

# СПИННОМОЗКОВА КИЛА

**Посібник для батьків**

**Під редакцією:  
проф. І.Баріяка і проф. Ю.Орлова**

**Київ 2003**

# **СПИННОМОЗКОВА КИЛА**

(посібник для батьків)

Автори: Проф. **І.Р.Баріляк**, проф. **Ю.О.Орлов**, проф.

**О.А.Данилов**, проф. **В.О.Пирогов**, к.м.н.

**Г.В.Скибан**, к.м.н. **Л.М.Старцева**, к.м.н.

**В.В.Гончар**, **Л.С.Чепіна**, **В.В.Горелік**,

**Л.В.Селюнін**, **А.І.Юришинець**

Автори виражають щире подяку Українсько-американській програмі запобігання вродженим вадам розвитку і її директору професору Володимиру Вертелецькому, завідуючому кафедрою та директору департаменту медичної генетики і тератології Університету Південної Алабами (м. Мобіл, США) за ініціативу вивчення спинномозкової кили та ідею створення батьківських груп підтримки хворим дітям.

## ЗМІСТ

Вступ.....	4
1. Загальні поняття і анатомічна сутність вад розвитку невральної трубки.....	6
2. Історична довідка про вивчення спинномозкових кил.....	14
3. Етіологія.....	15
4. Патогенез.....	17
5. Сучасні можливості діагностики вад розвитку невральної трубки.....	18
6. Деякі супутні вроджені вади розвитку і патологічні стани при дефектах невральної трубки.....	24
7. Основні принципи хірургічного лікування спинномозкових кил і супутньої вродженої патології.....	39
8. Ортопедична патологія у дітей зі спинномозковою килою.....	42
9. Лікувальна фізкультура при спинномозкових килах.....	54
10. Урологічні проблеми у дітей зі спинномозковою килою.....	62
11. Захворювання аноректальної області у дітей зі спинномозковими килами.....	79
12. Медико-соціальні проблеми.....	88
13. Профілактика вроджених вад невральної трубки.....	92
Заклучення.....	98

## ВСТУП

Частота вроджених вад розвитку - дефектів структури, функції або метаболізму — в різних країнах різниться, кожна окрема вада зустрічається не надто часто, але в сукупності (їх відомо біля 4000 видів) вони складають біля 3-4% від усіх новонароджених. В США, наприклад, щорічно народжується 150 000 дітей з вродженими вадами. Природньо, ця патологія займає одне з перших місць у структурі малюкової смертності (до 1 року життя).

Вади невральної трубки відносяться до порівняно частоті вродженої патології. У більшості країн світу аненцефалія, спинномозкова кила, менінгоцеле спостерігається у 1 з 1000 новонароджених. Український Альянс запобігання вродженим вадам розвитку провів аналіз частоти цієї патології в різних регіонах України. В середньому вади невральної трубки мають місце у такої ж кількості новонароджених, причому в Західному і Південному регіонах вони спостерігаються дещо частіше.

Якщо звернути увагу на те, що біля 60% випадків, діагностованих у пренатальному періоді (до пологів), закінчувались перериванням вагітності і елімінацією плоду, то народжується лише третина дітей з цією патологією. Іншими словами, справжня популяційна частота вад невральної трубки значно вища, ніж та, що офіційно реєструється.

Новонароджені діти з цими вадами вимагають негайного нейрохірургічного втручання. Але не дивлячись на те, що їм надається така допомога, у більшості випадків вони залишаються інвалідами на все життя: у них страждають різні системи і органи, такі як нервова система, опорно-руховий апарат, сечостатеві органи та аноректальна система. Тобто діти вимагають постійної консультації відповідних спеціалістів.

Але не меншої (а значно більшої) уваги вони вимагають від батьків: лише терпіння, бажання, знання, та любов до дитини можуть залишити їх дітям надію на одужання, адаптацію у суспільстві, бути повноцінними членами суспільства.

На сьогодні опрацьовані сучасні технології профілактики вроджених вад невральної трубки. У багатьох країнах світу жінки, які планують вагітність, отримують фолієву кислоту у добовій дозі 0,4 мг (400 мкг). Більше того, жінки групи високого ризику щодо народження дитини з

патологією невральної трубки, тобто жінки, у яких були діти з аналогічними змінами, або у яких з цього приводу була перервана вагітність, також мають шанс народити здорову дитину. Для цього їм необхідно вживати фолієву кислоту у добовій дозі 4 мг протягом 1 місяця до вагітності та в перші 3 місяці вагітності.

Нарешті, останнім часом широко впроваджується фортифікація (насичення) продуктів харчування, зокрема, борошна, фолієвою кислотою таким чином, щоб громадяни, вживаючи хлібо-булочні продукти, отримували добову дозу вітаміну.

Найближчим часом така технологія буде впроваджена і в Україні.

Представлена брошура у доступній формі знайомить читача з загальними поняттями та анатомічною сутністю вад розвитку невральної трубки, сучасними діагностичними технологіями, супутніми вадами розвитку (нервової системи, ортопедичною, урологічною, аноректальною патологією) у таких дітей, медико-соціальними проблемами, методами профілактики. Сподіваємося, що вона буде корисною батькам дітей з *spina bifida*.

## ЗАГАЛЬНІ ПОНЯТТЯ І АНАТОМІЧНА СУТНІСТЬ ВАД РОЗВИТКУ НЕВРАЛЬНОЇ ТРУБКИ

Вроджені вади розвитку є однією з головних причин дитячої смертності та інвалідності. В Україні у 2001 році народилось майже 380000 дітей, серед яких 48 000 мали вади розвитку. Значне місце в цій патології займають вади розвитку невральної трубки, які формують різноманітні порушення нервової системи: від аненцефалії (відсутність розвитку головного мозку) до вад розвитку хребта і спинного мозку.

Поняття *spina bifida* об'єднує різноманітні порушення розвитку спинного мозку і хребта:

1. *Spina bifida occulta* - приховане незарощення хребта;
2. *Spina bifida cystica uverta* - відкрита розщілина хребта з формуванням кистозної спинномозкової киля;
3. *Rhachischiasis posterior (totalis et partialis)* - розщілина хребта і м'яких тканин з розпластуванням спинного мозку, що не згорнувся у трубку, які виникають по всій довжині хребта чи тільки в певній його частині.

**Приховані незарощення хребта** звичайно локалізуються в попереково-крижовій області і, як правило, клінічно нічим не проявляються. Часто вони є випадковою знахідкою при проведенні рентгенологічного обстеження хребта. Шкіра в області незарощення дужки хребця не змінена чи має підвищену волохатість, пігментні плями, підшкірні жировики (ліпоми) чи норицеві ходи (дермальні синуси). Анатомічна сутність прихованої розщілини хребта полягає в неповному зарощенні дужки хребця (Рис. 1).

З часу першого описання Virchow R. (1875), Von Recklinghausen (1886) прихованого незарощення хребта вважалось, що ця аномалія розвитку хребта обумовлена порушенням окостеніння, яка не вимагає медичної допомоги. За даними А.Д.Сперанського, неповне змикання крижових дужок зустрічається в 70 % людей і є нормою. Лише наступні анатомічні дослідження і дані сучасних методів прижиттєвої діагностики (комп'ютерна томографія, ядерно-магнітна томографія) дозволили виявити супутні зміни в місцях дефекту дужок хребців, які призводять до нічного нетримання сечі, енурезу, до болей в попереково-крижовій області, порушення постави, рідше до слабкості м'яз ніг, деформації стоп,

чутливих до трофічних порушень. Саме ці випадки *spina bifida occulta* вимагають хірургічної допомоги.

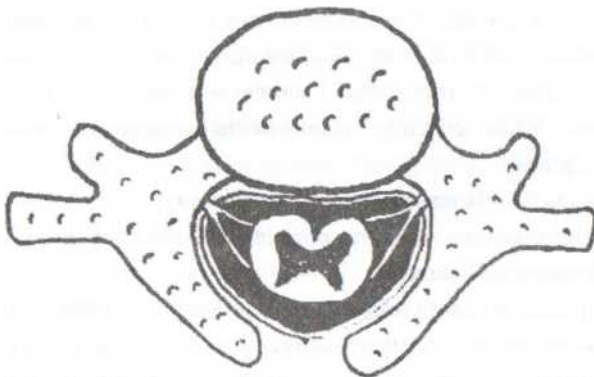


Рис.1 Приховане незарощення хребта (*spina bifida occulta*). Незарощення дужки хребця вказане стрілкою

**Відкриті кистозні розщеплення хребта** (істинні спинномозкові кили) в залежності від ступеню втягнення в патологічний процес нервових структур розділяють:

1. **Оболонкові форми (менінгоцеле)** — розщеплення хребта з вип'ячуванням в дефект твердої мозкової оболонки, але без втягнення в процес нервових структур (Рис. 2). Тверда мозкова оболонка після виходу з кісткового дефекту витончується і зникає. Купол килового мішка представлений тонкою оболонкою. Шкіра килового вип'ячування витончена, а на вершині часто відсутня. Вміст килового мішка — мозкові оболонки і ліквор (спинномозкова рідина). Форма килового мішка звичайно стебельчаста зі звуженою ніжкою. Кістковий дефект захоплює часто один — два хребці. Яких-небудь клінічних проявів при даній формі

кил не відмічається і лише загроза розриву килового мішка, збільшення його розмірів служать основою для хірургічної платики дефекту.

2. Корінцева форма (**менінгорадиклоцеле**) - розщеплення хребта з вип'ячуванням в дефект оболонок спинного мозку і його корінців, які частково можуть закінчуватися в стінці мішка, частково входити в нього, створюючи петлю, але в подальшому, поширюючись в міжхребцеві отвори, формують нормальні нерви (Рис. 3). Кістковий дефект захоплює 3-5 хребців. Неврологічний дефект при цій формі спинномозкових кил залежить від кількості втягнутих в патологічний процес корінців, що сліпо закінчуються в стінці килового мішка. В залежності від цього він може виявлятися від легкої слабкості в кінцівках, тазових порушень до грубих парезів і нетримання сечі.

3. Мозкова форма (**менінгоміоцеле** або **менінгоміслорадиклоцеле**) - розщеплення хребта з втягненням в киловий мішок оболонок, спинного мозку і його корінців (Рис. 4). Піальна оболонка вистеляє киловий мішок. Тверда мозкова оболонка закінчується в зоні розщеплення хребта. Спинний мозок і корінці часто сліпо закінчуються в киловому мішку. Кістковий дефект часто широкий та довгий, захоплює від 3 до 6 - 8 хребців. Шийки як такої киловий мішок не має і з спинномозкового каналу безпосередньо переходить в килове вип'ячування. Шкіра на вершині вип'ячування вкрита тонким листком піальної оболонки, що просвітлюється. Ступінь неврологічного дефекту завжди груба - відсутність рухів в кінцівках, їх недорозвинення, деформації, нетримання сечі і калу. Саме ця мозкова форма спинномозкових кил зустрічається найчастіше, і вона нерідко призводить до розриву килового мішка з витіканням рідини (лікворея).

4. Кистозна форма (**міелоцистоцеле**) - досить рідка форма спинномозкових кил, при яких кінцевий відділ спинного мозку різко розширений за рахунок центрального каналу спинного мозку (Рис. 5). Тому киловий мішок вистелений зсередини циліндричним епітелієм, як і центральний канал. Нервові корінці відходять від зовнішньої поверхні килового вип'ячування і направляються до міжхребцевих отворів. Ступінь неврологічного дефекту, як і при мозковій формі, грубо виражений - відсутність рухів в кінцівках, грубі тазові порушення.



5. Ускладнена форма (**spina bifida complicata**) - характеризується поєднанням однієї з вищенаведених форм спинномозкових гриж з доброякісними пухлинами (ліпомами, фібромами), які фіксовані до оболонок, спинного мозку і його корінців (Рис. 6).

**Незарощення хребта і м'яких тканин з реформованим спинним мозком** (rhachischiasis posterior) - є крайнім ступенем вади, що ніколи не супроводжується кистозним компонентом і вип'ячуванням утворення над шкірою. Дефект шкіри, м'яких тканин, заднього напівкільця каналу хребта відкритий і в його глибині видно смужку нервової тканини з великою кількістю дрібних судин (area medullo-vasculosa). Дефект шкіри прикритий фрагментованою піальною оболонкою з витіканням ліквору. Поширюється частковий рахісизис у живих новонароджених звичайно на 3 - 5 хребців.

Типовим для всіх видів і форм spina bifida є їх заднє розміщення з дефектом заднього напівкільця хребетного каналу. Дуже рідко (менше одного відсотка випадків) незарощення формується на передньобоківій поверхні каналу і виникають передні спинномозкові кили (рис. 7). При попереково-крижовій локалізації ці кили поширюються в малий таз і ускладнюють процес дефекації. При більш високому розміщенні вони можуть здавлювати утворення грудної клітки, шиї, носоглотки.

Розміщення спинномозкових кил по довжині хребта в 90 % випадків обмежується попереково-крижовою областю. Грудна та шийна локалізація кил є відносно рідкою. Цікаво, що при дослідженні матеріалу спонтанних абортів японські вчені виявили частіше порушення формування хребта і спинного мозку в грудному та шийному відділах, а також високу частоту дефектів, що охоплюють весь спинний стовбур. Це говорить про те, що ембріон і плід з грубим дефектом формування невральної трубки, як правило, гине.

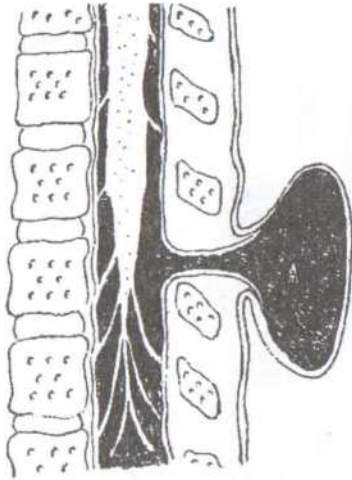


Рис. 2. Менінгоцеле. Розщеплення хребта з вип'ячуванням твердої мозкової оболонки.

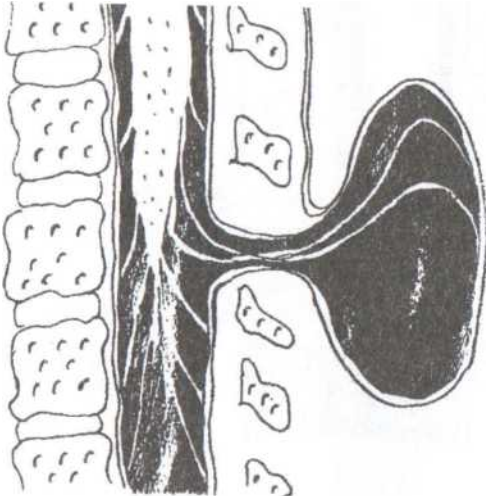


Рис. 3. Менінгорадикулоцеле

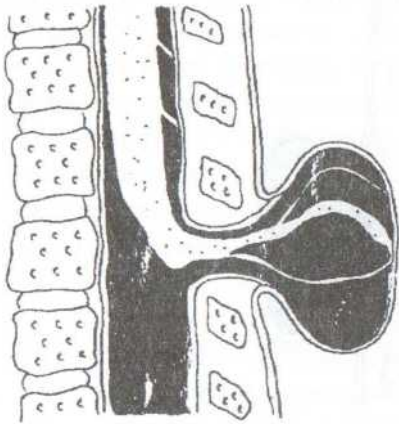


Рис. 4. Менінгомілоцеле

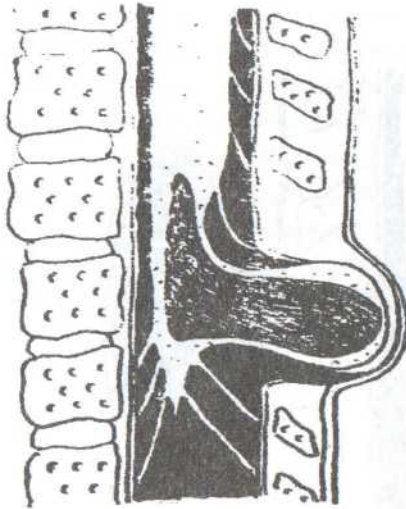


Рис. 5. Мілоцистоцеле.

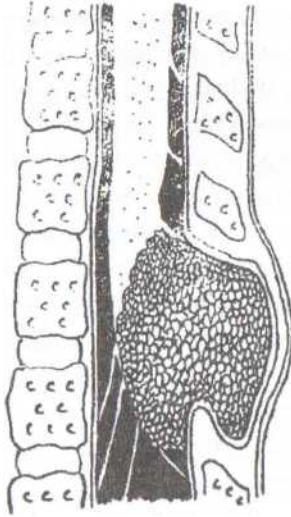


Рис. 6. Ускладнена форма спинномозкової кили (ліпоменінгоцеле).

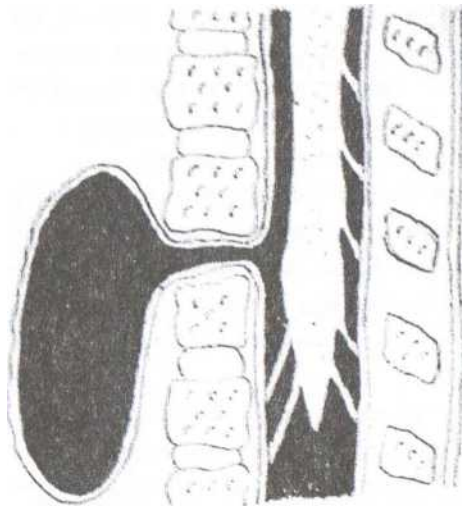


Рис. 7. Передня спинномозкова кила.

Представлене детальне описання анатомічної сутності дефектів розвитку хребта і спинного мозку, що вкладають в поняття “Spina bifida”, обумовлене необхідністю розуміння ступеню дефекту розвитку невральної трубки, які визначають можливості лікувальних заходів, відновлення втрачених функцій, і врешті-решт, перспективи та якість життя пацієнта.

Для розуміння сутності формування вад розвитку хребта та спинного мозку також необхідно, хоча б в загальних рисах, представити процес ембріогенезу (формування і розвитку) цих структур. На першому тижні вагітності у зародка відбувається поділ клітин з утворенням зародкових вузликів. На другому тижні - формування позазародкових частин і утворення осевих органів зародка. На третьому тижні йде процес формування невральної трубки із зовнішнього зародкового листка і відбувається стадія первинної (3-4 тижень вагітності ) та вторинної (4-7-тиждень вагітності) нейруляції.

В процесі раннього ембріонального розвитку особливе місце належить нейруляції - поетапному формуванню нервової трубки в результаті злиття нервової складки. Закриття переднього відділу відбувається приблизно на 25-ту добу ембріонального розвитку, а каудального (заднього) — на 27-му добу. З цього моменту нейруляція вважається завершеною, і центральна нервова система представлена закритою трубчастою структурою з вузькою каудальною частиною - спинним мозком і значно ширшою головною ділянкою, яка характеризується кількома мозковими пухирями.

Весь цей процес відбувається під контролем генів. Саме тому мутації деяких з них призводять до порушення розвитку нервової системи та виникнення вад розвитку. Проте такі ж зміни можуть спостерігатися і при дії деяких тератогенних чинників як фізичної (гіпертермія), так і хімічної природи (гіпервітаміноз А, вальпроєва кислота та ін.) в період розвитку невральної трубки.

В експерименті на лабораторних тваринах кила мозку та мозкових оболонки (екзенцефалія, менінгоцеле), щілина хребта з килою спинного мозку (мієлошизис, рахішизис, spina bifida) або комбіновані вади (рахімієлошизис) легко моделюються за допомогою саліциловокислого натрію, антидіабетичних сульфаніламідів, протипухлинних засобів тощо.

## ІСТОРИЧНА ДОВІДКА ПРО ВИВЧЕННЯ СПИННОМОЗКОВИХ КИЛ

Дослідження палеонтологів переконливо свідчать про те, що вроджені вади розвитку хребта і спинного мозку існують так само давно, як і сучасна людина. Відомі описи вад розвитку хребта у дорослої людини неолітичного періоду (5 000 р до н.е.), бронзового (3 000 р до н.е.) і пізнього залізного віку (800 р до н.е.).

Згадки про пухлинні утворення поперекової області ми знаходимо в працях Гіпократу (460-370 рр до н.е.). В працях італійського анатома Морганьї Батіста (1688-1771 рр.) проведено огляд літератури XVI і XVII ст., що стосується *spina bifida*, і дано опис патології вад невральної трубки із вказанням на зв'язок *spina bifida* і гідроцефалії, *spina bifida* і аненцефалії. Про цю патологію пишуть також Pieter van Forest (1522-1597 рр.), Nicolas Tulpi (1593-1674 рр.), Микола Бидлоо (1714 р.). Ця патологія не лікувалась, так як була безперспективною.

XIX століття відкриває сучасну історію вивчення *spina bifida*. У 1875 р. Virchow R. переконливо довів існування у людини прихованих незарощень хребта - *spina bifida occulta*. У 1886 р. Von Recklinghausen опублікував монографію, в якій докладно описав *spina bifida* як результат порушення формування невральної трубки, вперше виділив три її види: менингоцеле, менингомієлоцеле і мієлоцистоцеле. Всі ці роботи носили описовий характер, хоча і пов'язували порушення рухів, нетримання сечі, деформацію хребта і ступнів з наявністю вади розвитку невральної трубки - зі *spina bifida*.

В доантисептичний період лікування спинномозкових кил зводилось до здавлення мішка і повторних його проколів. Рекомендований Velreau (1846 р.) метод впорскування в порожнину мішка розчину йоду не мав поширення через часті ускладнення і навіть смерті пацієнтів. Більш ефективний спосіб лікування був запропонований лікарем Bayer в 1889 р., який "закривав" кісткову ваду викроєним з підлеглих тканин м'язово-апоневротичним клаптом. Запропоновані надалі модифікації цієї методики залишаються основними в хірургії спинномозкових кил і у наш час. Але до 50-их рр XX ст. до хірургічного лікування *spina bifida* загальне ставлення було негативним. В 1929 р. Fraser J. опублікував результати хірургічного

лікування 131 дитини в Королівській дитячій лікарні м. Единбурга. Після операції вижило 82 дитини. З прослідкованих після операції дітей більше року ще 16 загинуло від прогресуючої гідроцефалії, а більша частина дітей, що вижили, стали знову важкими інвалідами. Це знову поставило питання про недоцільність хірургічного лікування *spina bifida*. Ситуація змінилась після запровадження в 50-их роках клапанних дренажних систем, що імплантуються, для лікування гідроцефалії. В поєднанні з розробкою нових ефективних антибіотиків для лікування запальних ускладнень, дренуючі операції, дійсно, “відкрили двері” для хірургічного лікування спинномозкових кил у дітей (і новонароджених включно).

Однак виживання дітей після хірургічного лікування поставило нові проблеми перед ортопедами, урологами, неврологами, психологами. У дітей, що вижили, часто спостерігались парези кінцівок, деформації хребта і стоп, нетримання сечі, затримка фізичного і психічного розвитку, що вимагало свого лікування. В 1957 р. в Лондоні було створене перше “Товариство дослідження гідроцефалії і *spina bifida*”. За їх прикладом мультидисциплінарні групи медиків (нейрохірургів, ортопедів, урологів, неврологів, психіатрів) для лікування дітей зі *spina bifida* були створені в багатьох країнах.

В Україні багато уваги приділили питанням діагностики і лікування дітей зі спинномозковими килами Свідлер Ю.А. (1962), Гук Н.П. (1965), Масалітін Н.П. (1978), Орлов Ю.А. (1993, 2000).

Незважаючи на те, що на зв'язок спадковості і частоти спинномозкових кил вказували ще дослідники XIX ст., справжній інтерес генетиків до цієї проблеми з'явився в останні десятиріччя XX ст.

## ЕТИОЛОГІЯ

Існує сімейна схильність до народження дитини з *spina bifida*. Мультифакторіальну спадковість підтримують фактори довкілля, сімейні тенденції, зниження ступеню ризику з більшою віддаленістю від родичів і той факт, коли один чи більше нащадків уражені, зростає ризик захворювання в наступних нащадків. В Північній Америці ризик народження дитини із *spina bifida* становить 0,1 - 0,2 %. Якщо в сім'ї є один нащадок з *spina bifida*, ризик досягає 2,5 %. Очевидно, у здорових

сестер і дочок матері дитини з спинномозковою килою підвищується ризик народження хворої дитини. Відома тенденція повторюваних дефектів нервової трубки в сім'ях передбачає декілька можливих генетичних механізмів, включаючи рецесивний ген, домінуючий ген зі зниженою пенетрантністю, рецесивний Х-зв'язаний ген, цитоплазматичну спадковість та полігенне успадкування. На основі аналізу родоводу, Джорд та його колеги припустили, що *spina bifida cystica* і *spina bifida occulta* (прихована) можуть відноситися до аутосомної домінуючої особливості з 75 % пенетрантністю. Однак, для перевірки цієї гіпотези необхідні подальші дослідження. Можливо, існує як генетична, так і негенетична форма *spina bifida*.

Незважаючи на генетичну форму захворювання, всім батькам і близьким родичам дітей зі *spina bifida* необхідно надавати генетичну консультацію.

Прагнення визначити етіологічні фактори *spina bifida* викликане метою попередження захворювання. Варіації ступеня захворюваності залежно від пори року, оточуючого середовища, етнічних класів і соціальних груп, кількості дітей у сім'ї (здатності до дітонародження) і віку матері призвели до дослідження фактора зовнішнього середовища. Це дослідження було проілюстроване на теорії Ренвіка, що тератогенна (та, що породжує вади) субстанція існувала у хворобливих картоплинах і викликала аненцефалію і *spina bifida*. Наступним дослідженням уникнення вживання картоплі і оцінювання випадків підтвердження вилу не вдалося надати переконливі докази на підтримку теорії тератогенної дії хворобливої картоплі. Починаючи з того часу було запідозрено кілька тератогенів, включаючи вальпроєву кислоту, дифенін, триметин, галоперидол, алкоголь, вірусну інфекцію, місцеву анестезію, триамцинолон, інфекційні захворювання, гіпервітаміноз, декстрометорфан і материнську гарячку. Незважаючи на надлишок запропонованих тератогенів щодо *spina bifida*, бракує заключних даних на підтримку випадкового фактора.

Теоретично допускалось, що фактори харчування грають роль в утворенні кили спинного мозку і мозкових оболонок. Був час, коли таким фактором вважали картоплю. Останнім часом спостерігають зв'язок



утворення даної патології з малим вживанням фолієвої кислоти матір'ю. Британські дослідження відносно застосування периконцепційних вітамінів і добавок фолієвої кислоти показали зниження ймовірного ризику повторення вад нервової трубки в сім'ях з попереднім народженням дитини з килою спинного мозку і мозкових оболонок.

### ПАТОГЕНЕЗ

Кила спинного мозку і мозкових оболонок - форма *spina bifida*, при якій фокальний сегмент спинного мозку виглядає плоским пластом нервової тканини, яка є відкритою і може бути помітною на середній лінії хребта. Таке анатомічне порушення може бути результатом або неправильної первинної нейруляції, або вторинного розриву і розщілини нормально сформованого спинного мозку.

Якщо нервові складки не скручуються для перетворення в трубку, вони продовжують існувати у вигляді пласта нервової тканини. Через те, що трубка не закривається, поверхнева ектодерма не відділяється від нервової ектодерми і залишається в бічному (поперечному) положенні. Отже, шкіра, яка розвивається і формується з ектодерми, теж залишається у бічному (поперечному) положенні, залишаючи середню лінію пошкодженою. Мезенхіма не може мігрувати між нервовою трубкою і поверхневою ектодермою і, отже, залишається в ненормальному бічному (поперечному) положенні. Кістковий, хрящовий, м'язовий і зв'язковий елементи теж залишаються в ненормальному бічному положенні. Вони є неповними по середній лінії. Так як м'язи і пластинки сформовані в ненормальному бічному положенні, вони є розділеними (розщепленими) і “вивернутими навиворіт”. Нез'єднаний нервовий пласт відкритий, його можна побачити в середній лінії хребта у місці вади середньої лінії на шкірі, кістці, хрящі, м'язах і зв'язках. Цей стан називають килою спинного мозку чи килою спинного мозку і мозкових оболонок (міелоцеле і міломенінгоцеле).

Припускають, що кила спинного мозку і мозкових оболонок є порушенням закриття нервової плакоти, при якому нервові тканини залишаються в ембріональному вигляді у формі пласта (*spina bifida*).

Одночасне додавання вітаміну А до середовища культивування ембріонів вплинуло на розвиток ембріону. Але ін'єкція вітаміну А вагітній

самці до і під час нейруляції призводила до пошкодження нервової трубки у одних ембріонів, у інших центральний канал виглядав надто розрихленим (дані світлової мікроскопії). На нейроепітелії було видно токсичний вплив на складні внутрішньоклітинні сполуки. У цих експериментах найтоншими частинами нервової трубки були спинна і черевна борозни. У деяких ембріонів на черевній борозні нервової трубки була значна відкрита ділянка. Так як у нормі нервова трубка з черевного боку ніколи не буває відкритою, викликане вітаміном А розширення центрального каналу, можливо, спричинило килу. Результати дослідження щодо вітаміну надають перші експериментальні докази того, нервова трубка дійсно закрилась і потім повторно відкрилась внаслідок розтягу і кили. Інші теорії кили спинного мозку і мозкових оболонок, імовірно, відбивають вторинний феномен.

### **СУЧАСНІ МОЖЛИВОСТІ ДІАГНОСТИКИ ВАД РОЗВИТКУ НЕВРАЛЬНОЇ ТРУБКИ**

Незважаючи на значні успіхи у ранній діагностиці вад розвитку невральної трубки завдяки запровадженню в практику біохімічних методик (дослідження вмісту  $\alpha$ -фетопроतेїну і ацетилхолінестерази в навколоплідних водах), методів інтраскопії плоду (ультразвукові, ядерно-магнітні) основне значення у зниженні частоти цієї аномалії належить попереджувальним заходам. Враховуючи, що причини виникнення вад розвитку невральної трубки є багатофакторними і ці фактори відомі, обгрунтовано формування груп ризику вагітних, у яких імовірність народження дитини з вадою найвища. Тому у всьому світі визнано, що при плануванні вагітності необхідне обстеження майбутньої матері акушером-гінекологом. Це дозволяє вжити заходів з профілактики вад розвитку невральної трубки, віднести вагітних до різних груп ризику і з різною настороженістю проконтролювати перебіг вагітності.

#### **Оптимальний алгоритм пренатального обстеження для зниження частоти вад розвитку невральної трубки:**

1. Період планування вагітності - консультація лікаря-генетика, терапевта, акушера-гінеколога, при необхідності - уролога. Виділення груп вагітних з високим і низьким ризиком народження дитини з вадою розвитку невральної трубки.

2. Пренатальна діагностика і об'єм обстеження вагітних відрізняється в різних групах ризику.

**Група низького ризику:**

- а) Щомісячні консультації (огляди) акушером;
- б) На II триместрі вагітності аналіз крові вагітної на вміст  $\alpha$ -фетопротеїну і ацетилхолінестерази (при підвищенні їх рівня - повторний аналіз їх вмісту в навколоплідних водах і проведення ультразвукового обстеження плоду). Підтвердження наявності вади невральної трубки обґрунтовує постановку питання про переривання вагітності.
- в) На II-III триместрі вагітності - ультразвукове обстеження і підготовка до пологів.

**Група високого ризику:**

- а) Щомісячний огляд акушером;
- б) На II триместрі вагітності обов'язковим є багаторазовий контроль вмісту  $\alpha$ -фетопротеїну і ацетилхолінестерази в сироватці крові і навколоплідних водах, багаторазове ультразвукове обстеження плоду з пошуком можливих інших вроджених вад розвитку плоду, а в складних ситуаціях використовувати магнітно-резонансне (МРТ) обстеження.

Підтвердження наявності вади розвитку невральної трубки звичайно є приводом для переривання вагітності, але сучасні методи пренатальної діагностики не є абсолютними. Вони частіше можуть діагностувати сам факт наявності вади, але часто не можуть уточнити ступінь вираженості цієї вади, особливо *spina bifida*. У той же час, ступінь залучення до патологічного процесу нервових структур є визначальним для прогнозу. При менінгоцеле і своєчасній медичній допомозі це повноцінна дитина, а в майбутньому нормальна працездатна людина. При менінгомієлоцеле навпаки - навіть хірургічна допомога не забезпечує високої якості життя, дитина буде інвалідом, нерідко важким. Тому у основної маси родин перспективного репродуктивного віку виявлення у плода вади розвитку невральної трубки вирішується на користь переривання вагітності. Значно складнішою є ситуація в сім'ях, де вагітність була очікуваною, перспектива нової вагітності малоімовірна, вираженість вади уточнити не вдається. Використовуються додаткові методи діагностики — ядерно-магнітно-резонансна томографія (МРТ), але і вона не завжди дозволяє дати

відповідь на поставлені питання. Доводиться сумісно з батьками, пояснюючи всі обставини і можливі результати, вирішувати долю плода.

### **Постнатальна діагностика вад розвитку невральної трубки.**

На превеликий жаль, частота вагітностей, що плануються, в Україні не перевищує 20-30% випадків. Про факт вагітності часто майбутня мати дізнається на 2-3 місяці вагітності, коли профілактичні заходи з попередження розвитку вад розвитку невральної трубки вже запізнилі. Нерідко весь період вагітності перебігає без контролю акушера-гінеколога, а тим більше - генетика. Лікарі, родина зіштовхуються з фактом народження дитини зі спинномозковою килою. При грубих вадах (менінгомієлорадикулоцеле, частковий рахішизис) з наявністю м'якотканинного вип'ячування, вади шкіри, витіканням ліквора, відсутністю рухів у ногах труднощів у постановці діагнозу "spina bifida" не виникає. Дитина має бути направлена на консультацію до нейрохірурга для вирішення питання необхідності і строків проведення операції.

Принциповий алгоритм обстеження новонародженого з spina bifida чи підозрою на неї виглядає так. Після прийому пологів акушер передає дитину неонатологу, а при необхідності реаніматологу. Саме на цьому етапі встановлюється попередній діагноз вади розвитку нервової трубки, визначається загальний стан дитини, наявність інших вад чи синдромів. При відсутності розриву спинномозкової кили і витікання ліквора алгоритм обстеження іде по стандартному варіанту - стабілізація життєво-важливих функцій новонародженого, виписка з пологового будинку на 5-7 день, консультація генетика (при його відсутності - дитячого невролога) і направлення до дитячого нейрохірурга. Консультація генетика є особливо важливою для виявлення інших вад розвитку, генетичних синдромів. Це може бути причиною відмови від хірургічного лікування надалі через безперспективність пацієнта.

Консультація дитячого нейрохірурга і дообстеження дитини є одним з визначальних моментів у подальшій долі дитини. Тут вирішується питання про показаність хірургічного лікування, його перспективність і ступінь ризику операції. Ці питання вирішуються після ретельного дообстеження. У комплекс обстеження входять:

- а) Огляд місцевих змін, що в багатьох аспектах визначають терміновість проведення операції, необхідність туалету, дезинфекції і обробки поверхні кили;
- б) Стану нервової системи дитини, що дозволяє оцінити ступінь недорозвиненості нервових елементів, вираженість рухової вади, ступінь порушення чутливості, стан сфінктерів сечового міхура і прямої кишки, виявити наявність гідроцефалії, її стадію, форму і вираженість, виявити інші вади розвитку чи патологічні стани;
- в) Обстеження кісткового апарату дитини на предмет виявлення деформацій кінцівок, хребта, аномалії їх розвитку.

З додаткових методів обстеження дітей з вадами розвитку невральної трубки варто відмітити:

**1. Ультразвукове обстеження (УЗО)** як головного мозку, так і вмісту кілового мішка. Проводиться УЗО головного мозку через природні “кісткові вікна” (велике і мале тім'ячка) чи через тонку дитячу кістку (транскраніальне УЗО). Уточнюється стан внутрішньочерепного вмісту - мозку, лікворвмісних просторів. При обстеженні вмісту кілового мішка уточнюється ступінь залучення у ваду нервових структур спинного мозку, його корінців і оболонок. Величезною перевагою методу УЗО є його безпечність, безболісність, відсутність необхідності знерухомлення пацієнта на період обстеження. Це робить УЗО найпоширенішою методикою дообстеження новонароджених і дітей молодшого віку.

## **2. Рентгенологічні методики:**

- а) Оглядова рентгенографія хребта, черепа, кінцівок дозволяє оцінити форми і розміри, характер і поширеність аномалії, тобто уточнити ті кісткові зміни, які супроводжують дану патологію;
- б) Комп'ютерна томографія (КТ) забезпечує об'єктивну оцінку стану головного мозку, ліквороносних шляхів, а в кістковому режимі - стан кісткового апарату. Методика є інформативнішою для головного мозку, ніж для спинного. Удосконалена методика КТ - тримірна кісткова реконструкція - відкрила нові можливості КТ у діагностиці кісткових аномалій черепа і хребта. Об'ємність зображення, можливість огляду зони ураження з усіх боків, збільшення цікавих деталей роблять методику дуже перспективною та інформативною (рис. 8). Однак варто пам'ятати, що всі

рентгенологічні методики спряжені з променевим навантаженням на організм і кількість обстежень новонародженого є обмеженою.

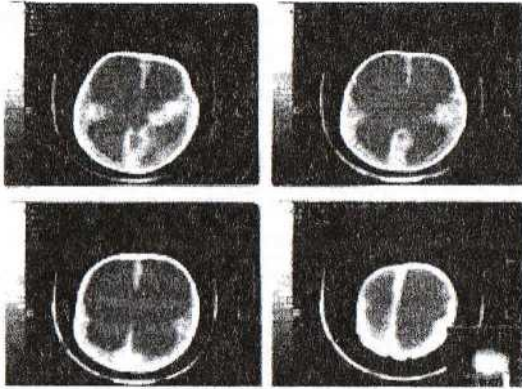


Рис. 8. КТ обстеження - гідроцефалія.

3. Ядерно-магнітна резонансна томографія (МРТ) - новий високоінформативний метод діагностики вад розвитку черепа, хребта, головного і спинного мозку. Він дозволяє уточнити всі особливості патології, а отже, об'єктивніше прогнозувати результати лікування. Дуже важливо, що обстеження не супроводжується променевим навантаженням на організм, але вимагає знерухомлення (наркозу) пацієнта на 15-20 хв. Даний метод використовується як для пренатальної, так і для постнатальної діагностики вад розвитку нервної трубки (рис. 9).

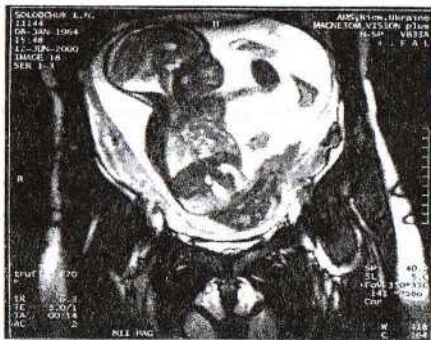


Рис. 9. МРТ (внутрішньоутробне обстеження) - гідроцефалія плоду.

При вирішенні питання щодо операції новонародженого проводяться стандартні обстеження стану серцево-судинної системи, дихальної функції, показників крові та сечі. Дитина оглядається неонатологом чи педіатром, анестезіологом і тільки після цього вирішується питання про дозволеність операції, об'єм підготовки до операції, особливості її проведення і ступінь ризику. Операція проводиться тільки з дозволу батьків.

Такою є звична ситуація і алгоритм обстеження новонародженого чи дитини з вадою розвитку невральної трубки і звичайно хірургічне лікування проводиться після першого місяця життя дитини, коли ступінь адаптації новонародженого до позаутробного існування суттєво підвищується.

Зовсім інша ситуація виникає при народженні дитини з розривом спинномозкової кили, при загрозі цього розриву, при частковому рахішизисі з витіканням ліквора. Це обумовлено тим, що при розриві килового мішка і витікання ліквора “відкриваються ворота” для інфекції і розвитку запалення оболонок і мозку (менінгіти, менінгоенцефаліти, вентрикуліти). Саме ці запальні процеси призводять до загибелі основної маси новонароджених з розривами спинномозкової кили. Низькі загальні захисні властивості організму новонароджених, майже повна відсутність власного імунологічного захисту пояснюють високу смертність новонароджених з запальними процесами нервової системи, незважаючи на використання потужних сучасних антибіотиків. Смертність досягає 75-80%!

Накопичений досвід свідчить про те, що витікання ліквора, яке має місце більше 24 год, завжди призводить до менінгітів, менінгоенцефалітів. Тому головною метою медичої допомоги новонародженим з розривами спинномозкової кили є щонайшвидше “зачинення воріт” для інфекції і раннє проведення протизапальної терапії. Завдяки проведенню оперативних втручань у перші 24 год. ліквореї вдається знизити летальність до 3-5%, тобто майже у 10-15 разів! Саме це обґрунтовує в подібних випадках відмову від стандартного алгоритму обстеження і застосування алгоритму **ургентного обстеження і лікування** дитини з

вадою розвитку невральної трубки (найменший пацієнт, на нашому матеріалі, через 1 год. після народження був на операційному столі).

Зразу після народження дитини акушер, реаніматолог і неонатолог усувають обставини, що несуть загрозу життю (відсутність самостійного дихання, порушення температури тіла та ін.), визначають грубі порушення життєво важливих функцій організму, що виключають можливість хірургічного втручання, визначають показники крові, групу крові і резус-фактор включно. Ранева поверхня в області кили обробляється дезінфікуючими розчинами, прикривається стерильними серветками, дитина вкладається на живіт з опущеним головним кінцем. При відсутності грубих вітальних порушень, після бесіди з батьками і їх згоди на операцію дитина терміново переводиться в нейрохірургічне відділення. У нейрохірургічному стаціонарі об'єм обстеження мінімальний - тільки ті обстеження, які забезпечують успішне проведення операції (загальні аналізи, якщо вони не були проведені в пологовому будинку, огляд анестезіолога, УЗО).

#### **ДЕЯКІ СУПУТНІ ВАДИ РОЗВИТКУ І ПАТОЛОГІЧНІ СТАНИ ПРИ ДЕФЕКТАХ НЕВРАЛЬНОЇ ТРУБКИ**

Вади розвитку того чи іншого органу в ізольованому вигляді зустрічаються дуже рідко. Звичайно вони поєднуються в межах однієї системи (нервова, серцево-судинна системи, шлунково-кишковий тракт) чи виявляються в різних системах та органах, тобто є множинними вадами розвитку. Часто вади розвитку поєднуються з патологічними станами, обумовленими самою вадою, але можуть не бути пов'язаними з вадою безпосередньо. Ці патологічні стани можуть ставати провідною причиною тяжкості стану хворого (внутрішньочерепна гіпертензія, серцево-судинна слабкість, затримка сечовипускання, виснаження, інтоксикація, гіпертермія та ін.). В інших випадках вони не здійснюють суттєвого впливу на стан хворого (клишоногість, сколіоз, кіфоз, парези кінцівок та ін.), але надалі вимагають корекції.

Для дефектів розвитку невральної трубки характерні такі поєднання вад розвитку нервової системи як гідроцефалія, синдром Арнольда-Кіарі,



синдром натягнутого спинного мозку, синдром кінцевої нитки, діастометамієлія, spina bifida occulta.

### Гідроцефалія

Водянка мозку чи гідроцефалія є найчастішою супутною патологією нервової системи при вадах розвитку невральної трубки. Таке поєднання спостерігається у 90-95% випадків. Гідроцефалія при цьому може бути результатом аномалії розвитку ліквороносних шляхів головного мозку чи наслідком перенесеної внутрішньоутробно інфекції з розвитком спайкового процесу, що утруднює ліквороциркуляцію.

До моменту народження дитини лікворна система головного мозку, що складається з бічних, III і IV шлуночків, водогону мозку і підпавутинних просторів, повністю сформована. Ліквор, що утворений у судинних сплетеннях шлуночків мозку, надходить у бічні шлуночки і через парні міжшлуночкові отвори переходить у III шлуночок. Звідти він через водогін мозку надходить у IV шлуночок, а потім виходить у велику цистерну, базальні цистерни мозку і підпавутинні простори головного і спинного мозку, де всмоктується (рис. 10).



Рис. 10. Нормальна анатомія головного мозку і шляхів ліквороциркуляції (схема): 1 - кістки склепіння черепа; 2 - тверда мозкова оболонка; 3 - субарахноїдальні простори; 4 - бокові шлуночки; 5 - III шлуночок; 6 - IV шлуночок.

Гідроцефалія виникає при невідповідності процесів утворення і всмоктування ліквора, тобто є гіперпродукційною чи гіпорезорбтивною. Перша розвивається при пухлинах судинного сплетення і проблеми, що нас цікавлять, не стосуються. Порушення всмоктування ліквора, що мають місце при вадах невральної трубки, може бути пов'язане як з порушеннями пасажу ліквора по ліквороносних шляхах в результаті вади їх розвитку (стеноз водогону мозку, атрезія міжшлуночкової перегородки чи отворів ІУ шлуночка, мальформація Арнольда-Кіарі, кисти), так і з порушеннями самого процесу всмоктування ліквора внаслідок постзапальних спайкових змін у підпаутинному просторі. В залежності від термінів формування гідроцефалії виділяють вроджену гідроцефалію (виявлену до моменту народження дитини) і набуту в період життя. Серед вродженої гідроцефалії можна виділити істинно вроджену, зумовлену вадами розвитку ліквороносних шляхів, і вроджену, але набуту внутрішньоутробно в результаті внутрішньоутробного патологічного процесу (найчастіше інфікування).

Важливе значення має виділення серед гідроцефалій прогресуючої (наростаючої) і компенсованої (стабільної), так як це в багатьох аспектах визначає лікувальну тактику. При прогресуючій гідроцефалії спостерігається підвищення лікворного тиску, наростаюча атрофія мозкової тканини, наростання клінічних проявів. У той же час при компенсованій гідроцефалії лікворний тиск залишається в межах вікової норми, наростання процесу не спостерігається. Тому при прогресуючій гідроцефалії вимагається активне медикаментозне лікування, а при його малій ефективності - хірургічне втручання (лікворо-шунтуюча операція).

Клінічні прояви прогресуючої гідроцефалії у новонароджених і дітей молодшого віку характеризуються пришвидшеним збільшенням розмірів голови, набряком тім'ячок, розходженням черепних швів, набряком підшкірних вен голови, зміщенням очних яблук донизу (симптом сонця, що сідає). Діти звичайно стають неспокійними, відсутній апетит, з'являються блювоти та інші порушення.

Сучасні можливості діагностики гідроцефалії достатньо великі. Найпростішим і найдоступнішим методом діагностики є ультразвукове дослідження (нейросонографія). Цей метод достатньо безпечний, дозволяє

діагностувати гідроцефалію не тільки у новонародженого, але навіть внутрішньоутробно, починаючи з III триместру вагітності. Наявність у новонароджених і дітей молодшого віку відкритих вікон візуалізації (тім'ячка черепа) дозволяє робити висновки щодо стану мозкової паренхіми, шлуночків мозку, дозволяє виявляти кисти, крововиливи, пухлини, аномалії розвитку мозку. Ультразвукова методика може використовуватися багаторазово без будь-яких наслідків для дитини.

Широко використовується для дослідження головного мозку рентгенологічний метод - комп'ютерна томографія (КТ). Він дозволяє прижиттєво візуалізувати всі кісткові і мозкові структури, виявити патологічні процеси і стани (набряк мозку, дислокації, геморагії). Метод є високоінформативним, але пов'язаний з радіаційним навантаженням на організм, що обмежує його багаторазове застосування.

Відносно новим і високоінформативним методом обстеження є ядрено-магнітна резонансна томографія (МРТ), не пов'язана з променевим навантаженням на організм. Всі структурні зміни в мозку при цьому обстеженні добре візуалізуються. Важливою перевагою методу, крім цього, є висока роздільна здатність, що дозволяє обстежувати навіть плід вагітної жінки.

### **Синдром Арнольда-Кіарі**

Мальформація Арнольда-Кіарі є порушенням взаємовідношень кісткових структур задньої черепної ями і мозкових структур, що в ній знаходяться. Це може виражатися в малих розмірах кісткових утворів при нормальному розвитку мозкових структур, що веде до зміщення структур мозочка, довгастого мозку в потиличний отвір і нижче зі здавлюванням мозкових структур, порушенням кровообігу у вертебробазиллярному басейні, порушенням ліквороциркуляції. Іншою можливою причиною формування синдрому Арнольда-Кіарі є фіксація спинного мозку, корінців у нижніх відділах хребтового каналу, що нерідко спостерігається при спинномозкових килах, з підтягуванням структур задньої черепної ями у хребтовий канал при подальшому рості дитини. Аналогічна ситуація може виникати при порушенні ліквороциркуляції в головному мозку на рівні водогону мозку, коли гідроцефально розширені шлуночки і лікворна гіпертензія зміщують утвори задньої черепної ями у хребтовий канал.

### **Синдром натягнутого (фіксованого) спинного мозку**

В нормі до 4 місяців розвитку плоду маємо відповідність росту хребта і спинного мозку. Це проявляється горизонтальним відходженням корінців спинного мозку до міжхребцевих проміжків. Надалі хребет росте швидше, ніж спинний мозок, що призводить до підтягування спинного мозку вгору, повільного розтягу (видовження) кінцевої нитки і корінців спинного мозку. Останні займають все вертикальніше положення, і чим нижче відділ спинного мозку, тим вертикальніше розташовані корінці. До моменту народження дитини спинний мозок закінчується на рівні 3-4-го поперекових хребців, а корінці поперекового потовщення спинного мозку утворюють т.з. кінський хвіст, у якому корінці розташовані майже вертикально. Після народження дитини невідповідність росту хребта і спинного мозку продовжується (до року спинний мозок закінчується на рівні 3-го поперекового хребця, до 3 років - на рівні 2-3-го поперекового хребця, до 7 років - на рівні 1-2-го поперекового хребця, до 14 років - на рівні 1-го поперекового хребця).

При вроджених вадах розвитку невральної трубки нерідко має місце входження спинного мозку чи його корінців у килевий мішок і зрощення (фіксація) їх зі стінкою килового мішка, що призводить до розвитку синдрому натягнутого (фіксованого) спинного мозку.

### **Синдром кінцевої нитки**

Вроджена патологія кінцевого відділу спинного мозку, що розвивається в результаті порушення формування кінцевої нитки спинного мозку. В нормі одночасно з формуванням поперекового потовщення спинного мозку має місце витончення і гіпоплазія відділів, що знаходяться нижче, які перетворюються в тонкий фіброзний тяж, що не несе функціонального навантаження. При подальшому рості хребта цей тяж перетворюється в міліметрову сполучно-тканинну нитку, фіксовану до кінця дурального мішка. При порушенні ембріогенезу у кінцевих відділів не відбувається дегенеративних змін і кінцева нитка залишається потовщеною і вкороченою, що не дозволяє спинному мозку “підніматися” вгору. При рості хребта спинний мозок натягується, у ньому від перерозтягу розвиваються вогнища ішемії, розриви нервових волокон, формується синдром Арнольда-Кіарі від втягування у шийно-потиличну

воронку мигдаликів мозочка. Синдром кінцевої нитки може виникати ізольовано як самостійна вада, але частіше поєднується з іншими вадами розвитку хребта і спинного мозку.

Клінічні прояви синдрому кінцевої нитки виникають раніше, ніж синдрому фіксованого спинного мозку, вони виражені грубіше. Прояви характеризуються недорозвинутістю нижніх кінцівок, деформацією ніг, їх слабкістю, грубими тазовими порушеннями у вигляді нетримання сечі і калу.

Діагностика синдрому кінцевої нитки дуже ускладнена, так як клінічні прояви ідентичні будь-яким іншим грубим вадам розвитку нижніх відділів спинного мозку. Єдиним методом, який об'єктивно підтверджує наявність потовщеної і вкороченої кінцевої нитки з низьким розташуванням поперекового потовщення, є ядерно-магнітна томографія.

#### **Діастематомієлія**

Вада розвитку спинного мозку і хребта, яка характеризується наявністю кісткового чи фіброзного шипа, що виходить з задньої поверхні тіла хребця і ділить спинний мозок на дві половини. Різноманітні розміри і протяжність шипа можуть призводити до розщеплення спинного мозку на рівні шипа зі збереженням єдиної павутинної і твердої мозкових оболонок (часткова вентральна діастематомієлія), але може формуватися у повне роздвоєння спинного мозку з власними оболонками. Структура спинного мозку цих двох утворів мало відрізняється від нормального мозку. Вони містять центральні канали, 4 сірих стовпи в кожному. Комісуральні тяжі зв'язують між собою дві половини спинного мозку і є атрофованими корінцями.

Діастематомієлія практично завжди поєднується з різноманітними вадами розвитку хребта, від вродженого сколіозу до грубих аномалій тіл хребців.

Клінічні прояви діастематомієлії досить різноманітні. Вони включають місцеві шкірні прояви, зміни опорно-рухового апарату і неврологічні порушення. Особливо важко виділити роль діастематомієлії у формуванні дефекту при спинномозкових килах, коли кожна з ознак може залежати від тієї чи іншої вади розвитку. Типовими для діастематомієлії варто вважати парпарези і парпарегії, порушення чутливої і рефлексорної

сфер, тазові порушення, деформації хребта і нижніх кінцівок. Кінцевий діагноз ґрунтується на даних спондилографії, КТ і МРТ, які достатньо чітко візуалізують дану ваду.

#### Spina bifida occulta

Ця вада розвитку відноситься до скритих спінальних дизрафій, характеризується незарощенням дужок хребців і часто клінічно нічим себе не проявляється. Звичайно ця вада виявляється в попереково-крижовій ділянці хребта. Формування spina bifida occulta пов'язане з порушеннями ембріональної закладки ядер окостеніння хребців, що проявляється затримкою “змикання” дужки хребця і має вирішальне значення у формуванні спинномозкового каналу. Окостеніння хребців починається на початку 3 місяця ембріогенезу від шиї до куприка. При народженні хребет дугоподібно зігнутий. Шийний лордоз появляється до моменту утримання голови дитини, а до моменту стояння розвивається поперековий лордоз. Тільки в тих випадках, коли “нез'єднані” дужки проникають в хребтовий канал, де розвивається спайковий процес, можуть виникати ранні клінічні прояви скритої спінальної дизрафії. Зазвичай це супроводжується фіксованим спинним мозком в ділянці дизрафії.

Описана картина spina bifida occulta характеризується клінічними проявами з моменту народження - порушення функції тазових органів у вигляді рефлекторного енурезу, слабкості сфінктера прямої кишки.

Значно частіше клінічні прояви розвиваються на 3-5 році життя дитини і характеризуються болями в поперековій ділянці, наростаючими порушеннями функції тазових органів, легкою слабкістю в ногах, асиметрією сухожильних та периостальних рефлексів.

Діагностика захворювання основана на виявленні незарощення дужок хребців, які добре візуалізуються на спондилограмах, при КТ і МРТ дослідженні.

Незарощення дужок звичайно “охоплює” один-два хребця, і в залежності від величини кісткового дефекту виділяють легку (до 3 мм), середню (від 3 до 6 мм) і важку (більше 6 мм) ступінь важкості spina bifida occulta.

В ділянці незарощення дужок хребців часто виявляються зовнішні ознаки дизрафії - локальна гіперпигментація, гіпертрихоз, підшкірні ліпоматозні розростання, лейкоподібні втягування шкіри.

### **Дермальний синус**

Вроджений дермальний синус або норицевий хід відноситься до дефектів розвитку, при якому формується канал (нориця), вистелений епітелієм, який поширюється від поверхні шкіри в хребтовий канал. Цей дефект виникає на 3-5 тижні розвитку плоду в результаті неповного розділення епітеліальної ектодерми і нейроектодерми. Дермальний синус може виникнути на будь-якому рівні хребта, проте найчастіше у попереково-крижовій ділянці. Хід каналу зазвичай скісний - від кожного дефекта він поширюється вгору підшкірно і на один-два хребці вище від кожного отвору проникає в хребтовий канал через дефект кісткового півкільця або через дефект міжхребцевої зв'язки.

Клінічні прояви при вродженому дермальному синусі часто відсутні. Тільки при детальному огляді можна виявити на задній поверхні спини дитини маленьку точку з лейкоподібним втягуванням шкіри, невелику зону шкірної гіперпигментації, шкірну гемангіому або ділянку шкіри з підвищеною волосистістю. Не дивлячись на поширення норицевого ходу в хребтовий канал, його закінчення в епідуральному просторі або фіксацію до спинного мозку, при відсутності дермоїдів або епідермоїдних кист, неврологічні порушення можуть не проявлятися.

При проникненні бактерій з поверхні шкіри в норицевий канал розвивається запальний процес і проявляються виділення з кожного отвору. Подальше поширення інфекції приводить до серйозніших ускладнень - менінгітів, абсцесів.

Майже у 50% випадків дермальний синус супроводжується вродженими ектопічними пухлинами або кистами, і клінічні прояви зумовлені цими супутніми ураженнями.

Серед інших супутніх дермальному синусу аномалій часто виявляється *spina bifida occulta*, роздвоєння остистих паростків, діастематомієлія.

Найінформативнішим методом діагностики дермального синусу є магнітно-резонансна томографія. Норицевий хід візу авізується як низько

інтенсивний тиж на фоні високоінтенсивної жирової клітковини, який поширюється в хребтовий канал. Вся супутня патологія - пухлини, кисти, абсцеси, дефекти розвитку хребта також достатньо чітко виявляються при цьому.

### **Епідермальні та дермальні кисти**

Епідермальні і дермальні кисти відносяться до гетеротопічних утворень з елементів шкіри (порушення закладки з ростом елементів шкіри в інших тканинах і органах). Майже в 20% випадків ці кисти супроводжуються дермальним синусом. Вони можуть локалізуватися в хребтовому каналі поза дуральним мішком, в ньому, а також внутрі спинного мозку.

Епідермальні кисти містять тільки елементи поверхневих шарів шкіри. Дермоїди або дермальні кисти містять всі ті шари шкіри — епітеліальні і мезенхімальні компоненти, потові залози, волосяні фолікули. Тому вміст епідермальних кист складають мертві, ороговілі епітеліальні клітини, а в дермальних кистах - крім епітеліальних клітин виявляють сальну речовину, волосся.

Клінічні прояви епідермальних і дермальних кист подібні і зумовлені наявністю об'ємного утворення в хребтовому каналі. Вони можуть виявлятися в ранньому дитячому віці, або маніфестуватися і після 20 років. Ранні прояви характерніші для дермоїдів, коли в порожнині кисти швидко накопичуються ороговілі клітини епітелію і секрет сальних залоз. Для локалізації в ділянці кінського хвоста більш характерним є больовий синдром, а для високої локалізації - провідникові порушення рухової і чутливої сфери.

Уточнення характеру об'ємного процесу ґрунтується на даних спондилографії (звуження основи коренів дуг, фестончастість тіл хребців), порушень ліквородинаміки, даних мієлографії (компресія субарахноїдального простору спинного мозку, зупинка контрастної речовини), результатів МРТ і КТ досліджень. На МРТ епідермальні кисти візуалізуються гірше, тобто однакова інтенсивність сигналу з ліквором. Дермоїди мають гіперінтенсивний сигнал, що утруднює їх диференціальну діагностику з ліпомами.



### Кисти хребтового каналу

Кисти хребтового каналу відносяться до рідких форм дизембріогенетичних порушень, частіше зустрічаються у осіб чоловічої статі і локалізуються переважно в грудному відділі. Дехто їх відносить до скритих спинномозкових кил.

Детальні морфологічні дослідження дозволили виділити: екстрадуральні менінгеальні кисти без включення корінців спинного мозку, екстрадуральні менінгеальні кисти з включенням корінців спинного мозку (периневральні кисти), інтрадуральні арахноїдальні кисти. При екстрадуральній формі кисти тверда мозкова оболонка витончена, має невеликий дефект і через нього випячується арахноїдальна оболонка, заповнена ліквором. В місці дефекту твердої мозкової оболонки виявляються арахноїдальні спайки, які затруднюють або перекривають пасаж ліквору. При інтрадуральній формі кисти спостерігається аналогічна картина, проте без порушення цілості твердої мозкової оболонки. Кисти бувають поодинокими або множинними. У збільшенні їх розмірів велике значення має клапанний механізм поступлення ліквору в порожнину кисти.

Клінічні прояви кист хребтного каналу не відрізняються специфічністю - корінцевий болевий синдром та ознаки наростаючої компресії спинного мозку. Враховуючи повільне збільшення розмірів кист, прояви захворювання можуть розтягнутися на багато років і навіть може розпочатися після 20 років. Характерним для кист хребтного каналу є посилення болювого синдрому в вертикальному положенні пацієнта.

Нерідко має місце поєднання кист з *spina bifida occulta*, діастемомієлією.

Діагностика таких кист часто буває утрудненою. Зміни на спондилограмах або відсутні, або відмічається витончення основи коренів дуг хребців, розширення хребтного каналу на рівні локалізації кисти. Порушень ліквородинаміки може не бути або виражатися змінами аж до повного блоку субарахноїдального простору, які виявляються при ліквородинамічних пробах та мієлографії. МРТ є основним методом для діагностики.

## Синдром каудальної регресії

Синдром каудальної регресії характеризується недорозвитком нижніх відділів хребта і відповідних відділів спинного мозку, його корінців. Вираженість кісткових змін варіює від безсимптомної відсутності куприка до повної відсутності крижів, куприка, поперекових і навіть нижніх грудних хребців. При грубій аномалії майже завжди має місце важка стійка неврологічна симптоматика, недорозвиток м'язової системи, порушення розвитку органів малого тазу.

Частота симптому каудальної регресії: 1 випадок на 7500 новонароджених, проте грубі його форми зустрічаються значно рідше - 1 випадок на 50-100 тисяч пологів.

Клінічні прояви синдрому каудальної регресії залежать від ступеня вираженості аномалії хребта і каудальних відділів спинного мозку. При відсутності куприка або дистальних відділів крижів ніяких проявів може не бути (пацієнт ходить, порушень чутливості і функції тазових органів немає). При односторонніх порушеннях можливе формування дефекту крижової кості і кульшового суглобу, що супроводжується укороченням кінцівки, порушенням ходи.

Поряд з кістковими вадами, порушення іннервації нижніх кінцівок приводить до атрофії м'язів сідничної ділянки, промежини, ніг. В особливо важких випадках синдрому ноги ротовані і "спаяні" впродовж зовнішньої поверхні, що описано як синдром (поза) русалки або сирени. Кількість кісток при цьому може бути нормальною, зменшеною або вони взагалі можуть бути відсутні.

З неврологічних порушень при цьому синдромі найчастіше зустрічаються порушення рухів, часто спостерігаються тазові порушення (нетримання сечі і калу), рідше - порушення чутливості.

На спондилограмах чітко визначається рівень закінчення хребта, а на МРТ — дефект хребта і спинного мозку. Останній звичайно "закінчується" на один-два хребці вище від кісткового дефекту і представлений у вигляді цибулини або потовщення.

У більшості випадків цей синдром супроводжується іншими вадами розвитку хребта та спинного мозку: спинномозковою килою, діастематомієлією, синдромом фіксованого спинного мозку та ін.

## Сирингомієлія

Під терміном сирингомієлія розуміють утворення в спинному мозку порожнин з розростанням гліальної тканини. Ці порожнини не сполучаються з центральним каналом спинного мозку і лікворними просторами, що дозволяє вважати їх наслідком порушення злиття невральної трубки. У дорослих сирингомієлітичні порожнини можуть формуватися в результаті дегенеративних процесів в спинному мозку, при інтрамедулярних пухлинах, спінальних арахноїдитах, наслідках травми спинного мозку. В протилежність цьому при комбінованих сирингомієлії й гідромієлії спостерігається розширення центрального каналу спинного мозку в результаті порушення ліквороциркуляції на рівні краніоспінального з'єднання, що має місце при синдромах Арнольда-Кіарі, Денді-Уокера, базальних арахноїдитах, пухлинах задньої черепної ямки тощо.

Клінічні прояви цієї патології спостерігаються з моменту народження, проте можуть виявлятися тільки у дорослих. Розростання недиференційованої гліальної тканини навколо центрального каналу спинного мозку тривалий час може клінічно ніяк не проявлятися і тільки під впливом провокуючих чинників (травма, інфекція) розвивається гліоматоз з наступним розпадом і утворенням порожнин. Майже постійною клінічною ознакою сирингомієлії є сегментарні порушення температурної і больової чутливості, що пояснюється локалізацією процесу переважно в задніх відділах спинного мозку. При поширенні на передні роги спинного мозку виникають парези м'язів, порушення (зниження) сухожильних і периостальних рефлексів. При здавленні провідників спинного мозку появляються спастичні парези ніг, порушення м'язово-суглобового відчуття. Характерним для сирингомієлії є також трофічні порушення: акроціаноз, сухість шкіри, артропатії.

Особливо яскрава симптоматика інтрамедулярного поразення проявляється при поширенні процесу на ділянку продовговатого мозку (сирингобульбія). Появляються поперханья, сиплість голосу, порушення чутливості на обличчі і язика, атрофія м'язів язика, порушення дихання.

Діагностика сирингомієлії до впровадження КТ і МРТ була вкрай утрудненою. Спондилографічні порушення зазвичай відсутні або слабо

виражені, ліквор залишається незмінним. На КТ і МРТ візуалізуються порожнини всередині спинного мозку, їх вміст за щільністю звичайно дорівнює ліквору.

### **Ліпоми**

Ліпоми спинного мозку як самостійна патологія зустрічаються у дітей достатньо рідко. Проте сполучення спинномозкової кили з ліпомою (ліпоменінгоцеле) зустрічаються досить часто. Така сукупність складає 8-25% від усіх випадків спинальних дизрафій і спостерігається в середньому у 1 з 4000 новонароджених. При цьому можливі різні форми спинномозкової кили, а поширення ліпоми можливе від спинного мозку до підшкірної клітковини. Переважне положення ліпоменінгоцеле в попереково-крижовій ділянці.

Ліпоменінгоцистоцеле — найсприятливіша форма комбінації спинномозкової кили і ліпоми. В киловому мішку немає нервових елементів, ліпома з екстравертебральної ділянки через дефект заднього півкільця хребта поширюється в хребтовий канал (епідурально або епісубдурально). Клінічні прояви при цьому мінімальні - м'якотканинне підшкірне вип'ячування, рідко больовий синдром і незначні неврологічні прояви.

Ліпоменінгорацидулоцеле складає основну масу ліпоменінгоцеле. В норицевому мішку виявляються корінці спинного мозку. Сам мішок здавлений ліпомою, яка частіше розміщується екстра-інтравертебрально, проникаючи або не проникаючи через тверду мозкову оболонку. Рідко ліпома може поширюватися на спинний мозок фіксуючись до нього або поширюючись інтрамедулярно. Розміри екстравертебральної частини ліпоми звичайно значні (від 3x5x5 см до 8x10x15 см) і значно перевищують розмір інтравертебральної частини. Клінічні прояви ліпоменінгорацидулоцеле більш виражені, чим при ліпоменінгоцеле. Більші розміри підшкірної частини ліпоми зумовлюють рухові порушення, порушення функції тазових органів, але навіть при інтрамедулярному поширенні ліпоми грубих порушень не спостерігається, що пояснюється м'якою консистенцією пухлини і дуже повільним її ростом, які дозволяють тканинам "адаптуватися" до компресії.

Ліпоменінгомієлорадикулоцеле — найбільш груба форма вродженого дефекту нервової трубки, яка спостерігається при ліпоменінгоцеле. Вираженість клінічних проявів, в першу чергу, зумовлена включенням в дефект спинного мозку. Нижня в'яла параплегія або грубий парез, нетримання сечі і калу, значні за розмірами екстравертебральні частини ліпом характерні для ліпоменінгомієлорадикулоцеле. Ліпоми постійно проникають через тверду мозкову оболонку, охоплюють корінці, кінцеву нитку, сам спинний мозок або поширюються інтрамедулярно.

На відміну від спинномозкової кили, коли ступінь неврологічного, ортопедичного і урологічного дефекта практично стабільний з моменту народження, для ліпоменінгоцеле характерна повільна прогресивність захворювання, зв'язана як зі збільшенням розмірів пухлини, так і з фіксацією нервових елементів до стінок норицевого мішка і ліпоми на фоні росту дитини (синдром фіксованого або натянутого мозку).

До впровадження сучасних методів діагностики доопераційний діагноз ліпоменінгоцеле, навіть без уточнення її форми, не перевищував 1/3 спостережень. Ставився діагноз: “підшкірна ліпома” або “спинномозкова кила” і тільки при операції виявлялася комбінація двох процесів, що затрудняло планування об'єму операції, створювало труднощі при її проведенні.

Рентгенографічне дослідження дозволяє виявити дефект заднього півкільця хребта, його розширення, виявити супровідну патологію - сколіоз, недорозвиток кінцівок, патологічне положення стоп, порушення формування кульшових суглобів, проте діагностувати ліпоменінгоцеле таким способом не можливо.

Ультразвукове дослідження хребта і його вмісту, черепа і внутрішньочерепного простору дозволяє діагностувати ліпоменінгоцеле і супровідну патологію нервової системи у дітей.

Використання лінійних і секторних датчиків з частотою від 5 до 7,5 МГц дозволяє виявити кістковий дефект хребта, наявність норицевого мішка і його розміри, уточнити компоненти вмісту, виявити і уточнити поширеність ліпоми.

Висока інформативність КТ, яка забезпечує діагностику кісткового дефекту, норицевого мішка, проте судити про ступінь включення в патологічний процес структур спинного мозку досить затруднене.

Основним методом діагностики липоменінгоцеле на сучасному етапі розвитку медичної техніки є МРТ. При цьому візуалізуються всі складові липоменінгоцеле від екстравертебральних компонентів, кісткових дефектів до інтрамедулярного поширення ліпоми і вираженості вад нервових структур. Жирова тканина візуалізується у вигляді яскравої маси в усіх режимах.

### **Гамартоми**

Гамартоми відносяться до прихованих спінальних дизрафічних утворень, які розміщуються підшкірно впродовж хребта і часто суміщаються з іншими дизрафіями хребта і спинного мозку. Утворення гамартом пов'язане з порушеннями закладки мезодермальних елементів і містить диференційовані жирові, м'язові, хрящові і кісткові клітини. В їх вмісті можуть зустрічатися кровоносні судини і елементи нервової тканини. Головною особливістю гамартом є відсутність пухлинного потенціалу, незначне збільшення в розмірах з ростом дитини, відсутність зв'язку зі спинним мозком. Гамартоми розміщуються або “чисто” екстравертебрально, або в хребтовому каналі, не проникаючи через тверду мозкову оболонку.

Гамартоми звичайно виявляються у новонароджених у вигляді щільних підшкірних утворень на дорзальній поверхні тіла на рівні грудного або поперекового відділів хребта. Саме щільність новоутворення, яка нагадує хрящ або кістку, дозволяє диференціювати їх з ліпомами, липоменінгоцеле і спинномозковою килою.

На спондилограмах гамартоми візуалізуються у вигляді кісткових або хрящоподібних утворень, розміщених у незвичному місці. Нерідко виявляються розширення хребтового каналу на рівні розміщення гамартоми.

При МРТ виявляються також нормальні за щільністю сигналу утворення, що містять жирову, м'язову, хрящову і кісткову тканину, проте розміщену в незвичному місці та в незвичній комбінації.

## **Тератоми**

Тератоми відносяться до справжніх пухлин, які складаються з багатьох видів тканин, не характерних для місця їх розміщення. У вмісті тератом виявляють елементи шкіри, зуби, тощо.

Вони часто супроводжують спинномозкову килу та інші аномалії. Клінічно проявляються від народження. Зазвичай для них характерний больовий синдром, до якого приєднуються провідникові порушення чутливої і рухової сфер. Перебіг захворювання прогресивний або ремітуючий.

Для діагностики використовують весь комплекс методів, про які йшлося вище.

## **ОСНОВНІ ПРИНЦИПИ ХІРУРГІЧНОГО ЛІКУВАННЯ СПИНОМОЗКОВИХ КИЛ І СУПУТНЬОЇ ВРОДЖЕНОЇ ПАТОЛОГІЇ**

### **Ургентна хірургія спинномозкових кил**

Питання ургентних (термінових) втручань виникають при розривах спинномозкових кил з витіканням спинномозкової рідини (лікворесю) чи загрози такого розриву при різкому потоншенні тканин (шкіри) килового мішка. Терміновість втручання пов'язана з наявністю відкритих „воріт” для інфекції при ліквореї і чим раніше припинена лікворея, тим менша можливість інфікування і розвитку менінгітів, менінгоенцефалітів. Лікворея, що триває більше 24 год, практично завжди веде до розвитку гнійно-запальних процесів у нервовій системі, що є основною причиною негативних результатів лікування. При ліквореї, що триває більше 24 год, видалення спинномозкових кил і усунення ліквореї ускладнюється гнійно-запальними процесами у 78% випадків. При проведенні операції у перші 24 год ліквореї частота гнійно-запальних ускладнень знижується до 3%. Саме ці дані лягли в основу проведення термінових оперативних втручань у дітей зі спинномозковими килами, ускладненими лікворесю чи загрозою ліквореї.

Основним принципом операцій при спинномозкових килах є видалення килового мішка, відновлення цілісності твердої мозкової оболонки (усунення джерела ліквореї), усунення фіксації спинного мозку і

його корінців, відновлення цілісності м'яких тканин в області килового мішка.

Методика зшивання м'яких тканин (шкіри) у місці витікання ліквора, що існувала раніше, давно відкинута, так як вона не виправдала надій. Розриви тканин і лікворея звичайно виникають на вершині килового мішка, де шкіра різко потоншена чи відсутня. Тому накладені шви „прорізаються” і лікворея відновлюється. Крім втрати часу для радикальної операції, ця маніпуляція ні до чого хорошого не призводить. Доводиться відмовлятися від операції до купування менінгіту, що вдається далеко не завжди і є основною причиною летальних виходів при спинномозкових килах.

При ургентних втручаннях, природно, об'єм обстеження мінімальний і повинен забезпечувати інформацію, необхідну для проведення операції і збереження життя дитини. Всі уточнюючі досліджена супутньої патології, що безпосередньо не загрожує життю, повинні бути відкладені на післяопераційний період. Мінімальний об'єм обстеження вказано в попередніх розділах.

Всі оперативні втручання по видаленню спинномозкових кил проводяться під загальним знеболюванням з використанням штучної вентиляції легенів. Моніторингування показників пульсу, артеріального тиску, насичення крові киснем, температури тіла особливо для молодшої вікової групи є обов'язковим тому, що зрив компенсації вітальних функцій у них проходить непомітно і дуже швидко.

Видалення килового мішка здійснюється шляхом вирізання шкіри на межі змінених тканин облямовуючим розрізом. Він може бути вертикальним, горизонтальним чи будь-яким іншим залежно від форми і розмірів килового вип'ячування, ступеня збереженості нормальних тканин. Гідропрепарування тканин з застосуванням фізіологічного розчину чи 0,25% розчину новокаїну дозволяє збільшити об'єм нормальних тканин, що є важливим при ушиванні дефекту, зменшує кровоточивість тканин. Виділяються килі ворота від підлеглих тканин. Ворота можуть бути різної форми і розмірів (від точкових, округлих чи щілинних до величезних зіючих дефектів). Китовий мішок лінійно розтинається, вміст мішка повільно видаляється (положення хворого з опущеною головою для



зменшення витікання ліквора і попередження різкої лікворної гіпотензії) і здійснюється ревізія вмісту килового мішка. Нервові елементи, які впаяні чи „закінчуються” в стінці килового мішка (корінці, кінцева нитка, спинний мозок), обережно звільнюються. Цей момент є особливо важливим для попередження поглиблення неврологічних порушень і профілактики розвитку в подальшому синдрому фіксованого спинного мозку. Всі маніпуляції проводяться з використанням збільшувальної оптики, мікроінструментарію і біполярної мікрокоагуляції. Перевіряється прохідність лікворних шляхів вище і нижче килової вади. Іноді для відновлення ліквороциркуляції доводиться виконувати додатково економну ламінектомію, розтин твердої мозкової оболонки і роз’єднання арахноїдальних спайок між спинним мозком і твердою мозковою оболонкою. Дефект твердої мозкової оболонки (килові ворота) залежно від форми і розмірів ушивається кісетним, вузловим чи неперервним швом. При великих розмірах дефекту оболонки здійснюють пластичне її закриття з застосуванням ділянки апоневрозу, фрагменту консервованої твердої мозкової оболонки чи її штучного аналога. Кістковий дефект заднього півкільця хребтового каналу навіть при його великих розмірах пластично не „закривається”. Всі спроби кісткової пластинки, які застосовувалися раніше, зараз відкинуті через малу ефективність і збільшення числа ускладнень при їх застосуванні.

Закриття шкірного дефекту при спинномозкових килах часто є досить складним через розміри дефекту.

Післяопераційний період вимагає активних лікувальних заходів з попередження і лікування запальних ускладнень з боку легенів, сечового міхура і нирок (антибактеріальна терапія), багатократні перев’язки і обробка ранової поверхні, зниження лікворного тиску для попередження повторної ліквореї. Активна реабілітація порушених функцій починається після зняття швів, заживлення операційної рани і купування запальних ускладнень.

### **Планова хірургія спинномозкових кил**

Основні принципи ургентної і планової хірургії спинномозкових кил мало відрізняються між собою. Тільки можливості планової хірургії є дещо більшими, а наявний часовий резерв, крім детального доопераційного

обстеження, дозволяє планувати і підготуватися до операції більш ретельно. Саме при плановій хірургії доводиться зіштовхуватися зі спостереженнями, коли киловий мішок представлений рубцевою тканиною, коли має місце груба фіксація нервових структур до рубцевої зміненої стінки килового мішка. Нижче обходження з корінцями і спинним мозком, можливість нарощування прилеглих тканин шляхом введення в підпапневротичний простір поряд з киловим мішком силіконових балонів (еспандерів) і збільшення їх об'єму протягом місяців забезпечує високу ефективність планових операцій.

Розрізи тканин, направлені на виділення килового мішка, повинні бути оптимальними для наступного ушивання країв рани. Враховуючи, що апоневроз і довгі м'язи спини розтинаються вертикальним розрізом, перевага надається горизонтальним розрізам шкіри. Це забезпечує різну направленість швів прилеглих тканин, що підвищує їх герметичність, здійснює профілактику утворення затікань і ліквореї. Але провідним положенням у виборі видів розрізів є прагнення зменшення натягу тканин при їх ушиванні.

Окремою проблемою планової хірургії спинномозкових кил є їх поєднання з прогресуючою гідроцефалією. Виникає проблема вибору послідовності проведення операцій чи їх поєднання з одномоментним ушиванням килового мішка і лікворощунтуючої операції. Оптимальним варто вважати одномоментну операцію, що забезпечує видалення спинномозкового дефекту і нормалізує лікворний тиск. Це забезпечує профілактику підвищення внутрішньочерепного тиску після видалення кили, що є резервуаром (амортизатором) підйомів тиску і попереджує вторинну післяопераційну лікворею, обумовлену лікворною гіпертензією.

## **ОРТОПЕДИЧНА ПАТОЛОГІЯ У ДІТЕЙ ЗІ СПИННОМОЗКОВОЮ килою**

Найскладніші порушення нижніх кінцівок виявляються при спинномозкових грижах поперекової та попереково-крижової локалізації. При грудній та попереково-грудній локалізації виявляють ізольовані парези нижніх кінцівок або ізольовані порушення функції тазових органів.

При шийних спинномозкових килах порушення функції спинного мозку, як правило, не виявляються.

### **Патологія кульшового суглоба.**

Симптоматика в'ялого нижнього паралічу у дітей грудного віку має наступний вигляд: характерне поєднання — дифузна гіпотонія проксимальних м'язів і локальний гіпертонус — дистальних. Окрема розмова - про широковідомий симптом, що вважається типовим для вивиху стегна, - асиметрію стегнових складок. Цей симптом дійсно вважається "ортопедичним", хоча насправді - це ознака гіпотрофії м'язів, тобто в'ялого парезу. А вже наслідком в'ялого парезу може бути вивих.

Інколи в таких дітей відмічають клацання при відведенні стегон, і цей симптом справді є важливим, таким, що викликає особливу підозру відносно вивиху стегна.

У хворих з натально обумовленим нижнім в'ялим парапарезом інколи зустрічається дуже характерний синдром "лялькової ніжки". Він полягає в тому, що нога здається ніби приставленою до сідниці (як у ляльки), сідницева складка при цьому поглиблена і протягується значно латеральніше, ніж звичайно. Незважаючи на відносну рідкість, цей симптом має велике діагностичне значення: він змушує лікаря запідозрити в'ялий парез ноги, а значить, виключити і вторинні зміни в кульшовому суглобі.

Гіпотрофія паретичних м'язів - типова особливість в'ялого парезу. Ось чому оцінка трофіки при нижньому в'ялому парапарезі є дуже важливою, особливо в тих випадках, де лікар повинен взяти на себе сміливість вирішити питання, чи виявлений вивих стегна є первинним, вродженим чи присутня первинна неврологічна, натально обумовлена симптоматика, а вивих потрібно розглядати як вторинний, нейрогенний. Труднощі, які очікують лікаря при оцінці гіпотрофії м'язів у таких хворих, дуже суттєві. Передусім, проходить мало місяців, доки в дитини з нижнім в'ялим парапарезом формується гіпотрофія паретичних м'язів. На ранніх стадіях огляд не виявляє цього симптому. Тому необхідне комплексне обстеження дитини і, зокрема, електроміографічне дослідження, що дозволяє на ранніх етапах виявити зниження активності та функціональну неповноцінність враженої сторони.

З вищесказаного зрозуміло, що вивих обумовлений не самим паралічем, а супутньою йому гіпотонією м'язів паралізованої ноги, що приводить до вторинних змін в кульшових суглобах, особливо у дітей з менінгоміоцеле. По-перше, мова йде про первинне ураження спинного мозку та первинну зміну в суглобах. По друге, істинні випадки менінгоміоцеле надзвичайно рідкі, і тому є всі підстави вважати, що під цими діагнозом описували хворих з натальним ураженням спинного мозку. Зміни в суглобах виникають не одразу - на це необхідний час: чим грубіший в'ялий параліч, тим швидше розвиваються зміни в суглобах.

Для об'єктивної оцінки змін в суглобах у дітей до трьох місяців застосовують тільки ультразвукове дослідження, а після трьох місяців можливе також рентгенологічне обстеження, при яких можна виявити затримку формування кульшових суглобів, ознаки дисплазії або, в найгіршому випадку, вже сформованого вивиху.

Після всіх вищенаведених етапів обстеження і постановки діагнозу виникає найголовніше питання про вибір методу лікування. При цьому не слід забувати, що складну багатогранну проблему паралітичних вивихів неможливо вирішити одним простим втручанням, оскільки ефективність лікування знаходиться в прямій залежності від дії на патогенетичні механізми паралітичних вивихів. Якщо оцінювати проблему лише з позиції ортопеда, то за всіма канонами таким дітям показані пристосування, починаючи від профілактичних штанців і закінчуючи апаратами типу Гневського в залежності від ступеня зміни в кульшових суглобах. Але це не зовсім звичайні діти і не зовсім звичайний вивих. Маючи великий досвід лікування таких дітей, з впевненістю можна сказати, що всі вищепераховані апарати, які обмежують і без того повільні рухи, протипоказані, за виключенням дітей, у яких вже сформувався вивих, й інакше, ніж в апараті неможливо досягнути утримання голівки в суглобі. Необхідно пам'ятати, що цей апарат не підтримуючий, а лікувальний, завжди з перспективою можливого звільнення пізніше. В усіх інших випадках таким дітям показана лікувальна гімнастика, якою батьки повинні оволодіти в повному об'ємі, оскільки проводити її потрібно мінімум п'ять разів в день, повторюючи по 100 разів кожен вправу, а також включаючи в лікувальний комплекс фізіопроцедури.

Що стосується старших дітей, то тут важливі причини, що вперше примусили батьків звернутися до ортопедів: в одних випадках, це були скарги на слабкість в ногах, в других - виявлені батьками порушення ходи, в третіх - самі діти з роками відмітили, що ноги дуже втомлюються. Болів в ногах ніхто з них не мав.

При обстеженні привертає увагу оцінка ходи. Це важливо, оскільки оцінка сили в маленьких дітей стикається з багатьма ускладненнями, а оцінка ходи може підказати правильне рішення. Звичайно в дітей, що страждають вродженими вивихами стегна, описується типова “качина” хода. Така ж хода є і в дітей зі *spina bifida*, які мають дифузне зниження м'язового тонусу в сідницях і ногах. При виявленні на рентгенограмі вивиху стегна в таких хворих може бути проведено оперативне втручання, включаючи відкрите вправлення голівки, створення даху вертлужної заглибини і, в обов'язковому порядку, укріплення м'язів, які оточують кульшовий суглоб. Таке лікування можливе в дітей, у яких нема інших змін, які можуть бути прямими протипоказами до оперативного втручання, що не має життєво важливого значення. При наявності таких протипоказів цим хворим корисні ортопедичні апарати, які перерозподіляють навантаження в ділянці кульшового суглоба, з точкою опори на сідничний горбок. Інший комплекс, що включаєДФК, масаж і фізіопроцедури описується в наступній главі.

### **Сколіотичні деформації**

Теорія порушення м'язової рівноваги, відповідальної за розвиток сколіозу, є однією з найстаріших, запропонованою ще Гіпократом.

З ростом дитини навіть мінімальна спінальна неповноцінність з порушенням іннервації довгих та коротких паравертебральних м'язів обов'язково впливає на розвиток хребта.

Неврологічні порушення на момент обстеження можна розділити принципово на дві групи: 1) діти з цервікальним рівнем ураження та 2) діти з люмбальним рівнем ураження.

У дітей з патологією спинного мозку на шийному рівні виникають порушення статички хребта. Ця патологія відноситься до пізніх відстрочених ускладнень, оскільки в перші роки життя у таких дітей сколіотичні деформації не розвиваються. Поступово в результаті асиметрії

стояння плечового поясу розвивається так зване “порушення постави”. В умовах повільного росту дитини сколіоз може і не виникнути, але при швидкому рості, коли дитина за 1 - 2 роки виростає на 10 - 12 см, ці “негрубі” порушення безперечно впливають, і сколіотична деформація стає очевидною.

У пацієнтів наявна і дифузна м’язова гіпотонія з рекурвацією в ліктьових та колінних суглобах і феномен складування в сполученні з можливістю дістати ногою власний лоб. До супутньої асиметрії стояння плечового поясу у цих хворих додається груба гіпотонія м’язів тулуба, яка звичайно не дає можливості утримувати хребет в необхідному положенні. В положенні стоячи виявляється виражений гіперлордоз (лише один цей симптом повинен змусити лікаря подумати про міотонічний синдром), а в положенні сидячи, навпаки, хребет згинається, дитина мимовільно сидить сутулячись. В таких умовах при значно вираженій м’язовій слабкості і при швидкому рості дитини, небезпека розвитку сколіотичної деформації багатократно підвищена.

Необхідно зазначити, що сколіоз, обумовлений натальною патологією спинного мозку та хребта, не досягає III - IV ступеню. В переважній більшості випадків йдеться про сколіоз I - II ступеню. Кожен випадок більш вираженої деформації хребта вимагає особливо уважного обстеження для виключення якоїсь іншої патології.

З урахуванням ролі міотонічного синдрому в розвитку деформації хребта перед ортопедами наново повинно постати питання, наскільки показана таким хворим тактика тривалого перебування в положенні лежачи. У всякому випадку неврологічна картина хвороби - міотонічний синдром - вимагає тактики цілком протилежної: активні рухи, укріплення певної групи м’язів за допомогою комплексу лікувальної фізкультури, стимулюючий масаж, електростимуляція м’язів, голкорексфлексотерапія.

У хворих з “люмбальною” локалізацією ураження можна передбачати можливі механізми розвитку вторинного сколіозу. Перший і основний - патологія самих хребців, що веде до порушення статички поперекового відділу хребта, не може не викликати перебудови в статисти всього хребта з розвитком сколіозу. Інший фактор полягає в наступному. При травмі поперекового потовщення спинного мозку розвивається нижній в’ялий

моно- та паропарез, причому за рахунок ішемії супрасегментарних утворень. Колінні та ахілові рефлекси виявляються високими, аж до клонусів і патологічних рефлексів. В процесі росту дитини паретична нога (навіть якщо парез в цей час вже мінімальний) дещо відстає в рості, і це, безперечно, має привести до сколіозу, а точніше, ускладнити сколіоз, що розвивається.

В таких випадках ортопед повинен приділити увагу вимірюванню відносної і абсолютної довжини кінцівки, щоб вчасно компенсувати наявне вкорочення за допомогою спеціальних стелек з компенсаторами або набивок на все взуття, в якому ходить дитина. Інший комплекс лікувальних заходів залишається таким же, як вказаний вище.

### **Деформація стоп.**

У пацієнтів, що мають нижній в'ялий парез, нерідко виявляють в період новонародженості клишоногість. Це особливо очевидно у тих хворих, де в'ялий парез ноги поєднується з вираженими пірамідними симптомами в тій же нозі: груба гіпотонія значної частини м'язів, що за відсутності протидії антагоністів легко призводить до клишоногості. Поєднання клишоногості та змін в кульшовому суглобі в однієї й тієї ж дитини легко можна розцінити як доказ конгенітального походження., тоді як насправді при описуваній патології і один, і інший ортопедичні дефекти є наслідком парезу ніг. Відміна полягає в тому, що клишоногість при парезі ноги виникає одночасно з парезом, і, значить, помітна від народження дитини.

Звичайно в таких випадках найефективнішим методом лікування є етапне гіпсування, але в таких хворих є порушення чутливості, а останнє при спинномозкових килах веде до трофічних виразок. Деформація типу клишоногості, плоскостопості і п'яткових стоп є вторинною зміною, що виникає на фоні паралічів та парезів нижніх кінцівок, а трофічні виразки - результатом втягнення в процес вегетативних волокон. Але незалежно від причини виникнення виразок, тактика гіпсування повинна відрізнятися від такої при вродженій клишоногості:

- терміни накладання першої гіпсової пов'язки повинні обмежуватися 3-5 днями, а не 1-2 тижнями, як при вродженій клишоногості

оскільки тоді процес утворення трофічних порушень не може зайти далеко;

- корекцію деформації потрібно проводити більш поступово, оскільки в дитини внаслідок порушення чутливості відсутня больова реакція на маніпуляції, що проводяться, і лікар сам повинен визначати поріг корекції, щоб уникнути пошкодження сумочно-зв'язочного апарату гомілковостопового суглобу і стопи;
- гіпсова пов'язка повинна бути легкою для того, щоб дитина з паретичними м'язами могла здійснювати активні рухи.

З прогресом науки і техніки розвинувся такий напрямок в лікуванні, як ортезування. Тому, якщо накладання етапних гіпсових пов'язок неможливе, використовують функціональний чобіток, який дозволяє контролювати стан зовнішніх покривів, ступінь корекції, а також проводити гігієнічні засоби і додаткові лікувальні дії, такі як лікувальна фізкультура, масаж та фізіопроцедури.

При стійкій деформації, що не піддається консервативному лікуванню, показано перед початком ходіння дитини проводити оперативну корекцію. Оперативне втручання у таких дітей полягає в дозованому фракційному видовженні литкового м'яза і транспозиції сухожилка заднього великогомілкового м'яза. Видовження сухожилків м'язів протипоказано, оскільки немає істинного їх вкорочення, а є перерозподіл м'язового тону.

У таких пацієнтів після початку ходіння відбувається перерозподіл навантаження на різні м'язові групи та екіно-варусна деформація змінюється плоско-вальгусною.

Механізм виникнення плоско-вальгусної деформації зводиться до наступного. Під дією гіпоплазованих переднього великогомілкового м'яза, довгого розгинача пальців, малоомілкових м'язів, триголового м'яза гомілки відбувається зміщення в тильний бік переднього відділу стопи, її пронації, екінусна установка п'яtkової кістки. В результаті розкладання сил таранна кістка набуває вертикального положення, вивихується і зміщується в дистальному напрямку човникоподібна кістка, наступає підвих кубоподібної кістки. Клиноподібна кістка разом з плюсневи-



зміщуються в проксимальному напрямку. Поздовжнє склепіння стопи набуває випуклої форми, де епіцентром вигину є човниковидна кістка.

Причиною паралітичної плоско-вальгусної деформації стопи є м'язовий дисбаланс. Патологічні зміни в сумочно-зв'язочному апараті, як правило, ведуть до формування деформації типу “прес-пап'є”. В дистальному напрямку зміщуються спочатку клиновидна і перша плюснева кістка, а потім і човниковидна кістка в результаті передачі зусилля через сумочно-зв'язочний апарат. Ретрагований триголовий м'яз гомілки надає еквінусну установку п'ятковій кістці. Таранна кістка ругується в сагітальній площині. Пронація стопи, відведення її зовнішнього відділу зумовлена переважаючою дією довгого розгинача пальців і малогомілкових м'язів. Одночасно формується Hallus valgus. Як правило, елементи деформації усуваються пасивно, за винятком еквінусної установки п'яткової кістки. Вальгусне відхилення останньої, як правило, помірне. При тривалому перебігу деформації приєднується зовнішня торсія великогомілкової кістки.

Виходячи з вищезазначеного, маємо принципові відмінності в методиці лікування цих деформацій. Якщо при вродженій плоско-вальгусній деформації необхідною умовою є видовження зв'язки переднього великогомілкового м'язу, то при паралітичній деформації, навпаки, варто посилити її вплив на клиноподібну кістку і основу першої плюсневої кістки, тим самим змістивши їх сумісно з човниковою кісткою в проксимальному напрямку сформувати поздовжнє склепіння ступні.

### **Загальні принципи виховання.**

Викладачі, вчителі, вихователі, що бажають спеціалізуватися у навчанні хворих з руховими розладами, насамперед мають усвідомити, що їх роль набагато перевищує ту, яка випадає на їх долю у більшості шкіл.

Метою кожної програми, присвяченої хворим з руховими розладами і наданої їм у формі, що найбільш відповідає їх особистим особливостям, є забезпечення кожної дитини максимумом досягнень.

Спочатку треба уважно розглянути потреби, притаманні всім дітям, тому що ці хворі, в першу чергу, є дітьми. І тільки потім кожне порушення додається поступово до його зникнення завдяки лікуванню і медичному догляду, руховому перенавчанню і вихованню відповідно до особливих

розладів кожної дитини. Це лікування повинно тривати до тих пір, поки спостерігаються успіхи. Коли зустрічається перешкода, яка здається нездоланною, потрібно шукати способи для подальших успіхів і виробляти компенсації.

Але це може бути досягнуто тільки зусиллями цілої бригади. Лікарі, виховательки рухів, навичок, викладачі, вчителі, суспільні помічники, спеціалісти професійної орієнтації, батьки відіграють однаково важливу роль.

Всі вони повинні знати, що їх зусилля мають на меті реалізацію єдиної програми, розуміти і цінувати все, що їм дають інші члени бригади. Кожен член повинен включитися і надати свій вклад у загальному плані допомоги такому хворому.

Ті, на кому лежить відповідальність допомагати і підтримувати хворого з руховими розладами церебрального походження у їх зусиллі підвищити свої можливості, повинні ставитися до хворих з безмежним терпінням, з великим оптимізмом і вірою.

Якщо ми хочемо створити з батьків активних співробітників, ми маємо запропонувати їм точну і документальну інформацію, спеціалізовані знання і просто поділитися результатами нашого взаємного досвіду.

### **Виховання рухових функцій.**

Бажаючи розвинути до максимуму фізичні можливості хворого, не можна забувати, що ми звертаємося до дитини. Тому варто надавати діяльність у привабливому вигляді, пропонувати їй ігри, які сподобаються і зацікавлять її. Йдучи цим шляхом, ми зуміємо непомітно для неї самої примусити її виконати ті рухи, які ми хочемо від неї добитися.

Крім того, їй треба пропонувати діяльність під виглядом ігор, при яких дотримується поступовість переходу до складніших ігор. Кожна особистість, якою б вона не була, з руховими порушеннями чи без них, не може примусити себе виконувати роботу набагато вище чи нижче своїх можливостей. В обох випадках спостерігається зменшення чи відсутність активної участі дитини, котра нам так необхідна.

Коли достатньо рано застосовують лікування, часто буває можливим усунути незвичний чи неправильний спосіб пересування, а також зайві рухи, які з'являються при довільному акті. Бажано відкласти справжнє

виховання здатності пересування, доїш дитина не буде мати задовільного тону м'язів для збереження постави і рівноваги. Отже, варто думати, що до спроб пересування є необхідним набуття деяких основних навичок. В першу чергу пропонують вправи для утримання голови і тулуба, якщо ці положення неправильні.

Коли маленький хворий з руховими розладами відстає у набутті навичок утримання голови і тулуба чи рівноваги, варто запропонувати відповідні вправи. Достатньо стабілізувати дитину на столі в положенні сидючи в позі шевця з мішечками на колінах, наповненими піском, для їх утримання. Спочатку її прохають тільки утримувати прямо голову і тулуб так довго, як тільки для неї можливо. Вправа надається у вигляді гри, що робить її привабливою і дозволяє продовжити її, не викликаючи негативного ставлення з боку дитини. Треба урізноманітнювати ігри й привабливі предмети, які можуть стимулювати дитину випрямлятися і намагатися схопити цікаву яскраву іграшку, що їй дається. Батькам також рекомендується носити її, поклавши на плече животом донизу і утримуючи на рівні колін. Це положення примушує дитину випрямляти голову і тулуб, щоб бачити оточення.

Одночасно з вихованням навички утримання голови і тулуба треба, як тільки це буде можливо, вчити дитину зберігати рівновагу в положенні сидючи на краю стола зі звисними гомілками. Для ускладнення злегка підштовхують дитину збоку чи спереду назад. Таким чином вона навчається знову встановлювати рівновагу. Нерідко ці вправи розглядаються маленькими хворими з руховими розладами церебрального походження як дуже весела гра, і вони з задоволенням беруть у ній участь.

Потім проводиться робота над поставою і рівновагою при підтримуванні вище колін, що примушує дитину контролювати положення кульшових суглобів.

На наступному етапі рекомендується ставити дитину на коліна перед лавою і прохати її встати. Ця вправа має на меті зміцнити тонус м'язів при випрямлених стегнах, покращити рівновагу і допомогти у навчанні утримування на колінах. Ця ж робота здійснюється потім без допомоги лави. При цьому необхідно абсолютно виключити положення на колінах, сидючи на п'ятах, так як це положення збільшує внутрішню ротацію

стегон, так само як і египус стоп, що вже важко коректується. Нарешті настає мить ставити дитину в положення стоячи, з вільними кісточками, утримуючи її тільки за стопи.

Нагадаємо, що надзвичайно важливо протягом цього поступового навчання вигадувати тисячі засобів гри з дитиною; ці заняття мають перш за все розважати: чим довшим буде витрачений час, тим швидшими будуть успіхи.

Тільки коли дитина отримає навик правильного утримання голови і тулуба, може починатися справжнє навчання пересуванню. Під час пересування, при правильній ходьбі ми одночасно висуваємо вперед ліву руку і праву ногу; досягнення цього реципрокного співвідношення, необхідного при нормальному способі пересування, є однією з найскладніших і найтонших задач; її можна вирішувати одночасно з вправами на рівновагу і утримання тіла.

Спочатку воно може бути вивчено у положенні лежачи, при пасивній мобілізації: дитина не робить жодного м'язового зусилля, рух здійснюється кінезитерапевтом, який виконує нормальні рухи рукою і ногою дитини.

Допомагаючи при пасивній мобілізації для більшого контролю і розслаблення деяких груп м'язів, вимагають легкої рухової участі дитини. Якщо вона не здатна здійснити самостійно ці рухи, кінезитерапевт працює з нею і допомагає їй завершити намічений рух. Нарешті, досягається активний рух, який у положенні стоячи виконує сама дитина.

Багато батьків прагнуть навчити свою дитину ходити, але часто вони беруться за це неправильно, просто через те, що вони не знають, як підтримувати дитину. Вага тіла має повністю падати на ноги. Достатньо стати попереду і утримувати руки дитини в горизонтальному відносно його плечей положенні. Допомогати ходьбі - це забезпечувати рівновагу, а не носити дитину.

Як тільки механізм ходьби засвоєно, можна починати перші самостійні пересування за допомогою рухомої рами, яку потім замінюють на ляльковий візок, навантажений торбинками з піском.

Багато батьків мають дуже природне бажання вберегти свою дитину від усіх труднощів, що часто є важкими для подолання хворою дитиною.

Хай вони не забувають, що нагородою за подолання труднощів буде її незалежність і пристосування до соціального життя. „Вона надто часто падає, - говорять вони іноді, - ми не можемо відпустити її одну”. Це непереконливий аргумент. Треба навчити її падати, беручи себе, практикуючи вправи на матраці, покладеному на підлогу, треба також тренувати її в умінні самостійно підніматися. Без сумніву, це нелегке випробування для батьків, але це важливий етап до свободи і до вступу в особисте життя.

Щоб зробити цей терапевтичний комплекс привабливішим, бажано розвинути у дитини смак до виходів, зустрічей, товариства, мандрівок.

### **Принципи електростимуляції паралізованих м'язів.**

Останніми роками постійно вдосконалюються методики електростимуляції, а також апарати для її проведення. Але перед тим, як призначати цей метод лікування, важливо визначити функціональний стан органу чи тканини, щоб вплив був адекватним і функціональні порушення піддавались корекції.

Функціональний стан нервово-м'язового апарату при ураженнях поперечно-посмугованих м'язів визначають методом електродіагностики. Її покази поглиблюють і розширюють уявлення про тяжкість ураження нервово-м'язового апарату, дозволяють робити висновки щодо прогнозу захворювання, а головне, є основою для підбору параметрів впливу. Згідно з сучасною класифікацією, зміни показників електродіагностичних обстежень поділяються на кількісні і якісні. Кількісні зміни полягають у збільшенні чи зменшенні порогової сили струму, тобто у зниженні чи підвищенні збудливості нерва і м'язу. Частіше спостерігається зниження збудливості. При цьому для кількісних змін характерно, що збудливість нервів та м'язів, що ними іннервуються, знижується рівномірно на обидва види струму, хоча характер скорочення весь час залишається живим і полярна формула Бреннера-Пфлюгера не змінюється.

Якісні зміни проявляються при тяжчому ураженні і реакції переродження. Розрізняють часткову (чи неповну) і повну (чи важку) реакцію переродження, що має діагностичне значення. Часткова реакція переродження в свою чергу ділиться за ступенем тяжкості на типи А і Б. Тип А легший, тип Б - важчий (Таблиця 1).

Зараз для електростимуляції використовуються переважно поодинокі імпульси чи імпульси, які ритмічно повторюються, постійного чи змінного струму. Для досягнення найбільш адекватної реакції збудження імпульс струму має підтримувати необхідну інтенсивність процесу протягом усієї фази збудження, а для цього він повинен мати відповідну амплітуду, тривалість і форму. Для адекватності електростимуляції істотною є частота подразнення, яка має відповідати лабільності тканини, а також тривалість процедури і курсу лікування. Встановлено, що чим глибше порушення іннервації, тим меншу частоту імпульсів і більшу їх тривалість варто застосовувати.

Складена таблиця дозволить легко орієнтуватися у виборі перерахованих параметрів залежно від наявної апаратури і вихідного функціонального стану нервово-м'язового апарату хворого.

### **ЛІКУВАЛЬНА ФІЗКУЛЬТУРА ПРИ СПИННОМОЗКОВИХ КИЛАХ.**

Численність клінічних проявів при спинномозкових килах з грубим порушенням тих чи інших функцій у дітей, з одного боку, створюють ілюзію фатальності захворювання і безнадійності відновлення порушених функцій, а з іншого — віру в чудодійні ліки чи методи лікування, що дозволяють “одним махом”вилікувати хворого. Віра в “чудодійні” методи лікування примушує батьків постійно звертатися до різних спеціалістів. Іноді протягом багатьох років хворі отримують курси голкорексфлексотерапії, мануальної терапії, ряд фізіопроцедур, але часто забувають про найголовніше - лікувальну фізкультуру (ЛФК), яку для таких хворих не можуть замінити ніякі ліки чи процедури.

Таблиця 1.

Підбір параметрів для електростимуляції поперечно-посмугованих м'язів у хворих з в'ялими парезами і паралічами залежно від стану електробудливості.

Стан електробудливості	Методика проведення процедури	Апарати для електростимуляції					
		УЭИ-1	АСМ-2	АСМ-3	СНИМ-і	“Амплипульс-31”	“Амплипульс-4”
Кількісні зміни	Стимуляція з рухової точки нерва. Однополюсна методика Шоденно по 5-10 хв на поле, всього 8-10 процедур. Для м'язів обличчя ручна модуляція, 15- 20 скорочень кожного м'язу протягом процедури.	Струм тетанізуючий чи прямокутної форми, частота 100 Гц тривалість імпульс а 1 мс, частота ритмічної модуляції 23-27 за 1 хв, скважність 2.	Струм тетанізуючий чи експоненційної форми, тривалість імпульса 3-5 мс, частота модуляції 24- 48 за 1 хв	Струм тетанізуючий чи імпульсний прямокутної форми, частота 80-60 Гц, частота модуляції 24-36 за 1 хв	Ритм синкопа чи двотактний, хвильовий струм, постійна форма посилян	Режим 1 (невипрямлений), рід роботи 2 (ПП), частота 100 Гц тривалість посилок 2-3 с, глибина модуляції 100%	Режим 1, рід роботи 2 (ПП), частота 100 Гц тривалість посилок 1-1,5 с
Наявність реакції переродження: часткової тил А	Те ж, але по 5-7 хв на поле, всього 12-15 процедур. Для м'язів обличчя те ж, але 10- 15 скорочень протягом процедури	Струм тетанізуючий чи експоненційної форми, частота 70-50 Гц тривалість імпульса 5-10 мс, частота ритмічної модуляції 12-23, скважність 2-3.	Струм тетанізуючий чи експоненційної форми, тривалість імпульсів 5-8-12 мс, частота ритмічної модуляції 16- 24 за 1 хв	Струм тетанізуючий чи експоненційної форми, частота 60-40-30 Гц частота ритмічної модуляції 16-24 за 1 хв	Струм двотактний чи однотактний хвильовий, змінна форма посилян, тривалість періоду 15-17 с, переднього фронга 2-3 с, заднього фронга 2 с	Режим і рід роботи ті ж, частота 90-70-50 Гц тривалість першого посилянн 2 с, другого 4 с, глибина модуляції 100%	Режим і рід роботи ті ж, частота 70-50 Гц тривалість посилян по 2-3 с, глибина модуляції 100%
Тип Б	Стимуляція з м'язів, методика двополюсна, по 3-5 хв на поле щодня, всього 15-20 процедур. Для м'язів обличчя ручна модуляція 5-10	Струм експоненційної форми, частота 10-30 Гц, тривалість імпульса 50 чи 100 мс, частота ритмічної	Струм експоненційної форми, тривалість імпульса 25-30- 40 мс, частота ритмічної	Струм експоненційної форми, частота 30-20-16 Гц частота ритмічної модуляції 8-16 за 1 хв	Струм однотактний хвильовий, змінна форма посилян, тривалість періоду 20 с, переднього	Режим 2 (випрямлений), рід роботи 2 (ПП), частота 50-30-10 Гц тривалість першого посилянн 2 с,	Режим 2, рід роботи 2 (ПП), частота 50-30 Гц тривалість посилок по 4-6 с, глибина модуляції 100%

	скорочень кожного м'язу протягом процедури	модуляції 4-11 за 1 хв, скважність 3-4.	модуляції 8-16 за 1 хв		фронта 3 с, заднього фронта 2 с	другого 5 с, глибина модуляції 100% і більше (перемодуляція)	чи перемодуляція
повної	Те ж, але по 1-3 хв на поле, всього 20-25 процедур. Для м'язів обличчя те ж, але по 1-5 скорочень кожного м'язу протягом процедури	Струм тієї ж форми, частота 1- 5 Гц, тривалість імпульса 100-300 мс, частота ритмічної модуляції 4 за 1 хв, скважність 4, чи ручна модуляція з частотою 1-2 за 1 хв, чи гальванічний струм, частота ритмічної модуляції 4 за 1 хв, скважність 4 чи ручна модуляція 3 частотою 1-3 за 1 хв	Струм тієї ж форми, тривалість імпульса 60 мс чи гальванічний струм, модуляція ручна чи педальна з частотою 6-2 за 1 хв	Струм гальванічний (0) чи експоненційної форми, частота 12 Гц, модуляція ритмічна з частотою 12 за 1 хв чи ручна з частотою 10-2 за 1 хв		Режим 2, рід роботи 2 (ПП), частота 10 Гц, тривалість першого посилення 1 с, другого 5 с, глибина модуляції 100% чи перемодуляція. Об'єм скорочень значно знижений	
Відсутність електризбудливості	Електростимуляція не застосовується						



ЛФК є одним з основних компонентів реабілітації спінальних хворих з паралічами різноманітної етіології, як і медикаментозна терапія, голкорексотерапія, фізіопроцедури та ін. При цьому реабілітація хворих за допомогою ЛФК, яка займає роки і спряжена з тривалими і наполегливими тренуваннями, має бути системною, тобто має представляти собою продуманий синтез підходів спеціалістів різного профілю. Порушення функції суглобів, м'язів, нервів як наслідок спинномозкової кили є суцього індивідуальними і вимагають розробки індивідуальних комплексів вправ ЛФК. Величезну роль в успішному лікуванні дитини відіграють віра і наполегливість батьків. Максимальний результат досягається в тих випадках, коли батьки регулярно займаються з дітьми ЛФК, виконують приписи і рекомендації спеціалістів.

Основні задачі ЛФК у дітей з вадами невральної трубки схожі з задачами ЛФК у дітей з ДЦП. Це рухові корекційні задачі, які варто розділити на основні і допоміжні.

До **основних** рухових корекційних задач належить поетапний руховий розвиток дітей у тій послідовності, яка притаманна здоровим дітям. Якщо умово уявити собі руховий розвиток дитини у вигляді будівництва багатопверхової споруди, то дитина поступово самостійно і з допомогою інструктора ЛФК повинна постійно підніматися з поверху на поверх після завершення “будівництва” попереднього. Причому починати свій рух угору вона повинна саме з того рівня, на якому зупинилася в своєму розвитку, а не виходячи з свого віку. І в 5 років руховий розвиток дитини може бути на рівні півторарічної!

Для більш детального опрацювання основних корекційних задач сформулюємо більш конкретні **додаткові** задачі, які буде вирішувати\* інструктор ЛФК (методист) і батьки дитини в процесі фізичного виховання:

- Корекція неправильних установок опорно-рухового апарату (кінцівок, відділів хребта та ін.);
- Подолання слабкості (гіпотрофії, атрофії) окремих м'язових груп;
- Покращення рухливості суглобів (профілактика чи розробка контрактур);
- Нормалізація тону м'язів;

- Покращення м'язово-суглобного відчуття (кінестезії) і тактильних (шкірних) відчуттів;
- Формування компенсаторної гіпертрофії певних м'язових груп (посилення розвитку тієї групи м'язів, яка вимушена взяти на себе функції ослабленої паралізованої);
- Покращення діяльності серцево-судинної, дихальної та інших систем організму;
- Розвиток предметно-маніпулятивної діяльності рук (пальців рук);
- Формування вестибулярних і антигравітаційних реакцій, статодинамічної стійкості (рівноваги) і орієнтування в просторі;
- Формування різноманітних опорних реакцій рук і ніг;
- Загальна релаксація (розслаблення) організму і окремих кінцівок та ін.

Після визначення і уточнення з лікарем особливостей рухового розвитку дитини чи групи дітей інструктор ЛФК повинен скласти попередню програму корекції рухових порушень хворої дитини засобами фізичного виховання. При цьому необхідно пам'ятати, що формування рухів повинне здійснюватись у строго визначеній послідовності, а саме: починаючи з голови, потім руки, руки - тулуб, руки - тулуб - ноги, ноги і сумісні рухові дії всіх відділів. При цьому рухи руками і ногами повинні виконуватись спочатку в крупних суглобах, розташованих ближче до тулуба (плечовому і кульшовому), потім поступово охоплювати середні суглоби (ліктьовий і колінний), далі зміщуватися до променезап'ясного і кісточкового (гомілковий). Отже, незалежно від віку дитини (нехай їй навіть вже 4-5 років) у роботі з нею визначається той рівень рухового розвитку, на якому вона зупинилась. Якщо дитина ще не може стати рачки і повзати, то саме з цього і необхідно починати роботу.

Але якщо ми будемо працювати тільки в одному вузькому напрямку, це знизить ефективність рухового розвитку. Тому корекційна програма фізичного виховання повинна "заглядати" трохи наперед і передбачати також застосування таких комплексів коригуючих вправ, які б відповідали вищому (і на даний момент неможливого) рівню рухового розвитку. У нашому конкретному випадку у дитини, нездатної повзати, поступово формувати також і елементи прямостояння з підтримкою, біля опори, зі страхуванням та ін.

Таким чином, попередню план-програму сумісних дій інструктора ЛФК і батьків можна уявити у наступному вигляді:

I. Основні рухові корекційні задачі:

- a) Формування вміння повзати на животі, самостійно приймати положення на карачках, рухатися рачки;
- b) Створювати умови, що відповідають вищому рівню рухового розвитку дитини, а саме: елементи стойки на колінах, вставання з підтримкою з послідовною постановкою і випрямленням ніг, стояння біля опори з підтримкою, без підтримки та ін.;

II. Додаткові рухові корекційні задачі:

- a) Корекція неправильної згинально-привідної установки кисті;
- b) Покращення рухливості у суглобах рук і ніг (особливо в плечовому і кульшовому);
- c) Подолання патологічних тонічних рефлексів;
- b) Формування опороздатності рук і плечового поясу, а також стоп і нижніх кінцівок в цілому;
- e) Розвиток статичної і динамічної стійкості (рівноваги);
- 0 Формування предметної маніпуляції руками;
- g) Розвиток орієнтування у власній схемі тіла і оточуючому просторі та ін.

III. Спеціальні корекційні задачі:

- a) Розвиток мови через рух;
- b) Формування просторових уявлень;
- c) Знайомство з основними властивостями матеріалів та ін.

Залежно від ступеня ураження паралічі протікають по *спастичному* чи *в'ялому* типу. Прояв хвороби у вигляді *спастичного паралічу* представляє собою підвищений патологічний тонус м'язів згиначів і привідних м'язів з одночасним зниженням тону м'язів розгиначів і відвідних м'язів. *В'ялий параліч* характеризується вираженим зниженням чи відсутністю тону м'язів обох груп і більш поширений у хворих зі спинномозковою килею.

Вправи лікувальної фізкультури направлені на нормалізацію м'язового тону: розслаблення м'язів з підвищеним тонусом і стимуляцію м'язів зі зниженим тонусом, профілактику утворення контрактур, а також на формування рухових навичок, відсутніх у паралізованих дітей.

Загальна закономірність у методиці Формування рухових навичок витікає з принципів індивідуального підходу і поступовості (від простого до складного):

1. Спочатку - виконання пасивних рухів, коли рухи виконуються у певних суглобах і групах м'язів (працює інструктор, дитина пасивна).
2. Після опрацювання пасивних рухів - виконання активно-пасивних рухів хворим з допомогою інструктора.
3. Після опрацювання активно-пасивних рухів - виконання активних рухів хворим самостійно під наглядом інструктора.
4. Потім - виконання активних рухів з опором (інструктор здійснює адекватний вплив, вправи з навантаженням, вправи в ускладненому варіанті)

Методики виконання основних і додаткових рухових корекційних задач достатньо добре розроблені для дітей, хворих на ДЦП. Питанням розробки контрактур і вироблення рефлексів опори приділяється менше уваги, тому нижче наведемо короткий огляд вправ і методик, що використовуються.

Контрактури - тугорухливість, обмеження рухів у суглобах.

Профілактика утворення контрактур: виконання вправ у повному об'ємі рухів у суглобах, нормалізація м'язового тонуусу.

Розробку контрактур проводять кількома методами в поєднанні з застосуванням масажу.

1. Метод розробок.

- Виконання пасивних і активних рухів в суглобах з різною амплітудою.
- Виконання інструктором повільних рухів в суглобах з адекватним зусиллям і витягненням.

2. Метод укладок.

Дитина поміщається на горизонтальну площину в вихідному положенні, що залежить від розроблюваного суглоба. Тіло або кінцівка фіксується для виключення неправильних рухів. Після цього застосовують обтяження (мішочки з піском), під вагою яких спазмовані м'язи і зв'язки розтягуються. Розміри та маса мішочків залежить від м'язів та зв'язок, які розтягуються.

### 3. Ізометричний метод.

По команді інструктора дитина згинає кінцівку і утримує її, інструктор повільно розгинає - повтор не більше 5 раз. Після цього інструктор виконує струшування і дитина виконує розгинання.

### 4. Динамічний метод.

Виконавши розгинання, роблять упор в площину з натисканням та максимальним випрямленням кінцівки, затримка 5 - 10 с.

Методична вказівка. Натискання виконується у всіх площинах за допомогою інструктора або самостійно. Після розробок обов'язково виконуються вправи для укріплення м'язів.

#### Вироблення рефлексів опори.

Застосовують для навчання навичкам прямостояння та з самих ранніх етапів реабілітації.

1. а) Вихідне положення — лежачи на спині. Ноги випрямлені в кульшових та колінних суглобах. Інструктор однією рукою фіксує ногу в колінному суглобі зверху, другою рукою утримує стопу з виведенням кута в гомілковоступеневому суглобі 90 °. Проводять плавне натискання на стопу і на коліно.

б) Вихідне положення - лежачи на спині. Упор ногами у вертикальну площину. Фіксація колінних суглобів за допомогою обтяження.

2. Вихідне положення те ж. На рівні талії під спину підкладається пояс шириною не менше 5 см. Інструктор фіксує однією рукою коліна, запобігаючи згинанню ніг в гомілковоступеневих, колінних і кульшових суглобах. Другою рукою інструктор піднімає дитину за пояс у напрямку вперед- вгору, піднімаючи таз з прогином. Вправу можна застосовувати пасивно або, по можливості, з зусиллям хворого.

3. Вправа “пружинка”. Вихідне положення — те ж. Руки вгору, упор ногами. Дитина давить ногами. В площину, напружує м'язи ніг, тулуба, рук, відриває таз від поверхні з незначним прогинанням в спині.

Методична вказівка. Вправа вимагає певної фізичної підготовки і рекомендується на більш пізніх етапах реабілітації.

Фіксація в ортопедичному столі.

Застосовується на всіх етапах формування рефлексу опори та з метою навчити пацієнта стояти. Виконується в різних варіантах, починаючи з

положення лежачи, з поступовим збільшенням кута до 90° і виконанням вправ для укріплення м'язів тулуба і плечового поясу в міру фізичної підготованості та формування рухових навичок. Фіксація відбувається в верхній третині гомілки, нижній третині стегна, на рівні поясу та на рівні грудей.

4. Вироблення рефлексу в “розкачуванні”. Інструктор тримає дитину за кисті і виконує маятниковий рух взад-вперед. При рухові “назад” плавно відпускає дитину на ноги, другий інструктор або батько фіксує захопленням в нижній третині гомілки ноги і таким чином утримує її від падіння.

Для більш ефективного оволодіння навиками та методами реабілітації батьками хворої дитини не варто боятися труднощів і незнання виконання тих чи інших прийомів. Необхідно братися за роботу, що дозволить під керівництвом інструктора лікувальної фізкультури набути їх. При вивченні вправи потрібно самому повторити рухи і більш детально проаналізувати деталі її виконання. Необхідно виконати ті чи інші рекомендації обдуманно.

Батькам потрібно розуміти, що для досягнення видимого результату заняття з дитиною не повинні припинятися з закінченням курсу, який проводить інструктор. Лікувальна фізкультура відміняється лише у випадку хвороби дитини, високої температури і т. п. Тому між курсами батьки повинні 1 - 2 рази на день виконувати з дитиною вправи, засвоєні разом з інструктором і відповідні рівню фізичної підготовки дитини. Тоді на наступному етапі реабілітації інструктор вже підбирає більш складні вправи, оскільки результат попереднього курсу закріплено щоденними заняттями.

Батькам також потрібно потурбуватися про оснащення куточка для дитини, який обладнаний пристосуваннями для занять ЛФК, а також дитячими спортивними знаряддями, що заохочуватимуть дитину до різних самостійних рухів (кільця, бруси, дошка з нахилом, шведська стінка тощо).

## **УРОЛОГІЧНІ ПРОБЛЕМИ У ДІТЕЙ З СПИННОМОЗКОВОЮ КИЛОЮ**

При спинномозковій килі виникають нейрогенні порушення функції сечового міхура, до яких відносяться всі форми нейрогенних розладів сечовипускання, нетримання сечі.

Розлади сечовипускання характеризуються порушенням їх нормальної частоти і утрудненим випороженням сечового міхура. Нетримання сечі - хворобливий стан, при якому відбувається неконтрольоване і невідповідне бажанню дитини виділення сечі. Такі відхилення від нормального функціонування сечовидільної системи можуть зустрічатись як окремо, так і в сполученні одне з одним.

Нетримання сечі у дитячому віці зустрічається від 2,5% до 28,1% (в середньому 7-12%) випадків. Діти з патологією нервової системи складають 50-60% таких пацієнтів. Причина порушень функції сечового міхура при спинномозковій килі криється в органічному ураженні центрів сечовипускання у спинному мозку, а також нервових структур, які іннервують сечовий міхур і м'язи тазового дна.

Регуляція сечовипускання є достатньо складним механізмом, порушення якого на будь-якому рівні (головний мозок - спинний мозок — органи сечовипускання) може привести до розвитку нетримання сечі і розладів сечовипускання.

Умовно можна виділити три поверхи регуляції сечовипускання, кожен із них має певну фізіологічну функціональну самостійність і підпорядкований верхньому. При патології верхніх поверхів регуляція здійснюється на більш низькому рівні. На рис. 11 представлена схема регуляції сечовипускання.

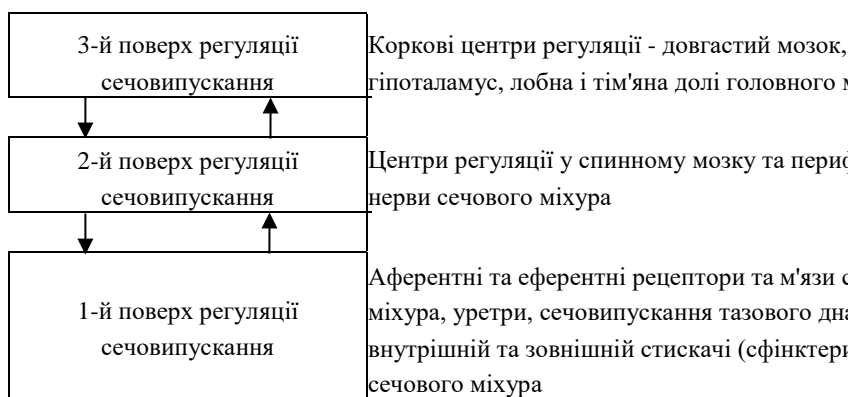


Рис . 11 Схема регуляції сечовипускання

*Перший (нижній) поверх регуляції сечовипускання* складають детрузор (м'яз сечового міхура), сечовивідний канал (уретра) та сфінктерний апарат. Спорожнення сечового міхура здійснюється завдяки співдружній дії детрузора і сфінктерів - шляхом скорочення детрузора і розслабленій сфінктерів. Скороченню детрузора можуть сприяти м'язи черевного пресу. Для нормального сечовиділення необхідна синергія детрузора і сфінктерів.

Сеча накопичується в сечовому міхурі, коли внутрішньоміхуровий тиск недостатній для того, щоб подолати тонус утримуючих м'язів - гладенької мускулатури шийки сечового міхура і сечовивідного каналу та поперечносмугастих м'язів промежини (зокрема глибокого поперечного м'язу промежини, який утворює мимовільно регульований сфінктер сечовивідного каналу). В свою чергу, внутрішньоміхуровий тиск визначається обсягом сечі в міхурі і тонусом гладенької мускулатури його стінок, які утворюють м'яз, який виштовхує сечу - детрузор. Таким чином, утримання сечі залежить від співвідношення між тонусом детрузора і утримуючих м'язів.

Дискоординація їх дії приводить до розладів акту сечовипускання, яке проявляється затримкою або нетриманням сечі. При в'ялому парезі утримуючих м'язів нетримання сечі виникає навіть при низькому внутрішньоміхуровому тиску. При спастичному парезі спорожнення сечового міхура можливе лише при дуже високому тиску, у зв'язку з чим може підвищуватись об'єм залишкової сечі і виникати міхурово-сечовідний рефлюкс (закид сечі із сечового міхура до сечовода).

В регуляції сечовипускання беруть участь як рефлекторні, так і мимовільні механізми. По мірі наповнення сечового міхура внутрішньоміхуровий тиск підвищується до незначних величин, це зумовлено як еластичністю сечового міхура, так і рефлекторним зниженням тонусу детрузора. Коли тиск досягає 30-40 см вод.ст., тонус утримуючих м'язів рефлекторно знижується, детрузор скорочується і починається сечовипускання. Мінімальний об'єм, який викликає потяг до сечовипускання, залежить від віку дитини і складає в середньому 100-200 мл. В той же час здорова дитина може утримувати до 400-450 мл сечі, завдяки мимовільному контролю над сфінктером сечовивідного каналу. Чим більший обсяг сечового міхура, тим більш короткий латентний період



між мимовільною командою до сечовипускання і початком виштовхування сечі.

*Другий (середній) поверх регуляції сечовипускання* представляють спинномозкові центри та периферична іннервація сечового міхура. Іннервація сечового міхура здійснюється симпатичними та парасимпатичними нервами вегетативної нервової системи, а також волокнами соромітного нерву (соматична іннервація). При подразненні парасимпатичних спинномозкових центрів регуляції сечовипускання виникає виділення сечі, а симпатичних - приводить до утримання сечі. Таким чином, дія симпатичного спинномозкового центру направлена на утримання сечі, а парасимпатичного - на її виділення.

Недостатність спинномозкових центрів регуляції сечовипускання проявляється в клінічній картині детрузорно-сфінктерною диссинергією (нейрогенною дисфункцією сечового міхура). Загальними клінічними симптомами при порушенні на цьому рівні регуляції сечовипускання являються:

- Порушення сечовипускання вдень.
- Зміни позиву до сечовипускання.
- Нетримання сечі вдень.

В залежності від об'єму сечового міхура, при якому настає сечовипускання, виділяють два принципових варіанти детрузорно-сфінктерних диссинергій.

Гіперрефлекторний тип характеризується наявністю прискороного сечовипускання, імперативних позивів, імперативного неутримання сечі, підсиленого позиву на сечовипускання, нічним та денним нетриманням сечі (мимовільне сечовипускання під час нічного або денного сну) - неодноразово за ніч діти, обмочившись, прокидаються. В клінічній картині можуть спостерігатися патологічні пози для переривання імперативних позивів (стискання головки статевого члена руками, реверанс Вінцета, зведення стегон та інші). Нетримання сечі може відбуватись в результаті різкого підвищення внутрішньочеревного тиску, наприклад, при кашлі, від сміху.

Гіпоректорний тип - клінічна картина носить протилежний характер: рідкі сечовипускання, ослаблення або відсутність позиву до

сечовипускання, порушення струменю сечі, великий об'єм сечі за одне сечовипускання, можливе нетримання сечі парадоксального виду — виділення сечі краплями при переповненому сечовому міхурі.

Диференційно-діагностичні критерії різних форм нейрогенних дисфункцій сечового міхура представлені в Табл. 2.

*Третій (верхній) поверх регуляції сечовипускання* представляють церебральні центри, які розташовані в довгастому мозку, гіпоталамусі, лобній і тім'яній долях головного мозку.

Таблиця 2. Диференційно-діагностичні критерії різних форм нейрогенних дисфункцій сечового міхура.

Ознака	Гіперерексія	Гіпорексія
Тонус сечового міхура	Підвищений	Знижений
Частота сечовипускання	Велика, маленькими порціями	Низька, великий об'єм сечі за одне
Характер позиву на сечовипускання	Підсилений, імперативні позиви, імперативне нетримання сечі	Ослаблений або відсутній
Характер акта сечовипускання	Швидкий	Повільний, можливо в декілька порцій
Об'єм сечового міхура	Знижений	Підвищений
Залишкова сеча	Відсутня або мало	Велика кількість
Ускладнення	Частіше відсутні	Часто приєднуються інфекції нижніх сечових шляхів

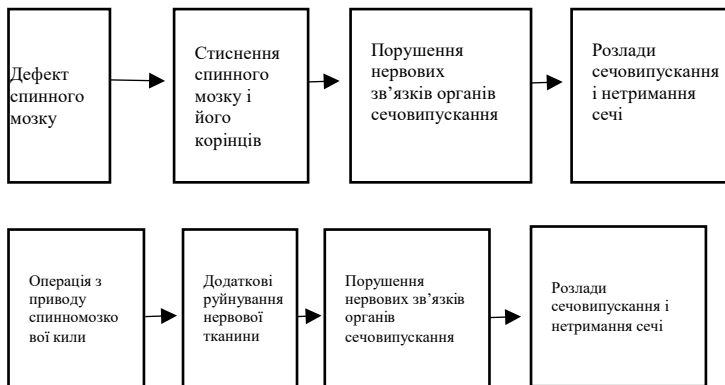
Розлади сечовипускання і нетримання сечі у дітей виникають в результаті роз'єднання робочої системи сечовипускання (сечовий міхур) з корковими центрами головного мозку. Розрив нервових зв'язків настає при будь-яких (структурних, запальних, функціональних) ураженнях анатомічних нервових структур, які відносяться до сечового міхура.

Сечовий міхур виконує в організмі резервуарну (накопичення та утримання сечі), евакуаторну (випускання сечі), вентильну (запобігання зворотнього потоку сечі в сечовід) функції. При здійсненні всіх своїх

функцій сечовий міхур і сфінктерний механізм сечовидільного каналу (уретри) діють як єдина функціональна система. Синхронність дії цієї системи обумовлена специфікою анатомічної будови та іннервації сечового міхура і уретри. Сечовий міхур вважається гіпоректорним - при об'ємі, що перевищує верхню межу, а гіперрефлекторним — нижню його межу.

Мієлодисплазії є причиною розладів функції органів травлення, сечовипускання, чутливості, і в залежності від ступеню виразності патологічного процесу можуть характеризуватись розвитком різних порушень - від незначних проявів розладів сечовипускання до повного нетримання сечі та калу.

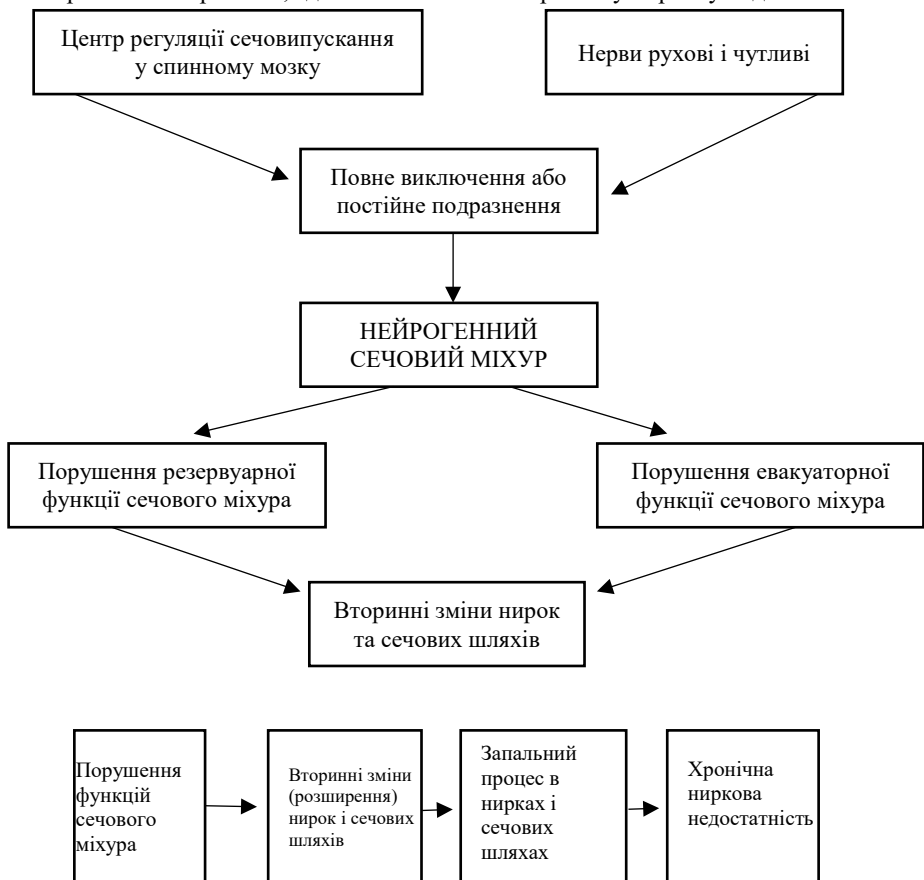
Через недорозвиток спинного мозку і його корінців в області спинномозкової кили, тривалого їх стиснення виникають порушення нервових зв'язків органів сечовипускання. В ряді випадків під час операції, що виконується з приводу спинномозкової кили, можуть виникати додаткові руйнування нервової тканини, які посилюють порушення



Характер клінічних проявів, які відмічаються при спинномозковій килі, залежать від переваги ураження тих чи інших нервових структур. Може спостерігатися повне виключення або постійне подразнення спинномозкових центрів сечового міхура, рухових або чутливих нервових волокон.

Для всіх нейрогенних розладів сечовипускання характерне сполучення порушень резервуарної і евакуаторної функції сечового міхура. Ступінь виразності порушень резервуарної і евакуаторної функцій сечового міхура в основному залежить від глибини ураження нервових структур спинного мозку.

В свою чергу, порушення функцій сечового міхура приводять до змін в нирках і сечових шляхах, які викликають виникнення запального процесу в них. Запальний процес в нирках і сечових шляхах характеризується хронічним перебігом, здатністю викликати хронічну ниркову недостатність.



В залежності від ступеню ураження симпатичного і парасимпатичного компонентів нервової регуляції сечового міхура розрізняють арефлекторний (атонічний) нейрогенний сечовий міхур, змішаний спинальний нейрогенний сечовий міхур, змішаний (арефлекторно- неадаптований) нейрогенний сечовий міхур.

При арефлекторному (атонічному) нейрогенному сечовому міхурі відмічається відсутність скорочення детрузора, перерозтягнення сечового міхура надмірною кількістю сечі, спазмування сфінктера сечовивідного каналу. В клінічній картині це проявляється відсутністю позиву до сечовипускання, утрудненим сечовипусканням аж до повної затримки сечі, вторинним перерозтягненням сфінктера і парадоксальним нетриманням сечі. При тривалому перебігу захворювання і несвоєчасному лікуванні настає вторинне розширення верхніх сечових шляхів, пієлонефрит і хронічна ниркова недостатність.

Змішаний спинальний нейрогенний сечовий міхур проявляється імперативними позивами до сечовипускання при наявності великої кількості залишкової сечі. Внаслідок постійного неутримання сечі внутрішньоміхуровий тиск при цьому варіанті дисфункції підвищується в меншій мірі, ніж при арефлекторному сечовому міхурі, тому порушення функції сечоводів і нирок розвиваються повільніше.

Змішаний (арефлекторно-неадаптований) нейрогенний сечовий міхур характеризується частими покликами до сечовипускання, нетриманням сечі при наявності залишкової сечі, стінки сечового міхура безладно скорочуються, що порушує адаптацію до зростаючої кількості сечі.

В клінічній картині у дітей зі спинномозковою килою спостерігаються імперативні позиви та нетримання сечі при вираженому гіпертонусі детрузора, нетримання сечі при парезі детрузора і неповноцінності сфінктерного апарату, гіпертонус детрузора в поєднанні з гіпотонією м'язів промежини та інші. Тобто порушення функцій сечового міхура мають строкатий характер і виражаються підвищеною або зниженою збудженістю (гіперрефлексією або гіпорефлексією) нервово-м'язових структур сечового міхура в сполученні з підвищеною або зниженою скоротливою активністю сфінктерного апарату.

Діагностика різних клінічних варіантів нейрогенних розладів сечовипускання органічного походження базується на комплексному обстеженні хворих.

Діти з розладами сечовипускання та нетриманням сечі підлягають *урологічному обстеженню* для встановлення функціонального стану сфінктерного апарату і сечового міхура в фазах його наповнення і спорожнення, виключення наявності аномалій нирок і сечових шляхів.

Характер урологічного обстеження дітей зі спинномозковою килюю:

- Ретельний збір анамнезу
- Клінічне обстеження (загальне, органи черевної порожнини, зовнішні геніталії, неврологічне обстеження) і лабораторне обстеження (аналізи сечі і крові, бактеріологічний засів сечі)
- Оцінка ультразвукового дослідження органів черевної порожнини
- Рентгенурологічне обстеження (оглядова урографія, екскреторна урографія, мікційна цистографія)
- Урологічні неінструментальні методи обстеження (реєстрація ритму спонтанних сечовипускань, урофлоуметрія, уродинамометрія)
- Урологічні інструментальні методи обстеження (пряма і ретроградна цистотометрія, фармакоцистотометрія, реєстрація профілю уретрального тиску, електроміографія, цистоскопія)
- Проведення динамічного спостереження пацієнтів

При проведенні обстеження необхідно звернути увагу на ознаки порушень сечовипускання у дітей:

- Рідкі або часті сечовипускання,
- Ослаблення або відсутність виклику до сечовипускання,
- Порушення струменю сечі,
- Великий об'єм сечі за одне сечовипускання,
- Виділення сечі краплями при переповненому сечовому міхурі,
- Мимовільне сечовипускання під час нічного або денного сну.

Охарактеризуємо кожну з цих ознак окремо.

Рідкі або часті сечовипускання.

Перше сечовипускання у дитини стається зразу після народження, інколи затримується до кінця першої доби. В наступні дні дитина мочиться 5-7 разів на добу, і на 6-7 день життя число сечовипускань доходить до 18-

25 на добу. Така частота тримається до трьох місяців, на кінець року життя зменшується до 12-16 разів на добу. В наступні роки число сечовипускань становить:

2-3 роки- 10-12

5-7 років- 8-10

8-10 років і старші -5-7 разів на добу

Вночі дитина мочиться рідко, з другого півроку життя вона всю ніч спить сухою, сечовипускання здійснюється переважно вдень. До 3-4-5 років в нічний час спорожнювання сечового міхура не відбувається.

Найбільша частота сечовипускань приходить на ранок.

Якщо ви помітили, що сечовипускання рідкі або часті, необхідно уточнити добовий баланс випитої рідини і виділеної сечі.

Треба відповісти на такі питання:

1. Скільки дитина вживає харчів в рідкому вигляді, води, напоїв протягом доби?
2. Яка частота сечовипускань за добу?
3. Скільки виділено сечі за кожне сечовипускання?

*Зробити запис в таблиці*

Дата	Час сечовипускання	Об'єм сечі в мл
15.09.02	6-00	200
	9-00	150

За одне сечовипускання в нормі виділяється сечі (в мл):

До 6-міс. віку	20-30 мл
1 рік	50-70 мл
1-3 роки	60-90 мл
3-5 років	80-90 мл
6-8 років	120-150 мл
9-10 років	180-200 мл
11 років і старші -	200-250 мл

Такі виміри проводять 2-3 доби підряд.

4. Скільки виділено сечі за добу? Зробити запис в таблиці.

Дата	Об'єм вжитої рідини	Об'єм виділеної сечі
15.09.02	1,2 літра	1000 мл

Дитина у віці 1 місяць виділяє 200-300 мл сечі за добу (добовий діурез), в 1 рік життя - 600 мл, в 4-6 років - 1000 мл, в 10 років - 1500 мл (тобто досягає величини дорослої людини).

Рідкими в ранньому віці вважаються сечовипускання 2-3 рази протягом доби великими об'ємами (350-450 мл), а частими - понад 10 разів за добу малими інтервалами (30 хвилин - 2 години) і об'ємами сечі (30-100 мл).

#### Ослаблення або відсутність виклику до сечовипускання.

Виклик до сечовипускання виникає, як правило, при наявності в сечовому міхурі 110-113 мл сечі, спорожнювання відбувається при 214-225 мл сечі. Час сечовипускання коливається від 12 до 18 секунд.

Збільшення тривалості сечовипускання, відсутність його виклику потребує детального урологічного обстеження дитини.

#### Порушення струменю сечі.

В фазі спорожнювання сечового міхура сечовипускання відбувається перерваним струменем, сечовий міхур спорожнюється не повністю, в ньому зберігається залишкова сеча;

наявність млявого струменю і залишкової сечі, напруга при сечовипусканні, виділення сечі краплями при переповненому сечовому міхурі - такі симптоми потребують урологічного обстеження дитини.

#### Мимовільне сечовипускання під час нічного або денного сну.

У немовлят до 6-8 місяців сечовипускання є мимовільним актом, який забезпечується рефлекторною дугою. У дітей від 8 місяців до 1,5 року в рефлекторний ланцюг включаються підкоркові центри, по мірі виховання дитини підключаються умовно-рефлекторні центри. Акт сечовипускання здійснюється тільки самовільно. Більшість дітей у віці 4 роки здатні контролювати сечовипускання. Це означає, що:

- Відсутнє мимовільне скорочення сечового міхура під час його наповнення;
- Дитина здатна стримувати акт сечовипускання при виникненні сильного бажання помочитися.

Повний контроль над сечовипусканням вважається тоді, коли дитина навчилася викликати сечовипускання при невеликому наповненні сечею міхура. Повне завершення складної нейром'язової системи регуляції сечового міхура у дітей настає у віці 12-13 років.



Таким чином, виявлення ознак порушень сечовипускання у дітей, правильна інтерпретація даних дозволяє вибрати оптимальний комплекс урологічного обстеження.

Для діагностики порушень уродинаміки нижніх сечових шляхів використовуються, спеціальні неінструментальні та інструментальні методи дослідження. До неінвазивних відносяться реєстрація ритму спонтанних сечовипускань, урофлоуметрія і уродинамометрія. Інвазивні методи включають пряму і ретроградну цистотонOMETрію, фармакоцистотонOMETрію, реєстрацію профілю уретрального тиску, електроміографію стінки сечового міхура, уретрального та анального сфінктерів.

Для виявлення рентгенанатомічних змін нирок і верхніх сечових шляхів проводиться екскреторна урографія. Мікційна цистографія допомагає встановити рентгенанатомічний стан міхурово-уретрального сегмента та наявність міхурово-сечівникового рефлюксу й виразності змін верхніх сечових шляхів, які ним викликані. Радіонуклідними методами визначається функціональна здатність нирок.

Дітям з розладами сечовипускання і нетриманням сечі проводять цистоскопію для виявлення циститу і його клінічних форм.

Радіонуклідне дослідження нирок дозволяє оцінити їх функціональний стан та функціональну здатність в динаміці спостереження.

Важливу роль в постановці топічного діагнозу відіграє неврологічне обстеження пацієнта. Проводиться дослідження ахілового, медіоплантарного і підшвинного рефлексів, в методику обстеження включені прості проби для виявлення зональних розладів вегетативної шкіряної іннервації, застосовується електроміографія. Суть методики електроміографії полягає в реєстрації і аналізі біоелектричної активності нервово-м'язових структур сечового міхура, області внутрішнього і зовнішнього сфінктерів, м'язів промежини.

Спостереження (моніторинг) пацієнтів спеціалістом урологом повинно здійснюватись в динаміці постійно на протязі всього життя.

*Урологічна допомога пацієнтам зі спинномозковою килою.*

Основні завдання урологічної допомоги:

- Запобігти порушення функції нирок
- Забезпечити адекватне спорожнення сечового міхура
- Забезпечити утримання сечі
- Проведення динамічного спостереження пацієнтів

Оцінка стану сечового міхура починається впродовж першого місяця життя, проводиться регулярно з наступним контролем (з 6-тимісячним інтервалом) щороку. Щорічні урологічні обстеження мають метою контроль за станом сечового міхура в динаміці:

1. Який тиск в порожнині сечового міхура?
2. Яка місткість сечового міхура, чи розширився міхур із-за надмірних інтервалів між спорожненнями?
3. Як функціонує сфінктерний апарат?
4. Чи є порушення взаємовідносин між сечовим міхуром та сфінктерами?
5. Чи є інфекція в сечовивідних шляхах?

В комплекс лікування входять медикаментозна терапія, фізіотерапія (в тому числі електростимуляція), рефлексотерапія, психотерапія, дотримання правильного режиму дня та дієтотерапія, лікувальна фізкультура, оперативне лікування. Обсяг лікування та його послідовність визначає лікар для кожного випадку індивідуально. Самому приймати будь-які медикаменти не слід, оскільки вони можуть завдати величезної шкоди.

Існують такі *основні напрямки лікування дітей* з нейрогенним сечовим міхуром органічного походження:

- Фармакотерапія
- Фізіотерапевтичні методи
- Оперативне лікування

**Фармакотерапія.**

Успіх фармакотерапії в першу чергу залежить від правильно встановленого діагнозу (визначення типу нейрогенної дисфункції сечового міхура), адже неадекватний вибір медикаментозного препарату тільки

усугубляє патологічний стан, тим більше, що клініка нейрогенної дисфункції сечового міхура (НДСМ) може змінюватись при приєднанні ускладнень, які зустрічаються досить часто.

Сенс терапії - це відновлення детрузорно-сфінктерних відносин, резервуарної і евакуаторної функції сечового міхура і керованого сечовипускання шляхом впливу на тонус детрузора і функцію сфінктерів.

Медикаментозний вплив на систему регуляції сечовипускання здійснюють фармакологічними препаратами направленої медіаторної дії. При перевазі порушень симпатичного компонента іннервації (гіперрефлекторний сечовий міхур) призначають холінолітики (атропіна сульфат, препарати красавки, оксибутиніна хлорид) та адреномиметики (ефедрина гідрохлорид), а у випадках переваги уражень парасимпатичного компонента іннервації (гіпоректорні варіанти дисфункції) призначають холіномиметики (ацеклідін, карбохолін, бетанехол), препарати антихолінергетичної дії (прозерін, галантамін). Тривале призначення препаратів обмежується їх токсичністю.

З медикаментозних методів найбільше розповсюдження отримало використання М-холінолітиків та адреномиметиків. М-холінолітики застосовуються досить давно і вважаються основними препаратами в лікуванні гіперрефлекторних дисфункцій детрузора. Використання холінолітиків у таких хворих призводить до розслаблення детрузора, що веде до збільшення об'єму сечового міхура та зменшення спонтанної активності, тобто впливає безпосередньо на патогенетичні механізми дисфункції. Традиційними препаратами цієї групи є атропін та белалгін (белоїд, белатамінал), але їх використання обмежувалось внаслідок недостатньої ефективності одних та виражених побічних ефектів інших. Стандартом для лікування хворих з нетриманням сечі у світі вважається оксибутинін гідрохлорид (дриптан, детрузітол), який також відноситься до групи холінолітиків. Дія препарату комплексна та полягає у блокаді М-холінорецепторів, що розташовані переважно в постгангліонарних нервових закінченнях парасимпатичної нервової системи, на Н- холінорецептори препарат практично не діє. Оксибутинін має перевагу внаслідок меншої побічної дії, ніж атропін, та більшої активності порівняно з белоїдом.

Поряд з застосуванням препаратів медіаторної дії використовують лікарські засоби, які впливають на інші ланки регуляції сечовипускання; вітаміноподібні, інгібітори синтезу простагландинів (індометацин, аспірін), блокатори Ca<sup>+</sup> каналів (ізоптин), антисеротонінові засоби (перитол), спазмолітики (но-шпа, палаверін, галідор), засоби, що впливають на скелетну мускулатуру (діазепам, баклофен), транквілізатори, трициклічні антидепресанти, нейротропні препарати (пантогам, пікамілон).

Певне розповсюдження отримало призначення засобів, які зменшують утворення сечі (десмопресину ацетат), але у нас широко вони не застосовуються.

Важливим компонентом комплексного лікування НДСМ є корекція метаболічних порушень детрузора. Для цього використовується цитохром С, рибофлавіну нуклеотид, фосфаден та інші. Ці препарати сприяють більш активному використанню кисню тканинами, що веде до нормалізації скорочень детрузора та уретрального сфінктера.

При гіперрефлекторних формах нейрогенного сечового міхура призначають антидепресанти (іміпрамін, меліпрамін та ін.), які мають антихолінергічну активність, збільшують функціональну місткість сечового міхура. Зниження рівня циркулюючих простагландинів допомагає усунути гіперактивність сечового міхура, тому використовують інгібітори синтезу простагландинів - аспірін (методом електрофорезу), індометацин (свічки). Блокатори Ca<sup>+</sup> каналів (ізоптин) оптимізують біоенергетичні процеси в стінці сечового міхура, впливаючи на проникність клітинних мембран. Як засіб метаболічної терапії і міорелаксанта вживають нейротропний препарат пантогам.

Принципи лікування гіпоректорних форм нейрогенного сечового міхура направлені на підвищення порогу чутливості, тонуса і скоротливої активності детрузора. Використовують препарати, що діють на периферичні холінергічні процеси (ацекпідін, прозерін), а також метаболічні процеси в тканинах (рибофлавіну нуклеотид, нікотинамід).

Протизапальне лікування включає в залежності від локалізації запалення внутрішньоміхурове вливання антибактеріальних розчинів, антибіотиків, хіміопрепаратів, рослинних антисептиків, гіпосенсибілізуючу терапію.

Лікування проводяться курсами, які складаються з 3-4 циклів, кількість циклів залежить від виразності і стабільності отриманого позитивного результату попереднього курсу.

***Фізіотерапевтичні методи лікування.***

Серед фізіотерапевтичних методів слід виділити: електростимуляцію, ультразвуковий, магніто-резонансний вплив, регіонарну гіпертермію, електрофорез з фармакологічними препаратами.

Призначення фармпрепаратів поєднують з електростимуляцією сечового міхура та його сфінктерного апарату у певних режимах. Доведено, що дія електростимуляції комплексна - вплив відбувається не тільки на власне периферичні нервові структури, але й на нервові центри, що веде до нормалізації реактивності обох відділів вегетативної нервової системи. Відзначається також трофічна дія, яка пояснюється перш за все розширенням венул, збільшенням кількості капілярів, ліквідацією їх спазму. Великою перевагою електростимуляції є можливість одночасної стимуляції сечоводів при ускладненнях (міхурово-сечовідний рефлюкс, гідронефроз), а також ліквідація або значне зменшення активності сечової інфекції без призначення антибактеріальної терапії.

Застосовується магнітно-резонансна терапія, лазеростимуляція для впливу на біологічно-активні точки за класичними принципами рефлексотерапії. Ці методи стимуляції легко здійснюються, не мають ускладнень, добре переносяться дітьми, що дозволяє рекомендувати їх для широкого застосування, як в стаціонарних, так і в поліклінічних умовах.

Метод регіонарної гіпертермії (парафінові аплікації на ділянку сечового міхура), який знижує чутливість детрузора до ацетилхоліну, поєднують з застосуванням методу анальної стимуляції при лікуванні гіперрефлекторних форм дисфункцій сечового міхура. Для "зміцнення" сфінктерного апарату нижніх сечових шляхів при порушеннях сечовипускання широко застосовують електростимуляцію анального та уретрального сфінктерів та м'язів промежини, що має місце при лікуванні гіпотонії сфінктерного апарату.

Методом електрофорезу вводять препарати атропін, прозерин, ацетилсалцилову кислоту, папаверін.

Усім пацієнтам незалежно від виду дисфункції призначається спеціально розроблений комплекс фізичних вправ для підсилення тону м'язів тазового дна, що сприяє підсиленню ефективності інших методів лікування.

Лікування НДСМ направлене на оптимізацію нервової регуляції та біоенергетичних процесів сечовидільних органів. Препарати медіаторної та антипроаганди нової дії в поєднанні з електростимуляцією сприяють оптимізації нервової регуляції, а стимулятори тканинного дихання, антагоністи йонів кальцію, фізіотерапевтичні процедури - оптимізують біоенергетичні процеси тканин.

***Оперативне патогенетичне і паліативно-симптоматичне лікування.***

До оперативного лікування прибігають у випадках неефективності консервативних методів. До патогенетично обґрунтованих операцій відноситься реіннервація сечового міхура за рахунок прямих м'язів живота. Серед паліативно-симптоматичних операцій застосовують гофрування шийки сечового міхура, аутоцистодублікатуру, множинну міотомію детрузора, різні способи деривації сечі.

Застосовують імплантовані сфінктерні пристрої, як при арефлекторному, так і при гіпертонічному типі нейрогенних дисфункцій.

Пункційна надлобкова цистостома з проведенням режиму "тренування сечового міхура" (затискання та періодичного розтискання дренажної трубки) направлена на підтримку оптимального внутрішньоміхурового і внутрішньосечовідномискового тиску.

Найбільш ефективним способом дренування сечового міхура при його атонії є переривчаста (перманентна) катетеризація, яку застосовують як альтернативну методику ведення хворих з нетриманням сечі при тяжких формах мієлодисплазії. В основі катетеризації - активне спорожнення сечового міхура у відповідності з об'ємом залишкової сечі пацієнта і об'ємом порожнини сечового міхура, яка містить сечу.

Щоб правильно вибрати режим катетеризації треба мати інформацію про внутрішньоміхуровий тиск при різних об'ємах порожнини сечового міхура за умови його природного наповнення. Катетеризацію слід проводити з такою періодичністю, щоб внутрішньоміхуровий тиск не перевищував 1,5 кПа. Катетеризацію проводять у визначені години, що

забезпечує регулярне спорожнення сечового міхура. Звичайні гумові катетери міняють кожні 7-10 діб, на тефлонових катетерах осідає менше солей, тому їх міняють рідше. Зовнішній тиск на сечовий міхур підвищує кількість випущеної сечі, зменшуючи тим самим об'єм залишкової сечі. Зміна положення тіла під час сечовипускання теж сприяє підвищенню об'єму випущеної сечі. Необхідно слідкувати за водним балансом, вимірюючи прийом рідини і виділення сечі.

Практика, яка встановилась, показує, що спочатку батьки терпеливо з регулярністю 3-4 рази на день виконують часту катетеризацію сечового міхура у дітей. Як тільки дитина психічно і фізично готова проводити самокатетеризацію, тоді проводиться незалежна катетеризація. Навчання контролюваному сечовипусканню дозволяє попередити перерозтягнення сечового міхура та склерозування його стінок, навчити дитину рефлекторно спорожнювати його та визначати ступінь наповнення.

Діти з важкими формами спинномозкової кили відносяться до тієї відносно невеликої групи пацієнтів з нейрогенним сечовим міхуром, які майже ніколи не досягають здатності утримувати сечу. Їх лікування направлене на подовження життя хворого. Причиною летальних наслідків є не стільки розлади функції сечового міхура як самі по собі, наскільки ускладнення, що відмічаються у верхніх сечових шляхах і нирках, які приводять до пієлонефриту, уросепису, хронічної ниркової недостатності.

Реабілітація дітей з нейрогенними дисфункціями сечового міхура, скомпрометованими мієлодисплазіями, є тривалим процесом, її здійснюють шляхом призначення хворим підтримуючих курсів комплексного лікування, динамічного спостереження за станом сечової системи.

## **ЗАХВОРЮВАННЯ АНОРЕКТАЛЬНОЇ ОБЛАСТІ У ДІТЕЙ ЗІ СПИННОМОЗКОВИМИ КИЛАМИ (SPINA BIFIDA)**

Кили хребта є вадою розвитку, яка досить часто зустрічається і супроводжується багатьма патологіями, основою яких є порушення функцій спинного мозку.

Зв'язок цієї аномалії розвитку хребта з проктологічними проблемами полягає в тому, що при ній часто порушується розвиток крижового нерва,

гілки якого іннервують сфінктерний апарат проміжності, що може спричиняти нетримання калу та сечі. Крім того, дефект розвитку хребта може обумовлювати випадіння прямої кишки, а також у зв'язку з порушенням іннервації кишечника, що веде до зниження моторної активності, малорухливим способом життя та нерідко неправильним харчуванням до запорів.

Часті запори, нетримання калу, які можуть з'являтися як на фоні запорів, так і без них, випадіння прямої кишки - все це ускладнює й без того нелегкий стан дитини, ускладнює його соціальну адаптацію, процедури догляду за нею.

### **Хронічні запори.**

Затримки в випорожненні кишечника зустрічаються в дітей досить часто: практично в кожній дитини за тієї чи іншої причини протягом життя які можна буде спостерігати періодичні запори. Проте у 10% дитячого населення цей стан спостерігається систематично і може розглядатися як патологічний стан - ХРОНІЧНІ ЗАПОРИ.

Причини виникнення запорів у дітей різноманітні. Це і порушення харчування, патологія розвитку ЦНС, спинного мозку, хребта, патологія м'язових структур тазового дна, передньої черевної стінки. Також достатньо частою причиною виникнення запорів у дітей є вроджені чи набуті захворювання органів шлунково-кишкового тракту, і, особливо, кишок. Особливою групою є вроджена патологія розвитку іннервації кишок.

Тривалий час під поняттям запор розумілося тривале утримання вмісту в кишках чи труднощі при випорожненні кишок. Однак, між частотою дефекації і діагнозом "хронічний запор" зовсім не обов'язково має існувати зв'язок. Велике значення тут мають такі аспекти, як: чи були труднощі під час випорожнення, твердий кал чи відчуття неповного випорожнення кишок. Існує також міжнародне визначення діагнозу "хронічний запор", відповідно до якого він має місце у випадку, коли:

- Для здійснення дефекації необхідне зусилля.
- Має місце твердий чи грудкоподібний кал.
- Має місце відчуття неповного випорожнення кишок.
- Дефекація відбувається з частотою 2 рази на тиждень чи рідше.



За умови, що всі ці симптоми спостерігаються в загальному 3 місяці з 12 на фоні відсутності прийому проносних засобів.

Зрозуміло, що така класифікація не може застосовуватися в дитячій практиці у зв'язку з віковими і анатомо-фізіологічними особливостями пацієнтів дитячого віку.

Для більш правильного розуміння діагнозу “хронічний запор” пропонується власний варіант визначення:

Запором вважається: відсутність самостійного випорожнення кишок протягом 2-3 фізіологічних періодів, чи самостійне випорожнення з інтервалом більше 2-5 фізіологічних періодів, за умови, що цей стан спостерігається протягом 3-4 тижнів у новонароджених і дітей молодшого віку і 1-2 місяців у дітей старшої вікової групи (Табл. 3).

Таблиця 3.  
Нормальна частота дефекацій у дітей різних вікових груп.

Вік дитини		Частота дефекацій на добу
новонароджені	Грудне годування	6-7 разів
	Штучне годування	4-5 разів
6 місяців - 1 рік		2-3 рази
1 рік - 6 років		1-2 рази
Старші діти		Від 1 разу на добу до 1 разу на 2 доби

Ми приділили таку значну увагу тлумаченню терміну “запор” з тієї причини, що здавалося б при такому широкому поширенні даної патології досить часто у батьків, та й у медичного персоналу, відсутнє розуміння серйозності, глибини проблеми, і, що небезпечніше, недооцінка тяжкості стану пацієнтів з даною патологією, нерозуміння складності лікування як самих запорів, так і тих численних ускладнень хронічного характеру, що іноді несуть відчутну загрозу життю дитини.

Надалі тільки коротко торкнемося цієї проблеми з метою визначення для батьків дітей зі spina bifida можливої небезпеки, а також заходів щодо її профілактики і лікування.

Лікування хронічного запору у дітей зі spina bifida необхідно починати з чітко продуманої та індивідуально підібраної дієти, яка є

особливо важливою через те, що нерідко запор підтримується недостатнім вживанням необхідних продуктів харчування (дефіцит солей, вітамінів, рослинної клітковини) чи рідини, а також неправильним режимом харчування і зниженням фізичної активності. Найбільш раціональною є наступна приблизна дієта:

1. Натщесерце - 50-200 мл (залежно від віку) фруктового соку, при можливості свіжоприготованого.
2. Сніданок — сік чи німецький чай, хліб грубого помолу, житні перепічки, мед, варення.
3. Другий сніданок - апельсин, ківі, хурма, кисломолочні продукти (кефір, йогурт, кисляк, наріне та ін.).
4. Обід - овочевий салат, перша страва з високим вмістом рослинної клітковини, друга страва з відвареним чи паровим м'ясом чи рибою, свіжі фрукти чи узвар із сухофруктів.
5. Полуднання - німецький чай чи узвар, сірий хліб, масло, варення.
6. Вечеря - хліб з муки грубого помолу чи житні перепічки, вінегрет з олією, вітамінний напій чи свіжий сік.

Окрім перерахованих продуктів бажано включати в раціон моркву, буряк, сухофрукти, кураї-у, чорнослив, фініки, інжир, широко використовувати натуральні свіжі фруктові і овочеві соки, ягоди, готувати їжу з переважним використанням олії (оливкової, кукурудзяної).

Гарний терапевтичний ефект має дієта з додаванням висівок і рослинної клітковини.

Варто враховувати, що, незважаючи на величезну роль дієти, не можна розраховувати на сприятливий ефект, якщо у дитини не виробиться звичка випорожнюватися у певний час доби. Для цього через 20-30 хв після сніданку, коли розслабленість кишок зникає, варто спробувати викликати кал. Бажано, щоб у туалеті дитина сиділа з притисненими до живота стегнами, так як при цьому черевний прес бере значну участь в акті дефекації.

Окрім дієти при хронічних запорах призначають ряд медикаментозних засобів. Перш за все це мультиферментні препарати (фестал, панзинорм, креон та ін.) разом з еубіотиками (лінекс, бактисубтіл, лакто-бактерин та ін.) і спазмолітиками (но-шпа, папаверин та ін.).

Рекомендують лікувальні мікроклізми з настоями ромашки, календули, звіробою, з рослинним маслом.

Серед проносних засобів зараз найбільш рекомендуються препарати на основі багатоатомних спиртів (фортране) чи лактулози (дуфалак, лактулоза, біфігераль). До інших груп проносних засобів зараз ставлення дещо насторожене, так як вони викликають звикання і з часом їх ефективність різко знижується.

Не можна відкидати такий поширений і ефективний метод як постановка очисних клізм. При співробітництві з боку дитини і правильному та якісному проведенні процедури він дозволяє ефективно контролювати випорощення кишок, не викликаючи звикання.

У комплексі з дієтотерапією і медикаментозним лікуванням використовують голкорексотерапію.

Нарешті, лікування хронічних запорів не можна уявити без загальнооздоровчих заходів, бальнеологічного і курортного лікування в санаторіях шлунково-кишкового профілю.

Ускладнення хронічних запорів можна умовно розділити на дві групи — перша, це ті ускладнення, які вимагають негайної госпіталізації і лікування тільки в умовах стаціонару, і ті, з якими батьки можуть справитися самі, природно при умові безумовного повного виконання призначень лікарів-спеціалістів і при наявності постійного контролю за станом дитини з боку медичного персоналу.

До першої групи належать такі важкі ускладнення як ентероколіт, калові завали, токсичний шок.

Основним проявом ентероколіту є поява самостійного рідкого смердючого калу, іноді з домішками великої кількості слизу і навіть крові на фоні тривалих, стійких запорів без застосування проносного.

Небезпека даного ускладнення в тому, що в достатньо короткий термін може розвинути глибоке зневоднення організму з появою токсичного шоку, що важко піддається корекції.

Тривалі калові завали самі по собі можуть бути причиною виникнення ентероколіту, але головною загрозою є небезпека виникнення пролежня стінки кишки з наступним розвитком калового перитоніту.

Небезпека токсичного шоку зумовлена тим, що його виникнення може проходити непомітно, а при вичерпанні компенсаторних сил організму дитини за дуже короткий строк проходить пригнічення діяльності серцево-судинної системи, ЦНС з загрозою летального виходу.

До другої групи ускладнень можна віднести розвиток дисбактеріоза, порушення травлення і метаболізму.

### **Нетримання калу (енкопрез)**

У дітей зі спинномозковими килами досить часто спостерігається нетримання вмісту кишок, пов'язане з патологією іннервації тазових органів. Але важливу роль у цієї групи пацієнтів відіграють й інші причини виникнення нетримання калу. Їх можна поділити на чотири основні групи. Перша - енкопрез, що виник з причини психічного стресу та (чи) під впливом вражень, що постійно гнітили психіку. У іншій групі хворих енкопрез виникає внаслідок систематичного пригнічення позиву на дефекацію.

Третю групу причин нетримання калу складають перенесені в ранньому дитинстві гострі шлунково-кишкові захворювання.

Нарешті, четверту групу причин енкопрезу складають асфіксія і пологова травма.

Механізм розвитку енкопрезу пояснити не просто. Найімовірніше, до нетримання калу призводить порушення функції одного з центрів іннервації прямої кишки, які розташовані в нижньому відділі кишечника, спинному і головному мозку.

Таким чином, є підстави виділити два види нетримання калу у дітей.

1. Справжній енкопрез (денний, нічний, змішані форми).
2. Несправжній енкопрез (парадоксальне нетримання калу).

До першого виду належать порушення діяльності утримуючого апарату прямої кишки, до другого - нетримання, пов'язане з хронічним застоєм вмісту в переповнених дистальних відділах товстої кишки (хронічним запором).

Лікування хворих з нетриманням калу має бути комплексним. Лікувальні заходи повинні діяти на психоневрологічний статус дитини і спрямовуватися на вироблення і регулювання умовно-рефлекторних

механізмів, покращення провідності нервових імпульсів і підвищення тону сфінктерного апарату.

Тактика і методи лікування повинні залежати від форми енкопрезу і особливостей протікання у конкретного хворого. Так, у випадках несправжнього енкопрезу обов'язково проводять очистку дистального відділу товстого кишечника від калового завалу і призначають дієту, до складу якої входять легкозасвоювані і послаблюючі продукти.

У тих випадках, коли нетримання переважно нічне, важливо привчити дитину, щоб перед сном у неї мала місце природна дефекація.

Якщо енкопрез переважно денний, лікування починають з регулярного очищення кишечника клізмами вранці і ввечері. При цьому досягається подвійний ефект: по-перше, внаслідок відсутності калових мас в прямій кишці не відбувається їх виділення, а, по-друге, і це основне, у дитини виробляється рефлекс на дефекацію. Надалі дуже важливим є закріплення навички природного випорожнення кишечника.

Незалежно від виду енкорезу для підвищення тону замикаючого апарату прямої кишки та закріплення ефекту проводять тренування сфінктерів як за допомогою методик ЛФК, так і використовуючи різні види електростимуляції, медикаментозні засоби.

### **Випадіння прямої кишки**

Випадіння прямої кишки - важке захворювання, суть якого полягає в тому, що стінки дистального відділу прямої кишки зміщуються і випадають через задньопрохідний отвір. У дітей з килою спинномозкового каналу цей вид проктологічної патології зустрічається значно частіше, ніж в групі здорових дітей, однак помилково було б вважати причиною даного патологічного стану лише спинномозкову килу.

Випадіння не завжди можна пояснити якоюсь однією причиною, її походження поліетіологічне. Існують причини, що сприяють і призводять до випадіння.

Причини, що сприяють, пов'язані в основному з анатомофізіологічними особливостями організму дитини, зокрема м'язового апарату промежини і структури стінки прямої кишки.

До причин, які призводять до випадіння, відносяться захворювання товстої кишки, що супроводжуються загальним виснаженням дитини та порушенням акту дефекації.

Таким чином, стає зрозумілим, що список причин, які можуть призводити до випадіння прямої кишки, є досить значним і різноманітним. В патогенезі захворювання важливою є сукупність чинників. Якщо діє та чи інша причина, що сприяє і призводить у дитини випадіння прямої кишки з поступовим подовженням частини, що випадає.

Для повнішої та правильної оцінки стану дитини, визначення необхідності того чи іншого виду лікування необхідно навести класифікацію випадінь прямої кишки. На наш погляд, найбільш зручною, повною і такою, що точніше відображає як анатомічну форму випадіння, так і клінічну стадію, є класифікація, запропонована Ленюшкиним А.І. (1990).

#### **I. Анатомічна форма і ступінь випадіння.**

1. Випадіння слизової оболонки.
2. Випадіння всіх шарів прямої кишки.

I ступінь випадає невелика ділянка кишки довжиною близько 2-2,5 см.

II ступінь випадає до 1/2-1/3 довжини (від вікової норми) прямої кишки.

III ступінь - випадає вся пряма кишка, а іноді й частина сигмовидної.

#### **II. Клінічна стадія випадіння.**

А) компенсована - кишка випадає тільки при дефекації та помірному фізичному навантаженні і легко вправляється самовільно.

Б) субкомпенсована - кишка випадає при дефекації та помірному фізичному навантаженні, вправляється лише рукою, спостерігається недостатність сфінктера I ступеню.

В) декомпенсована - кишка легко випадає при кашлі, чханні або сміху, часто спостерігається нетримання калу і газів внаслідок недостатності сфінктерів II-III ступеню.

Спочатку випадіння прямої кишки може залишатися непомітним. Це відноситься до початкової стадії розвитку хвороби, на другій - випадає тільки слизова оболонка, як правило, з якоїсь однієї сторони, тільки під час

подальшому випадіння прогресують і симптоматика залежить від форми і ступеню випадіння, його тривалості.

Лікування випадінь прямої кишки можна розділити на три основні види - консервативне, ін'єкції в параректальну клітковину склерозуючих розчинів, хірургічне втручання.

Суть консервативного лікування полягає в трьох основних моментах:

1. Насамперед необхідно прикласти всі зусилля для усунення причин, що обумовили виникнення, розвиток та прогресування захворювання.

2. Одночасно стараються звести до мінімуму напруження м'язів черевного пресу, а відповідно, і підвищення внутрішньочеревного тиску при випорожненні кишечника, для чого забороняють висаджувати дитину на горщик: вона повинна опорожнитися, лежачи на спині, або на боці, можливий і такий варіант, коли дефекація відбувається в стоячому положенні. Це дуже важливий момент в загальному комплексі лікування, який вимагає терпіння і наполегливості з боку батьків, і від нього значно залежать терміни і результат лікування.

3. Чітке спостереження за дитиною і поза актом дефекації з метою недопущення випадіння прямої кишки, а в випадку, коли випадіння все ж відбулося, з метою якнайшвидшого вправлення ділянки, що випала. З цією метою батьків навчають методиці вправлення.

Важливе значення мають заходи, напрямлені на закріплення м'язів тазового дна і сфінктерного апарату: фізіотерапія, ЛФК, електростимуляція.

Чітке і неухильне виконання вищенаведених правил в більшості випадків дають сприятливий ефект. Терпіння і наполегливість лікаря і батьків повністю виправдовуються і в багатьох випадках рятують дитину від більш складних методів лікування.

Таким чином, підводячи підсумок, стає зрозумілим що лікування комплексу проктологічних захворювань у дітей зі спинномозковими килами, є складною багатосторонньою проблемою, яка вимагає зваженого підходу як із сторони лікарів, так і батьків.

Ранній початок лікування, уважне виконання всього комплексу заходів по догляду та профілактикою виникнення ускладнень у даної

групи хворих дозволяє отримати хороші результати, знизити ризик приєднання супутніх патологій та покращити якість життя як пацієнтів, так і їхніх батьків.

### **МЕДИКО-СОЦІАЛЬНІ ПРОБЛЕМИ.**

Кила спинного мозку та мозкових оболонок робить інвалідами більше дітей, ніж навіть поліо- або м'язова дистрофія або травматична параплегія. До останнього часу існувало небагато інформації про довготерміновий прогноз для дітей з килою спинного мозку та мозкових оболонок. Медичні, соціальні та етичні проблеми викликали багато суперечок.

Поява нових значимих даних надала лікарям наукову основу для ведення пацієнтів. Зараз спеціалісти дійшли одностайної думки, що дітям, народжених з мієломенінгоцеле, необхідне активне лікування, і що таке лікування допоможе іншим, але не всім хворим дітям. Очевидно, не існує чітких критеріїв відносно того, у яких дітей можуть бути позитивні довготривалі результати. Так звані критерії "відбору" просто не виправдані.

Ніші досвід роботи з більш, ніж 1000 родинами показав, що думка сім'ї не завжди співпадає з думкою лікаря. Лікар повинен познайомитися з діючим результатом і наступними ускладненнями, щоб допомогти батькам вирішити ці проблеми для своїх дітей.

#### **Вживання.**

Медичні та соціальні проблеми вад невральної трубки не є новими. Про ці пошкодження знали Гіпократ і арабські лікарі. Арістотель вирішив соціальну проблему, рекомендуючи вбивати новонароджених.

Починаючи з 1900 р. відбувається незмінний прогрес по відгородженню хребта без інфікування. В період з 1898 по 1923 рр. Фразер прооперував 131 пацієнта, і 23 % з них залишилось живими. В 1929 р Лауренс повторив ефект закриття мієломенінгоцеле шляхом стискання сумки голкою з широким отвором та наступною пересадкою шкіри. Він детально описав історію кистозної spina bifida та документував погані результати у дітей, у яких не лікували гідроцефалію.

Між 1947 та 1995 рр. в Англії 89 % дітей, народжених з мієломенінгоцеле, померли у віці до 6 місяців. В 1964 р. Лауренс вивчив результат 407 дітей, які проходили лікування у великих дитячих лікарнях



якраз перед появою пристосування для шунтування. В цій групі тільки 160 з 407 дітей ( 39 %) були відновлені хірургічним шляхом з мієломенінгоцеле. В 73 % дітей були клінічні прояви гідроцефалії. Внутрішньочерепна інфекція була єдиною найпоширенішою причиною смерті. За дослідженнями Лауренса у новонародженого з мієломенінгоцеле було 29 % шансів дожити до 12 років. У дітей, які дожили до 1 року, було 77 % шансів дожити до 12 років. Рівень смертності починав знижуватися з 48 місяців. Подібний рівень смертності спостерігався в останніх вивченнях дітей з активним лікуванням.

В період з 1950 по 1985 рік було розроблено ефективні методи лікування гідроцефалії. Зі зменшенням смертності Лорбер застосував критерій “відбору”, за яким дітей з мієломенінгоцеле розділяли на дві групи: з поганим прогнозом та з хорошим прогнозом. Наступні багаторічні дослідження відібраних груп Лорбера показали, що загальна смертність в обох групах склала 70 %, головним чином, внаслідок самого процесу відбору. Смертність в групі з поганим прогнозом досягала порядку 100%. Смертність в групі з хорошим прогнозом досягла “найкращої” можливої виживаності, що дорівнювала 14 %.

МсБопе та ін. лікували всіх пацієнтів з вадами невральної трубки, не застосовуючи критерію “відбору”. Загальна смертність від першої групи в 100 невідібраних пацієнтів, за якими спостерігали протягом 15 років після закриття спини, складала 15 %. Крива виживання в другій групі з 100 чоловік була ідентичною до такої в першій групі. Дослідження показують, що 2 % дітей не виживуть, щоб залишити лікарню, не дивлячись на закриття хребта і шунтування. 10 % від загальної кількості помруть до кінця третього року життя, і 14 % від загальної кількості помруть до кінця п'ятого року життя. Через 48 місяців смертність знижується і крива вирівнюється. Найпоширеніші причини смерті - дисфункція заднього мозку зі стрідором, напад зупинки дихання та рефлюкс з аспірацією. Одинадцять смертей з першої групи в 100 чоловік були викликані дисфункцією заднього мозку (11%).

Оцінюючи процес відбору, потрібно взяти до уваги процент смертності - 68 % проти 15 % і число дітей, що вижили без певних проблем. З 100 дітей із відібраної групи тільки 29 проти 69 з невідібраної

групи виживуть з коефіцієнтом  $I < 3$  вище 80. Однак, 22 дитини виживуть з коефіцієнтом 10 нижче 80 в невідібраній групі проти тільки 2 в відібраній групі. Подібні результати і в ситуації з ходінням (вставанням) після операції. Рівень смертності серед невідібраних пацієнтів з килою спинного мозку та мозкових оболонок по статистиці не відрізняється від рівня виживаності в випадках кращого “відбору” Лорбера. Сьогодні більшість крупних центрів лікують майже всіх новонароджених з килою спинного мозку та мозкових оболонок. Тільки незначний процент дітей, вже атональних з народження (приблизно 1 - 2%), не отримують операції.

### **Моторні та сенсорні функції.**

Більшість дітей з килою спинного мозку та мозкових оболонок народжуються з неврологічним дефіцитом. В наших дослідженнях 37 % дітей з таким діагнозом показали значне покращення моторики незабаром після операції на хребті. Ці моторні покращення дозволили активно діяти суглобам, які не функціонували у новонароджених. Ці покращення помітні протягом всього періоду наступного спостереження. З нашого досвіду видно, що відкладення операції по закриттю кили спинного мозку та мозкових оболонок на більш, ніж 72 год після народження знижує моторні функції у чималого процента дітей. Інші дослідження не підтверджують документально зростання неврологічного дефіциту у пацієнтів, які пережили відстрочене закриття, але вони показують зростання смертності.

### **Пересування по вулицям і школа.**

Пацієнтів вважають здатними до пересування по вулицям, якщо вони можуть рухатися, не використовуючи інвалідний візок. У зв'язку з моторною недостатністю багатьом пацієнтам знадобляться реципрокні шини, тростини та інші пристосування для ходіння., які зможуть підтримувати їх у вертикальному положенні і дають змогу пересуватися по вулицям. Однак, з віком, коли у цих дітей збільшується маса тіла, можливо, вона перевищить ріст їх моторної сили і вони зіткнуться зі значними складнощами при ходінні. Багато, врешті-решт, будуть змушені скористатися допомогою інвалідного візка.

Більшість дорослих з килами грудної частини будуть потребувати інвалідного візка для пересування. Але, не дивлячись на це, ми проти того, щоб дітей одразу садити в інвалідний візок. Навпаки, ми починаємо

навчати їх пересуватися в вертикальному положенні, а потім, при необхідності вони переходять в інвалідний візок. Вибір інвалідного візка не варто розглядати як поразку. Скоріше навпаки, пацієнти вибирають інвалідний візок для того, щоб зберегти енергію для інших занять повсякденного життя. З соціальної точки зору важливіше те, що у візку пацієнти можуть пересуватися по вулицям у своїх справах, а не те, чи роблять вони це в інвалідному візку чи за допомогою скоб (шин). З 86 % виживших із 100 пацієнтів з килою спинного мозку та мозкових оболонок у 80 є можливість пересуватися вулицями. Це складає 75 % всіх дітей, що залишилися в живих та 60 % від первинної групи в 100 чоловік. 100 % пацієнтів з крижовою та нижньопоперековою килою спинного мозку та мозкових оболонок можуть пересуватися вулицями. Серед пацієнтів з верхніми пошкодженнями 63% можуть пересуватися вулицями.

Використання скоб, що здійснюють зворотньо-поступальні рухи, значно збільшувало число ходячих з грудним рівнем пошкодження. Однак, з часом їх число знизиться, і для таких пацієнтів переважним способом пересування стане інвалідний візок.

### **Конкурентоздатні особи.**

Дитина з коефіцієнтом  $I < 3$  80 і більше, ставши дорослою, найвірогідніше, зможе бути конкурентоздатною в суспільстві, забезпечувати своє життя і бути платником податків. Діти з коефіцієнтом  $I < 3$  нижче 80 найвірогідніше не стануть конкурентоздатними. Наші дослідження показують, що 25 % невідібраних дітей, ставши дорослими, не стануть конкурентоздатними. Розумова відсталість, дисфункція заднього мозку та гіпотонія - найбільш поширені причини неконкурентоздатності. Тільки недавно почали здійснювати спроби досягнути конкурентоспроможної незалежності серед дорослих пацієнтів. З 71 дорослого, що проживають в Чикаго з таким діагнозом, 80 % живуть з родичами, але 82 % є незалежними в задоволенні власних повсякденних потреб. Тридцять відсотків закінчили або навчаються в коледжах, але тільки 32 % працюють на повну ставку. Попередні результати національного опитування свідчать про високий рівень зайнятості та пересування по вулицях. Однак, в цих попередніх результатах тільки в третини опитаних була гідроцефалія. Цей зріз відображає той факт, що в

минулому виживали пацієнти з найменшими ураженнями. Пацієнти з серйозними пошкодженнями померли або загубились на околиці суспільства.

Дорослі пацієнти стають новим завданням для лікарів. Наші колеги лікарі та хірурги, які працюють з дорослими пацієнтами, як правило, не знають про зростаюче число підлітків, і вперше зустрічаються з ними, коли ті вже стають дорослими. Їм може не вистачати того особливого досвіду, який виробився у лікарів, які «росли» разом з цими пацієнтами. Цілком очевидно, що крім надання медичних послуг цим пацієнтам, головна робота повинна бути спрямована на професійне навчання і надання роботи.

### **ПРОФІЛАКТИКА ВРОДЖЕНИХ ВАД НЕВРАЛЬНОЇ ТРУБКИ**

Вроджені вади невральної трубки (ДНТ) - це складна патологія, яка приводить до порушень багатьох органів і систем. Лікування дітей з цими вадами непросте, воно вимагає великого терпіння батьків і дітей, високої майстерності лікарів. І разом з ним, діти, у яких є вада невральної трубки залишаються інвалідами.

Саме тому надзвичайно актуальною є проблема профілактики вказаної патології.

Ще в 1976 р. у Великобританії знайшли у жінок з дітьми з ДНТ, низький рівень мікроелементів і деяких вітамінів, в тому числі фолієвої кислоти (ФК). Відтоді і до нинішнього часу спостерігається бум наукових робіт по вивченню ролі вітамінів, ФК і взагалі фолатів в профілактиці народження дітей з ДНТ, а потім і в попередженні і інших захворювань - злоякісних пухлин, хвороб серцево-судинної системи, вроджених вад розвитку інших систем органів. В деяких країнах споживання населенням ФК контролюється державними органами.

Фолієва кислота складається з залишків глютамінової кислоти, параамінобензойної кислоти та птероїдину, внаслідок чого вона має ще назву птероїдинглютамінової кислоти.

ФК має декілька форм, причому природні форми - це поліглютамат, а синтетична форма - моноглютамат. Знання цього має принципове значення, оскільки в кишечнику всмоктується лише моноглютамат, поліглютамат мають спочатку розщепитись до моноформ, тому синтетична форма

біологічно більш активна, оскільки при надходженні з природних джерел кожна молекула ФК розщиплюється, втрачаючи 1-5 залишків глютамінової кислоти, і тільки після цього всмоктується. В клітинах вона діє в основному в формі тетрагідроформи, яка дає початок великій групі ферментів, які носять назву птеропротеїди. Ці ферменти забезпечують нормальний синтез пуринових та піримидинових попередників нуклеїнових кислот.

При недостатці ФК, особливо в ембріональному періоді, пригнічується синтез ДНК в мітозі та цикл метилювання білків, ліпідів в тому числі утворення мієліну, що має велике значення для закриття нервової трубки.

Після одержання теоретичного підґрунтя можливості профілактики вроджених вад розвитку, особливо ДНТ, почалися інтенсивні дослідження самої можливості попередження ДНТ та необхідних для цього доз ФК, визначення контингенту, якому вона необхідна та способів її донесення до всіх, хто її потребує. Точки зору і одержані результати досліджень і на сьогоднішній день є неоднозначні.

Вже в 1989 році з'явилися результати дослідження 22 776 жінок, які вживали мультивітаміни з ФК. Дослідження показали, що у жінок, які не вживали мультивітаміни з ФК було 3,5 випадків ДНТ на 1 000 новонароджених, в той час як у тих, що вживали -лише 0,9 на 1 000. Вживання ФК після 7 тижнів вагітності позитивних результатів не дає. Попередні вагітності, родинна схильність до ДНТ, вік матері, освіта, паління на ефективність дії добавок з ФК не впливає при умові вживання їх на 1-6 тижні вагітності.

Протягом 1983-1991 років в 33 наукових центрах 7 країн були проведені дослідження відносно ролі добавки ФК чи суміші з іншими 7 вітамінами (А, Б, В! В<sub>2</sub>, В<sub>6</sub>, С, РР), що приймаються до і відразу після запліднення, в попередженні народження дітей з ДНТ, в першу чергу, спинномозковою килою та аненцефалією.

Одержані в цьому широкому міжнародному експерименті дані дали можливість рекомендувати вживання добавок з ФК перед вагітністю жінкам, що вже мали вагітність з ДНТ, а також у відповідних дозах всім жінкам, які можуть мати дитину.

Вже в 1992 році за результатами дослідження вагітності у 4753 жінок, які були розділені на 2 групи, що вживали ФК і не вживали, було чітко показано, що периконцепційне вживання мультівітамінів з ФК зменшує кількість випадків появи ДНТ.

Вживання 400 мкг і більше ФК знижує ризик ДНТ на 40% лише серед жінок вагою до 70 кг, а серед жінок з більшою вагою не знижує.

У 189 здорових жінок досліджували рівень фолату в еритроцитах при вживанні чистої ФК та ФК у складі збагачених продуктів. Зроблено висновок, що додавання в раціон жінок дітородного віку щоденно 400 мкг ФК ефективно піднімає рівень фолату в еритроцитах до значення, пов'язаного з низьким ризиком фолат-залежних ДНТ. Захисний рівень фолату в еритроцитах також може бути досягнутий за рахунок вживання овочів, фруктів та збагачених на ФК зернових продуктів.

В інших дослідах обстежувались 10 жінок з попередньою вагітністю з ДНТ і 8 нормальною вагітністю (контроль), частина з яких споживали 400 мкг синтетичної ФК. Показано, що значне підвищення рівня фолату при споживанні синтетичного фолату спостерігалось в обох групах, що підтверджує відносно невелику біологічну активність природної ФК.

Одне і найбільших за обсягом контингенту досліджень відносно попередження ДНТ за допомогою ФК проведено в Китаї. Результати досліджень показали, що зниження ризику ДНТ серед плодів чи живонароджених від жінок, що вживали ФК периконцепційно - більш ніж на 80% в північних районах і на 41,2 % в південних провінціях.

Використання ФК поряд з пренатальною діагностикою в Британській Колумбії (Канада) дало можливість знизити загальну кількість випадків ДНТ з 1 на 795 в 1958-1984 роках до 1 на 930 в 1977-1999 роках. Попередні дані про позитивні результати споживанню ФК для попередження ДНТ одержані також в Північних Нідерландах

Відомо, що фолати існують у природі, особливо в зелених овочах. Нижче ми приводимо список найпоширеніших рослин, що містять фолати (Табл. 4).

Таблиця 4.  
Деякі натуральні продукти - джерела фолатів

Продукт	Порція	Кількість (мкг) фолатів в порції
Куряча печінка	100	770
Тушкована яловича печінка	100	217
Шпинат варений	½ чашки	131
Свинина запечена з квасолею	1 чашка	92
Томатний сік	1 склянка	48
Брюсельська капуста	½ чашки	47
Апельсин	1 шт. середнього розміру	47
Капуста брокколі варена	½ чашки	39
Картопля фрі	1 велика картоплина	38
Пророслі зерна пшениці	2 столових ложки	38

\* Пам'ятайте, що природні фолати руйнуються при тривалій термічній обробці та засвоюються значно гірше, ніж синтетична фолієва кислота в таблетках.

Здавалось би, з профілактичною метою достатньо було використовувати в побуті саме ці рослини і проблема запобігання вродженим вадам невральної трубки була би вирішена. Проте це не так.

По-перше, рослини містять невеликі кількості фолієвої кислоти і, наприклад, щоб людина одержала необхідну добову дозу вітаміну, їй необхідно щоденно споживати біля 40 кг огірків. Це нереально.

По-друге, як показали численні дослідження, синтетична фолієва кислота, яка випускається фармацевтичною промисловістю, значно краще всмоктується організмом людини і дає більш виражений ефект.

По-третє, при нагріванні (кип'ятінні) частина природних фолатів руйнується. Отже, їх доза при цьому ще знижується.

Таким чином, на основі досвіду багатьох країн медици з профілактичною метою щодо вад невральної трубки рекомендують щоденне вживання фолієвої кислоти за 1 місяць до зачаття та протягом трьох місяців вагітності у дозі 0,4 мг (400 мкг).

Важливо відмітити, що профілактична дія фолієвої кислоти має місце і у жінок групи ризику, тобто у тих жінок, у яких уже народжувалась дитина з *spina bifida* або аненцефалією, або у яких вагітність була перервана з вказаної причини.

В цьому випадку добова доза фолієвої кислоти збільшується в 10 разів і відповідає 4 мг на день.

Останнім часом, враховуючи важливість профілактики вад невральної і рубки, дійшли висновку про необхідність збагачення (фортифікації) вітамінними добавками, в тому числі фолієвою кислотою, продуктів харчування.

В Англії були протести проти програми попередження ДНТ, оскільки вона вибірково направлена на жінок, що планують вагітність, в результаті користь мають лише жінки і їх діти, серед яких уражених буває небагато. Робиться висновок, що поширення програми збагачення на всю популяцію має велику потенційну користь. Тому, ще у вересні 1992 року Управління виробництвом харчових продуктів і медикаментів США (FDA) разом зі Службою громадського здоров'я опублікувало рекомендації, що всі жінки репродуктивного віку мають вживати по 0,4 мг ФК щоденно для зменшення ризику мати вагітність, ускладнену ДНТ.

Одним з найбільш імовірних шляхів забезпечення вживання синтетичної ФК є її додавання в харчові продукти, в першу чергу в борошно. Тому FDA запропонувало схему збагачення зернових продуктів, яка надалі могла б бути використана для збагачення готових сніданків (ГС) по 0,1 мг/порцію. Для виявлення внеску ГС у вживання фолату жінками дітородного віку інформація була проаналізована Міністерством сільського господарства США (1989-1991 рр.), Службою захисту прав споживача і в 1987-1988 рр. Загальнонаціональною службою споживання. Обстеження показало, що більшість жінок не звертали уваги на рекомендації Служби громадського здоров'я щодо вживання більшої кількості ФК, і навіть багато лікарів не радили жінкам вживати відповідну кількість ФК протягом дітородного віку. Звідси було зроблено висновок, що сприяти ролі ФК в попередженні ДНТ мусить харчова промисловість, що є найбільш ефективним засобом зв'язку між закладами здоров'я і населенням.



В Англії для виявлення ефекту програми по збагаченню зернових продуктів ФК для зниження ризику вроджених вад розвитку та набутих хвороб досліджували концентрацію фолату в плазмі крові і рівень гомоцистеїну в плазмі крові в групі з 360 чоловік після програми збагачення в 1997-1998 рр. Контролем служила група з 756 чоловік (до програми збагачення - 1995-1996 рр.)- Результат: у досліджуваних рівень фолату зріс з 11 до 23 нмоль/л, переважання високої концентрації гомоцистеїну знизилася із 18,7 до 9,8%. В контролі статистично значимих змін не спостерігалось.

В 2000 році Міністерством охорони здоров'я Чілі запроваджено програму збагачення білої муки ФК в дозі 2,2 мг/кг. В Чілі порівняно висока частота ДНТ. Так, в Сантьяго у 1999 - 2000 рр. вона була 1,69/1000 серед 103 554 новонароджених. Результати впровадження програми збагачення будуть спостерігатись на дітях, зачатих після січня 2001 року.

В Україні сьогодні проводиться велика підготовча робота по фортифікації борошна фоліевою кислотою. Оскільки в Україні одним з основних продуктів харчування є хліб, саме тому пропонується збагачувати цим вітаміном борошно.

Враховуючи права людини на вибір того чи іншого продукту, фортифікація торкнеться не всього борошна (що, на нашу думку, знижує її ефективність), а збагачене борошно буде обов'язково марковане..

Нарешті, немаловажну роль у профілактиці вад невральної трубки повинні зіграти засоби масової інформації та батьківські організації підтримки сімей, в яких є діти з вказаною патологією.

Український Альянс запобігання вродженим вадам розвитку, об'єднуючи зусилля лікарів-професіоналів, батьків, працівників засобів масової інформації, широко поширює інформацію про вроджені вади невральної трубки, сприяє підвищенню кваліфікації лікарів, тим самим вносить посильний вклад у вирішення цієї важливої проблеми.

## ЗАКЛЮЧЕННЯ

Проблеми, пов'язані зі спинномозковою килою у новонароджених, є складними як для окремої сім'ї, так і для суспільства. Достатньо висока частота і розповсюдженість цієї патології серед новонароджених (1-2 на 1000) настійливо піднімає питання про необхідність удосконалення діагностики, лікування і, в першу чергу, її профілактику.

На сьогодні не викликає сумніву той факт, що своєчасне застосування (до і під час вагітності) фолієвої кислоти у добовій дозі 0,4мг здатне попередити понад 70% випадків дефектів невральної трубки. Мало того, і у випадків, коли в сім'ї вже була дитина з цим захворюванням, можна добитися позитивного щодо наступного новонародженого. Правда, доза фолієвої кислоти такими жінками повинна бути збільшена до 4 мг на добу.

Не менш важливим є широке впровадження сучасних допологових діагностичних технологій, як неінвазивного (ультразвукове дослідження, аналіз деяких сироваткових материнських білків), так і інвазивного характеру. Зважаючи на важкість захворювання, особливо коли є підозра на хворий плід при аненцефалії, таким сім'ям рекомендовано переривання вагітності.

З іншого боку, удосконалюються методи хірургічного лікування, зниження ускладнень спинномозкової кили, реабілітації дітей та адаптації їх до умов проживання.

У цих проблемах важливу і першорядну роль відіграють сім'ї, рідні батьки хворої дитини: там де вони не опустили руки і продовжують „боротьбу” за свою дитину, можна очікувати позитивних результатів. Постійна консультація з лікарями (педіатрами, невропатологами, урологами, ортопедами та інш.), щоденний масаж і лікувальна фізкультура, спостереження за розвитком і ростом дитини - все це далеко не повний термін обов'язкових занять батьків.

І можна зрозуміти їх, як це важко. Зрозуміти, але не виправдати, коли вони покидають ці заняття, опускають руки. Можна зрозуміти тих батьків, яким в пригоді стають молитви, коли вони готові покласти все на алтар щастя і здоров'я своїх дітей.

А суспільство?... Суспільство повинно зробити все, щоб полегшити їх долю. І велику роль в цьому повинні зіграти батьківські організації, які,

підтримуючи кожну окрему сім'ю, спроможні добитися успіхів, особливо в питаннях адаптації їх дітей.

Проте існують і інші громадські організації. Зокрема, Український Альянс з запобігання вродженим вадам розвитку (в тому числі і спинномозковій килі) бачить свою функцію у підвищенні інформованості і медиків, і батьків у сучасних технологіях профілактики і лікування, підтримці батьківських організацій.

Саме реалізації цих задач і присвячена ця книга, написана членами Альянсу. Ми сподіваємося, що вона вселить надію на те, що спільно можна добитися ефекту у вирішенні проблем, про які йшлося вище.

**Український Альянс із запобігання вродженим вадам розвитку**  
це громадська організація, що об'єднує фахівців медиків, батьків та організації батьків дітей з вродженими вадами розвитку, працівників творчої інтелігенції, всіх, хто небайдужий до цієї проблеми.

### **СФЕРИ ДІЯЛЬНОСТІ АЛІАНСУ:**

- **Освітні програми для фахівців, пацієнтів, та населення**

Ми поширюємо знання про запобігання вродженим вадам розвитку. Ми намагаємося впливати на стан освіти та професійної підготовки в системі охорони здоров'я. Ми домагаємося того, щоб сучасна наукова інформація своєчасно доходила до вчених, викладачів та лікарів-практиків.

- **Соціальна діяльність**

Ми вважаємо, що всі діти з вродженими вадами розвитку повинні бути під опікою лікарів та громадськості. Ми прагнемо впливати на процес прийняття рішень і бути першими захисниками батьків та дітей.

- **Дослідження**

Ми вважаємо за необхідне підтримувати базові та клінічні дослідження вроджених вад розвитку через участь у стратегічних національних та міжнародних програмах партнерства та обміну.

- **Забезпечення життєздатності організації**

Ми шукаємо нових членів, партнерів, прихильників, дотацій, грантів.

### **МИ ПІДТРИМУЄМО:**

- Зміцнення інформаційних ресурсів для закладів охорони здоров'я та сімей

- Формування груп підтримки пацієнтів

- Співпрацю з українськими та міжнародними партнерами

#### **Адреса для зв'язку:**

04070, м. Київ  
вул. Г. Сковороди 2, корп. 3,  
к. 209 Національний  
університет "Києво-  
Могилянська Академія"  
Тел.: (044)238-24-43  
Факс: (044) 230-27-65  
E-mail:  
[alliance@kyiv.utel.net.ua](mailto:alliance@kyiv.utel.net.ua)

04070, м. Рівне  
вул. 16 Липня, 36, к. 710  
РОКЛДЦ ім. В. Поліщука  
Тел.: (0362) 26-96-76  
Факс: (0362)62-34-47  
E-mail:  
[bdrivne@bdp.rovno.ua](mailto:bdrivne@bdp.rovno.ua)

04070, м. Луцьк  
пр-т Відродження,  
ЗО ВОДТМО Тел.:  
(03322) 7-80-27  
Факс: (03322)7-17-22  
E-mail:  
[bdlutsk@itt.net.ua](mailto:bdlutsk@itt.net.ua)

73013, М.Херсон  
вул. Українська, 81  
Дитяча обласна клінічна  
лікарня  
Тел./факс: (05220)42-08-60  
E-mail:  
[bdkherson@post.ks.ua](mailto:bdkherson@post.ks.ua)

29000, м. Хмельницький  
вул. Хотовицького, 6  
Тел./ факс: (03822)2-35-71  
E-mail:  
[bdkhmelnytsky@ic.km.ua](mailto:bdkhmelnytsky@ic.km.ua)

95000, м. Сімферополь  
вул. Титова, 77  
Республіканська  
дитяча клінічна  
лікарня  
Тел./факс:  
(0652)51 -49-75  
E-mail:  
[bdcrflmea@simfl.net](mailto:bdcrflmea@simfl.net)

# ФОЛІЄВА КИСЛОТА СЬОГОДНІ І ЗАВЖДИ! ВСЬОГО 0,4 МГ ЩОДНЯ!



Лише одна таблетка звичайного вітаміну - фолієвої кислоти -  
запорука здорового майбутнього Вашої сім'ї

**Захистіть своїх майбутніх дітей  
від вроджених вад розвитку,  
яким можна запобігти!**



Українсько - Американська Програма  
запобігання вродженим вад розвитку

Тел: (044) 233-24-43; (044) 230-27-65

e-mail: kharytonova@kyiv.utel.net.ua

