

ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ  
ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ  
"ПЕТРОЗАВОДСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ УНИВЕРСИТЕТ«

Научно-исследовательская работа  
Тема: Врожденные пороки ЦНС плода

Работу выполнила студентка 771305  
группы Бырдина Ю.А.  
Научный руководитель к.м.н. Морозова В.В.

Петрозаводск  
2022

# Актуальность проблемы

- В настоящее время идет увеличение числа тяжелых аномалий, врожденных пороков развития плода. За частую из-за которых происходит прерывание беременности по медицинским показаниям

# Цели и задачи

- Целью работы является изучение частоты возникновения пороков развития ЦНС плода у беременных женщин в Республике Карелия.
- Задачи работы:
  - Изучить протоколы вскрытия плодов (индуцированных и выкидышей)
  - Определить отдельные нозологические формы (какие пороки встречаются чаще)
  - Провести статистический анализ полученных данных
  - Сравнить полученные результаты с литературными
  - На основе данных разработать факторы риска

# Методы и материалы исследования

- Мною были изучены протоколы вскрытия плодов за последние 5 лет. Всего было просмотрено 400 проколов, из них пороков ЦНС- 66

# Историческая справка

- Врожденные пороки развития ЦНС начали подробно описываться лишь ко второй половине XIX в.
- Со второй половины XX века отмечается значительное учащение пороков развития, особенно в развитых странах. Это связано с очень многими факторами, как: экология, питание, социальный фактор, учащение внутриутробных инфекции, стрессовый фактор, также и несколько фактором в совокупности.
- По статистике в большинстве стран мира наблюдается, снижение детской смертности, но, несмотря на это идет рост количества врожденных пороков развития. Изучения развития врожденных пороков развития (ВПР) центральной нервной системы у плода обусловлена ее распространенностью. Так частота ВПР составляет от 1.5% до 3 %, ВПР ЦНС 28,9% среди всех пороков, а удельный вес в структуре перинатальной и младенческой смертности - 25-26%.

# Врожденные пороки развития конечного мозга

*Пороки конечного мозга в результате несмыкания нервной трубки-  
дизрафии краниальной области*

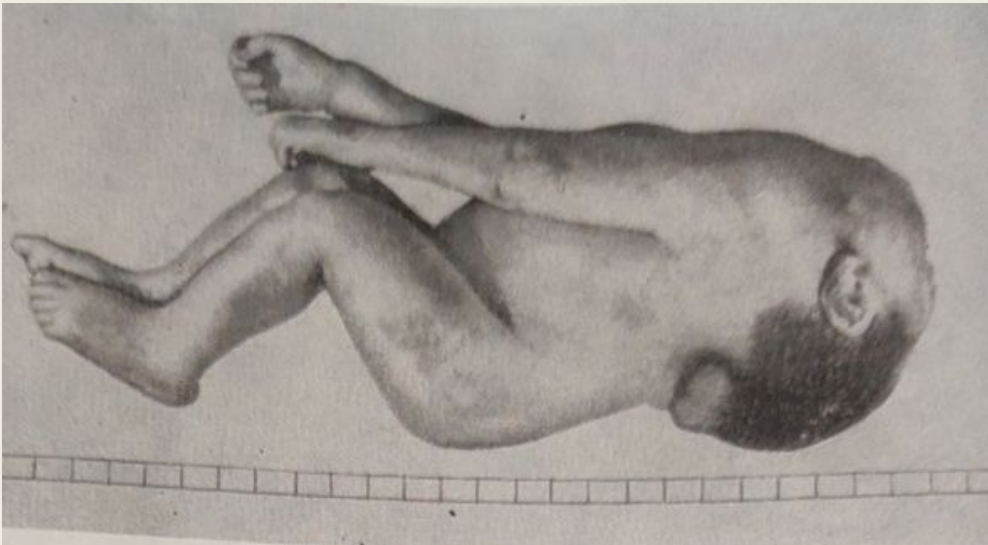
- Анэнцефалия.

Отсутствие большого мозга, костей свода черепа и мягких тканей. В патогенезе этого порока лежит незакрытие нервной трубки и реже ее разрыв.



- Экзэнцефалия.  
Отсутствие костей свода черепа (акrania)  
и мягких покровов головы.

- Иниоцефалия- отсутствие части или всей затылочной кости со значительным расширением большого затылочного отверстия. Иниоцефалия всегда сочетается с шейным лордозом, различными формами спинального



- Менингоцеле- грыжевой мешок представлен твердой мозговой оболочкой и кожей, а его содержимым является спинномозговая грыжа



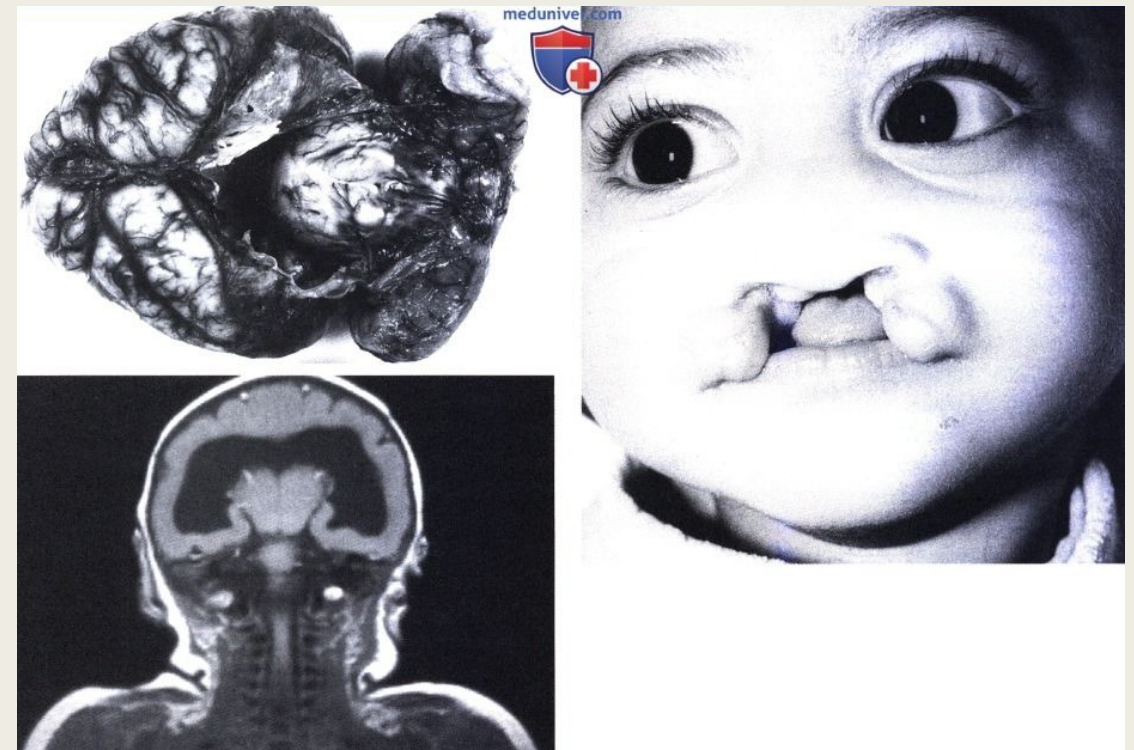
- Аплазия (агенезия) мозолистого тела- частичное или полное отсутствие основной основной комиссуральной спайки, в результате чего вентрикулярная система в области 3 желудочка остается открытой.



- Менингоэнцефалоцеле- в грыжевой мешок выпячивается тот или иной отдел головного мозга в зависимости от локализации костного дефекта.

## *Пороки конечного мозга в результате его неразделения*

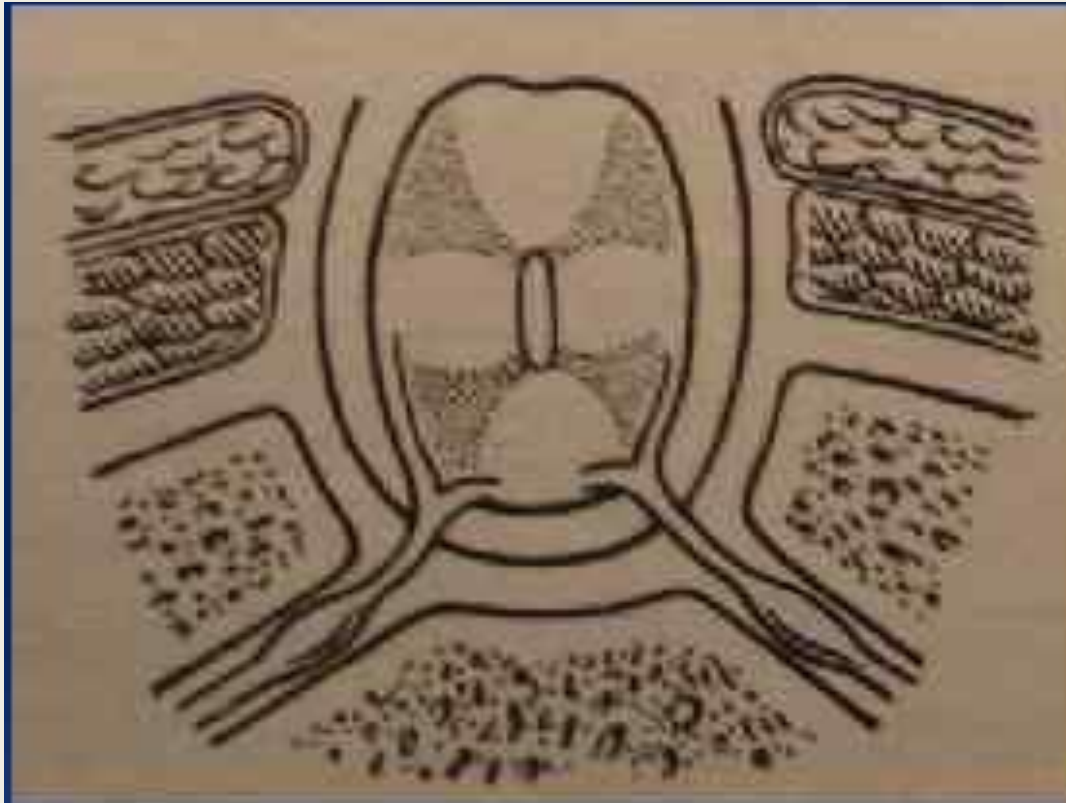
- Прозэнцефалия- недостаточное разделение переднего мозгового пузыря на большие полушария. В ряде случаев мозолистое тело отсутствует, а большие полушария разделены лишь в задних отделах
- Голопрозэнцефалия- конечный мозг не разделен и представлен полусферой. Страдает промежуточный мозг, так как базальные ядерные группы также частично или полностью не разделены и смещены в каудальном направлении





## *Пороки развития спинного мозга и позвоночника*

- ❑ Полный рахисхиз- расщелина позвонков с дефектом мозговых оболочек и мягких покровов.



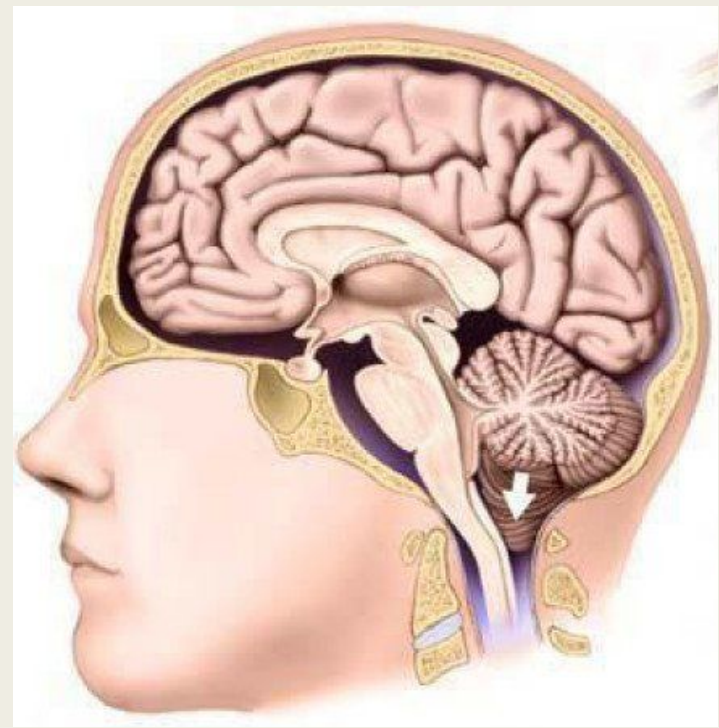
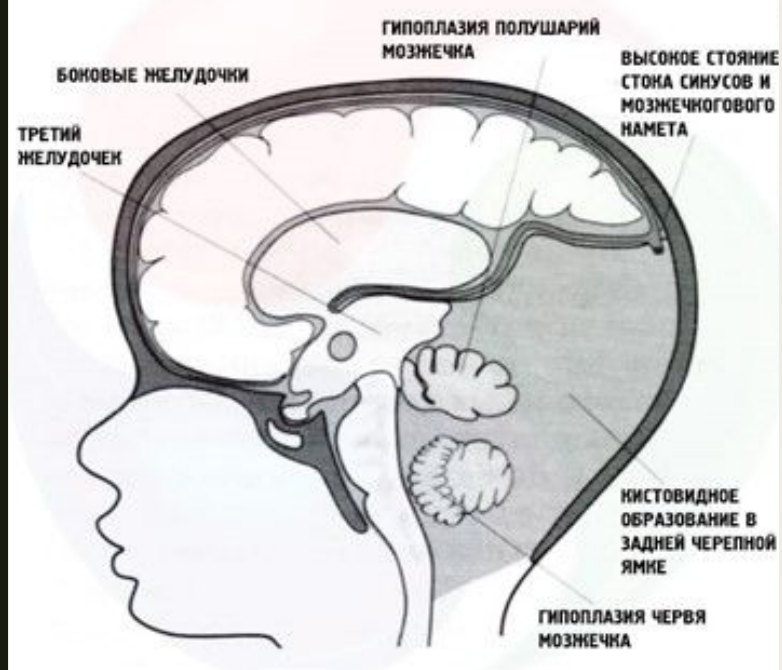
## *Пороки конечного мозга, являющиеся следствием нарушения миграции и дифференцировки нервных клеток.*

- ❑ Лиссэнцефалия (агирия)- отсутствие в больших полушариях борозд и извилин.



## Пороки развития вентрикулярной системы и субарахноидального пространства

- ❑ Порок Денди-Уокера - атрезия отверстий Лушки и Мажанди обычно сопровождается развитием этого порока. Триада морфологических признаков: 1. Внутренняя гидроцефалия, 2. Частичной или полной аплазией червя мозжечка и 3. Кистозным



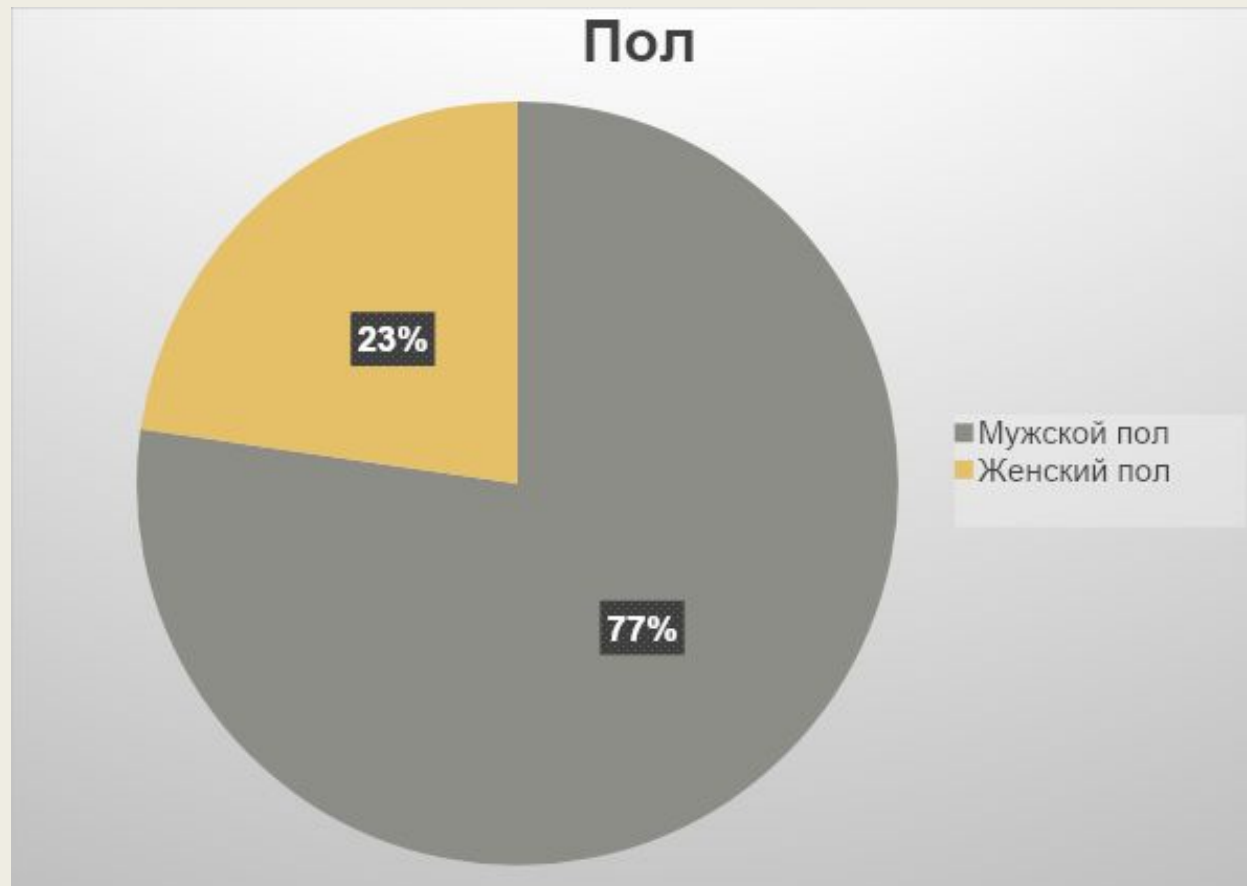
- ❑ Гидроцефалия (врожденная водянка головного мозга) - чрезмерное накопление в вентрикулярной системе или субарахноидальном пространстве спинномозговой жидкости, сопровождающееся атрофией МОЗГО

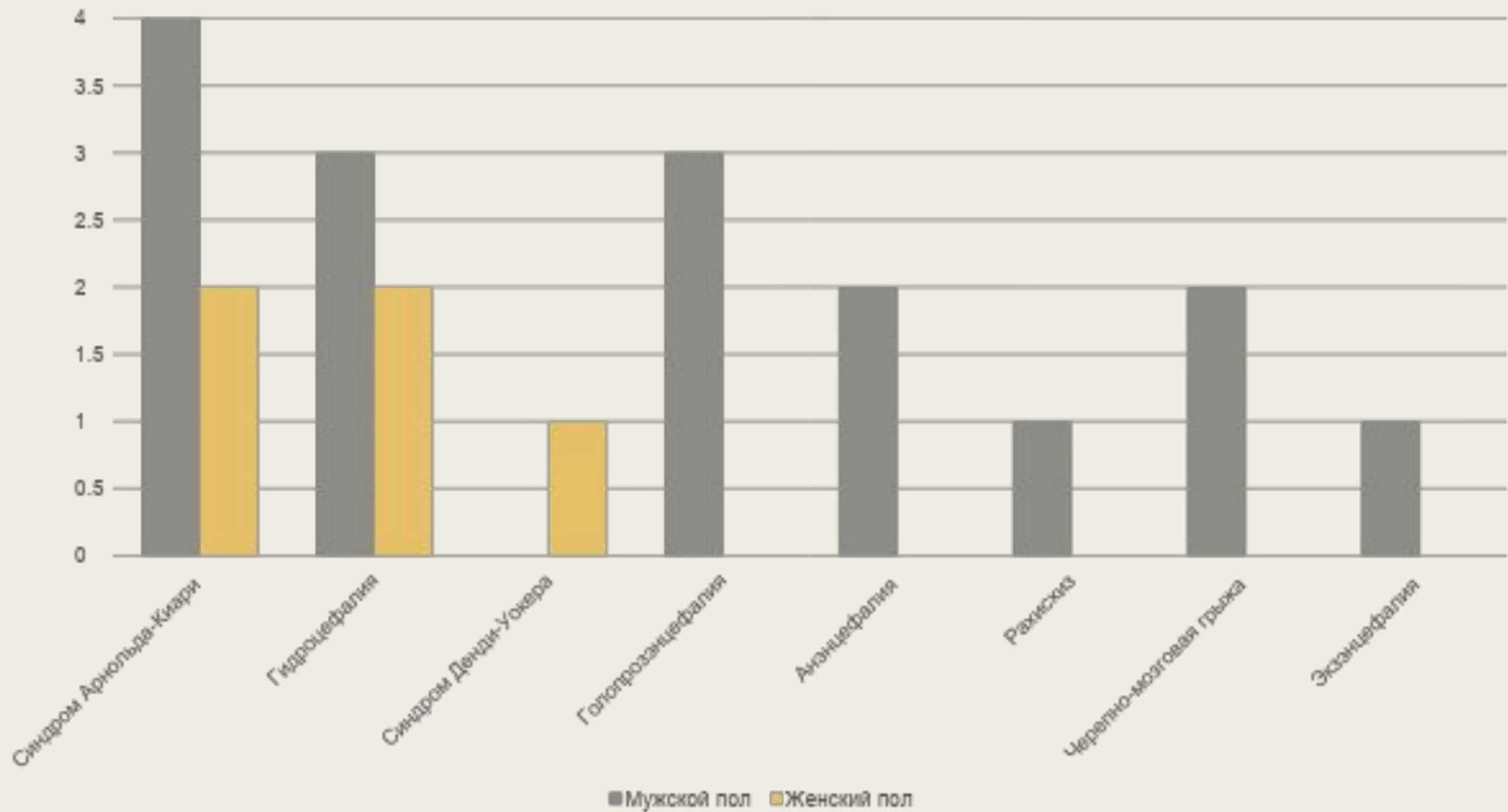


- ❑ Порок Арнольда-Киари представляет собой вклинение в большое затылочной отверстие продолговатого мозга и миндалин мозжечка

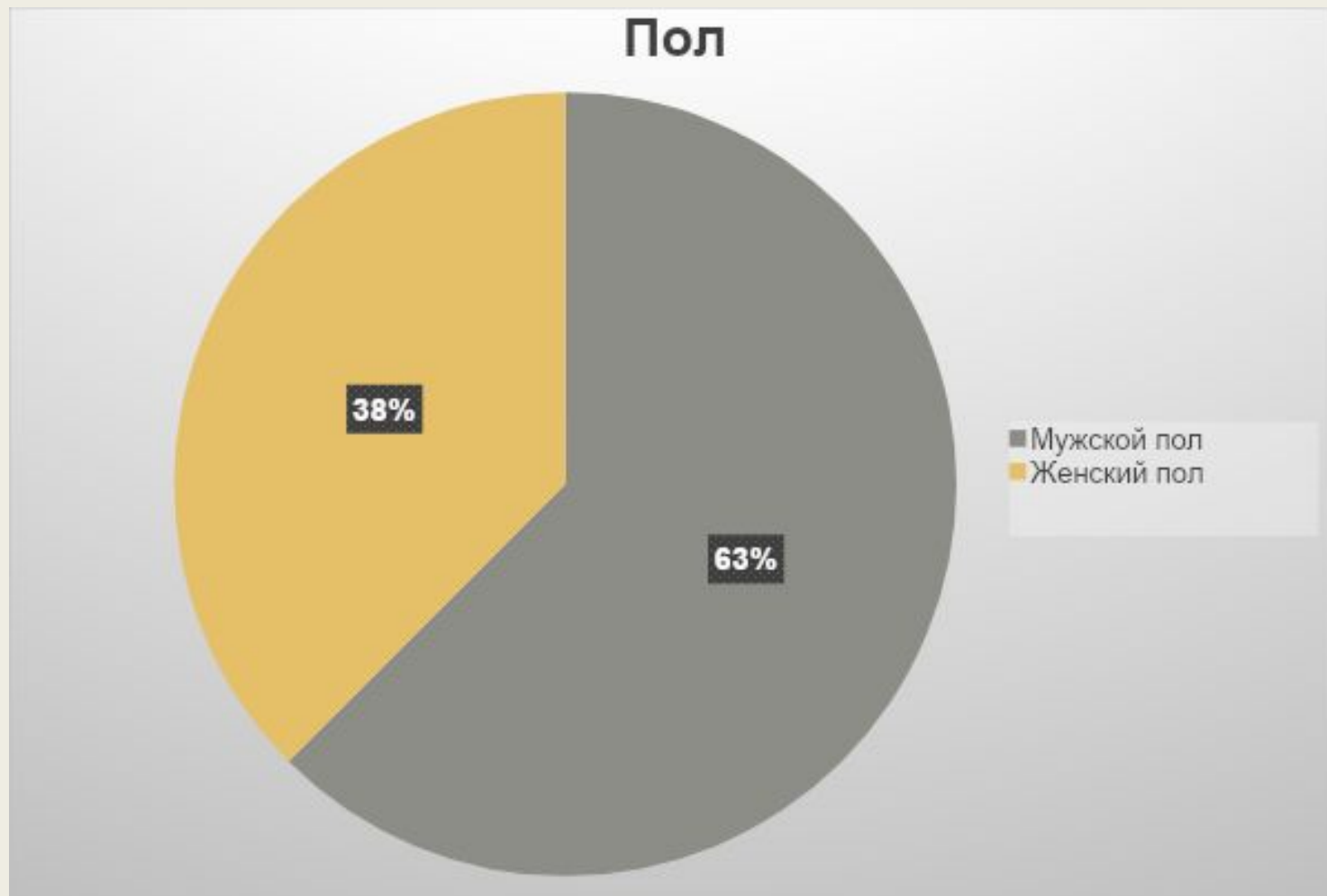
# Статистика за последние 5 лет

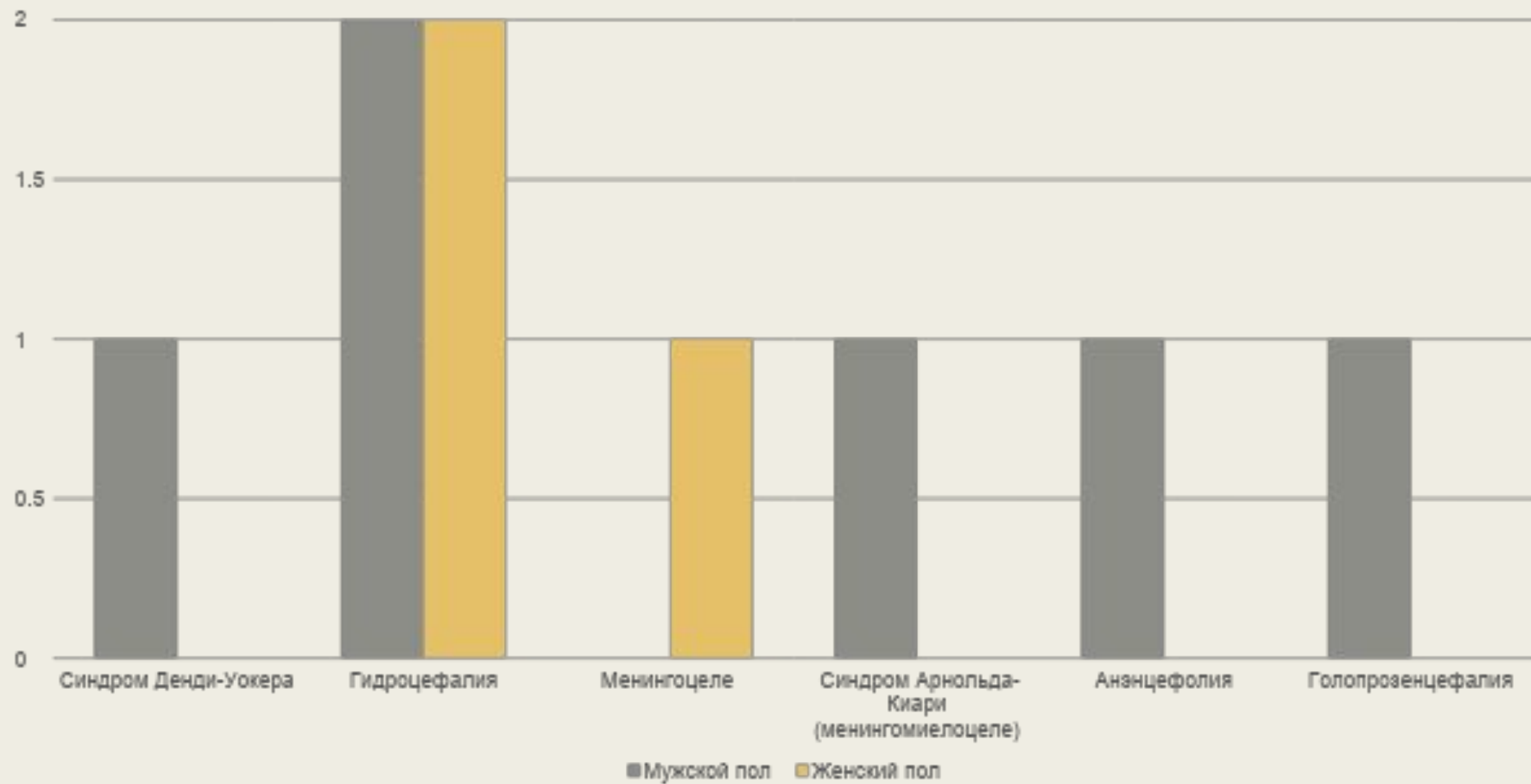
2017 год



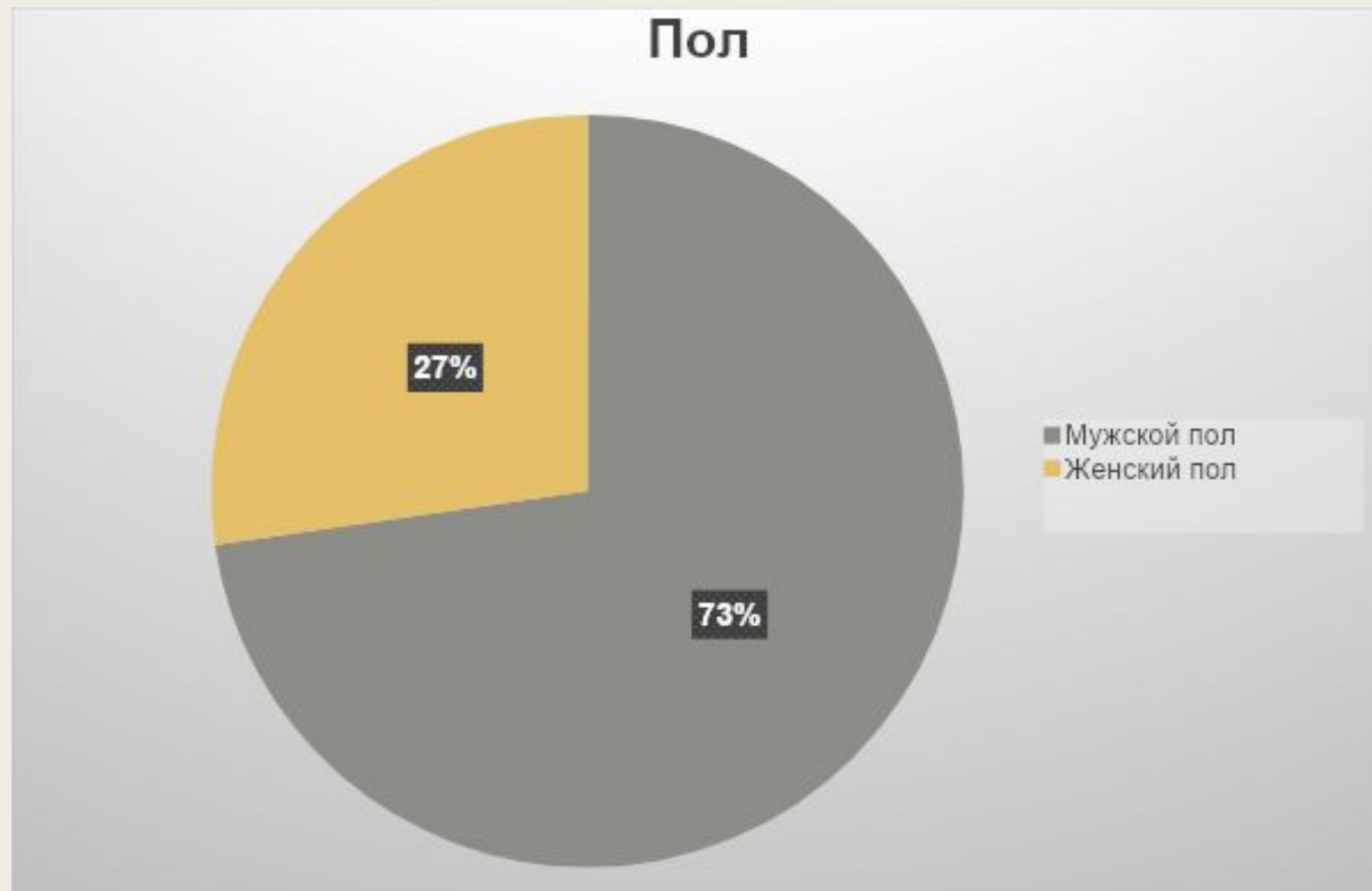


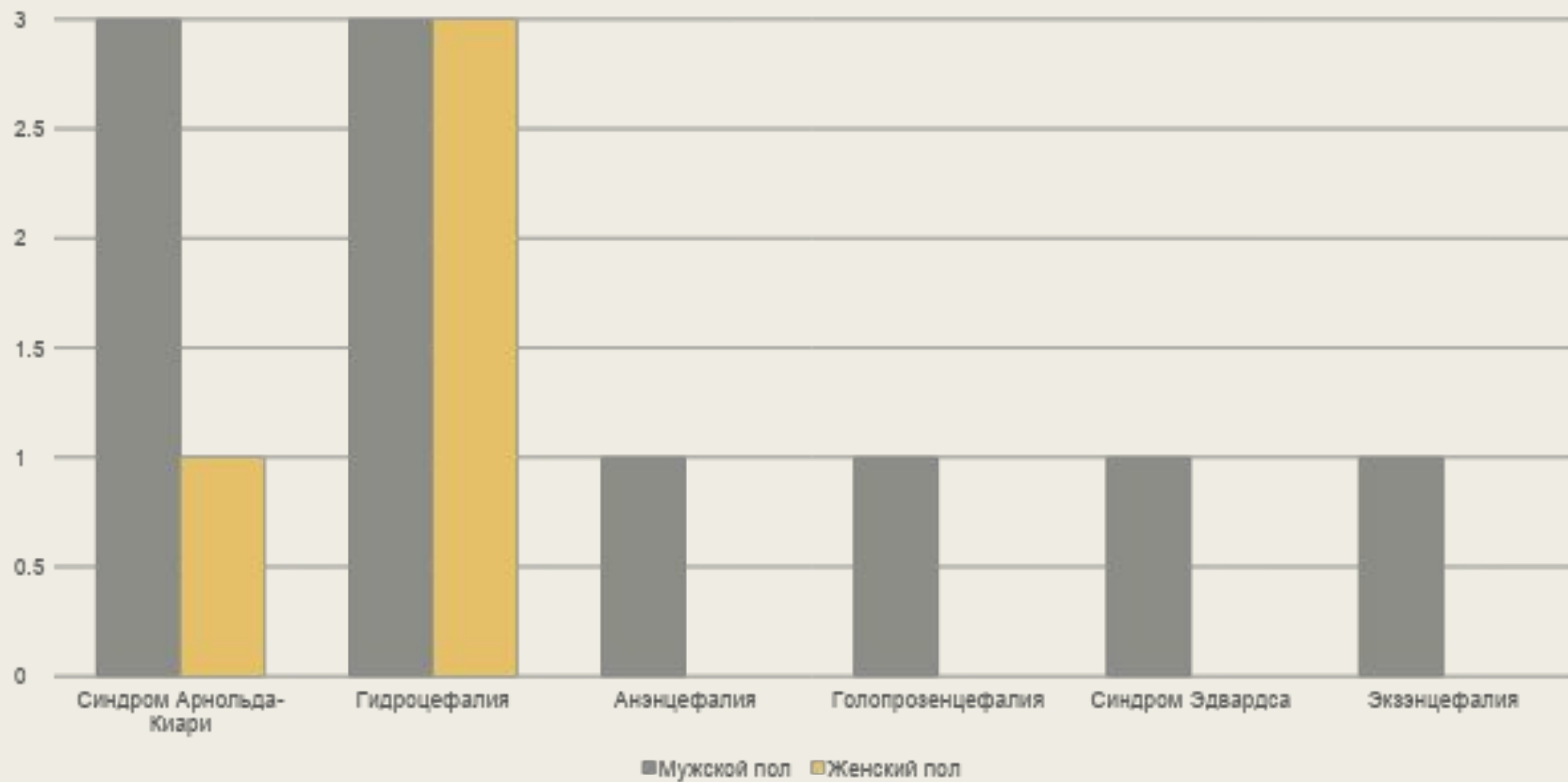
# 2018 год





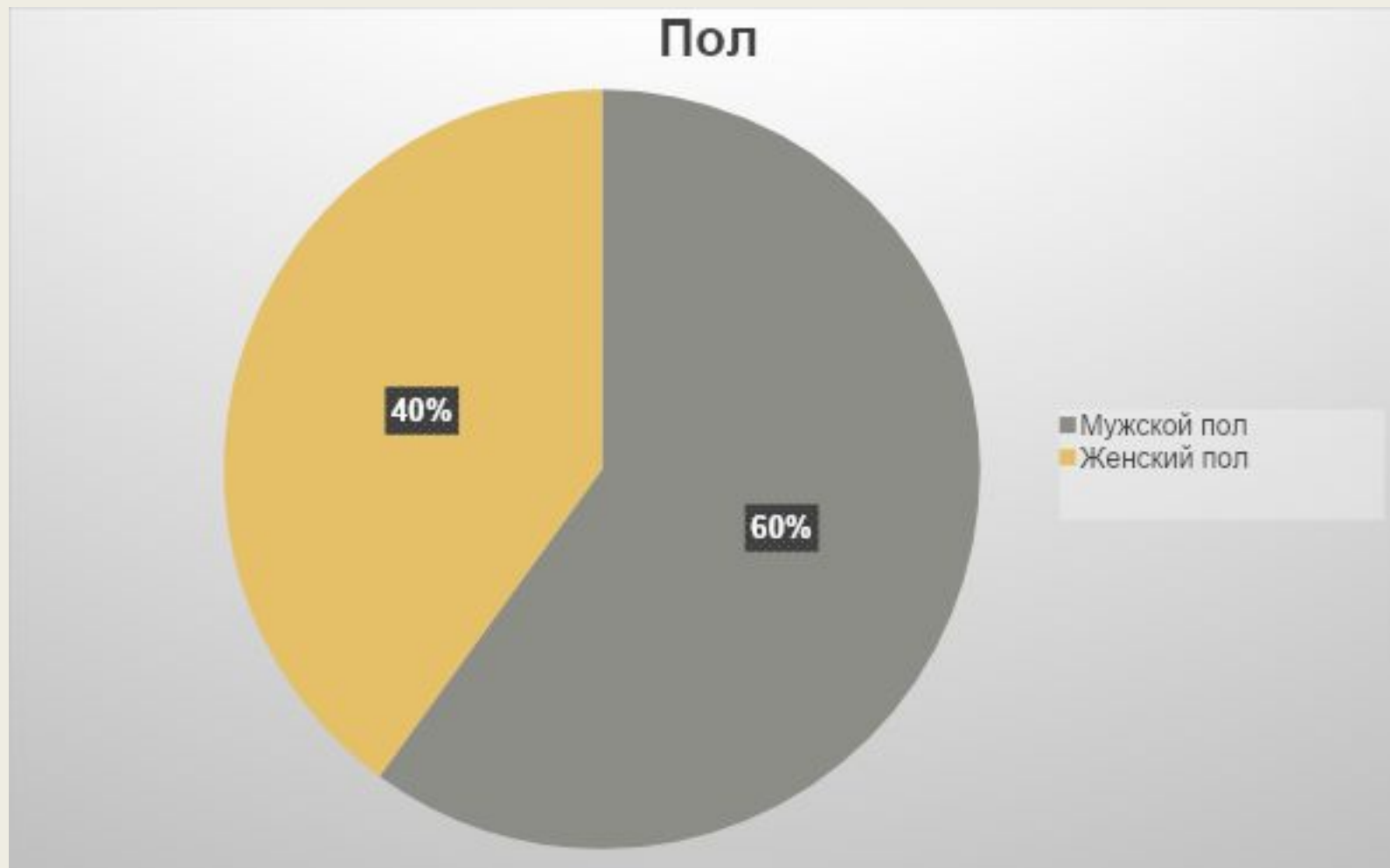
# 2019 год

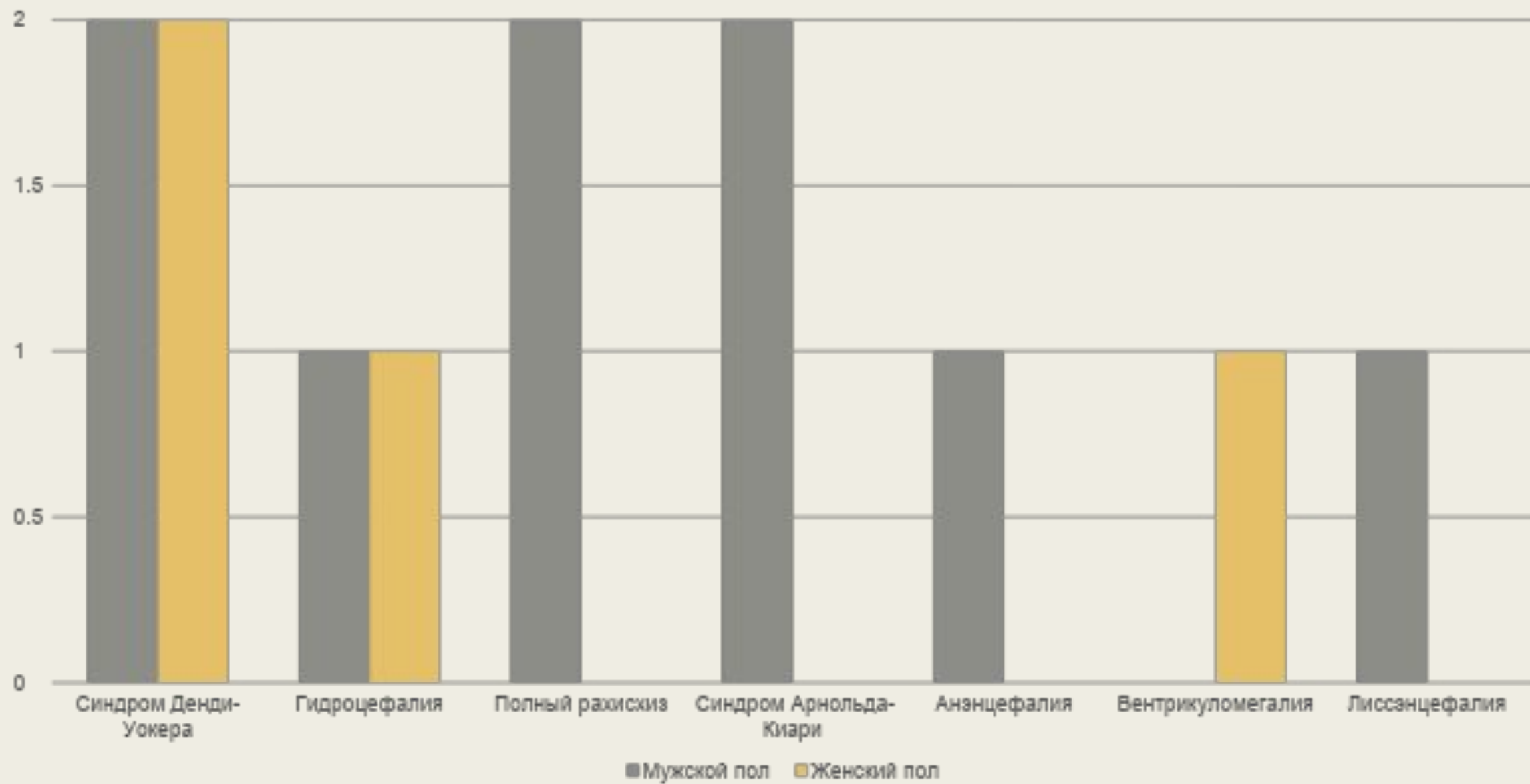




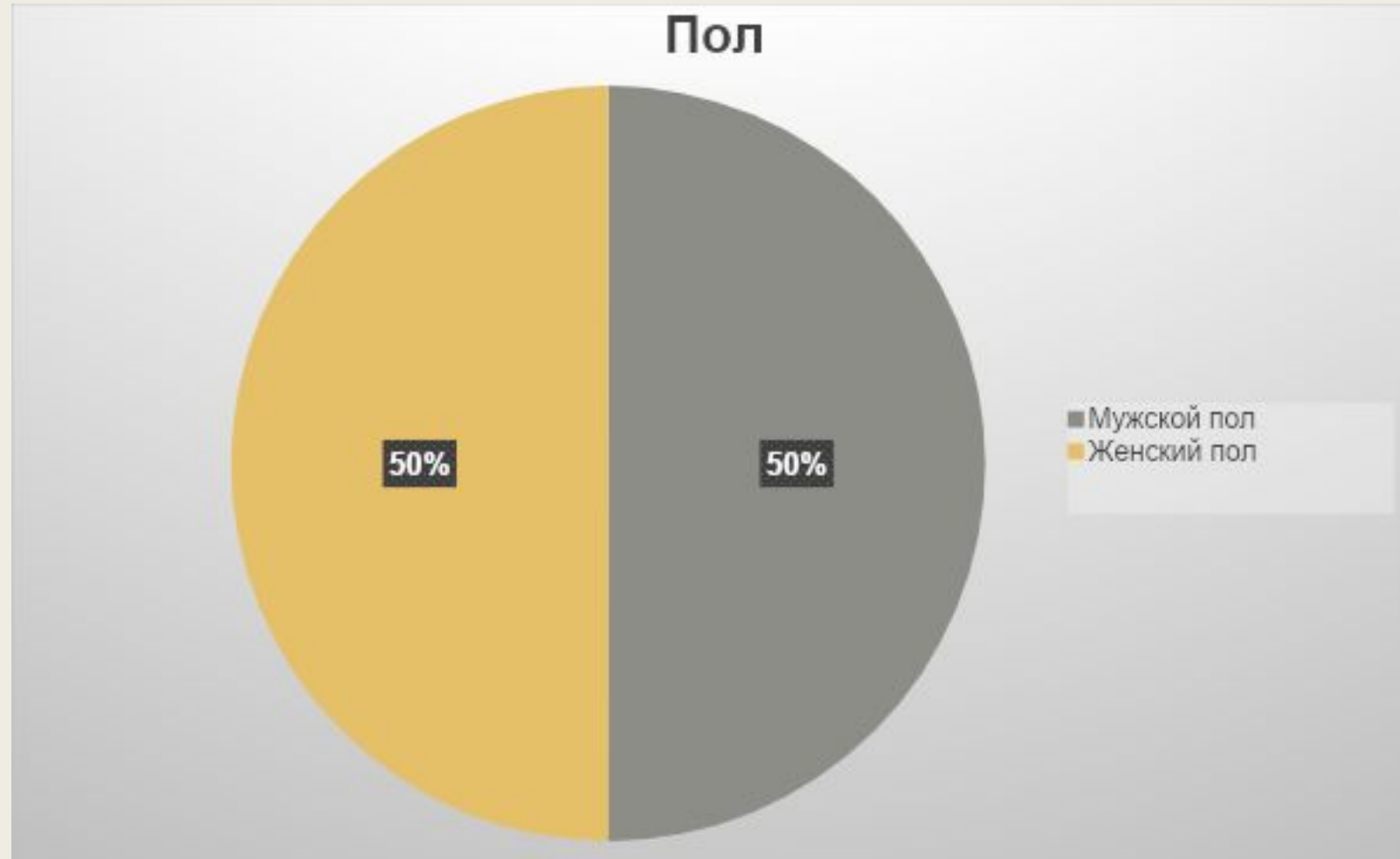


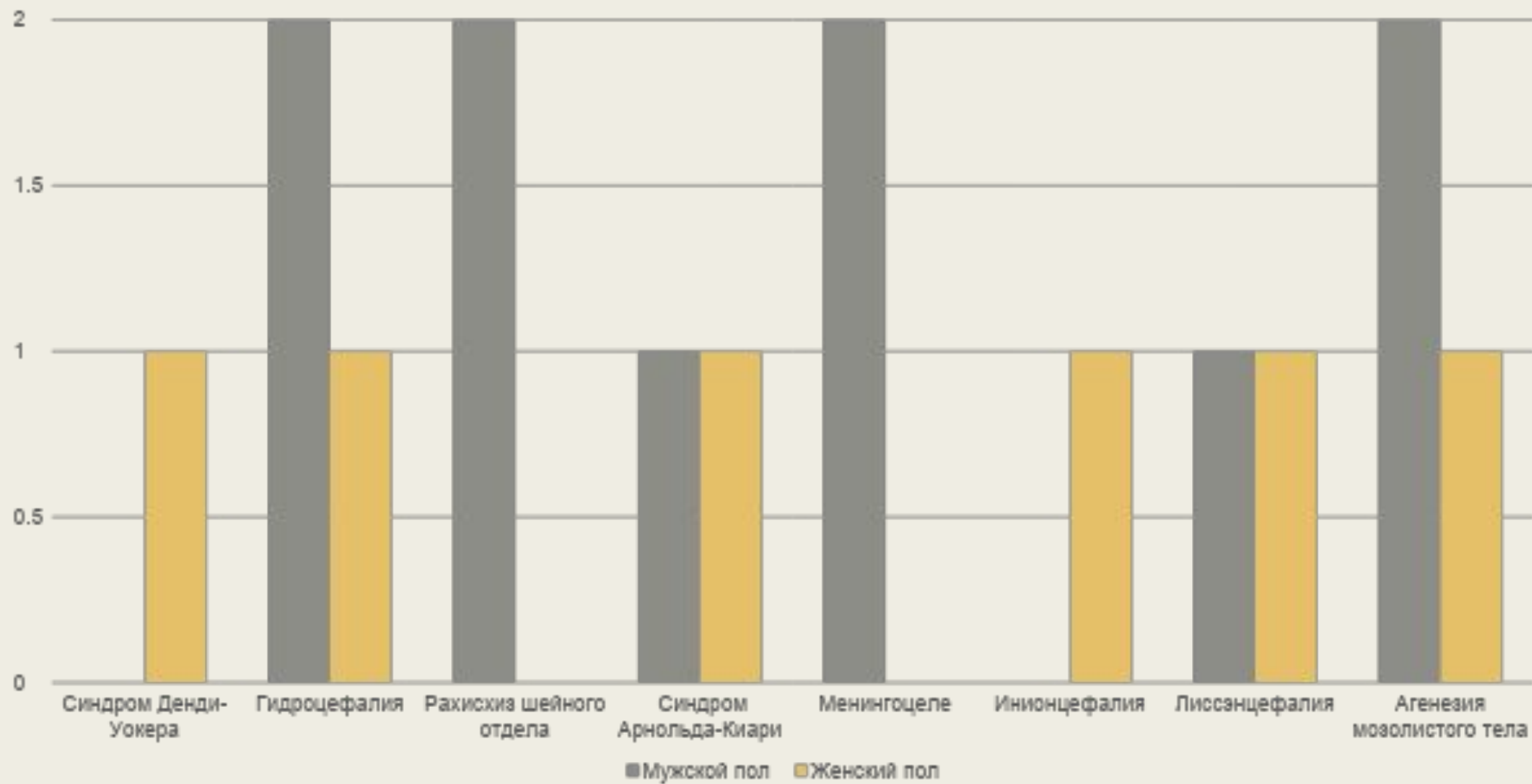
2020 год



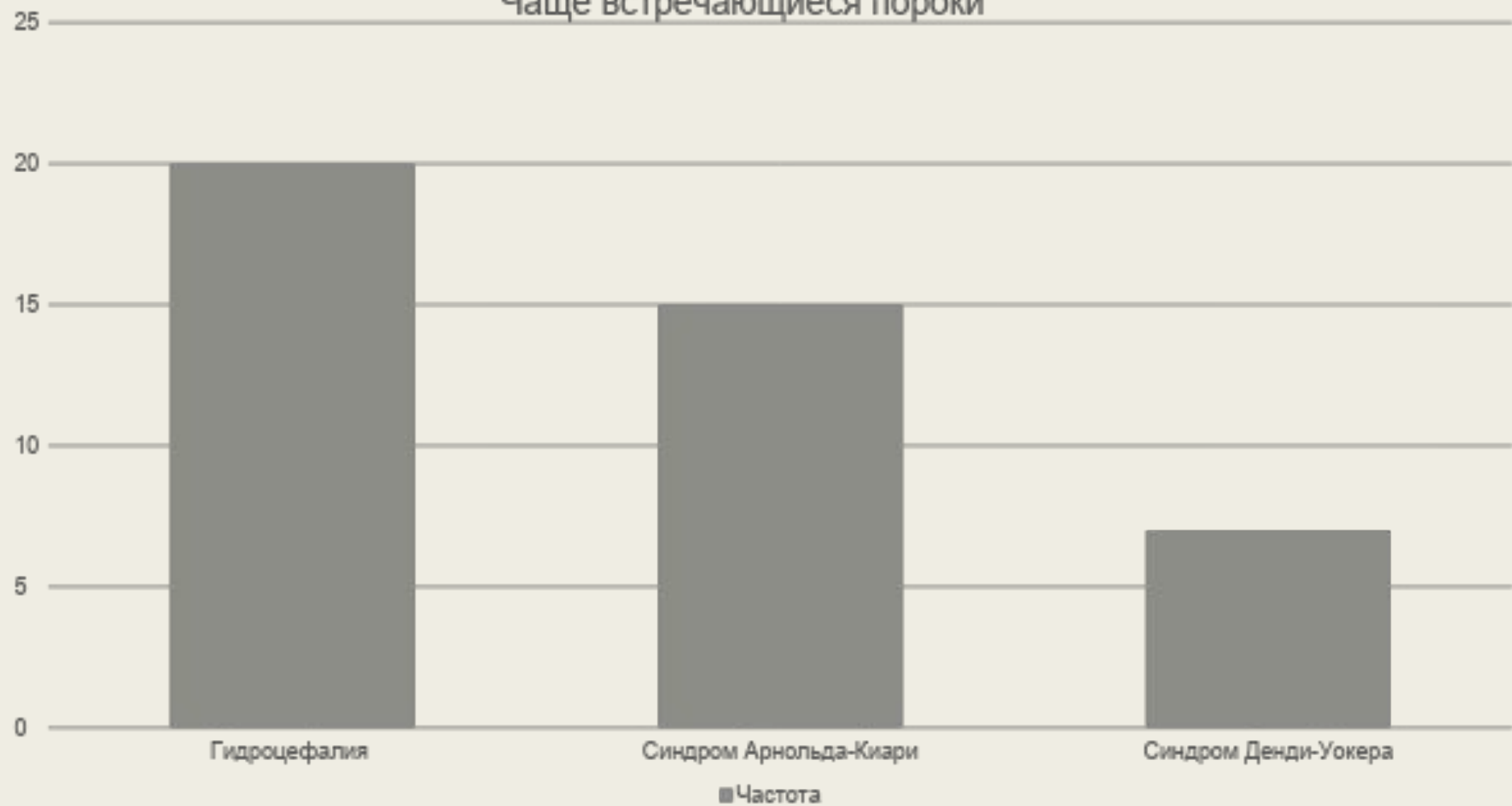


# 2021 год

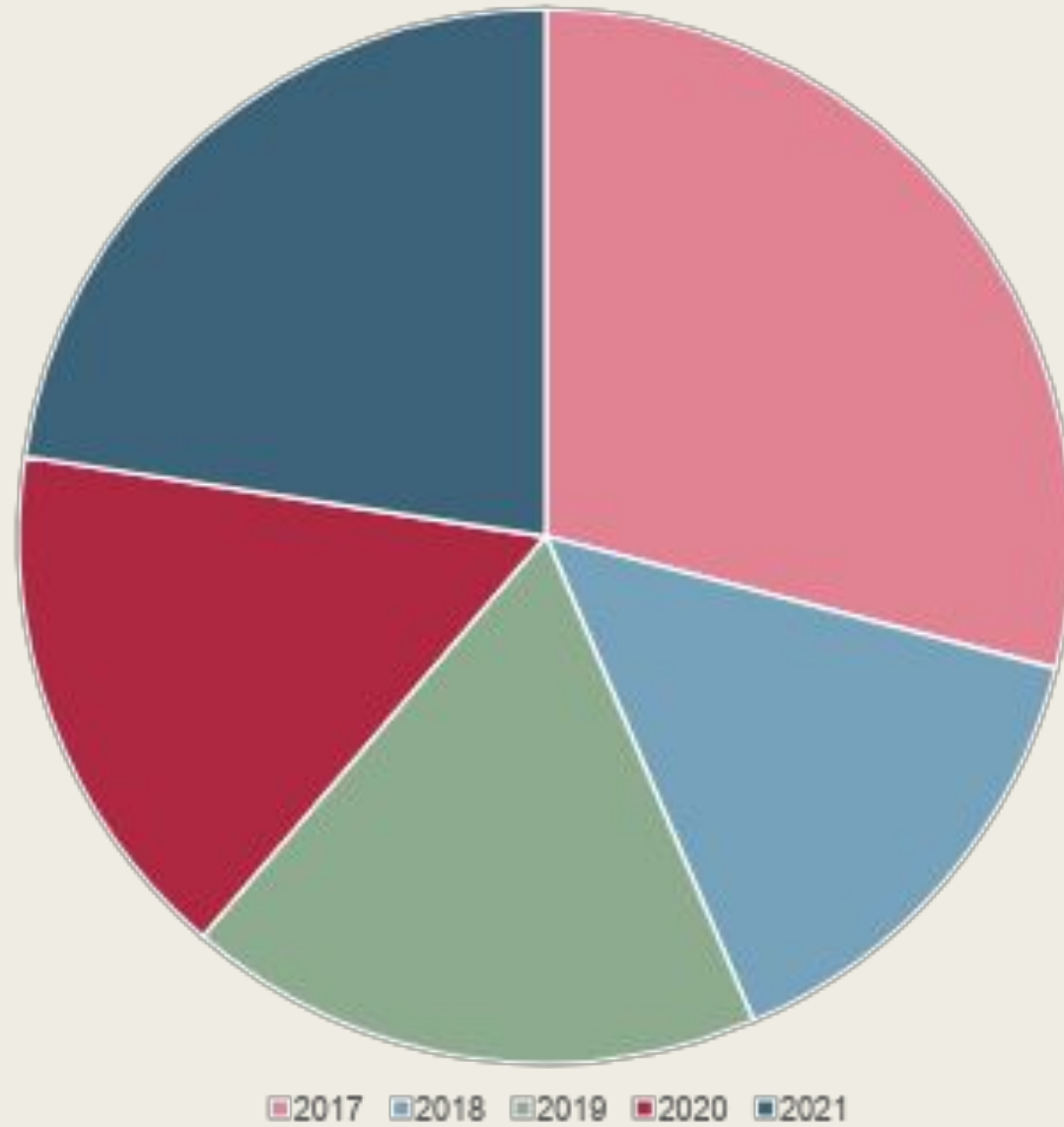


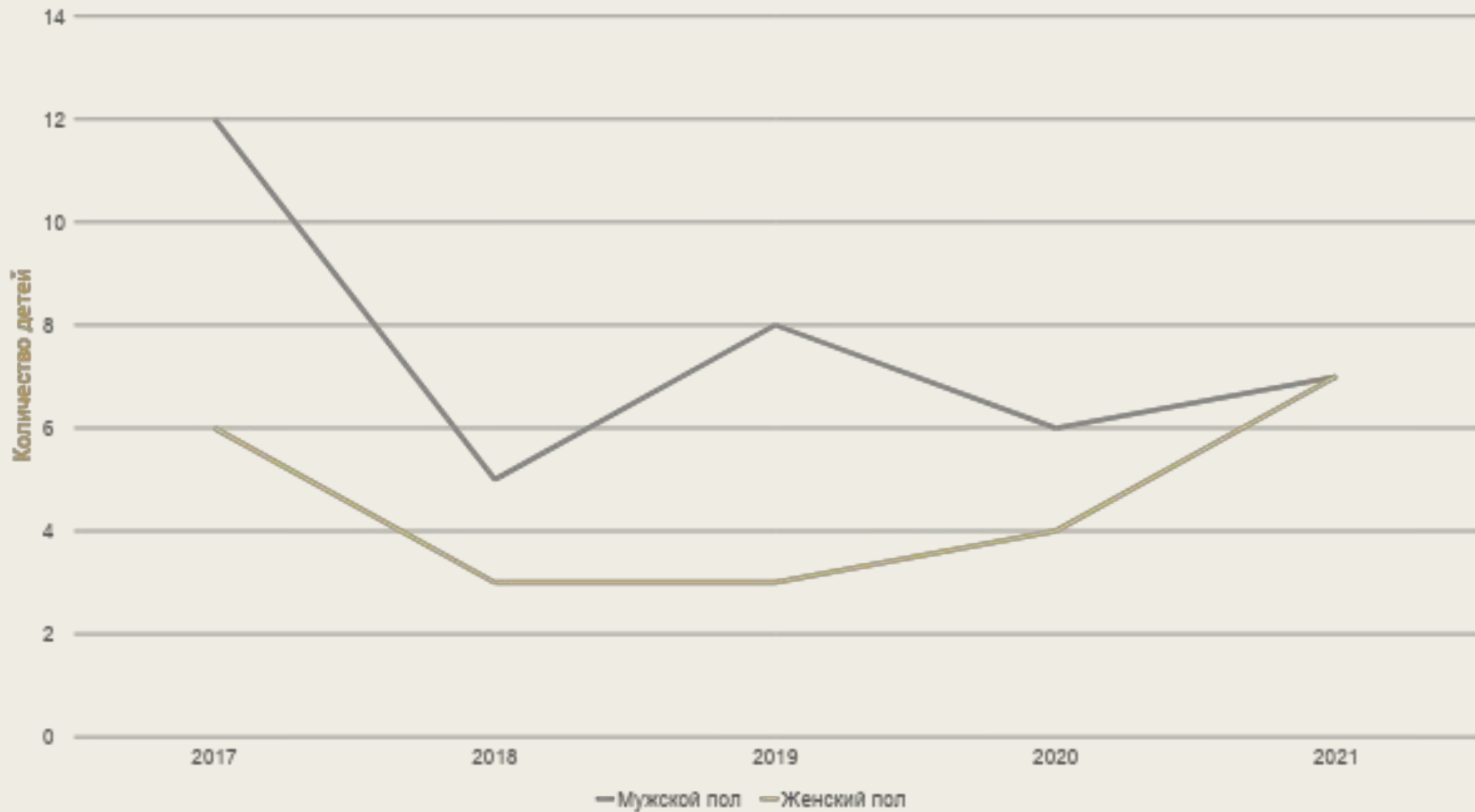


## Чаще встречающиеся пороки



Общая статистика по количеству пороков ЦНС у плодов за последние 5 лет





# Факторы риска развития

- Большинство врожденных пороков ЦНС является следствием нарушения одного или нескольких основных процессов эмбриогенеза: слияния нервной трубки, ее разделения в краниальном отделе и миграции нервных клеточных элементов с их последующей дифференцировкой.
- Это положение в полной мере относится к конечному мозгу и в меньшей мере - к стволовым отделам, так как структурные нарушения последних в ряде случаев могут явиться непосредственным результатом повреждения конечного мозга.



# Сравнение с литературными данными

- Врожденные пороки развития центральной нервной системы, формирующиеся в период раннего онтогенеза - дорсальной индукции, получили название дефектов нервной трубки (ДНТ). ДНТ являются результатом нарушения закрытия нервной трубки в ранние сроки беременности - 3-4 недели гестации. К данной категории врожденных пороков относятся *spina bifida*, анэнцефалия, энцефалоцеле. ДНТ являются одной из ведущих причин перинатальной и младенческой смертности, детской заболеваемости и инвалидности. По данным регистра врожденных пороков развития в Свердловской области за 2012 год диагностировано 180 случаев ДНТ. Большинство из них обнаружено методом пренатальной ультразвуковой диагностики в сроке 12-14 недель беременности.

Информация взята из научной статьи «МОНИТОРИНГ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ РАЗВИТИЯ ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ НА ТЕРРИТОРИИ СВЕРДЛОВСКОЙ ОБЛАСТИ ЗА 2012 ГОД»

# Вывод

- Фактором риска развития врожденных пороков ЦНС плода является мужской пол. Поэтому необходимо более пристально следить за беременностью.
- Наиболее частым пороком ЦНС плода является гидроцефалия