Онтофилогенетические пороки развития скелета

Презентацию подготовил:

студент МА им. С.И.Георгиевского

1-го медицинского факультета

группы 191А

Беспалов П. М.

Руководитель:
Жукова А. А.

Аномалии и пороки развития

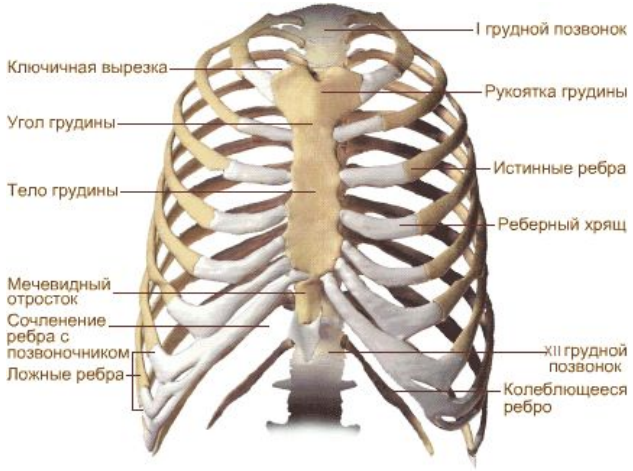
Аномалией развития называется отклонение от нормы, выраженное в разной степени, но не нарушающее равновесия организма со средой и не нарушающие функции органов.

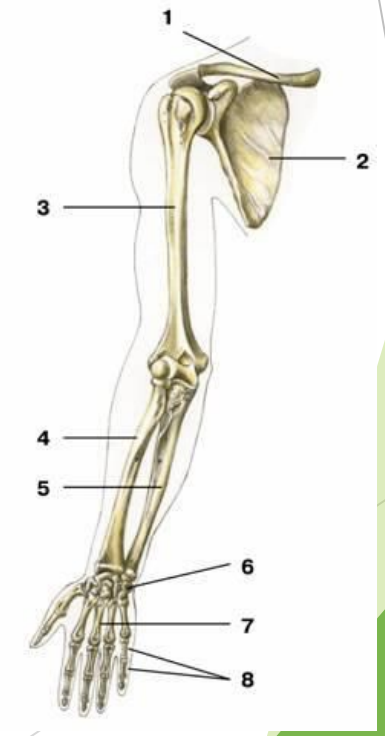
Аномалии, сопровождающиеся расстройством функций организма или отдельных органов, иногда не сочетающиеся с жизнью, называются ***пороками развития***.

Пороки развития скелета человека

Пороки развития скелета человека разделяются на следующие группы:

- пороки развития *черепа*;
- пороки развития *туловища*;
- пороки развития *конечностей*,
- общие пороки развития скелета.





Пороки развития черепа

Микроцефалия (от греч. μικρός - маленький и κεφαλή – голова) – значительное уменьшение размеров черепа и, соответственно, головного мозга при нормальных размерах других частей тела. Микроцефалия сопровождается умственной недостаточностью — от нерезко выраженной имбецильности до идиотии. Встречается редко, в среднем в 1 случае на 6-8 тысяч рождений.

Причинами микроцефалии могут быть различные факторы: радиация, инфекции, лекарства, генетические нарушения и др. Одной из причин возникновения врождённой микроцефалии могут быть внутриутробные инфекции — такие, как краснуха, цитомегаловирус, токсоплазмоз, лихорадка Денге, лихорадка Зика и др.

Гидроцефалия (от др.-греч. ὕδωρ «вода» и κεφαλή «голова»), водянка головного мозга – заболевание, характеризующееся избыточным скоплением цереброспинальной жидкости в желудочковой системе головного мозга в результате затруднения её перемещения от места секреции (желудочки головного мозга) к месту абсорбции в кровеносную систему (окклюзионная гидроцефалия), либо в результате нарушения абсорбции (арезорбтивная гидроцефалия).

Наиболее характерный признак гидроцефалии у новорожденных – опережающий рост окружности головы, приводящий к визуально хорошо определяемой гидроцефальной форме черепа, сильно увеличенного в объёме. Признаком гидроцефалии служат выбухающий напряжённый родничок, частое запрокидывание головы, смещение глазных яблок к низу.

Основной метод лечения гидроцефалии - хирургический. Для снижения внутричерепного давления в качестве терапевтической меры назначают диуретики.

Менингоэнцефалоцеле (meningoencephalocele; менинго- + греческое enkephalos головной мозг + kele выбухание, грыжа) - черепно-мозговая грыжа, грыжевой мешок которой содержит цереброспинальную жидкость и измененную мозговую ткань.

Данная аномалия обусловлена нарушением окостенения костей черепа.

Пороки развития скелета туловища

Врожденные пороки развития позвоночника разнообразны. Существует несколько классификаций, в основу которых положены морфологические признаки. Вот одна из них, составленная Э.В.Ульрихом:

- нарушение формирования позвонков;
- нарушение слияния отделов позвонка;
- нарушение сегментации позвонков и ребер;
- нарушение формирования позвоночного канала.

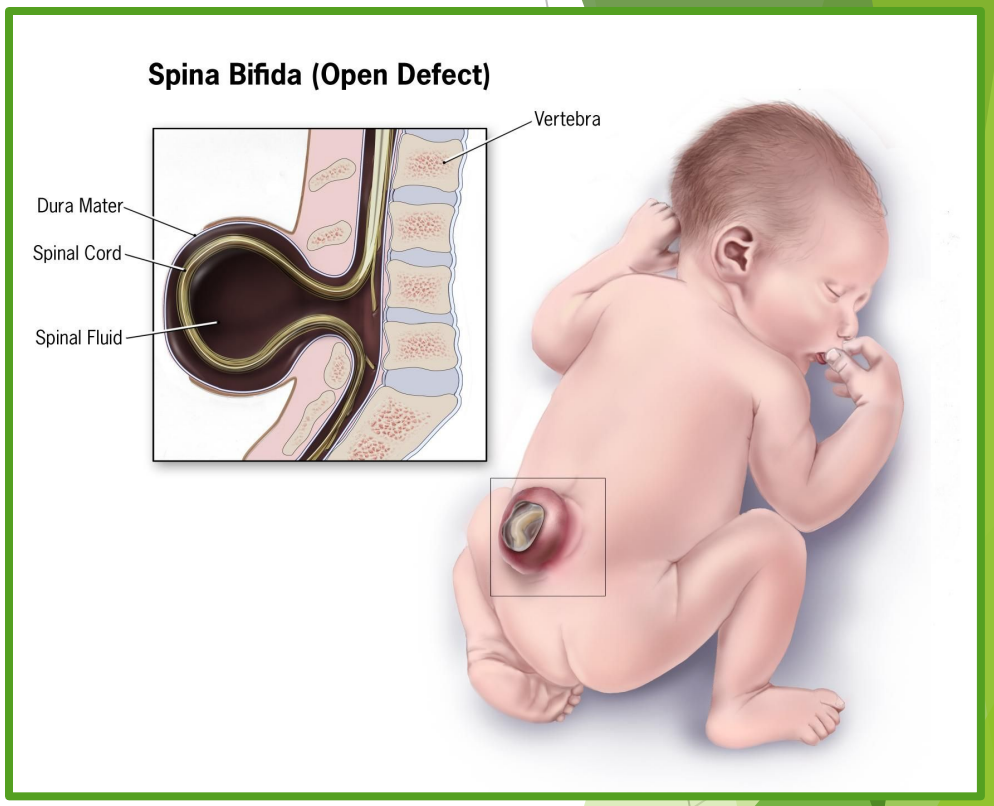
Кроме того, все аномалии позвоночника некоторые авторы (Тагер И.А., Дьяченко В.А., 1971) делят на онтогенетические и филогенетические.

Онтогенетические – это индивидуальные анте- и постнатальные особенности развития организма. К ним относятся нарушения формирования, слияния и сегментации позвонков, недоразвитие и несращение дуг и тел позвонков.

Филогенетические – это видовые врожденные особенности развития организма. К ним относятся ассимиляция атланта, шейные ребра, сакрализация, люмбализация, плати- и брахиспондилия. Ассимиляция атланта – это сращение 1-го шейного позвонка с черепом. Увеличение количества поясничных позвонков называется люмбализацией, а крестцовых – сакрализацией.

Развитие добавочных ребер (шейных или поясничных) там, где их не должно быть, также является филогенетической аномалией развития. В редких случаях, наоборот, отсутствует 12-е ребро с одной стороны или с обеих сторон. Что касается грудины, то в качестве аномалии ее развития рассматривается расщепление грудины вдоль тела или наличие в теле круглого или овального отверстия.

Одним из тяжелых пороков развития позвоночника является так называемая, «spina bifida», т.е. расщепление дуги позвонков на разных уровнях позвоночника и выпадение спинного мозга с оболочками. К аномалиям крестца относятся нарушения слияния тел крестцовых позвонков, при которых развивается spina bifida anterior, или дуг позвонков, при которых развивается spina bifida posterior.



Пороки развития скелета конечностей

Врожденные пороки конечностей включают отсутствие или неполное развитие конечностей, лишние конечности или ненормально развитые конечности, что присутствуют с рождения.

Врожденные ампутации и недостатки конечностей – это отсутствие или неполноценность конечностей при рождении. Общая распространенность составляет 7,9/10000 живорожденных детей. Большинство из них возникает вследствие первичного внутриутробного торможения роста или как нарушение, вторичное к внутриутробному разрушению нормальных эмбриональных тканей. Чаще всего страдают верхние конечности.

Дефициты конечностей могут быть:

- *продольными* – специфичные нарушения развития (например, полное или частичное отсутствие лучевой, малоберцовой или большеберцовой костей);
- *поперечными* (все элементы конечности выше определенного уровня отсутствуют, а сами конечности напоминают ампутационную культю).

Синдактилия (лат. syndactylia; др.-греч. συν- — вместе, с + δάκτυλος — палец) — врожденный порок, генная наследственная болезнь, проявляющаяся в полном или неполном сращивании пальцев кисти/стопы (мягкотканой или костной природы) в результате не наступившего их разъединения в процессе эмбрионального развития. Передаётся по аутосомно-доминантному типу наследования. Встречается одинаково часто у мужчин и женщин. Односторонняя синдактилия отмечается примерно в 2 раза чаще двусторонней. Нередко сочетается с другими пороками развития. Различают простую и сложную, полную и неполную формы синдактилии.

Возможно сращение нескольких пальцев в единый конгломерат, при этом нередко имеются амниотические перетяжки.

Рис. 98. Синдактилия. А- перепончатая форма; Б - концевая костная.

Полидактилия (др.-греч. πολύς — много + δάκτυλος — палец, синоним — многопалость), также известная как гипердактилия — анатомическое отклонение, характеризующееся большим, чем в норме, количеством пальцев на руках или ногах у человека. Полидактилия является одной из наиболее распространённых наследственных аномалий конечностей.

У людей и животных она может проявляться как на одной, так и на обеих руках. Обычно дополнительный палец представляет собой небольшой кусочек мягкой ткани, которую можно удалить. Иногда это просто кость без суставов; очень редко лишний палец бывает полноценным. Дополнительный палец чаще всего образуется со стороны мизинца, реже на стороне большого пальца и очень редко между средними пальцами. Обычно лишний палец является аномальным разветвлением обычного пальца, редко возникает на запястье, как обычный палец.

Олигодактилия – это врожденная аномалия развития скелета человека, характеризующаяся неполным количеством пальцев кистей или стоп.

Общие пороки развития скелета человека

Встречаются такие нарушения развития костной системы, которые ведут к значительным изменениям всех отделов костной системы, например, *ахондроплазия* (диафизарная аплазия, болезнь Парро-Мари, врожденная хондродистрофия) — известное с древности наследственное заболевание человека, проявляющееся в нарушении процессов энхондрального окостенения (вероятно, в результате дефектов окислительного фосфорилирования) на фоне нормальных эпостального и периостального окостенений, что ведет к карликовости за счет недоразвития длинных костей; характеризуется наличием врождённых аномалий, в частности врождённого стеноза позвоночного канала. Наследуется по аутосомно-доминантному типу.

Дефект развития хряща — эпифизарной пластинки обусловливает неспособность рецепторов инсулиноподобного фактора роста 1 (ИФР-1) в хрящевых пластинках роста воздействовать на рост. В связи с этой этиологией человеческий гормон роста, эффективный при других формах карликовости, которые без лечения приводят к аномально малому росту, мало помогает больным ахондроплазией. Другой метод, применяемый при ахондроплазии — хирургическое удлинение костей — позволяет увеличить рост больного приблизительно на 24–28 см.

Спасибо за внимание!