

**«ҚАЗАҚСТАН-РЕСЕЙ
МЕДИЦИНАЛЫҚ УНИВЕРСИТЕТІ» МЕМБМ**



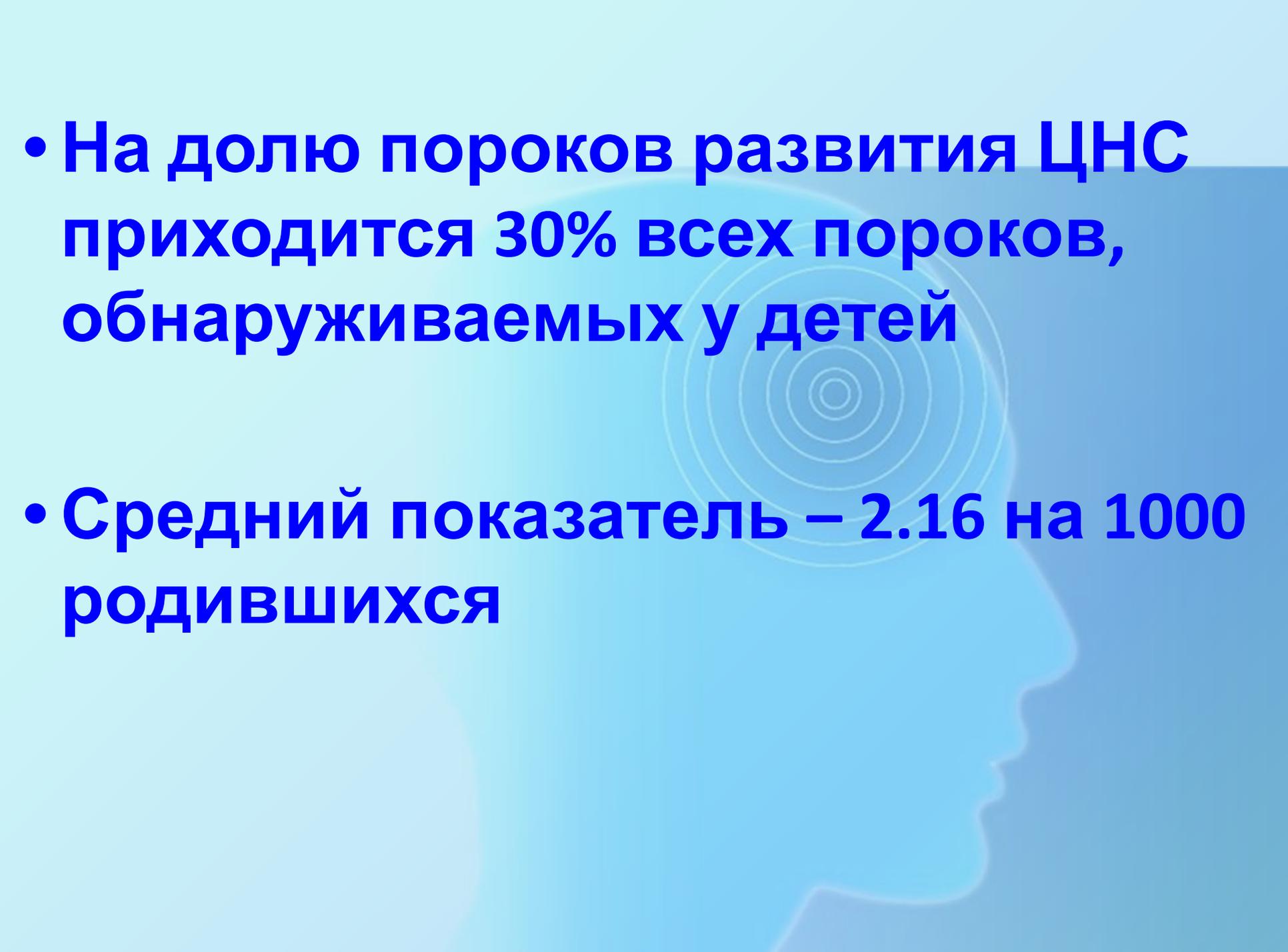
ПОРОКИ РАЗВИТИЯ ЦНС

**НУО «КАЗАХСТАНСКО-РОССИЙСКИЙ
МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ»**

Выполнила: Мұқаш Б.

Группа: 618 ВОП

Проверил: Курманбеков А.Е.

- 
- На долю пороков развития ЦНС приходится 30% всех пороков, обнаруживаемых у детей
 - Средний показатель – 2.16 на 1000 родившихся

*Причинами пороков развития являются
следующие факторы*

- **Наследственные (ненормальный ген эмбриона)**
- **Внешние:**
 - **а) общие биологические факторы (возраст родителей, несовместимость крови)**
 - **б) местные факторы (эктопическая беременность)**
 - **в) недостатки материнского питания**
 - **г) материнская инфекция**
 - **д) гормональные влияния (андрогены), химические воздействия (общие - гипоксия, лекарства)**
 - **е) физические воздействия (рентген, радиация)**

Факторы, способствующие появлению дефекта развития нервной трубки

- **генетический дефект, унаследованный от одного из родителей**
- **воздействие неблагоприятных факторов внешней среды, способствующих появлению мутаций в гене**
- **если в семье родителей или ближайших родственников встречались случаи рождения детей с дефектами нервной трубки, то вероятность появления ребенка с дефектом возрастает до 2-5%. Это же относится к рождению второго ребенка, если первый родился с дефектом (риск составляет около 5%)**
- **спонтанные аборты (выкидыши), преждевременные роды, младенческая**

К внешним факторам, способствующим появлению дефекта развития нервной трубки, относятся:

- * радиация (проживание в районах, загрязненных радионуклидами, работа с источниками радиационного излучения)
- * токсические вещества химического происхождения (нефтепродукты, удобрения, пестициды и т. д.)
- * применение женщиной до беременности и в первые ее месяцы противосудорожных препаратов
- * высокая температура тела или применение горячих ванн в начале беременности
- * сахарный диабет и ожирение
- * несбалансированное питание, дефицит витаминов и особенно фолиевой кислоты

Обнаружение одного, а тем более, нескольких из этих факторов, является основанием для включения беременной в группу высокого риска рождения ребенка с дефектом развития нервной трубки.

Пороки развития ЦНС могут возникнуть в любом периоде беременности

- ***В первые 3 недели*** могут возникнуть менингоцеле, энцефалоцеле, мальформация Арнольда – Киари, рахишизис, миелоцеле (из-за нарушения замыкания нервной трубки).
- ***На 5 неделе*** - различные формы гипо и гипертелоризма.
- ***На 6 неделе*** – агенезия мозолистого тела.

- ***На 7-8 неделе – в периоде формирования вентрикулярно-цистернальной системы - возникают арахноидальные кисты, гидроцефалии, стеноз или атрезия сильвиевого водопровода***
- 

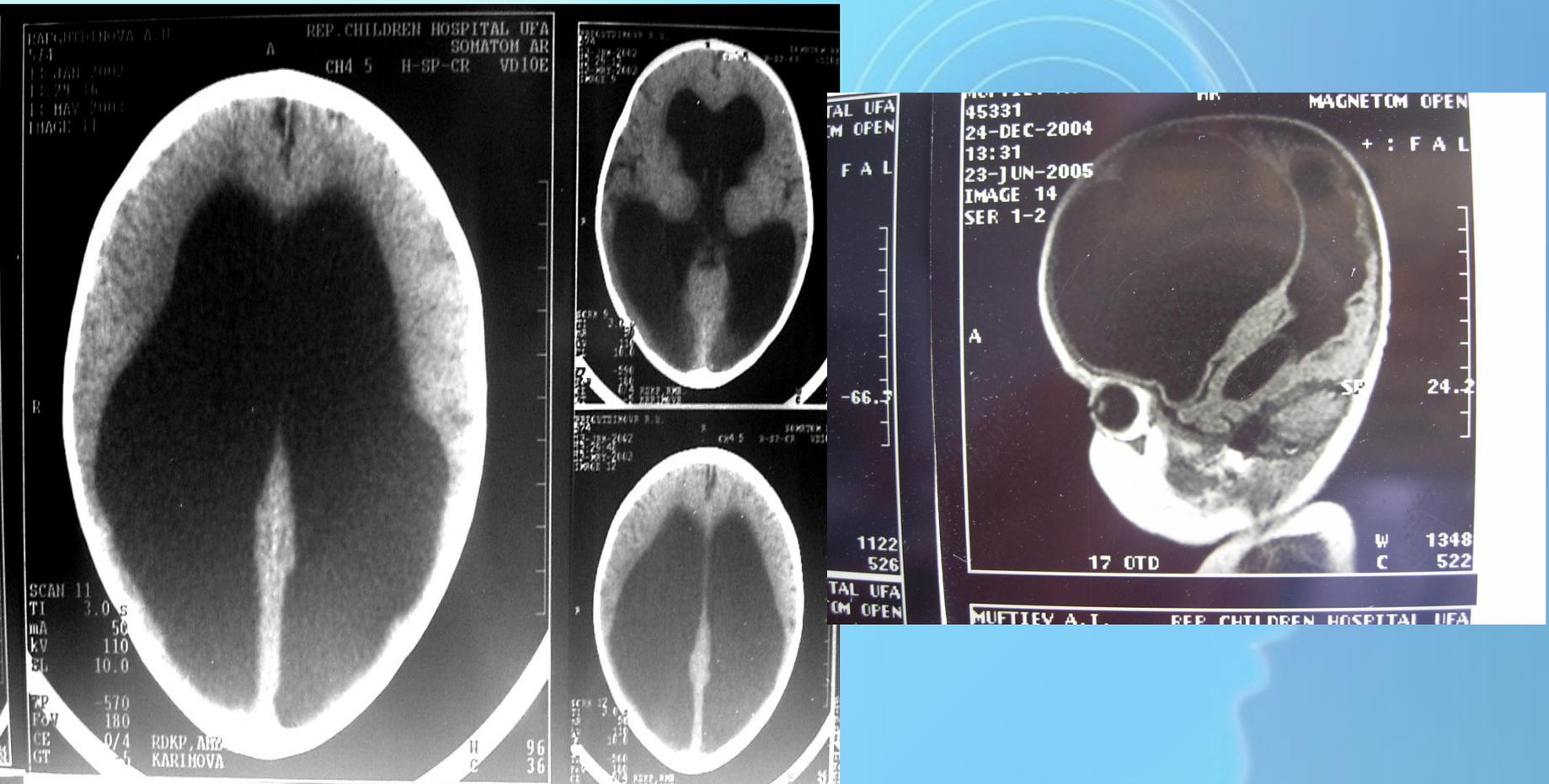
- **4-6 месяцы** – происходит закладка коркового слоя и при понижении пролиферации возникает мозжечковая гипоплазия Денди – Уокера, при усилении пролиферации – болезнь Реклингаузена, болезнь Стердж - Вебера, тератомы, краниофарингеомы.
- **6-9 месяцы** происходит формирование коры, миграция клеток и в этот период могут

В группах высокого риска проводятся:

- * **ежемесячный осмотр акушером;**
- * **во втором триместре беременности обязательный многократный контроль содержания А-фетопротеина и ацетилхолинэстеразы в сыворотке крови и околоплодных водах**
- **многократное ультразвуковое исследование плода с целью обнаружения возможных врожденных уродств развития плода**
- **в сложных ситуациях - магнитно-резонансное обследование**

- ***Гидроцефалия*** (частота – 0,5 случая на 1000 новорожденных)
- ***Краниосиностоз*** (краниостеноз) –
(1 случай на 1000 родившихся)
- ***Врожденные спинномозговые грыжи*** (1 на 1000-1500)
- ***Черепно-мозговые грыжи*** (0,08 на 1000 родившихся)

Гидроцефалия (0,5 случая на 1000)



Нейросонографическая картина: аневризма вены Галена, окклюзионная гидроцефалия



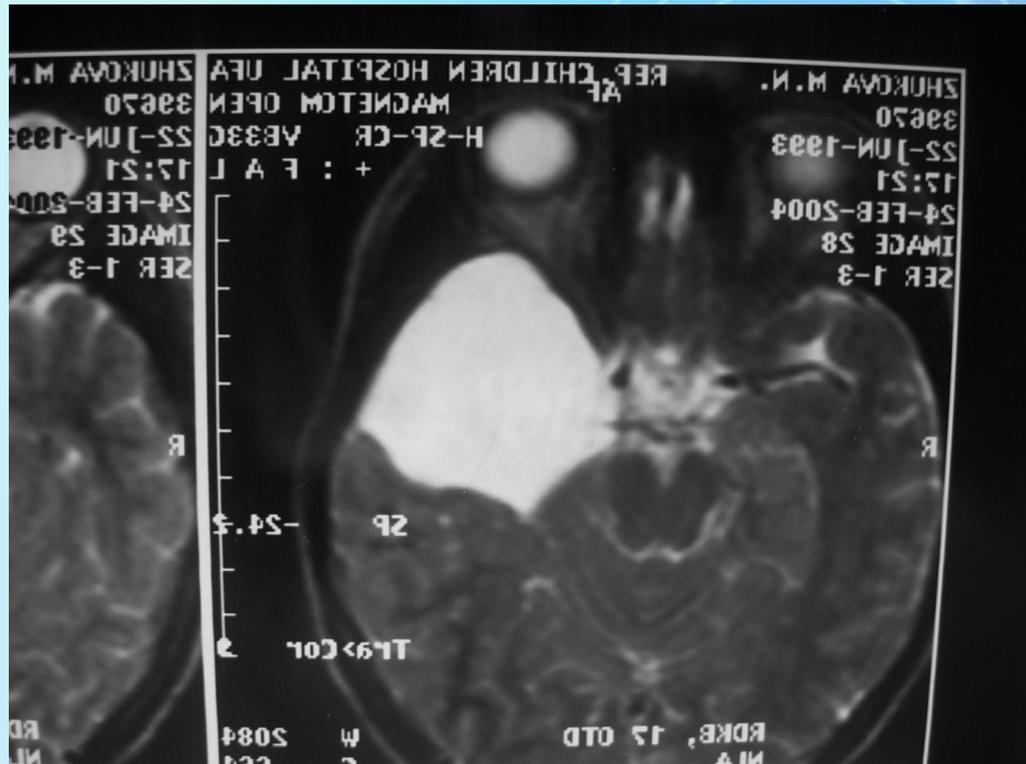
При диагностике гидроцефалии, для определения показаний к оперативному лечению необходимо **выяснить следующие моменты:**

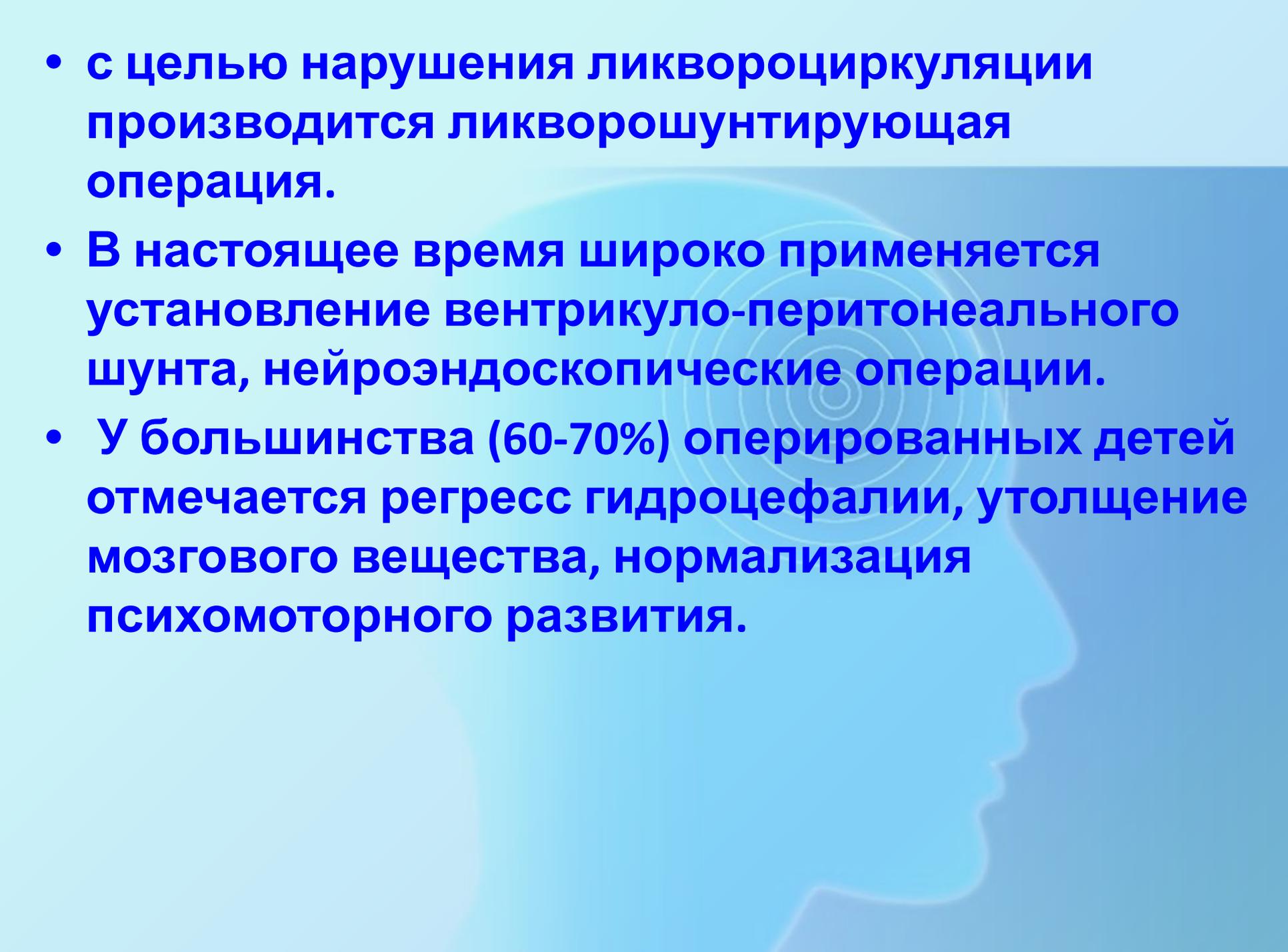
- **прогрессирующий характер гидроцефалии**
- **определение формы гидроцефалии: сообщающаяся или несообщающаяся**
- **установление толщины мозгового плаща**
- **На прогрессирующий характер гидроцефалии указывают увеличение размера окружности головы и нарастание клинической симптоматики.**

Множественные кисты головного мозга

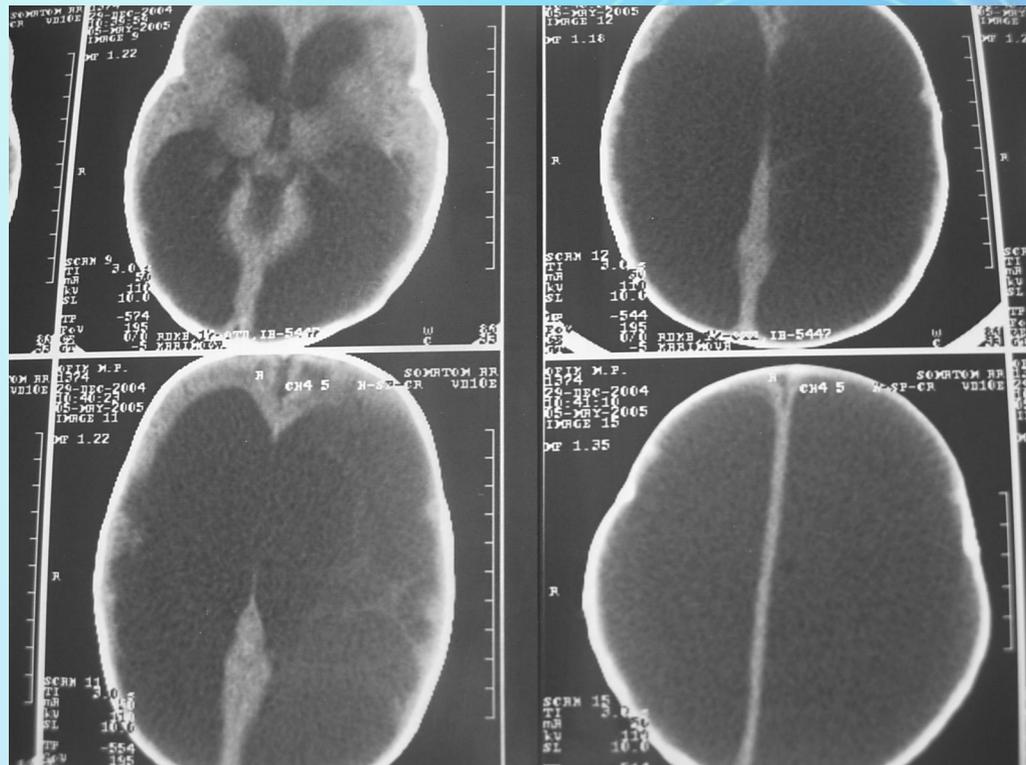


Арахноидальная киста



- с целью нарушения ликвороциркуляции производится ликворошунтирующая операция.
 - В настоящее время широко применяется установление вентрикуло-перитонеального шунта, нейроэндоскопические операции.
 - У большинства (60-70%) оперированных детей отмечается регресс гидроцефалии, утолщение мозгового вещества, нормализация психомоторного развития.
- 
- The background of the slide is a light blue gradient. On the right side, there is a faint, stylized silhouette of a human head in profile, facing right. Inside the head area, there are several concentric, light blue circles, resembling a target or a ripple effect. The text is written in a bold, dark blue font.

Выраженная внутренняя гидроцефалия



КТ больного после ВПШ



Краниосиностоз (краниостеноз) - (1 случай на 1000 родившихся)

- уменьшение объема черепной коробки, обусловленное различными формами преждевременного зарастания швов.**
- В норме малый родничок закрывается на 2 месяце, а большой в конце 2 года после рождения. Полное окостенение швов происходит к 20 годам.**
- Объем мозга в норме в первые 6 месяцев после рождения увеличивается на 80%, а в последующие 6 месяцев – на 50% от объема.**

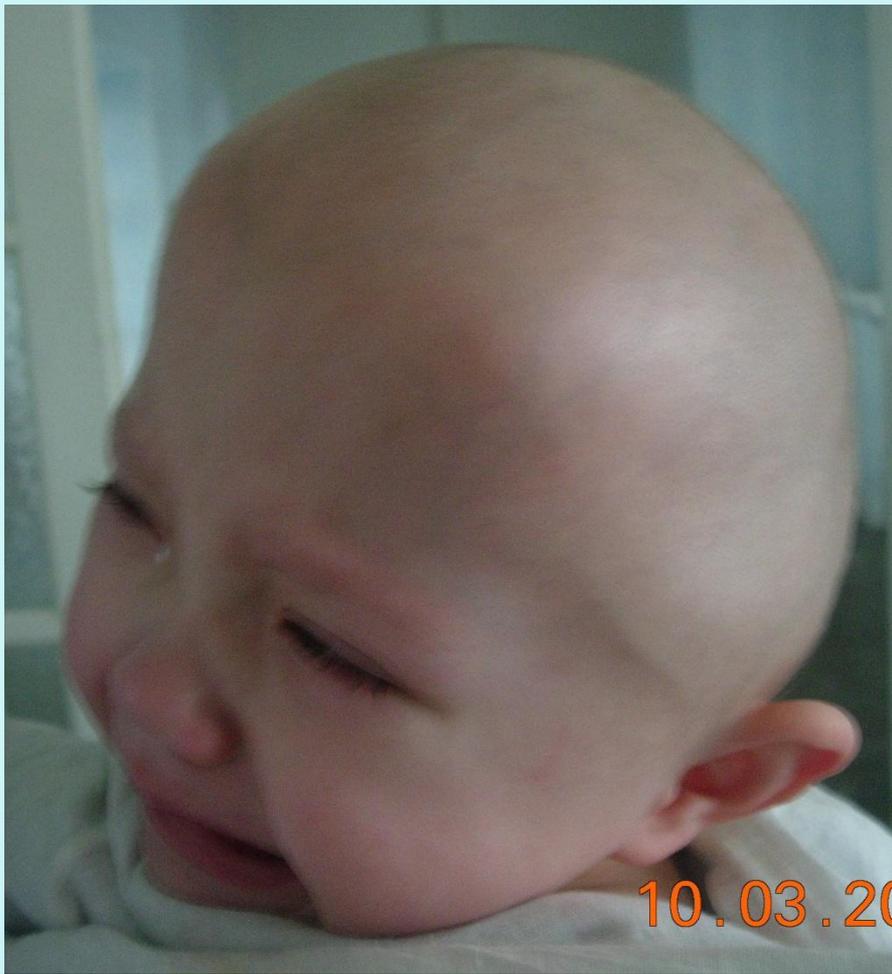
- При *краниосиностозе* происходит задержка развития головного мозга, повышается внутричерепное давление, затрудняется мозговое кровообращение, особенно мозговой кровоток.

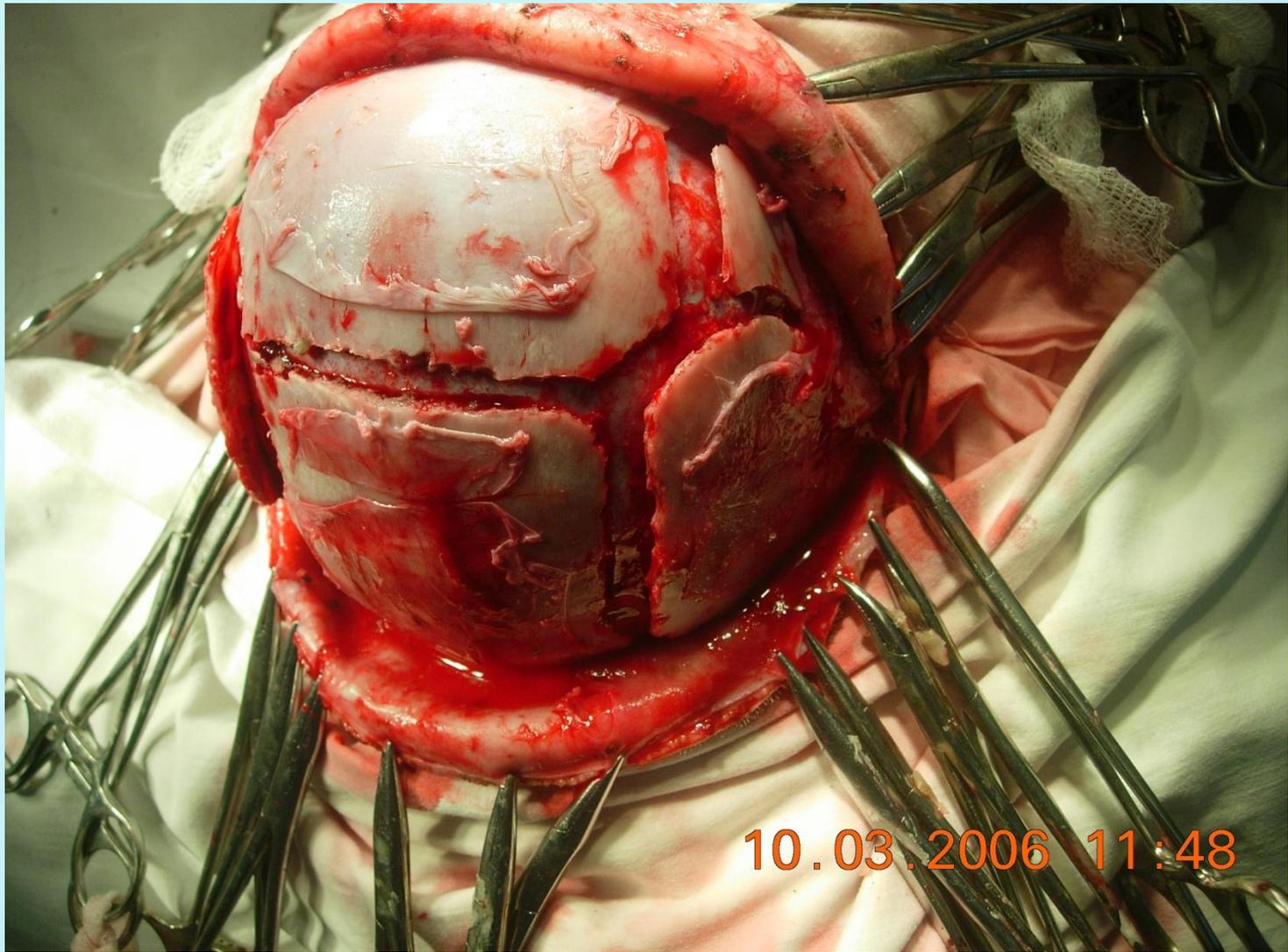
СИМПТОМЫ

- изменение формы черепа – в зависимости от того, какие швы окостенели, наблюдается и разная форма черепа.
- экзофтальм.
- на рентгенограммах черепа отмечается выраженные признаки повышения внутричерепного давления, хорошо заметно окостенение швов.

Выявление вышеперечисленных признаков является показанием к консультации нейрохирурга.

- Произведенная вовремя (до 6 месячного возраста) операция декомпрессивная краниотомия обеспечивает в дальнейшем нормальное развитие мозга.





10.03.2006 11:48





**Пороки развития
позвоночника и спинного
мозга**

1. Оболочечные формы (менингоцеле)

**Содержимое грыжевого мешка -
мозговые оболочки и ликвор
(спинномозговая жидкость),
форма его - обычно стебельчатая
с суженной ножкой.**

**Костный дефект захватывает
обычно два-три позвонка.**

2. Корешковая форма

(менингоградикулоцеле) -

расщепление позвоночника с выпячиванием в дефект оболочек спинного мозга и его корешков, которые частично могут заканчиваться в стенке мешка или входить в него. Костный дефект захватывает 3-5 позвонков.

В зависимости от этого дефекты могут проявляться от легкой слабости в конечностях и тазовых нарушений до грубых парезов и недержания мочи.

3. Мозговая форма (менингомиелоцеле или менингомелорадикулоцеле) - расщепление позвоночника с вовлечением в грыжевой мешок оболочек, спинного мозга и его корешков. Костный дефект обычно широкий и протяженный, захватывает от 3 до 6-8 позвонков.

Степень неврологического дефекта всегда тяжелая - отсутствие движений в конечностях, их недоразвитие, деформации, недержание мочи и кала.

4. Осложненная форма (spina bifida complicata) характеризуется сочетанием одной из вышеперечисленных форм спинномозговых грыж с доброкачественными опухолями (липомами, фибромами), которые фиксированы к оболочкам, спинному мозгу или его корешкам.

Расположение спинномозговых грыж

- **90% пояснично-крестцовая область**
 - **Грудная и шейная локализации грыж относительно редки**
- 

**Н., 1 мес. - гидроцефалия,
менингоградикулоцеле поясничного отдела
позвоночника**



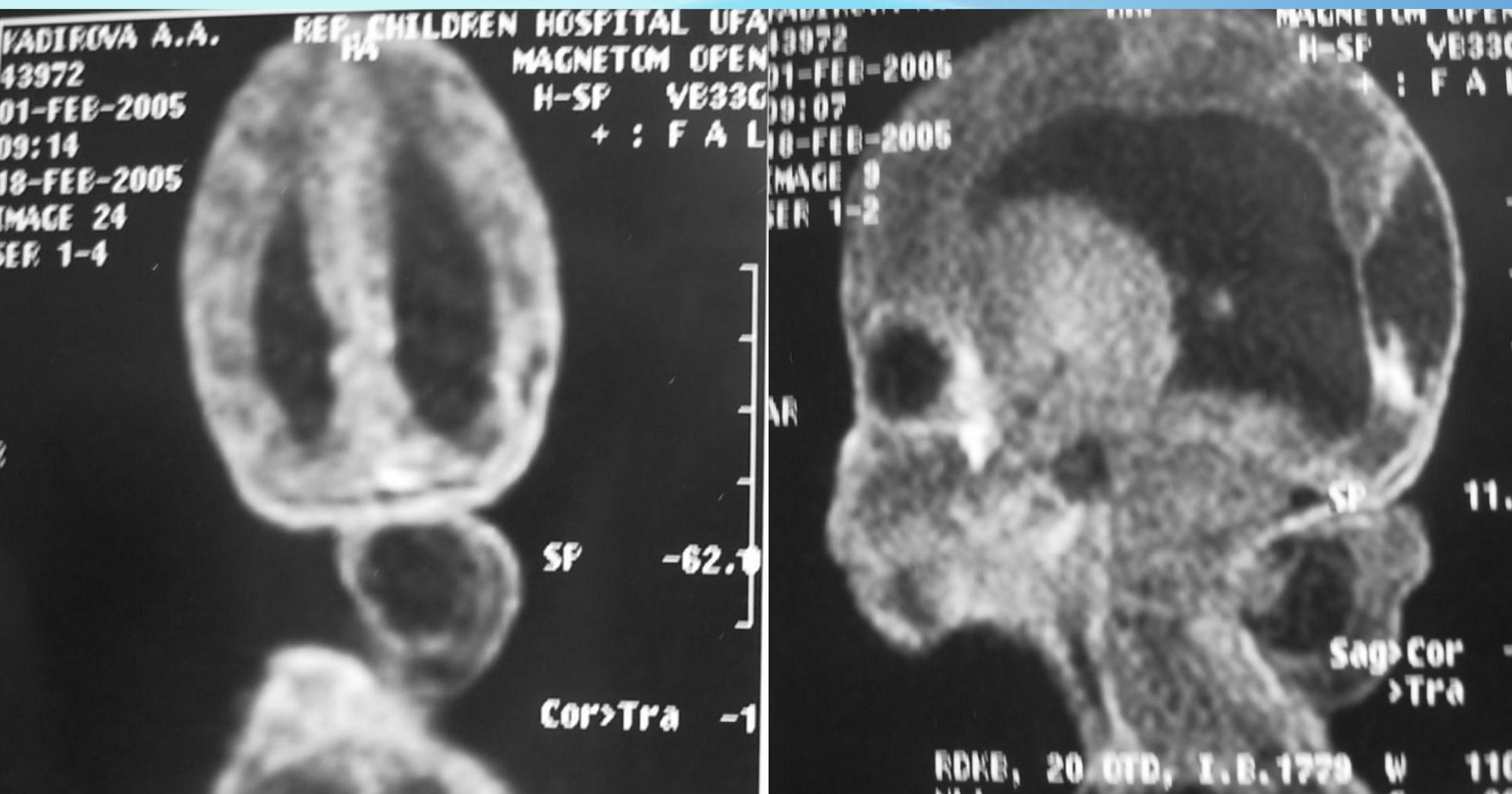
Черепно-мозговая грыжа гигантских размеров



Передняя черепно-мозговая грыжа



MPT ребенка 17 суток с пороком развития ЦНС



*Алгоритм пренатального обследования
для снижения частоты дефектов
развития нервной трубки*

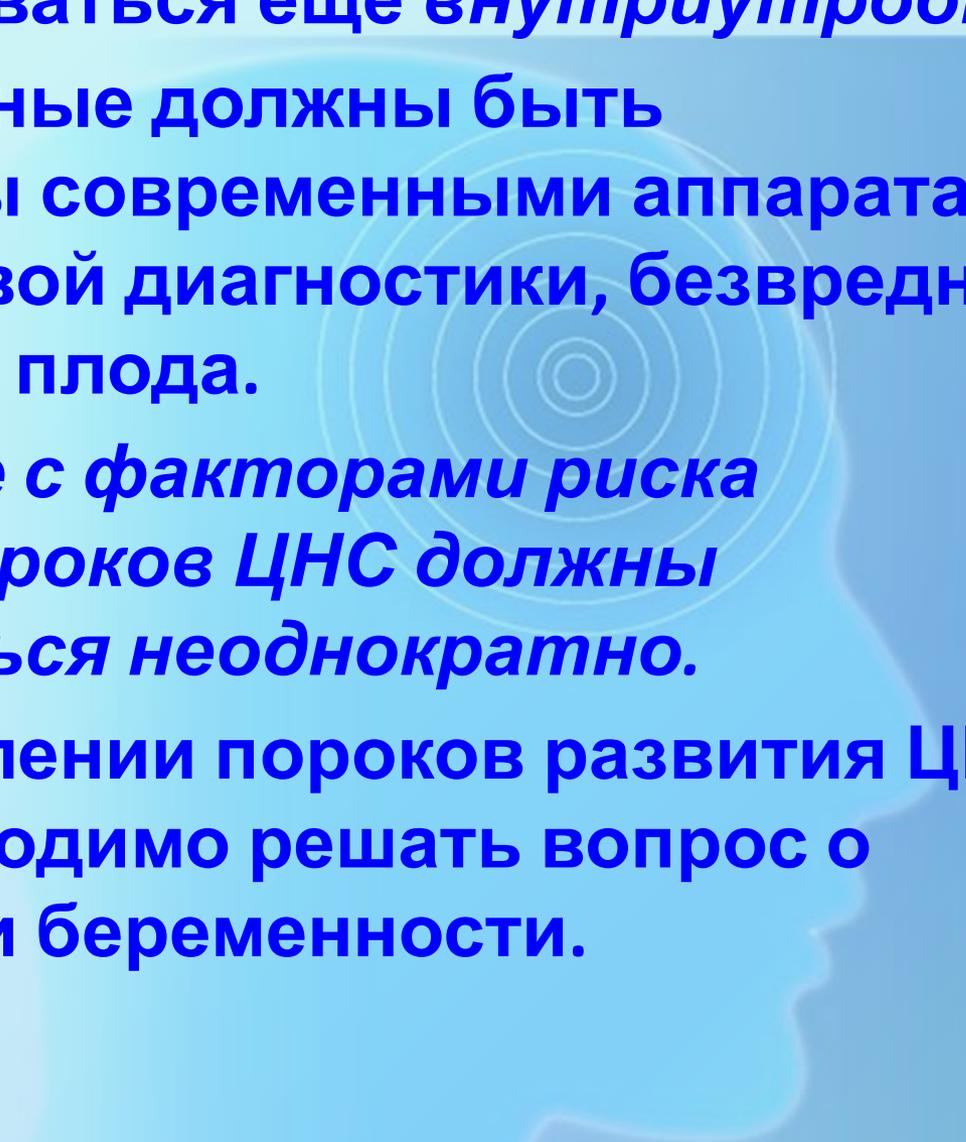
- В период планирования беременности - консультации врача-генетика, терапевта, акушера-гинеколога, при необходимости уролога
- Выделение групп беременных с высоким и низким риском рождения ребенка с дефектом развития нервной трубки

МРТ позвоночника, фиксированный спинной мозг, сирингомиелия. Состояние после первичной операции через 2 года



Степень вовлечения в патологический процесс нервных структур считается определяющей для прогноза

- При менингоцеле и своевременной хирургической помощи ребенок развивается полноценно
- При менингомиелоцеле даже хирургическая помощь не обеспечивает высокого качества жизни, ребенок будет инвалидом, нередко тяжелым. Поэтому обнаружение у плода дефекта развития нервной трубки - всегда веское основание для прерывания беременности

- 
- Пороки развития ЦНС, должны диагностироваться еще *внутриутробно*.
 - Все беременные должны быть обследованы современными аппаратами ультразвуковой диагностики, безвредных для матери и плода.
 - *Беременные с факторами риска развития пороков ЦНС должны обследоваться неоднократно.*
 - При установлении пороков развития ЦНС у плода, необходимо решать вопрос о продолжении беременности.

- **Значительно сложнее ситуация в семьях, где беременность долгожданна, а перспектива новой беременности маловероятна.**
- **Если выраженность дефекта уточнить не удастся, используют дополнительные методы диагностики: ядерно-магнитную резонансную томографию (МРТ), но и она не всегда позволяет ответить на поставленные вопросы. Тогда врачи совместно с родителями, объясняя все обстоятельства и возможные исходы, решают судьбу плода.**



Благодарю за внимание!