придает ребенку вид марионетки.

У некоторых детей бывают сильно поражены руки и ноги, у других поражены только ноги или стопы, руки или кисти рук.

Ребенку, родившемуся с деформированными стопами, тугоподвижными суставами одной или обеих рук и вывернутыми кистями, может быть поставлен диагноз "артрогрипоз".



Типичный ребенок с артрогрипозом



Причина возникновения артрогрипоза неизвестна. Возможно, это вирусная инфекция, которой могла заразиться мать во время беременности. Артрогрипоз является редким заболеванием в большинстве стран мира, по неизвестным причинам он встречается гораздо чаще в некоторых районах Центральной и Южной Америки. Лишь у 1 ребенка из 100 детей с физическими недостатками, поступивших в центр реабилитации PROJIMO в Мексике, наблюдались симптомы артрогрипоза.

Реабилитация ребенка, страдающего артрогрипозом, состоит в том, чтобы помочь ему научиться как можно больше делать самому.

Некоторые дети, страдающие артрогрипозом, способны ходить, особенно после коррекции контрактур. Коррекцию деформированных стоп (с. 115), контрактур тазобедренного и коленного суставов необходимо начинать постепенно, не форсируя событий, вскоре после рождения, используя для этого гипсовые повязки (с. 565), правильное расположение ребенка и упражнения на увеличение амплитуды движений (с. 115).



Типичное положение, в котором стоит ребенок, страдающий артрогрипозом

Если у ребенка имеются вывихи обоих бедер, хирургическая операция, которая позволяет ввести кости в предназначенные для них впадины, не всегда оказывается полезной. Если имеется вывих только одного бедра, операция может помочь.

Контрактуры при артрогрипозе часто можно скорректировать только с помощью хирургической операции. Необходимо тщательно взвесить все ее положительные и отрицательные стороны. Например, тугоподвижный локтевой сустав в согнутом положении (с образовавшейся контрактурой) может быть гораздо полезнее при еде, чем выпрямленный локтевой сустав, который не сгибается.

ОСТОРОЖНО! ТУГОПОДВИЖНЫЙ ЛОКТЕВОЙ СУСТАВ ЧАСТО ГОРАЗДО ПОЛЕЗНЕЕ ОСТАВИТЬ В СОГНУТОМ ПОЛОЖЕНИИ.



Большинство детей, страдающих артрогрипозом, имеют хорошо развитые умственные способности. Они могут научиться многое делать для себя. Как правило, они упорно тренируются и готовы учиться. Очень важно помочь этим детям, побуждая их делать все возможное по самообслуживанию. Важно, чтобы они посещали школу. Ниже приводится рассказ, который позволит вам получить представление о возможностях ребенка с артрогрипозом.

ПРОСТЫЕ ШАГИ НА ПУТИ К САМОСТОЯТЕЛЬНОСТИ – Невыдуманная история

Габриэлю 7 лет. Он живет со своими родителями в Мексике в городе Мазатлане. Родился он с артрогрипозом. Одни суставы у него тугоподвижны и выпрямлены, другие тугоподвижны и согнуты. У мальчика практически отсутствуют мышцы в руках, ногах и кистях рук. Он не может самостоятельно сидеть или поднести руку ко рту.



Родители Габриэля его нежно любят и преданно заботятся о нем. Когда он родился, врачи сказали им, что ничего нельзя поделать, поэтому родители привыкли полностью его обслуживать. Уже большого мальчика они носили на руках, меняли пеленки, когда он их пачкал, и кормили с ложечки. Они относились к нему, как к грудному ребенку, хотя он давно уже вырос.

Когда мать мальчика узнала о центре PROJIMO, она поехала туда с Габриэлем в надежде, что ему поможет хирургическая операция или особое лекарство. Работники сельского центра реабилитации PROJIMO испробовали все возможное. Они даже возили его в известную клинику для детей с физическими недостатками. Но специалисты признались, что ничего не могут сделать для Габриэля.

К счастью, врачи-консультанты, посещавшие центр PROJIMO, объяснили, что можно помочь Габриэлю научиться обслуживать себя в пределах его возможностей, хотя он и не может ходить.

Сейчас с помощью работников сельской службы реабилитации и родителей Габриэль научился удовлетворять свои основные потреб-

ности. Он ощущает себя уже не младенцем, а скорее подростком. Он перестал пользоваться пеленками, он просится в туалет. Он научился пользоваться ртом как рукой, чтобы держать предметы и выполнять разные действия.

Габриэль научился самостоятельно есть. Он подтягивает руку на стол с помощью мышц шеи и захватывает рукой ложку. Используя край стола и край миски как опору для раскачивания ложки, он подносит ее ко рту. Для питья он пользуется согнутой соломинкой.



Родители Габриэля присоединились к организованной группе семей, имеющих детей-инвалидов, – Лос Паргос. Мальчик посещает школу в специальной инвалидной коляске, в которой он может самостоятельно передвигаться. Он учится читать, писать, рисовать и играть с другими детьми.

Габриэль и его родители стремятся к достижению новых целей, особенно теперь, когда они видят, как много он может делать сам. Габриэль счастлив и готов учиться дальше.



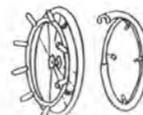
Габриэль борется с другим ребенком, имеющим физические недостатки.

Различные вспомогательные средства и приспособления могут помочь детям, страдающим артрогрипозом или аналогичными заболеваниями, стать более самостоятельными:

Приспособления для еды описаны на с. 330–332.



Приспособления для инвалидных колясок рассматриваются в гл. 64.



Приспособления для письма представлены на с. 5, 230 и 501.



ПРЕДУПРЕЖДЕНИЕ ВРОЖДЕННЫХ ДЕФЕКТОВ

Невозможно избежать всех врожденных дефектов. Однако можно сократить вероятность рождения детей с врожденными дефектами. Для этого:

- **Следите за питанием во время беременности.**
См. с. 13, а также гл. 11 в книге *Where There Is No Doctor* ("Там, где нет врача").
- **Не вступайте в браки с близкими родственниками.** Если у вас уже есть один или несколько детей с врожденными дефектами, примите решение не иметь больше детей.
- **Не принимайте никаких лекарственных препаратов** во время беременности кроме тех случаев, когда вы совершенно уверены, что они безвредны для ребенка. Аспирин, витамины, некоторые антацидные средства и железосодержащие препараты в правильных дозах не принесут вреда. Избегайте воздействия пестицидов и других ядов. Курение и спиртные напитки во время беременности также могут повлиять на развитие ребенка.
- Избегайте контактов с детьми, болеющими краснухой, так как это заболевание в первые месяцы беременности может вызвать пороки развития плода. Существует вакцина против краснухи, но она не всегда доступна.
- Примите решение не иметь детей, если вам 35–40 лет или если у вашего ребенка болезнь Дауна, так как в этом случае у вас может родиться еще один больной ребенок.



Ребенок с несовершенным остеогенезом (Фото Филиппа Кюсана)