

ЧТО ЭТО ТАКОЕ?

Spina bifida, или незаращение позвоночника (также называемая менингоцеле, миеломенингоцеле, грыжа мозговых оболочек) – порок, возникающий на ранней стадии развития плода, связанный с неполным закрытием позвоночного канала, т.е. какие-нибудь из позвонков *“не прикрывают”* спинной мозг. Через дефект происходит выпячивание *спинного мозга* и его оболочек в виде темного мешочка. Этот *“мешочек нервов”* покрыт лишь очень тонкой мембраной. **Причина возникновения порока не известна.** Однако из 250–500 новорожденных 1 появляется на свет с незаращением позвоночника.

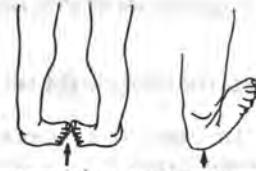


Нарушения, возникающие при незаращении позвоночника

- **Повышенный риск инфекции.** Без раннего хирургического вмешательства с целью *“покрыть”* мешочек нервов в нем почти всегда появляется инфекция и ребенок умирает от менингита.



- **Мышечная слабость и потеря чувствительности.** Ноги или стопы могут оказаться парализованными, иметь слабую или совсем не иметь чувствительности.



- **Тазобедренные суставы.** Один или оба тазобедренных сустава могут быть *вывихнуты*.
- **Стопы могут развернуться вниз и внутрь (косолапость) или вверх и наружу.**
- Если этот порок находится довольно высоко на спине, то в ногах и стопах могут происходить *мышечные спазмы, спастичность* (с. 176).
- **Нарушение контроля за работой мочевого пузыря и кишечника.** Ребенок может не чувствовать, когда мочится или испражняется. С возрастом контроль может не появиться, он будет мочиться или испражняться, не зная об этом.

- **Большая голова.** *“Гидроцефалия”*, или *“водянка головного мозга”*, возникает у 4 из 5 детей с незаращением позвоночника. Жидкость, которая образуется внутри головы, не дренируется нормальным образом в спинной мозг, поэтому она собирается и оказывает давление на мозг и кости черепа. Хотя при рождении голова ребенка может выглядеть нормально, понемногу она раздувается от жидкости.



- **очень большая голова**
- **вздутые вены**
- **глаза могут повернуться книзу** вследствие повышенного давления внутри головы. Этот *“симптом заходящего солнца”* означает угрозу слепоты и серьезных церебральных нарушений.

- **Церебральные нарушения.** Без раннего хирургического вмешательства с целью снизить давление жидкости внутри головы некоторые дети (иногда даже после операции) слепнут, становятся умственно отсталыми, у них бывают припадки (эпилептические приступы, с. 233) или возникает ДЦП (гл. 9).

НАРУШЕНИЯ, КОТОРЫЕ МОГУТ ПРОИЗОЙТИ У РЕБЕНКА С ВОЗРАСТОМ:



- **Искривление позвоночника** (см. гл. 20).
- **Инфекция мочевых путей, поражение почек** (см. с. 210).



- **Вследствие утраты чувствительности могут появиться пролежни** (см. гл. 24).



- **Травмы стоп.** У детей, которые ходят, но не имеют чувствительности в ногах, появляются язвы и травмы. Они могут привести к серьезным инфекциям мягкой и костной ткани, деформации или потере стоп (см. с. 222).

Каково будущее ребенка с незаращением позвоночника?

Это зависит прежде всего от того, насколько серьезен порок, затем от лечения и общего ухода и наконец от специального обучения и поддержки окружающих.

Чем выше на спине находится порок или серьезнее поражен спинной мозг, тем сильнее могут оказаться паралич или другие нарушения. Если голова очень раздута, то у ребенка мало надежды на успех. Затраты на оперативное лечение, как правило, велики даже для богатой семьи. Может возникнуть необходимость повторения этой операции несколько раз. Несмотря на лучшую медицинскую помощь, из 4–5 детей, родившихся с выраженным незаращением позвоночника, по меньшей мере один умирает в первые месяцы или годы жизни.

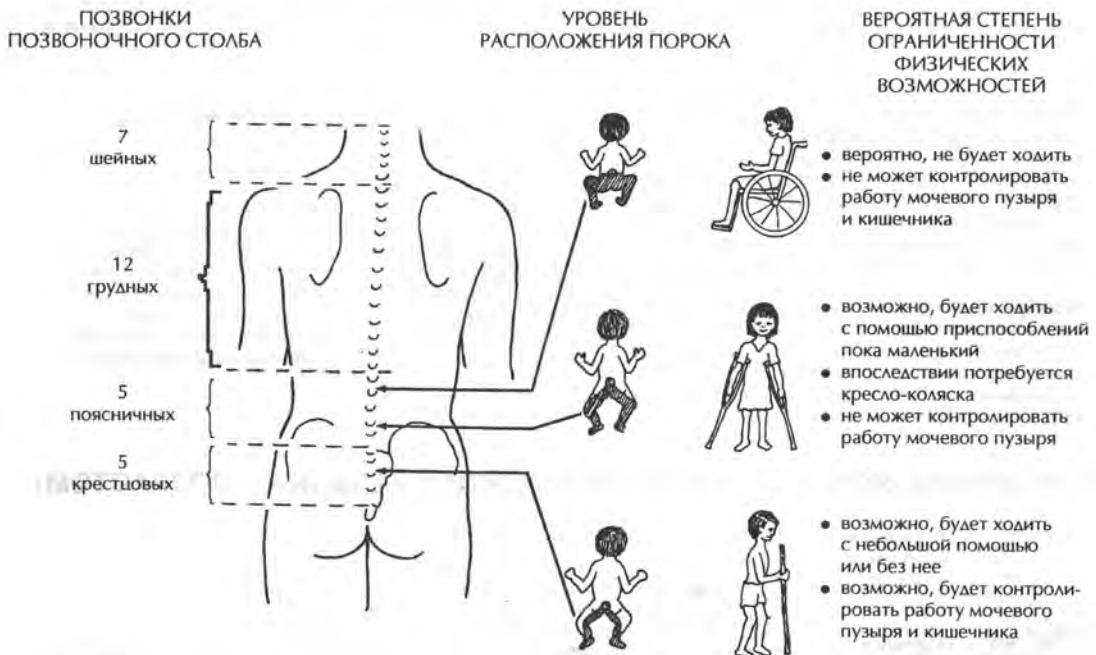


Тем не менее, **ребенок с пороком, который находится внизу спины, обычно имеет более слабый паралич, и у него больше надежды на полноценную и счастливую жизнь.** При поддержке окружающих многие дети со Spina bifida ходят в школу, выполняют различную работу, вступают в брак и имеют детей.

Зачастую такие дети поздно овладевают основными навыками самообслуживания, это происходит из-за физических или умственных недостатков. Иногда их родители чересчур опекают их. **Родителям важно научить таких детей больше делать для самих себя.**

Есть ли надежда на то, что мой ребенок будет ходить?

Это зависит от многих факторов. Рисунки внизу показывают, какова вероятность того, что ребенок будет ходить, на основании уровня расположения порока. Заштрихованные места показывают части тела, пораженные параличом и утратившие чувствительность.



ЛЕЧЕНИЕ РЕБЕНКА С НЕЗАРАЩЕНИЕМ ПОЗВОНОЧНИКА

Лечение. Когда на позвоночнике у новорожденного ребенка имеется “мешочек нервов”, его шансы выжить гораздо лучше, если ему делают операцию в первые недели жизни. В результате операции порок покрывается мышечной тканью и кожей. Без такой операции имеется большой риск получить травму и инфекцию головного мозга (менингит); ребенок, по-видимому, не проживет очень долго.

У детей, которым не могут сделать операцию, постарайтесь защитить “мешочек нервов” так, чтобы его тонкое покрытие не травмировалось или не прорвалось (если он прорвется, то может возникнуть менингит).

Один из способов защиты “мешочка” – изготовить кольцо из мягкой ткани или пенорезины и привязать его таким образом, чтобы оно окружало “мешочек”. Не допускайте того, чтобы кольцо или одежда касались “мешочка”.

ПЕРЕД ОПЕРАЦИЕЙ



ПОСЛЕ ОПЕРАЦИИ



Гидроцефалия. Важно измерять окружность головы ребенка при рождении и примерно через каждую неделю. Если голова увеличивается быстрее, чем обычно (см. график на с.41), или если вы замечаете, что **голова сильно раздулась**, то у ребенка, по-видимому, гидроцефалия.

Хирургическую операцию, которая называется “шунтированием”, вероятно, потребуется сделать прежде, чем давление жидкости в головном мозгу нанесет большой вред. Из заполненной жидкостью полости в мозгу проводят трубку во входное отверстие сердца или в живот (брюшную полость). Таким образом из головного мозга выводится лишняя жидкость.

ШУНТИРОВАНИЕ – ОТ МОЗГА К СЕРДЦУ



ШУНТИРОВАНИЕ – ОТ МОЗГА К ЖИВОТУ



Не все дети, у которых есть ранние признаки гидроцефалии, нуждаются в этой операции. Если голова не очень сильно раздулась и перестает быстро увеличиваться, то состояние может улучшиться само собой.

ВНИМАНИЕ. Даже после операции “шунтирования” из 5 детей с гидроцефалией 1 умирает до 7 лет, более половины становятся умственно отсталыми. Однако остальные имеют нормальный интеллект и развитие. Прежде чем принять решение об операции, посоветуйтесь с 2–3 специалистами.

Примечание. Мы понимаем, что для многих семей описанные здесь операции окажутся неосуществимыми – они очень дороги.

Прежде чем принять решение об операции, следует обдумать несколько вопросов:

- Какое будущее ждет ребенка, если он выживет? Предполагается ли, что он будет сильно страдать, или у него есть надежда прожить полноценную и счастливую жизнь, несмотря на болезнь?
- Если семья потратит много денег на операции, а затем на ежедневный уход за ребенком, как это повлияет на здоровье и благополучие других детей в семье?

Короче говоря, прежде чем принять решение об операции, надо обдумать, как это может повлиять на жизнь ребенка и семьи.

Работа мочевого пузыря и кишечника

Ребенок с незаращением позвоночника обычно не может контролировать, как он мочится и испражняется. У него может постоянно сочиться моча. По мере взросления он будет по-прежнему опорожнять мочевой пузырь или кишечник, не предупреждая, даже может быть не зная или не чувствуя этого. Общепринятые методы обучения отпавлению естественных нужд не действуют. Не упрекайте и не ругайте его за "происшествия".

ОСТОРОЖНО! У некоторых детей с незаращением позвоночника мочевой пузырь полностью не опорожняется. Это опасно, потому что, если моча задерживается в мочевом пузыре, то в нем размножаются бактерии, а это может привести к инфекции в мочевом пузыре и почках. Мочевая инфекция у детей со Spina bifida – распространенная причина смерти.



мочевой пузырь слишком полный



Мать может научиться прощупывать, насколько полон мочевой пузырь, и легко по нему похлопать, чтобы узнать, не заставит ли это малыша помочиться. Если же нет, то она регулярно может легко нажимать на мочевой пузырь, чтобы выходила моча.



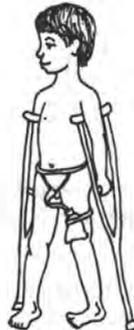
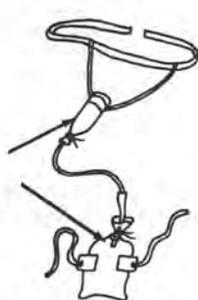
Впоследствии некоторые дети могут научиться опорожнять свой мочевой пузырь при помощи смеха, перекачивания или чихания. Другие учатся делать это, нажимая на живот, как изображено на рисунке, хотя это рискованно (с. 209).

Некоторым детям приходится выводить мочу с помощью резиновой трубки – "катетера". К 5 годам они часто способны научиться сами проводить "катетеризацию" (с. 206).



У девочек часто появляется необходимость регулярно опорожнять мочевой пузырь с помощью катетера, а бывает, что они пользуются пеленками, чтобы улавливать мочу, которая вытекает в промежутках между процедурами.

По мере взросления мальчики имеют возможность пользоваться "презервативом", присоединенным к мешочку, который собирает мочу (с. 207).



Найти отверстие для вывода мочи помогает зеркало.

Большинству детей надо помочь заботиться о работе мочевого пузыря и кишечника так, чтобы они оставались относительно сухими, чистыми и здоровыми. Они могут ходить в школу и предпринимать что бы то ни было вне дома с большей уверенностью. **Поэтому чрезвычайно важно, чтобы работники реабилитационных служб и члены семей помогали детям выработать порядок хорошего функционирования мочевого пузыря и кишечника.**

ВАЖНАЯ ИНФОРМАЦИЯ по нарушениям функционирования мочевого пузыря и кишечника, предупреждению и лечению инфекций мочеполовых путей содержится в гл. 25, с. 203–214. Обязательно изучите эту главу!

ПРЕДУПРЕЖДЕНИЕ И КОРРЕКЦИЯ КОНТРАКТУР

У некоторых детей с незаращением позвоночника отмечается тенденция к образованию **контрактур** вследствие мышечного дисбаланса (с. 78) или, реже, вследствие **мышечной спастичности** (патологической мышечной скованности). Контрактуры чаще всего появляются в суставах стопы, бедра и колена. Упражнения на увеличение амплитуды движения и растяжение (см. гл. 42) помогут предупредить контрактуры в начальной стадии.

ВНИМАНИЕ! Выполняйте упражнения на растяжение только в тех случаях, когда имеется тугоподвижность или ограниченная амплитуда движения. Если суставы разболтаны, **больше их не растягивайте**, когда они уже слишком согнуты. Например:

если стопа тугоподвижна в указанном положении,



выполняйте упражнения, чтобы постепенно приподнять стопу вверх (с. 383).

ДА



Однако, если стопа разболтана или уже загнута вверх больше, чем следует,



избегайте упражнений, которые бы растянули ее еще больше.

НЕТ



Так как у детей с незаращением позвоночника сгибательные мышцы тазобедренных суставов сильнее, чем разгибательные, у них имеется тенденция к **контрактурам тазобедренного сустава**, как у изображенного здесь ребенка. Могут помочь упражнения на растягивание (с. 385) и лежание на животе (с. 86).



Удостоверьтесь, что приспособления для ходьбы помогают корректировать, а не увеличивать контрактуры.



Эта дорогая металлическая "ходилка" позволяет ребенку "ходить" с согнутыми тазобедренными суставами. Это может вызвать контрактуры тазобедренных суставов и сделать ходьбу без приспособлений менее реальной.



Когда ребенок переключится на параллельные брусья, подогнанные на нужную высоту, он ходит более прямо. Это способствует предупреждению контрактур и увеличивает возможность ходьбы без приспособлений.

Иногда ребенок стоит с согнутыми тазобедренными и коленными суставами потому, что у него слишком загнуты вверх стопы.

Это может привести к контрактурам тазобедренных и коленных суставов.



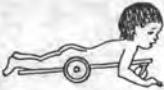
Легкие фиксирующие устройства ниже колена, которые удерживают стопы в жестком положении, может быть, нужны всем детям, чтобы стоять прямо, ходить лучше и предупреждать контрактуры (с. 550).

Не позволяйте ребенку полнеть. Так как ноги и стопы ребенка с незаращением позвоночника слабые, важно, чтобы он не слишком прибавлял в весе. Даже ребенку, который не ходит, будет легче двигаться, если он нетолстый. Следите, чтобы ребенок избегал сладостей, жирной пищи и подслащенных напитков.

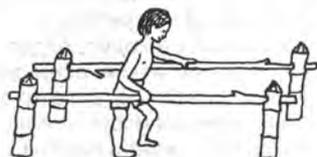
КАК ПОМОЧЬ РЕБЕНКУ РАЗВИВАТЬСЯ

Многие дети со Spina bifida парализованы ниже талии. Вследствие их инвалидности (ограниченных физических возможностей) важно, чтобы развивались их тело, ум и социальные возможности, насколько это осуществимо. Можно пользоваться определенными "адаптационными приспособлениями", чтобы помочь парализованному ребенку пройти те же стадии развития, что и здоровому (см. таблицу развития на с. 202).

Важно, чтобы ребенок на ранних стадиях развития умел:

	смотреть прямо перед собой	сидеть без помощи рук	изучать окружающий мир	стоять без помощи рук	сидеть, стоять и ходить
ЗДОРОВЫЙ					
С НЕЗАРАЩЕНИЕМ ПОЗВОНОЧНИКА					
	Если ребенок не в состоянии принять положение, в котором он может видеть, что происходит перед ним, положите его на клиновидную дощечку или закрепите коробку или ящик так, чтобы он мог сидеть, откинувшись на него.	Вы можете сделать сиденье из старого ведра или какого-нибудь другого предмета, чтобы он мог сидеть и играть.	Сделайте маленькую тележку, которая поможет ему передвигаться, у тележки может быть ручка, чтобы другой человек ее толкал.	Сделайте каркас для стояния, который поддерживает его. То, что масса тела ребенка удерживается на ногах, укрепит его кости.	Он может пользоваться ортопедическим аппаратом, чтобы ходить на костылях. Хорошо, если в аппарате есть тазобедренные и коленные шарниры, чтобы он мог садиться (с. 575).

При подготовке приспособлений помните, что все дети отличаются друг от друга. Некоторые дети способны ходить без ортопедических аппаратов, иногда с помощью параллельных брусьев, а впоследствии костылей. Другим потребуются ортопедические аппараты выше или ниже колена (гл. 58), кресла-коляски.



Этот ребенок со Spina bifida научился ходить, пользуясь костылями до локтей, приспособленными в виде ходилки. Так как координация движений и владение телом улучшились, опоры на костылях постепенно убирались, пока он не смог ходить только на костылях.

Оперативное вмешательство и ортопедическая коррекция

Чтобы предупредить или скорректировать **контрактуры стопы**, иногда выправляют стопы так же, как при косолапости (см. с. 565). Чтобы контрактуры не появлялись вновь, детям нужно выполнять упражнения (см. с. 115 и 383), пользоваться простыми пластиковыми фиксирующими устройствами (с. 550), по крайней мере, ночью.

При искривлении позвоночника, в серьезных случаях, некоторым детям требуется оперативное вмешательство или корсет (см. с. 164).

Детям с незаращением позвоночника, у которых смещен **один тазобедренный сустав**, иногда помогает реконструктивная операция. Однако операция, как правило, не помогает детям с **обоими смещенными тазобедренными суставами** (см. с. 156).

ВНИМАНИЕ! Прежде чем делать ортопедическую операцию ребенку с незаращением позвоночника, проведите тщательную оценку вероятности того, что он будет ходить.

ПРЕДУПРЕЖДЕНИЕ пролежней и ранений

По мере того как ребенок, у которого утрачена чувствительность в отдельных частях тела, растет и становится тяжелее, возникает опасность пролежней над участками кости, на которые опирается масса его тела (обычно утолщенные части голени или стопы). Чтобы предупредить это:

- Ребенок должен спать и сидеть на мягком матрасе или подушке (например, из пенорезины), **часто перемещаться или переворачиваться.**
- Ежедневно осматривайте нижнюю часть тела ребенка на ранние признаки раздражения или ранок. Особенно проверяйте бедра, колени и ступни.
- Когда ребенок становится старше, он может сам проверять свое тело на наличие ранок.



ОПАСНО! Дети, которые ходят, но не имеют чувствительности в ногах, подвергаются большому риску порезов, ожогов, ранок и серьезных инфекций на ногах. **Научите их проверять свои ноги каждый день.**

Кроме того, **убедитесь в том, что сандалии, туфли и ортопедические аппараты хорошо сидят и не вызывают водяных пузырей или раздражения.**



Эта девочка с незаращением позвоночника разрезала ногу битым стеклом. Так как порезы не причиняли боль, на них не обращали внимания. Через некоторое время инфекция распространилась на кости обеих ступней и начала их разрушать. В результате ступни девочки сильно деформировались, она могла их полностью потерять.

ВАЖНАЯ ИНФОРМАЦИЯ по предупреждению и лечению пролежней имеется в гл. 24, с. 195–202. **Обязательно прочитайте ее.** Посмотрите гл. 26 о проказе, с. 223–225 о специальной обуви и способах защитить ступни.

Вы найдете также важную информацию, которая относится к ребенку с незаращением позвоночника и в других главах данной книги, в особенности:

глава 23 "Травма спинного мозга";

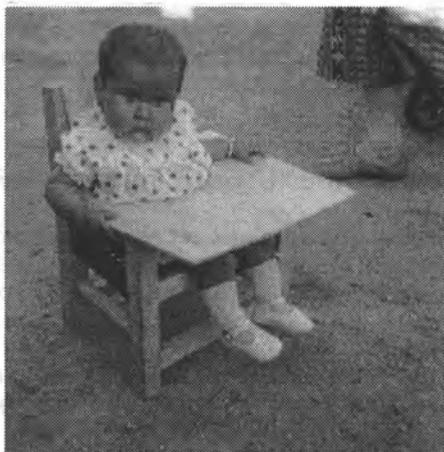
глава 24 "Пролежни";

глава 25 "Регуляция мочевого пузыря и кишечника".

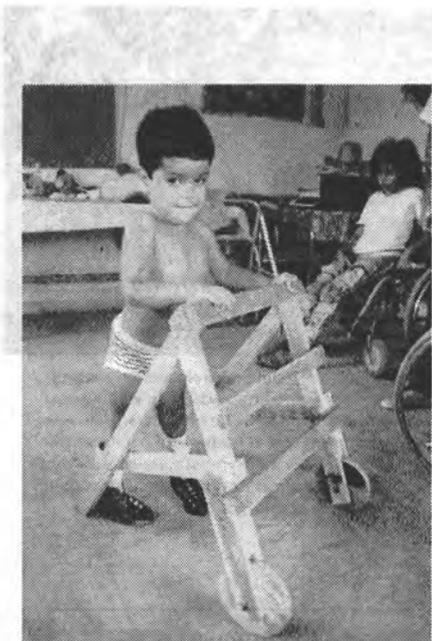
Обращайтесь также к главам по контрактурам, косолапости, упражнениям, отставанию в развитии, ортопедическим аппаратам, креслам-коляскам и специальным сиденьям.



Эта девочка с расщелиной позвоночника родилась в очень бедной деревенской семье.



Коллектив организации PROJIMO сделал для нее специальное сиденье с чашкой, прикрепленной к отверстию в спинке, чтобы защитить "мешочек на спине".



Ребенок с незаращением позвоночника учится ходить с помощью самодельной ходилки (PROJIMO).



Ребенок 1 года с незаращением позвоночника в мини-коляске, сделанной рабочими-инвалидами (PROJIMO)