

**Биология развития.
Закономерности пренатального
развития. Тератогенез.**

М.Н. Невзорова
Кафедра биологии с генетикой ЯГМУ

Эмбриональное развитие человека

Онтогенез - индивидуальное развитие организма от оплодотворения до смерти.

Эмбриональный (пренатальный) период развития - от момента образования зиготы и до рождения.

Проэмбриональный период предшествует онтогенезу и включает гаметогенез, осеменение и оплодотворение.

В пренатальном периоде развития человека различают

3 этапа:

- **зародышевый** (стадия развития - концептус) – 1-ая неделя;
- **эмбриональный** (стадия развития – эмбрион)- 2-8 недели;
- **плодный (фетальный) период** (стадия развития – плод)- с 9 недели до рождения.

Временная шкала внутриутробного развития человека

Временная шкала

0	Оплодотворение			ЗАРОДЫШЕВЫЙ ПЕРИОД
с 1 по 4 день	Дробление			
с 4 по 7 день	Стадия бластоцисты			
7-й день	Первая фаза гаструляции	Имплантация		ЭМБРИОНАЛЬНЫЙ ПЕРИОД
			Первичное образование внезародышевых органов	
с 14 по 17 день	Вторая фаза гаструляции			
с 18 по 28 день	Формирование комплекса осевых зачатков		Образование амниотического пузыря и плаценты	
с конца 3-й недели по 8-ю неделю	Первичное формирование тканей, органов и систем			
с 9-й по 40-ю неделю	Дальнейшее развитие тканей, органов и систем		Функционирование плаценты и оболочек плода	

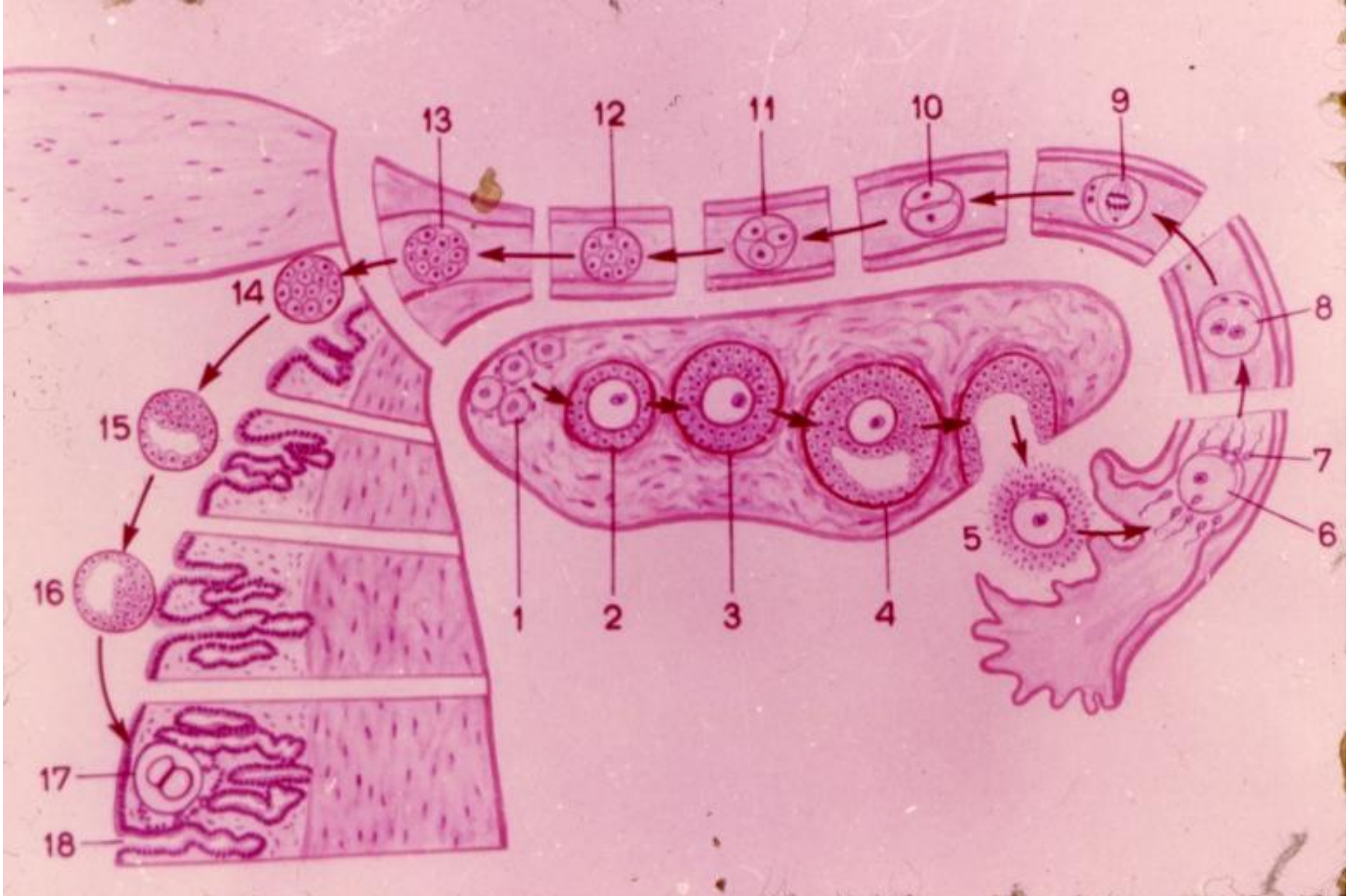
Эмбриональный период включает в себя следующие процессы:

- **оплодотворение** (процесс заканчивается образованием зиготы);
- **дробление** (процесс заканчивается образованием морулы);
- **гастрюляция** (процесс заканчивается образованием 3-х зародышевых листков и осевого зачатка органов);
- **гистогенез и органогенез**, системогенез или образование систем органов.

Эмбриогенез

- Внутриутробный период развития человеческого зародыша продолжается 224-341 день, или в среднем **280 дней (40 недель)**.
- За эти **9 месяцев** формируется организм плода с достаточным развитием систем и органов для существования вне материнского организма.

Оплодотворение, дробление, имплантация.

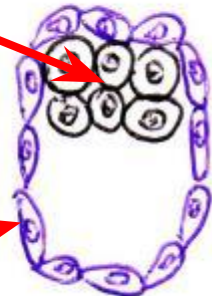
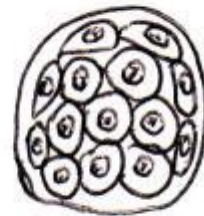
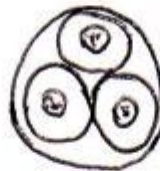
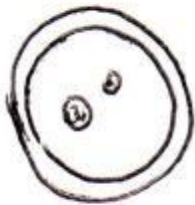


Дробление

- **Дробление** - это последовательное *митотическое деление* зиготы без роста клеток. С каждым новым делением бластомеры становятся все меньше, а зародыш сохраняет прежний объем.
- Вид дробления зависит от типа яйцеклетки.
- Дробление происходит по мере продвижения по маточной трубе в сторону матки.

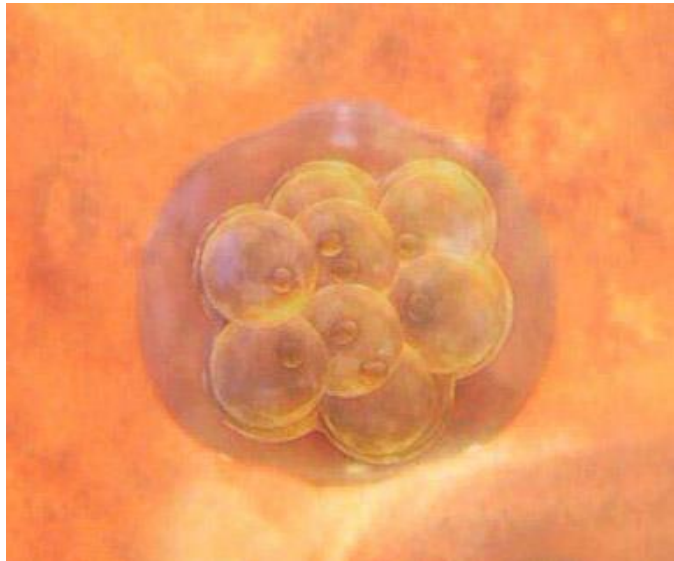
У человека яйцеклетка вторично изолецитальная

- Дробление **полное, неравномерное, асинхронное**
- Стадии 2, 3, 4, 5, 6, 8, 9, 12, 16 до 107 бластомеров
- К 3 суткам после оплодотворения образуется 2 вида бластомеров:
 - в центре – крупные темные бластомеры (эмбриобласт)
 - снаружи – мелкие светлые бластомеры (трофобласт от гр. *trophe* – пища)



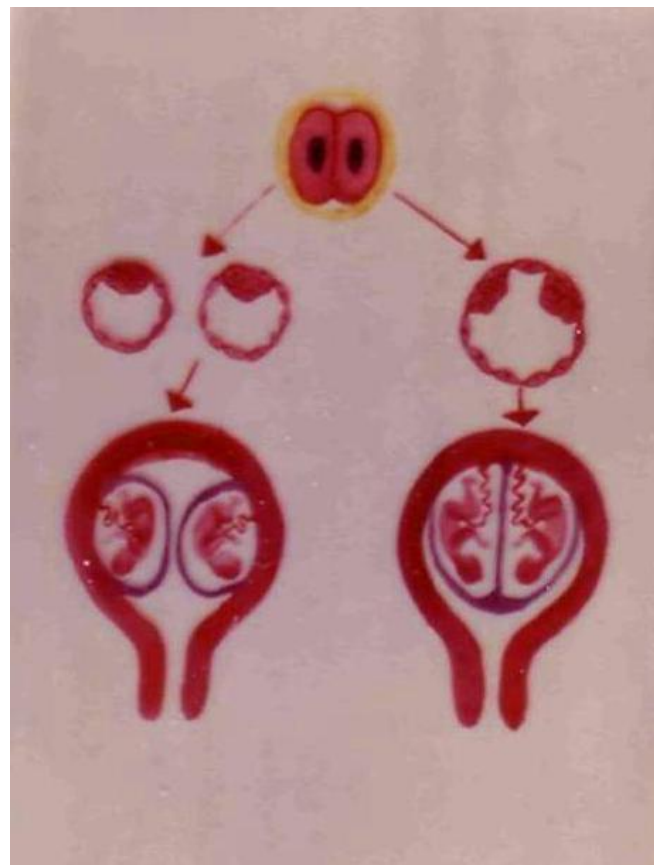
трофобласт

- Когда зародыш достигает стадии **морулы** (тутовой ягоды) и состоит из 12-16 бластомеров, он достигает полости матки.
- К 5 суткам образуется **бластоциста**, состоящая из 32 бластомеров и имеющая полость с жидкостью.



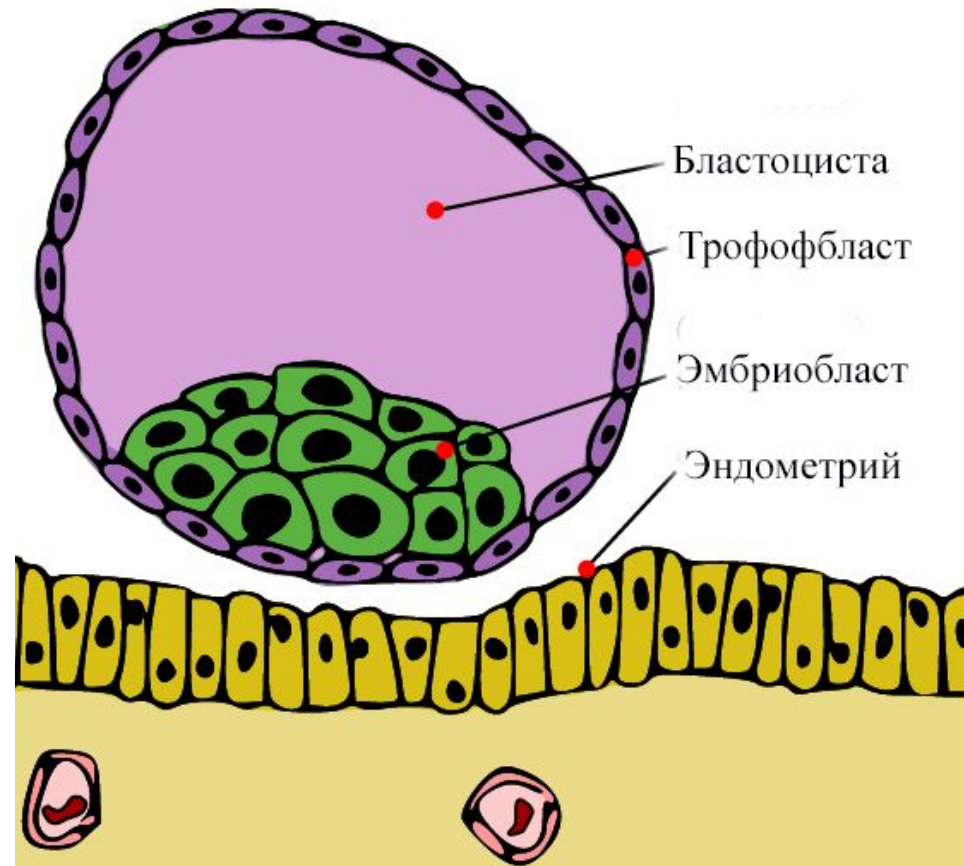
Близнецы

- ❖ первые бластомеры обладают свойством **ТОТИПОТЕНТНОСТИ** - могут давать самостоятельные организмы (8 бластомеров) – **однойяйцевые близнецы**
- ❖ оплодотворение нескольких яйцеклеток – **разнойяйцевые**



Бластоциста

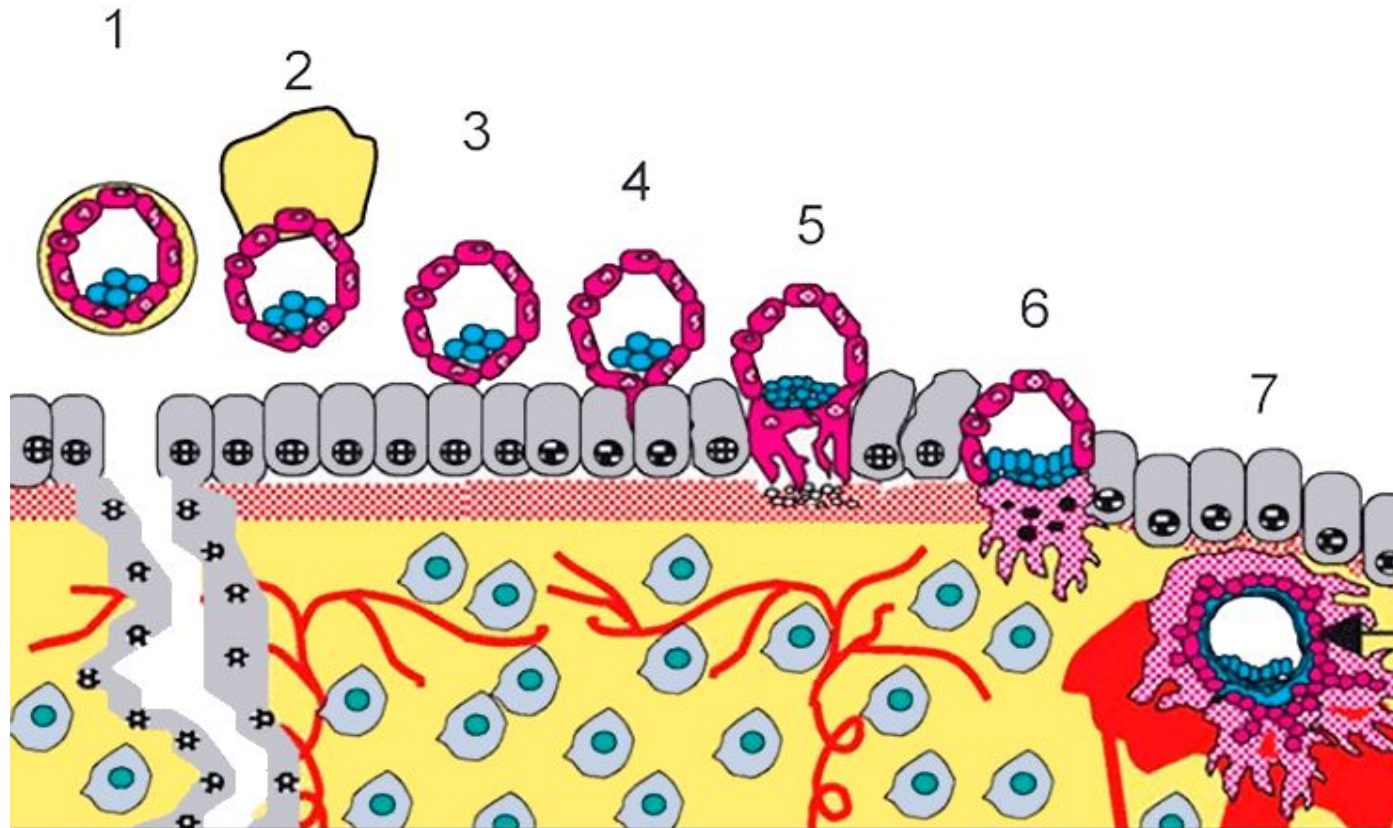
- На 5-е сутки в зародыше появляется полость, заполненная жидкостью (бластоцель): морула превращается в **бластоцисту**.
- В виде **свободной** бластоцисты зародыш находится **в полости матки** около 2-х суток - с **5-х по 7-е** сутки.
- Деления клеток в бластоцисте по-прежнему являются асинхронными и неравномерными.



Имплантация

- **Имплантация** - это внедрение зародыша в толщу эндометрия (слизистой оболочки матки).
- Начинается **на 7-е сутки** и длится **40 часов**.
- Обычное место имплантации - верхняя часть матки, передняя или задняя стенка.
- Выделяют 2 стадии имплантации:
- **адгезия** - с помощью трофобласта зародыш прикрепляется к эндометрию;
- **инвазия** - трофобласт разделяется на цитотрофобласт и симпластотрофобласт. Симпластотрофобласт выделяет ферменты, разрушающие эндометрий. Зародыш погружается в толщу эндометрия, дефект регенерирует в течение 5 суток

Имплантация



- в начале у зародыша гистеотрофный тип питания – за счёт разрушенных тканей эндометрия;
- затем гематотрофный тип – за счёт материнской крови

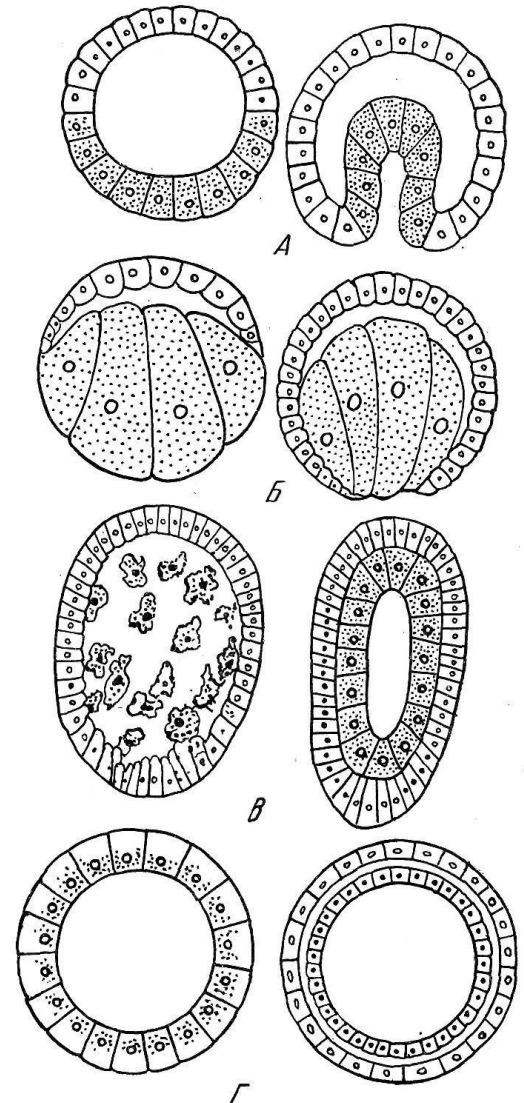
Гаструляция (лат. *gaster* – желудок)

Процессы размножения, перемещения и дифференцировки клеток, в результате которых образуются зародышевые листки (эктодерма, мезодерма, энтодерма). Зародыш становится многослойным.

«...не рождение, супружество или смерть, а гаструляция является наиважнейшим событием в вашей жизни». Льюис Волпер (1893)

Способы гаструляции

- А. Инвагинация (ланцетник)
- Б. Эпиболия (амфибии)
- В. Имплантация (птицы, млекопитающие)
- Г. Деламинация (высшие позвоночные)

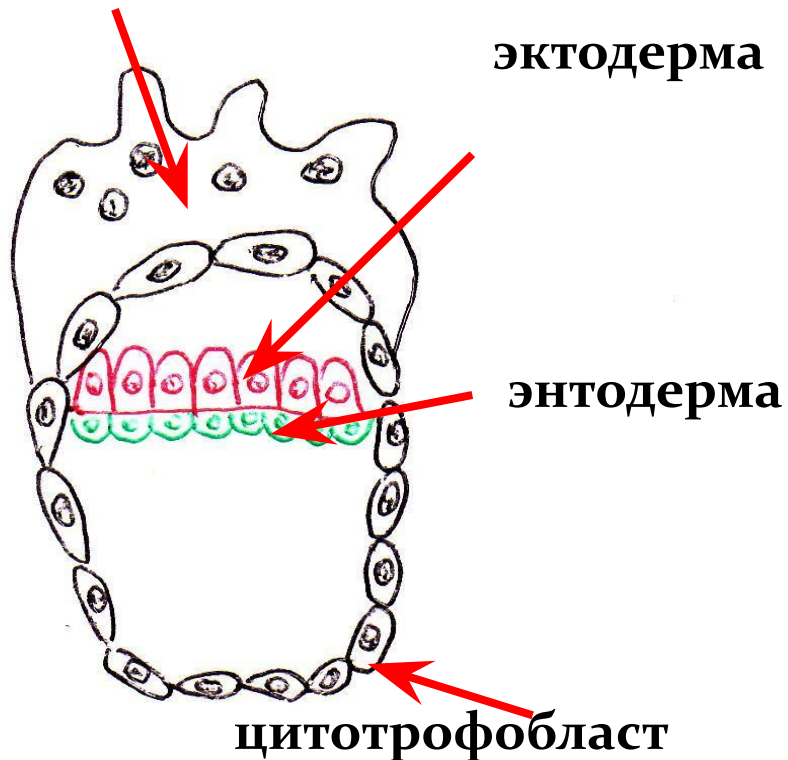


Гастрюляция человека проходит в 2 фазы:

1 фаза – 7-14 сутки - **деламинация**

2 фаза – 14-17 сутки- **иммиграция**

симпластотрофобласт



эктодерма

энтодерма

цитотрофобласт

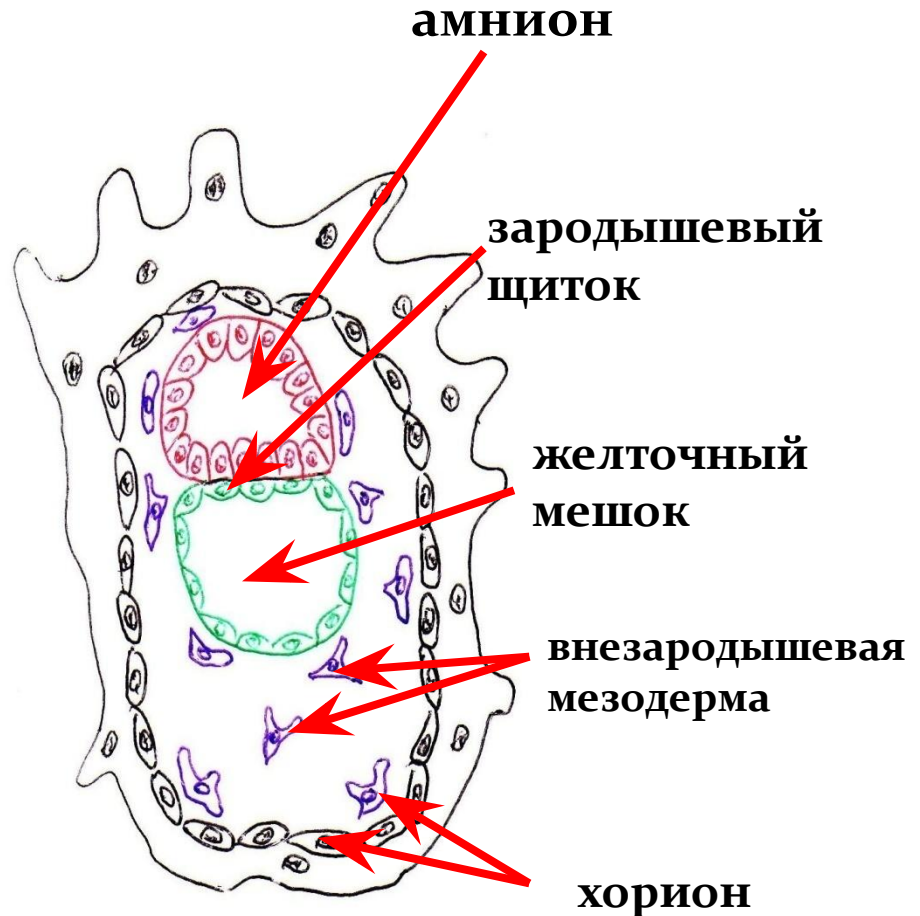
1 фаза:

Эмбриобласт

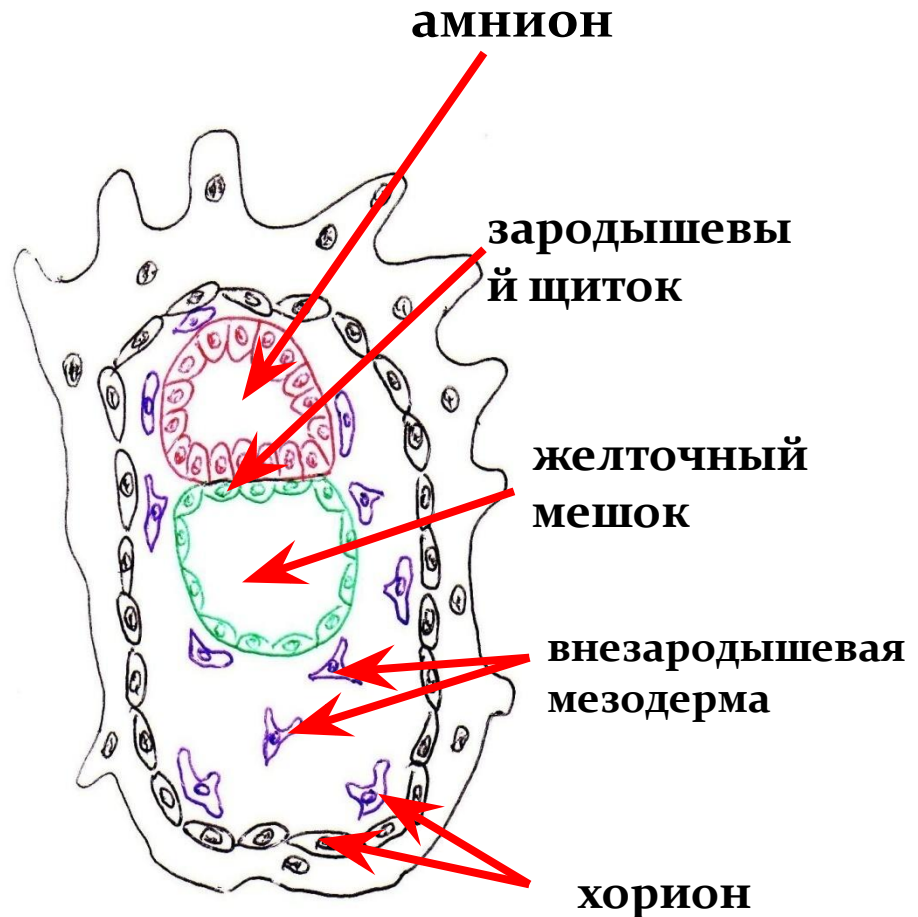
расщепляется на 2 листка:

- наружный –
эктодерма
(эпибласт)
- внутренний –
энтодерма
(гипобласт)

- Клетки эпибласта делятся, их раздвигает жидкость, образуется **амниотический пузырек**
- Клетки гипобласта делятся и образуют **желточный пузырек**
- Место контакта амниотического и желточного пузырька – **зародышевый щиток** (из него образуется зародыш)

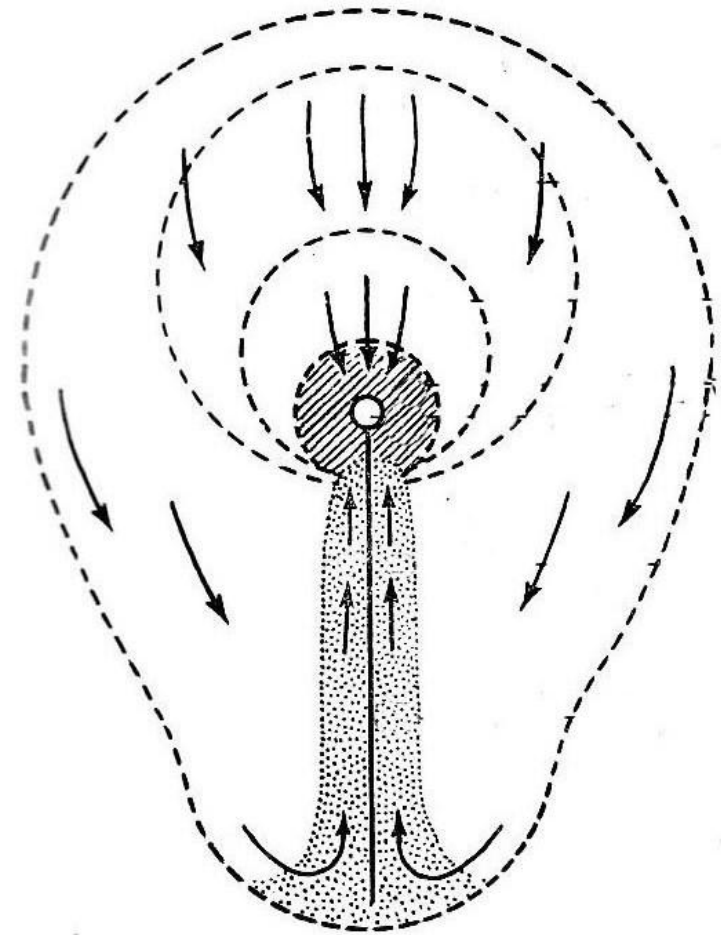


- На 8-11 сутки из зародышевого щитка выселяется **внезародышевая мезодерма**
- Она окружает амниотический и желточный пузырек, превращая их в **амнион и желточный мешок**.
- Вместе с трофобластом внезародышевая мезодерма образует **хорион**.

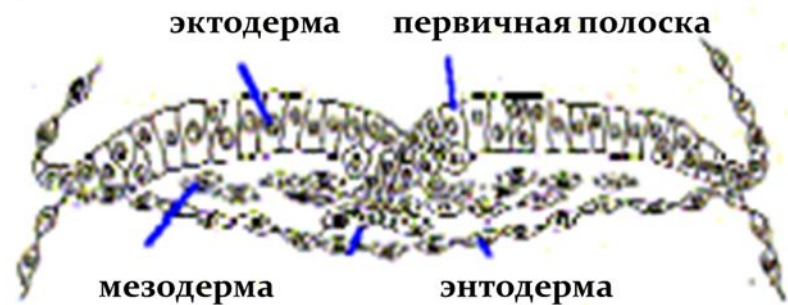
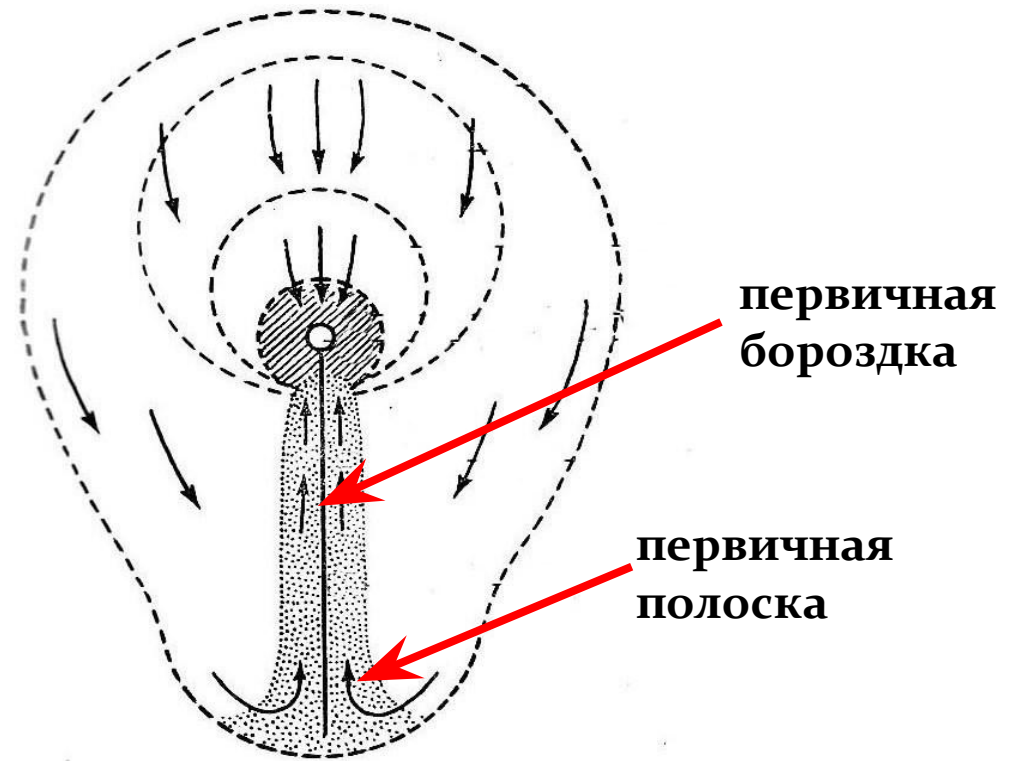


2 фаза гастрюляции

- **Иммиграция** (перемещение) клеток
- В эктодерме зародышевого щитка клетки перемещаются к заднему концу. Два клеточных потока:
 - *центральный медленный*
 - *периферический быстрый*



- У заднего конца быстрые потоки встречаются, разворачиваются к переднему концу и формируют утолщение – **первичную полосу**.
- Посредине полосы – **первичная бороздка**.
- Клетки первичной полосы погружаются и между экто- и энтодермой формируют **мезодерму**.
- На 15 сутки образуется **аллантоис**, как вырост кишечной трубки.



Дифференцировка зародышевых листков, их производные. Нейруляция.

- С конца 3-й и в течение 4-й недели (18-28 сутки) формируется комплекс **осевых зачатков органов**.
- На 4-8 неделе - дальнейшая **дифференцировка зародышевых листков, гисто – и органогенез**.

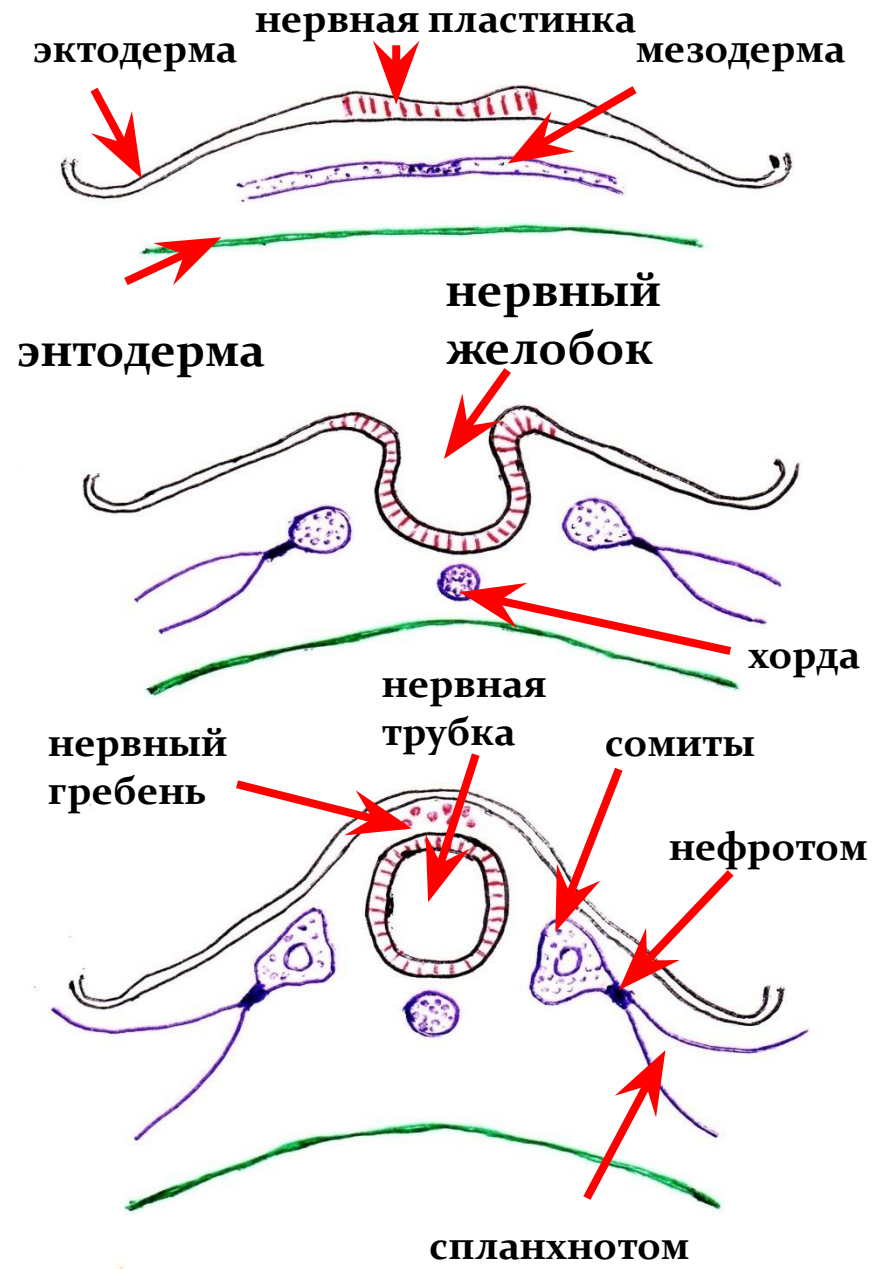
Нейруляция

образование нервной трубки, хорды и сомитов (триада спинального комплекса)

Из **эктодермы** формируется нервная пластинка, затем нервный желобок и, наконец, **нервная трубка**.

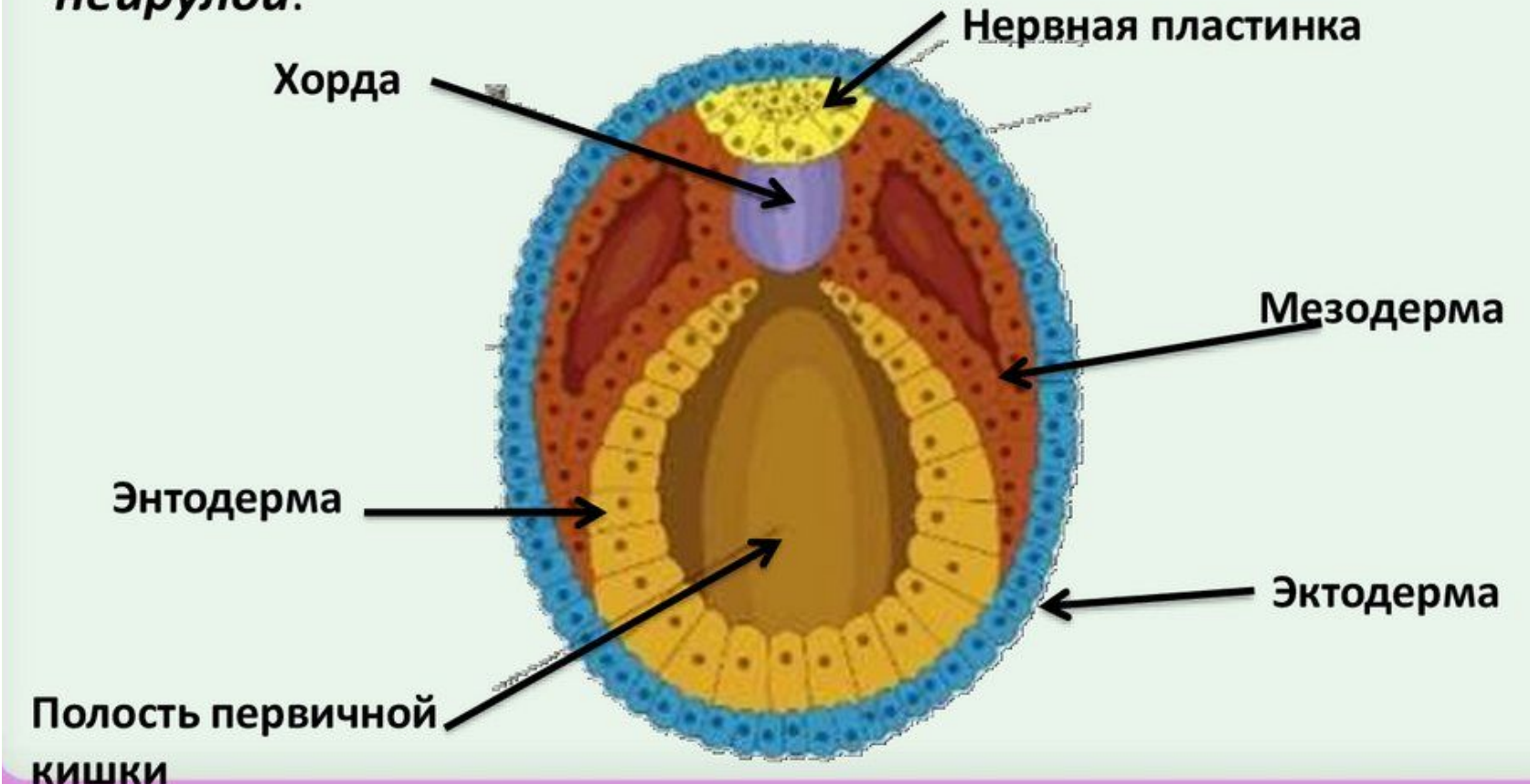
Из **мезодермы** образуются **сомиты**.

Из **энтодермы** – первичная кишка.



Нейруляция

В каждом из зародышевых листков происходит закладка осевых структур зародыша (хорда, нервная трубка, пищеварительная трубка). Эта стадия зародыша называется *нейрулой*.



ОРГАНОГЕНЕЗ

закладка из зародышевых
листочков различных органов,
специализация клеток

Процесс развития
тканей зародыша -
гистогенез.

Из каждого зародышевого
листка формируется
определенные ткани и
органы.



ЭКТОДЕРМА

ЭНТОДЕРМА

НЕРВНАЯ
ТРУБКА
(6)

ГАНГЛИОЗНЫЕ
ПЛАСТИНКИ

КОЖНАЯ
ЭКТОДЕРМА
(7)

ПРЕХОРДАЛЬНАЯ
ПЛАСТИНКА

КИШЕЧНАЯ
ЭНТОДЕРМА
(8)

СПИННОЙ
И
ГОЛОВНОЙ
МОЗГ;
СЕТЧАТКА
ГЛАЗА

ПЕРИФЕ-
РИЧЕСКИЕ
НЕРВНЫЕ
ГАНГЛИИ

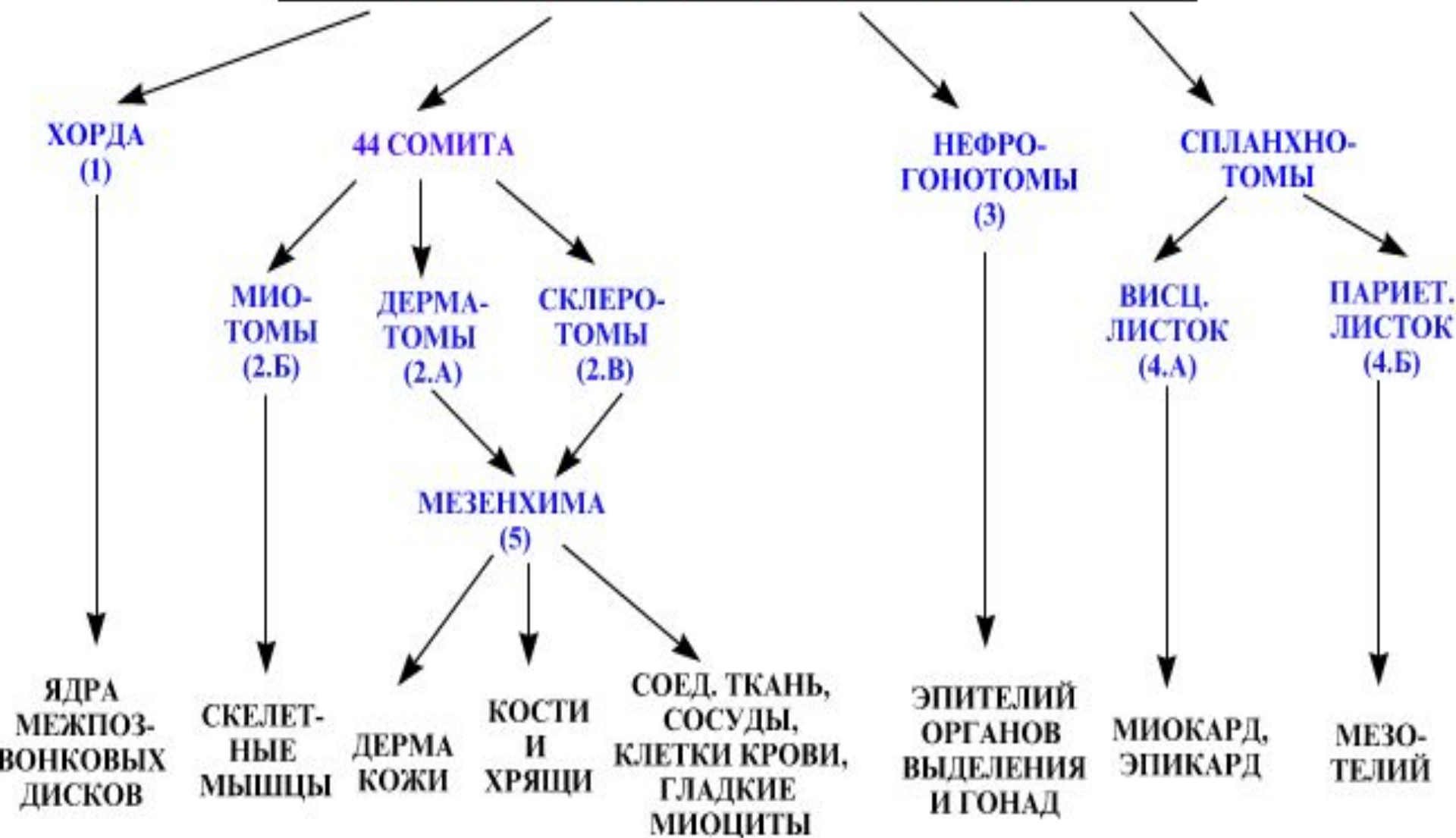
ЭПИДЕРМИС,
САЛЬНЫЕ
И
ПОТОВЫЕ
ЖЕЛЕЗЫ,
ВОЛОСЫ

ЭПИТЕЛИЙ
ВЛАГАЛИЩА
И
АНАЛЬНОГО
ОТДЕЛА
ПРЯМОЙ
КИШКИ

ЭПИТЕЛИЙ
ПИЩЕВОДА,
ОРГАНОВ
ДЫХАНИЯ,
ТИМУСА
ЩИТОВИД.
И ПАРАЩИТ.
ЖЕЛЕЗ

ЭПИТЕЛИЙ
ЖЕЛУДКА,
КИШЕЧНИКА,
ПЕЧЕНИ,
ПОДЖЕЛУД.
ЖЕЛЕЗЫ

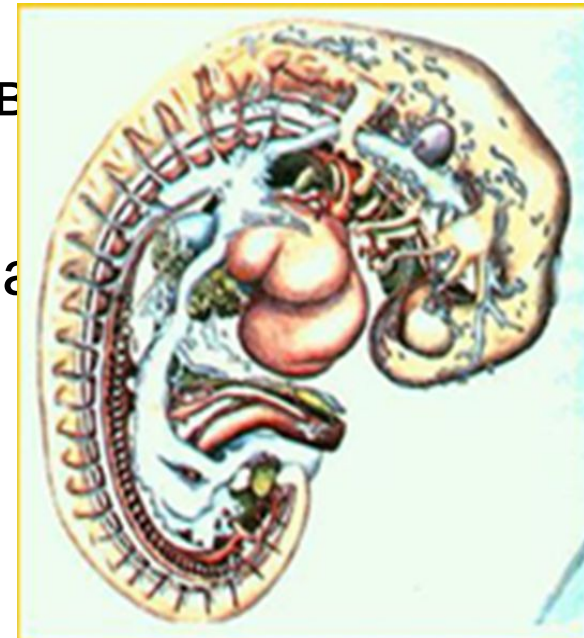
М Е З О Д Е Р М А



Клеточные механизмы органогенеза

- **Пролиферация** – деление клеток
- **Детерминация и дифференцировка** – специализация клеток
- **Сортировка**
- **Миграция**- перемещение
- **Адгезия** – слипание-образование межклеточных контактов
- **Апоптоз**-генетически запрограммированная гибель клеток

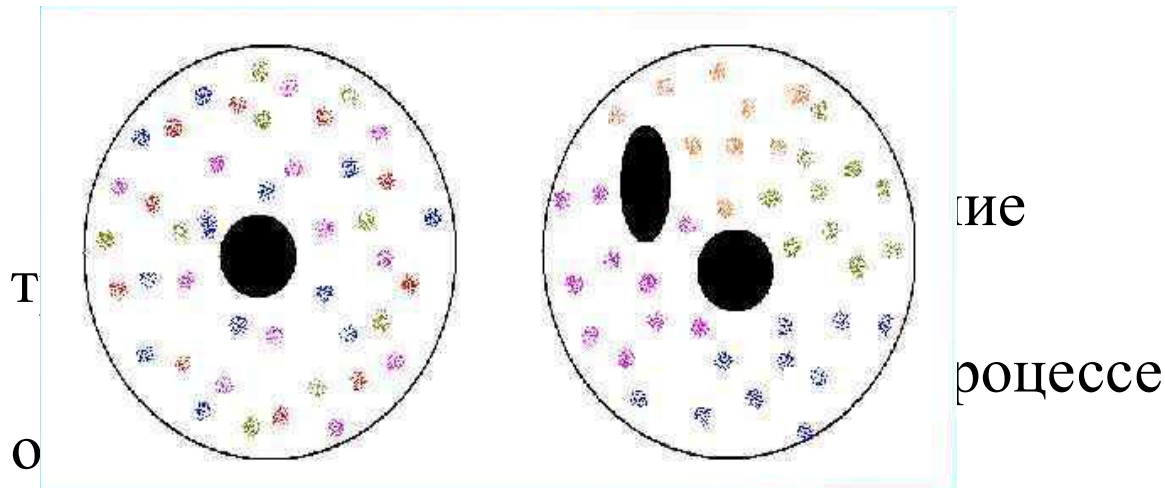
За реализацию данных процессов отвечают гомеостатические гены



Механизмы детерминации и дифференцировки

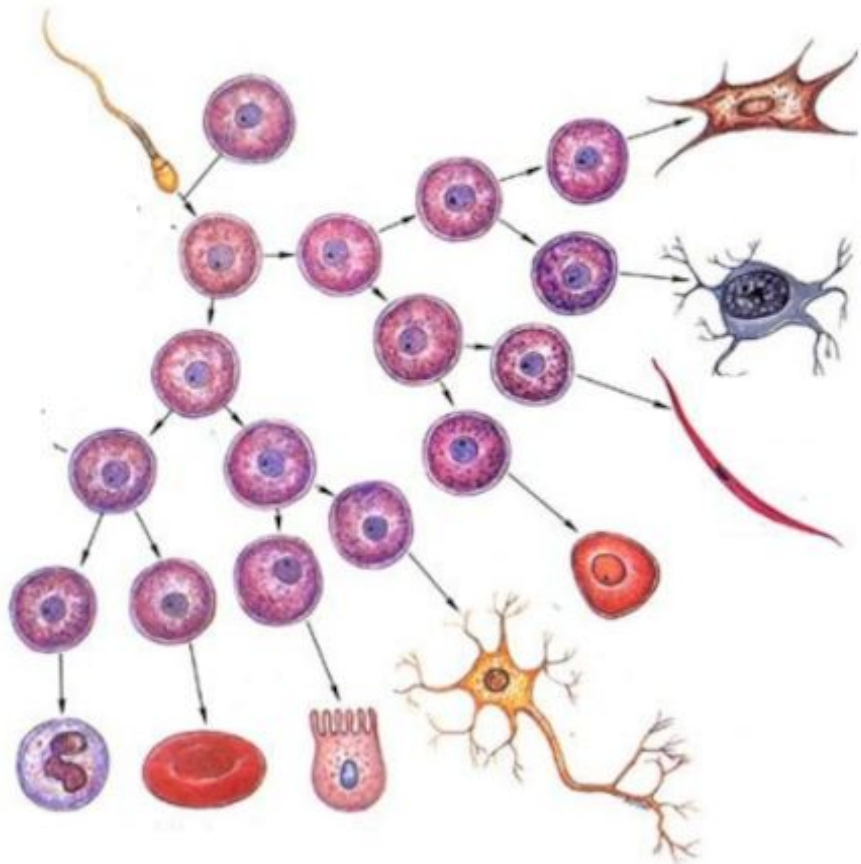
Детерминация – определение пути развития клеток зародыша.

Механизмом детерминации является **ооплазматическая сегрегация (первичная дифференцировка цитоплазмы зиготы)**. В цитоплазме ооцита транскрипционные факторы (РНК и белки-регуляторы) распределены неравномерно. Активация яйцеклетки сопровождается перемещением составных частей ооплазмы, наблюдается ее расслоение. При дроблении бластомеры получают разную по составу цитоплазму, что определяет направление их дальнейшей дифференцировки.



Детерминация и дифференцировка

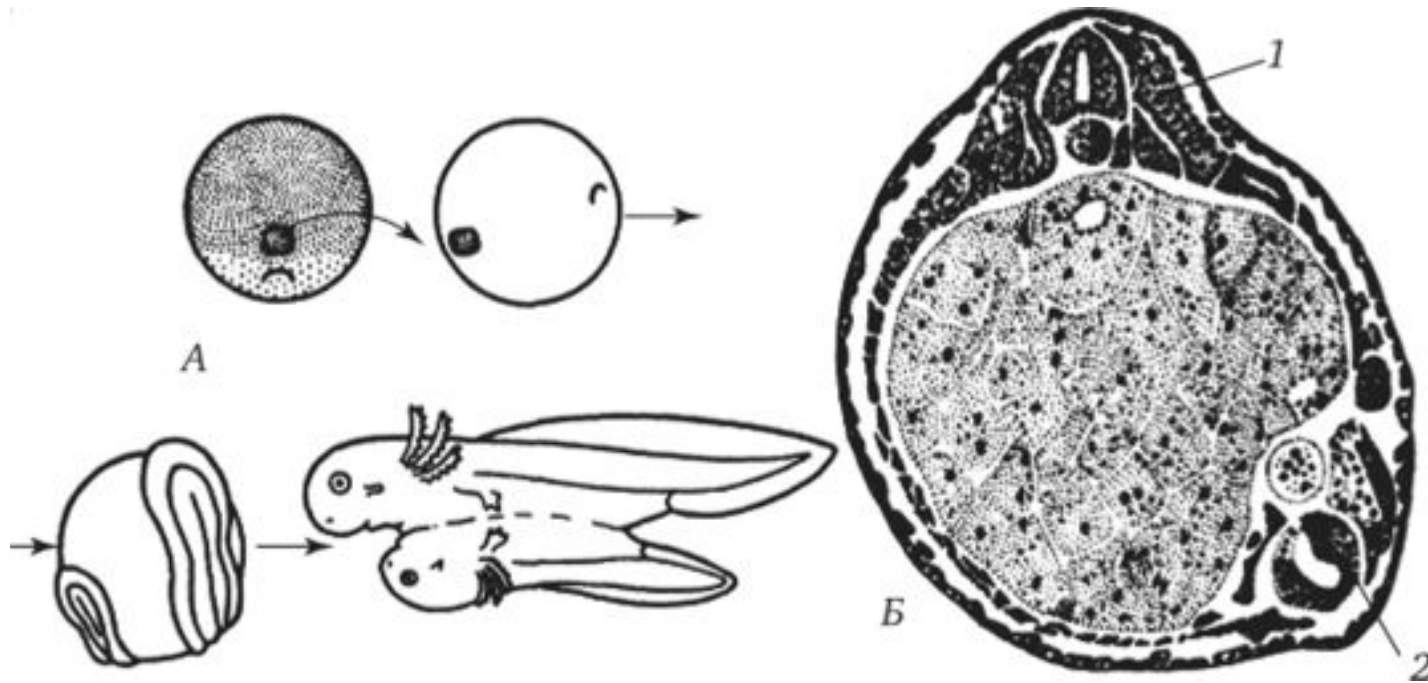
Механизмом дифференцировки является **дифференциальная активность генов**. Транскрипционные факторы цитоплазмы активируют в разных клетках различные гены, формируя разный белковый состав. Благодаря этому клетки приобретают определенную структуру, позволяющую выполнять ряд специфических функций.



Эмбриональная индукция

Эмбриональная индукция — это взаимодействие частей развивающегося зародыша, при котором один участок зародыша влияет на судьбу другого участка.

Классическими считают опыты немецкого ученого Г. Шпемана, который использовал два вида тритонов: тритона гребенчатого, яйца которого лишены пигмента и потому имеют белый цвет, и тритона полосатого, яйца которого благодаря пигменту имеют желто-серый цвет.



Эмбриональная индукция

Кусочек зародыша из области дорсальной губы бластопора на стадии гастролы тритона гребенчатого пересаживали на боковую или вентральную сторону гастролы тритона полосатого. В месте пересадки происходило развитие нервной трубки, хорды и развивался дополнительный зародыш, содержащий в основном клетки зародыша реципиента и немного светлых клеток зародыша-донора.

Хондромезодермальный зачаток верхней губы бластопора называли первичным эмбриональным индуктором.

По механизму эмбриональной индукции происходит формирование глазного бокала. Индуктором в данном случае выступает передняя часть головного мозга.

ВНУТРИУТРОБНОЕ РАЗВИТИЕ

Месяц	Характеристика
1	Быстро образуются структуры будущего младенца: голова, хвостик, сердце (уже сокращается); лица и конечностей нет. L=5 мм.
2	Появляются руки, ноги. Хвост пропадает. Вырисовывается лицо. Развивается НС: головной мозг с извилинами. Развивается мочевыводящая система. ДС, сердце, желудок, кишечник. Появляются мышцы, окостенение скелета. L=3 см. M=11 гр.
3	Различаются половые органы, появляются голосовые связки. Лицо похоже на человеческое. Плод начинает двигаться. L=10 см. M=45 гр.
4	Изменяются пропорции, сердце бьется в 2 раза быстрее, чем у взрослого. Начинают функционировать сальные и потовые железы, печень, желудок, желчный пузырь, печень.
5	Мать ощущает движения ребенка. Волосы на голове. Плод совершает дыхательные движения, учится глотать. L=25 см. M=500 гр.
6	Увеличивается активность ребенка, 20-60 движений за 30 минут. Видны брови. L=31 см. M=1000 гр.
7	Пробуждаются чувства: способен слышать, появляется вкус. Ребенок жизнеспособный. L=40 см. M=1700 гр.
8	Основные органы уже сформированы. ЧСС=120-140. Принимает окончательное положение перед родами, вниз головой. L=45 см. M=2400 гр.
9	Масса тела увеличивается по 20-30 гр/сутки. Череп окостенел, но есть роднички. Ребенок готов к рождению. L=50 см. M=3000-3500 гр.

Гетерохронность развития

Органы и системы развивающегося организма формируются неодновременно (**гетерохронно**).

Например, верхние конечности формируются быстрее, чем нижние; спинной мозг – раньше, чем головной.

- Мозг плода интенсивно развивается на 2-10 неделях беременности;
- сердце – на 3-7 неделях;
- пищеварительная система – на 4-12 неделях.



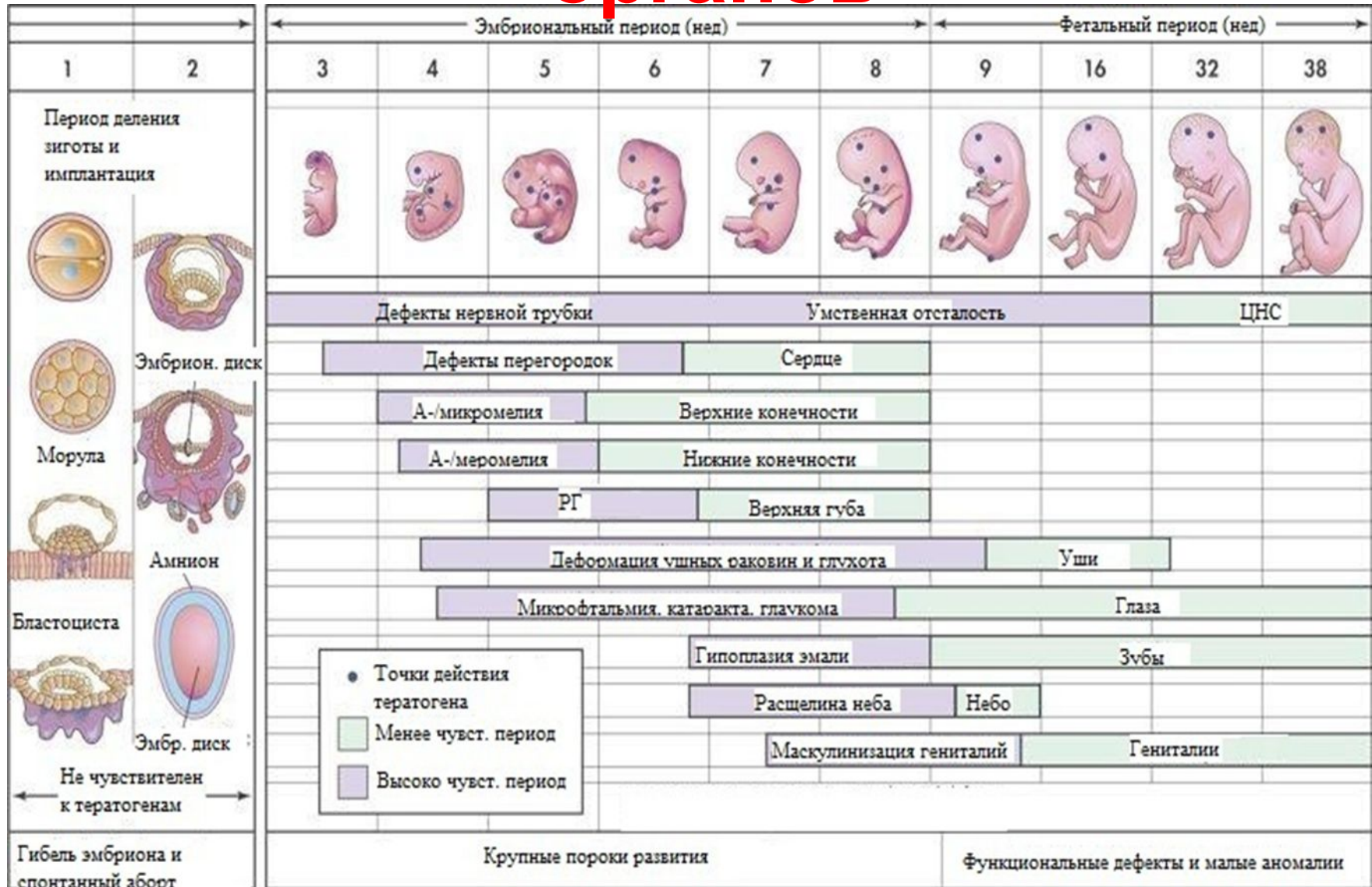
Критические периоды

эмбриогенеза

Критические периоды - периоды, когда зародыш или плод наиболее чувствителен к действию повреждающих факторов.

- 1. Проэмбриональный период** – во время гаметогенеза и оплодотворения могут возникнуть летальные мутации (полиплоидия, моносомии по аутосомам)
- 2. Имплантация** – около половины зародышей не имплантируются, может возникнуть внематочная беременность.
- 3. Плацентация** – нарушения формирования хориона и плаценты могут привести к нарушениям развития.
- 4. Перинатальный период** включает антенатальный (дородовой) и интранатальный (внутриродовый). Причиной перинатальной смерти может быть анатомическое несоответствие размеров головы плода и малого таза, обвитием пуповины (асфиксия плода), неправильным предлежанием и др.

Критические периоды систем органов



Провизорные органы (временные, внезародышевые)

- Лат. provisor – заранее заботящийся о чем-либо, предусмотрительный.
- Временные, существующие в эмбриональном периоде органы, обеспечивающие внутриутробное развитие.
- Желточный мешок
- Амнион
- Аллантоис
- Пуповина
- Хорион
- Плацента

Желточный мешок

Образуется из внезародышевой энтодермы и мезенхимы.

Функции:

- образование первых клеток крови и первичных половых клеток
- Трофическая функция у человека не выражена. Редуцируется после 8 недели.

Нарушения:

- образование пупочно-кишечных свищей
- дивертикул Меккеля (слепой вырост подвздошной кишки)

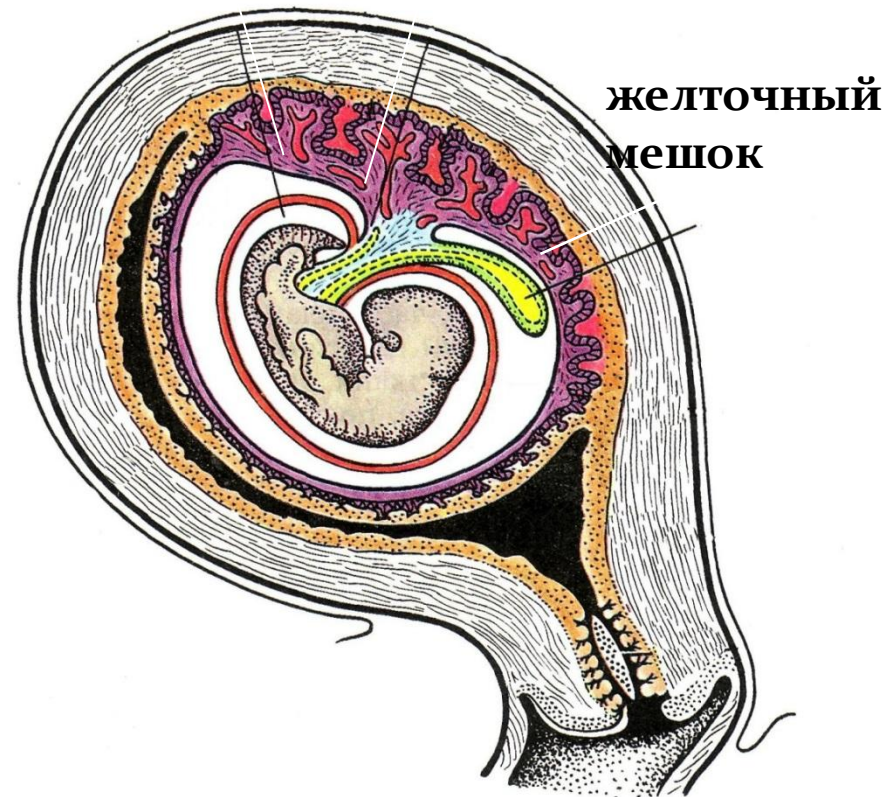


Амнион

Амнион (водная оболочка, амниотическая оболочка) — внутренняя плодная оболочка, образующая полость, содержащую околоплодные воды, в которой развивается плод.

- **Источник** – внезародышевые эктодерма и мезенхима.
- **Функции:**
 - образует стерильную водную среду вокруг зародыша,
 - позволяет плоду совершать движения
 - выделение продуктов обмена,
 - защита от механических воздействий.
 - Участвует в расширении родовых путей во время родов
- **Нарушения:**
 - Образование складок и перетяжки конечностей, расщелины головы, туловища
 - Многоводие
 - Преждевременный разрыв амниотической оболочки

амнион аллантоис



По наличию
зародышевых
оболочек

Анамнии

Амниоты

**Зародышевые
оболочки
отсутствуют**

**Есть
амниотическая
оболочка
с жидкостью**

Рыбы, амфибии

**Рептилии,
птицы,
млекопитающие**



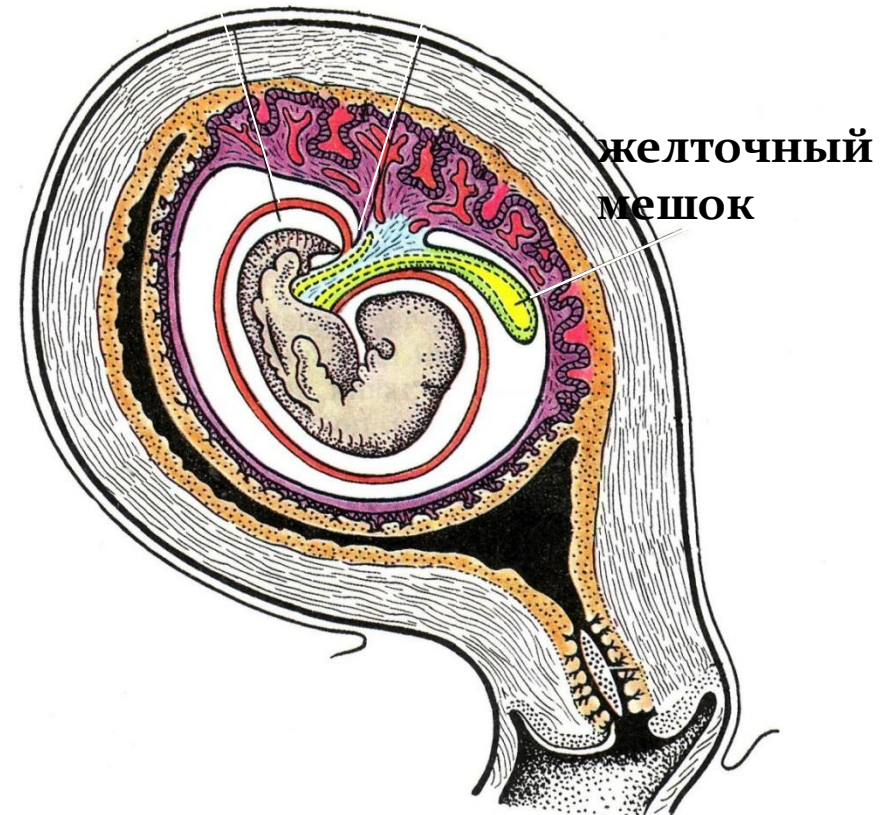
2



Аллантоис

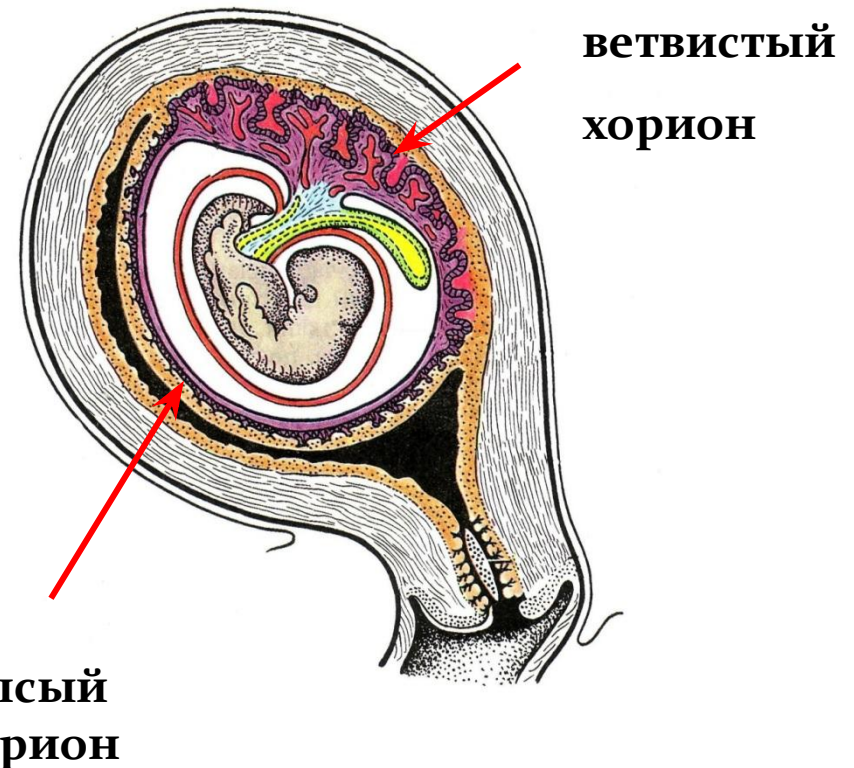
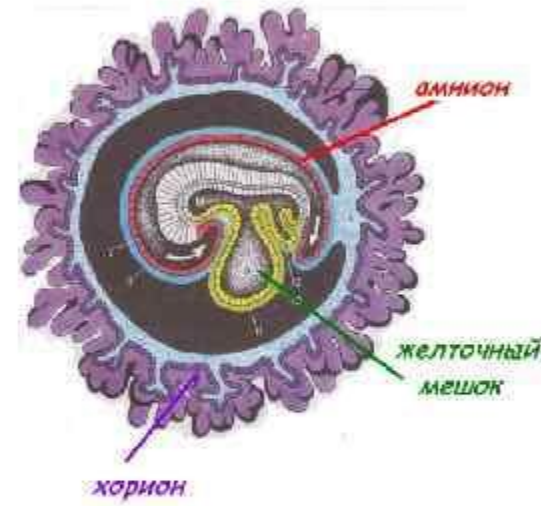
- **Образуется из** внезародышевой энтодермы и мезенхимы на 17-18 день, редуцируется после 8 недели.
- **Функция:** по аллантоису растут сосуды от зародыша к плаценте, участвует в формировании мочевого пузыря.
- **Нарушения:** формирование пузырно-пупочных свищей.

амнион аллантоис



Хорион

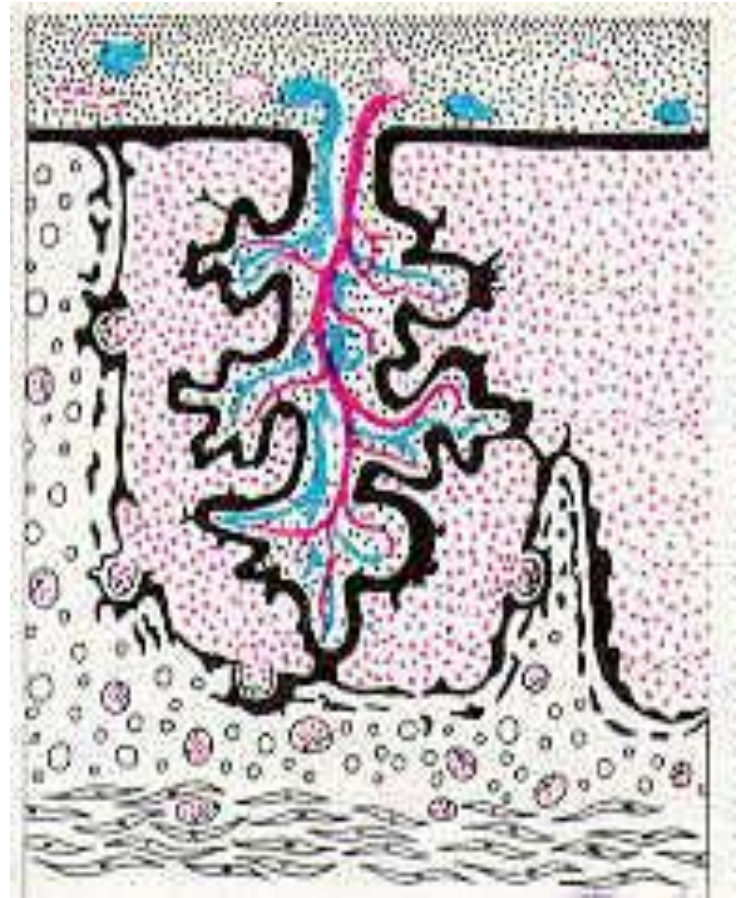
- Вначале ворсинки равномерно распределены по всей поверхности хориона.
- Затем разрастаются в месте имплантации и образуют **ветвистый истинный хорион**.
- На остальной поверхности — **лысый ложный хорион**.



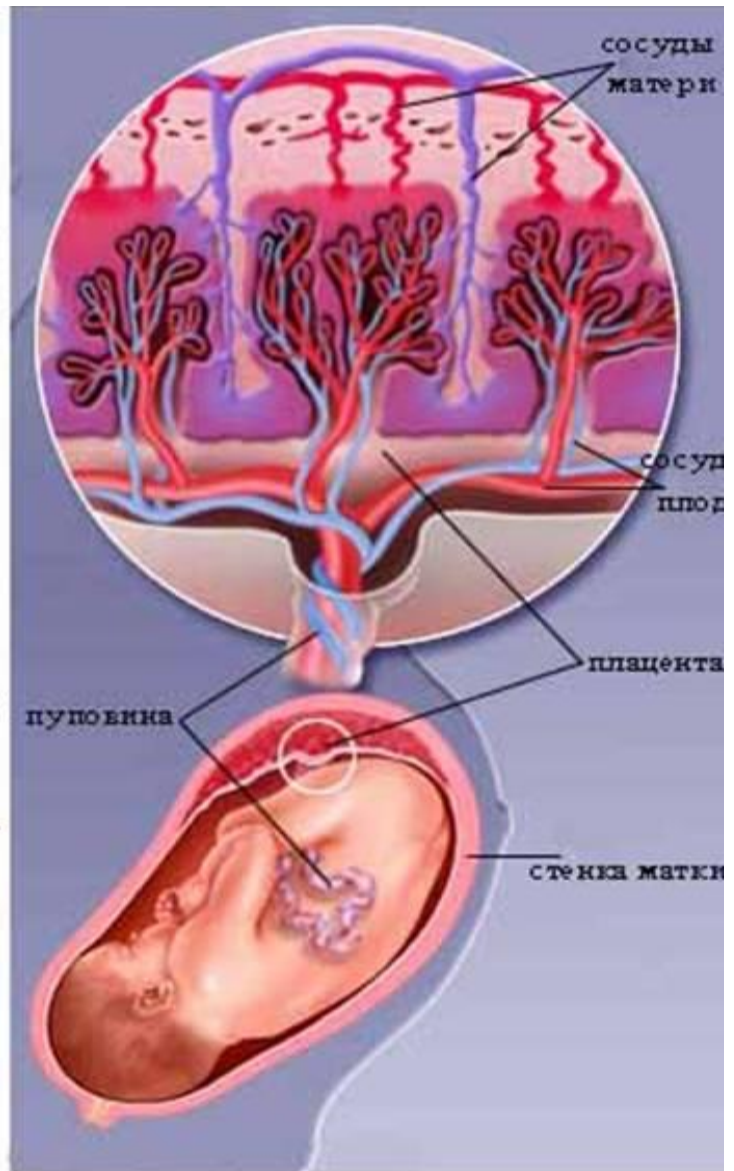
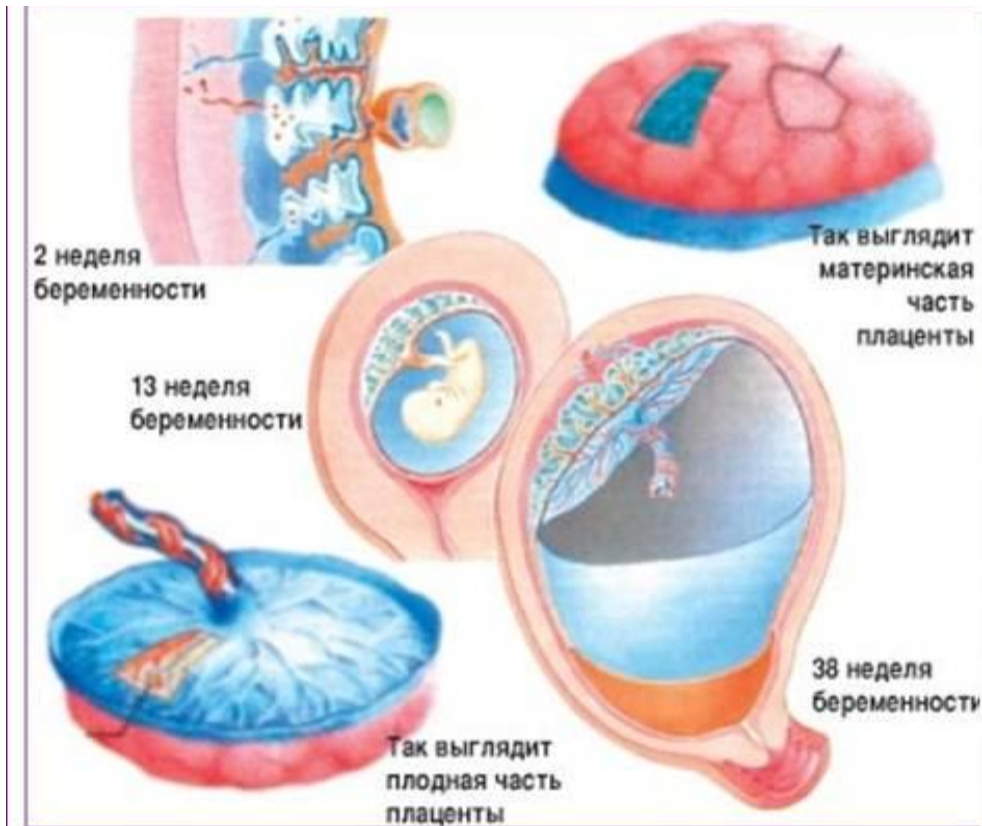
Плацента

У человека плацента **ворсинчатая дисковидная гемохориальная** – хорион разрушает все ткани эндометрия и плавает в материнской крови.

Такой вид плаценты характерен для приматов и грызунов.



Образование плаценты



**Плацента имеет форму диска
диаметром около 20 см и толщиной
около 5 см**

Функции плаценты

- **Трофическая** - из крови матери в кровь плода поступают различные питательные вещества (аминокислоты, глюкоза, нуклеотиды, витамины)
- **Дыхательная** — обмен газами между матерью и плодом
- **Выделительная** — участвует в удалении продуктов обмена плода: мочевины, креатина, креатинина.
- **Иммунная** — транспорт материнских антител, обеспечивает пассивный иммунитет плода
- **Барьерная** — гематоплацентарный барьер обеспечивает избирательный транспорт веществ: через него не проходят белки и форменные элементы; предупреждает иммунологический конфликт.
- **Эндокринная** — плацента синтезирует гормоны: хорионический гонадотропин, прогестерон, пролактин, соматотропин и др.

Патологии хориона

Пузырный занос (пустой плодный пузырь) – гипертрофированные ворсины хориона («грозди винограда»), нет эмбриональных структур - два набора отцовских хромосом, инфекционные заболевания.

Частичный пузырный занос - гипертрофированные ворсины хориона («грозди винограда») и недоразвитый эмбрион, который вскоре погибает – оплодотворение яйцеклетки двумя сперматозоидами (триплоид).

Хорионэпителиома – злокачественная опухоль, развивающаяся из хориона.



частичный
пузырный
занос

Врожденные пороки развития

- Пороки развития, т.е. тератогенные эффекты могут проявляться как анатомическими дефектами (собственно уродства), так и генными или цитогенетическими нарушениями (биохимические и функциональные нарушения).
- Интерес к врожденным порокам объясняется двумя факторами.
 1. Тератология благодаря достижениям эмбриологии, сравнительной анатомии, генетики из науки описательной превратилась в науку познавательную, успехами которой явились не только выяснение причин возникновения врожденных пороков, но и их профилактика.
 2. Врожденные пороки являются частыми и нередко тяжелыми страданиями, занимающими третье место (около 20%) в структуре детской заболеваемости, инвалидности и смертности.

Нарушения эмбрионального развития приводят к формированию аномалий, пороков развития и уродств.

Аномалия – отклонение от нормального развития органа, не нарушающее его функцию и не приводящее к снижению жизнеспособности организма.

Порок - нарушение развития, приводящее к нарушению функционирования органа и снижению жизнеспособности организма.

Уродство – порок развития, приводящий к обезображиванию внешности.

Классификация врожденных пороков развития.

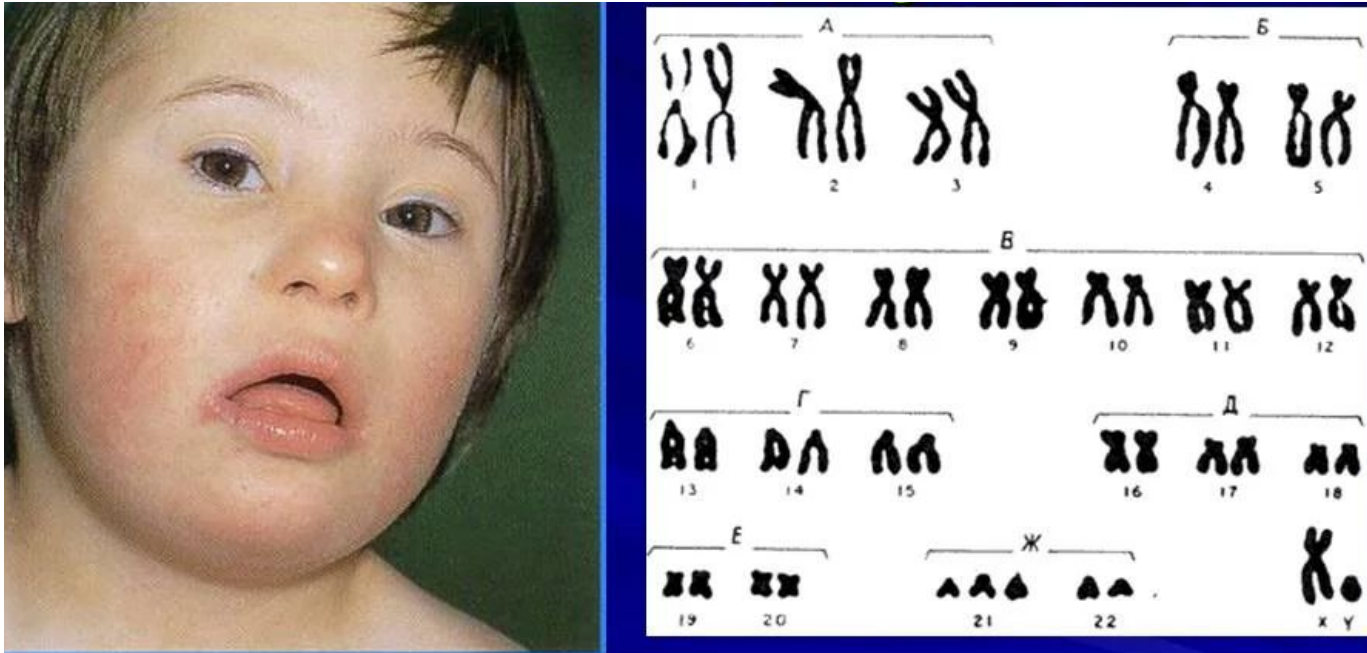
По этиологическому принципу различают три группы пороков:

1. Наследственные
2. Экзогенные (ненаследственные)
3. Мультифакторные.

Наследственные врожденные пороки развития

- пороки, возникшие в результате **мутаций**, то есть стойких изменений в наследственном материале половых клеток (гаметические мутации), либо в оплодотворенной яйцеклетке (**зиготе**) - (зиготические мутации).
- В зависимости от того, на каком уровне произошла мутация, наследственно обусловленные пороки подразделяются на генные и хромосомные.

Наследственные врожденные пороки развития синдром Дауна



Широкое лицо, увеличенный, иногда складчатый, язык. Развитая складка верхнего века, глаза раскосые, внутренние края их смещены вниз, переносица плоская. Ладонь короткая, широкая, с единственной поперечной складкой, мизинец иногда укорочен и загну́т внутрь.

Экзогенные (ненаследственные) врожденные пороки развития

- Это пороки, обусловленные воздействием повреждающих тератогенных факторов.
- Поскольку пороки развития, вызванные тератогенными, могут копировать генетически детерминированные пороки развития, их нередко называют **фенокопиями**.
- практически любой наследственно обусловленный порок можно получить воздействием тератогенных, то есть средовых факторов.

Основные группы тератогенных факторов

- физические факторы (ультразвук, ионизирующее излучение);
- инфекционные агенты (краснуха, цитомегаловирусная инфекция, герпетическая инфекция и др.) и хронические инфекции (токсоплазмоз, сифилис и др.);
- химические факторы (лекарственные препараты, алкоголь, производственные химические вредности);
- заболевания матери (фенилкетонурия, сахарный диабет, токсикоз беременности)

Тератогены человека

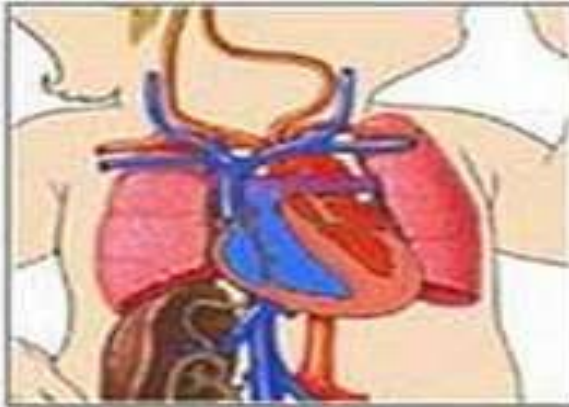
Тератогены	Врожденные пороки
Вирус краснухи	Катаракта, глаукома, пороки сердца, глухота
Вирус простого герпеса	Микрофтальмия, микроцефалия, нарушения зрения
Токсплазмоз	Гидроцефалия, микрофтальмия
Талидомид	Дефекты конечностей, пороки сердца
Алкоголь	Алкогольный синдром плода
Никотин	Задержка внутриутробного развития, преждевременные роды

Экзогенные пороки (фенокопии)

Синдром врожденной краснухи



Микроцефалия



**Открытый
артериальный
проток**



Катаракта

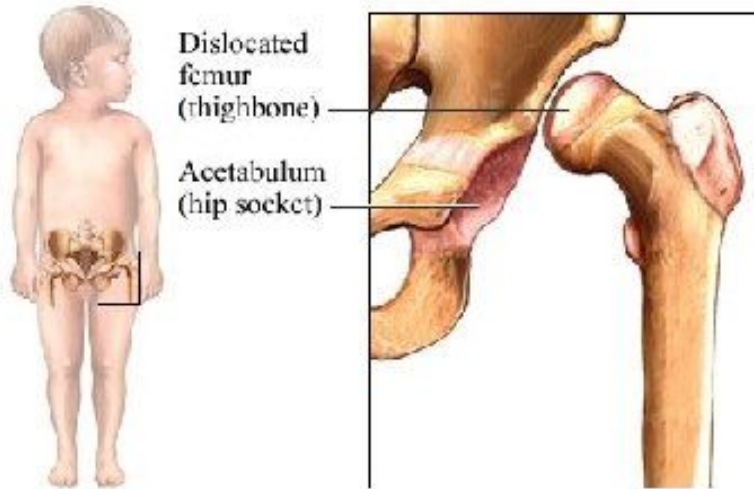
В результате инфицирования плода краснухой возникает сыпь при рождении, низкий вес, малый размер головы. В зависимости от времени инфицирования могут проявляться разные нарушения: заражение на 3-5 неделе ведет к врожденной катаракте, на 6-7 неделе – к порокам сердца, на 8-9 неделе – к врожденной глухоте. Это свидетельствует о гетерохронности развития, а следовательно разных критических периодах различных систем органов.

Врожденные мультифакторные пороки развития

- пороки, которые произошли от совместного воздействия генетических и экзогенных факторов, причем ни один из них отдельно не является причиной порока.

Врожденный вывих бедра

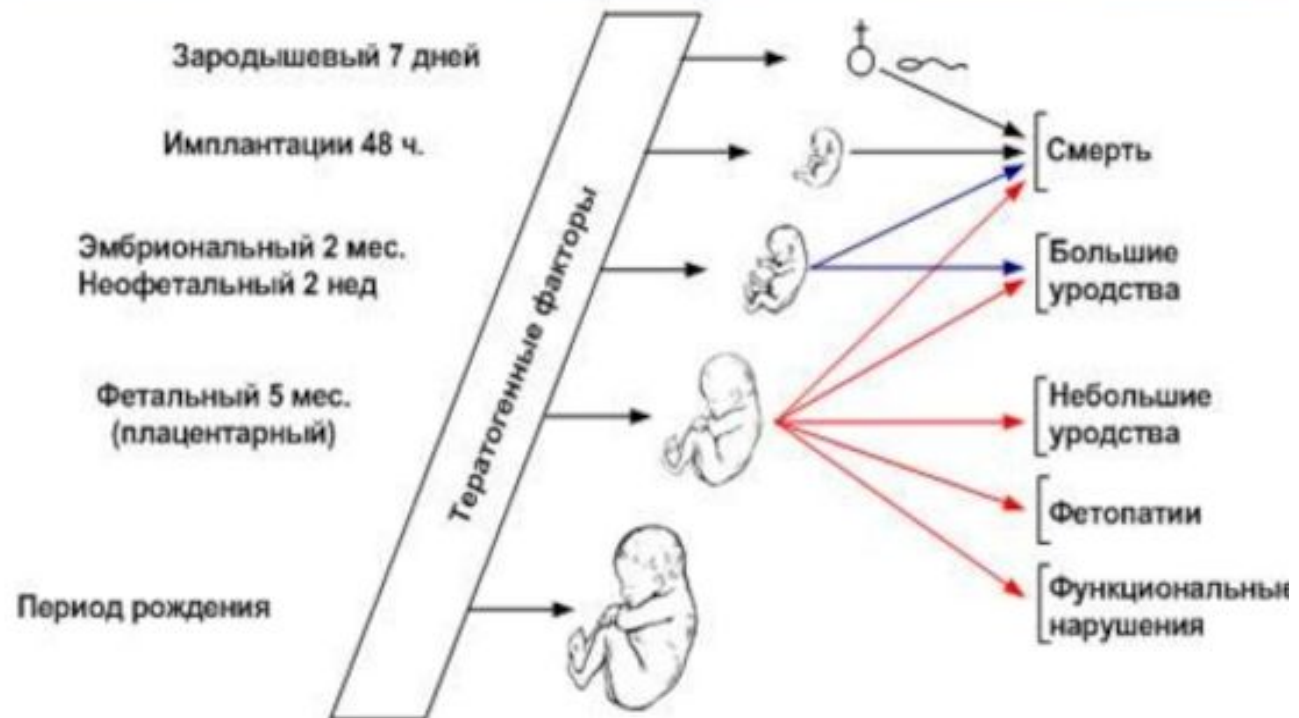
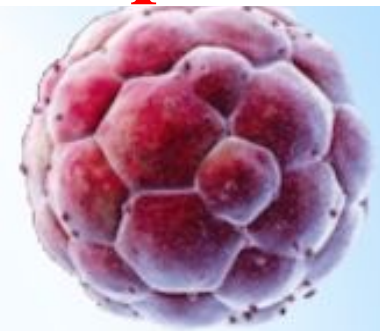
Тип наследования аутосомно-доминантный с пенетрантностью – 25%. Выявлена корреляция возникновения заболевания с гормональным фоном и питанием матери (в частности количеством витаминов), а также тугим пеленанием младенцев.



Классификация врожденных пороков

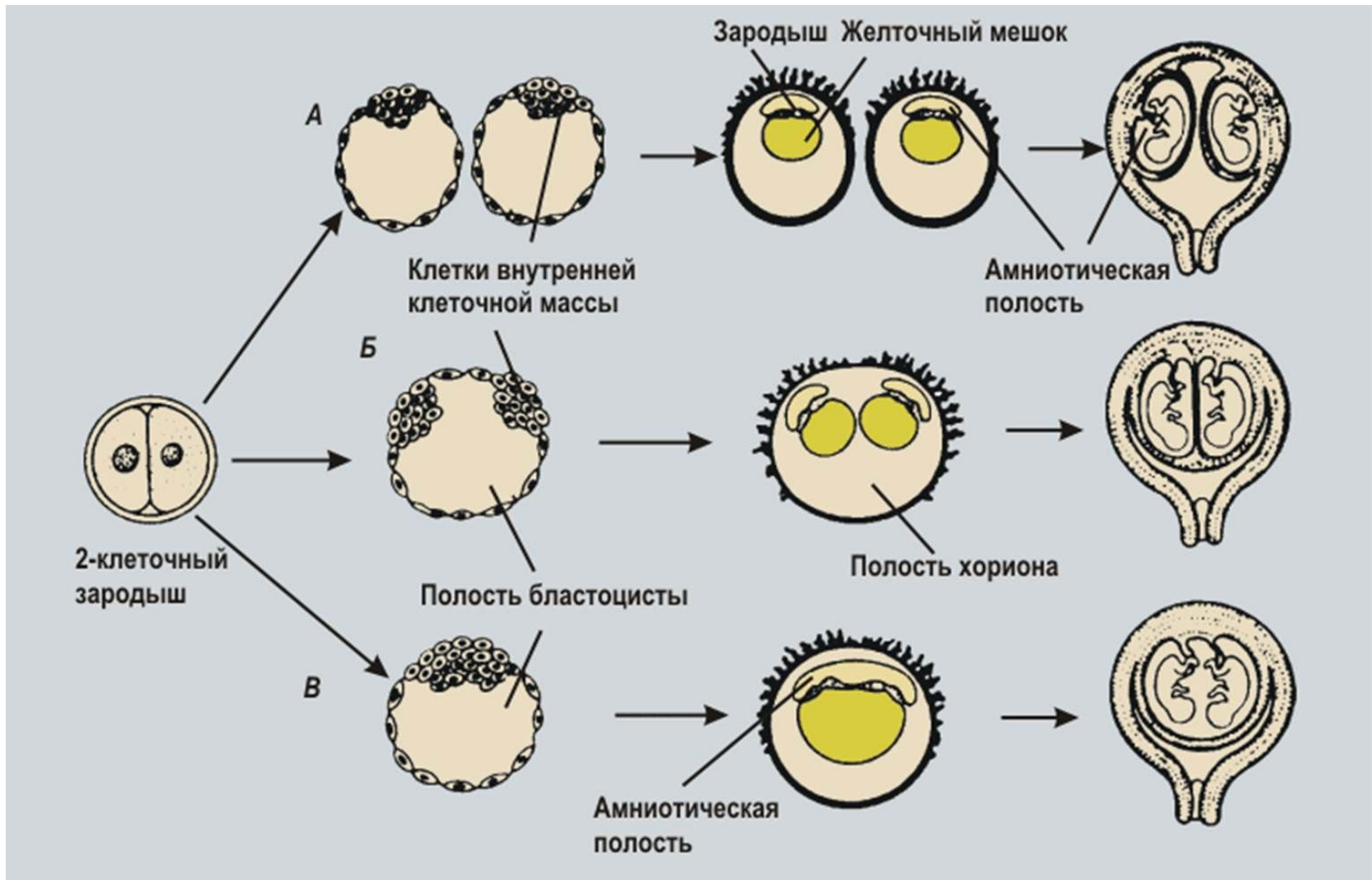
2. В зависимости от стадии воздействия фактора

- гамеопатии;
- бластопатии;
- эмбриопатии;
- фетопатии;



- **Гаметопатии** - мутации половых клеток (гамет), которые сопровождаются элиминацией или возникновением наследственных болезней.
- **Бластопатии** - поражения бластоцисты, то есть зародыша первых 15 дней после оплодотворения до момента завершения процесса его дробления. Чаще приводят к гибели зародыша и нарушению имплантации (до 50%). Последствия: двойниковые пороки, циклопия, сиреномелия.
- **Эмбриопатии** - врожденные пороки, возникшие в результате повреждения эмбриона в срок от 16-го дня до конца 10-й недели внутриутробного развития. К ним относят талидомидные, диабетические эмбриопатии, поражение вирусом краснухи.
- **Фетопатии** (от *лат. fetus* - плод) - врожденные пороки, возникшие в период от 11-й недели внутриутробного развития до окончания родов. К ним относят персистирование эмбриональных структур, сохранение первоначального расположения органа, пренатальную гипоплазию органов, а также пороки, связанные с эндокринными болезнями, алкоголизмом матери.

Бластопатии монозиготные близнецы



Эмбриопатии

Талидомидная трагедия



- Талидомид- седативное снотворное лекарственное средство, получившее широкую известность из-за своей тератогенности, после того, как было установлено, что в период с 1956 по 1962 годы в ФРГ родилось несколько тысяч детей с врождёнными уродствами: фокомелия, отсутствие верхних или нижних конечностей, отсутствие ушных раковин, дефекты глаз и мимической мускулатуры, обусловленными тем, что матери принимали препараты талидомида во время беременности.

Фетопатии

фетальный алкогольный синдром



- **Дети с ФАС:**
- отстают в росте и весе;
- имеют характерные особенности лица - лицевые аномалии;
- могут иметь проблемы со слухом и зрением;
- имеют проблемы с памятью и вниманием и трудности в обучении в школе;
- хуже контролируют свои эмоции и свое поведение;
- могут нуждаться в специальных педагогах и обучении в специальных школах;
- часто недостаточно осознают последствия своих поступков;
- могут совершать асоциальные поступки и вступать в конфликт с законом;
- всю жизнь нуждаются в социальной защите и медицинском сопровождении.

К врожденным порокам относятся следующие нарушения развития:

- **Аплазия** (агенезия) - полное врожденное отсутствие органа или части его. В большинстве случаев оба термина применяются как синонимы, однако чтобы подчеркнуть отсутствие не только органа, но и его зачатка, иногда используют термин «агенезия». Отсутствие отдельных частей органа в ряде случаев обозначается термином, состоящим из греческого слова *oligos* - малый и названия пораженного органа. Например, олигодактилия - отсутствие пальцев, **олигогирия** - отсутствие отдельных извилин головного мозга.
- **Врожденная гипоплазия** - недоразвитие органа, проявляющаяся дефицитом относительной массы и размеров органа, превышающим отклонение в две сигмы от средних показателей для данного возраста. Различают простую и диспластическую формы гипоплазии. Простая гипоплазия в отличие от диспластической не сопровождается нарушением структуры органа.
- **Врожденная гипотрофия** - уменьшенная масса тела новорожденного или плода. По отношению к детям более старшего возраста для обозначения уменьшения размеров тела применяется термин «наннизм» (карликовость).

- **Врожденная гипертрофия (гиперплазия)** - увеличение относительной массы (или размеров) органа за счет увеличения количества (гиперплазия) или объема (гипертрофия) клеток.
- **Макросомия (гигантизм)** - увеличение длины тела. Термины макросомия и микросомия нередко используют для соответствующих изменений отдельных органов. В ряде случаев для обозначения увеличения органов и отдельных их частей используют греческий термин *rahus* - толстый. Например, **пахигирия** - утолщение извилин головного мозга.
- **Гетеротопия** - наличие клеток, тканей или целых участков органа в другом органе или в тех зонах того же органа, где их быть не должно. Такие смещения клеток и тканей, как правило обнаруживается лишь под микроскопом.
- **Гетероплазия** - нарушение дифференцировки отдельных типов ткани. Например, наличие клеток плоского эпителия пищевода в дивертикуле Меккеля. Гетероплазию необходимо отличать от метаплазии - вторичного изменения дифференцированных тканей, связанного обычно с воспалением.

- **Эктопия** - смещение органа, то есть расположение его в необычном месте. Например, расположение почки в тазу, расположение сердца вне грудной клетки.
- **Удвоение** - а также увеличение в числе того или иного органа или части его (удвоение матки, двойная дуга аорты) - название некоторых пороков, определяющих наличие дополнительных органов, начинается с приставки "поли-" (от греч. *Poli* - много), полигирия, полидактилия.
- **Атрезия** - полное отсутствие канала или естественного отверстия.
- **Стеноз** - сужение канала или естественного отверстия.
- **Неразделение** (слияние) - органов или двух симметрично или ассиметрично развитых однояйцевых близнецов. Неразделившиеся двойни называют пагами, добавляя латинский термин, обозначающий место соединения. Например, близнецы соединенные в области грудной клетки называются торакопагами, в области черепа - краниопагами. Название пороков, определяющих неразделение конечностей или их частей, начинается с греческой приставки "*sin-*", "*sim-*" (вместе) - синдактилия (неразделение пальцев), симподия (неразделение нижних конечностей).

- **Персистирование** - сохранение эмбриональных структур, в норме исчезающих к определенному периоду развития (очаги метанефрогенной бластомы в почках новорожденного, артериальный проток или овальное окно у ребенка в возрасте старше 3 мес). Одной из форм персистирования является **дизрафия** (арафия) - незаращение эмбриональной щели (расщелины губы, неба, позвоночника, уретры).
- Врожденные пороки могут проявляться и другими изменениями органов: **нарушение лобуляции** - увеличение (уменьшение) количества долей органа, врожденные ложные водянки (гидроцефалия, гидронефроз), **инверсия** - обратное (зеркальное) расположение органов.

**Спасибо за
внимание!**