

**Тернопільський національний медичний університет
ім.І.Горбачевського МОЗ України**

Боярчук О.Р., Глушко К.Т.

**КОНСЕРВАТИВНЕ ВЕДЕННЯ РОЗЛАДІВ
СЕЧОВОГО МІХУРА ТА КИШЕЧНИКА
У ДІТЕЙ ІЗ SPINA BIFIDA**

Методичні рекомендації

Тернопіль 2019

Рецензенти:

Твердохдіб В.В. – канд. мед. наук, доцент кафедри хірургії № 1 з урологією та малоінвазивною хірургією ім. проф. Л.Я. Ковальчука Тернопільського національного медичного університету ім.І.Горбачевського МОЗ України;

Балацька Н.І. – доктор мед.наук, доцент кафедри педатрії № 1 Національного медичного університету ім.О.О.Богомольця;

*Рекомендовано на засіданні кафедри дитячих хвороб
з дитячою хірургією ТНМУ ім.І.Горбачевського.*

Протокол № 17 від 28.10.2019 р.

Боярчук О.Р., Глушко К.Т.

Консервативне ведення розладів сечового міхура та кишечника у дітей із spina bifida: методичні рекомендації. – Тернопіль : Вектор, 2019. – 44 с.

Розглянуто основні проблеми розладів функції тазових органів у дітей із spina bifida. Висвітлено основні типи нейрогенного сечового міхура при даній патології у дітей та методи їх консервативного ведення. Детально описаний алгоритм проведення чистої переривчастої катетеризації у дітей з нейрогенним сечовим міхуром, покази до її проведення, методика проведення відповідно до рекомендацій Міжнародної федерації spina bifida та гідроцефалія (IFSBH). Розглянуто питання проведення очистки кишечника у дітей із spina bifida.

Для студентів медичних університетів та коледжів, лікарів-інтернів педіатричних та хірургічних спеціальностей, лікарів-педіатрів, лікарів-урологів.

ЗМІСТ

Вступ.....	4
Основні поняття	6
Актуальність	7
Класифікація	7
Етіологія і патогенез	10
Основні клінічні симптоми	11
Діагностика нейрогенного сечового міхура у дітей.....	12
Основні завдання медичної допомоги	16
Терапія нейрогенного сечового міхура (НСМ).....	16
Переваги проведення чистої періодичної катетеризації у дітей із нейрогенним сечовим міхуром.....	17
Подальші дії на початку проведення ЧПК:	20
Контроль після початку ЧПК.....	21
Фармакологічна терапія	21
Терапія НСМ залежно від його дисфункціонального типу.....	23
Програма очищення кишечника у дітей із spina bifida	27
Інші методи реабілітації	29
Список використаних джерел.....	30
Додатки.....	34

Вступ

Спинномозкова грижа, або *spina bifida* (SB), є однією із найчастіших вроджених вад невральної трубки, яка трапляється із частотою від 3 до 12,8 випадків на 10 000 новонароджених [1]. Це захворювання характеризується ураженням спинного, часто і головного мозку, що призводить до розладів рухової сфери, порушення чутливості, нетримання сечі та випорожнень, а в тяжких випадках – і до когнітивних розладів [1, 2].

Згідно з даними Асоціації *Spina Bifida*, у Сполучених Штатах Америки SB є найпоширенішим вродженим дефектом, що призводить до постійної недієздатності протягом життя [2, 3]. Хоча тривалість життя дітей із SB збільшується у зв'язку з удосконаленням методів лікування, але у багатьох із них спостерігається постійне обмеження можливостей, що потребує міждисциплінарного догляду протягом усього життя [4, 5]. Існує кілька типів SB, котрі по-різному впливають на повсякденне життя: SB *oculta* (закритий тип), менінгоцеле і мієломенінгоцеле (відкриті форми). Останній тип SB є найпоширенішим і найтяжчим за перебігом [1].

Лікування менінгомієлоцеле традиційно передбачає хірургічну корекцію протягом 48 годин після народження. Спинку дитини закривають для зниження до мінімуму ризику висхідної інфекції та розвитку менінгіту. На даний час у ряді центрів у Європі та США впроваджено раннє втручання (хірургія плода), що показує перспективні результати [6]. В Україні даний підхід лише починає запроваджуватися в окремих центрах.

Подальший догляд передбачає спостереження за станом ЦНС, вимірювання обводу голівки дитини для контролю розвитку і прогресування гідроцефалії та необхідності шунтування [6]. Практично всі новонароджені з пошкодженням грудного відділу, близько 85 % хворих із ураженням поперекового відділу та 70 % з куприковим ураженням потребують проведення вентрикулоперитонеального шунтування. Радіологічно підтверджена аномалія Chiari II наявна в більшості дітей, проте клініка грижі ромбоподібного мозку може спостерігатися лише в 30 % випадків. Вона проявляється у вигляді апное, розладів ковтання, стридору у новонародженої дитини, головного болю, тетрапарезу, сколіозу та порушення координації у дітей старшого віку [6, 7].

Серед інших розладів зустрічаються ортопедичні деформації, котрі, як правило, лікуються незабаром після народження і потребують тривалого спостереження. В подальшому також спостерігаються порушення функції сечового міхура та кишечника [6, 7].

У розвинутих країнах медичний догляд та спостереження за особами із SB найкращим чином забезпечується завдяки співпраці міждисциплінарної команди під керівництвом лікаря, який проводить тренінг з догляду за дітьми зі spina bifida, включаючи координатора, відповідального за спостереження хворих. Додатковими членами команди є медсестра, яка спеціалізується на догляді за дітьми з різними вадами розвитку, дитячий нейрохірург, уролог, ортопедичний хірург, фізіотерапевт та соціальний працівник. Інші фахівці, наприклад психолог, можуть залучатися при необхідності в окремих випадках. Вирішальне значення має комунікація між членами спеціалізованої команди та лікарем первинної ланки, який забезпечує планову медичну допомогу, включаючи імунізацію та постійну емоційну підтримку сім'ї. Додаткові питання, які, можливо, доведеться вирішувати, включають нервово-поведінковий розвиток, рухливість та засоби пересування, підтримку ваги, догляд за шкірою та уникнення латексної сенсibiliзації [6, 7].

Основні поняття

Спинномозкова грижа, або spina bifida, — це вроджена аномалія розвитку спинного мозку та хребта, що виникає внаслідок порушення злиття каудального відділу невральної трубки в період ембріогенезу. Унаслідок цього формується дефект однієї чи більше хребцевих арок з формуванням грижового мішка зі спинномозкових оболонки, залученням спинного мозку і нервових корінців за межами спинномозкового каналу. Вираженість клінічних симптомів залежить від величини дефекту та його локалізації.

Нейрогенний сечовий міхур (НСМ) — це загальне поняття, що об'єднує велику групу розладів резервуарної та / чи евакуаторної функцій сечового міхура (СМ), що розвиваються внаслідок ураження нервової системи на різних рівнях.

Спорожнення сечового міхура - функція сечового міхура, що забезпечує виведення (евакуацію) сечі з сечового міхура через сечівник. Порушення функції спорожнення сечового міхура бувають органічними і функціональними. При неврологічних захворюваннях виникають функціональні порушення спорожнення сечового міхура.

Катетеризація сечового міхура - введення катетерів в сечовий міхур з діагностичною і лікувальною метою.

Періодична (інтермітуюча) катетеризація - це проведення регулярної катетеризації сечового міхура. Поняття періодичної катетеризації включає регулярність проведення процедури та видалення дренажу (катетера) відразу ж після досягнення лікувальної мети.

Актуальність

Spina bifida (SB) є однією з найпоширеніших вроджених вад розвитку, що виникає внаслідок дефекту закриття нервової трубки між 21 та 27 днями ембріонального розвитку та призводить до довготривалих наслідків [1, 8].

Виділяють декілька форм SB, від найлегшої закритої форми при котрій уражається лише хребет (розщелина хребців) до мієломенінгоцеле, при якій виникає випинання оболонок та власне тканин спинного мозку через дефект хребта і котра є найбільш поширеною і найтяжчою за перебігом.

Залежно від місця розташування ураження у дітей можуть розвиватися розлади моторики та чутливості, патологія опорно-рухового апарату (клишоногість або сколіоз), порушення сечовипускання, дисфункція кишечника та латексна алергія. Більшість дітей із SB мають порушення функції кишечника та сечового міхура з раннього дитинства [4, 9, 10, 11]. Часто саме порушення функції нирок та хронічна ниркова недостатність впливають та тривалість життя дітей із SB [12, 13].

Класифікація

У Міжнародній класифікації хвороб 10-го перегляду нейрогенна дисфункція сечовипускання з порушенням функції спорожнення сечового міхура представлена як нервово-м'язова дисфункція сечового міхура (N31) в рубриках N31.2, N31.8, N31.9 і як паралітичні синдроми, в рубриках G83.4, G95.8:

N31.2 - нейрогенна слабкість сечового міхура, не класифікована в інших рубриках;

N31.8 - інші нервово-м'язові дисфункції сечового міхура;

N31.9 - нервово-м'язова дисфункція сечового міхура, не уточнена

G83.4 - неврогенний сечовий міхур, пов'язаний з синдромом кінського хвоста;

G95.8 - спінальний сечовий міхур, внаслідок ураження спинного мозку.

У вітчизняній літературі немає чіткої визначеної класифікації нейрогенних розладів сечового міхура через різноманіття можливих пошкоджень рухових і чутливих ділянок іннервації акту сечовипускання. Тоді як у клінічній практиці переважає класифікаційний підхід, заснований на визначенні переважання порушення функції спорожнення або наповнення.

Умовно виділяють дві групи розладів при НСМ:

- функціональні порушення спорожнення;
- функціональні порушення наповнення.

Функціональні порушення спорожнення сечового міхура розглядаються як найбільш небезпечні з позиції розвитку вторинних ускладнень. У деяких випадках є поєднання порушення двох функцій. Прикладом може служити *детрузорно-сфінктерна дисинергія*, що виникає при ураженнях спинного мозку між стовбуровим і сакральними центрами регуляції сечовипускання. При детрузорно-сфінктерній дисинергії можливо поєднання нетримання сечі зі значними об'ємом залишкової сечі. Кореляції між клінічною формою порушення функції сечового міхура і неврологічного захворювання не визначена.

Європейська асоціація урологів (2011) рекомендує використовувати класифікацію Madersbacher, яка визначена на основі уродинамічних досліджень (рівень доказовості 4) [14, 15, 16]. Дана класифікація ґрунтується на визначенні функції детрузора та зовнішнього сфінктера сечівника в фазі сечовипускання та наповнення (рис 1).

У дітей з *spina bifida* клінічне значення мають чотири підтипи НСМ залежно від комбінації ураження детрузора та зовнішнього сфінктера (рис. 2):

- гіпоактивність детрузора з гіперактивністю сфінктера (тип А);
- гіперактивність детрузора з гіперактивністю сфінктера (тип В);
- гіпоактивність детрузора з гіпоактивністю сфінктера (тип С);
- гіперактивність детрузора з гіпоактивністю сфінктера (Тип D).

З усіх чотирьох типів тільки поєднання гіпофункції сфінктера та детрузора (тип С) вважається безпечним і таким, що не призводить до пошкодження сечовивідних шляхів (СВШ). Хоча нетримання сечі, що має місце в даному випадку, може бути причиною збільшення частоти інфекцій СВШ.

Класифікація за Madersbacher

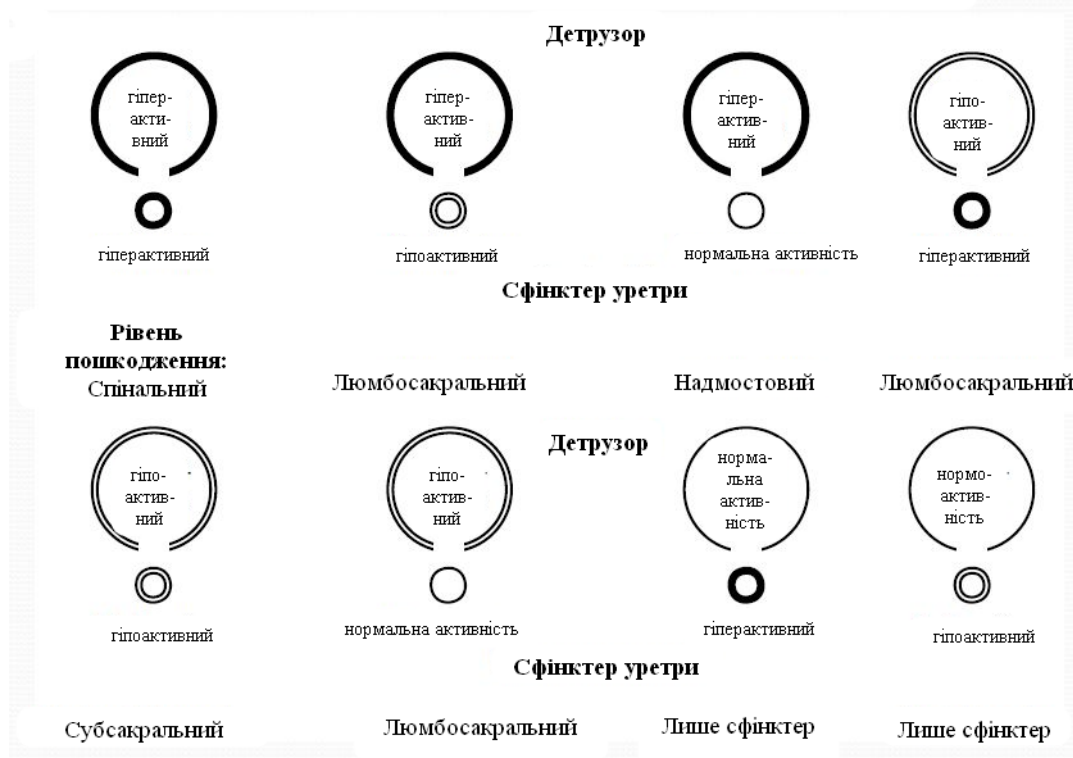


Рисунок 1. Класифікація нейрогенного сечового міхура за Madersbacher

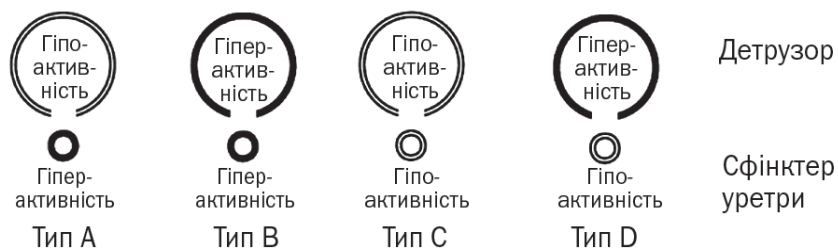


Рисунок 2. Типи нейрогенного сечового міхура при мієлодисплазіях за Madersbacher

Найбільш «небезпечним» та таким, що призводить до розвитку детрузорно-сфінктерної дисенергії є підтип В. *Детрузорно-сфінктерна дисенергія (ДСД)* — скорочення детрузора одночасно з мимовільним скороченням уретри. При наявності ДСД сечовий міхур вважається «небезпечним», тобто таким, що вимагає початку активної терапії [1, 9, 11, 17, 18, 19, 20].

Етіологія і патогенез

Нейрогенний сечовий міхур може розвиватися внаслідок різноманітних вроджених чи набутих захворювань: вроджених вад розвитку, запальних захворювань, травм чи пухлин [9, 17, 18, 19]. Проте, однією з найчастіших причин НСМ у дітей є вроджені дефекти нервової трубки, або *spina bifida* (включаючи мієломенінгоцеле, мієломенінгоцеле, сакральна агенезія та приховані форми, що викликають синдром фіксованого спинного мозку).

Розлади сечовипускання при мієлодисплазіях виникають при ураженні спинного мозку на рівні сегментів L1–S3, де розміщені основні центри сечовипускання. Загалом механізм регуляції наповнення та спорожнення СМ є досить складним і включає центри сечовипускання в головному мозку (так званий мостовий центр), спинному мозку і периферичну нервову систему.

За нормальних умов детрузор, шийка та зовнішній сфінктер СМ працюють як єдина функціональна система для адекватного наповнення СМ, утримання сечі та її ефективного виведення. Мимовільне сечовипускання характерне для немовлят та дітей раннього віку, у яких цей процес контролює лише автономна частина нервової системи, а з віком у зв'язку з розвитком мієлінізації нервових волокон, акт сечовипускання стає контрольованим. До досягнення віку 3 років дитина контролює денне, та до 5 років - нічне сечовипускання [9, 11, 17, 18].

У здорових осіб тиск наповнення СМ, що визначається різницею між наповненим і порожнім СМ, у нормі є меншим за 10–15 см вод.ст. Нормальний тиск, при якому відбувається спорожнення СМ, для чоловіків і жінок становить від 50 до 80 і від 40 до 65 см. вод.ст. відповідно [17].

При мієлодисплазії, унаслідок пошкодження іннервації детрузора СМ та його зовнішнього сфінктера виникає не тільки нетримання сечі, а й вторинне ураження верхніх і нижніх сечовидільних шляхів (СВШ). Порушення здатності зберігати і виділяти сечу зумовлює підвищення внутрішньоміхурового тиску, що з часом може пошкоджувати стінку сечового міхура (наприклад, розвиток дивертикульозу), нирок і викликати ниркову недостатність [10, 12, 13].

Залежно від рівня внутрішньоміхурового тиску усіх дітей можна поділити на дві групи: з низьким ризиком та з високим ризиком розвитку вторинного пошкодження СМ та нирок. Властивості гладком'язових тканини, з якої складається детрузор, в нормі дозволяють йому зберігати стабільно низький внутрішньоміхуровий тиск, незалежно від обсягу сечі, яка знаходиться в ньому. У фазу вигнання детрузор скорочується, при цьому детрузорний тиск під час вигнання сечі не перевищує 40 см вод ст. При детрузорному тиску, що перевищує 40 см вод ст., виникає ризик міхурово-сечовідного рефлюксу. Якщо тиск в фазу наповнення перевищує 40 см вод ст, знижується швидкість клубочкової фільтрації, погіршується пієлокаліцеальний і сечовідний дренаж, що призводить до обструктивного гідронефрозу та / або міхурово-сечовідного рефлюксу [17]. Міхурово-сечовідний рефлюкс (МСР) та рецидивуючий пієлонефрит є основними причинами розвитку ниркової недостатності в ранньому віці та протягом життя, тоді як ускладнення внаслідок перенесеної інфекції СВШ переважають на першому році життя. Тривала обструкція випускного отвору СМ особливо в поєднанні з МСР спричиняє вторинне ураження нирок. Розвиток вторинних захворювань сечовидільної системи (рецидивуючий хронічний цистит, міхурово-сечовідний рефлюкс, уретерогідронефроз, хронічний пієлонефрит) із часом призводять до нефросклерозу, артеріальної гіпертензії та розвитку ниркової недостатності [1, 11, 17, 21, 22].

Незалежно від причини захворювання основні клінічні симптоми та підходи до терапії залишаються однаковими.

Основні клінічні симптоми

Основні урологічні проблеми, що зустрічаються при НСМ у дітей із spina bifida є:

Нетримання сечі. Дитина нездатна утримувати сечу та потребує використання памперсів чи урологічних прокладок. Це призводить, як до фізичних так і до психологічних проблем та погіршує якість життя.

Інфекції сечовивідних шляхів: цистит, пієлонефрит. Частота інфекцій зростає при наявності залишкової сечі в сечовому міхурі та розвитку МСР.

Міхурово-сечовідний рефлюкс. Виникає внаслідок підвищеного внутрішньоміхурового тиску та призводить до погіршення функції нирок та розвитку інфекції нирок через зворотній пасаж сечі.

Гідронефроз, розвивається внаслідок МСР.

Також зустрічаються такі симптоми як:

- Затримка спорожнення сечового міхура та постійне виділення малого об'єму сечі.
- Виділення сечі під слабким чи навпаки дуже високим тиском.
- Довге очікування початку акту сечовипускання.
- Сенсорні розлади: ослаблення або зникнення позиву на сечовипускання, або хворобливий позив на сечовипускання і біль внизу живота.
- Розвиток хронічної хвороби нирок.

Варто відмітити, що у більшості дітей з нейрогенним сечовим міхуром при народженні верхні сечовивідні шляхи є неушкодженими, а їхня функція нормальною. Без належної терапії внаслідок рецидивуючих інфекцій сечовивідних шляхів та підвищеного тиску сечового міхура водночас з вторинними змінами його стінки розвивається погіршення стану нирок протягом 3 років близько у 58% випадків [17, 18, 19, 20]. У третини дітей з порушенням дренажу сечі цей процес розвивається протягом першого року життя [20, 23].

Діагностика нейрогенного сечового міхура у дітей

Першочерговий план обстеження дітей із spina bifida для діагностики НСМ включає:

- загальний аналіз сечі,
- бактеріологічне дослідження сечі,
- УЗД органів сечовидільної системи (додаток 2) [24].

Вказана діагностика проводиться:

- після народження (після закриття спини),
- далі в 3, 6 місяців, 1 рік і далі щорічно,
- кожного разу при підвищенні температури тіла.

У дітей старшого віку також необхідно оцінити щоденник сечовипускань, або карту частоти/об'єму сечовипускань щонайменше протягом 3 днів поспіль (додаток 1). Він має містити дані про час і об'єм виділеної або катетеризованої сечі.

На основі цього щоденника можна встановити три основні параметри:

- частота сечовипускань за 24 год,
- максимальний виділений об'єм, що свідчить про анатомічну місткість СМ,
- функціональну ємкість СМ, яка визначається середнім об'ємом виділеної чи катетеризованої сечі.

Паралельно відмічають кількість випитої рідини.

Ведення такого щоденника є надійним та неінвазивним методом діагностики. Даний щоденник повинен заповнюватися кожного разу перед плановим оглядом в уролога чи при погіршенні стану дитини.

Для визначення нормальної місткості СМ залежно від віку використовують різні формули. Однією з поширених є формула Hjälmås:

$$\text{об'єм (мл)} = 30 \times [\text{вік (у роках)} + 2].$$

Для визначення об'єму сечового міхура в унціях використовують формулу Kaefer [25]:

у дітей до 2 років: об'єм (в унціях) = 2 x вік (в роках) + 2;

у дітей старших 2 – x років: об'єм (в унціях) = вік (в роках) ÷ 2 + 6;

а для дітей різного віку: об'єм (в унціях) = 4.5 x вік^{0,40}.

Місткість сечового міхура зростає від 20-30 мл в новонароджених до 350 мл у віці 12 років (табл. 1) [16].

Таблиця 1

Середній добовий діурез у дітей залежно від віку

(Campbell MF, Harrison JH: Urology, Vol 2, Third edition, Philadelphia, WB Saunders Co., 1970)

Вік	Об'єм, мл
Перші 48 годин життя	15 – 60
3 – 10 доба	100 – 300
10 доба – 2 місяці	250 – 450
2 місяці – 1 рік	400 – 500
1 – 3 роки	500 – 600
3 – 5 років	600 – 700
5 – 8 років	650 – 1000
8 – 14 років	800 - 1400

В дослідженні проведеному в США (1997) вивчено об'єм сечового міхура у 2066 здорових дітей різного віку та статі та розроблено його перцентильний розподіл залежно від віку (табл. 2) [25, 26]. Хоча у дівчаток спостерігалася тенденція до більшого об'єму СМ, проте, дослідниками не виявлено достовірної різниці в його об'ємі у дітей залежно від статі [25].

Таблиця 2

**Перцентильний розподіл об'єму сечового міхура
у дітей залежно від віку**

(Kaefer M. і інші, 1997)

Вік (роки)	Модель Бергера*	Встановлені нелінійні перцентилі 4,5 x вік (роки)0,40				
		5	25	50	75	90
0,08	76	30	40	50	62	84
0,25	81	46	63	78	96	131
0,5	89	61	83	102	127	173
0,75	97	71	97	120	149	203
1	105	80	109	135	167	228
1,5	121	94	128	159	197	268
2	137	105	144	178	221	301
3	169	124	169	209	260	354
4	201	139	190	235	291	397
5	233	152	207	257	319	434
6	265	164	223	276	343	467
7	297	174	237	294	365	497
8	329	184	250	310	385	524
9	361	192	262	325	403	549
10	393	201	273	339	420	573
11	425	208	284	352	437	595
12	457	216	294	365	452	616
13	489	223	304	377	467	636

*- для порівняння використаний об'єм розрахований за формулою Бергера: вік (роки) + 2.

Лабораторні та інструментальні дослідження

Загальний аналіз сечі: при народженні, в 1 місяць, 3 місяці, 6 місяців, 1 рік, далі щороку.

Загальний аналіз сечі проводиться позачергово щоразу при фебрильній температурі та після перенесених інфекційних захворювань.

Ультразвукове дослідження сечовидільної системи: при народженні, в 1 місяць, 3 місяці, 6 місяців, 1 рік, далі щороку. При необхідності проводиться позачергово [27].

При УЗД в тому числі оцінюється об'єм сечового міхура до та після сечопуску. Залишковий об'єм сечі має бути не більше як 5 мл в новонароджених та не більше як 10 % у дітей старшого віку [9, 16].

При можливості проведення уродинамічних досліджень:

Урофлоуметрія, цистоманометрія, дослідження тиск / потік, електроміографія м'язів промежини, профілометрія уретри, відеоуродинамічне дослідження.

Серед багатьох параметрів уродинамічних досліджень найбільше значення мають для передбачення ризику розвитку ускладнень [11]:

1. Детрузорний тиск точки витіку (DLPP) – найнижче значення тиску детрузора, при якому спостерігається витік сечі при відсутності підвищення внутрішньочеревного тиску чи скорочення детрузора. Підвищений ризик розвитку ускладнення виникають у пацієнтів з DLPP вище 40 см H₂O.

2. Комплаєнс сечового міхура або комплаєнс детрузора (податливість стінки сечового міхура). Співвідношення між зміною об'єму сечового міхура (ΔV) і зміною тиску детрузора (ΔP_{det}): $C = \Delta V / \Delta P_{det}$ (мл / см вд ст). Пацієнти з податливістю сечового міхура менше 20 мл / см вд ст в 4,3 рази частіше мають ризик розвитку дивертикулів сечового міхура або МСР порівняно з пацієнтами з комплаєнсом більше як 20 мл / см вд ст.

3. Детрузорно-сфінктерна дисенергія (ДСД) - це скорочення детрузора з одночасним скороченням уретри. Близько у 72% дітей з ДСД розвиватимуться ускладнення без належного лікування.

4. Підвищений тиск наповнення водночас із зниженою ємністю сечового міхура - зумовлені гіперактивністю детрузора.

Ці дослідження дозволяють виявити ознаки інтравезикальної обструкції, детрузорно-сфінктерної дисенергії, порушення скоротливої здатності сечового міхура або його атонію.

Покази до консультації уролога

При підозрі на порушення функції спорожнення сечового міхура необхідна консультація уролога, основна мета якої полягатиме у виключенні органічної природи інтравезикальної обструкції, виявленні та профілактиці пов'язаних із затримкою сечовипускання ускладнень, а також вибір оптимальної лікувальної тактики.

Основні завдання медичної допомоги

Мета урологічного лікування дітей з НСМ при *spina bifida* залежить від віку. Для новонароджених - це попередження порушення функції нирок, для дітей шкільного віку це в тому числі корекція нетримання сечі та випорожнень, для дорослих не менш важливими є досягнення незалежності та сексуальна функція [20].

В загальному основні цілі лікування полягають у наступному:

- профілактика розвитку ускладнень з боку нижніх і верхніх сечовивідних шляхів,
- зниження надлишкового внутрішньо-міхурового тиску,
- досягнення утримання сечі до початку шкільного віку і поліпшення якості життя пацієнта,
- вибір оптимального методу корекції порушень сечовипускання,
- досягнення утримання випорожнень та корекція закрепів шляхом проведення програми очищення кишечника.

Терапія нейрогенного сечового міхура (НСМ)

Усі методи терапії поділяються на *консервативні* та *хірургічні*. Перевага надається консервативному лікуванню. Дві найважливіші форми консервативного лікування НСМ у дитини зі *spina bifida* — це **чиста періодична катетеризація (ЧПК)** та **фармакотерапія** функціональних розладів, підтверджених уродинамічними дослідженнями [19, 20, 23, 28, 29].

Чиста періодична катетеризація чи самокатетеризація (ЧПСК) в поєднанні з антихолінергічними препаратами (оксибутинін) є стандартом терапії для дітей із НСМ із гіперактивністю детрузора та з детрузорно-сфінктерною дисенергією або без неї [17, 18, 30]. Проведення ЧПК є доступним і ефективним методом для країн, що розвиваються [11, 17, 19, 31]. Вперше періодична катетеризація була представлена в 1970-х роках Джеком Лапідешем. Цей метод є простим і ефективним способом досягнення всіх цілей лікування, згаданих вище. ЧПК протягом багатьох років успішно використовується в США, Європі та активно впроваджується і використовується у країнах Африки [29, 32].

Переваги проведення чистої періодичної катетеризації у дітей із нейрогенним сечовим міхуром

1. Допомогає усунути залишкову сечу в СМ та відповідно запобігає розвитку інфекцій СВШ.
2. Допомогає уникнути небезпечного підвищення тиску в СМ та відповідно запобігає розвитку чи зменшує МСР і пошкодження стінки сечового міхура і нирок.
3. Забезпечує утримання сечі та покращує соціалізацію дітей.

Важливо:

- необхідно повідомити батькам, що ЧПК не пошкоджує статеві органи дитини та не впливає на репродуктивну функцію.
- ЧПК допомагає уникнути виникненню інфекцій СВШ та пошкодження функції нирок.
- при наявності закрепів, ЧПК необхідно поєднувати з програмою очищення кишечника.

Після широкого практичного впровадження ЧПК було досягнуто довготривалий успіх у профілактиці МСР та гідронефрозу, зменшилися частота проведення аугментації СМ та післяопераційна смертність внаслідок ниркової недостатності [18, 23]. За даними багатьох дослідників, використання різних матеріалів чи технік для

ЧПК не впливає на ефективність та безпеку, доки застосовуються такі основні принципи:

- належне навчання та тренування,
- чисте та атравматичне введення (любриканти),
- належне дотримання правил проведення катетеризації пацієнтом чи його батьками на довготривалій основі [17].

Інтермітуюча катетеризація має проводитися з певною частотою щодня батьками чи опікуном, а з віком дитина має проводити її самостійно (ЧПСК). У багатьох країнах ЧПК успішно проводиться батьками новонароджених та дітей грудного віку, і ця процедура стає частиною їх повсякденного життя. Деякі дослідники надають перевагу початку ЧПК починаючи з періоду новонародженості (*активний підхід*), аргументуючи це тим, що після досягнення 3-річного віку ЧПК буде необхідна для більшості дітей, щоб забезпечити утримання сечі, та через можливі труднощі, котрі виникнуть при початку терапії в цьому віці [21]. Так, ранній початок ЧПК покращує сімейний комплаєнс та здатність батьків допомагати дитині в боротьбі зі своїм захворюванням та з самою процедурою [11, 17, 21]. Регулярне проведення ЧПК від періоду новонародженості має низку переваг: достатнє спорожнення сечового міхура, при якому немає затримки залишкової сечі, а отже, і відсутній ризик інфікування; мінімізація МСР шляхом зменшення тиску в СМ; із віком це також один з основних механізмів для утримання дитини «сухою» [11, 17, 21, 23].

Консервативнішим є *очікувальний підхід*. Прихильники цього варіанту терапії припускають, що близько 10 % дітей із НСМ можуть самостійно контролювати сечовий міхур без необхідності ЧПК. Пацієнтам періодично проводять клінічний огляд та УЗД для контролю розвитку ураження СВШ. Уродинамічні дослідження та ЧПК із/чи без фармакотерапії (антихолінергічні препарати) використовують тільки при клінічному погіршенні або розвитку гідронефрозу. При необхідності ЧПК розпочинають у період привчання до туалету [11, 20]. Прибічники цього підходу стверджують, що активна терапія повинна починатися з появою ознак та симптомів захворювання. Вважають, що зміни верхніх сечовидільних шляхів можуть бути оборотними і що цей підхід

допомагає уникати сімейного стресу, пов'язаного з активною терапією [20, 33]. Зокрема, за різними даними, у 69–92 % пацієнтів із міхурово-сечовідним рефлюксом або гідронефрозом без рефлюксу зміни були оборотними після початку ЧПК з фармакотерапією або без неї [20, 34].

Самостійного проведення ЧПК можна успішно навчити хлопчиків та дівчаток, які мотивовані і піддаються навчання, в основному у віці до 6 років. Бажано, щоб дитина оволоділа навиком самокатетеризації до початку навчання в школі, для можливості самостійного проведення ЧПК під час занять.

Необхідна частота катетеризації залежить від кількох факторів: споживання рідини, місткості сечового міхура, тиску наповнення/спорожнення сечового міхура. Практично рекомендується проводити катетеризацію *шість разів на день дітям раннього віку* і *п'ять разів на добу дітям шкільного віку*. Хоча повідомляється про випадки розвитку інфекції СВШ унаслідок катетеризації, проте загалом вважають, що ризик є низьким за умови досягнення повного спорожнення СМ. Крім того, за даними різних досліджень, навіть повторне використання матеріалів (катетерів) не пов'язане зі збільшенням частоти інфекцій сечовивідних шляхів і широко використовується в країнах Африки [17, 23, 31]. Повторне використання катетера, що очищується після кожного використання, допускається протягом одного тижня в країнах із низьким рівнем доходів [23]. Виникнення симптоматичних інфекцій переважно спричинене неповним спорожненням СМ і потребує оптимізації техніки проведення ЧПК. Необхідними умовами для профілактики стриктур уретри та несправжнього пасажу у хлопчиків є застосування катетерів із лубрикантами та уникнення насильницьких маніпуляцій під час введення катетера. В ідеальних умовах для кожної катетеризації повинен використовуватися новий одноразовий катетер, як для хлопчиків, так і для дівчаток.

Загалом усім пацієнтам, які знаходяться на ЧПК, проводиться **хіміопрфілактика** уросептиками в низьких дозах. Згідно з протоколом Міжнародної федерації spina bifida та гідроцефалії для країн, що розвиваються (2005), тривалість хіміопрфілактики котримоксазолом (20 ± 4 мг/кг/добу за сульфаметоксазолом та триметопримом відповідно) має становити 2 місяці [27].

Згідно з рекомендаціями Міжнародної федерації *spina bifida* та гідроцефалії (2018), **показами до початку проведення ЧПК є:**

- наявність залишкової сечі в сечовому міхурі;
- більше як 1 підтверджена інфекція СВШ;
- бажання уникнути нетримання сечі та бути соціально активним.

Якщо було вирішено, що дитина має покази до проведення ЧПК, **перед початком її проведення необхідно:**

1. Оцінити сечопуск дитини:
 - Чи є затримка сечі: СМ пальпується над лобковим симфізом.
 - Чи є підтікання сечі, наприклад, при очистці ділянки статевих органів.
 - Чи є у дитини сечопуск під високим тиском.
2. Огляд зразка сечі:
 - Чи сеча чиста / мутна / має неприємний запах.
 - При сумнівах оцінити загальний аналіз сечі та при необхідності провести бактеріологічне дослідження.
3. Провести УЗД нирок та СМ для виявлення рефлюксу, гідронефрозу нирок.
4. У разі інфекції сечовивідних шляхів з лихоманкою, розпочати нітрофурантоїн або ко-тримоксазол протягом 5 днів з контролем сечі після лікування. Якщо виявлено повторне інфікування розпочинається ЧПК.

Подальші дії на початку проведення ЧПК:

1. Пояснити необхідність проведення процедури ЧПК батькам і дитині (залежно від віку та когнітивної функції).
2. Використовуйте найбільший розмір катетера з лубрикантом, який можна ввести в уретру без болю чи зусиль (додаток 3, 6).
3. Після проведення ЧПК переконайтеся що сечовий міхур повністю спорожнений.
4. Дайте інструкції батькам як оцінювати сечу:
 - Чиста – норма, мутна та/чи з поганим запахом – інфікована.
- 5 Поясніть батькам як заповнювати об'ємні карти сечопуску (додаток 1).

6. Частота ЧПК на початку:

- 3 рази на добу достатньо для зменшення інфекції СВШ.
- 5 раз на добу після початку прийому оксибутиніну та для досягнення соціального утримання сечі.

Контроль після початку ЧПК

1. Вимірювати отриманий об'єм сечі та відзначати його у спеціальній карті

2. Батьки повинні відзначити об'єм сечі за декілька днів перед тим, як прийти на наступну консультацію.

3. У випадку вимірювання постійно невеликої кількості сечі НЕ зупиняти ЧПК, але почати прийом оксибутиніну.

4. У випадку мутності і неприємного запаху сечі, що свідчить про її інфікованість:

- заохочувати дитину пити більше,
- забезпечити правильну техніку проведення ЧПК,
- переконатися, що використовується максимально великий розмір катетера.

Фармакологічна терапія

Препаратом вибору при гіперактивності детрузора є оксибутинін. Він може вводитися перорально в дозі 0,3-0,6 мг/кг/д в 2-3 прийоми. А при наявності побічних ефектів перевага надається внутрішньоміхуровому введенню, і лише після цього вирішується питання хірургічного втручання [11, 17, 19, 23]. При наявності показів оксибутинін може використовуватися постійно [35, 36].

Згідно з рекомендаціями Міжнародної федерації spina bifida та гідроцефалії (2018), **показами до початку прийому оксибутиніну є:**

1. "Небезпечний сечовий міхур" – при детрузорно-сфінктерній дисернергії (ДСД) та підвищенні внутрішньоміхурового тиску вище 40мм.вод.ст.
2. Завжди мала кількість сечі.
3. Утримання інфекцій сечовивідних шляхів після початку ЧПК.
4. Покращення соціального утримання сечі.

Важливо:

– прийом оксибутиніну не потрібно зупиняти, дитина потребує його протягом всього життя;

– інфекція сечового міхура не є підставою для зупинки оксибутиніну, оскільки оксибутинін запобігає висхідному інфікуванню нирок.

Перед початком прийому оксибутиніну необхідно:

1. Переконатися, що батьки та / або дитина здатні правильно виконувати ЧПК 5 разів на день.

2. Оцінити розмір катетера; найширший розмір який входить в сечівник легко, без примусу – найкраще.

3. Перевірити сечу на наявність інфекції.

4. Починати використовувати 0,2 мг оксибутиніну / кг маси тіла двічі на день.

5. Вимірювати разовий об'єм сечі протягом 3 днів та оцінити чи він збільшується після початку прийому оксибутиніну.

6. Дитина повинна бути сухою протягом більш тривалого періоду між ЧПК та / або отриманий об'єм сечі має бути більшим порівняно з попереднім.

Залежно від клінічної ситуації алгоритм ведення дітей із НСМ є наступним (додаток 4, 5):

При первинному огляді:

– У дитини немає: інфекцій СВШ, нетримання сечі, гідронефрозу. У дитини «безпечний» сечовий міхур (немає підвищення тиску в сечовому міхурі, сфінктерно-детрузорної дисенергії).

Рекомендації: проведення ЧПК не потребує. Повторювати загальний аналіз сечі та УЗД сечовидільних шляхів щороку та за потреби.

– У дитини «безпечний» сечовий міхур, але є інфекції СВШ.

Рекомендації: розглянути питання про початок ЧПК. Повторювати ЗАС, УЗД щороку та за потреби.

– У дитини «безпечний» сечовий міхур, немає інфекцій СВШ, але наявне нетримання сечі та дитина потребує використання памперсу чи урологічних прокладок.

Рекомендації: вирішити питання початку ЧПК: для утримання дитини сухою розпочати ЧПК з частотою не менше 3 разів на день. В

подальшому частота ЧПК залежить від віку чи має бути такою, котра необхідна для утримання дитини сухою.

– За наявності «небезпечного» сечового міхура (підвищення тиску, ДСД), розширення сечоводів, гідронефрозу.

Рекомендації:

– розпочати ЧПК з частотою 3 рази на добу + ведення об'ємної карти кількості сечі для визначення її відповідності до віку дитини та вирішення питання прийому оксипутиніну.

На початку ЧПК проводити хіміопротекцію антисептиками / антибіотиками протягом 2 місяців.

Якщо при наступному огляді:

– Об'єм сечі відповідає віку ((вік+2) x 30 мл), немає інфекцій СВШ чи гідронефрозу: продовжити ЧПК з частотою згідно віку та для досягнення утримання. Цистометрія при необхідності.

– У дитини об'єм сечі малий щодо віку, є інфекції СВШ чи гідронефроз: за можливості провести цистометрію, додати оксипутинін перорально в дозі 0,2 мг/кг на прийом зранку і ввечері.

– Якщо при наступному огляді утримується часті інфекції СВШ чи гідронефроз: ретроградна цистографія + профілактика антибіотиками.

Терапія НСМ залежно від його дисфункціонального типу.

Підходи до терапії НСМ відрізняються залежно від його дисфункціонального типу (рис.) [17].

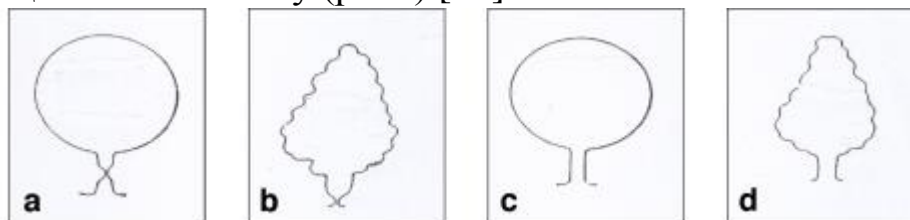


Рис. 3. Дисфункціональні підтипи нейрогенного сечового міхура у дітей із spina bifida (Verpoorten C., Buysse G. M., 2008)

Найлегшим для лікування вважається **тип А** (**гіпофункція детрузора + гіперфункція сфінктера**). Цей тип НСМ потребує раннього лікування через затримку сечі, високий тиск наповнення і безперервне нетримання сечі. В цьому випадку ефективною є ЧПК. Її проведення робить сечовий міхур «безпечним», знижує частоту інфекцій СВШ, і не менш важливим є те, що дитина залишається сухою. Повне спорожнення сечового міхура є вкрай важливим для уникнення його інфікування внаслідок утримання залишкової сечі.

Дисфункціональний **тип В** (**гіперактивність детрузора + гіперактивність сфінктера**) характеризується високим тиском наповнення та спорожнення СМ, що є надзвичайно небезпечним від народження внаслідок детрузорно-сфінктерної дисенергії. У даному випадку застосування оксибутиніну дозволяє фармакологічно корегувати гіперактивний детрузор до неактивного резервуара (ситуація, аналогічна типу А), що спорожнюється за допомогою ЧПК.

При **типі С** (**гіпоактивність детрузора + гіпоактивність сфінктера**) ЧПК знижує ступінь нетримання сечі та дозволяє зменшити частоту інфекцій СВШ. Із віком при цьому типі НСМ для досягнення утримування сечі діти потребують хірургічної корекції функції зовнішнього сфінктера. Важливим застереженням тут є те, що нестабільність детрузора може з'явитися лише після хірургічного втручання та покращення функції вихідного отвору СМ. При відсутності вчасної діагностики та терапії (рекомендується оксибутинін) оперативне втручання може перетворити «вологий, але безпечний» СМ у «сухий, але небезпечний».

При останньому дисфункціональному **типі D** (**гіперактивність детрузора + гіпоактивність сфінктера**) спостерігається нетримання сечі через нестабільність детрузора. Поступово цей тип стає небезпечним у зв'язку з розвитком вторинних змін стінки СМ, а саме гіпертрофії детрузора та втрати адаптації СМ. Таким чином, лікування полягає у проведенні ЧПК у поєднанні з оксибутиніном і в пізнішому віці хірургічної реконструкції СМ (таблиця 3) [11, 17, 18, 19].

Основні симптоми та підходи до терапії при різних функціональних підтипах нейрогенного сечового міхура

(Verpoorten C., Buyse G. M., 2008)

Дисфункціональний підтип	Наслідки	Терапія
А: сфінктер ++ / детрузор --	«Небезпечний», нетримання, інфекції	Безпечний і сухий при ЧПК
В: сфінктер ++ / детрузор ++	ДСД, небезпечний з народження (рефлюкс, інфекції, пошкодження нирок)	Безпечний і сухий оксипутиніном + ЧПК
С: сфінктер -- / детрузор --	Безпечний, але є нетримання	Безпечний і сухий з ЧПК + хірургічна пластика сфінктера
Д: сфінктер -- / детрузор ++	Небезпечний + є нетримання	Безпечний і сухий при ЧПК + оксипутинін + хірургічна пластика.

Після призначення відповідної терапії необхідним є **подальше спостереження**, а при необхідності корекція ведення пацієнта (частота проведення ЧПК, дозування та спосіб введення ліків). Ефективність лікування можна оцінити, використовуючи клінічні параметри (включаючи частоту та об'ємні карти ЧПК), аналіз сечі, ультразвукове дослідження нирок та сечового міхура, рентгенівську цистографію, цистометрію та інші уродинамічні дослідження.

Частими проблемами котрі турбують після початку проведення ЧПК та/чи оксипутиніну це те, що у дитини утримується *нетримання сечі* та *залишаються частими інфекції СВШ*. Згідно з рекомендаціями Міжнародної федерації Spina bifida та гідроцефалії (2018), **якщо у дитини утримується нетримання необхідно:**

– Оцінити наявність інфекції СВШ. Якщо інфекція не виявлена, то необхідно провести УЗД для виключення МСР.

– Оцінити частоту ЧПК на добу і рекомендувати проводити її частіше.

– Оцінити необхідність початку прийому оксибутиніну (якщо не отримує) або збільшення його дози (якщо отримує).

– При закрепах розпочати програму промивання кишечника.

– Якщо все вищенаведене не покращує утримання сечі, можливо дитина потребує хірургічної корекції.

При утриманні інфекцій СВШ необхідно:

– Перевірити, чи дитина використовує катетер правильного розміру, оцінити, чи можливе використання ширшого катетер (без застосування сили);

– Оцінити, чи дотримуються батьки правильної техніки ЧПК;

– Оцінити частоту ЧПК (5 разів на день);

– Перевірити, чи дитина отримує оксибутинін та чи батьки дають його регулярно. Необхідно розпочати прийом оксибутиніну за потреби;

– Оцінити необхідність підвищення дози оксибутиніну;

– Оцінити, чи дитина виконує промивання кишечника, і розпочати його за потреби;

– Якщо частота інфекцій не зменшилася, необхідно виключити МСР (УЗД, цистографія);

В частини дітей при використанні оральних форм оксибутиніну спостерігаються побічні реакції, що утруднюють чи роблять неможливим його подальший прийом. В таких випадках рекомендовано внутрішньоміхурове введення препарату. На сьогодні також доведено, що внутрішньоміхурове введення окситутиніну є значно ефективнішим за оральні форми. Проте, на даний час дані форми незареєстровані в Україні, а закордонні аналоги є досить дорогівартісними. В такому випадку міжнародна організація Spina bifida та гідроцефалія рекомендує використовувати розчин оксибутиніну приготовлений самостійно (додаток 8).

Програма очищення кишечника у дітей із spina bifida

Нетримання випорожнень є однією з проблем, що погіршує якість життя дітей із SB [37]. За різними даними, більше 50 % дітей із SB не вдається досягти утримання калу [38]. Це є одним із основних факторів, що погіршують якість життя дитини із SB. У них розвиваються такі ускладнення як хронічний закреп, мегаколон, недостатнє спорожнення сечового міхура, інфікування сечовивідних шляхів, порушення функціонування шунту, а також психологічні проблеми, такі як психосоціальна травма, зниження самоповаги, соціальної взаємодії пов'язані з невдалою корекцією розладів кишечника та нетриманням калу [38].

Основними цілями терапії нейрогенного кишечника є:

- досягти виділення м'якої сформованої фекаломи,
- регулярного контрольованого випорожнення,
- ліквідувати нетримання (енкопрез) [37].

Терапія усіх дітей з SB повинна включати:

- Раціональне харчування з достатнім вмістом клітковини.
- Пиття достатньої кількості води, що має важливе значення для забезпечення успішної корекції закрепів та для нормального функціонування органів сечовиділення та профілактики розвитку їх інфікування.

– Медикаментозна терапія: препарати лактулози та поліетиленгліколю 4000 у вікових дозах.

– Промивання кишечника.

Для промивання кишечника може використовуватися спеціалізована іригаційна система з анальним балонним катетером (за різними рекомендаціями для дітей старших 6 років) або звичайний пластиковий мішок (як ємність для води) приєднаний через трубку до конусоподібного наконечника (для дітей від 1-2 років і старших) (рис 3). Перевага використання безлатексного конусоподібного наконечника полягає в тому, що він не потребує обробки вазеліном чи іншими олійними розчинами, є м'яким та вводиться на невелику відстань. Конусоподібна форма запобігає зворотному витіканню рідини, що є частою проблемою у дітей з SB внаслідок недостатності функції зовнішнього сфінктера. Також, використання такого наконечника краще переноситься дітьми молодшого віку, з якими тяжче досягти взаємодії.



Рис. 3. Система для проведення клізми з конусоподібним наконечником

Особливістю процедури є те, що вона проводиться сидячи, з обов'язковою опорою дитини ногами об тверду поверхню (додаток 7). Дитина має сидіти на горшку чи спеціальному кріслі чи туалеті. Кухоль Есмарха наповнюють водопровідною водою з розрахунку 20-30 мл/кг маси тіла дитини, кімнатної температури. Наконечник необхідно ввести в анальний отвір та відкрити заглушку, щоб вода витікала. Далі наконечник залишають ще на 5 хв для того, щоб вода затрималася в кишечнику дитини. Після видалення наконечника дитина має посидіти на унітазі ще 15-20 хв. У перші 5 днів процедуру необхідно проводити кожен день, а далі згідно потреб дитини кожного дня чи через 1-2 дні. Основна ціль: дитина має залишатися «сухою».

Приблизний об'єм води згідно віку на одну процедуру:

- Діти до 1 року: 150-250 мл.
- Діти від 2 років: 300-500 мл.
- Підлітки: 500-750 мл.
- Дорослі: 750-1000 мл.

Якщо дитина все ще втрачає рідину через 2 години після процедури: необхідно використовувати менше води.

Дитина все ще забруднюється між 2 очищеннями: необхідно використовувати більше води.

У дитини є пітливість, нудота, запаморочення: необхідно використовувати менше води.

Виділення калових мас утруднене: необхідно додати 10 мл гліцерину до 100 мл води. При діарейі – кількість зменшити.

Інші методи реабілітації

Поширеними методами реабілітації нейрогенних розладів сечового міхура є лікувальна фізкультура та фізіотерапія. Лікувальна фізкультура при нейрогенному сечовому міхурі включає проведення вправ для зміцнення м'язів малого таза, спини і живота [11]. Методика фізіотерапії залежить від виду нейрогенного сечового міхура. При гіпоректорній дисфункції використовують електростимуляцію, а при гіперекторній – теплові процедури на ділянку сечового міхура і поперековокрижову зону. Окрім того, ефективними є сегментарний масаж, рефлексотерапія [7, 9, 11, 24].

У 1970-х роках минулого століття в Сполучених Штатах Америки почали використовувати метод біологічного зворотного зв'язку (БЗЗ). Ця методика полягає в тому, що при свідомому відстеженні несвідомих реакцій організму можна навчитися ними керувати. Ця методика є неінвазивною, нетоксичною та ефективною, що особливо важливо при реабілітації дітей і широко використовується при розладах сечовипускання і акту дефекації. За допомогою спеціально розроблених приладів та тренажерів відбувається зчитування стану м'язів тазового дна. Їх некоординована робота відображається на екрані приладу у вигляді перешкод у показі мультфільму чи погіршенні звуку тощо [39]. Завдяки спрямованим зусиллям для покращення зображення чи звуку діти вчаться координувати роботу певних груп м'язів і таким чином відбувається тренування та корекція їх роботи.

Терапія спинномозкової грижі є складним та довготривалим процесом, що потребує координованої та довготривалої співпраці лікарів різних спеціальностей. Основними напрямками реабілітації дітей зі СВ є забезпечення фізичної активності, рухливості, контроль за вагою тіла, мінімізація нейрогенних розладів сечового міхура та кишечника, що, в свою чергу, впливає на тривалість та якість життя [7].

Удосконалення програм реабілітації дітей із spina bifida, створення мультидисциплінарної команди з залученням фізіотерапевта чи реабілітолога дозволить покращити ефективність терапії та, відповідно, якість життя таких пацієнтів [7].

Список використаних джерел

1. Castilla E. E. International Clearinghouse for Birth Defects Surveillance and Research. Annual Report 2011 with Data for 2009 / E. E. Castilla, L. D. Botto, M. K. Bakker. [Internet]. – 2011. – Available from: <http://www.icbdsr.org/filebank/documents/ar2005/Report2011.pdf>
2. Singh D. K. Families of children with spina bifida: A review / D. K. Singh // *Journal of Developmental and Physical Disabilities*. – 2003. – No. 15. – P. 37–54.
3. Crytzer T. M. Physical activity, exercise, and healthrelated measures of fitness in adults with spina bifida: a review of the literature / T. M. Crytzer, B. E. Dicianno, R. Kapoor // *PM&R*. – 2013. – No. 5 (12). – P. 1051–1062. DOI: 10.1016/j.pmrj.2013.06.010.
4. Spina bifida outcome: a 25-year prospective / R. M. Bowman, D. G. McLone, J. A. Grant [et al.] // *Pediatr. Neurosurg*. – 2001. – No. 34. – P. 114–120.
5. Боярчук О. Р. Сучасні аспекти консервативної терапії нетримання сечі та збереження функції нирок у дітей із спінальним дизрафізмом / О. Р. Боярчук, К. Т. Глушко // *Здоровье ребенка*. – 2018. – № 6. – С. 602–608.
6. Spina Bifida / A. J. Copp, N. S. Adzick, L. S. Chitty [et al.] // *Nature Reviews Disease Primers*. – 2015. – No. 1. – P. 15007. DOI: 10.1038/nrdp.2015.7.
7. Сучасні аспекти реабілітації дітей із spina bifida. О. Р. Боярчук, К. Т. Глушко, Н. М. Свірська, В. В. Ковальов, О. Р. Шило // *Здобутки клінічної і експериментальної медицини*. - 2018. - № 4. – С. 53-57.
8. Kurzrock E.A. Renal deterioration in myelodysplastic children: urodynamic evaluation and clinical correlates / E.A. Kurzrock, S. Polse // *The Journal of Urology*. — 1998. — № 159. — С. 1657-1661. DOI: 10.1097/00005392-199805000-00084.
9. Наконечний А.Й. Нейрогенні розлади функцій сечового міхура / А.Й. Наконечний, Д.Д. Іванов, Р.А. Наконечний // *Новости медицины и фармации*. — 2010. — № 8 (321).
10. Зоркин С.Н. Нейрогенный мочево́й пузырь у детей. Возможности фармакотерапии / С.Н. Зоркин, Т.Н. Гусарова, С.А. Борисова // *Лечащий врач*. — 2009. — № 1. — С. 42-44.

11. Дубина С.П. Диагностика и терапия энуреза у детей (научный обзор и личные наблюдения) / С.П. Дубина, О.С. Евтушенко, С.К. Евтушенко // Міжнародний неврологічний журнал. — 2013. — № 6 (60). — С. 114-120.

12. Kancherla V. Population-based study to determine mortality in spina bifida: New York State congenital malformations registry, 1983 to 2006 / V. Kancherla, C.M. Druschel, G.P. Oakley // Clinical and Molecular Teratology. — 2014. — Vol. 100, № 8. — P. 563-575. doi: 10.1002/bdra.23259.

13. Renal transplantation in patients with spina bifida / D.M. Little, M.J. Gleeson, D.P. Hickey, M.G. Donovan, D.M. Murphy // The Urology. — 1994. — № 44. — P. 319-321.

14. Madersbacher H. The various types of neurogenic bladder dysfunction: an update of current therapeutic concepts / H. Madersbacher // Paraplegia. — 1990. - № 28. — P. 217-29.

15. EAU guidelines on neurogenic lower urinary tract dysfunction / J. Pannek, B. Blok, D. Castro-Diaz [et al.] // 2011. — Vol. 64. Available from: https://uroweb.org/wp-content/uploads/20_Neurogenic-LUTD_LR.pdf

16. Kitchens D.M. Pediatric urodynamics: basic concepts for the neurosurgeon / D. M. Kitchens, C. D. Herndon, D. B. Joseph // Neurosurg Focus. — 2007. - № 23(2). — P. E8. DOI: 10.3171/FOC-07/08/E8.

17. Verpoorten C. The neurogenic bladder: medical treatment / C. Verpoorten, G.M. Buyse // Pediatric Nephrology. — 2008. — № 23. — P. 717-725. DOI: 10.1007/s00467-007-0691-z.

18. Sturm R.M. The management of the pediatric neurogenic bladder / R.M. Sturm, E.Y. Cheng // Current bladder dysfunction reports. — 2016. — № 11. — P. 225-233. doi: 10.1007/s11884-016-0371-6.

19. Treatment of the neurogenic bladder in spina bifida / Tom P.V.M. de Jong, R. Chrza, A.J. Klijn, P. Dik // Pediatric Nephrology. — 2008. — № 23. — P. 889-896. DOI: 10.1007/s00467-008-0780-7.

20. Snow-Lisy D.C. Update on urological management of spina bifida from prenatal diagnosis to adulthood / D.C. Snow-Lisy, E.B. Yerkes, E.Y. Cheng // The Journal of Urology. — 2015. — Vol. 194, № 2. — P. 288-296. DOI: 10.1016/j.juro.2015.03.107.

21. Early start to therapy preserves kidney function in spina bifida patients / P. Dik, A.J. Klijn, J.D. van Gool, C.C. de Jong-de Vos van

Steenwijk, T.P. de Jong // *European Urology*. — 2006. — Vol. 49, № 5. — P. 908-913. DOI: 10.1016/j.eururo.2005.12.056.

22. Gordon I. Vesico-ureteric reflux, urinary-tract infection, and renal damage in children / I. Gordon // *The Lancet*. — 1995. — Vol. 346, № 8973. — P. 489-490.

23. Maison P.O.M. The management of paediatric neurogenic bladder: an approach in a resource-poor setting / P.O.M. Maison, J. Lazarus // *Paediatrics and International Child Health*. — 2017. — Vol. 37, № 4. — P. 280-285. DOI: 10.1080/20469047.2017.1351745.

24. Медикаментозная и немедикаментозная терапия последствий взрывно-осколочного ранения позвоночника у ребенка с ушибом спинного мозга и нарушением функции тазовых органов / С.К. Евтушенко, С.П. Дубина, О.С. Евтушенко, Н.В. Яновская // *Современная педиатрия*. — 2015. — № 6 (70). — С. 40-42. DOI: 10.15574/SP.2015.70.40.

25. Estimating normal bladder capacity in children / M. Kaefer, D. Zurakowski, S. Bauer [et al] // *The Journal of urology*. — 1997. — Vol. 158, № 6. — P. 2261-2264. DOI: 10.1016/S0022-5347(01)68230-2.

26. Bladder capacity (ounces) equals age (years) plus 2 predicts normal bladder capacity and aids in diagnosis of abnormal voiding patterns / R. M. Berger, M. Maizels, G. C. Moran [et al.] // *J Urol*. — 1983. — Vol. Feb;129. - № 2. — P. 347-349. DOI: 10.1016/s0022-5347(17)52091-1

27. Protocol for the management of neurogenic bladder for children in developing countries [Internet] / C. Verpoorten, M. Oneko, L. MacGowan, B.C. Warf // Available from: <https://www.ifglobal.org/images/neurogenic-bladder-protocol.pdf>.

28. Kroll P. Pharmacotherapy for Pediatric Neurogenic Bladder / P. Kroll // *Pediatric Drugs*. — 2017. — Vol. 19, № 5. — P. 463-478. doi: 10.1007/s40272-017-0249-x.

29. Frimberger D. The current management of the neurogenic bladder in children with spina bifida / D. Frimberger, E. Cheng, B.P. Kropp // *Pediatric Clinics of North America*. — 2012. — Vol. 59, № 4. — P. 757-767. doi: 10.1016/j.pcl.2012.05.006. Epub 2012 Jun 22.

30. International children's continence society's recommendations for initial diagnostic evaluation and follow-up in congenital neuropathic bladder and bowel dysfunction in children / S.B. Bauer, P.F. Austin, Y.F. Rawashdeh, T.P. de Jong, I. Franco, C. Siggard et al. // *Neurourology and Urodynamics*. — 2012. — № 31. — P. 610-614. DOI: 10.1002/nau.v31.5.

31. Schlager T.A. Effects of single-use sterile catheter for each void on the frequency of bacteriuria in children with neurogenic bladder on intermittent catheterization or bladder emptying / T.A. Schlager, M. Clark, S. Anderson // *Pediatrics*. — 2001. — Vol. 108, № 4. — P. 71-74. DOI: 10.1542/peds.108.4.e71.

32. Clean, intermittent self-catheterization in the treatment of urinary tract disease / J. Lapides, A.C. Diokno, S.J. Silber, B.S. Lowe // *The Journal of Urology*. — 2017. — Vol. 197, № 2. — P. 122-124. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.juro.2016.10.097>.

33. Predictors of parenting stress in mothers of children with spina bifida / Y. Kanaheswari, N.N. Razak, V. Chandran, L.C. Ong // *Spinal Cord*. — 2011. — Vol. 49, № 3. — P. 376-380. doi: 10.1038/sc.2010.125.

34. Early clean intermittent catheterization may not prevent dimercaptosuccinic acid renal scan abnormalities in children with spinal dysraphism / J. Woo, K. Palazzi, J. Dwek, G. Kaplan, G. Chiang // *Journal of Pediatric Urology*. — 2014. — № 10. — P. 274-277. doi: 10.1016/j.jpuro.2013.09.001.

35. Oxybutynin chloride inhibits proliferation and suppresses gene expression in bladder smooth muscle cells / J.M. Park, S.B. Bauer, M.R. Freeman, C.A. Peters // *The Journal of Urology*. — 1999. — Vol. 162, № 3. — P. 1110-1114. DOI: 10.1097/00005392-199909000-00048.

36. Detrusor overactivity in spina bifida: how long does it need to be treated? / E. Ab, P. Dik, A.J. Klijn, J.D. van Gool, T.P. de Jong // *Neurourology and Urodynamics*. — 2004. — № 23 (7). — P. 685-688. DOI: 10.1002/nau.20044.

37. Gor R.A. Medical and surgical management of neurogenic bowel / R. A. Gor, J. R. Katorski, S. P. Elliott // *Curr Opin Urol*. — 2016. — Vol. Jul; 26. - № 4. P. 369-375. doi: 10.1097/MOU.0000000000000299.

38. Sawin K. J. The experience of finding an effective bowel management program for children with spina bifida: the parent's perspective / K. J. Sawin, N. M. Thompson // *J Pediatr Nurs*. — 2009. - № 24. — P. 280–291.

39. БОС-терапия в комплексном лечении детей с эвакуаторными нарушениями функции тазовых органов / З. З. Согтаева, Л. Б. Меновщикова, А. И. Гуревич [и др.] // *Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии*. — 2014. — № 4 (3). — С. 46–50.

Додатки

Додаток 1

Об'ємна карта виділення сечі та катетеризації

Прізвище ім'я по батькові _____

Вік (дата народження) _____

Проведення ЧПК: так / ні , як часто проводите ЧПК _____ разів на день

Дата	Час	Об'єм сечі, мл	Відповідність віку: так/ні	Підтікання сечі: так/ні	Сеча: мутність / запах	Проводиться ЧПК: так/ні

Додаток 2

Протокол УЗД нирок і сечового міхура

УЗД нирок та сечового міхура

Прізвище та ім'я: _____

Вага: _____

Дата народження: _____

Вік: _____

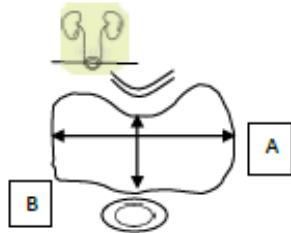
Порядковий номер: _____

Оксибутинін так ні

Дата проведення: _____

Менінгомієлоцеле так ні

Об'єм сечового міхура



A (Ширина) x B (Висота) x C (Довжина) x 0,7

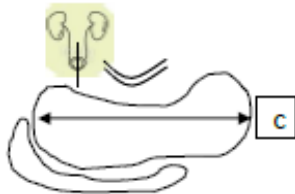
A: _____

B: _____

C: _____

Об'єм сечового міхура в мл перед спорожненням: _____

в мл після спорожнення: _____



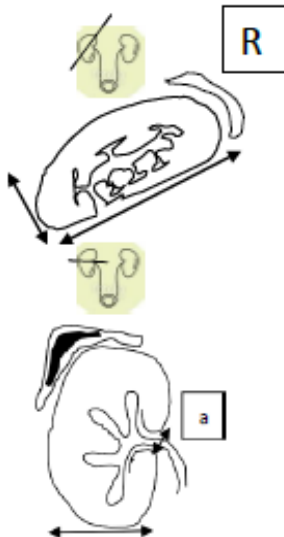
Максимальний об'єм сечового міхура у дітей = (вік в роках x 30) + 30

Залишок сечі не повинен перевищувати 10% від максимального об'єму сечового міхура.

Тиск в сечовому міхурі, виміряний перед спорожненням:

_____ (Норма 10-15 см H₂O)

УЗД нирок



Анатомія: збережена порушена

Кірково-мозкова диференціація: виражена знижена

Миска: розширена в нормі

Довжина в см: _____ Висота в см: _____

Ниркова миска: в нормі розширена

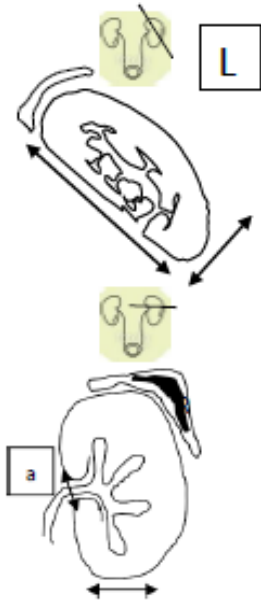
Ниркові чашечки: в нормі розширені

Ниркові піраміди: в нормі розширені

Діаметр проксимального сечоводу (a):

Ширина в см:

УЗД нирок та сечового міхура



Анатомія: збережена порушена

Кірково-мозкова диференціація: виражена знижена

Миска: розширена в нормі

Довжина в см: _____ Висота в см: _____

Ниркова миска: в нормі розширена

Ниркові чашечки: в нормі розширені

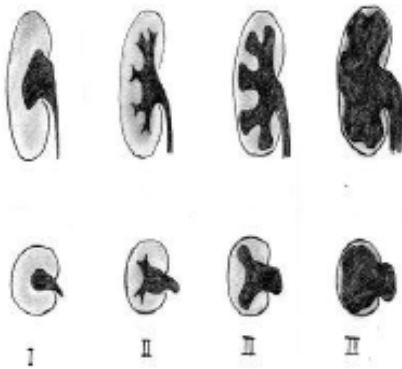
Ниркові піраміди: в нормі розширені

Діаметр проксимального сечоводу (а):

Ширина в см: _____

Об'єм нирки = (Довжина x Висота x Ширина в см) X 0,5

В нормі діаметр проксимального сечоводу < 0,4 см



Нирковий рефлюкс

Відсутній

I° Помірне розширення проксимального сечоводу і миски.

II° Помірне розширення миски і чашечок.

III° Значне розширення миски, чашечок, піраміди розширені, але все ще візуалізуються.

IV° Виражене розширення сечоводу, миски, чашечок. Зруйнована структура пірамід і чашечок.

Висновок

План лікування

Оксибутинін: так

ні

Доза/Частота:

Наступний візит :

Підпис лікаря:

Додаток 3

Орієнтовні розміри катетера залежно від віку та маси тіла дитини

Розмір катетера = діаметр в мм x 3

вік	Маса тіла (кг)	Розмір катетера
0-6 міс	3,5-7	6
1 рік	10	6-8
2 роки	12	8
3 роки	14	8-10
5 років	18	10
6 років	21	10
8 років	27	10-12
12 + років	30+	12-14



Додаток 4

Нейрогенний сечовий міхур: протокол для дітей із Spina bifida (IF воркшоп в Кіджабі, жовтень 2005, укладач доктор М. Онеко)

Обстеження:

1. УЗД нирок і сечового міхура: при народженні, 3 місяці, 6 місяців, 1 рік, далі щороку.

2. Загальний аналіз сечі: при народженні, 3 місяці, 6 місяців, 1 рік, далі щороку. А також щоразу, коли в дитини є фебрильна температура тіла.


Рішення про початок ЧПК:

При первинному огляді:

дані про затримку сечі **чи**
зміни на УЗД **чи**
підтверджена інфекція СВШ **чи**
бажання досягти утримання сечі та бути «сухим»



РОЗПОЧНІТЬ ЧПК + оцінка об'єму сечі за допомогою карт
Проводьте прийом уро-антисептиків/антибіотиків протягом
перших 2-х місяців ЧПК

Об'єм нормальний для віку  Об'єм замалий щодо віку чи є гідронефроз
чи утримуються інфекції СВШ



Лише ЧПК, частота
згідно віку чи бажання
досягти утримання.
Цистометрія якщо дитина
контактна.



Додайте оксibuтинін.
При можливості цистометрія для
визначення об'єму сечового міхура
та тиску точки витокy.



Якщо утримується гідронефроз **чи**
інфекції СВШ:
ретроградна цистограма
+/- тривала антибіотико профілактика

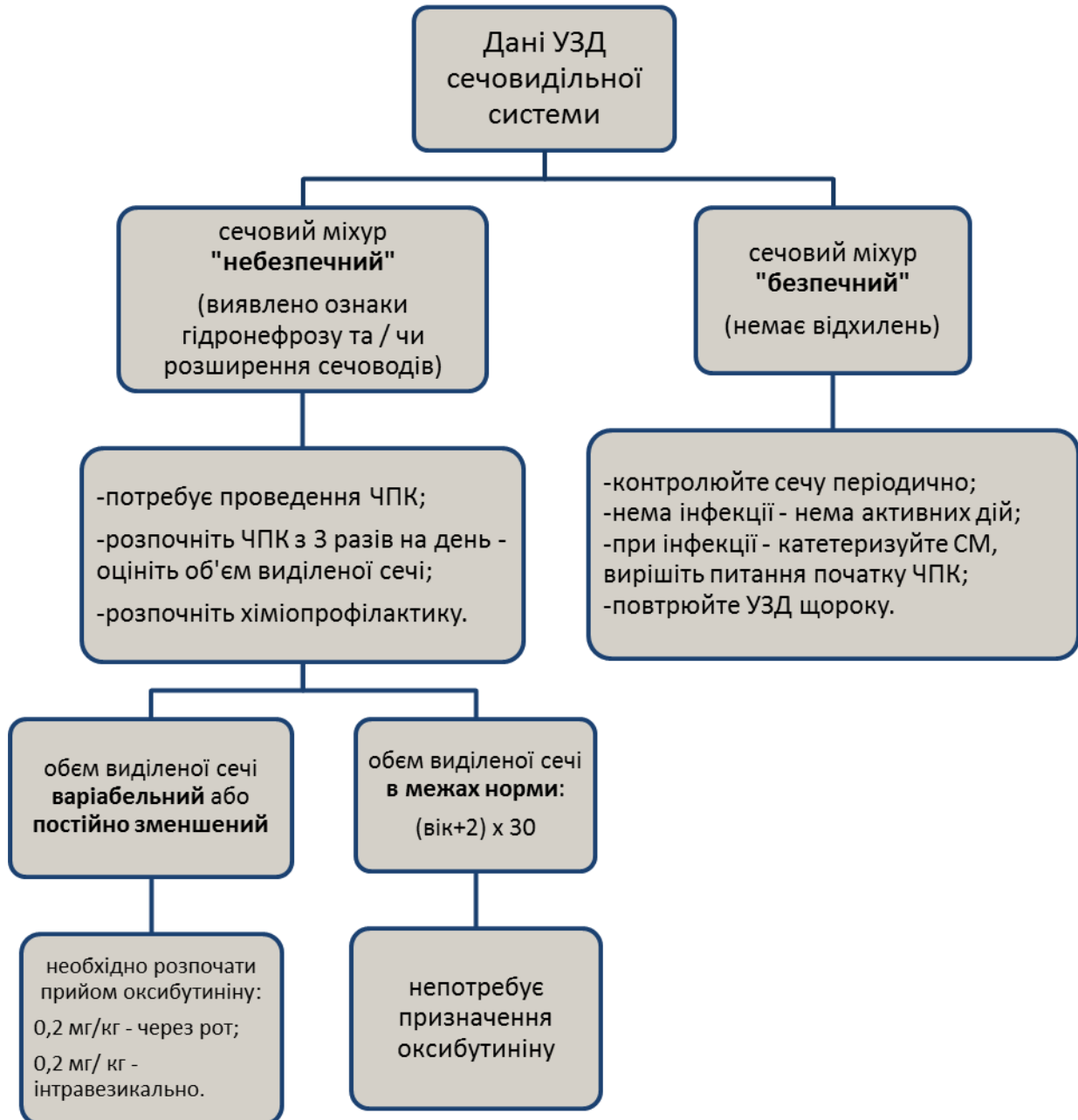
Дозування оксibuтиніну: 0,2 мк/кг зранку і вечером, 3-тя доза
може бути дана в обід.

Додаток 5

Алгоритм ведення нейрогенного сечового міхура у дітей

Основне питання: СМ «безпечний» чи «небезпечний»?

Вирішення: провести УЗД сечовивідних шляхів



Додаток 6 Техніка проведення катетеризації

Катетеризація для дівчаток

1
Переконайтеся,
що у вас є все
необхідне



2
Помийте руки
з милом



3
Сядьте або ляжте для того,
щоб розвести ноги в сторони.
Визначте уретру за
допомогою відчуття чи
дзеркала



4
Введіть катетер в
уретру до початку
витікання сечі,
після чого
просуньте катетр
трохи далі



5
Зачекайте поки вся сеча
випече і утримуйте катетер
в положенні вниз

6
Натисніть на лобок (ділянку
над статевими органами) для
отримання останніх капель
сечі. Витягніть катетер
повільними обертаючими
рухами



7
Помийте руки з
водою і милом

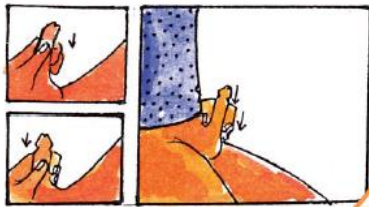
Сечовий міхур повинен бути повністю спорожненим!

Катетеризація ДЛЯ ХЛОПЧИКІВ

1 Переконайтеся, що у вас є все необхідне

2 Помийте руки з водою і милом

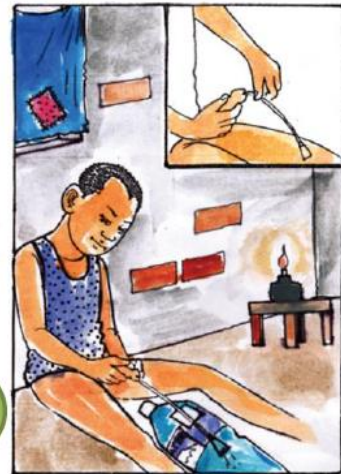
3 Нанесіть гель на кисть і далі на кінчик катетера



Тримайте статевий член у вертикальному положенні, введіть катетер в сечовий міхур. Після початку витікання сечі, введіть катетер трохи далі.



Чекайте, поки вся сеча не вийде. Утримуйте катетер направленим вниз



6 Натисніть в надлобковій ділянці для останніх крапель. Обертаючими руками повільно вийміть катетер



Помийте руки з милом і водою

Сечовий міхур має бути повністю порожнім!

НЕОБХІДНИЙ МАТЕРІАЛ

1. Силіконові катетери, без латексу для запобігання алергії
2. Любриканти для хлопчиків (при їх недоступності - вода, рослинна олія чи гліцерин).
3. Безбарвна прозора посудина для збирання сечі
4. Нестерильні матеріали для очищення ділянки статевих органів (серветки без спирту).
5. Вода і мило для миття рук.
6. Безлатексні рукавички
7. Використовуйте найширший катетер, який можна ввести в сечівник:
 - Для хлопчиків: почніть з короткого катетера для дітей та малюків (8 розмір), у подальшому використовувати довгий катетер.
 - Для дівчаток: завжди використовуються короткі катетери.

ЯК ВИКОНУВАТИ ЧИСТУ ПЕРЕРИВЧАСТУ КАТЕТЕРИЗАЦІЮ (ЧПК)

ЧПК виконана *добре*, якщо сечовий міхур *повністю порожній* після катетеризації.

Навіть кілька крапель сечі, залишеної в міхурі, можуть викликати інфекцію сечового міхура.

1. Помити руки з милом, висушити їх, одягнути безлатексні рукавички. Батьки повинні лише помити руки.

2. Очистити ділянку статевих органів:

- Один раз на день, та після кожного забруднення
- Завжди промивайте спереду назад для уникнути забруднення сечівника фекаліями.

3. Введення катетера.

Використовувати найширший катетер, який можна ввести в сечівник без зусиль.

– Для хлопчиків: розмістити любриканти на тильній частині кисті та нанести на кінчик катетера. Якщо любриканти недоступні, використовувати рослинну олію або воду.

– Для дівчат: розвести статеві губи так, щоб отвір сечівника було чітко видно

4. Повільно та обережно введіть катетер в сечівник, поки не отримаєте сечу.

5. Просунути катетер ще на 2 см глибше, щоб переконатись, що обидва отвори катетера є в сечовому міхурі.

6. Зібрати сечу у прозору посудину або контейнер для збору сечі та оцінити чи сеча є прозорою / мутною.

7. Коли сеча перестане витікати, злегка натиснути на ділянку над лобком.

8. Повільно, обертаючими рухами почати виводити катетер. При повторній появі сечі припинити виведення катетера.

9. Помити руки з милом та висушити їх.

Щоб запобігти інфекціям, після кожної катетеризації сечовий міхур повинен бути повністю порожній.

ОЧИЩЕННЯ І ЗБЕРІГАННЯ КАТЕТЕРІВ

Для кожної катетеризації має використовуватися новий катетер.

Міжнародна федерація spina bifida і гідроцефалії допускає повторне використання катетерів у країнах з низьким рівнем доходів до 1 тижня.

1. Промити катетер зсередини та зовні водою.

2. Струсити залишки води. Залишити його висохнути.

3. Зберігати в чистій тканині.

Додаток 7

Методика проведення промивання кишечника



INTERNATIONAL
FEDERATION
for
SPINA BIFIDA
and
HYDROCEPHALUS

Очищення кишечника

CHILD-HELP
INTERNATIONAL

1. Зробіть крісло для туалету.
Переконайтеся, що його краї гладенькі



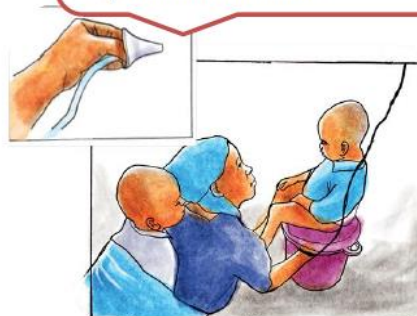
2. Поясніть необхідність проведення процедури дитині та її батькам. Використовуйте ілюстрації



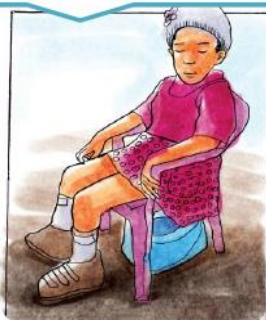
3. Наповніть пакет водою кімнатної температури, використовуйте приблизно 20-30 мл/кг ваги дитини



4. Введіть наконечник в задній прохід та затисніть сідниці для того, щоб вода залишалася в середині кишечника.



5. Переконайтеся, що ноги дитини мають опору на землю чи лавку



6. Залиште дитину посидіти на кріслі ще 15-20 хв для досягнення кращого результату

Дитина все ще втрачає рідину через 2 години після процедури: використовуйте менше води.

Дитина все ще забруднюється між 2 очищеннями: використовуйте більше води.

У Дитини є пітливість, нудота, запаморочення: використовуйте менше води

Виділення калових мас утруднене: додайте 10 мл гліцерину до 100 мл води. При діарейі – кількість зменшіть.

Додаток 8

Матеріали для приготування розчину оксипутиніну:

1. Розчин натрій хлориду 0,9%, 500 мл.
2. 10 таблеток оксипутиніну 5 мг.
3. Стерильний шприц з голкою.
4. Стерильний контейнер.
5. Непрозора пляшка 100 або 200 мл.
6. Додаткова посудина для вимірювання добової дози.
7. Шприц Жане.

Таблиця

Доза оксипутиніну для внутрішньоміхурового введення

Для внутрішньоміхурового введення доза оксипутиніну 500 мг на

500 мл NaCl 0,9% 0,2 мг / кг 2 рази на день

(+ додатковий об'єм, що залишається в катетері)

Маса тіла, кг	Доза 2 рази на день	Маса тіла, кг	Доза 2 рази на день
3	0,6 мл	17	3,4 мл
4	0,8 мл	18	3,6 мл
5	1,0 мл	19	3,8 мл
6	1,2 мл	20	4,0 мл
7	1,4 мл	21	4,2 мл
8	1,6 мл	22	4,4 мл
9	1,8 мл	23	4,6 мл
10	2,0 мл	24	4,8 мл
11	2,2 мл	25	5,0 мл
12	2,4 мл	26	5,2 мл
13	2,6 мл	27	5,4 мл
14	2,8 мл	28	5,6 мл
15	3,0 мл	29	5,8 мл
16	3,2 мл	30	6,0 мл

Для дітей понад 50 кг не варто використовувати понад 10 мл 2 рази на день.

Додатковий об'єм, що залишається в катетері

Катетер Нелатона жіночий	Катетер Нелатона чоловічий
Розмір 8=0,8 ml	Розмір 8=1,5 ml
Розмір 10=1,2 ml	Розмір 10=2 ml
Розмір 12=1,5 ml	Розмір 12=2,5 ml
Розмір 14=1,8 ml	Розмір 14=3 ml

Приготування розчину оксибутиніну:

1. Розім'яти 10 таблеток «Сибутін» у порошок.
2. Висипати порошок в чистий контейнер (стерильний стакан, ємність).
3. Із 500 мл флакону із 0,9 % натрій хлоридом (фізіологічним розчином) набрати 10 мл рідини стерильним шприцом.
4. Змішати порошок із фізіологічним розчином, перемішуючи голкою суміш у стерильній ємності.
5. Набрати тим же шприцом і голкою повний вміст ємності.
6. Ввести приготовлену суміш у пляшку з соляним розчином 500 мл.
7. Наповнити маленьку темну стерильну пляшку для щоденного використання приготовленим розчином.
8. Зберігати в темному місці.
9. Для запобігання забруднення дозування варто проводити із використанням іншої посудини.

Введення розчину оксибутиніну:

Необхідно чітко пояснити батькам, щодо важливості застосування розчину оксибутиніну, добової дози розчину оксибутиніну для внутрішньоміхурового введення. Техніка введення розчину передбачає наступні кроки:

1. Приготовлений розчин, для повсякденного використання налити в додаткову посудину для вимірювання добової дози.
2. Набрати необхідну дозу оксибутиніну в шприц Жане.
3. Провести сеанс ЧПК, міцно приєднати шприц до кінця катетера.
4. Ввести катетер глибоко в сечовий міхур для запобігання його подразнення.

5. Ввести розчин оксибутиніну.
6. Витягнути катетер разом із шприцом.

Очищення та зберігання матеріалів:

- Використовувати приготовлений розчин можна протягом 6 тижнів.
- Новий стерильний шприц використовують для приготування нового розчину оксибутиніну, а також для кожної пляшки щоденного використання.
- Переносні пляшки щоразу дезінфікують, промиваючи кип'ятком.
- Шприц Жане після кожного використання промивають водою, осушують і зберігають у розібраному стані (всі елементи окремо).

Ускладнення, що можуть спостерігатися при введенні розчину оксибутиніну:

Відчуття болю та печіння:

- Симптоми: біль та печіння при введенні розчину оксибутиніну.
- Як уникнути?
- Потрібно вставити катетер глибше у сечовий міхур, обережно і повільно ввести розчин оксибутиніну, повільно вийняти катетер.

Видання здійснено:

За фінансової підтримки «Міжнародної Федерації Спіна біфіда і Гідроцефалії» / Міжнародної організації «Допомога дітям»

За сприяння громадської організації «Об'єднання батьків дітей із розщипиною хребта і гідроцефалією «Сяйво духу»

Реквізити Вектор