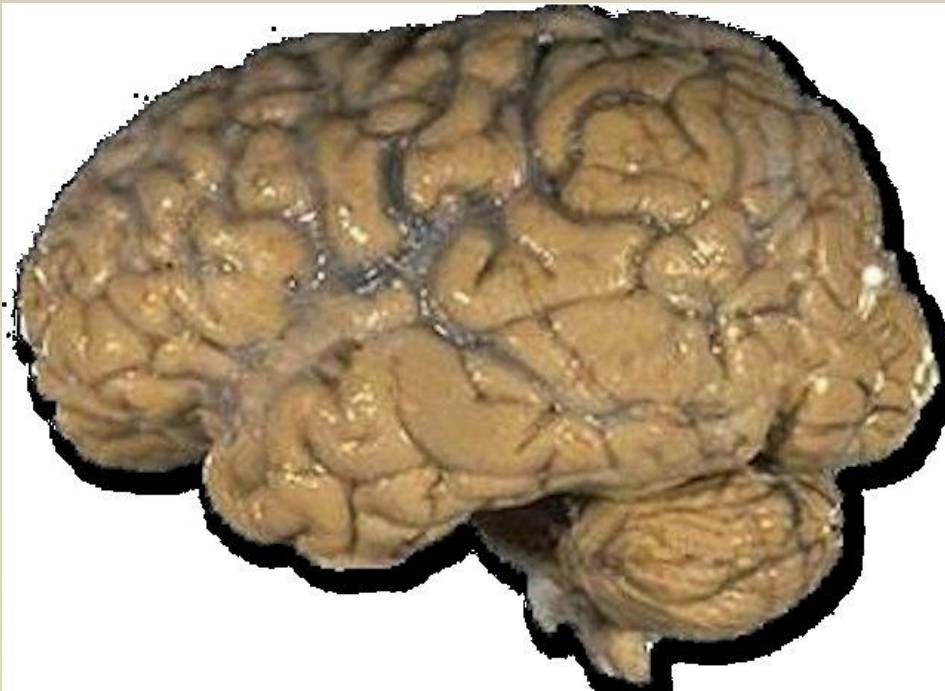


Аномалии развития нервной системы человека.



Выполнила
студентка 1 курса
педиатрического
факультета
1 «А» группы
Былёва Екатерина.

Факторы, влияющие на внутриутробное развитие.

- Внутриутробное развитие человека имеет четкую последовательность и нередко может быть нарушено влиянием неблагоприятных факторов, воздействующих на организм матери.

К таким факторам относятся:

- Вирусные заболевания матери во время беременности.
- Недостаточность маточно-плацентарного кровообращения.
- Ионизирующая радиация.
- Вибрация.
- Токсические и тератогенные вещества.

Особое значение имеет время воздействия вредного фактора. Если это происходит в первый триместр беременности, то происходит формирование грубых пороков развития нервной системы.

- Именно в этот период идет ее формирование и интенсивная закладка. Если вредоносное воздействие осуществляется на более поздних этапах, то наблюдаются менее выраженные нарушения развития.

Черепно-мозговые грыжи

- Представляют собой сочетанный порок развития мозга и черепа в результате дефекта закрытия переднего конца нервной трубки. Частота порока 1 на 5000 новорожденных.

Грыжи обычно локализуются по средней линии в области смыкания черепных швов. Кожа, покрывающая грыжевое выпячивание, синюшно-багрового цвета или с гиперпигментацией. На коже над грыжей может быть изъязвление, что ведет к ликворее и инфицированию.

В зависимости от содержимого различают менингоцеле, энцефаломенингоцеле, энцефалоцистоцеле.

Диагноз черепно-мозговой грыжи устанавливается на основании осмотра. Может проводиться пункция грыжи. Лечение – хирургическое.





Спинномозговые грыжи

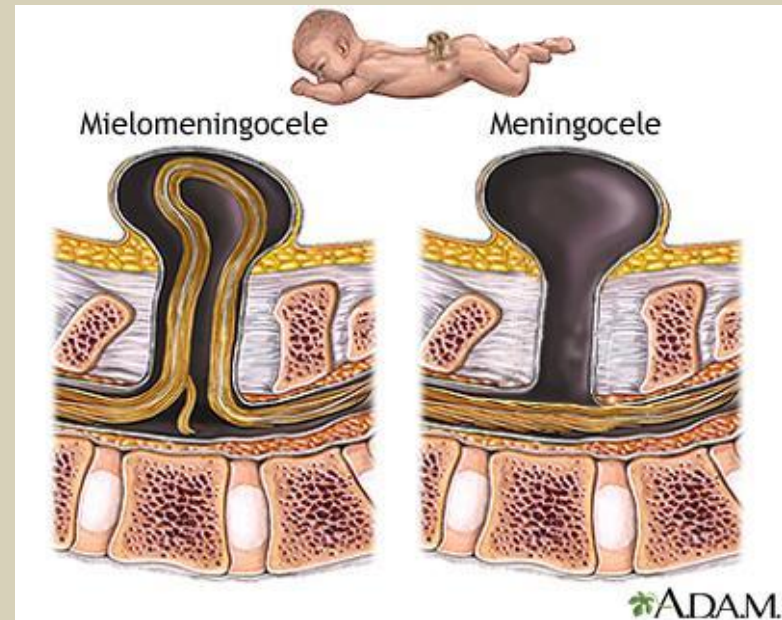
Спинномозговая грыжа – это сочетанный порок развития спинного мозга вследствие дефекта развития нервной трубки. Возникает выпячивание оболочек, корешков, вещества спинного мозга через незаращенное отверстие. Располагаются грыжи обычно по средней линии. Частота порока 1 случай на 1000 новорожденных. Грыжи встречаются на уровне пояснично-крестцового отдела позвоночника (60%), грудного (30%) и крайне редко на шейном уровне (7,5%).

Грыжа представляет собой округлое и овальное выпячивание синюшного цвета или пигментированное. Кожа над грыжей истончена или изъязвлена. Может быть ликворе, что введет развитию подострого или хронического менингита.

Виды грыж: Менингоцеле, менингоградикулоцеле, миеломенингоцеле, миелоцистоцеле

Спинномозговые грыжи могут сочетаться с гидроцефалией, пороками развития нижних конечностей, врожденной косолапостью, вывихами, синдактилией, полидактилией.

Лечение грыж хирургическое. Оно проводится при сохранности функций спинного мозга и сохранности психического развития ребенка.



Микроцефалия

Микроцефалия – это уменьшение размеров черепа вследствие недоразвития мозга, сопровождающееся умственной отсталостью и неврологическими нарушениями. Составляет 20% олигофрении. Частота 1,6 на 1000 новорожденных.

Наследственная микроцефалия называется истинной. Одинаково часто встречается у мальчиков и девочек. Передается аутосомно-рецессивным и сцепленным с полом типом наследования. В родословной встречаются олигофрения и эпилепсия. Кровное родство встречается в 1/3 случаев.

Эмбриопатическая микроцефалия возникает при воздействии следующих неблагоприятных факторов в период беременности: инфекции (грипп, токсоплазмоз, краснуха), интоксикации (алкоголь, профессиональные вредности), нарушение витаминного баланса, гипоксия новорожденного.

Лечение микроцефалии включает стимулирующие препараты, седативные, противосудорожные, аминокислоты. Назначается массаж, лечебная физкультура, трудотерапия. Коррекционные мероприятия значительно улучшают социальную адаптацию таких детей.

Прогноз зависит от формы микроцефалии и степени умственной отсталости. Профилактика направлена на предупреждение воздействия вредных факторов в период беременности, контроль хронических заболеваний у беременных (сахарный диабет, тиреотоксикоз), предупреждение вирусных заболеваний.



Гидроцефалия

Гидроцефалия – это расширение желудочковых систем мозга и субарахноидальных пространств за счет избыточного количества ликвора. Другими словами это называется водянка мозга. Она развивается в результате увеличенной продукции ликвора (гиперсекреторная) или в результате нарушения ее всасывания (арезорбтивная). Частота гидроцефалии 0,2-4 на 1000 новорожденных. Врожденный стеноз водопровода мозга встречается в 30% случаев, пороки развития отверстий Мажанди и Люшка – в 2-4%.

Формы гидроцефалии: открытая (сообщающаяся), закрытая (окклюзионная), острая и хроническая.

Компенсированная форма гидроцефалии характеризуется отсутствием клинической симптоматики, нервно-психическое развитие ребенка не страдает. При декомпенсированной гидроцефалии появляются признаки неврологического и психического дефицита.

При гидроцефалии наблюдается увеличение окружности головы, нарушение пропорций головы и тела, расхождение швов. Лоб нависающий, высокий, лицевой скелет относительно мал, веки полуприкрыты. Кожа на лбу, веках и висках имеет выраженный сосудистый рисунок. При постукивании головы выявляется звук «треснувшего горшка». Череп может достигать в окружности до 80-100 см.

Дети, больные гидроцефалией, отстают в психическом развитии. Подвижность их ограничена, т.к. им трудно держать голову. В неврологическом статусе выявляются нистагм, атрофия зрительных нервов, приводящая к слепоте, спастически парезы, параличи. Нарушается трофика тканей, могут возникать пролежни. В то же время у отдельных субъектов могут быть развиты музыкальные, математические способности.

Лечение гидроцефалии включает препараты, снижающие внутричерепное давление (мочегонные), оказывающие противовоспалительное действие. При нарастающей гидроцефалии необходимо нейрохирургическое вмешательство.



Краниостеноз

- Этим термином обозначается преждевременное закрытие черепных швов, что ведет к ограничению объема черепа, его деформации и повышению внутричерепного давления. Частота заболевания 1 на 2000 новорожденных, у мальчиков в 2 раза чаще, чем у девочек.

Развивается краниостеноз в результате обменных нарушений, вызывающих усиленный остеогенез и развитие костей и оболочек в результате воспаления и рентгеновского облучения в первой половине беременности.

Преждевременное закрытие швов приводит к ограничению роста черепа в передне-заднем, верхнем направлении. Форма его получается остроконечная.

Проявляется краниостеноз повышенным внутричерепным давлением и нарушением венозного оттока из полости черепа.

Выделяют компенсированный и декомпенсированный краниостеноз.

На рентгенограмме швы черепа не видны, кости истончены, выражены пальцевые вдавления, внутренняя поверхность черепа имеет пятнистый рисунок.

Лечение хирургическое, направленное на увеличение объема полости черепа.



Анэнцефалия и гидранэнцефалия

Анэнцефалия – это полное отсутствие мозговых гемисфер, сочетающееся с дефектом костей черепа. Кости мозгового черепа полностью отсутствуют или представлены островками хрящевой ткани. Стволовые образования ствола также недоразвиты. Частота анэнцефалии 5-8 на 10 000 новорожденных. В 70-80% это мертворожденные младенцы. Продолжительность жизни не более 10 дней.

Гидранэнцефалия – это врожденный порок развития мозга, при котором большие полушария мозга отсутствуют и замещены полостью, заполненной жидкостью. Иногда имеются рудименты лобных и затылочных отделов коры. Частота 1 случай на 18000. Пузырь с водой покрыт мягкими тканями. С рождения отмечаются судороги. Выявляются грубые моторные и психические нарушения. Дети умирают в первые 3-4 месяца жизни.

В профилактике данных состояний важно до рождения ребенка определить, имеется ли многоводие, при котором количество околоплодной жидкости превышает норму в 8-10 раз, уменьшено количество эстрогенов в моче беременных, увеличено содержание альфа-фетопротеина в амниотической жидкости.



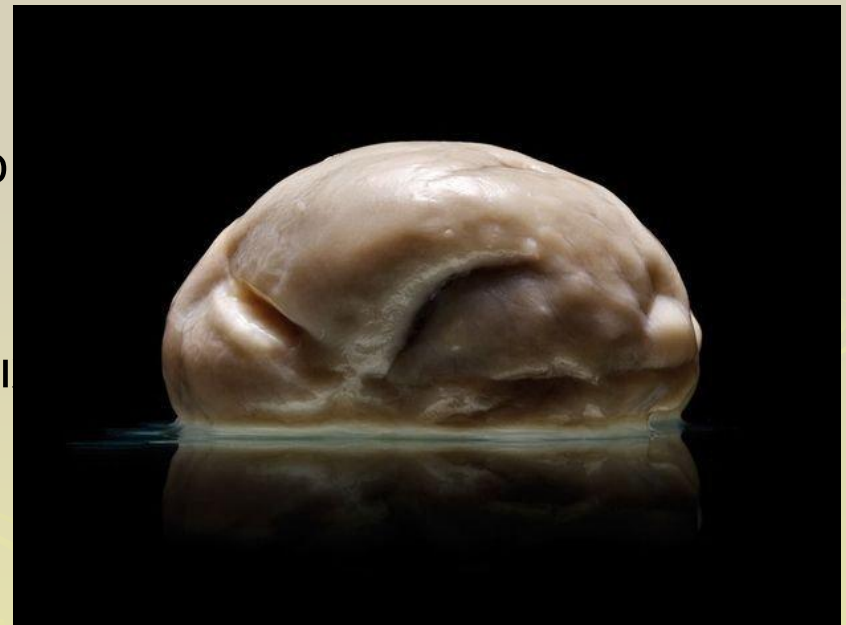
Гипертелоризм

- Этим термином обозначается чрезмерно широкое расстояние между орбитами из-за диспропорционального увеличения крыльев основной кости.
- Глаза широко расставлены, расстояние между зрачками значительно больше нормы. Переносица широкая, вдавленная. Может быть западение глазных яблок и сходящееся косоглазие.
- Может быть атрофия дисков зрительных нервов из-за деформации орбит.



Агирия

- **Агирия** — дефект развития в виде слабой выраженности извилин коры головного мозга вследствие нарушения миграции нейробластов в эмбриогенезе либо отсутствия извилин.
- Агирия типа I — основное проявление синдромов Миллера–Дикера и Нормана–Робертса.
- Агирия типа II (кортикальная дисплазия) — нарушение цитоархитектоники с облитерацией субарахноидального пространства эктопической нейроглиальной тканью и гидроцефалией — компонент синдрома Уокера–Варбурга, врождённой мышечной дистрофии Фукуяма и некоторых других семейных синдромов.



Олигогирия с пахигирией

- олигогирия – отсутствие отдельных извилин мозга
- *олигогирия с пахигирией* (малое количество утолщенных извилин)
Нарушения дифференцировки коры, сопровождаются упрощением гистологического строения коры.
- У детей с такими пороками выявляются грубая олигофрения и нарушение многих рефлексов. Большинство детей умирают в течение первого года жизни.



Прозэнцефалия

Прозэнцефалия - это группа пороков развития головного мозга на разных стадиях развития переднего мозгового пузыря.

Различают три ее вида:

собственно прозэнцефалия (большой мозг разделен на два полушария, однако в глубине продольной щели они соединены пластинкой мозгового вещества);

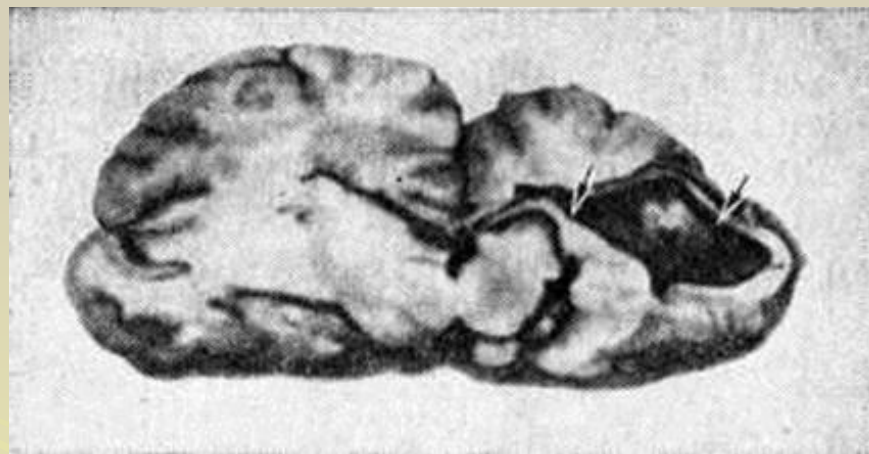
алобарная прозэнцефалия (большой мозг не разделен в области лобных долей);

голопрозэнцефалия (большой мозг имеет вид полусферы с единственной открытой вентрикулярной полостью).

Частота 1 на 15 - 16 тысяч родившихся. Обычно сочетается с другими пороками развития нервной системы, часто с пороками развития лица.

Порок может быть результатом трисомий, частичных моносомий, в изолированном виде и следствием генных мутаций с рецессивным или доминантным типом наследования.

Клинические проявления и витальный прогноз зависят от тяжести поражения ЦНС и сочетанных пороков.



Рахисхиз или платиневрия

Полный рахисхиз - расщелина позвонков с дефектом мозговых оболочек и мягких покровов (порок спинного мозга, связан с отсутствием замыкания нервной трубки). Грыжевидного выпячивания при этом пороке нет. Спинальный мозг лежит в области дефекта открыто и имеет вид деформированной тонкой пластинки или желоба. Тела позвонков вентральной части расщелины могут срастаться и образовывать костный выступ. Нередко при этом имеются пороки других позвонков и ребер. Известны тотальные и субтотальные формы, затрагивающие почти все позвонки. Обычно такое нарушение сочетается с анэнцефалией.

