

РАЗВИТИЕ ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Выполнила студентка Лечебного факультета

5 курса 23 группы

Минакова Алена



НЕВРАЛЬНАЯ ПЛАСТИНКА

Центральная нервная система появляется в начале 3 недели, как тапочкообразная пластинка утолщенной эктодермы. Невральная пластинка располагается в средне-дорзальной области перед примитивным узлом. Ее боковые края вскоре поднимаются и образуются невральный желобок.

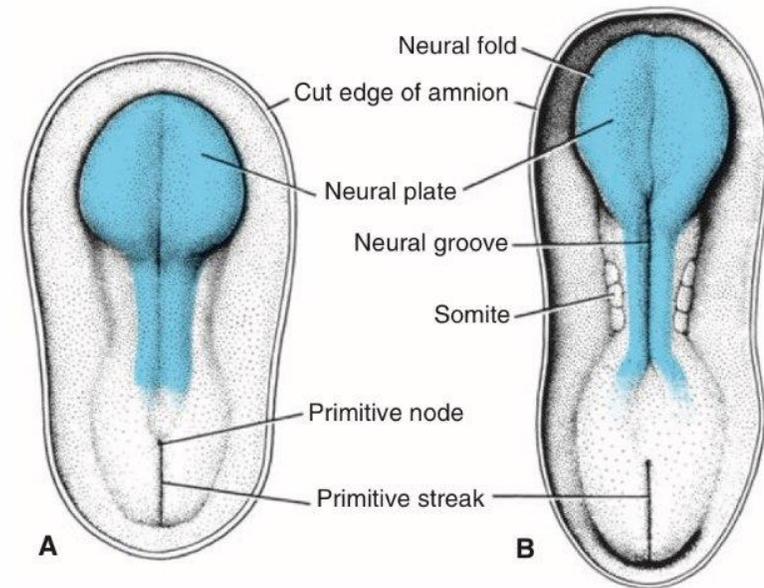


Figure 18.1 **A.** Dorsal view of a late presomite embryo at approximately 18 days. The amnion has been removed, and the neural plate is clearly visible. **B.** Dorsal view at approximately 20 days. Note the somites and the neural groove and neural folds.



ЗАКРЫТИЕ НЕРВНОЙ ТРУБКИ

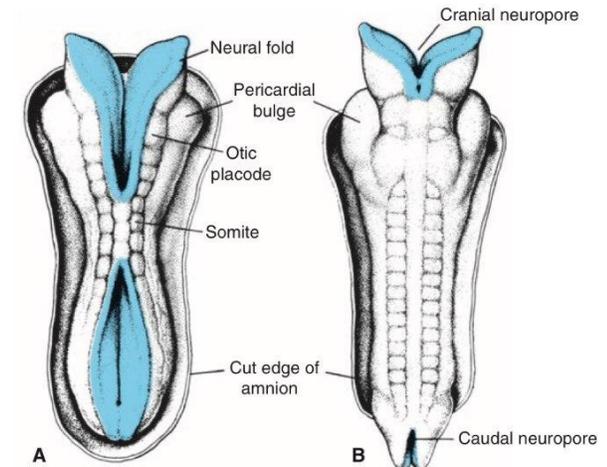


Figure 18.3 **A.** Dorsal view of a human embryo at approximately day 22. Seven distinct somites are visible on each side of the neural tube. **B.** Dorsal view of a human embryo at approximately day 23. The nervous system is in connection with the amniotic cavity through the cranial and caudal neuropores.

- В ходе дальнейшего развития, края неврального желобка приближаются друг к другу, образуя нервную трубку. Слияние начинается в шейной области и продолжается в головном и каудальном направлениях. Как только происходит слияние, открытые концы нервной трубки образуют черепные и каудальные нейропоры, которые сообщаются с вышележащей амниотической полостью. Закрытие краниального нейропора происходит к 25 дню, каудального – примерно через 3 дня спустя.



ПЕРВИЧНЫЕ МОЗГОВЫЕ ПУЗЫРИ

- Головной конец нервной трубки образует три расширения (первичные мозговые пузыри): прозэнцефалон, мезэнцефалон, ромбэнцефалон.

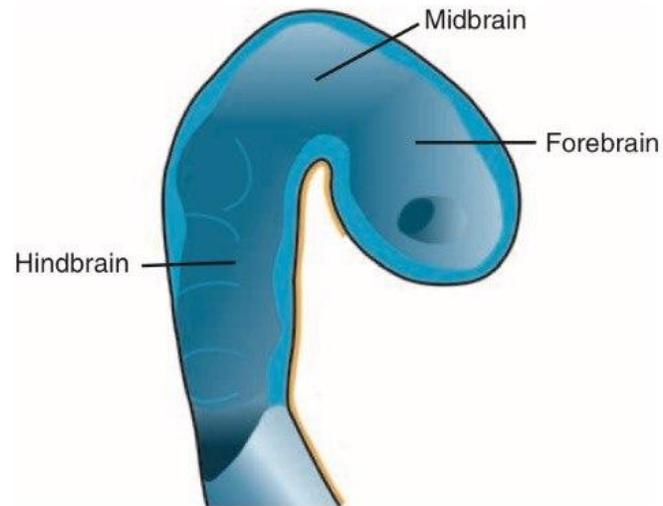


Figure 18.4 Drawing of a sagittal section through the brain at approximately 28 days of human development. Three brain vesicles represent the forebrain (F), midbrain (M), and hindbrain (H).



РОМБЭНЦЕФАЛОН

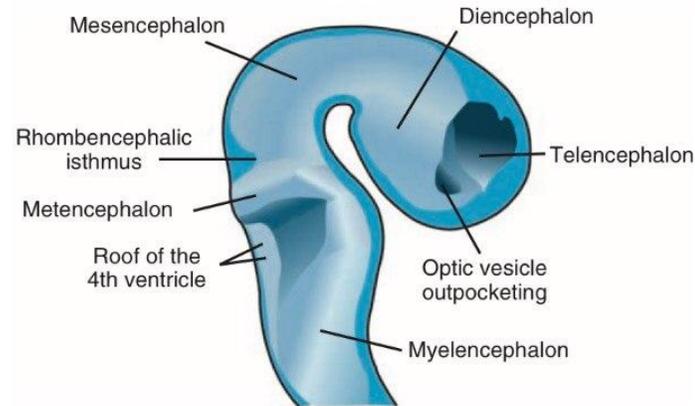


Figure 18.5 Drawing of a sagittal section through the brain at approximately 32 days of human development. The three original brain vesicles have segregated into the telencephalon, diencephalon, mesencephalon, metencephalon, and myelencephalon.

- Ромбэнцефалон состоит из 2 частей: метэнцефалон, который позже формирует варолиев мост и мозжечок и миелэнцефалон. Граница между частями отмечена мостовым изгибом. Центральный канал (просвет спинного мозга) непосредственно связан с мозговыми пузырями. Полость ромбэнцефалона является четвертым желудочком, диэнцефалона-третьим желудочком и полости полушарий головного мозга-латеральными желудочками. Просвет мезэнцефалона соединяется с третьим и четвертым желудочками. Этот просвет узкий и известен как Сильвиев водопровод. Каждый боковой желудочек соединяется с третьим через межжелудочковое отверстие Монро.



РОМБЭНЦЕФАЛОН

Ромбэнцефлон состоит из миелэнцефалона-самого каудального мозгового пузыря и метэнцефалона, который простирается от мостового изгиба до ромбэнцефалического перешейка. Миелэнцефалон – мозговой пузырь, который формирует продолговатый мозг. Базальная пластинка, похожая на пластинку спинного мозга, содержит двигательные ядра. Эти ядра разделены на 3 группы: медиальная соматическая эфферентная группа, промежуточная висцеральная группа, латеральная висцеральная группа. Соматическая эфферентная группа содержит двигательные нейроны, которые формируют цефальное продолжение клеток переднего рога. В миелэнцефалоне расположены нейроны подъязычного нерва, которые снабжают язык. В метэнцефалоне и мезэнцефалоне содержатся нейроны отводящего, блокового, глазодвигательного нервов.

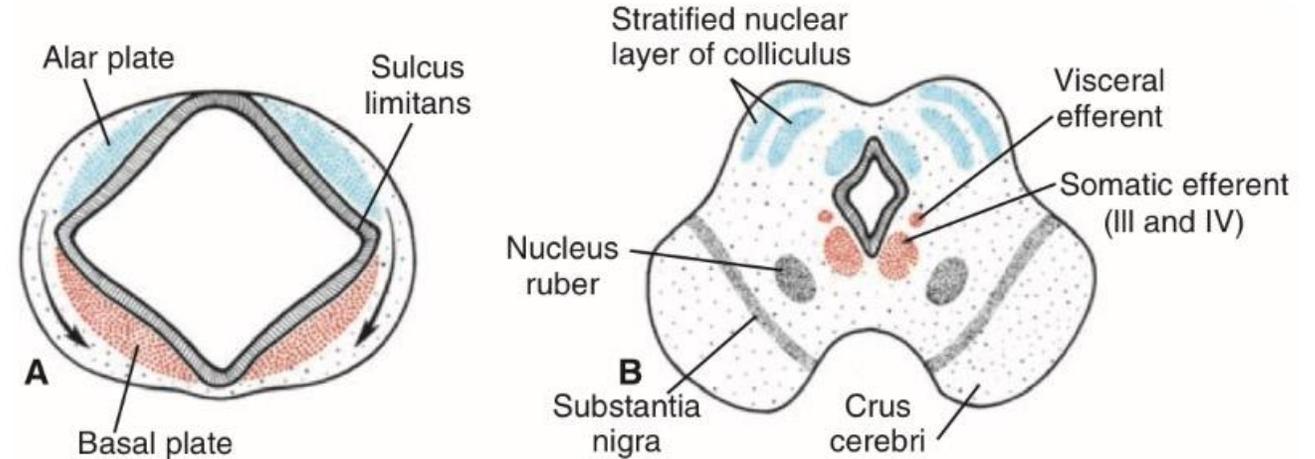


РОМБЭНЦЕФАЛОН

- Специальные висцеральные эфферентные группы распространяются в метэнцефалон, формируя висцеральный эфферентный двигательный столб. Эти двигательные нейроны распространяются на поперечнополосатые мышцы глоточного свода. В миелэнцефалоне, столб представлен нейронами добавочного, вагусного и языкоглоточного нервов.
- Общие висцеральные группы содержат двигательные нейроны, которые простираются к непроизвольной мускулатуре дыхательного тракта, кишечного тракта и сердца.
- Крыловидная пластинка состоит из трех групп чувствительных ядер. Самая латеральная из них – соматическая афферентная группа, получающие чувства боли, температуры. Промежуточная афферентная группа, получающая импульсы от вкусовых рецепторов языка, неба, ротоглотки, надгортанника и от преддверно-улиткового нерва (слух и баланс). Медиальная висцеральная афферентная группа получает interoцептивную информацию от ЖКТ и сердца.



МЕЗЭНЦЕФАЛОН



- В среднем мозге каждая базальная пластинка содержит две группы двигательных ядер: медиальная соматическая эфферентная группа, представленная глазодвигательным и блоковым нервами, которые иннервируют глазные мышцы и небольшая висцеральная эфферентная группа, представленная ядром Эдингера-Вестфала, который иннервирует сфинктер зрачка. Маргинальный слой каждой базальной пластинки увеличивается и образует ножки мозга. Эти ножки служат путями для нервных волокон, спускающихся от коры головного к нижележащим центрам в мосту и спинном мозге. Изначально, крыловидная пластинка среднего мозга появляется как два продольных возвышения, разделенные неглубокой срединной впадиной. В ходе дальнейшего развития поперечная бороздка делит каждое возвышение на передние (верхние) и задние(нижние) бугорки.



ПРОЗЭНЦЕФАЛО

- Прозэнцефалон состоит из телэнцефалона, который формирует полушария головного мозга и диэнцефалона.

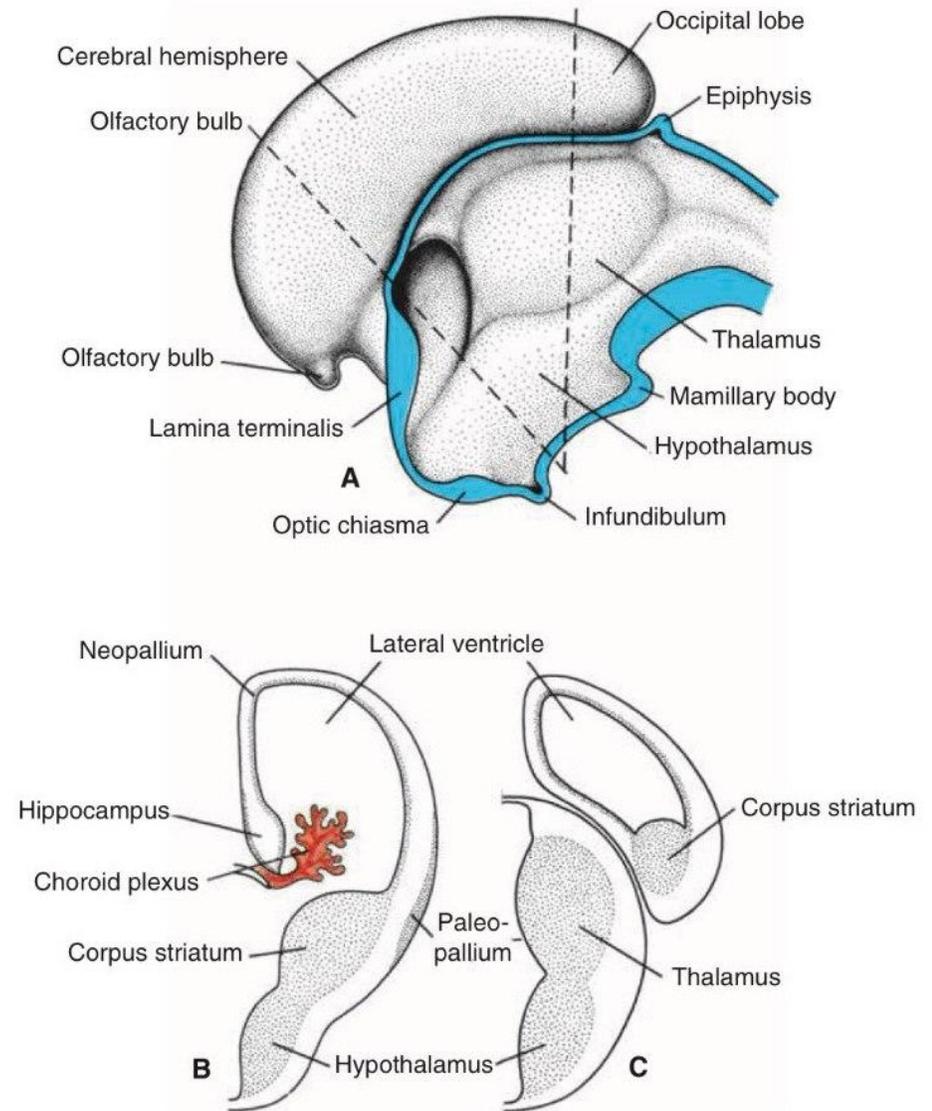


Figure 18.25. A. Medial surface of the right half of the telencephalon and diencephalon in an 8-week embryo. | Transverse sections through the right half of the telencephalon and diencephalon at the level of the broken lines in

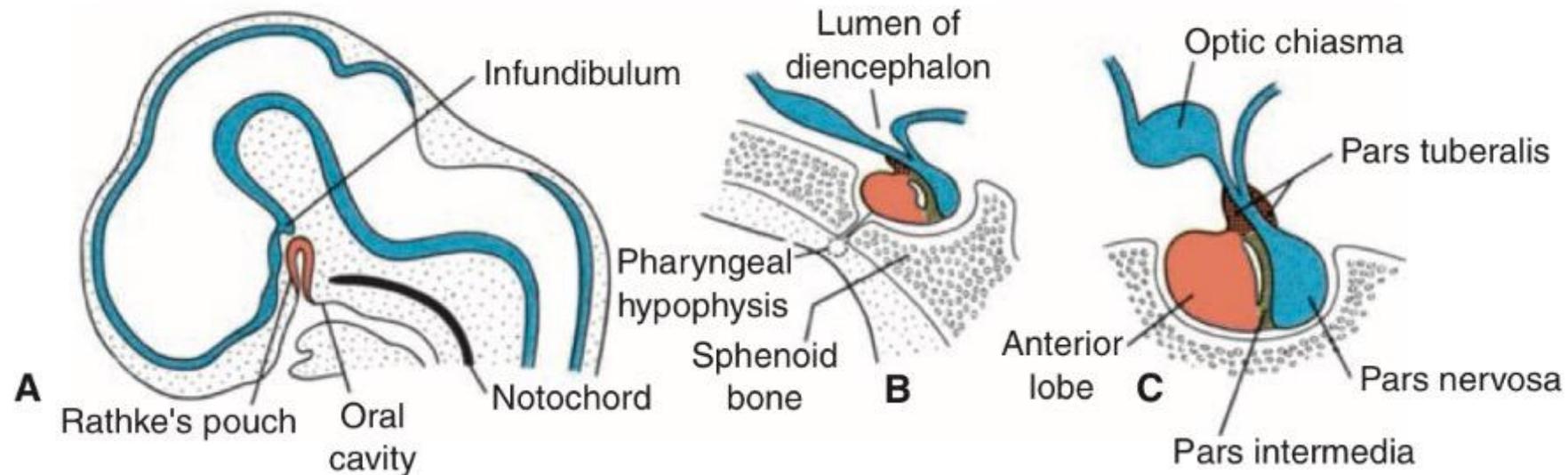


ДИЭНЦЕФАЛОН

- Диэнцефалон развивается из средней части проэнцефалона. Он имеет крышу и две крыловидные пластинки. Крыша диэнцефалона состоит из одного слоя эпендимных клеток, покрывающих сосудистую мезенхиму. Вместе эти слои образуют сосудистое сплетение третьего желудочка. Наиболее каудальная часть крыши превращается в эпифиз. Изначально он появляется как эпителиальное утолщение по средней линии, но к 7 неделе, он начинает выпячиваться. У взрослого человека кальций часто оседает в эпифизе, а затем служит ориентиром на рентгенограммах. Крыловидные пластинки формируют латеральные стенки диэнцефалона.



ГИПОФИЗ



- Гипофиз развивается из двух полностью разных частей: эктодермальное выпячивание примитивной ротовой полости, непосредственно в передней части ротоглоточной мембраны, известное как мешок Ратке и нижнее расширение диэнцефалона (воронка). Когда эмбрион находится примерно на 3 неделе появляется мешок Ратке как выпячивание ротовой полости и впоследствии растет дорсально в сторону воронки.



ГИПОФИЗАРНЫЕ ДЕФЕКТЫ

- Иногда, небольшая часть мешка Ратке персистирует в глотку как глоточный гипофиз. Краниофарингиомы возникают из остатков мешка Ратке. Они могут вызывать гидроцефалию и дисфункцию гипофиза.



ТЕЛЭНЦЕФАЛОН

- Самый ростральный из мозговых пузырей, который состоит из двух латеральных выпячиваний (полушарий) и терминальной пластинки. Полости полушарий (боковые желудочки) соединены с полостью диэнцефалона через межжелудочковое отверстие Монро.



ПОЛУШАРИИ ГОЛОВНОГО МОЗГА

- Полушарии головного мозга возникают в начале 5 недели развития как билатеральные выпячивания латеральной стенки проэнцефалона. К середине 2 месяца базальная часть полушарий начинает расти и выпячиваться в просвет бокового желудочка. В полушарии имеется быстро развивающаяся область, имеющая бороздчатый вид и поэтому известна как полосатое тело. В области, где стенка полушария прикреплена к крыше диэнцефалона, нейробласты плохо развиваются и стенка остается тонкой. Здесь полушария содержат один слой эпендимных клеток, покрытых сосудистой мезенхимой и вместе они формируют сосудистое сплетение. Непосредственно над сосудистой щелью полушария формируется гиппокамп. Первичная функция этой структуры является обоняние и он выпячивается в боковые желудочки.



МЕТЭНЦЕФАЛОН

- Метэнцефалон похож на миелэнцефалон, характеризующийся базальной и крыловидной пластинками. Два новых компонента формируются: мозжечок и мост. Каждая базальная пластинка метэнцефалона состоит из трех групп двигательных нейронов: медиальная соматическая эфферентная группа, которая формирует ядра отводящего нерва; специальная висцеральная эфферентная группа, содержащая ядра тройничного и лицевого нервов; общая висцеральная эфферентная группа. Маргинальный слой базальной пластинки метэнцефалона расширяется как мост, соединяющий кору головного мозга и мозжечка со спинным мозгом. Следовательно, эта часть метэнцефалона известна как мост. Крыловидные пластинки метэнцефалона содержат три группы чувствительных ядер: латеральная соматическая афферентная группа, которая содержит нейроны тройничного нерва; специальная висцеральная афферентная группа; общая висцеральная афферентная группа.



МОЗЖЕЧОК

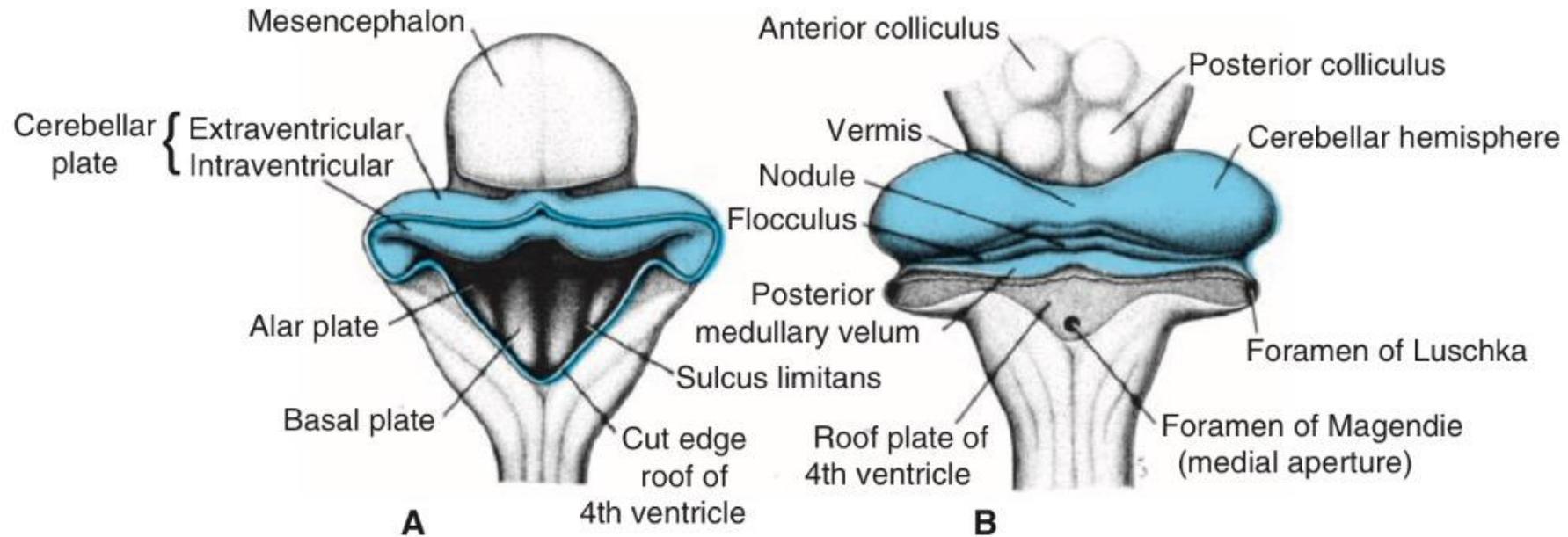


Figure 18.20 A. Dorsal view of the mesencephalon and rhombencephalon in an 8-week embryo. The roof of the fourth ventricle has been removed, allowing a view of its floor. **B.** Similar view in a 4-month embryo. Note the choroid plexus and the lateral and medial apertures in the roof of the fourth ventricle.



НЕЙРОБЛАСТЫ

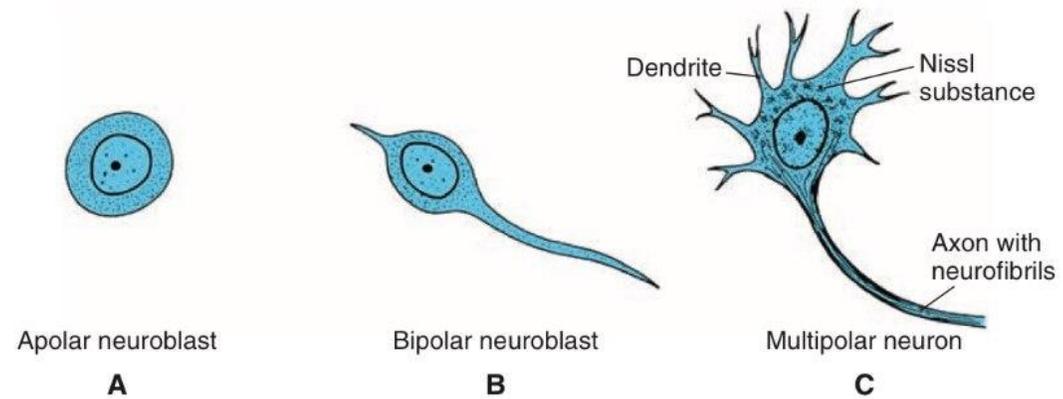


Figure 18.9 Various stages of development of a neuroblast. A neuron is a structural and functional unit consisting of the cell body and all its processes.

- Нейробласты или примитивные клетки возникают исключительно путём деления нейроэпителиальных клеток. Изначально у них есть центральный отросток(переходный дендрит), но когда они мигрируют в мантийный слой, этот отросток исчезает и нейробласты становятся круглыми и аполярными. В ходе дальнейшего развития, новые цитоплазматические отростки появляются на противоположной стороне клетки, образуя биполярный нейробласт. Отросток на конце клетки быстро увеличиваются, формируя примитивный аксон и отросток на другом конце клетки образует цитоплазматический дендрит (примитивный дендрит). Клетка после этого известна как мультиполярный нейробласт и в ходе дальнейшего развития становится зрелой клеткой(нейрон). Аксоны нейронов в базальной пластинке проходят через маргинальную зону и становятся видимыми на вентральной стороне спинного мозга. Комплекс аксонов известен как передний корешок, они проводят импульсы от спинного мозга к мышцам.



НЕЙРОЭПИТЕЛИАЛЬНЫЕ КЛЕТКИ

- Стенка нервной трубки состоит из нейроэпителиальных клеток, распространяясь по всей толщине, образуют толстый псевдостатифицированный эпителий. Как только нервная трубка закрывается, нейроэпителиальные клетки начинают формировать другой тип клеток, характеризующийся большим темным круглым ядром с бледной нуклеоплазмой. Эти клетки получили название -нейробласты (примитивные нервные клетки). Они образуют слой мантии – зона вокруг нейроэпителиального слоя. Мантийный слой позже образует серое вещество спинного мозга. Самый внешний слой спинного мозга(маргинальный) содержит нервные волокна, возникающие из нейробластов в слое мантии. В результате миелинизации нервных волокон, этот слой приобретает белый вид и поэтому называется белое вещество спинного мозга

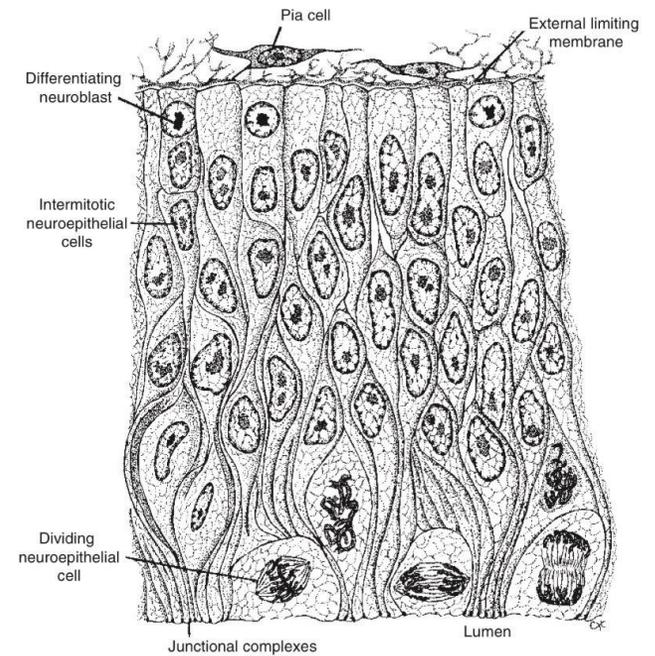


Figure 18.7 Section of the neural tube at a slightly more advanced stage than in Figure 18.6. The major portion of the wall consists of neuroepithelial cells. On the periphery, immediately adjacent to the external limiting membrane, neuroblasts form. These cells, which are produced by the neuroepithelial cells in ever-increasing numbers, will form the mantle layer.



ОБРАЗОВАНИЕ НЕРВНЫХ И ГЛИАЛЬНЫХ КЛЕТОК

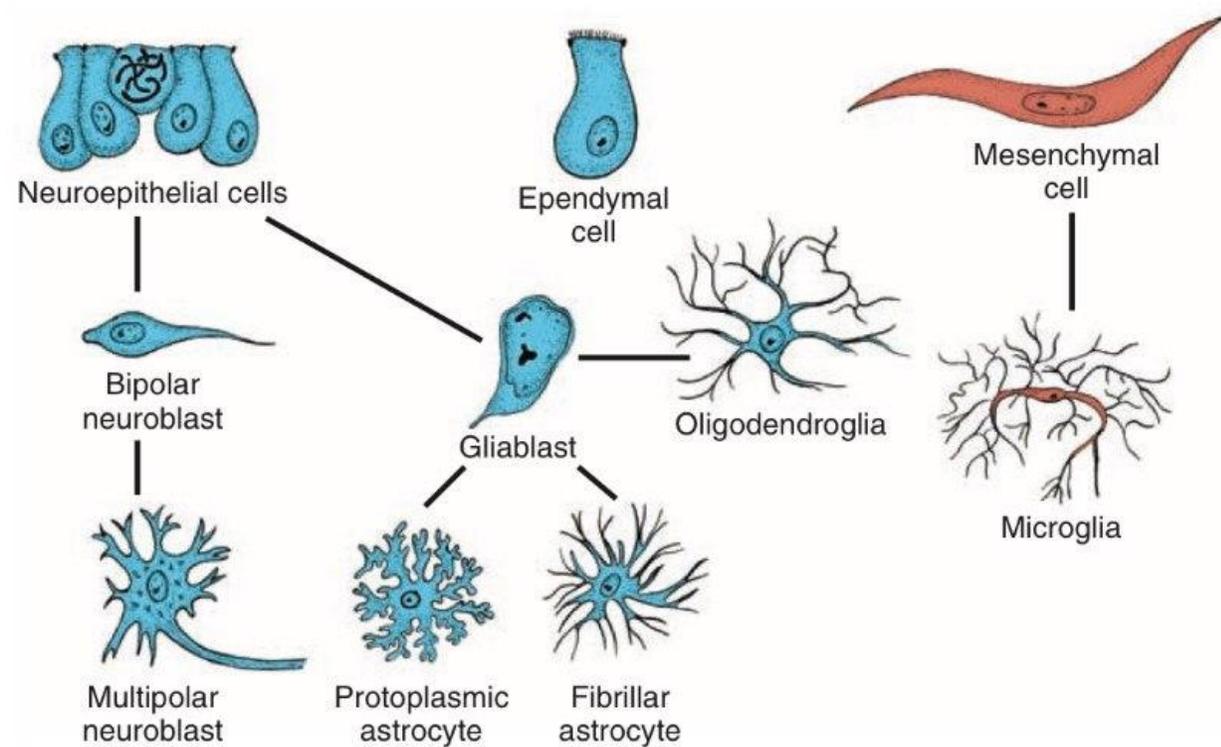


Figure 18.11 Origin of the nerve cell and the various types of glial cells. Neuroblasts, fibrillar and protoplasmic astrocytes, and ependymal cells originate from neuroepithelial cells. Microglia develop from mesenchyme cells of blood vessels as the CNS becomes vascularized.



ГЛИАЛЬНЫЕ КЛЕТКИ

- Большинство примитивных поддерживающих клеток (глиабласты) образуются нейроэпителиальными клетками. Глиабласты мигрируют из нейроэпителиального слоя в мантийный и маргинальный слой. В мантийном слое они дифференцируются в протоплазматические астроциты. Эти клетки расположены между кровеносными сосудами и нейронами где они обеспечивают поддержку и обеспечивают метаболические функции. Другой тип поддерживающих клеток возможно происходят из глиобластом (олигодендроглиальные клетки). Эта клетка, которая в основном находится в маргинальном слое, образуя миелиновые оболочки. Во второй половине развития третий тип поддерживающих клеток-микроглия. Когда нейроэпителиальные клетки перестают образовывать нейробласты и глиабласты, они дифференцируются в эпендимные клетки, выстилающие спинномозговой канал.



СПИННОЙ МОЗГ

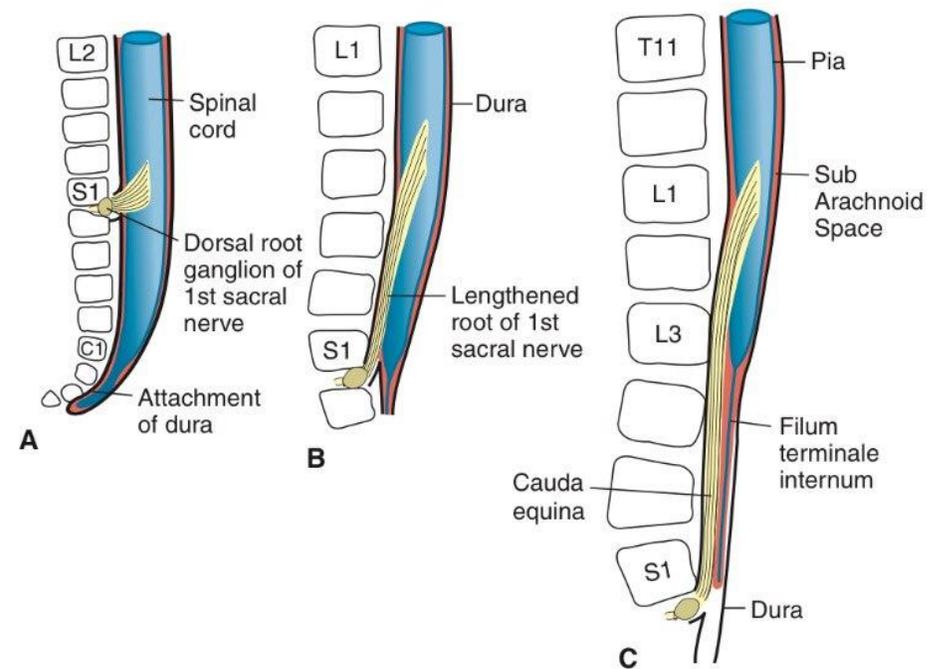
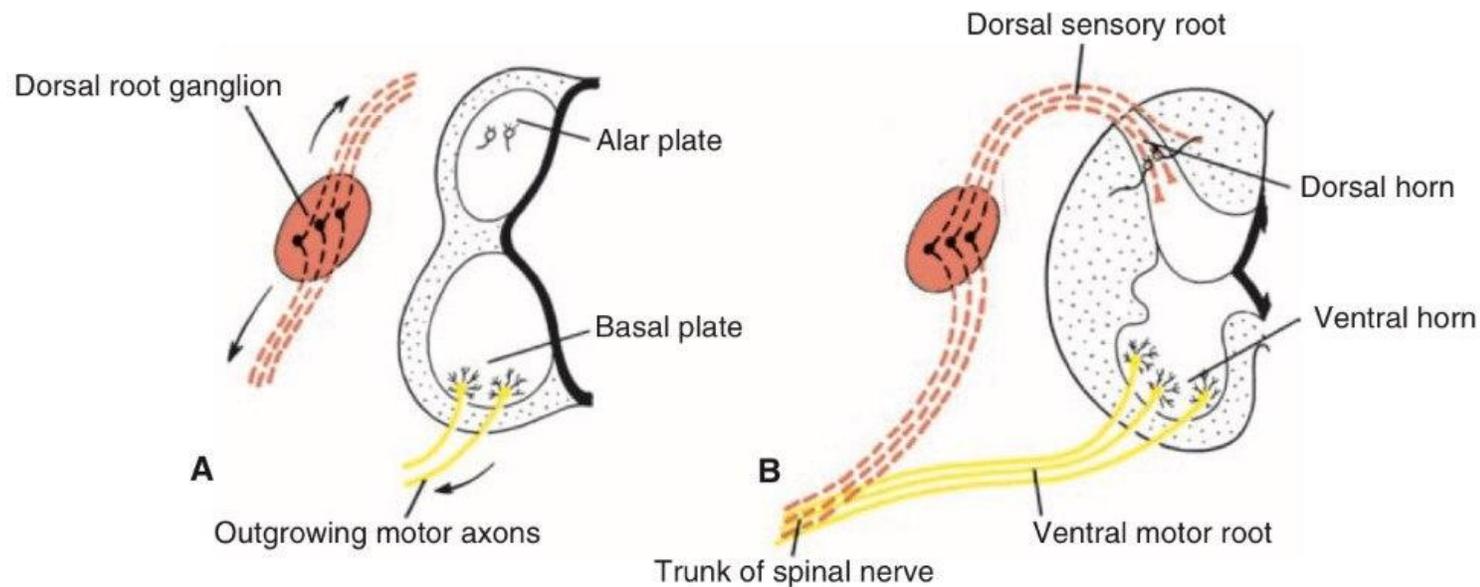


Figure 18.13 Terminal end of the spinal cord in relation to that of the vertebral column at various stages of development. **A.** Approximately the third month. **B.** End of the fifth month. **C.** Newborn.

- На третьем месяце развития спинной мозг занимает всю длину эмбриона и спинномозговые нервы проходят через межпозвонковые отверстия на уровне их происхождения. С возрастом позвоночный столб и твёрдая оболочка удлиняются быстрее, чем нервная трубка и терминальный конец спинного мозга постепенно смещается на более высокий уровень. При рождении этот конец находится на уровне третьего поясничного позвонка. В результате непропорционального роста спиральные нервы идут косо. Оболочка остаётся прикреплённой на уровне копчика. У взрослого спинной мозг заканчивается на уровне L2-L3 в то время как субарахноидальное пространство простирается до S2. Нервные волокна собираются ниже терминального конца мозга в конский хвост. На конце спинного мозга имеется филоформное расширение мягкой мозговой оболочки, проходя через твёрдую мозговую оболочку, которая обеспечивает покрытие до первого крестцового позвонка. Эта структура называется терминальной нитью и знаменует регрессию спинного мозга, а также представляет поддержку для столба.





- Во время** увеличения невральной пластинки появляется группа клеток вдоль каждого края нервных складок. Эти клетки имеют эктодермальное происхождение и распространяются по всей длине нервной трубки. Клетки мигрируют латерально и формируют сенсорные ганглии спинномозговых нервов. Во время дальнейшего развития нейробласты сенсорного ганглия образуют два отростка. Центральнo растущий отросток проникают в дорсальную часть нервной трубки. В спинном мозге они либо заканчиваются в дорсальном роге, либо поднимаются через маргинальный слой к одному из высших центров. Эти отростки известны как дорсальные чувствительные корешки спинномозгового нерва. Периферически растущие отростки присоединяют волокна вентральных двигательных корешков и таким образом участвуют в формировании спинномозгового нерва. Следовательно, нейробласты сенсорных ганглиев, образованные невральными гребневыми клетками формируют дорсальные корешковые нейроны. Помимо формирования сенсорных ганглиев, клетки неврального гребня дифференцируются в симпатические нейробласты, *Swann cells*, пигментные клетки, клетки мозговой оболочки и одонтобласты.



МИЕЛИНИЗАЦИЯ

- Формирование миелиновой оболочки, обладающей защитной, изолирующей, трофической, а также нейротрансмиссивной функциями, является чрезвычайно важным фактором в развитии нервной системы. Начальные признаки миелинизации обнаруживаются у плодов человека на 4 месяце внутриутробного развития. К концу 4 месяца миелин выявляется у плодов в нервных волокнах, входящих в состав восходящих(афферентных) боковых канатиков спинного мозга(чувствительных). В нисходящих(эфферентных) волокнах, выполняющих двигательные функции, признаки миелинизации обнаруживаются позже – не ранее 6 месяца внутриутробного развития. Миелинизация нервных волокон пирамидного тракта начинается лишь на 9 месяце внутриутробного развития.



ЧЕРЕПНЫЕ НЕРВЫ

- К четвертой неделе развития присутствуют ядра для всех 12 черепных нервов. Все, кроме обонятельного и зрительного нервов возникают из ствола головного мозга и из них только глазодвигательный возникает за пределами области заднего мозга. В заднем мозге имеются восемь отдельных сегментов – ромбомеров, которые формируют двигательные ядра черепных нервов. Двигательные нейроны для черепных ядер в стволе мозга, в то время как чувствительные ганглии вне мозга. Таким образом, организация черепных нервов гомологична спинномозговым нервам.



СПИНАЛЬНЫЕ НЕРВЫ

- Двигательные нервные волокна начинают появляться на 4 неделе развития, возникая из нервных клеток в базальных пластинках спинного мозга. Эти волокна собираются в пучки, известные как передние нервные корешки. Задние нервные корешки формируются как комплекс волокон, происходящих из клеток спинального ганглия. Почти сразу спинальные нервы делятся на передние и задние первичные ветви. Дорсальная первичная ветвь иннервирует кожу спины, дорсальную мускулатуру. Вентральная первичная ветвь иннервирует конечности и образует крупные нервные сплетения (плечевое и пояснично-крестцовое).



ДЕФЕКТЫ НЕРВНОЙ ТРУБКИ

- Большинство дефектов спинного мозга возникают из-за неправильного закрытия нервной трубки на 3 и 4 недели развития. Дефект нервной трубки может затрагивать: мозговые оболочки, позвонки, мышцы и кожу. Распространенность ДНТС, включая спину бифиду и анэнцефалию, варьируется в зависимости от различных групп населения и может достигать в некоторых районах, таких как Северный Китай, уровня рождаемости в размере 1/20.



СПИНА БИФИДА

- Спина бифида является общим понятием для дефектов нервной трубки, влияющих на область позвоночника. Он состоит из расщепления позвоночных дуг и может или не может включать в себя нижележащие нервную ткань. Спина бифида оккультна является дефектом дужек позвонков, который покрыт кожей и обычно не включает нижележащую нервную ткань. Чаще всего дефект возникает в области крестца (S1-S2). Патология обычно не выявляется при рождении и не вызывает инвалидности. Часто дефект обнаруживают как случайную находку при проведении нетгена спины. Другие виды спина бифида включают: менингоцеле и миеломенингоцеле.

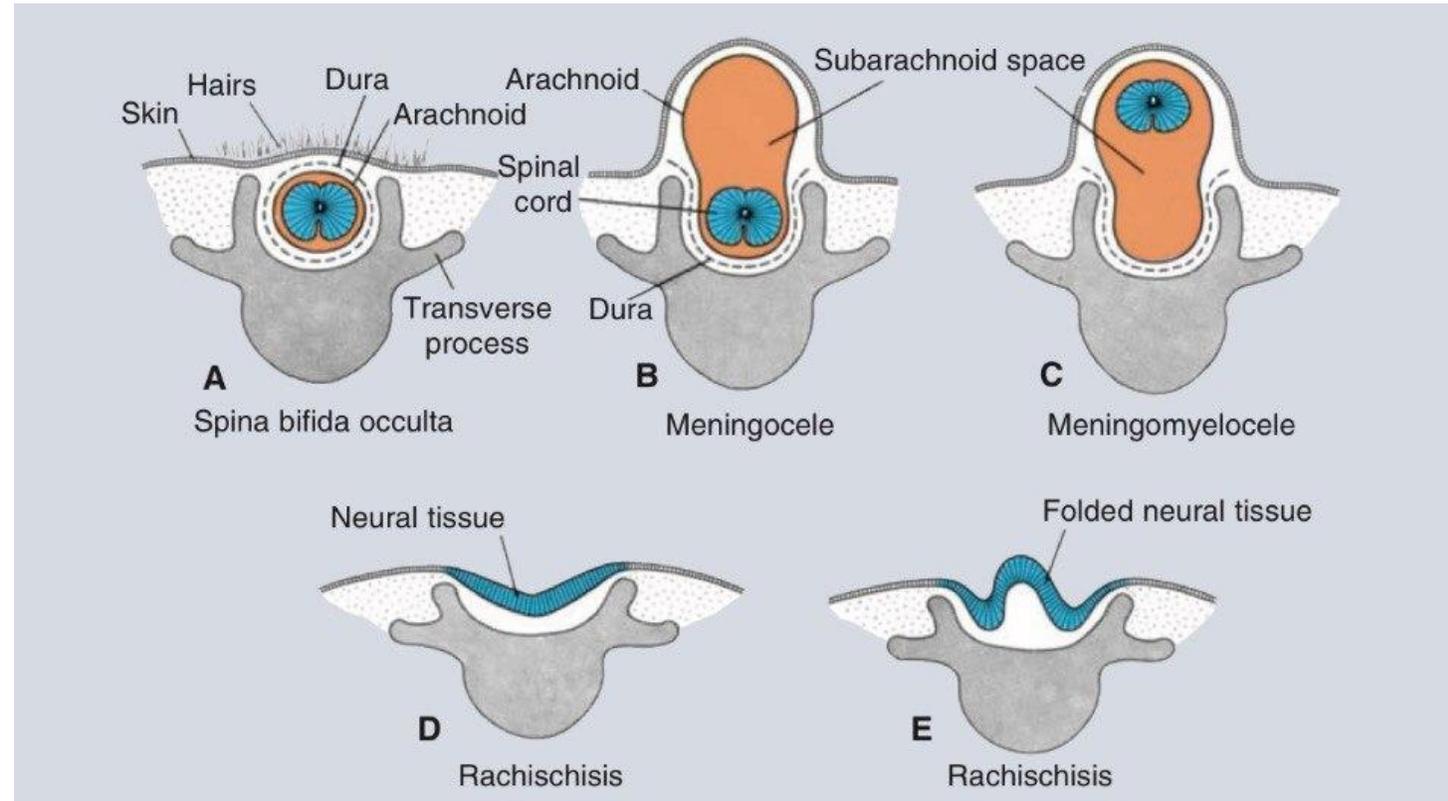


Figure 18.16 Patient with a severe spina bifida involving several vertebrae in the lumbosacral region.



МЕНИНГОЦЕЛЕ ИЛИ МИЕЛОМЕНИНГОЦЕЛЕ

- Другие расщепления позвоночника – менингоцеле и миеломенингоцеле, в которых нервная ткань и мозговые оболочки выпячиваются через дефект дужек позвонков с образованием кисты (как мешочек). Большинство располагаются в пояснично-крестцовом отделе и приводят к неврологическому дефициту, но они обычно не ассоциированы с интеллектуальным недостатком. В некоторых только наполненная жидкостью мозговая оболочка выходит через дефект (менингоцеле), в других нервная ткань включается в мешочек (миеломенингоцеле). Иногда, нервные складки не поднимаются, но остаются как приплюснутая масса нервной ткани (спина бифида с миелосилизис или рашизисом)



ГОЛОПРОЗЭНЦЕФАЛИЯ

- Голопрозэнцефалия (HPE) относится к спектру аномалий, характеризующихся отсутствием структур средней линии, приводящее к аномалиям мозга и лица. При выраженных случаях, латеральные желудочки сливаются в единый целенцефалический пузырь (адолевая HPE), проявляется слившимися глазами, единой носовой полостью и другими дефектами лица по ходу средней линии. В менее тяжелых случаях, происходят некоторые отклонения прозенцефалона на два мозговых полушария, а также неполное развитие структур средней линии. Обычно обонятельная луковица, тракты и мозолистое тело гипопластические или отсутствуют. В очень легких случаях, единственным индикатором, что присутствует голопрозэнцефалия является наличие одного центрального резца. Голопрозэнцефалия наблюдается у 1/15000 живорожденных, но на самом деле 1 из 250 беременностей заканчивается ранним выкидышем. Мутации в SHH, гене, который регулирует установку вентральной средней линии в центральной нервной системе, являются результатом проявления форм голопрозэнцефалии.

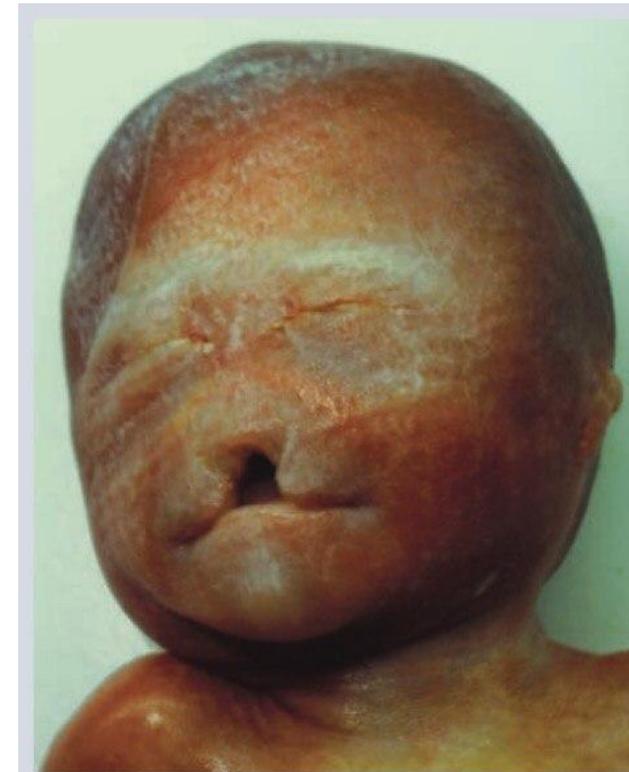
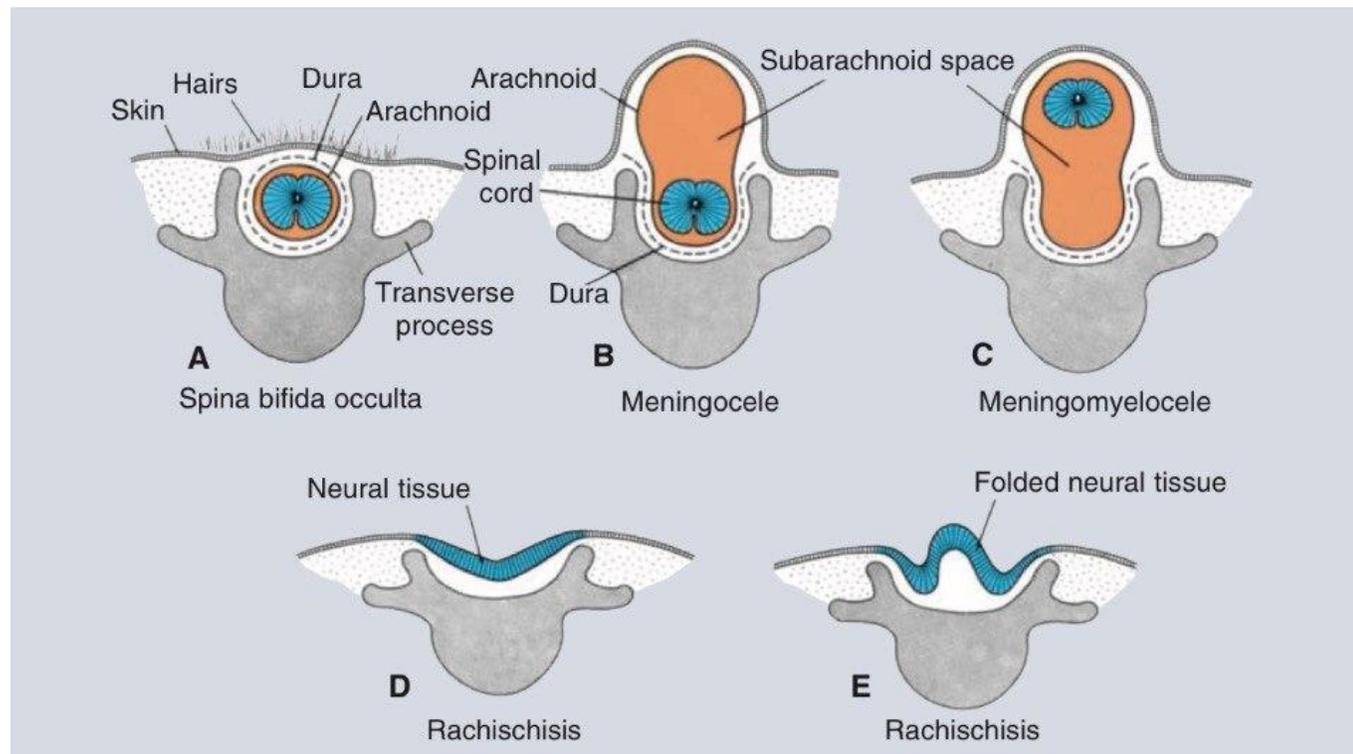


Figure 18.34 Child with holoprosencephaly (HPE). Note that a loss of midline tissue has resulted in a midline cleft lip, lack of nasal tissue, and eyes that are too close together (hypotelorism). In the brain, the loss of midline tissue causes the lateral ventricles to merge into a single chamber. Mutations in the gene *SHH*, which specifies the midline of the CNS at neural plate stages, is one cause for this spectrum of abnormalities.

МЕНИНГОЭНЦЕФАЛОЦЕЛЕ

- Дефекты оссификации в костях черепа могут наблюдаться при менингоцеле, менингоэнцефалоцеле, менингогидроэнцефалоцеле. Наиболее часто попадающиеся кости это чешуйчатая часть затылочной кости, которая может частично или полностью отсутствовать. Если отверстие затылочной кости маленькое, через него выступает только мозговая оболочка-менингоцеле, но если дефект большой, часть мозга и даже часть желудочка может выступать в менингеальный мешок. Последние две аномалии известны как менингоцефалоцеле и менингогидроенцефалоцеле соответственно. Эти дефекты встречаются в 1/12000 новорождённых.



СИНДРОМ СМИТА-ЛЕМЛИ-ОПЦИЦ

- Другим случаем является дефекты биосинтеза холестерина, приводящие к синдрому Смита-Лемли-Опиц. У этих детей имеются дефекты черепа, лица и конечностей и в 5% случаев имеется голопрозэнцефалия. Данный синдром имеет аутосомно-рецессивное наследование в результате дефекта 7-дегидрохолестерол редуктазы, которая метаболизирует 7-дегидрохолестерол в холестерол. Множество дефектов мозга и конечностей могут возникать в результате аномалий SHH сигнала, так как холестерол необходим для этих генов , чтобы приводить в действие их эффекты.



ШИЗЭНЦЕФАЛИЯ

- Шизэнцефалия-редкое расстройство при котором образуется большая расщелина в мозговых полушариях, иногда приводящая к потере мозговой ткани. В этих случаях происходят мутации в гомеобоксе генов EMX2.



АНЭНЦЕФАЛИЯ

- Анэнцефалия характеризуется отсутствием мозговой части нервной трубки, в результате чего не формируется свод черепа, оставляя деформированный мозг обнаженным. Впоследствии эта ткань разрушается и остается некротическая масса. Этот дефект называется анэнцефалия, хотя ствол мозга остаётся интактным. В некоторых случаях закрытие дефекта нервной трубки распространяется на спинной мозг и аномалия называется краниорашизис

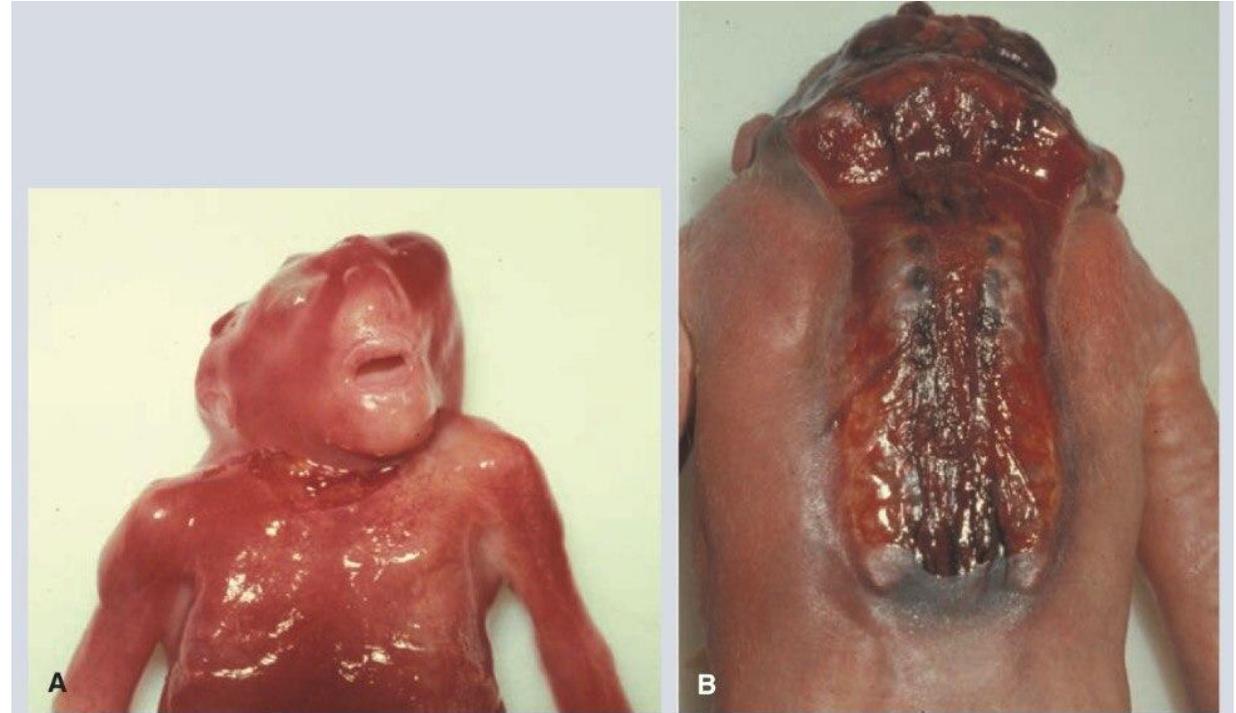


Figure 18.37 **A.** Fetus with anencephaly (absent brain) due to a lack of closure of the cranial neural folds. Once the folds fail to close, neural tissue is disorganized and is exposed to amniotic fluid, which causes necrosis and loss of tissue. This defect is always fatal, and most pregnancies with such cases are terminated. **B.** Fetus with anencephaly and craniorachischisis. The neural tube has failed to close in cranial and upper spinal cord regions resulting in massive necrosis of neural tissue. The defects illustrated in **A** and **B** can be prevented by maternal use of folic acid (400 µg daily) prior to and during pregnancy.



ГИДРОЦЕФАЛИЯ

- Гидроцефалия характеризуется аномальным накоплением цереброспинальной жидкости внутри желудочковой системы. В большинстве случаев, гидроцефалия у новорожденного обусловлена обструкцией Сильвиева водопровода. В следствие чего цереброспинальная жидкость не проходит из боковых и 3 желудочков в 4 желудочек. В результате чего жидкость скапливается в боковых жеудочках и давит на мозг и кости черепа. Поскольку черепные швы еще не сращены, пространство между ними расширяются. В крайнем случае, мозговая ткань и кости становятся тонкими и голова может быть очень большой.



Figure 18.38 Child with severe hydrocephalus. Because the cranial sutures had not closed, pressure from the accumulated cerebrospinal fluid enlarged the head, thinning the bones of the skull and cerebral cortex.



ГИДРОЦЕФАЛИЯ

- Гидроцефалия требующая вмешательства развивается в 80-90% детей, рожденных с тяжелыми дефектами нервной трубки и часто связана с присутствием мальформацией Арнольда-Киари (опущение миндалин мозжечка в большое затылочное отверстие), которое перекрывает поток спинномозговой жидкости и приводит к гидроцефалии. Гидроцефалию можно лечить, вставляя вентрикулоперитонеальный шунт, который позволяет дренировать цереброспинальную жидкость из одного из желудочков в брюшную полость. Спина бифида может быть диагностирована пренатально с помощью ультразвука и определения уровня альфа-фетопротеина в сыворотке крови матери и амниотической жидкости. Экспериментальное лечение дефекта заключается в проведении операции, плод подвергается разрезу на матке, дефект устраняется, младенец помещается обратно в матку. Недавние свидетельства доказывают, что фолиевая кислота уменьшает количество дефектов нервной трубки на 50-70%, если 400 мг принимаются ежедневно, начиная по крайней мере за 1 месяц до зачатия. Поскольку около 50% беременностей являются незапланированными, всем женщинам детородного возраста рекомендуется принимать мультивитамины, которые содержат 40 мг фолиевой кислоты. Кроме того, женщины, имеющие одного ребенка с дефектом нервной трубки, должны принимать 400 мг в день, по крайней мере за 1 месяц до зачатия в течении первых трех месяцев



СИМПАТИЧЕСКАЯ НЕРВНАЯ СИСТЕМА

- На 5 неделе клетки, возникающие из нервного гребня грудной области мигрируют по обе стороны спинного мозга, располагаясь позади аорты. Здесь они формируют билатеральную цепочку сегментарно расположенных симпатических ганглиев, соединенных продольными нервными волокнами. Вместе они формируют симпатические стволы около каждой стороны позвоночного столба. От их места в грудной клетке нейробласты мигрируют к шейной и пояснично-крестцовым областям, таким образом симпатические стволы распространяются на всю длину. Некоторые симпатические ганглии мигрируют, формируя преаортальные ганглии, такие как чревный и брыжеечный ганглии. Некоторые симпатические клетки мигрируют к сердцу, легким, ЖКТ, где они формируют симпатические сплетения органов.



ПАРАСИМПАТИЧЕСКАЯ НЕРВНАЯ СИСТЕМА

- Нейроны ствола мозга и крестцовой области спинного мозга идут к преганглионарным симпатическим волокнам. Постганглионарные волокна возникают из нейронов, полученных из клеток и идут к структурам, которые они иннервируют.



ВРОЖДЕННЫЙ МЕГАКОЛОН

- Болезнь Гиршпрунга-результат отсутствия парасимпатических ганглиев, не формирующихся в части или всей толстой и прямой кишке, поэтому наблюдается отсутствие клеток нервного гребня. Большинство семейных случаев данного заболевания возникают в результате мутаций в гене RET, который кодирует клеточную мембрану рецепторной тирозинкиназы. Этот ген на хромосоме 10q11 имеет важное значение для миграции клеток нервного гребня. Лигандом для рецептора является нейротрофический фактор роста, секретируемый клетками мезенхимы через которые клетки мигрируют. Взаимодействие лиганда с рецептором регулирует миграцию клеток. Следовательно, если аномалия в рецепторе, миграция блокируется и парасимпатические ганглии не формируются. Прямая кишка участвует почти во всех случаях; и прямая и сигмовидная(80%). Поперечная и восходящая части слепой кишки участвуют только в 10%-20% случаев. Толстая кишка расширяется над пораженной областью, которая имеет небольшой диаметр из-за тонического сокращения неиннервируемой мускулатуры.



ВРОЖДЕННЫЙ МЕГАКОЛОН

