USAID
ОТ АМЕРИКАНСКОГО НАРОДА

INTERNATIONAL FEDERATION FOR SPINA BIFIDA AND HYDROCEPHALUS

ИНФОРМАЦИОННЫЙ БЮЛЛЕТЕНЬ

РАСЩЕПЛЕНИЕ ПОЗВОНОЧНИКА

(Spina Bifida)

Эта публикация стала возможной благодаря помощи американского народа, оказанной через Агентство США по международному развитию (USAID). Международная федерация спина бифида и гидроцефалии несет всю ответственность за содержание публикации, которое не обязательно отражает позицию USAID или Правительства США.

Стр. 4 Что такое расщепление позвоночника?
Стр. 5 РП: причины, симптомы и диагностика
Стр. 9 Можно ли предотвратить РП?
Стр. 11 Жизнь с РП
Стр. 14 Регуляция функции мочевого пузыря и кишечника
Стр. 21 Аномалия Киари II типаI
Стр. 23 Пролежни
Стр. 26 Аллергия на латекс
Стр. 27 Мобильность
Стр. 30 Переход
Стр. 31 РП в развивающихся странах
Стр. 33 Информация для будущих родителей

Что такое расщепление позвоночника?

Расщепление позвоночника (РП) является дефектом нервной трубки (ДНТ), который возникает в первые четыре недели беременности. Позвоночник не развивается должным образом, что приводит к необратимым повреждениям спинного мозга и нервной системы разной степени.

Младенцы, рожденные с расщеплением позвоночника, могут иметь открытое поражение позвоночника, при котором происходит значительное повреждение нервов и спинного мозга. Хотя спинальное открытие восстанавливается хирургическим путем вскоре после рождения, повреждение нервной трубки остается навсегда. Это приводит к параличу нижних конечностей различной степени тяжести, что во многом зависит от локализации и тяжести поражения. Даже при отсутствии видимого поражения могут быть неправильно сформированы или отсутствовать некоторые позвонки, а также может наблюдаться повреждение нервной трубки.

Три самых распространенных вида РП:

- **Расщепление позвоночника без спинномозговой грыжи** – легкая форма расщепления позвоночника, при которой спинной мозг и окружающие ткани остаются внутри организма, но кости спины в нижней ее части не способны нормально формироваться. В области поражения может быть волосистый участок, ямочка или родимое пятно. В других случаях может не быть никаких отклонений в данной области.

- **Менингоцеле** - среднетяжелая форма РП, при которой на наружной поверхности спины визуализируется заполненный жидкостью мешок. Мешочек не содержит спинного мозга и нервной ткани.

- **Миеломенингоцеле** - тяжелая форма РП, когда спинной мозг и нервы развиваются вне тела и содержатся в мешочке, наполненном жидкостью, который наблюдается на наружной поверхности спины. Эти дети, как правило, имеют слабость и потерю чувствительности ниже области дефекта. Также часты проблемы с физиологическими отправлениями организма (т.е. функцией кишечника и мочевого

пузыря). У большинства младенцев с миеломенингоцеле также наблюдается гидроцефалия – состояние, при котором объем жидкости внутри головы увеличивается, что вызывает повышение внутричерепного давления и увеличение костей черепа больше обычного размера.

РП: причины, симптомы и диагностика

Чем вызвано РП?

Точная причина расщепления позвоночника остается загадкой. Никто не знает, что нарушает полное закрытие нервной трубки, вызывая развитие врожденного порока. Ученые подозревают, что причина зависит от множества факторов: генетические, пищевые и экологические факторы играют определенную роль. Исследования показывают, что недостаток фолиевой кислоты – витамина B9 - в рационе питания матери является ключевым фактором в возникновении РП и других дефектов нервной трубки. Витамины, которые предусмотрены для беременной матери, как правило, содержат фолиевую кислоту, а также другие витамины.

Менингоцеле и миеломенингоцеле, как правило, подразумевают видимое на спине образование – мешочек наполненный жидкостью, выступающий из позвоночного канала. При менингоцеле мешочек может быть покрыт тонким слоем кожи. В большинстве случаев миеломенингоцеле слой кожи, покрывающий мешочек, отсутствует и обычно снаружи выпячен сегмент аномально развитой ткани спинного мозга.

Как диагностировать РП?

В большинстве случаев РП диагностируется внутриутробно, или до рождения. Тем не менее, некоторые легкие случаи могут остаться незамеченными до момента рождения (постнатально). Очень легкие формы (такие как расщепление позвоночника без спинномозговой грыжи), при которых нет никаких симптомов, могут быть и не обнаружены никогда.

Перинатальная диагностика

Наиболее распространенные методы скрининга, используемые для обнаружения РП во время беременности — это тестирование материнской сыворотки альфа-фетопротеина (MSAFP) и УЗИ плода во втором триместре (с 16 по 18-ю недели беременности). При тестировании MSAFP измеряется уровень белка альфа-фетопротеина (АФП), который производится естественным путем, плодом и плацентой. Во время беременности, небольшое количество АФП обычно проникает через плаценту и попадает в кровь матери. Если в крови матери появляются аномально высокие уровни этого белка, это может свидетельствовать о том, что плод имеет «открытый» (не покрытый кожей) дефект нервной трубки. Однако тест MSAFP не является специфическим для РП и для большей точности требует, чтобы гестационные сроки были правильными; он не может однозначно определить наличие проблемы у плода. Если обнаруживается высокий уровень АФП, врач может запросить дополнительное тестирование, например, ультразвуковое исследование или амниоцентез, чтобы помочь определить причину.

Проверка MSAFP во втором триместре, описанная выше, может выполняться отдельно или как часть расширенного скрининга на несколько маркеров. Скрининг на несколько маркеров направлен не только на установление наличия дефектов нервной трубки, но и других внутриутробных дефектов, включая синдром Дауна и другие хромосомные аномалии. Для установления хромосомных аномалий существует скрининг и в первом триместре, но признаки расщепления позвоночника не очевидны до второго триместра беременности, когда проводится скрининг MSAFP (тройной скрининг).

Амниоцентез – обследование, при котором врач берет образцы окружающей плод жидкости из плодного пузыря, – также может быть использован для диагностики расщепления позвоночника. Хотя амниоцентез не может определить степень тяжести расщепления позвоночника, выявление высокого уровня АФП может свидетельствовать о том, что нарушение присутствует.

Послеродовая диагностика

Легкие случаи расщепления позвоночника (закрытая форма без спинномозговой грыжи), не обнаруженные во время перинатального тестирования, могут быть обнаружены в послеродовом периоде с помощью рентгена во время планового обследования. Врачи могут использовать магнитно-резонансную томографию (МРТ) или компьютерную томографию (КТ), чтобы получить более четкое изображение позвоночника и позвонков. Лица с более тяжелыми формами расщепления позвоночника часто имеют слабость мышц ступней, бедер и ног. При подозрении на гидроцефалию врач может запросить КТ и /или рентген черепа

на предмет наличия дополнительной спинномозговой жидкости внутри тканей головного мозга.

Как лечится спинномозговая грыжа?

РП не излечивается. Нервная ткань, которая повреждена или утрачена, не может быть восстановлена или заменена, также как и функции поврежденных нервов не могут быть восстановлены. Лечение зависит от типа и тяжести заболевания. Как правило, дети с легкой формой не нуждаются в лечении, хотя некоторым из них может потребоваться хирургическое вмешательство, по мере того, как они будут расти.

Основные ранние приоритеты лечения миеломенингоцеле направлены на предотвращение развития инфекции через обнаженные нервы и ткани вследствие дефекта позвоночника, а также на защиту оголенных нервов и от дополнительной травмы. Как правило, ребенок, родившийся с РП, будет прооперирован, чтобы закрыть дефект и свести к минимуму риск заражения или дальнейшей травмы в течение первых нескольких дней жизни.

У 20-50 процентов детей с миеломенингоцеле развивается состояние, называемое нарастающей фиксацией, или синдромом фиксированного спинного мозга, при котором их дистальный спинной мозг фиксируется к неподвижным структурам, таким как его внешние оболочки и позвонки, в результате чего спинной мозг аномаль-

но вытягивается и позвонки удлиняются с ростом и при движении. Такое состояние может вызвать изменение функции мышц ног, а также изменения функции кишечника и мочевого пузыря. Ранняя операция на спинном мозге может позволить ребенку восстановить нормальный уровень функционирования и предотвратить дальнейшее неврологическое ухудшение.

Некоторым детям понадобятся последующие операции для решения проблем с ногами, бедрами или позвоночником. Лицам с гидроцефалией, как правило, потребуются дополнительные операции для замены шунта, который может стать маленьким или засориться.

Некоторые люди с расщеплением позвоночника нуждаются во вспомогательных устройствах для передвижения, такие как фиксаторы, костыли или инвалидные коляски. Место мальформации позвоночника часто указывает на вид необходимых вспомогательных устройств. Дети с дефектом верхней части позвоночника и с более обширным параличом часто нуждаются в инвалидной коляске, в то время как имеющие дефект нижней части позвоночника могут быть в состоянии использовать костыли, катетеризацию мочевого пузыря, фиксаторы или ходунки. Начало специальных упражнений для ног и ступней в раннем возрасте может помочь подготовить ребенка к ходьбе с помощью фиксаторов или костылей, когда он или она повзрослеют.

Лечение проблем мочевого пузыря и кишечника, как правило, начинается вскоре после рождения и может включать в себя катетеризацию мочевого пузыря и управление физиологическими отправлениями организма.

Комплексный уход за детьми и взрослыми с расщеплением позвоночника

Поскольку расщепление позвоночника влияет на большое количество систем организма, важно, чтобы специалисты разных специальностей провели консультации с целью обеспечения современной, комплексной медицинской, психологической и социальной оценки, поддержки и лечения. Существует много клиник, специализирующихся на лечении РП, в Европе, США и других развитых странах, где собраны соответствующие специалисты вместе, чтобы обеспечить необходимую помощь. Тем не менее, многие люди с расщеплением позвоночника в странах Восточной Европы и развивающихся странах страдают от сложностей с получением помощи. Более того, чтобы обеспечить соответствующий переход лиц с расщеплением позвоночника из детства во взрослую жизнь, а также создать многопрофильные клиники для взрослых больных, необходимо приложить огромные усилия.

Исследование лечения миеломенингоцеле (ИЛМ)

В США отдельные медицинские центры продолжают выполнять фетальные операции для лечения миеломенингоцеле согласно протоколу Национального института (исследование лечения миеломенингоцеле, или ИЛМ). Фетальная операция проводится внутриутробно (в матке) и включает в себя вскрытие брюшной полости матери и ее матки и зашивания аномального отверстия над спинным мозгом развивающегося ребенка. Некоторые врачи считают, что чем раньше устраняется дефект, тем лучше будет

исход для ребенка. Хотя процедура не может восстановить потерянную неврологическую функцию, она может предотвратить возникновение дополнительных потерь.

Первоначально планировалось взять на лечение 200 женщин, беременных детьми с миеломенингоцеле, но исследование лечения миеломенингоцеле было остановлено после включния 183 женщин, в связи с пользой, наблюдаемой у детей, перенесших перинатальную операцию.

Существуют риски для плода, а также матери. Основные риски для плода это те, что могут возникнуть, если операция вызовет преждевременные роды, например недоразвитые органы, кровоизлияние в мозг и смерть. Риски для матери включают инфекцию, потерю крови, вызывающую необходимость переливания крови, гестационный диабет, и увеличение массы тела из-за постельного режима.

Тем не менее, польза от фетальной операции дает надежду и подразумевает меньший контакт уязвимой нервной ткани и костей позвоночника с внутриутробной средой, в частности, с околоплодными водами, которые считаются токсичными. Как дополнительное преимущество, врачи обнаружили, что процедура влияет на путь внутриутробного развития затылочной части мозга плода, что делает возможной самостоятельную коррекцию некоторых осложнений, таких как аномалия Киари II типа и гидроцефалия, таким образом, уменьшая или в некоторых случаях устраняя необходимость хирургической операции по имплантации шунта.

Можно ли предотвратить РП?

РП это врожденный дефект, который может возникнуть у любого. Мы не знаем точную причину РП, но исследования показали, что если женщина принимает 0,4 мг фолиевой кислоты ежедневно в течение 3-х месяцев во время беременности и два месяца до того, как забеременеть, риск рождения ребенка с РП или другим дефектом нервной трубки снижается на целых 70%. Фолиевая кислота помогает организму в формировании здоровых клеток. Фолиевая кислота имеет огромнейшее значение, когда ваш организм производит много новых клеток, например, до и во время беременности. Именно поэтому важно получать достаточное количество фолиевой кислоты каждый день.

Что такое фолиевая кислота?

Фолиевая кислота является синтетической формой фолата, который можно найти в добавках и можно добавить в обогащенные продукты питания. Фолиевая кислота (витамин B9) является простой, недорогой добавкой, которая снижает частоту возникновения РП и других дефектов нервной трубки у плода, если женщины принимают ее до зачатия и в течение первых трех месяцев беременности. Для женщины важно иметь достаточное количество фолиевой кислоты в организме до наступления беременности и в первые ее недели до закрытия нервной трубки. Рекомендуемая доза составляет 0,6 мг в день, но так как обычный рацион не может обеспечить такой уровень фолиевой кислоты, необходимо дополнительно 0,4 мг в день. Фолиевая кислота помогает организму строить здоровые клетки. Важно взять в привычку принимать витамины с фо-

лиевой кислотой каждый день, чтобы ваш организм имел ее достаточно, когда вам это потребуется.

Международная федерация спина бифида и гидроцефалии (МФ) рекомендует всем женщинам детородного возраста ежедневно принимать поливитамины, включая 400 микрограммов фолиевой кислоты, за два месяца до беременности и в течение первых трех месяцев беременности, как часть здорового питания.

Кому необходима фолиевая кислота?

Всем! Почти каждый должен ежедневно принимать витамины с содержанием фолиевой кислоты. Фолиевая кислота является важным витамином, который рекомендуется для всех мужчин и женщин. Фолиевая кислота является наиболее важным для любой женщины, которая в состоянии забеременеть. Даже если вы не планируете забеременеть, ваш организм нуждается в фолиевой кислоте каждый день. Большинство людей не планируют беременность, поэтому важно взять в привычку принимать фолиевую кислоту, чтобы она была в организме, когда она понадобится.

Профилактика рецидива

Женщинам, которые подвержены высокому риску рождения ребенка с расщеплением позвоночника, поскольку в прошлом у них была беременность с таким пороком, или были случаи РП в семье, или они сами имеют РП, необходимо принимать назначенные 4000 мкг (4,0 мг) фолиевой кислоты.

Здоровое питание может помочь

Множество исследований показало, что питание является фактором, способствующим здоровому развитию плода и было бы разумным чтобы женщины, которые планируют забеременеть, обеспечили свой рацион пиания продуктами, в которых фолиевая кислота образуется естественным образом. К ним относятся ячмень, печеные бобы, пивные дрожжи, эндивий, нут, зеленые листовые овощи, чечевица, апельсиновый сок, апельсины, горох, рис, соевые бобы, капуста, пшеница, особенно зародыши пшеницы. Овощи должны быть слегка отварены, поскольку чрезмерное кипячение разрушает витамины, содержащиеся в них. Не стоит следовать рекомендациям об употреблении печени, печень содержит концентрации витамина А, которые в совокупности с дозами витамина А, содержащегося в других продуктах питания, могут нанести вред неродившемуся младенцу. Некоторые вещества могут повлиять на усвоение фолиевой кислоты; поэтому, если вы принимаете какие-либо лекарства, посоветуйтесь со своим врачом.

Если вы принимаете противосудорожное лекарство, вы должны проконсультироваться с неврологом, прежде чем принимать фолиевую кислоту, поскольку фолиевая кислота и некоторые противосудорожные препараты могут быть антагонистами (т.е. работать друг против друга).

Приём фолиевой кислоты до зачатия может снизить риск рецидива возникновения дефектов нервной трубки. Тем не менее, добавки не гарантируют полное устранение дефектов нервной трубки, таких как РП. МФ по-прежнему привержена поддержке научных исследований, направленных на изучение причин возникновения дефектов нервной трубки и их влияния на жизнь людей, а также обеспечивает постоянную поддержку многих тысяч людей с РП, а также членов их семей.

Жизнь с РП

Расщепление позвоночника является комплексным состоянием, которое характеризуется разнообразными проблемами, которые имеют влияние на разум, тело и дух. Ниже описаны некоторые из проблем, с которыми могут потенциально столкнуться лица с расщеплением позвоночника.

Регуляция функции мочевого пузыря

Из-за повреждения нервной трубки/ствола люди с миеломенингоцеле часто имеют проблемы с полным опорожнением мочевого пузыря. Это может привести к инфекции мочевых путей и повреждению почек. Часто помогает метод периодической катетеризации, когда родитель или ребенок вставляет пластиковую трубку в мочевой пузырь несколько раз в день. Дети с расщеплением позвоночника должны регулярно проходить осмотр уролога (врач, который специализируется на проблемах мочевых путей), чтобы помочь предотвратить проблемы мочевыводящих путей.

Гидроцефалия

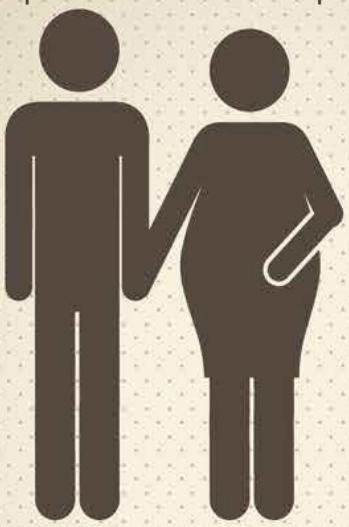
У 70-90 процентов детей с миеломенингоцеле развивается гидроцефалия – увеличение жидкости внутри и вокруг головного мозга. Спинномозговая жидкость амортизирует и защищает головной и спинной мозг. Когда жидкость не может циркулировать нормально, она собирается внутрии вокруг мозга, в результате чего голова увеличивается в размерах. Больные, у которых развивается прогрессивная гидроцефалия, нуждаются в операции. Без лечения гидроцефалия может привести к повреждению мозга и умственной отсталости.

Аномалия Киари II типа

Почти все дети с миеломенингоцеле имеют аномальное изменение положения головного мозга. Нижняя часть мозга расположена намного ниже, чем обычно, и частично смещается в верхнюю часть позвоночного канала. Это может блокировать поток спинномозговой жидкости и способствовать гидроцефалии. В большинстве случаев пострадавшие дети не имеют никаких

По всему миру около 300,000 младенцев в год рождается с дефектом нервной трубки (ДНТ). В Европе в год насчитывается более 4,500 случаев беременности с диагнозом дефекта нервной трубки.

Во многих странах, **до 50% случаев беременности** признаны незапланированными.



Расщепление позвоночника является дефектом нервной трубки (ДНТ). Это когда нервная трубка не закрывается в течение первых 28 дней беременности. Это серьезный порок, который затрагивает 1 из 1000 случаев беременности в Европе.

По этой причине большинство женщин не в состоянии заранее обеспечить достаточный **уровень фолиевой кислоты** до зачатия. Когда женщина узнает о беременности, для снижения риска возникновения ДНТ при беременности уже поздно.

других симптомов. Но у небольшого числа развиваются серьезные проблемы, такие как трудности с дыханием и глотанием и слабость верхней части тела. В этих случаях врачи могут рекомендовать операцию для ослабления давления на мозг.

Пролежни

Пролежни возникают, когда кожа зажимается между костями скелета и твердой поверхностью, что ограничивает нормальный приток крови, кислорода и питательных веществ к этой области. Впоследствии клетки кожи умирают, образуя пролежни. Данное состояние может быть проблемой для людей с расщеплением позвоночника, поскольку у них также может быть пониженная циркуляция в какой-либо области из-за отсутствия движения. Как правило, мозг посылает сигнал организму поменять положение так, чтобы клетки вновь получили надлежащее кровоснабжение. У человека с расщеплением позвоночника есть участки кожи, которые не имеют никакой чувствительности и часто страдают от частичного или полного паралича и потому не получают эти сигналы. Если давление продолжается, кровоснабжение прекращается, в результате чего образуются пролежни.

Аллергия на латекс

Многие дети с миеломенингоцеле имеют аллергию на латекс (натуральный каучук), возможно из-за многократного контакта во время хирургических операций и медицинских процедур. Симптомы включают слезотечение, одышку, сыпь и даже опасные для жизни проблемы с дыханием. Врачи должны рассмотреть возможность использования перчаток и оборудования без латекса во время процедур с лицами, с расщеплением позвоночника. Страдающие этой проблемой и их семьи должны избегать контактов с предметами из латекса, которые часто встречаются дома и в обществе, такими как большинство детских бутылочек, сосок, пустышек и воздушных шариков.

Мобильность

Некоторые дети с РП не в состоянии двигать нижней частью туловища или/и ногами, в то время как другие двигаются практически нормально. Большинство детей относятся к средней категории между ними. Некоторые дети будут ходить самостоятельно, возможно, с небольшими шинами на ногах. У них может быть нарушено равновесие или низкая выносливость на больших расстояниях. Другие будут ходить с шинами (или с другим поддерживающим приспособлением для ходьбы), использовать ходунки или костыли. Они, как правило, также используют инвалидное кресло. Другие большую часть времени или постоянно будут пользоваться инвалидными колясками.

По крайней мере 80 процентов детей с миеломенингоцеле имеют нормальный интеллект. Тем не менее, некоторые из них могут столкнуться с проблемами в учебе. Некоторые с миеломенингоцеле имеют дополнительные физические и психологические проблемы, такие как ожирение, расстройства желудочно-кишечного тракта, депрессии и сексуальные проблемы. После лечения дети с РП, как правило, могут стать физически активными. Большинство из них живут нормальной жизнью и успешно интегрируются в социальную и профессиональную сферу.

Регуляция функции мочевого пузыря и кишечника

Большинство людей с расщеплением позвоночника имеют разную степень того, что известно, как нейрогенная дисфункция мочевого пузыря и кишечника, когда нервное нарушение препятствует нормальному функционированию мочевого пузыря и кишечника. Приоритетом при лечении нейрогенного дисфункции мочевого пузыря является сохранение функции почек. Если не проводится регулярный осмотр, это приводит к необратимому повреждению почек. Имеется информация по регуляции мочевого пузыря в разные периоды жизни.

В целом инфекция мочевых путей среди населения встречаются довольно часто. Они могут быть легкой формы, когда поражается только мочевой пузырь (цистит), или более серьезными, если поражены почки (пиелонефрит). Отсутствие возможности контролировать свои физиологические отправления представляет собой одну из самых сложных проблем, с которыми сталкивается человек. Проблема возникает из-за отсутствия контроля над опорожнением мочевого пузыря или кишечника – тех мест, где скапливается моча и фекалии, прежде чем покинуть тело. Многим людям с расщеплением позвоночника все-таки удается разработать для себя процедуру, которая помогает им оставаться чистыми и сухими.

Младенчество

Мочевой пузырь: Раннее обращение к врачу-специалисту для оценки функции почек и мочевого пузыря имеет большое значение. Специалистом может быть педиатр или уролог. Если мочевой пузырь не функционирует нормально, моча может попадать обратно в почки; мочевой пузырь не полностью опорожняется. Это может привести к инфекции мочевых путей. Многих родителей сейчас учат делать чистую периодическую катетеризацию в качестве меры предосторожности, пока их ребенок мал. Это обеспечивает регулярное опорожнение мочевого пузыря. В случаях, когда ребенку грозит развитие нарушения почек иногда предпочитается везикостомия. Это обычно временная мера.

Кишечник: Большинство детей с расщеплением позвоночника имеют аномальную иннервацию кишечника, которая изменяет «нормальное» функционирование кишечника. Приоритетной задачей является недопущение запоров. В раннем возрасте необходимо быть в курсе режима работы кишечника вашего ребенка. Цель – обеспечить регулярный мягкий стул, чего можно достигнуть, если давать дополнительное количество чистой жидкости, т.е. воды. Когда начинается смешанное вскармливание, следует давать продукты с высоким содержанием клетчатки, такие как крупы, чернослив и другие протертые фрукты. Важно продолжать поощрять потребление дополнительного объема чистой жидкости.

Дети дошкольного возраста

(Это важные годы, в течение которых необходимо работать в направлении обеспечения регулирования мочеиспускания и дефекации.)

Мочевой пузырь: Осмотр уролога следует проводить не реже одного раза в год. Помните о важности жидкостей. Следует поощрять, как мини-

мум, 6-8 приёмов воды в день, чтобы помочь уменьшить риск возникновения инфекций в мочевых путях. Спрашивайте о способах эффективного управления функцией мочевого пузыря. Клюквенный сок считается полезным для профилактики и лечения инфекций мочевыводящих путей у некоторых людей. Этим людям рекомендуется принимать один стакан в день.

Кишечник: Поощряйте хорошо сбалансированное здоровое питание. Рацион с высоким содержанием клетчатки поможет обеспечить мягкую дефекацию и легкое опорожнение. Избегайте употребления слишком большого количества пищи, которая может вызвать запор, такой как яйца и цельное молоко. Приучите своего ребенка к горшку/унитазу. Убедитесь, что ваш ребенок может сидеть спокойно и комфортно, с поддержкой или без, поставив ноги на твердую поверхность. Следует поощрять регулярное опорожнение кишечника. Лучшее время – после завтрака или другого приёма пищи, когда естественное испражнение наиболее активно. Поддерживайте высокий уровень потребления чистых жидкостей.

Школьные годы

Впервые, главной задачей становится работа в направлении самостоятельного управления физиологическими отправлениями. Это также время, когда родителям, возможно, придется привлекать других к заботе о своем ребенке.

Мочевой пузырь: Поскольку нарушение функции мочевого пузыря может измениться, важно чтобы педиатр/уролог вел наблюдение за состоянием мочеполовых путей. Осмотр должен проводиться не реже одного раза в год. Для многих детей большое значение

имеет потребность в катетеризации в течение учебного дня. Любые специальные требования для выполнения этого действия следует обсудить с соответствующими специалистами и, возможно, указать в заявлении о приеме на учебу. Обсудить это со специалистами, такими как урологическая медсестра-специалист, школьная медсестра, консультант по вопросам регуляции функции мочевого пузыря и кишечника или специалист консультант. Дети должны иметь доступ к удобствам, чтобы контролировать недержание. Это может включать в себя большую площадь туалета с раковиной и запирающейся дверью, чтобы обеспечить конфиденциальность. Потребности ребенка следует учитывать при организации праздников или дневных поездок. Школа должна быть проинформирована о необходимости дополнительных напитков, которые необходимо принимать в течение дня.

Кишечник: Недержание кала может особенно огорчительным для детей в школе. Для того, чтобы избежать этого, очень важно установить и поддерживать хороший режим работы кишечника. Будьте осторожны с определенными продуктами. Например, если бобы вызывают перистальтику кишечника, давайте их только для этой цели. В противном случае могут произойти «неприятные случаи». Другие продукты могут вызвать запор – это может помешать функции мочевого пузыря и усложнить проблему с удержанием мочеиспускания. Не забывайте о дополнительном объеме жидкости!

Во взрослую жизнь

В детстве проведение ежегодных проверок должно выполняться, как нечто само собой разумеющееся. Половая зрелость может вызвать изменения в работе мочевого пузыря и кишечника, недержание мочи может ухудшиться, и его контролирование может стать более трудным. Необходимо будет ответить на вопросы, связанные с сексуальной активностью, и обсудить проблемы с консультантом или средним медработником – специалистом. Автоматические регулярные осмотры часто прекращаются, когда пациенты переходят от детского к взрослому медицинскому обслуживанию. Они обращаются только в случае возникновения проблем.

Хирургические варианты лечения

Хирургические варианты для долгосрочного контроля функции мочевого пузыря и/или кишечника, с целью обеспечения контроля физиологических отправлений могут быть уместными в любом возрасте. Тем не менее, их следует рассматривать только после изучения всех других вариантов. Если работа почек ухудшается, невзирая на квалифицированную медицинскую помощь, то зачастую требуется операция, чтобы защитить почки. Если есть показания к проведению операции, больные и опекающие их лица должны иметь как можно более полное понимание процедур и любых последствий для контролирования функции в будущем. Достижения в области хирургических методов и продолжение исследований означает, что варианты хирургического вмешательства часто меняются. Ваш консультант может упомянуть процедуры, которые вы не понимаете. Попросите объяснения и обратитесь за дополнительной информацией к среднему медработнику-специалисту в вашей больнице.

Пояснение терминов

- **Почки** – органы в задней части вашего тела, которые производят мочу.
- **Чистая периодическая катетеризация** – установленный метод, используемый для отвода мочи из мочевого пузыря, когда нормальное мочеиспускание невозможно. Катетер (маленькая пластиковая трубка) помещается в мочевой пузырь через мочеиспускательный канал и удаляется, после опустошения мочевого пузыря. Это занимает всего несколько минут.
- **Везикостомия** – отверстие через кожу в мочевой пузырь, расположенное ниже пупка, для свободного опустошения мочевого пузыря в подкладку или подгузник. Обычно это временный метод.

Инфекции мочевыводящих путей

Инфекции мочевых путей довольно часто встречаются среди населения. Они могут быть легкой формы, когда поражают только мочевой пузырь (цистит) или более серьезными, если они влияют на почки (пиелонефрит).

Когда трудоспособные люди страдают от цистита, как правило, им нужно мочиться чаще, чем обычно, и возможно, приходится спешить в уборную. Мочеиспускание вызывает боль или жжение, после чего остается чувство боли и дискомфорта. Моча выглядит мутной вместо прозрачной и может иметь запах не похожий на обычный. Из-за дискомфорта и неудобства, они вскоре обращаются к своему врачу за советом. Им рекомендуют употреблять больше жидкости и принимать назначенные антибиотики, и через день-два их состояние улучшается. Цистит является самым распространенным видом инфекции мочевыводящих путей, и это обычно не делает человека больным. Гораздо более серьезная ситуация возникает при пиелонефрите, когда инфекция поражает почки, вызывая высокую температуру, боли в животе и в спине, и недомогание. К счастью, пиелонефрит редко встречается у людей, которые обычно могут опорожнять мочевой пузырь, и, следовательно, имеют хороший отток из почек. Но что касается людей с РП, которые не могут как следует опорожнять мочевой пузырь, это совсем другая история.

Почему инфекции мочевыводящих путей являются проблемой для людей с РП

Люди с расщеплением позвоночника часто недостаточно чувствуют и контролируют свой мочевой пузырь и кишечник, так как они могут не чувствовать и не контролировать свои ступни и ноги. Это происходит, потому, что связь нервов в позвоночнике, соединяющих мозг с мочевым пузырем (или кишечником или ногами), прекращается или прерывается по причине расщепления позвоночника. В результате они обычно не чувствуют, когда их мочевой пузырь наполнен, и не могут освободить его должным образом. Мочевой пузырь все еще содержит мочу (остаточная моча) после того, как они пытаются опорожнить его. Застойная, или остаточная, моча в мочевом пузыре приобретает неприятный запах и легко инфицируется, и иногда там также формируются камни (мочекаменная болезнь). Инфекции могут распространиться на почки, вызывая пиелонефрит и поражение почек, что приводит к болезни человека. Это происходит потому, что мочевой

пузырь не освобождается от инфицированной мочи. Это может случиться и у детей с рефлюксом, когда инфицированная моча возвращается в почки.

Многие люди с РП не знают о том, что у них инфекция мочевыводящих путей. Поскольку у них недостаточная чувствительность, они не испытывают жгучей боли, которую другие ощущают при цистите, и они не знают, что их мочевой пузырь не освобождается от мочи должным образом. Лечение лиц с расщеплением позвоночника от мочевой инфекции с помощью антибиотиков и дополнительных жидкостей действует медленнее, если мочевой пузырь не освобождается. Наиболее эффективный путь предотвращения инфекции мочевыводящих путей, разрушающих почки, это обеспечение регулярного и полного опорожнения мочевого пузыря. Одним из способов достижения этого является чистая периодическая катетеризация.

Каким образом чистая периодическая катетеризация борется с инфекцией мочевыводящих путей?

Периодическая катетеризация означает введение узкой трубки (катетера) через обычный мочеиспускательный канал (уретру) в мочевой пузырь. Моча вытекает из мочевого пузыря через катетер в унитаз или в контейнер, до полного опустошения мочевого пузыря, а затем катетер удаляется. В результате этих процедур несколько раз в день больной остается гораздо более сухим, или даже полностью сухим. Если не допускать наполненности мочевого пузыря, инфекции мочевых путей вряд ли распространятся на почки. Необходимо ставить катетер, по крайней мере, четыре раза в день, но для тех, у кого мочевой пузырь меньше или кто пьет много, возможно потребуется катетеризация шесть или даже восемь раз. Со временем, по мере практики выполнения этой процедуры, катетеризация становится довольно легкой и может занять не более пяти минут. Перед началом периодической катетеризации некоторым возможно, потребуется пройти несколько курсов антибиотиков для борьбы с инфекцией мочевых путей. Но после начала использования катетеров их моча становится совершенно чистой, как только с помощью катетера удаляется застоявшаяся остаточная моча. Их перестает беспокоить пиелонефрит, хотя при исследовании образцов их мочи часто обнаруживают инфекцию в легкой форме. Лучше всего не лечить эти легкие формы инфекции: они не распространяются на почки, если не допускать наполненности мочевого пузыря. Двадцать пять лет опыта использования периодической катетеризации показывает, что на самом деле она предотвращает повреждение почек, а также улучшает состояние уже поврежденных почек.

Как предотвратить инфекцию мочевых путей?

Жидкости

Важно постоянно принимать жидкости, чтобы «промывать почки», но это будет менее эффективно, если мочевой пузырь не опорожняется как следует. Вместе с тем этот метод очень хорошо работает у тех, кто практикует периодическую катетеризацию и делает это достаточно часто.

Кишечник

Люди с расщеплением позвоночника часто сталкиваются с запорами и давлением от переполненного кишечника, что может усугубить трудности с

опорожнением мочевого пузыря. Они могут так же плохо контролировать кишечник, как мочевой пузырь. Поскольку большинство инфекций мочевых путей вызываются бактериями, которые обычно находятся в кишечнике, важно тщательно мыть эту часть тела. Девочек следует учить всегда вытираться спереди назад, а не наоборот.

Медикаменты

Антибиотики и другие лекарства иногда даются в небольших дозах в течение нескольких месяцев или лет, чтобы предотвратить инфекции мочевыводящих путей. Они в основном используются для детей с рефлюксом или для лиц с поврежденными почками, чтобы защитить их от дальнейшего вреда. Несмотря на это, инфекции мочевых путей по-прежнему могут возникать, и нужен курс другого лечения.

Другие средства

На протяжении многих лет используется множество средств, чтобы предотвратить или облегчить инфекции мочевыводящих путей, и два из них стоит упомянуть: Витамин С (аскорбиновая кислота) и клюквенный сок. Витамин С повышает кислотность в моче, и это отпугивает некоторые из бактерий, которые вызывают инфекции мочевыводящих путей. Клюквенный сок помогает очистить от инфекции и от шлаков после операций на мочевом пузыре. Если принимать его в достаточном количестве, клюквенный сок также может помочь предотвратить инфекции мочевыводящих путей.

Ключевые моменты

- У людей с РП инфекция мочевыводящих путей в основном возникает из-за неполного опорожнения мочевого пузыря.
- Плохой отток из мочевого пузыря способствует распространению инфекции на почки, где они могут причинить вред.
- Хороший отток также важен, как потребление жидкости.
- Периодическая катетеризация обеспечивает хороший отток и защищает почки. Это также позволяет людям, страдающим недержанием, дольше оставаться сухими.

Контроль недержания

Вы бы не хотели держать все под контролем?

Быть не в состоянии контролировать мочеиспускание или дефекацию, скорее всего, является одной из самых сложных проблем, с которыми можно столкнуться. Проблема возникает в связи с отсутствием контроля над опорожнением мочевого пузыря или кишечника – тех мест, где скапливается моча и каловые массы, прежде чем покинуть ваш организм. Многие люди с РП и гидроцефалией разрабатывают режим, позволяющий им оставаться чистыми и сухими.

Мочевой пузырь

Существуют множество причин для регулярного опорожнения мочевого пузыря. Важнее всего - необходимость предотвращения инфекции и сохранение ваших почек здоровыми. Определенный приемлемый режим сохранит вашу кожу сухой и поэтому поможет предупредить образование пролежней. И помните, не очень приятно чувствовать запах мочи, ни вам, ни окружающим вас людям.

Полезные советы

- Пейте много жидкости, чтобы, моча оставалась прозрачной и ваши почки здоровыми.

- Не пейте слишком много напитков, которые содержат кофеин, таких как кофе, чай или кока-кола. Кофеин приводит к расстройству мочевого пузыря, следовательно, к большему количеству инфекций. Пейте фруктовые соки, особенно клюквенный сок – они вам полезнее.
- Пейте меньше пива, вина и других алкогольных напитков. Если вы пьете их слишком много, это может нарушить контроль над мочевым пузырем. Если вы пьете слишком много алкоголя, вы можете забыть опорожнить свой мочевой пузырь, в результате чего может произойти непроизвольное мочеиспускание, что приведет вас и ваших друзей в смущение. Когда вы идете пить с друзьями, заказывайте легкое пиво или вино с низким содержанием алкоголя. Они дают вкус без спирта.

Различные способы опорожнения мочевого пузыря могут включать:

- Использование катетера. Некоторые используют катетер (или трубку) для опорожнения мочевого пузыря каждые три или четыре часа. Возможно, вы слышали об этом методе как о чистой периодической катетеризации (ЧПК).
- Вживление катетера. Он остается в мочевом пузыре все время, моча стекает в мешок.
- Пенильная система (только для мальчиков). Он надевается на половой член, и моча так же стекает в мочеприемник.
- Лекарства, назначенные вашим врачом.
- Операция. Существуют несколько различных операций, которые помогут контролировать мочевой пузырь. Спросите консультанта по вопросам регуляции функции мочевого пузыря и кишечника или своего врача, если вы хотите узнать больше о них.

Кишечник

Опорожнение вашего кишечника поможет предупредить запор и не испачкать нижнее бельё.

Полезные советы

- Пейте много! Это помогает смягчать кал, так чтобы было легче ходить в туалет.
- Придерживайтесь диеты с высоким содержанием клетчатки - много свежих фруктов, овощей и зерновых культур.
- Физическая зарядка помогает сохранить кишечник в хорошей форме!
- Для того, чтобы помочь вам опорожняться в обычное время, садитесь на унитаз после приема пищи или горячего напитка, сделайте глубокий вдох и сильно тужьтесь. Консультант по вопросам регуляции функции мочевого пузыря и кишечника может объяснить вам более подробно.

Различные средства для опорожнения кишечника могут включать в себя:

- Клизмы или суппозитории. Их обычно предписывает ваш врач или консультант по вопросам регуляции функции мочевого пузыря и кишечника. Их вводят внутрь прямой кишки как можно дальше, что помогает перемещению кала в кишечнике.
- Лекарства, назначенные врачом.
- Иногда просто массирование заднепроходного отверстия может вызвать желание пойти в туалет.
- Глубокое промывание кишечника.

Консультант по вопросам регулирования функции мочевого пузыря и кишечника покажет вам, как ввести в прямую кишку специальную трубку и затем накачать туда воду, чтобы помочь вывести каловые массы.

- Операции. Существует несколько операций, которые могут помочь вам контролировать ваш кишечник. Спросите консультанта по вопросам регуляции функции мочевого пузыря и кишечника или вашего доктора, если желаете получить дополнительную информацию.

Ежедневный контрольный список для улучшения работы вашего мочевого пузыря и кишечника:

1. Всегда пейте много жидкости. Вам полезен клюквенный сок;
2. Старайтесь не пить слишком много кофе, чая и кока-колы;
3. Убедитесь, чтобы ваш мочевой пузырь опорожнялся как следует;
4. Придерживайтесь хорошего рациона. Если вы не знаете нужные продукты питания, спросите;
5. Каждый день выполняйте какие-нибудь физические упражнения.

Аномалия Киари II типа

Аномалия Киари, ранее известная как мальформация Арнольда-Киари, это различные проблемы с основанием черепа и затылочным отверстием, через которое мозг смещается в шейный отдел позвоночника.

Данная аномалия подразделяется на четыре типа, и самыми распространенными являются тип I и II, которые описаны ниже. Тип III заболевания встречается редко и связан с кистой, содержащей некоторое количество головного мозга, на задней части/в

основании черепа с опущением мозжечка (область мозга, отвечающая за координацию и равновесие) в шейно-затылочную область.

Тип IV отличается недоразвитием мозжечка и не сопровождается его смещением в направлении шеи.

Типы I и II характеризуются опущением миндалин мозжечка ниже большого затылочного отверстия.

К примеру, тип I может возникнуть после пояснично-перитонеального шунтирования, а тип II может быть связан с расщеплением позвоночника.

Эти типы аномалий могут проявиться в любом возрасте, но средний возраст больных – под сорок-сорок с небольшим лет. Зачастую симптомы могут присутствовать в течение многих лет до обнаружения, хотя теперь, по мере того как МРТ становится более широко доступной, время установления диагноза сокращается.

У пациентов может развиться гидроцефалия, что может привести к серьезным, даже опасным для жизни проблемам. Также может возникнуть сирингомиелия – образование полости и ее заполнение жидкостью вдоль самого спинного мозга.

Симптомы

У больных наблюдаются такие симптомы как:

- головные боли – как правило, в задней части шеи, заставляющие больного вытягивать шею (смотреть вверх);
- слабость верхних конечностей;
- сенсорное нарушение;
- боли похожие на электрический шок;
- нарушение зрения – двойное зрение или скачкообразное движение глаз;
- проблемы с глотанием;
- изменения речи;
- плохая координация при ходьбе.

Диагностика

МРТ головного мозга и всего позвоночника имеет большое значение для постановки диагноза, поскольку головной и спинной мозг могут иметь дополнительные отклонения.

Лечение

Лечение больных с симптомами включает в себя лечение гидроцефалии, которое в случае успеха может решить проблему с мозжечковой грыжей.
Если нет другой явной причины, в данном случае необходимо провести операцию по раскрытию затылочного отверстия для снижения давления мозжечка и восстановления движения спинномозговой жидкости.

Это лечение, в случае успеха, устраняет симптомы. Боль/головные боли, как правило, лучше всего реагируют на лечение, а слабость и сенсорные симптомы устраняются реже.
Большинство хирургов предупреждают больных о том, что операция необходима для приостановления прогрессирования заболевания и любое улучшение следует рассматривать, как дополнительный эффект.

Тип II

Поскольку данная форма аномалии Киари связана с расщеплением позвоночника и другими патологиями головного мозга, как правило, она представляет собой общее нарушение развития головного и спинного мозга.

Симптомы могут возникнуть из-за самой аномалии Киари, как и в случае с

типом I, но также могут быть вторичными по отношению к позвоночнику. Также могут наблюдаться аномалии позвоночника (основание позвоночника).

Диагностика и лечение

Обследование проводится с помощью МРТ, а лечение включает в себя отделение спинного мозга на уровне расщелины позвоночника, что дает возможность снятия напряжения в позвоночнике и высвобождения мозжечка, или чаще всего, позволяет снять давление в большом затылочном отверстии. Любая форма гидроцефалии может также потребовать лечения.

Пролежни

У многих с расщеплением позвоночника в какой-то момент развивается пролежень. Как правило, в этом никто не виноват, и существует много способов, при помощи которых это можно предотвратить. Тем не менее, важно понять причины того, что может их вызывать, для того, чтобы быть в состоянии предупредить их появление.

Причины

Плохое кровообращении ниже линии талии означает, что клетки не получают достаточный объем кислорода и питательных веществ для сохранения их здоровыми. Также они не избавляются от всех своих шлаков. Система организма, называемая лимфатической системой, работает вместе с циркуляцией для удаления жидкости и шлаков. У людей с расщеплением позвоночника она не функционирует настолько эффективно, как должна и в результате в ногах может накапливаться жидкость. Это называется отеком. Все это вместе означает, что пролежни могут развиваться очень быстро и заживают очень медленно. Неврологические (нервные) проблемы, связанные с расщеплением позвоночника, и, как результат, потеря чувствительности означает, что дискомфорт чувствуется мало или вообще не чувствуется, и поэтому нет сигнала, побуждающего вас двигаться и уменьшить давление на определенную часть тела. В результате недержания кожа становится еще более склонной к повреждениям, поскольку моча и фекалии содержат вещества, которые раздражают кожу и вызывают инфекции.

Профилактика

Меняйте положение каждые 20 минут. Поднимите ягодицы со стула и поменяйте положение ног. Это позволяет крови течь нормально в течение нескольких секунд (то есть все, что нужно!). Если слишком сложно поднять ягодицы, попробуйте изменить положение, наклоняясь вперед или в одну сторону, а затем в другую.

Регулярный осмотр кожи

В идеале следует проводить осмотр тела ночью и утром на выявление признаков покраснения или изменения в коже. Если вы обнаружили красное пятно, и оно быстро исчезает после ослабления давления в этой области, нет причин для беспокойства. Но если красный цвет остается, это может быть первым признаком развития пролежня. Следует чаще обращать внимание на эту область, и в дальнейшем не следует оказывать давление на нее. Зеркало с длинной ручкой очень пригодится для осмотра задней и нижней части.

Питание

Хорошее сбалансированное питание имеет большое значение, как для профилактики, так и для лечения пролежней. Достаточное потребление жидкости помогает сохранить кожу упругой и увлажненной. Сложные углеводы (хлеб, рис, макаронные изделия) сохранят мышцы здоровыми. Богатые железом продукты питания, такие как шпинат, помогут крови нести кислород по организму до клеток. Витамин С и цинк (минерал) оба помогают заживлению ран, как это делает и достаточное обеспечение белками (в мясе, рыбе и молочных продуктах).

Ношение подходящей одежды

Избегайте одежды, которая слишком обтягивает или имеет жесткие швы, застежки-молнии или кнопки, которые могут создавать давление. Удобная обувь, имеет большое значение. Будьте осторожны, когда пересаживаетесь с вашей инвалидной коляски, чтобы не стукнуть или не волочь тело. Защитные кремы, такие как Sudocrem, Conotrane или цинковый крем или крем с касторовым маслом, могут быть полезны для защиты кожи от результатов недержания, но самая главная защита – это очищение кожи и смена одежды, как только происходит «неприятный случай».

Госпитализация

Если вам необходимо лечь в больницу, где вы будете проводить больше времени, чем обычно, в постели, позвоните в отделение и сообщите им, прежде чем отправитесь туда, что вам будет нужен противопролежневый матрац. До проведения операции операционный персонал также должен быть в курсе ваших потребностей. Посещение больницы до госпитализации будет полезно и вам, и ее сотрудникам. Если вам необходимо посетить отделение скорой помощи и травматологии, как можно скорее сообщите им о вашем высоком риске образования пролежней. Затем персонал должен убедиться в том, чтобы вас не оставляли на каталке или в инвалидной коляске без посторонней помощи для того, чтобы двигаться каждые 20 минут.

Лечение

Если образуется пролежень, его должен как можно скорее осмотреть средний медработник – специалист или врач, который должен установить степень тяжести и начать наиболее подходящее лечение. Существует множество различных препаратов, доступных для лечения пролежней, и сейчас невозможно перечислить здесь их всех. Тем не менее, см. примерное руководство:

- Если наблюдается покраснение кожи, но трещин нет, можно использовать мази, такие как OpSite или Tegaderm, чтобы помочь предотвратить дальнейшее повреждение;
- Если кожа повреждена, но не за-

ражена или нет кровотечения, необходимо использовать Comfeel, Granuflex или Allevyn. Не следует менять эти перевязки каждый день, если только они сами не отстают от кожи;

- Для глубоких ран можно использовать такие гели как Intrasite или Granugel. Они очень полезны для открытых поражений кожи, но могут просачиваться, поэтому возможно потребуется менять верхнюю повязку каждый день (иногда два раза в день). Эти гели могут быть также использованы для инфицированных ран. Это лишь некоторые примеры многих препаратов, существующих на рынке, и когда можно их использовать. Это не представляет собой окончательное руководство, и мы не выражаем поддержку использования какого-либо из названных препаратов или любых из неперечисленных здесь;
- Самым лучшим лечением является снижение давления на пораженную область. Доступны специальные подушки и матрасы, и команда медперсонала (терапевт или медсестра) несут ответственность за оценку;
- Если имеют место рецидивы пролежней, возможно, потребуется дальнейшая оценка вспомогательных средств для снижения давления, в том числе, например, такое оборудование, как инвалидное кресло.

Профилактика пролежней:

- Поднимайте нижнюю часть тела с кресла каждые 20 минут;
- Одновременно с этим меняйте положение ног;
- Проводите осмотр кожи по всему телу, по крайней мере, один раз в день (два раза лучше);
- Если у вас произошла дефекация или мочеиспускание, чем быстрее вымоетесь и смените белье, тем лучше;
- Будьте осторожны при переходе с инвалидной коляски;
- Принимайте здоровую сбалансированную пищу, включающую разнообразные фрукты и овощи, а также пейте много чистой жидкости.

Аллергия на латекс

Латекс представляет собой сок из дерева Гевеи бразильской.

Аллергия на латекс и расщепление позвоночника

Чувствительность к латексу (натуральному каучуку) может стать проблемой для людей с РП из-за частоты, с которой они контактируют с этим материалом. Многие медицинские принадлежности содержат латекс, таким образом, люди с расщеплением позвоночника (и медицинские работники) регулярно подвергаются его воздействию, либо во время операции (за счет использования латексных перчаток и анестезиологического оборудования) или в ходе процедур регуляции физиологических отправлений (за счет использования латексной трубки, перчаток и катетера). Аллергия на латекс возникает, когда естественные защитные силы организма вступают в борьбу против аллергена. Это включает выработку антител при контакте с определенным антигеном (в этом случае латексом). Антитела производятся исходной реакцией на латекс, который сенсибилизируют клетки во всех тканях. Тяжесть последующих реакций зависит от способа проникновения антигена.

Воздействие латекса происходит, когда продукты, содержащие каучук, вступают в контакт с кожей человека или слизистыми оболочками, через рот, глаза, половые органы, мочевой пузырь или прямую кишку. Серьезные реакции могут также возникнуть, когда латекс попадает в кровь. Кроме того, порошок с поверхности воздушных шариков или перчаток может абсорбировать частицы латекса и способствовать контакту с латексом через воздух, вызывая при вдыхании реакцию у человека, чувствительного к латексу. Наиболее сильная и опасная для жизни реакция возникает при попадании латекса в сосудистую систему, что может привести к изменениям кровяного давления и циркуляции (анафилактический шок). Контакт с кожей вызывает менее сильную реакцию. Как правило, появляются розоватые, зудящие папулы, которые возникают внезапно и сохраняются в течение нескольких дней, но не оставляют видимых следов.

Исследования в Соединенных Штатах показали, что от 18% до 73% детей и подростков с расщеплением позвоночника чувствительны к латексу согласно данным истории болезни или анализам крови.

Гораздо больше известно об аллергии на латекс среди персонала больниц и стоматологов, чем среди больных. Но все меняется. Общество гигиены труда сестринского дела Королевского колледжа медицинских сестер (SOHN) провело исследование среди департаментов здравоохранения в 1996 году, чтобы определить количество сотрудников с аллергией на латекс в больницах Великобритании. Эти цифры будут использованы для лоббирования в правительстве и содействия внедрению в больницах скрининга на наличие аллергии на латекс среди новых сотрудников и пациентов, а также для определения мер, как быть с пациентами и персоналом, которые имеют аллергию на латекс. Агентство по медицинскому оборудованию Департамента здравоохранения предложило медработникам спрашивать пациентов об аллергических реакциях

на латекс в прошлом. Тем не менее, некоторые полагают, что медсестры должны пойти дальше и спрашивать у пациентов о каких-либо пищевых аллергиях, поскольку оба вида аллергии взаимосвязаны.

Из ситуации на практике: мать говорит: «Джордж кажется единичным случаем в данный момент. Мы боремся с тем, чтобы его проблему признали. Люди не верят этому. Если когда-нибудь его срочно увезут в больницу, я не найду себе места. Врачам придется выкачать весь воздух из операционного зала, потому что у него может появиться аллергия даже на латекс в воздухе».

Перечень принадлежностей, содержащих латекс

Общие бытовые и медицинские принадлежности, содержащие латекс:

- Хозяйственные перчатки;
- Больничные перчатки;
- Презервативы;
- Пенильные системы при недержании;
- Шины инвалидной коляски;
- Клейкие ленты (липкие пластыри);
- Некоторые урологические катетеры;
- Некоторые трубки для клизмы;
- Защитные листы;
- Средства для колостомии/уростомии;
- Воздушные шары и резиновые шары;
- Художественные принадлежности;
- Стоматологические плотины;
- Детские соски, бутылочки и пустышки;
- Резина на одежде;
- Пляжные игрушки;
- Жевательная резинка.

Для всех этих наименований существуют альтернативные изделия без содержания латекса. Как правило, эти альтернативные изделия произведены из пластика, винила или силикона.

Пища с перекрестной реакцией на латекс.

Исследования показали, что белки, найденные в некоторых продуктах, показывают аналогичную реактивность иммунной системы к белкам, обнаруженным в латексе. Таким образом, если у вас зуд в полости рта при употреблении любых из продуктов, перечисленных ниже, у вас может быть аллергия также на латекс. Пищевые продукты, которые были определены как имеющие перекрестную реактивность, включают:

- Бананы;
- Картофель;
- Авокадо;
- Помидоры;
- Киви;
- Манго;
- Каштаны.

Мобильность

Расщепление позвоночника вызывает паралич различной степени:

Некоторые дети не в состоянии двигать нижней частью туловища или ногами, в то время как другие практически нормально двигаются. Большинство детей будут находиться где-то между ними. Некоторые дети будут ходить самостоятельно, возможно, с небольшими фиксаторами на ногах. У них может быть нарушено равновесие или наблюдаться низкая выносливость на больших расстояниях. Другие будут ходить с фиксаторами (или использовать более удобные средства для ходьбы), ходунками или костыля-

ми. Они могут пользоваться инвалидной коляской. Другие будут использовать инвалидные коляски большую часть времени или постоянно.

Доступ

Все дети нуждаются в надлежащем доступе к учреждениям дошкольного/школьного образования. Это означает доступ к классной комнате, игровой площадке, туалетам, школьной столовой и т.д. Зачастую для передвижения в классе необходимо дополнительное пространство. Некоторые дети могут довольно легко ползать вверх и вниз по ступенькам. Является ли это уместным, зависит от возраста ребенка, от местонахождения ступенек от того, как себя чувствует ребенок и т.д.

Перемещение и поднятие

Поднятие детей школьного возраста должно быть сведено к минимуму. Большинство детей с расщеплением позвоночника, которые используют инвалидные коляски, могут научиться перемещать себя (с посторонней помощью или без) с инвалидного кресла на пол и обратно, из инвалидной коляски в другие места и обратно и т.д. Это следует поощрять, как можно больше. За рекомендациями по этому вопросу следует обращаться к родителям или терапевту.

Мобильность на полу

Важно, чтобы маленькие дети, которые используют инвалидную коляску, не проводили все свое время в инвалидном кресле, когда другие дети играют или работают на полу. Нахождение на полу способствует социальной интеграции, а также их участию в тех же видах деятельности, что и других детей. Для некоторых маленьких детей для игры на свежем воздухе может подойти другое оборудование, такое как тележка на шарнирах, которая расположена на уровне земли.

Усаживание

Многие дети с расщеплением позвоночника нуждаются в особом внимании при их усаживании. Многим

детям, которые ходят, возможно, потребуется меньший стул или стол, из-за небольшого роста. Некоторые из них могут нуждаться в подставке под ноги, чтобы ноги поддерживались и не болтались. Это помогает сохранению равновесия. Правильная высота стола также помогает мелкой моторике. Многие дети, которые используют инвалидную коляску, могут и должны сидеть на обычном стуле в классе в дошкольных учреждениях и в школе. Это будет содействовать сплочению детей. Если более целесообразно сидеть в кресле-каталке, может понадобиться специальный письменный стол, чтобы коляска легко подошла под него.

Ходьба

Насколько хорошо и сколько ребенок ходит, зависит от многих факторов помимо количества его или ее движений. Мотивация является важным фактором. Некоторые дети любят ходить и хорошо ходят с соответствующим средством. Для других это настоящая проблема. Ходьба дает много преимуществ:

- Улучшает физическую форму;
- Помогает предотвратить нарушения, например, держит бедра, колени и ступни в правильном положении;
- Повышает прочность костей за счет весовой нагрузки и физических упражнений;
- Повышает силу верхних конечностей, необходимую всем для пользования инвалидным креслом, перемещения, а также для ходьбы;
- Улучшает функции мочевого пузыря и кишечника; гравитация и физические упражнения помогают этому;
- Улучшает кровообращение и помогает предотвратить проблемы давления на кожу;
- Более нормальный приток зрительных сигналов;
- Иногда ребенок смотрит на мир с того же уровня, как и все остальные, когда он стоит;
- Улучшает социальное взаимодействие, например, когда ребенок стоит у стола или верстака. Тем не менее, если дети бегают везде, коляска гораздо лучше;
- Повышает доступность. Ребенок в состоянии иметь доступ к высоким скамейкам, шкафам и т.д. Тем не менее, для передвижения на дальние расстояния гораздо лучше подходит коляска.

Ходьба и использование средств для ходьбы в дошкольной или школьной обстановке

Это должно быть согласовано между родителями и школой с рекомендацией физиотерапевта там, где это необходимо. Это должно быть практичным и вписываться в потребности школы и учебные потребности ребенка. Очевидно, что лучше всего добиться регулярной ходьбы в школе, если это возможно.

Инвалидная коляска

Многие дети получают свои инвалидные кресла, когда им около 3 лет, поэтому к тому времени, когда они идут в школу, они, как правило, достаточно опытны в их использовании. Они, как правило, справляются с:

- Пандусами, если они не слишком круты;
- Грубым грунтом;
- Небольшими выступами.

Тем не менее, маленькому ребенку очень сложно перейти водостоки. Он может научиться этому, когда он станет старше.

Преимущества использования инвалидного кресла

- Быстрее, чем ходьба;
- Требуется меньше энергии и, следовательно, снижает усталость;
- Позволяет ребенку идти в ногу с другими.

Зачастую полезно заведомо установить правила, касающиеся использования инвалидного кресла в школе, например, другие дети не должны помогать больше, чем необходимо. Сверстники часто любят толкать коляску или приносить и носить ее за ребенка. Существуют две проблемы с этим:

Независимость: от детей следует ожидать столько, сколько они могут сделать для себя.
Безопасность: толкание инвалидной коляски может быть небезопасным для маленьких детей.

Резюме

Существует множество вопросов, которые могут иметь отношение к мобильности. Посмотрите, какие из них имеют отношение к вашей ситуации. Родители являются экспертами в отношении своих детей. Спросите у них совета. Спросите самих детей, что они могут делать. Не проверив, не думайте, что они не могут делать что-то.

Переход

Благодаря постоянному прогрессу в медицине медицинские услуги значительно улучшились для детей с расщеплением позвоночника во многих странах. Однако, как только эти дети становятся взрослыми, доступ к комплексным услугам здравоохранения становится очень фрагментированным, и они лишаются альтернативы «единого окна» в получении многопрофильной помощи. Кроме того, переход от детства к взрослости является деликатным периодом для большинства подростков, а для подростков с расщеплением позвоночника проблем может быть еще больше, так как они:

- Превращаются из детей во взрослых с особыми потребностями;
- Переходят от педиатрической помощи к медицинской помощи для взрослых;
- Переходят из школьной среды в рабочую;
- Переходят из семейной жизни в самостоятельную;
- Из домашней в общественную жизнь.

Международная федерация РП и гидроцефалии выступает за комплексную систему здравоохранения для людей с РП. Более того, МФ предполагает, что подросткам с РП и их семьям следует подготовиться к переходу на ранней стадии детства, хотя это может варьироваться в зависимости от когнитивных и физических способностей ребенка и от поддержки семьи. Сам переход должен быть устойчивым и гибким. Многопрофильная группа по уходу за ребенком может помочь в процессе путем подготовки всеобъемлющих, современных документов, где приводится подробная информация о необходимой медицинской помощи, включая информацию о лекарствах, хирургии, терапии, а также рекомендации. Семьи и родители играют большую роль в обеспечении хорошего переходного процесса. Большая зависимость от других (в основном от

родителей) может препятствовать самостоятельным действиям подростка, связанным со здоровьем, таким как катетеризация, регуляция функции кишечника и прием лекарств.

В период переходного процесса крайне важно, чтобы ребенок/подросток самостоятельно справлялся со своими ежедневными задачами. Также полезно в раннем возрасте начать обсуждение образовательных и профессиональных целей, самостоятельной жизни, и вовлечение в жизнь общественности.

РП в развивающихся странах

Расщепление позвоночника является заболеванием, которое не поддается лечению. Во многих случаях требуется несколько хирургических вмешательств, таких, как закрытие отверстия в спине после рождения.

Хорошее медицинское обслуживание и интенсивное обучение может предотвратить многие осложнения. За последние годы лечение расщепления позвоночника в значительной степени улучшилось, в результате чего, увеличилась продолжительность жизни этих детей. В частности, прогресс в регуляции физиологических отправлений и в профилактике урологических осложнений улучшили качество жизни. Тем не менее, в развивающихся странах, люди с расщеплением позвоночника сталкиваются с трудностями, связанными с доступом к медицинской помощи и правом на социальную интеграцию.

Рекомендации по лечению РП

- Доктор Карла Верпуртен, медицинский советник МФ, подготовила документ по уходу за детьми с расщеплением позвоночника в развивающихся странах;

- Протокол по ведению больных с миеломенингоцеле и гидроцефалией;
- Руководство по ведению больных с гидроцефалией и расщеплением позвоночника в районных больницах.

Нейрогенный мочевой пузырь и кишечник

Почки особенно уязвимы к повреждениям за счет давления и рецидивирующей инфекции в течение первого года жизни. У 10% детей с миеломенингоцеле (ММ) нарушение разовьется в течение первого года жизни, и у 35% детей – к тому времени, когда им исполнится четыре года.

Кроме того, согласно информации, более 50% детей с ММ страдают от проблем с мочевым пузырем (активный сфинктер с активным детрузором или без). Таким образом, протокол ведения пациентов с целью защиты функции почек у этих детей имеет жизненное значение. Среда развивающейся страны требует инновационного подхода к ведению таких детей, так как практичность и соблюдение требований имеют большое значение для успеха.

Прочитайте протокол ведения детей с нейрогенным мочевым пузырем для развивающихся стран:
https://www.ifglobal.org/images/neurogenic-bladder-protocol.pdf

Соответствующая литература

- Фратта А., Борденав Д., Буасино С., Ле Гранд Д., С. Эскирол, Радидо Е., Бено Г. *Разработка внутрипузырного раствора хлорида оксибутинина: от разработки до контроля качества*;
- Бюсе Г., Вальдек К., Верпуртен С., Бйорк Н., Казер Р., Андерссон К. Е. *Внутрипузырный оксибутинин для нейрогенной дисфункции мочевого пузыря: уменьшение системных побочных эффектов за счет снижения метаболизма первого прохождения*;
- Бюсе Г., Вальдек К., Верпуртен С., Бйорк Н., Казер Р. *Внутрипузырное применение стабильного раствора оксибутинина улучшает соблюдение терапевтических требований и прием детей с нейрогенной дисфункцией мочевого пузыря*;
- Хоул А. М., Гилмор Р. Ф., Черчилль Б. М., Гамонд М., Биссоннетт Б. *Какой объем может ребенок обычно держать в мочевом пузыре с безопасным давлением?*

Информация для будущих родителей

Я беременна ребенком с расщеплением позвоночника или гидроцефалией. Что мне теперь делать?

Возникают противоречивые чувства и эмоции, когда узнаете о том, что у вашего ребенка расщепление позвоночника или гидроцефалия. Важно не спешить, дать себе некоторое время подумать и поговорить о том, что вы чувствуете. Другие родители записывают то, что они думают, что очень важно, когда они слышат эту новость. Не спешите и подумайте. Вы в состоянии шока и, может быть, в отчаянии. Это нормально, и потребуется время, чтобы приспособиться к этой новой ситуации. Не следует паниковать, для того, чтобы внимательно обдумать все это, у вас и вашего партнера есть время. Вам, вашему партнеру и ребенку, который будет отличаться в некотором роде, нужно время. Ваш ребенок находится в лучшей среде – в утробе матери. Ваш ребенок не страдает от боли. У вас есть время, чтобы принять неспешное, обдуманное и обоснованное решение.

Множество эмоций, запутанные мысли

Говорите о том, что случилось с вами. Как и все родители, вы ждали с нетерпением рождения нормального и здорового ребенка. Вы не ждали новость, которую вы только что получили. Как родителям, вам важно выразить свои чувства друг к другу. Позже поговорите с близкими друзьями и семьей. Это, пожалуй, один из самых трудных моментов вашей жизни. Таким образом, принимайте всю помощь, которую вы можете получить. Если вы считаете, что невозможно обсуждать эти вещи, консультант поможет вам.

Медицинские советы

При получении информации и медицинских советов оба партнера должны быть вместе. Помните, что медицинские советы имеют большое значение, но они должны быть сбалансированы со всеми другими факторами. Врачи объяснят медицинские факторы состояния вашего ребенка, но есть и другие источники информации. Попытайтесь получить эту информацию, как семейная пара. Проще, если оба партнера слышат и обмениваются

всей информацией. Вместе вы услышите больше. Полная медицинская информация может быть тревожной, и возможно понадобится повторять несколько раз, прежде чем вы действительно поймете все, что говорят и вам понадобится время, чтобы усвоить эту информацию. Даже в современном технически развитом мире врачам сложно точно оценить степень тяжести инвалидности вашего ребенка, даже если они являются специалистами. Некоторые гинекологи придерживаются очень негативного мнения при оценке качества жизни детей с расщеплением позвоночника и гидроцефалией. Это печальный факт, потому что большинство гинекологов не имеют практического опыта касательно этого состояния. Поэтому хорошо иметь больше источников помимо вашего гинеколога. Интернет полезен для базовой информации. Но вы должны также проконсультироваться с экспертами по вопросам расщепления позвоночника.

Почему я, почему мы, почему наш ребенок?

Как правило, это первая реакция большинства людей. В этом нет вашей вины. Трудно признать, что вы, а не другие, являются одним или двумя из тысячи родителей, которые сталкиваются с этим. Научные исследования показывают, что многие факторы способствуют развитию расщепления позвоночника и гидроцефалии. Важно помнить, что это не ваша вина. Это не зависит от вашего питания или какого-либо несчастного случая, произошедшего с вами, из-за чего у вашего ребенка инвалидность. Расщепление позвоночника может возникнуть даже в идеальных условиях. Что нам известно это то, что прием фолиевой кислоты до зачати, и до трех месяцев беременности может снизить вероятность возникновения РП на 70%.

Что я могу сделать, чтобы улучшить состояние своего ребенка?

Можно сделать многое, но самое важное – не спешить и говорить о своих чувствах. Ниже приведен перечень некоторых вещей, которые вы можете сделать:

Продолжайте вести здоровый образ жизни, как и было с самого начала беременности. Курение и злоупотребление алкоголем вредно для всех детей, а также если у них имеется инвалидность.

Примите тот факт, что нерожденный ребенок – ваш. Это тот же ребенок, которого вы любили до установления диагноза. Единственным отличием является информация, которую вы получили. Вы любите своего ребенка, и эта любовь поможет вам и вашему ребенку во многих отношениях. Назначьте встречу со специалистами, которые могут предоставить последнюю актуальную информацию о расщеплении позвоночника и гидроцефалии. За последнее десятилетие лечение значительно улучшилось, и это будет влиять на прогноз.

Попросите встречи с другими родителями, которые имеют ребенка с расщеплением позвоночника. Они могут поговорить с вами о том, как справляться и жить с проблемами, которые могут возникнуть.

В большинстве случаев полная доношенная беременность является идеальной ситуацией для вашего ре-

бенка. Ваш ребенок находится в безопасности внутри вас.

Как правило, лечение начинается сразу после рождения. Оно будет включать в себя закрытие расщелины спины и зачастую лечение гидроцефалии. Выбор консультанта, предпочтительно квалифицированного нейрохирурга, имеет большое значение. Для родоразрешения выберите больницу, где имеется специализированная команда по расщеплению позвоночника и гидроцефалии, чтобы мать и ребенок были вместе. Если это не представляется возможным, важна консультация квалифицированного (нейро-)хирурга, поскольку это может предупредить множество проблем и может снизить уровень паралича. Прочитайте все, что вы можете найти про расщепление позвоночника и гидроцефалию, и проинформируйте бабушек и дедушек и друзей о вашем особенном ребенке.

Вы найдете в интернете информацию о новой методике, позволяющей проводить операции на нерожденном ребенке в утробе матери. Существует риск для матери и для будущего ребенка, а иногда и результаты могут быть неутешительными.

Некоторые врачи предложат аборт или прерывание беременности

Некоторые врачи думают, что люди с расщеплением позвоночника и гидроцефалией будут иметь очень низкое качество жизни, ради которого не стоит жить. Это узкое мнение с медицинской точки зрения, которое не принимает во внимание другие стороны. На самом деле много медицинских проблем связано с расщеплением позвоночника и гидроцефалией, но качество жизни это не только медицинский вопрос. Те, кто лучше всего могут судить об этом – это люди, живущие с расщеплением позвоночника и гидроцефалией, и они убеждены в том, что их жизнь, безусловно, стоит чего-то. Взрослые с расщеплением позвоночника и гидроцефалией, которые говорят о своей жизни, родились в то время, когда медицинская помощь не была столь же эффективна, как сегодня.