

Врожденные пороки ГОЛОВНОГО МОЗГА

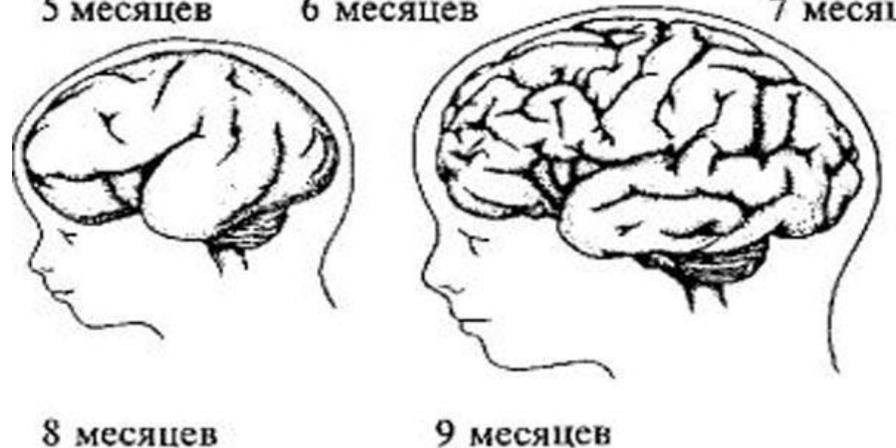
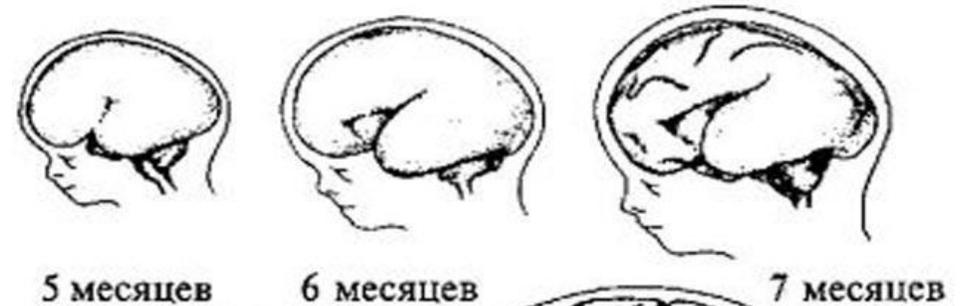
Ширан Валерия 252 группа

СПБГПМУ Кафедра Оперативной Хирургии и
Топографической Анатомии имени проф. Ф.И. Валькера

Пороки развития головного мозга

- Формирование нервной системы и головного мозга, в частности, начинается уже с первых недель беременности и продолжается до ее конца. На протяжении всего срока вынашивания на организм матери и плода могут воздействовать разные неблагоприятные факторы. Под их действием возникают различные нарушения и пороки развития. Так как этот орган содержит центры, отвечающие за жизненно важные функции, то последствия такой патологии могут быть очень серьезными.

Причинами пороков развития являются следующие факторы:



Эндогенные	Экзогенные
генетические аномалии	Физические факторы
наличие вредных привычек у матери	Механические факторы
прием определенных групп лекарств	Химические факторы
внутриутробные инфекции	Биологические факторы

Механизм формирования патологий

- Сбой может произойти на любом этапе формирования ЦНС.
- При возникновении в первые два триместра беременности, они могут привести к уменьшению числа нейронов, патологиям дифференцировки, гипоплазии разных отделов мозга.
- Далее возможно поражение и гибель уже сформированного вещества.

Виды пороков развития головного мозга

- микро- и макроцефалия — уменьшение и увеличение размеров и массы головного мозга, соответственно;
- анэнцефалия — его полное отсутствие;
- агирия — отсутствие извилин коры больших полушарий;
- голопрозэнцефалия — отсутствие центральной борозды, которая делит головной мозг на два полушария;
- недоразвитие мозолистого тела.

Данные нарушения сопровождаются различными расстройствами психоэмоциональной сферы, речи, двигательных функций, в тяжелых случаях могут приводить к смерти. Одни расстройства хорошо поддаются коррекции, а другие остаются с пациентом на всю жизнь.

Голопрозэнцефал ия

диагностируется при отсутствии разделения между полушариями.

Они выглядят, как единая полусфера, причем боковые желудочки представляют собой слитную полость.

Такая патология сопровождается тяжелыми соматическими пороками и дисплазиями лицевого черепа.

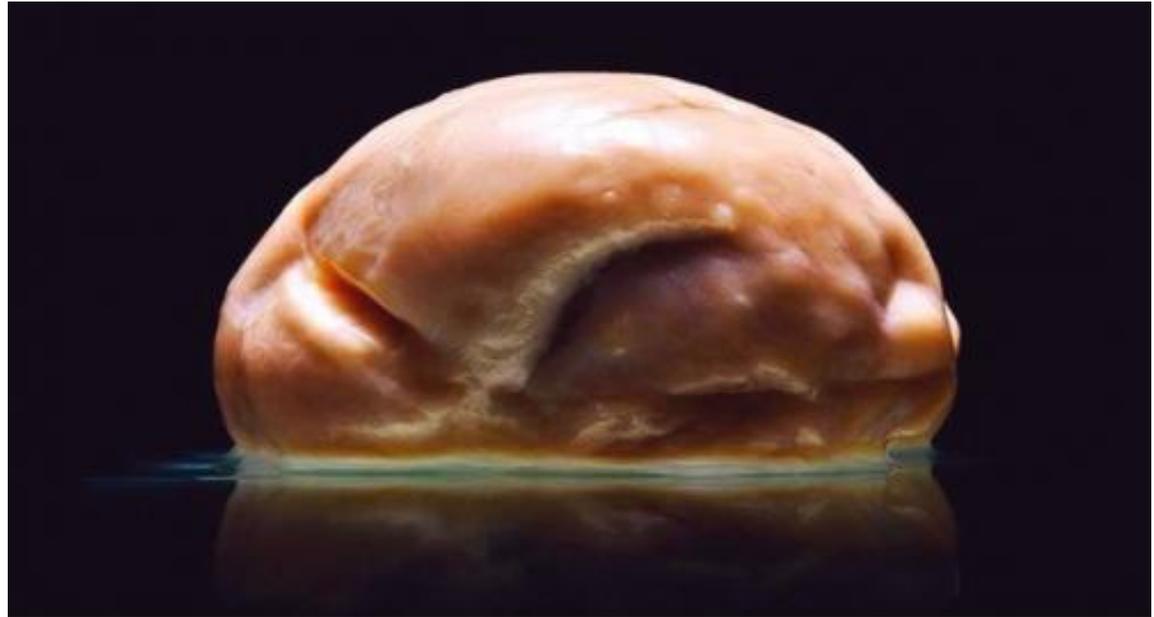
Высока вероятность мертворождения или гибели младенца в первые сутки жизни.



(Проявление алобарной голопрозэнцефалии)

АГИРИЯ

Агирия - дефект развития в виде слабой выраженности извилин коры головного мозга вследствие нарушения миграции нейробластов в эмбриогенезе

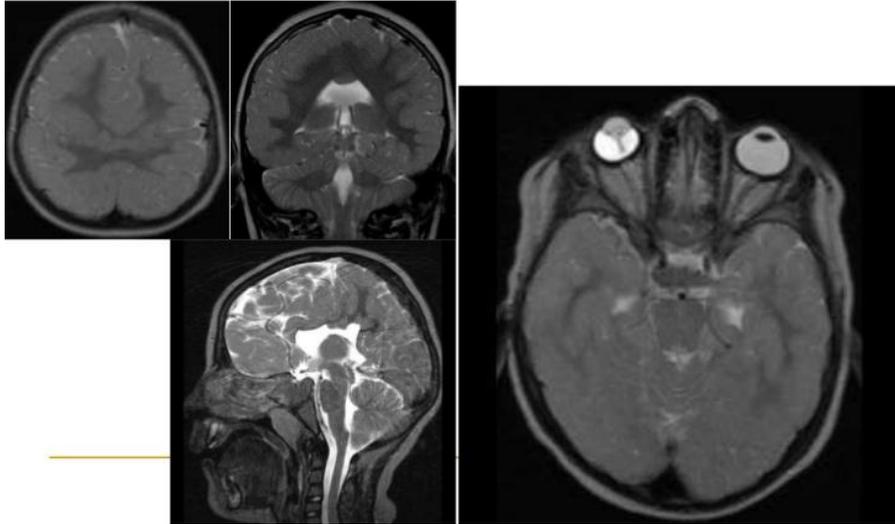


Энцефалоцеле -

выпячивание мозговых оболочек и тканей, через образовавшийся в черепе дефект



Нарушения вентральной индукции:
голопроэнцефалия



При незаращении костей черепа может произойти **энцефалоцеле** – выпячивание мозговых оболочек и тканей, через образовавшийся в черепе дефект.

Чтобы различить кефалогематому и энцефалоцеле небольшого размера потребуются рентгенография. В зависимости от размера и содержимого патологии делается прогноз. Если пролабирование небольшое, и в его полости размещается эктопированная нервная ткань показано хирургическое вмешательство.

И еще несколько заболеваний :

- **Укрупнение основных извилин с укорачиванием и выпрямлением борозд** при отсутствии вторичных и третичных извилин называется пахигирия. Сопровождается нарушением архитектоники церебральной коры;
- **Гетеротопия** формируется, если на пути следования к коре в период нейронной миграции происходит задержка и скопление нейронов. Гетеротопии классифицируются на множественные и единичные, узловые и ленточные. Они не способны накапливать контраст, проявляются олигофренией и эпилепсией;
- **Для фокальной корковой дисплазии** характерно наличие аномальных астроцитов и гигантских нейронов в коре, которые чаще всего размещаются в височных и лобных областях. На начальной стадии болезнь может сопровождаться демонстративными двигательными жестами;
- **Синдром Айкарди** встречается у девочек, сопровождается зрительными пороками, сгибательными спазмами, хориоретинальными дистрофическими очагами;

Диагностика и лечение пороков развития головного мозга

- Могут применяться различные методы диагностики пороков головного мозга. Во время внутриутробного развития назначается **скрининговое УЗИ** (1-й триместр)
- После рождения ребенку проводится **нейросонография** — ультразвуковое исследование головного мозга через большой родничок.
- Некоторые пороки развития заметны визуально. Отмечается деформация черепа, увеличение или уменьшение его размера, характерные черты лица
- **Лечение пороков зависит от симптомов**, которые появились в результате аномалии. Обычно пациентам назначаются противоэпилептические препараты, проводится коррекция задержки моторного и психического развития, речи, которое осуществляется в специально организованных учебных учреждениях. При наличии показаний применяется хирургическое лечение.

Вероятный прогноз при врожденных аномалиях и меры профилактики

Прогноз

3

- **Прогноз зависит от вида патологии и тяжести ее течения. Неблагоприятными факторами является раннее начало заболевания, сочетание с соматическими нарушениями и резистентность к терапии.**

Профилактика

- Профилактикой врожденных церебральных аномалий является исключение влияния на беременную тератогенных и эмбриотоксических факторов.
- **В период планирования необходимо пролечить хронические и скрытые инфекции, пройти генетическое консультирование, начать вести здоровый образ жизни.**