Читайте нас на сайті: http://medexpert.com.ua

УДК 616.832.9-007.43-053.2(477)

О.Р. Боярчук[1], М.В. Кошманюк[2,3], К.Т. Глушко[1], М.І. Ловга[4], Д.В. Савків[1]

Проблемні питання стану здоров'я дітей зі spina bifida в Україні

[1]Тернопільський національний медичний університет імені І.Я. Горбачевського, Україна
[2]Громадська організація «Об'єднання батьків дітей з розщілиною хребта і гідроцефалією «Сяйво духу», м. Тернопіль, Україна
[3]Тернопільський національний педагогічний університет імені Володимира Гнатюка, Україна
[4]Лікарня Святого Миколая, м. Львів, Україна

Modern Pediatrics. Ukraine. (2023). 2(130): 40-49. doi 10.15574/SP.2023.130.40

For citation: Boyarchuk OR, Koshmaniuk MV, Hlushko KT, Lovga MI, Savkiv DV. (2023). Spina bifida health issues of children in Ukraine. Modern Pediatrics. Ukraine. 2(130): 40-49. doi 10.15574/SP.2023.130.40.

Spina bifida є однією з найпоширеніших вроджених вад нервової трубки, яка призводить до порушення функції багатьох органів і систем та до інвалідності.

Мета — провести комплексний аналіз стану здоров'я дітей зі spina bifida та гідроцефалією в Україні на основі анкетування батьків та їхніх дітей, вивчення медичної документації та онлайн-консультування для поліпшення надання мультидисциплінарної підтримки дітей цієї групи.

Матеріали та методи. За ініціативи ГО «Об'єднання батьків дітей з розщілиною хребта і гідроцефалією «Сяйво духу» та за підтримки міжнародної організації «Child Help» у червні 2022 року була започаткована програма мультидисциплінарної онлайн-підтримки дітей зі spina bifida в Україні. На першому етапі батьки дітей зі spina bifida заповнювали анкету для участі в проєкті, у якій вказували демографічні дані та дані про стан здоров'я дитини. Загалом у проєкті взяли участь 149 дітей зі spina bifida, які надали інформовану згоду. Серед дітей переважали дівчатка (63,1%). Вік пацієнтів становив від 1 місяця до 24 років. На наступних етапах проводили онлайн-консультування за участі лікарів мультидисциплінарної команди та керівника ГО «Сяйво духу».

Результати. Порушення рухової функції спостерігалось у 87,2% дітей зі spina bifida. Лише 32,9% дітей могли ходити самостійно, 14,1% потребували сторонньої допомоги або допоміжних засобів, 42,3% використовували для пересування візок або крісло колісне. Ортопедична патологія спостерігалась у 75,2% пацієнтів, гідроцефалія — у 65,8% дітей. Нейрогенний сечовий міхур відмічався у 79,9% пацієнтів на час проведення анкетування, інфекції сечовивідних шляхів (ІСВШ) — у 77,9%. Чиста переривчаста катетеризація регулярно проводилася лише 51,7% пацієнтів. Дослідження показало, що ранній початок катетеризації асоціювався з меншою частотою ІСВШ. Закрепи спостерігалися у 81,9% дітей, каломазання і/або нетримання калу — у 58,4% дітей. Очистка кишечника проводилася 49,7% пацієнтів і тільки 26,8% — регулярно. Пошкодження шкіри (рани і пролежні) спостерігались у 12,8% дітей, алергічні прояви — у 21,8% пацієнтів. Лише 15% дітей були імунізовані відповідно до національного календаря щеплень, а у 70% дітей вакцинація не проводилася взагалі. Порушення в масі тіла спостерігались у 43% дітей, найчастіше — надмірна маса тіла/ожиріння (32,2%).

Висновки. Проведений комплексний аналіз стану здоров'я дітей зі spina bifida та гідроцефалією в Україні дав змогу окреслити низку проблем дітей із цією патологією, що впливають на якість життя та потребують мультидисциплінарного підходу до лікування та реабілітації.

Дослідження виконано відповідно до принципів Гельсінської декларації. Протокол дослідження ухвалено Локальним етичним комітетом усіх зазначених у роботі установ. На проведення досліджень отримано інформовану згоду батьків, дітей.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

Ключові слова: spina bifida, розщілина хребта, гідроцефалія, вади невральної трубки, мультидисциплінарний підхід, нейрогенний сечовий міхур, чиста переривчаста катетеризація.

Spina bifida health issues of children in Ukraine

O.R. Boyarchuk[1], M.V. Koshmaniuk[2,3], K.T. Hlushko[1], M.I. Lovga[4], D.V. Savkiv[1]

[1]I. Horbachevsky Ternopil National Medical University, Ukraine
[2]NGO Association of parents of children with spina bifida and hydrocephalus «Lights of Spirit», Ternopil, Ukraine
[3]Ternopil Volodymyr Hnatiuk National Pedagogical University, Ukraine
[4]St. Nicholas Hospital, Lviv, Ukraine

Spina bifida is one of the most common congenital neural tube defects, which leads to dysfunction of many organs and systems and to disability.

Purpose — to conduct a comprehensive analysis of the health status of children with spina bifida and hydrocephalus in Ukraine based on questionnaires of parents and their children, study of medical documentation and online counseling to improve the multidisciplinary support to children of this group.

Materials and methods. A program of multidisciplinary online support for children with spina bifida in Ukraine was launched in June 2022 at the initiative of the patient organization «Association of parents of children with spina bifida and hydrocephalus «Lights of Spirit» and with the support of the international organization «Child Help». At the first stage, parents of children with spina bifida filled out a questionnaire to participate in the project, where demographic data and data on the child's health were indicated. A total of 149 children with spina participated in the project. Girls predominated among the children (63.1%). The age of the patients ranged from 1 month to 24 years. At the next stages, online counseling was conducted with the participation of doctors of the multidisciplinary team and the head of the «Light of Spirit» NGO.

Results. Impaired motor function was observed in 87.2% of children with spina bifida. Only 32.9% of children could walk independently, 14.1% needed outside help or aids, and 42.3% used a wheelchair or wheelchair to get around. Orthopaedic pathology was observed in 75.2% of patients, and hydrocephalus in 65.8% of children. A neurogenic bladder was noted in 79.9% of patients at the time of the questionnaire, and urinary tract infections (UTIs) in 77.9%. Clean intermittent catheterization was regularly performed in only 51.7% of patients. The study showed that early initiation of catheterisation was associated with a lower incidence of UTIs. Constipation was observed in 81.9% of children, faecal micturition and/or faecal incontinence in 58.4% of children. Bowel cleansing was performed in 49.7% of patients, and only 26.8% regularly. Skin damage (wounds and bedsores) was observed in 12.8% of children, and allergic manifestations in 21.8% of patients.

Читайте нас на сайті: http://medexpert.com.ua

Only 15% of children were immunized in accordance with the national vaccination schedule, and 70% of children were not vaccinated at all. Body weight disorders were observed in 43% of children, most often overweight/obesity (32.2%).

Conclusions. A comprehensive analysis of the health status of children with spina bifida and hydrocephalus in Ukraine made it possible to outline a number of problems of children with this pathology, which affect quality of life and require a multidisciplinary approach to treatment and rehabilitation.

The research was carried out in accordance with the principles of the Helsinki Declaration. The study protocol was approved by the Local Ethics Committee of all participating institutions. The informed consent of the patient was obtained for conducting the studies.

No conflict of interests was declared by the authors.

Keywords: spina bifida, hydrocephalus, neural tube defects, multidisciplinary approach, neurogenic bladder, clean intermittent catheterization.

Вступ

Дефекти закриття нервової трубки є одними з найпоширеніших вроджених вад, що призводять до розщілини хребта та спинномозкової кили [6,9]. Вада розвитку спинного мозку спричиняє порушення функції багатьох органів і систем організму та в більшості випадків втрату працездатності та інвалідності [9,11,14]. Впровадження ефективних хірургічних методів корекції дефекту та використання шунтів для усунення гідроцефалії дали змогу полегшити неврологічні ускладнення та значно подовжити тривалість життя пацієнтів зі spina bifida у XX столітті [9]. Мультидисциплінарна підтримка дітей з розщілиною хребта та впровадження елементів безперервного догляду, спрямованих на поліпшення функції нирок, сечового міхура і кишечника, допомогли не тільки значно подовжити тривалість життя пацієнтів, але й підвищити його якість [11,14,16,18]. Як наслідок, значна частка людей, які зараз живуть із розщілиною хребта, є дорослими, тому надзвичайно важливим завданням є надання їм такої самої допомоги, яку отримують пацієнти в дитинстві [9].

Хірургічна корекція дефекту проводиться впродовж 2 діб після народження [6,14]. Проте в подальшому довічний правильний догляд і реабілітація є важливими складовими виживання та поліпшення якості життя таких дітей [9,11]. Батьки або опікуни стикаються з низкою проблем, зокрема: з порушенням моторики з виникненням парезів або паралічів; розладами чутливості, що призводять до травм, опіків і розвитку пролежнів; з ортопедичною патологією — викривлення кінцівок і/або хребта; розвитком гідроцефалії та аномалії Арнольда—Кіарі, що часто потребують хірургічного втручання; із порушенням функцій сечового міхура та кишечника [9,11,16,18]. Саме спінальне порушення функції тазових органів, за даними багатьох досліджень, є причиною смертності та проблемою, що найбільше впливає на якість життя дітей зі spina bifida [16,18]. Залежно від типу нейрогенного сечового міхура, що формується, у дитини можуть виникати часті інфекції сечовивідних шляхів, розвиватися міхурово-сечовідний рефлюкс і гідронефроз нирок, що призводять до хронічної хвороби нирок і ниркової недостатності [6,18]. Закрепи, нетримання калу і/або сечі є іншою важливою складовою, що не тільки впливають на частоту інфекцій, але й мають важливий психологічний та соціальний ефекти [6,11,14]. Зокрема, неприємний запах, постійне подразнення шкіри, потреба в памперсах або урологічних прокладках впливають на адаптацію та взаємодію в садочку, школі або іншому дитячому колективі.

Важливою частиною консервативної корекції нейрогенного сечового міхура та профілактики розвитку інфекцій є чиста переривчаста катетеризація (ЧПК) [6,18], що потребує використання нових катетерів, доступ до яких у теперішніх умовах також знизився.

Причини розвитку дефектів нервової трубки є комплексними. Вважається, що при цьому має значення порушення зв'язку між геномними факторами та факторами навколишнього середовища [9]. На сьогодні не виявлено жодного гена, який викликає ізольовані дефекти нервової трубки. Множинні варіації геномної послідовності сприяють виникненню цих дефектів [20]. Численні докази свідчать про те, що дефекти нервової трубки виникають у більшості випадків через набуті та спадкові розлади фолатного циклу, яким переважно можна запобігти за допомогою харчових добавок фолієвої кислоти [20]. Тому суттєвою складовою профілактики виникнення вроджених вад закриття нервової трубки є фортифікація найпоширеніших продуктів харчування таких, як хліб, макарони, каші та ін., фолієвою кислотою [8]. Зокрема, у США ця програма дала змогу значно знизити рівень поширеності вроджених вад нервової трубки [5]. Адже, як відомо, не менше 80% усіх випадків spina bifida спричинені саме харчовим дефіцитом фолієвої

Читайте нас на сайті: http://medexpert.com.ua

кислоти, основним джерелом якої є зелені листові овочі та фрукти. Дослідження показали, що відсутність обов'язкового збагачення фолієвою кислотою у 28 європейських країнах спричиняє дефекти нервової трубки майже у 1000 вагітностей щороку [12], тому все більше асоціацій і медичних провайдерів виступають за фортифікацію продуктів харчування, зокрема, борошна в Європі [13]. Ця проблема є актуальною і для України, яка є лідером серед поширеності дефектів нервової трубки в Європі [12]. Особливо важливим питання профілактики вад нервової трубки є під час війни внаслідок російської агресії, адже доходи населення та купівельна спроможність значно знизилися.

Мета дослідження — провести комплексний аналіз стану здоров'я дітей зі spina bifida та гідроцефалією в Україні на основі анкетування батьків і їхніх дітей, вивчення медичної документації та онлайн-консультування для поліпшення надання мультидисциплінарної підтримки дітей цієї групи в умовах війни.

Матеріали та методи дослідження

За ініціативи ГО «Об'єднання батьків дітей з розщілиною хребта і гідроцефалією «Сяйво духу» та за підтримки міжнародної організації «Child Help» у червні 2022 року започаткована програма мультидисциплінарної онлайн підтримки дітей зі spina bifida в Україні.

До програми залучені лікарі мультидисциплінарної команди: педіатр-координатор, лікар-нейрохірург, лікар-уролог, лікар-гастроентеролог, лікар-ортопед і лікар-реабілітолог.

Інформацію про проєкт батьки отримали від голови ГО «Сяйво духу» через поширення в батьківській групі, яка налічує 229 родин. На першому етапі батьки дітей зі spina bifida заповнювали анкету для участі в проєкті, у якій вказували демографічні дані та дані про стан здоров'я дитини, базуючись на випсках лікарів, і поточний стан здоров'я дитини, а також дані про безперервний догляд: проведення ЧПК, її частоту, тривалість; проведення техніки очистки кишечника, її частоту та використання медикаментозного лікування: оксибутиніну чи інших холінолітиків, уросептиків, лікування ран тощо. В окремому розділі батьки вказували, які засоби догляду вони використовують: тип катетера, розмір, системи для очистки кишечника, гігієнічні засоби, підгузки, урологічні прокладки тощо та їх необхідність.

Загалом 149 дітей із spina bifida взяли участь у проєкті, що становить 65,1% від загальної кількості поінформованих осіб. Усі діти або їхні батьки надали згоду на участь у проєкті та заповнили анкету. Найчастіше заповнювала анкету мама (142; 95,3%). Серед дітей, було 94 (63,1%) дівчинки та 55 (36,9%) хлопчиків; $p<0,001$. Вік пацієнтів становив від 1 місяця до 24 років, середній вік — 10,0±5,5 року.

Враховуючи бажання та згоду батьків, на другому етапі проводили онлайн-консультування за участі координатора мультидисциплінарної команди та керівника ГО «Сяйво духу». Під час консультації проводили комплексну оцінку стану здоров'я дитини, оцінювали вакцинальний анамнез, а також визначали потреби дитини в подальших обстеженнях і консультаціях спеціалістів, надавали необхідні рекомендації щодо безперервного догляду, щеплень і визначали необхідні індивідуальні потреби в катетерах, системі очистки кишечника, медикаментозних засобах тощо. Під час онлайн-консультацій проконсультували загалом 78 дітей.

На наступному етапі залежно від потреб дитини організували консультації з іншими членами мультидисциплінарної команди — лікарем-нейрохірургом, лікарем-гастроентерологом, лікарем-ортопедом, лікарем-урологом, психологом, реабілітологом. За можливості та за потреби, дітей скеровували на консультації до спеціалістів за місцем проживання та для проведення додаткових методів обстеження (аналізу сечі, біохімічного аналізу крові, ультразвукової діагностики нирок і сечового міхура, магнітно-резонансної томографії головного та спинного мозку, уродинаміки тощо).

Окрім того, проводили групові онлайн-вебінари з фізичним терапевтом, ерготерапевтом і психологом. За потреби проводили й індивідуальні консультації з цими фахівцями.

Статистичний аналіз результатів анкетування та консультування проводили за допомогою статистичного пакету «STATISTICA 10.0» і редактора таблиць «Microsoft Excel 2003». Розраховували середнє значення та стандартне відхилення (SD). Для порівняння середніх величин застосовували критерій Стьюдента (t). Порівняння частотних параметрів проводили за допомогою критерію хі-квадрат. Відмінності між параметрами вважали статистично значущими за $p<0,05$.

Дослідження виконували відповідно до принципів Гельсінської декларації. Протокол

Читайте нас на сайті: http://medexpert.com.ua

Рис. 1. Розподіл пацієнтів, які взяли участь у проєкті по областях України

дослідження був ухвалений Локальним етичним комітетом усіх зазначених у роботі установ. На проведення досліджень отримана інформована згода батьків, дітей.

Результати дослідження та їх обговорення

Серед родин 149 дітей, які взяли участь у проєкті, 127 родин залишалися проживати в Україні, серед яких 11 були внутрішньо переміщеними, а 22 родини переїхали за кордон, найбільше — до Польщі (7 родин). Окремі пацієнти з родинами перебували в Італії, Чехії, Швейцарії, Болгарії, Сербії, Німеччині, Литві, Бельгії.

Пацієнти представляли практично всі області України, крім Чернівецької та Запорізької областей (рис. 1).

Нормальна маса тіла відмічалася в більшості дітей — у 85 (57%), надмірна маса тіла — у 46 (30,9%), ожиріння — у 2 (1,3%), недостатня маса тіла — у 15 (10,1%) пацієнтів.

Найчастіше (128 дітей, або 85,9%) спостерігалося менінгомієлоцеле, рідше — менінгоцеле (16 осіб, або 10,7%), рідко — нейрорахішизис (2 дитини, або 1,3%) та ліпоменінгомієлорадикулоцеле (3 дитини, або 2,0%), (рис. 2а).

У переважної більшості дітей розщілина була в попереково-крижовому відділі хребта, причому поперековий відділ хребта був залученим у 107 (71,8%) дітей, крижовий — у 58 (38,9%), куприковий — у 15 (10,1%), грудний — у 13 (8,7%) пацієнтів (рис. 2б).

Лише в 19 (12,8%) дітей зі spina bifida не було парезу нижніх кінцівок, у решти дітей порушення рухової функції спостерігалися від легкого до глибокого ступеня, причому найчастіше (50 осіб; 33,6%) мав місце глибокий параліч. Парез верхніх кінцівок відмічався у 33 (22,1%) пацієнтів. Загалом 49 (32,9%) дітей могли ходити самостійно, 21 (14,1%) — за сторонньої допомоги або використовуючи ортези, милиці або ходунки, 14 (9,4%) дітей самостійно не пересувалися відповідно до віку (переважно це діти першого року життя), 63 (42,3%) дитини використовували для пересування візок або крісло колісне, 2 (1,3%) дітей постійно лежали в ліжку.

Загалом 112 (75,2%) батьків вказували на наявність у дитини ортопедичної патології, серед якої у 74 (66,1%) спостерігалися виражені деформації хребта у вигляді сколіозу, кіфозу, лордозу, у 41 (36,6%) дитини — деформації суглобів та стоп. У 15 (10,1%) дітей відмічалися переломи, часто — по 2–3 переломи. У 37 (24,8%) дітей проводились оперативні втручання для корекції ортопедичної патології.

Усі діти були прооперовані з приводу спинномозкової кили в ранньому дитячому віці, часті-

Читайте нас на сайті: http://medexpert.com.ua

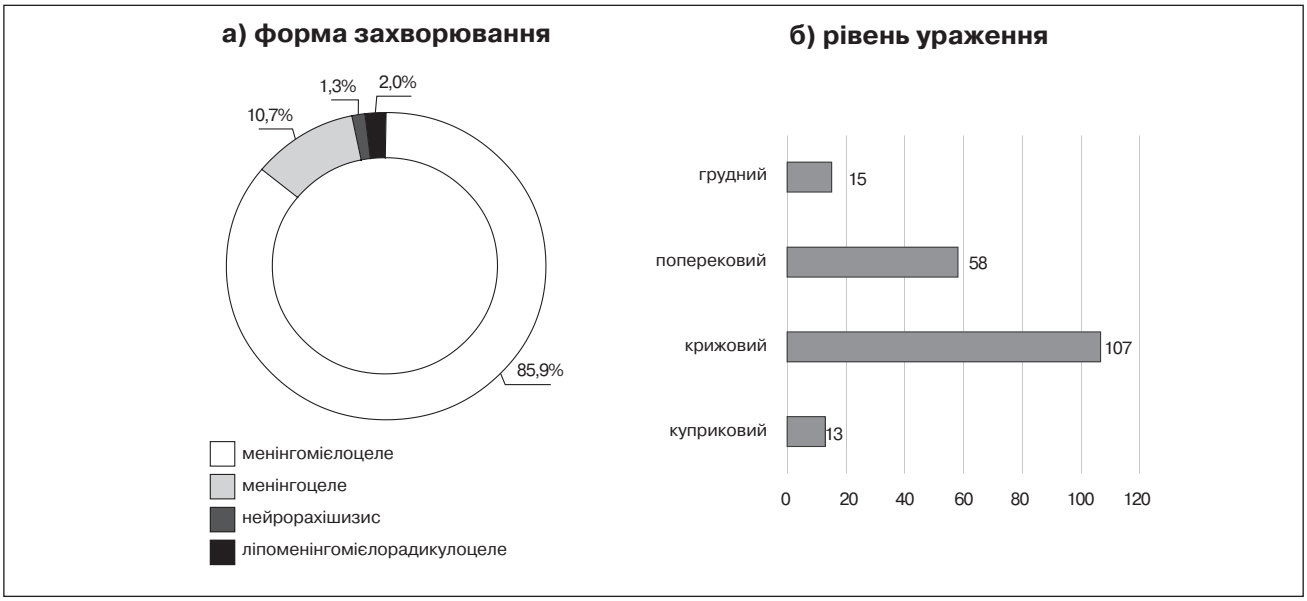

Рис. 2. Розподіл пацієнтів за формами захворювання (а) і за рівнем ураження хребта (б)

ше в перші дні після народження. Більшість дітей у подальшому перенесли ще по 2–3 оперативні втручання, у деяких дітей кількість оперативних втручань до 12–16 років становила від 5 до 10. У більшості (80 дітей, або 53,7%) вже на момент заповнення анкети спостерігався синдром фіксації спинного мозку, а в третини дітей проводились оперативні втручання з приводу зняття патологічної фіксації спинного мозку.

Гідроцефалія мала місце у 98 (65,8%) пацієнтів, більшості з них проведено лікворо-шунтуючі операції. У 17 (11,4%) дітей відмічались епілептичні прояви.

Нейрогенний сечовий міхур спостерігався у 119 (79,9%) пацієнтів на час проведення анкетування. Лише в 33 (22,1%) пацієнтів до моменту анкетування не було задокументованих випадків інфекцій сечовивідних шляхів (ІСВШ) (рис. 3а), у 35 (23,5%) вони зустрічалися дуже часто. Серед пацієнтів 106 (71,1%) дітей застосовували уросептики на постійній основі або за потреби (рис. 3г), а 20 (13,4%) дітей — оксибутинін.

Вивчення медичної документації та проведене консультування у 78 дітей показало, що в 26 дітей (33,3%) спостерігалося хронічне захворювання нирок, зокрема, хронічний пієлонефрит, у 16 (20,5%) — уретерогідронефроз, у 5 (6,4%) дітей — ниркова недостатність. У 2 (2,6%) пацієнтів проведено оперативні втручання — апендикоцистостомію (операцію Мітрофанова).

Загалом 77 (51,7%) респондентів відповіли, що проводять ЧПК на постійній основі, ще 12 (8,1%) вказали, що проводять її періодично, за потреби, і 60 (40,2%) зазначили, що зовсім не проводять ЧПК (рис. 3б). Початок катетеризації припадав на різні вікові періоди — від 3 місяців до 20 років. Середній вік, з якого проводиться ЧПК, становив 4,5±4,1 року. Всі батьки відмічали зниження частоти ІСВШ від початку проведення ЧПК. Причому в дітей, батьки яких відмічали дуже часті ІСВШ, початок катетеризації припадав у середньому на 5,5 року (64,6±53,2 місяця), тоді як діти, частота ІСВШ у яких становила 1–2 рази на рік, розпочали ЧПК у 3,5 року (42,0±43,1 місяця). Отже, при дуже частих ІСВШ термін початку ЧПК був вірогідно більшим, ніж у групі дітей з рідкими інфекціями ($p<0,05$). Частота катетеризації становила від 1–2 разів до 6–8 разів на добу. Загалом лише в третини від загальної кількості респондентів ЧПК проводилася що 3 години або частіше (рис. 3в).

Закрепи спостерігались у 122 (81,9%) дітей, каломазання і/або нетримання калу — у 87 (58,4%) дітей. Очистка кишечника проводилася 74 (49,7%) пацієнтам, і лише 40 (26,8%) дітям — відповідно до рекомендацій Міжнародної федерації «Spina bifida і гідроцефалія» (щодня або через день). П'ятеро (3,3%) батьків вказували на сформовану колостому.

Загалом 143 (96,0%) пацієнти використовують різні гігієнічні засоби догляду за дитиною,

Читайте нас на сайті: http://medexpert.com.ua

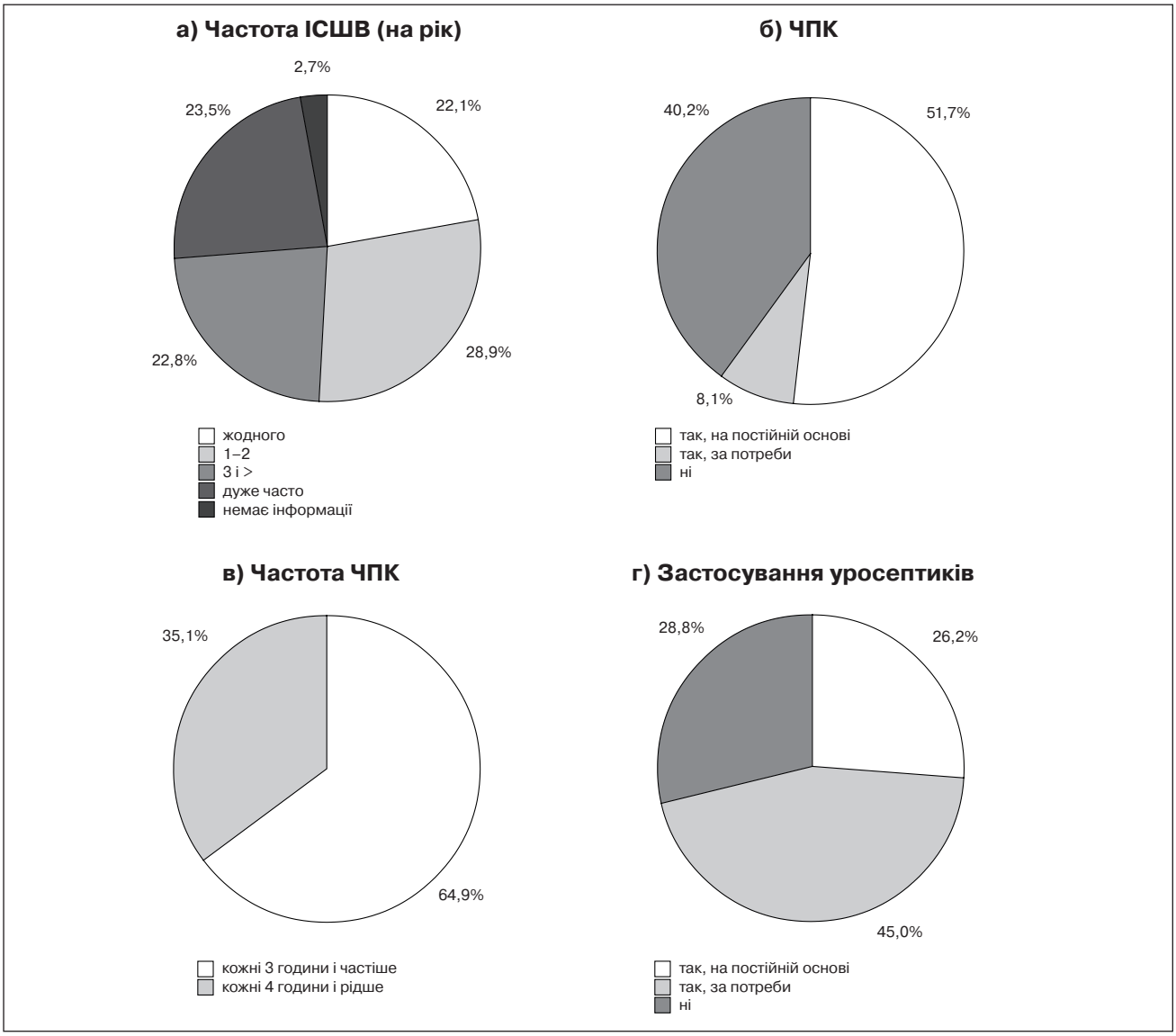

Рис. 3. Частота інфекцій сечовивідних шляхів (а), проведення чистої переривчастої катетеризації (б), її частота (в) і застосування уросептиків (г) у дітей зі spina bifida

найчастіше класичні підгузки — 106 (71,1%), підгузки-трусики — 73 (49,0%), урологічні прокладки — 40 (26,8%), гігієнічні прокладки — 17 (11,4%), гігієнічні пелюшки — 44 (29,5%) пацієнти.

Щоденний огляд шкіри дитини, профілактику ран і пролежнів проводять 98 (67,6%) батьків, які дали відповідь на це запитання анкети. У 19 (12,8%) дітей спостерігаються рани і пролежні, тому є потреба в гідроколоїдних пластирах для лікування ран.

На схильність до алергії вказували 32 (21,8%) респондентів серед 147 осіб, які дали відповідь на це запитання. У 3 (2%) дітей спостерігалась алергія на латекс, у 14 (9,5%) – на медикаментозні засоби (найчастіше на антибіотики), по 6 (4,1%) дітей мали алергію на засоби побутової хімії і на продукти харчування та по троє (2%) — на алергени пилу, укуси комах та шерсть тварин.

Під час консультування звертали увагу на наявність щеплень у дитини відповідно до національного календаря. Серед 78 проконсультованих дітей у 54 (69,2%) не було щеплень зовсім, у 12 (15,4%) були окремі щеплення або розпочалася вакцинація. Щеплені відповідно до календаря лише 12 (15,4%) дітей (рис. 4).

Під час консультування звертали увагу на використання можливостей профілактики вад нервової трубки, зокрема, на застосування фолієвої кислоти на етапі планування вагітності та під час вагітності. Серед 78 матерів дітей зі spina bifida, які взяли участь у консультуванні, лише 26 (33,3%) вживали фолієву кислоту до вагітності або з першого місяця вагітності, більшість (42 особи, або 53,9%) взагалі не засто-

Читайте нас на сайті: http://medexpert.com.ua

Рис. 4. Вакцинація дітей зі spina bifida (%)

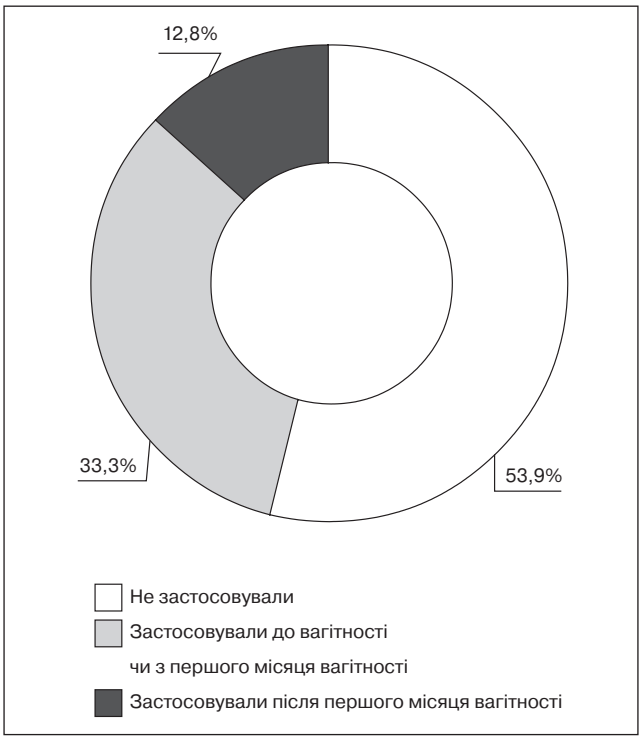

Рис. 5. Застосування препаратів фолієвої кислоти матерями дітей зі spina bifida (n=78) до і/або під час вагітності (%)

совували препарати фолієвої кислоти під час вагітності (рис. 5).

Отже, проведений аналіз дав змогу комплексно оцінити стан здоров'я дітей зі spina bifida та виділити проблеми, які найбільше впливають на якість життя.

Серед дітей зі spina bifida вірогідно переважали дівчатка, що співпадає з даними літератури [6,9]. Донедавна причина вищого ризику дефектів нервової трубки в осіб жіночої статі залишалася невідомою. Останні дослідження показали, що втрата білка p53, який є супресором пухлин і регулює поділ клітин, спричиняє аберрантну інактивацію Х-хромосоми та специфічні для жіночої статті дефекти нервової трубки [7].

Загалом нами виділено найбільш суттєві проблеми зі здоров'ям у дітей зі spina bifida та їхню частоту серед дітей української популяції, що потребують мультидисциплінарного підходу для ведення цієї когорти дітей (рис. 6). Порушення рухової функції має вагомий вплив на здоров'я та якість життя дітей. У третини пацієнтів спостерігався глибокий параліч, і лише третина дітей могла ходити самостійно, понад 40% використовували візок або крісло-візок. У 75% пацієнтів відмічалися ортопедичні проблеми, які часто потребували повторних оперативних втручань. Важливість ортопедичного і фізіотерапевтичного догляду в програмі мультидисциплінарної підтримки підкреслюється і в інших дослідженнях [9]. Деформації та контрактури стопи впливають на можливість стояти, пересуватися з інвалідного візка і на нього, ходити, що разом зі сколіозом і контрактурами кінцівок вимагають комплексної фізіотерапії та хірургічного втручання для поліпшення сидіння і положення. Важливою є проблема остеопорозу в таких діток унаслідок відсутності навантажень на трубчасті кістки кінцівок, дефіциту вітаміну D і кальцію, що часто призводить до повторних переломів [3].

Гідроцефалія, яка є однією з основних причин інвалідності та смерті дітей і дорослих із розщілиною хребта [9], спостерігалася у 65,8% обстежених дітей у наведеному дослідженні. Вентрикулоперитонеальне шунтування, яке традиційно використовується для лікування гідроцефалії, може мати від 30% до 40% невдач через 1 рік [1,15] зі значним ризиком ускладнень і смерті. Ендоскопічна вентрикулостомія стала альтернативою шунтуванню для деяких пацієнтів. У поєднанні з ендоскопічною коагуляцією судинного сплетення, під час якої проводиться електрохірургічна абляція судинного сплетення, ендоскопічна вентрикулостомія призводить до незалежності від шунта в понад 70% пацієнтів у проспективному дослідженні за участю 115 угандійських немовлят зі spina bifida [19]. Комбінована процедура є варіантом для немовлят із розщілиною хребта,

Читайте нас на сайті: http://medexpert.com.ua

але її користь для дітей старшого віку або дорослих сумнівна [9]. Дисфункція вентрикулоперитонеального шунта може призводити до підвищення внутрішньочерепного тиску та потребує ревізії шунта.

У наведеному дослідженні нейрогенний сечовий міхур спостерігався у 79,9% дітей на час анкетування (решта дітей були переважно перших 2 років життя) і лише в п'ятої частини дітей не було жодної ІСВШ (рис. 6). Більше ніж $^2/_3$ пацієнтів застосовували уросептики постійно або періодично за показаннями. На проведення ЧПК вказували трохи більше половини батьків дітей із розщілиною хребта, проте під час консультування з'ясовано, що лише в третини ЧПК проводиться правильно і регулярно.

Verpoorten і Buyse [18] зазначають, що ЧПК є лікуванням першого вибору для адекватного (без залишків, без інфекції) і безпечного спорожнення сечового міхура (до сечовипускання під високим тиском), і цінним інструментом для досягнення утримання сечі в дітей з нейрогенним сечовим міхуром. Широка різноманітність матеріалів і методик, що використовуються для ЧПК, не впливає на ефективність і безпечність, доки застосовуються основні принципи: належне навчання, чисте та атравматичне застосування катетерів і досягнення доброї прихильності пацієнтів на довготривалій основі. Деякі автори надають перевагу ранньому введенню ЧПК у всіх немовлят із нейрогенним сечовим міхуром, враховуючи, що до 3 років ЧПК буде необхідна всім для досягнення утримання сечі, а також враховуючи труднощі початку ЧПК у дитячому віці [10]. Тому низка керівництв наполегливо рекомендують розпочинати проактивне нейроурологічне лікування якомога раніше, в ідеалі — від народження [10]. У такому разі не тільки вдається досягнути кращого комплаєнсу, але й зменшити потребу в хірургічних втручаннях на сечовому міхурі в довготривалій перспективі.

У наведеному дослідженні всі батьки зауважували зниження частоти ІСВШ від початку проведення ЧПК. Окрім того, встановлено, що чим раніше розпочалася катетеризація, тим рідше спостерігалися ІСВШ у подальшому.

Порушення функції кишечника є наслідком порушення іннервації в дітей з розщілиною хребта. Зокрема, закрепи спостерігалися в понад 80% дітей, і лише менше половини з них проводили очистку кишечника, із них тільки чверть — регулярно. Sawin і Thompson [16] зазначають, що створення ефективної програми дефекації є однією з головних проблем, з якою стикається багато сімей, у яких є дитина зі spina bifida. Континенція калу поліпшує задоволеність і якість життя як дітей, так і тих, хто доглядає за ними [2]. Керування кишечником у дітей зі spina bifida ускладнюється обмеженими контрольованими дослідженнями та різною практикою в різних установах і спеціалістах. Цілі успішної програми управління кишечником у дітей із розщілиною хребта полягають у передбачуваних випорожненнях, соціальному стримуванні та остаточній незалежності [2]. Варіанти лікування варіюються від консервативних втручань, таких як дієти та пероральні проносні засоби, які змінюють консистенцію та транзит випорожнення, до трансанальних зрошень і антеградних клізм, які полегшують спорожнення прямої та сигмоподібної кишки та забезпечують більший ступінь незалежності. Лікування повинно забезпечувати оптимальну соціальну інтеграцію з однолітками.

Схильність до алергії, особливо на латекс, пошкодження шкіри внаслідок тиску і порушення чутливості, пролежні, проблеми з харчуванням, надмірна маса тіла також впливають на якість життя пацієнтів зі spina bifida та на перспективи незалежності таких дітей [9] (рис. 6).

У цій статті вперше проаналізували стан імунізації дітей з розщілиною хребта і встановили, що лише 15,4% дітей є щепленими відповідно до національного календаря, а майже 70% дітей взагалі не мають жодного щеплення. Причому під час консультування намагалися виявити причини відсутності щеплень, і тільки в окремих випадках вони були обґрунтованими.

Це питання потребує подальшого ретельного аналізу зі встановленням причин, проведенням великої цільової просвітницької роботи серед лікарів і батьків, як зазначено в інших дослідженнях [4].

Проведене нами дослідження є лише першим кроком для визначення проблем і створення повноцінного реєстру пацієнтів зі spina bifida в Україні, надання мультидисциплінарної підтримки дітям та їхнім сім'ям відповідно до найкращих практик і рекомендацій, заснованих на консенсусі Асоціації Spina Bifida та її лікарів-партнерів [17]. Реєстр пацієнтів зі spina bifida був створений у США у 2008 р. на базі Центру з контролю за хворобами (CDC), враховуючи відмінності в кадровому забезпеченні, наданні послуг і догляді за пацієнтами

Читайте нас на сайті: http://medexpert.com.ua

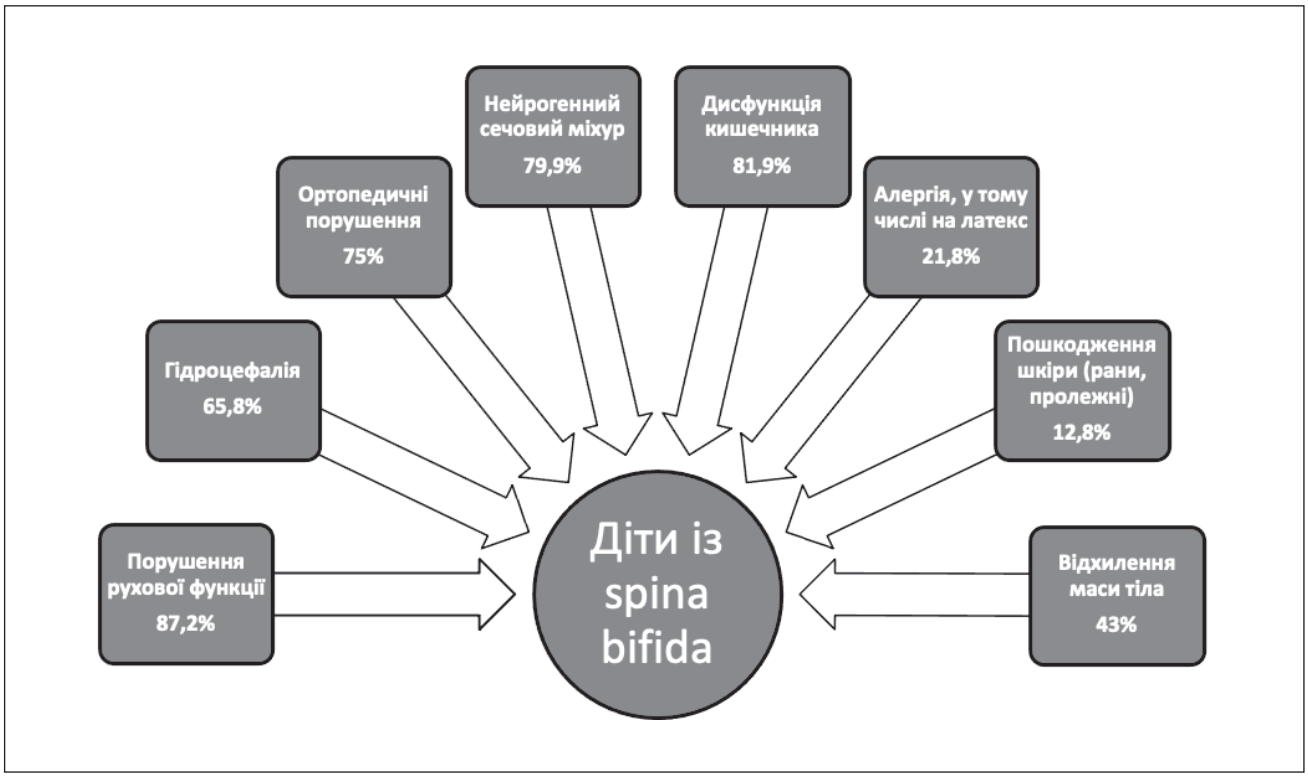

Рис. 6. Частота найбільш суттєвих проблем зі здоров'ям у дітей зі spina bifida

[9], що забезпечило основу для систематичного підходу до підвищення якості медичної допомоги, що надається в клініках, які опікуються дітьми зі spina bifida по всій країні (https://www.cdc.gov/ncbddd/spinabifida/nsbprregistry.html). Окрім демографічних даних, у реєстрі вказуються проведені втручання (операції, нехірургічні процедури, методи лікування кишечника та сечового міхура) та наслідки (континенція кишечника та сечового міхура, рухливість, проблеми зі шкірою тощо).

Висновки

Проведений комплексний аналіз стану здоров'я дітей зі spina bifida та гідроцефалією в Україні на основі анкетування батьків і їхніх дітей, вивчення медичної документації та онлайн-консультування дав змогу окреслити низку проблем дітей із цією патологією, особливо в період війни, які впливають на якість їхнього життя та потребують мультидисциплінарного підходу до лікування та реабілітації. Впровадження простих методик управління сечовим міхуром і кишечником допомагає запобігти розвитку рецидивів ІСВШ, пошкодженню нирок і сечового міхура, а також забезпечує соціальну інтеграцію дитини та зможе підвищити якість життя. Створення Національного реєстру дозволить краще зрозуміти потреби дітей із розщілиною хребта та впроваджувати кращі світові практики.

Перспективи подальших досліджень

Аналіз стану здоров'я дітей дасть змогу сформувати подальші кроки з метою впровадження кращих світових практик в Україні, створення центрів мультидисциплінарної опіки для дітей зі spina bifida, розробити заходи для вирішення невідкладних питань щодо поліпшення надання допомоги, ефективного консультування та підвищення рівня захисту дітей від керованих інфекцій.

Визначення рівня забезпечення фолієвою кислотою жінок репродуктивного віку в Україні, ретельне вивчення добавок фолієвої кислоти та протоколів збагачення їжі; серійне тестування для досягнення цільових рівнів фолієвої кислоти можуть допомогти визначити профілактичні заходи, адаптовані до потреб України, з метою запобігання розвитку вад нервової трубки.

Вдячність. Автори висловлюють подяку всім пацієнтам та їхнім батькам за участь у проєкті та анкетуванні, а також Міжнародній благодійній організації «Child-Help International» (Бельгія), The International Federation for Spina Bifida and Hydrocephalus, Fundacja Spina Polska, Ukraine Project Edegem, Місії Ігоря Вітенка, Polonijne Stowarzyszenie. Kulturalno–Oświatowe

Читайте нас на сайті: http://medexpert.com.ua

w Tarnopolu, ТОВ «Нова Пошта» Україна, Coloplast w Polsce, Coloplast Slovakia, Adrian Goretzkii та Bernadeta Prandzioch від фонду «Healthcare Education Institute» (Польща) за підтримку програми та пацієнтів зі spina bifida в Україні.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

REFERENCES/ЛІТЕРАТУРА

1. Al-Hakim S, Schaumann A, Schneider J, Schulz M, Thomale U-W. (2018). Experience in shunt management on revision free survival in infants with myelomeningocele. Childs Nerv Syst. 34: 1375–1382.
2. Ambartsumyan L, Rodriguez L. (2018). Bowel management in children with spina bifida. J Pediatr Rehabil Med. 11 (4): 293–301. doi: 10.3233/PRM-170533.
3. Boyarchuk OR, Dobrovolska LI, Kinash MI, Shulhai OM, Hlushko KT, Horishnyi IM. (2019). Survey assesment of vitamin D and calcium dietary intake in children with somatic pathology. Vopr Pitan. 88 (5): 53–62. doi: 10.24411/0042-8833-2019-10054.
4. Boyarchuk OR, Mishchanchuk VA. (2020). Evaluation of influence factors on parents' adherence to the immunization. Modern Pediatrics. Ukraine. 5 (109): 19–23. [Боярчук ОР, Міщанчук ВА. (2020). Оцінка факторів впливу на ставлення батьків до імунопрофілактики. Сучасна педіатрія. Україна. 5 (109): 19–23]. doi: 10.15574/SP.2020.109.19.
5. Centers for Disease Control and Prevention (CDC). (2004). Spina bifida and anencephaly before and after folic acid mandate-United States, 1995–1996 and 1999–2000. MMWR Morb Mortal Wkly Rep. 53 (17): 362–365. PMID: 15129193.
6. Copp AJ, Adzick NS, Chitty LS, Fletcher JM, Holmbeck GN, Shaw GM. (2015). Spina bifida. Nat Rev Dis Primers. 1: 15007. doi: 10.1038/nrdp.2015.7.
7. Delbridge ARD, Kueh AJ, Ke F, Zamudio NM, El–Saafin F, Jansz N et al. (2019). Loss of p53 Causes Stochastic Aberrant X-Chromosome Inactivation and Female-Specific Neural Tube Defects. Cell Rep. 27 (2): 442–454.e5. doi: 10.1016/j.celrep.2019.03.048.
8. Hlushko K, Boyarchuk O, Kinash M, Burbela E, Rohalska Y, Dobrovolska L. (2021). Awareness of folic acid use and its effects among medical students in Ukraine. Wiad Lek. 74 (9 cz 1): 2033–2038. PMID: 34725272.
9. Iskandar BJ, Finnell RH. (2022). Spina Bifida. N Engl J Med. 387 (5): 444–450. doi: 10.1056/NEJMra2116032.
10. Kessler TM, Lackner J, Kiss G, Rehder P, Madersbacher H. (2006). Early proactive management improves upper urinary tract function and reduces the need for surgery in patients with myelomeningocele. Neurourol Urodyn. 25 (7): 758–762. doi: 10.1002/nau.20304.
11. Logan LR, Sawin KJ, Bellin MH, Brei T, Woodward J. (2020). Self-management and independence guidelines for the care of people with spina bifida. J Pediatr Rehabil Med. 13 (4): 583–600. doi: 10.3233/PRM-200734.
12. Morris JK, Addor MC, Ballardini E, Barisic I, Barrachina–Bonet L, Braz P et al. (2021). Prevention of Neural Tube Defects in Europe: A Public Health Failure. Front Pediatr. 9: 647038. doi: 10.3389/fped.2021.647038.
13. Petch S, McAuliffe F, O'Reilly S, Murphy C, Coulter–Smith S, de Campos DA et al. (2022). Folic acid fortification of flour to prevent neural tube defects in Europe – A position statement by the European Board and college of obstetrics and gynaecology (EBCOG). Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol. 279: 109–111. doi: 10.1016/j.ejogrb.2022.10.010.
14. Phillips LA, Burton JM, Evans SH. (2017). Spina Bifida Management. Curr Probl Pediatr Adolesc Health Care. 47 (7): 173–177. doi: 10.1016/j.cppeds.2017.06.007.
15. Riva–Cambrin J, Kestle JRW, Holubkov R et al. (2016). Risk factors for shunt malfunction in pediatric hydrocephalus: a multicenter prospective cohort study. J Neurosurg Pediatr. 17: 382–390.
16. Sawin KJ, Thompson NM. (2009). The experience of finding an effective bowel management program for children with spina bifida: the parent's perspective. J Pediatr Nurs. 24 (4): 280–291. doi: 10.1016/j.pedn.2008.03.008.
17. Spina Bifida Association. (2018). Guidelines for the care of people with spina bifida. 4th ed. Arlington, VA: Spina Bifida Association. URL: https://www.spinabifidaassociation.org/wp-content/uploads/Guidelines-for-the-Care-of-People-with-Spina-Bifida-2018.pdf.
18. Verpoorten C, Buyse GM. (2008). The neurogenic bladder: medical treatment. Pediatr Nephrol. 23 (5): 717–25. doi: 10.1007/s00467-007-0691-z.
19. Warf BC, Campbell JW. (2008). Combined endoscopic third ventriculostomy and choroid plexus cauterization as primary treatment of hydrocephalus for infants with myelomeningocele: long-term results of a prospective intent-to-treat study in 115 East African infants. J Neurosurg Pediatr. 2: 310–316.
20. Wolujewicz P, Steele JW, Kaltschmidt JA, Finnell RH, Ross ME. (2021). Unraveling the complex genetics of neural tube defects: from biological models to human genomics and back. Genesis. 59 (11): e23459–e23459.

Відомості про авторів:
Боярчук Оксана Романівна — д.мед.н., проф., зав. каф. дитячих хвороб з дитячою хірургією Тернопільського НМУ імені І.Я. Горбачевського. Адреса: м. Тернопіль, майдан Волі 1; тел. +38 (0352) 52-44-92. https://orcid.org/0000-0002-1234-0040.
Кошманюк Мар'яна Василівна — магістр соціології, каф. соціальної роботи та менеджменту соціокультурної діяльності Тернопільського національного педагогічного університету імені В. Гнатюка, голова ГО «Об'єднання батьків дітей з розщілиною хребта і гідроцефалією «Сяйво духу». Адреса: м. Тернопіль, вул. Академіка Сахарова, 7/20.
Глушко Катерина Теодозіївна — к.мед.н., доц. каф. педіатрії №2 Тернопільського НМУ імені І.Я. Горбачевського. Адреса: м. Тернопіль, майдан Волі, 1; тел. +38 (0352) 52-44-92.
Ловга Михайло Іванович — зав. відділення дитячої нейрохірургії лікарні Святого Миколая. Адреса: м. Львів, вул. П. Орлика, 4.
Савків Діана Володимирівна — студентка 5 курсу медичного факультету Тернопільського НМУ імені І.Я. Горбачевського. Адреса: м. Тернопіль, майдан Волі, 1.
Стаття надійшла до редакції 06.01.2023 р., прийнята до друку 13.03.2023 р.