

Спинномозговая грыжа

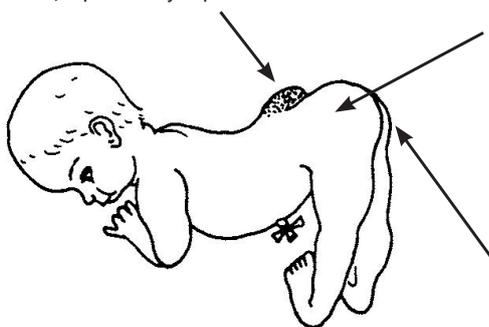
ЧТО ЭТО ТАКОЕ?

Спинномозговая грыжа (также называемая «расщелиной позвоночника», «незаращением позвоночника», «расщеплением позвоночника», «менингоцеле», «миеломенингоцеле») – дефект, возникающий на ранней стадии развития плода, характеризующийся неполным закрытием позвоночного канала, в котором находится спинной мозг, т.е. некоторые из позвонков «не прикрывают» **спинной мозг**. В результате происходит выпячивание содержимого позвоночного канала под кожу в виде темного грыжевого мешка. Этот мешок покрыт лишь очень тонкой мембраной, через которую может вытекать спинномозговая жидкость. **Причина возникновения дефекта не известна.** Однако 1 ребенок на 250–500 новорожденных появляется на свет с такой патологией.

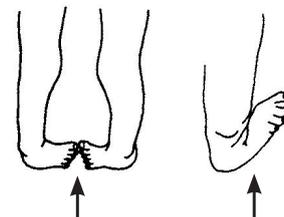


Нарушения, возникающие при спинномозговой грыже

- **Повышенный риск инфекции.** Без раннего хирургического вмешательства с целью закрытия грыжевого выпячивания, оно практически всегда **инфицируется**, и ребенок умирает от менингита.



- **Мышечная слабость и потеря чувствительности.** Ноги или стопы могут оказаться **парализованными**, их чувствительность может быть ослаблена или полностью отсутствовать.
- **Тазобедренные суставы.** Может быть **вывих** одного или обоих тазобедренных суставов.



- **Стопы** могут быть развернуты вниз и вовнутрь (косопласть) или вверх и наружу.
- Если этот дефект находится относительно высоко (на уровне первого поясничного позвонка – L1 или выше, см. на следующей странице), то может быть **спастичность мышц** ног или стоп (с. 176).
- **Нарушение контроля мочевого пузыря и кишечника.** Ребенок может не чувствовать, когда мочиться или испражняться. С возрастом контроль может так и не появиться, и ребенок будет мочиться или испражняться, не чувствуя этого.

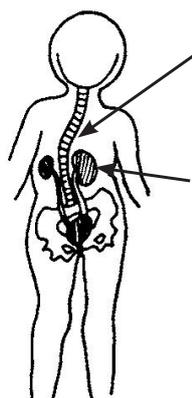
- **Большая голова.** «Гидроцефалия», или «водянка головного мозга», возникает у 4 из 5 детей со спинномозговой грыжей. Жидкость, которая образуется в головном мозгу, не дренируется, как это происходит в норме, по ходу спинного мозга, поэтому она накапливается и давит на мозг и кости черепа. Хотя при рождении голова ребенка может выглядеть нормально, понемногу она увеличивается под давлением жидкости, как показано здесь.



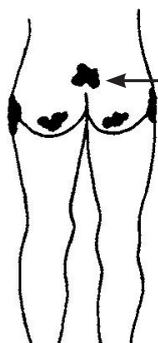
- очень большая голова
- вздутые вены
- **Глазные яблоки** могут быть несколько смещены вниз, при этом вверху обнажается широкая белая полоса склеры, что связано с повышенным внутричерепным давлением. Этот так называемый «симптом заходящего солнца» означает **угрозу слепоты** и серьезного повреждения головного мозга.

- **Повреждение головного мозга.** Без раннего хирургического вмешательства с целью снизить давление спинномозговой жидкости (а иногда даже после такой операции) некоторые дети слепнут; у них развиваются нарушения умственного развития; эпилептические припадки (см. с. 233) или возникает ДЦП (см. гл. 9).

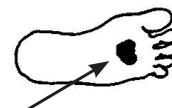
НАРУШЕНИЯ, РАЗВИВАЮЩИЕСЯ ПО МЕРЕ РОСТА РЕБЕНКА



- **Искривление позвоночника** (см. гл. 20).
- **Инфекция мочевыводящих путей и повреждение почек** (см. с. 210).



- Вследствие утраты чувствительности могут образоваться **пролежни** в местах костных выступов (см. гл. 24).



- **Травмы стоп.** У детей, которые могут ходить, но не имеют чувствительности в стопах, легко появляются изъязвления или повреждения кожи. Если не принимать мер, они могут привести к серьезным инфекциям мягких тканей и костей, а затем к деформациям или потере стоп (см. с. 222).

Каково будущее ребенка со спинномозговой грыжей?

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

Чем выше по ходу позвоночника расположен дефект, тем серьезнее поражен спинной мозг, тем сильнее могут оказаться паралич и другие нарушения. Если голова уже очень увеличена в объеме, то у ребенка мало надежд на благоприятное будущее. Затраты на лечение, как правило, велики даже для богатой семьи. После хирургической операции по дренированию спинномозговой жидкости иногда имеет место инфекционное заражение. Может возникнуть необходимость повторения такой операции несколько раз. Несмотря на наличие и оказание лучшей медицинской помощи, из 4–5 детей, родившихся с тяжелой формой спинномозговой грыжи, по меньшей мере один умирает в первые месяцы или годы жизни.

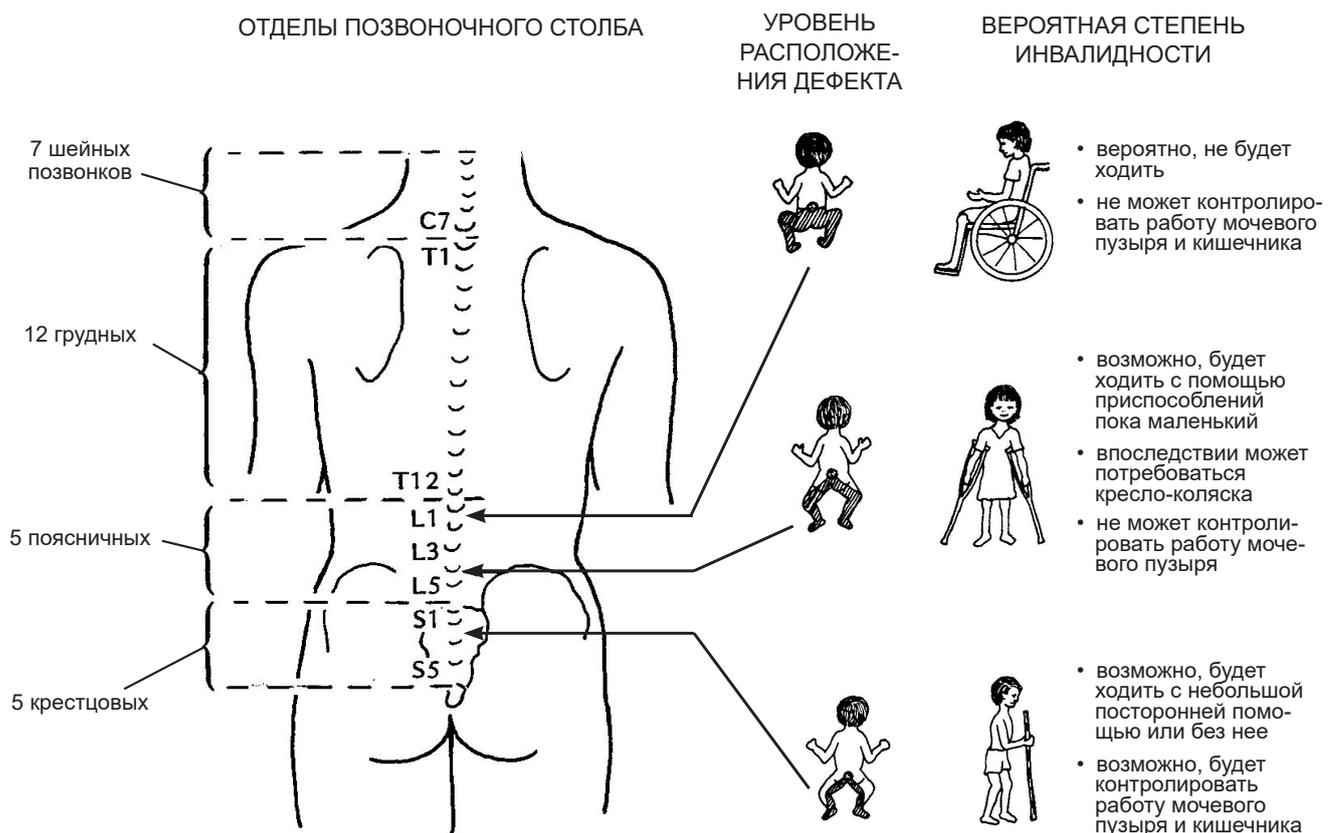


С другой стороны, **ребенок с дефектом в нижних отделах позвоночника, обычно имеет менее выраженный паралич, и у него больше шансов на полноценную и счастливую жизнь.** При поддержке семьи и местной общины многие дети со спинномозговой грыжей ходят в школу, осваивают разные виды работ, вступают в брак и имеют детей.

Зачастую такие дети поздно овладевают основными навыками самообслуживания (одевание, прием пищи, пользование уборной). Частично, это связано с сопровождающей дефект **инвалидностью**, но также и с тем, что родители зачастую чересчур опекают своих детей и все делают за них. **Для родителей таких детей важно помочь им научиться большей самостоятельности.**

Каковы шансы, что мой ребенок со спинномозговой грыжей будет ходить?

Это зависит от многих факторов. Однако, чем выше по ходу позвоночника находится дефект, тем более серьезным, скорее всего, будет у ребенка паралич. Рисунки внизу показывают, какова вероятность того, что ребенок будет ходить, на основании уровня расположения дефекта. Заштрихованными участками показаны части тела, которые, как правило, поражаются параличом и утрачивают чувствительность.



ЛЕЧЕНИЕ И УХОД ЗА РЕБЕНКОМ СО СПИННОМОЗГОВОЙ ГРЫЖЕЙ

Лечение и уход за самой грыжей. Шансы выжить у новорожденного с грыжевым мешком на позвоночнике будут гораздо выше, если ему в первые недели жизни сделать операцию. В результате операции дефект покрывается мышечной тканью и кожей. Без такой операции имеется большой риск получить травму и инфекцию головного мозга (менингит), и ребенок, вероятно, не проживет долго.

У детей, которым не могут сделать операцию, постарайтесь так защитить грыжевой мешок, чтобы его тонкое покрытие не травмировалось или не порвалось (если оно порвется, то может возникнуть менингит).

Один из способов защиты грыжевого мешка – изготовить кольцо из мягкой ткани или пенорезины и привязать его таким образом, чтобы оно окружало «мешок». Не допускайте того, чтобы кольцо или одежда касались «мешка».

ПЕРЕД ОПЕРАЦИЕЙ



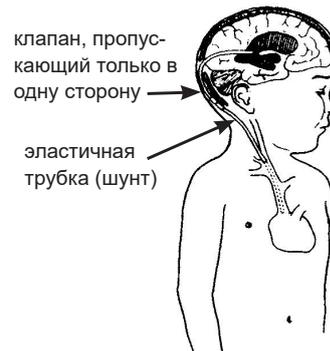
ПОСЛЕ ОПЕРАЦИИ



Гидроцефалия. Важно измерить окружность головы ребенка при рождении и затем повторять такие измерения примерно каждую неделю. Если голова увеличивается быстрее, чем в норме (см. график на с. 41), или если вы заметили, что **голова сильно раздулась**, то у ребенка, по всей видимости, гидроцефалия.

Хирургическую операцию, которая называется «шунтированием», вероятно, потребуется сделать прежде, чем давление жидкости в головном мозгу нанесет большой вред. Трубку размещают таким образом, что одним концом она находится в заполненной жидкостью полости в мозгу, а другим – во входном отверстии сердца или в брюшной полости. Так из головного мозга выводится лишняя жидкость.

ШУНТИРОВАНИЕ – ОТ
ГОЛОВНОГО МОЗГА К
СЕРДЦУ



ШУНТИРОВАНИЕ – ОТ
ГОЛОВНОГО МОЗГА К
БРЮШНОЙ ПОЛОСТИ



Не все дети, у которых есть ранние признаки гидроцефалии, нуждаются в этой операции. Если голова очень сильно раздулась и перестала быстро увеличиваться, то состояние может улучшиться без лечения.

ВНИМАНИЕ! Операции с постановкой шунтов не всегда дают хороший результат. Даже с такой операцией из 5 детей с гидроцефалией 1 умирает в возрасте до 7 лет. У более чем половины таких детей наблюдается задержка умственного развития, однако интеллект и темпы развития других сохраняются в пределах нормы. Прежде чем принять решение об операции, посоветуйтесь с 2–3 специалистами.

Примечание. Мы понимаем, что для многих семей описанные здесь операции окажутся неосуществимыми из-за большой их дороговизны, за исключением тех регионов, где имеется бесплатное медицинское обслуживание.

Прежде чем принять решение об операции, следует обдумать некоторые моменты:

- Какое будущее ждет ребенка, если он выживет? Будет ли он, по всей вероятности, сильно страдать, или есть надежда, что у него будет полноценная и счастливая жизнь, несмотря на его состояние?
- Если семья потратит много денег на операции, а затем на ежедневный уход за ребенком, как это отразится на здоровье и благополучии других детей в семье?

Если коротко, прежде чем принять решение об операции, надо хорошо обдумать, как это может повлиять на жизнь ребенка и всей семьи.

Работа мочевого пузыря и кишечника

Ребенок со спинномозговой грыжей обычно не может контролировать свое мочеиспускание (контроль над мочевым пузырем) и испражнение (контроль над кишечником), как это могут делать другие дети. У него может постоянно сочиться моча. Либо, даже став взрослее, он может по-прежнему опорожнять мочевой пузырь или кишечник, не предупреждая, даже, возможно, не зная или не чувствуя этого. **Стандартные методы обучения правильному отправлению естественных нужд не действуют. Не упрекайте и не ругайте ребенка за эти «происшествия».**

ОСТОРОЖНО! У некоторых детей со спинномозговой грыжей мочевой пузырь полностью не опорожняется. Это опасно, потому что, если моча задерживается в мочевом пузыре продолжительное время, то в ней размножаются бактерии, а это может привести к инфекционному заражению мочевого пузыря и почек. Инфекция мочевыводящих путей у детей со спинномозговой грыжей – распространенная причина смерти.

Мочевой пузырь слишком полный.



Мать может научиться, прощупывая, понимать, насколько полон мочевой пузырь, и мягко похлопать, чтобы выяснить, не заставит ли это малыша помочиться. Если же нет, то она может периодически мягко надавливать на мочевой пузырь, чтобы выходила моча.



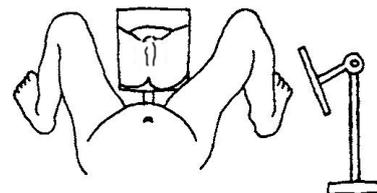
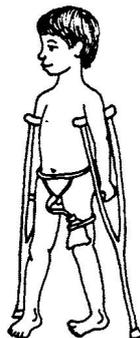
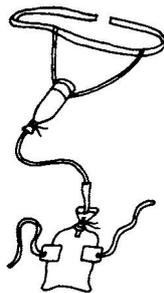
Позже, некоторые дети могут научиться опорожнять свой мочевой пузырь при помощи крика, переворачивания, смеха или чихания. Другие учатся делать это, нажимая на живот, как изображено на рисунке, хотя это может быть рискованно (см. с. 209).

Некоторым детям может понадобиться использовать «катетер» или резиновую трубку для выведения мочи. К 5 годам они часто становятся способны самостоятельно делать себе «катетеризацию» (см. с. 206).



Девочкам зачастую приходится регулярно опорожнять мочевой пузырь при помощи катетера и пользоваться пеленками (подгузниками), чтобы удерживать мочу, которая вытекает в промежутках между процедурами.

Став взрослее, мальчики часто становятся способными использовать «презерватив», присоединенный к пластиковому мешку, который собирает мочу (см. с. 207).



Найти отверстие для вывода мочи девочкам поможет зеркало.

Большинству детей со спинномозговой грыжей можно помочь научиться контролировать свой мочевой пузырь и кишечник так, чтобы они оставались относительно сухими, чистыми и здоровыми. После этого они могут ходить в школу и делать другие вещи вне дома с большей уверенностью. Поэтому **чрезвычайно важно, чтобы реабилитологи и члены семей помогли таким детям выработать действенный способ контроля над своим мочевым пузырем и кишечником.**

ВАЖНАЯ ИНФОРМАЦИЯ по нарушениям работы 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 со спинномозговой грыжей наблюдается тенденция к образованию **контрактур** вследствие мышечного дисбаланса (см. с. 78) или, реже, вследствие **спастичности** (патологической напряженности в мышцах). Контрактуры чаще всего возникают в суставах стоп, бедер и коленей. Упражнения на сохранение **полного объема движений** и растяжку (см. гл. 42) помогут предупредить и скорректировать контрактуры в начальной стадии.

ВНИМАНИЕ! Выполняйте упражнения на растяжку только в случаях тугоподвижности или ограниченности объема движений. Если сустав разболтан, **не растягивайте мышцы еще больше**, сустав уже и так излишне подвижен. Например:

Если стопа находится в таком положении и тугоподвижна,



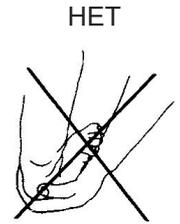
выполняйте упражнения, чтобы постепенно приподнять стопу вверх (см. с. 383).



Но если стопа разболтана или уже сгибается кверху больше, чем в норме,



избегайте упражнений, которые растянули бы мышцы и связки еще больше.



Поскольку у детей со спинномозговой грыжей мышцы, сгибающие тазобедренный сустав, сильнее мышц, его разгибающих, у них есть тенденция к образованию **контрактур тазобедренного сустава**, как у изображенного здесь ребенка. Могут помочь упражнения на растяжку (с. 385) и лежание на животе (с. 86).



Удостоверьтесь в том, что приспособления для ходьбы помогают скорректировать контрактуры, а не увеличивают их.

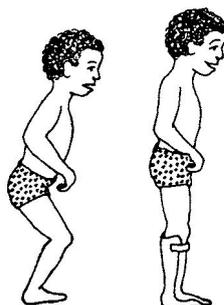


Этот дорогой металлический ходунок позволяет ребенку «ходить» с согнутыми тазобедренными суставами. Это может вызвать контрактуры тазобедренных суставов и сделать ходьбу без приспособлений еще менее реальной.



Если ребенка перевести на параллельные брусья, установленные на нужной высоте, он будет прямее держаться при ходьбе. Это способствует предупреждению контрактур и повышает вероятность ходьбы без приспособлений.

Иногда ребенок стоит с согнутыми тазобедренными и коленными суставами потому, что у него стопы слишком сильно сгибаются кверху.



Это может привести к контрактурам тазобедренных и коленных суставов.



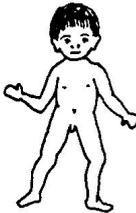
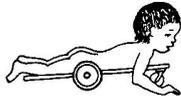
Легкие фиксирующие устройства ниже колена, которые удерживают стопы в фиксированном положении, — это, возможно, все, что нужно для ребенка, чтобы стоять прямее, ходить лучше — и предупредить контрактуры. (См. с. 550.)

Не позволяйте ребенку со спинномозговой грыжей полнеть, так как его ноги и стопы слабые. Важно, чтобы он не слишком прибавлял в весе. Даже ребенок, который не ходит, будет легче двигаться, если он не полный. Следите, чтобы ребенок питался продуктами, богатыми питательными веществами, и избегал большого количества сладостей, жирной пищи и подслащенных напитков.

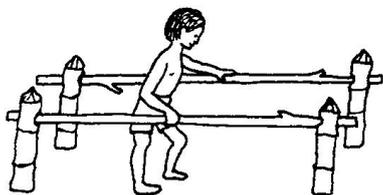
КАК ПОМОЧЬ РЕБЕНКУ РАЗВИВАТЬСЯ

Многие дети со спинномозговой грыжей бывают парализованными ниже талии. Несмотря на такое их состояние, важно, чтобы развивались их тело, ум и социальные навыки, насколько это осуществимо. Можно использовать определенные «адаптационные приспособления», чтобы помочь парализованному ребенку пройти те же стадии развития, которые проходит здоровый ребенок (см. карту развития ребенка на с. 292).

Для того чтобы ребенок успешно прошел через первоначальные стадии развития, важно, чтобы он умел:

СМОТРЕТЬ ПЕРЕД СОБОЙ	СИДЕТЬ БЕЗ ПОМОЩИ РУК	ИЗУЧАТЬ ОКРУЖАЮЩИЙ МИР	СТОЯТЬ БЕЗ ПОМОЩИ РУК	СИДЕТЬ, СТОЯТЬ И ХОДИТЬ
ЗДОРОВЫЙ				
СО СПИННО- МОЗГОВОЙ ГРЫЖЕЙ				
Если ребенок не может принять положение, в котором он может видеть, что происходит перед ним, положите его на клиновидную подпорку, или закрепите картонную или другую коробку так, чтобы он мог сидеть, откинувшись на нее.	Вы можете сделать сиденье из старого ведра или какого-нибудь другого предмета, чтобы он мог сидеть и играть.	Можно сделать маленькую каталку, которая поможет ему передвигаться. У каталки может быть ручка, чтобы другой человек ее толкал.	Сделайте раму для стояния, которая будет поддерживать ребенка в вертикальном положении. То, что ноги ребенка удерживают вес его тела, укрепит кости ребенка; и они не будут слишком ломкими.	Ребенок может использовать ортопедический аппарат, удерживающий его в вертикальном положении, чтобы ходить на костылях. Хорошо, если в аппарате есть тазобедренные и коленные шарниры, чтобы ребенок мог садиться (см. с. 575).

При подборе вспомогательных средств для детей со спинномозговой грыжей помните, что все дети отличаются друг от друга. Некоторые способны ходить без ортопедических аппаратов, возможно с помощью параллельных брусьев, как показано



ниже, а позднее костылей. Другим потребуются ортопедические аппараты выше или ниже колен (см. гл. 58), а третьим – кресла-коляски.



Этот ребенок со спинномозговой грыжей научился ходить, пользуясь костылями до локтей, приспособленными в виде ходунка. По мере того, как улучшились способность сохранять равновесие и владение телом, опоры на костылях постепенно были убраны, пока ребенок не смог ходить только на костылях.

Хирургическое вмешательство и ортопедическая коррекция

Чтобы предупредить или убрать **контрактуры стопы** у многих детей, может потребоваться выправить стопы точно так же, как при косолапости (см. с. 565). Чтобы контрактуры не появлялись вновь, детям нужно выполнять упражнения (см. с. 115 и 383) и, возможно, пользоваться простыми пластиковыми фиксирующими устройствами (с. 550), по крайней мере, по ночам.

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

Детям со спинномозговой грыжей с подвывихом бедра, иногда помогает хирургическая коррекция. Однако такая операция, обычно не рекомендуется детям с **подвывихом обоих бедер**. Обычно такие дети способны ходить не хуже, если оставить двусторонний подвывих без коррекции, при меньшем количестве осложнений и ненужных мучений. (См. гл. «Дефекты тазобедренного сустава», с. 156).

ВНИМАНИЕ! Прежде чем делать ортопедическую операцию ребенку со спинномозговой грыжей, тщательно оцените вероятность того, что он сможет ходить и способность хирургической операции помочь ему в этом.

ПРЕДУПРЕЖДЕНИЕ пролежней и ран

По мере того как ребенок, у которого утрачена чувствительность в отдельных частях тела, растет и становится тяжелее, увеличивается вероятность образования пролежней над костными выступами, на которые давит вес тела ребенка (обычно это ягодицы и стопы). Чтобы предупредить это:

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



ОПАСНО! Дети, которые ходят, но не имеют чувствительности в ногах вследствие спинномозговой грыжи или проказы, подвергаются большому риску порезов, ожогов, образованию ранок и серьезных инфекций на стопах. Научите их **проверять свои стопы каждый день**.

Кроме этого, **убедитесь в том, что сандалии, туфли и ортопедические аппараты подходят по размеру и не вызывают образования мозолей или потертостей**.



Этот ребенок со спинномозговой грыжей порезал свои стопы битым стеклом. Так как порезы не вызывали боль, на них не обращали внимания, и они сильно инфицировались. Через некоторое время инфекция распространилась на кости обеих стоп и начала их разрушать. В результате, стопы девочки сильно деформировались, и она может их полностью потерять.

ВАЖНАЯ ИНФОРМАЦИЯ, посвященная предупреждению и лечению пролежней, представлена в гл. 24, с. 195–202. **Обязательно прочитайте ее**. Кроме этого, посмотрите в гл. 26 о проказе, с. 223–225, раздел про специальную обувь и способы, как защитить стопы.

Вы найдете другую важную информацию, которая относится к ребенку со спинномозговой грыжей, в других главах данной книги, в особенности, в следующих главах:

глава 23 «Повреждение спинного мозга»

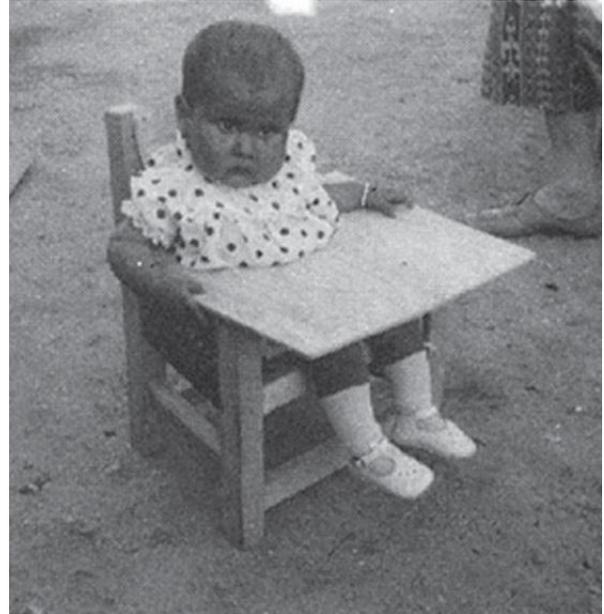
глава 24 «Пролежни»

глава 25 «Контроль функций мочевого пузыря и кишечника»

Также обратите внимание на главы, посвященные контрактурам, косолапости, упражнениям, задержке развития, ортезам, креслам-коляскам и специальным сиденьям.



Эта девочка со спинномозговой грыжей родилась в сельской семье, слишком бедной, чтобы позволить себе хирургическую операцию.



Команда PROJIMO изготовила для нее специальное сиденье с чашей, прикрепленной к отверстию в спинке, чтобы защитить грыжевой мешок на спине ребенка.



Ребенок со спинномозговой грыжей учится ходить с помощью самодельного ходунка. (PROJIMO)



Ребенок 1 года со спинномозговой грыжей в мини коляске, сделанной работниками, которые сами являются людьми с ограниченными возможностями здоровья. (PROJIMO)