

АНОМАЛИИ РАЗВИТИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Лукиных Анастасия Николаевна

студент 1 курса лечебного факультета ПМГМУ им. И.М. Сеченова, РФ, г. Москва

Дегтяревская Татьяна Юрьевна

научный руководитель, канд. биол. наук, доц. кафедры биологии и общей генетики ПМГМУ им. И.М. Сеченова, РФ, г. Москва

Эмбриональное развитие нервной системы — чрезвычайно сложный процесс, который может нарушиться под влиянием различных причин: генных аномалий, экзогенных влияний и др.

Характер возникающих при этом аномалий во многом зависит от фазы развития нервной системы: стадии формирования нервной трубки (3,5—4 нед.), стадии формирования мозговых пузырей (4—5 нед.), стадии формирования коры большого мозга (6—8 нед.) и т. д. Пороки могут встречаться изолированно или в различных сочетаниях.

Таблица 1.

Классификация факторов, оказывающих вредное влияние на эмбрион и плод

физические	химические	биологические
Механические: травма, изменение внутриматочного давления, многоплодие, миома матки, маточные сокращения, многоводие или маловодие, внематочная имплантация, давление близлежащих органов. Термические: тепловой шок, гипотермия. Лучевые: ультрафиолетовое, рентгеновское, радиоактивное, космическое облучение.	Гипоксия, недостаток йода, влияние медикаментов, ядов и пр.	Недостаток или избыток питательных веществ, недостаток или избыток витаминов, инфекции и интоксикации (Rh-антитела, грипп, герпес, токсоплазмоз, сифилис, краснуха, ветряная оспа, паротит, корь, малярия, туберкулез, несовместимость кровных групп, или избыток питания (связанные с количеством витаминов, гормонов, аборт, аномалии развития, изменения гормонального фона, общего состояния, перенесенные заболевания, стрессовые ситуации).

В зависимости от времени воздействия различают 4 группы повреждений: 1) гаметопатии — повреждение зародышевых клеток у родителей на стадии, предшествующей зачатию; 2) бластопатии — повреждения, возникающие в периоде бластогенеза, т. е. на ранней стадии дифференциации оплодотворенного яйца (первые 3 нед. после оплодотворения); 3) эмбриопатии — повреждения во время органогенеза (с конца 3-й недели до конца 4-го месяца беременности). Встречаются особенно часто, клинически проявляются в виде различных пороков развития ЦНС и др.; 4) фетопатии — повреждения во время развития плода (с 5-го месяца беременности) на фазе морфологического и функционального созревания органов и систем будущего ребенка.

Отклонения от нормального развития, имеющиеся у новорожденного ребенка, обозначают в литературе терминами «пороки развития» и «аномалии развития» (нем. Mißbildungen и англ. Malformations). Частота пороков развития нервной системы составляет приблизительно 1,5 на 1000 новорожденных.

1000 новорожденных и занимает второе место после пороков развития опорно-двигательной системы.

Этиология пороков развития ЦНС многообразна. Большинство аномалий обусловлено так называемой мультифакториальной наследственностью, т. е. взаимодействием генетических и средовых факторов. При этом чувствительность к действию тератогенных факторов связана с генотипом. Поэтому у представителей некоторых народностей отдельные пороки могут возникать под влиянием внешней среды чаще, чем у других. Например, в Северной Ирландии анэнцефалия и менингоцеле встречаются у коренного населения в 2—6 раз чаще, чему у других народностей [ВОЗ, СТОД № 438, 1970; ВОЗ, СТОД № 497, 1973]. И всё же, анализ возникновения порока развития в каждом отдельном случае представляет большие трудности.

Пороки развития, обусловленные неполным смыканием структур по средней линии. Дефект несмыкания нервного желобка в трубку (дизрафия) может быть различным по локализации, протяженности и степени выраженности, что ведет к большому разнообразию врожденных пороков.

Краниорахизис. Последствием полного несмыкания нервной трубки является kraniorachischisis totalis. При этом у плода полностью отсутствует головной и спинной мозг. Череп и позвоночный канал по дорсальной поверхности широко раскрыты. На дне борозды лежат остатки невральнй пластинки.

Анэнцефалия. При несмыкании нервной трубки только на головном конце зародыша возникают различные степени отсутствия мозга. При этом у ребенка сохраняется только неполно развитый средний мозг и нижележащие части нервной системы, а полушария и подкорковые узлы практически отсутствуют. Также отсутствуют лобные, затылочные и теменные кости. Может обнаруживаться расщепление твердого нёба или несращение в области верхней губы. Анэнцефалия может возникать в результате повреждения уже сформировавшихся пузырей головного мозга. Дети, имеющие анэнцефалию, умирают в первые месяцы жизни.

Мозговые грыжи образуются в результате выпадения через врожденный дефект кости содержимого полости черепа. Размеры их варьируются от небольших до гигантских. Частота колеблется в широких пределах — от 1 на 4000 до 1 на 15000 новорожденных [Schwartz, 1964]. Различают три основных вида мозговых грыж:

1. Meningocele — когда выпячиванию через дефект кости подвергается только твердая и паутинная оболочки, и полость грыжи заполнена спинномозговой жидкостью;
2. Encephalocele — выпячивание мозговых оболочек и ткани мозга;
3. Encephalocystocele — выпячивание включает ткань мозга и пространство, заполненное ликвором и обычно сообщающееся с желудочковой системой мозга.

Диагноз мозговой грыжи не труден, но распознавание ее отдельных форм требует проведения дополнительных исследований. Лечение только оперативное. Показанием для операции служит наличие небольших грыж. При тяжелых мозговых грыжах операция не проводится.

Спинномозговые грыжи. Частота их довольно высокая, по данным английских авторов [Laurence, 1964], 1 случай на 200—430 родов. В практике наиболее часто встречаются дизрафические явления в области спинного мозга, на первом месте среди которых стоит spina bifida. Это дефект развития остистых отростков и дужек позвонков (spina bifida posterior) или дефект развития тел позвонков (spina bifida anterior).

Meningocele — выпячиванию подвергаются только оболочки мозга. На вершине грыжевого выпячивания в таком случае твердая мозговая оболочка обычно отсутствует, а стенка грыжи образована лишь резко истонченной кожей.

Meningocystocele — стенка грыжевого мешка состоит из измененных элементов задней части спинного мозга, а полость грыжи представлена резко расширенным центральным каналом.

Meningocystocele — возникает в том случае, когда развитие соответствующего участка

спинного мозга задерживается на стадии желобка.

В последних двух случаях наблюдается рубцовое изменение кожи спины вокруг грыжи, а также обнаруживается необычайное оволосение.

В клинической симптоматике при наиболее частой поясничной и пояснично-крестцовой локализации, если имеется поражение спинного мозга, на первый план выступают вялые параличи нижних конечностей, полное выпадение на них чувствительности, недержание мочи и кала. Конечности рано подвергаются деформации (особенно касается стоп). Паралитические явления наиболее выражены при менингомиелоцеле и могут почти отсутствовать при менингоцеле.

Лечение грыжи спинного мозга сводится к устранению подтекания ликвора и связанной с этим, опасностью менингита. Более радикальным является оперативное вмешательство, устраняющее грыжевое выпячивание.

Дефекты нервной системы, не связанные с недостаточным закрытием нервной трубки.

Отсутствие мозолистого тела. Встречается совместно с другими аномалиями или изолированно. Различают агнезию мозолистого тела и его вторичное рассасывание. Агнезия может быть следствием дизрафического процесса и повреждения закладки. Значительно чаще, чем полная агнезия, наблюдается недоразвитие мозолистого тела. Вторичная гибель мозолистого тела наблюдается при гидроцефалии.

Порэнцефалия. Дефект коры головного мозга, сообщающийся с желудочковой системой. На месте дефекта образуется полость, покрытая мозговыми оболочками. Образуются они обычно с двух сторон, симметрично. Истинной порэнцефалией называют дефект развития, к ложной порэнцефалии относят подобные же дефекты коры, которые образуются после травмы или какого-нибудь другого заболевания.

Гетеротопия — островки серого вещества, расположенные или непосредственно у желудочков, или в толще белого вещества. Они являются результатом нарушения процессов миграции невробластов из матрикса к наружной поверхности мозгового пузыря.

Корковая агнезия. Этот порок развития представлен несколькими следующими аномалиями.

Пахигирия. Развитие широких, слегка уплощенных извилин на поверхности больших полушарий, часто на фоне уменьшения массы мозга. Может быть распространенной или ограниченной какой-либо областью, долей мозга; часто симметрична. Общее количество извилин, особенно вторичных, уменьшено, а третичные извилины образованы дефектно. Крайней степенью пахигии является *агирия* (полное отсутствие извилин). Пахигирия почти всегда сочетается с другими аномалиями. Является результатом ранней задержки развития мозга с последующим извращением процессов морфогенеза.

Микрогирия — уменьшение размеров извилин больших полушарий. Как и пахигирия, она может захватывать различные площади на поверхности мозга. Микрогирия может возникать в результате процессов смещения и сморщивания мозговой ткани на почве сосудистых процессов вокруг порэнцефалических полостей (вторичная микрогирия).

Макроцефалия. Истинная макроцефалия, обозначаемая также термином «макроэнцефалия», встречается крайне редко. Обычно она является следствием прогрессирующих заболеваний нервной системы. Масса мозга у больных увеличена иногда в 1,5—2 раза. Рассматривать макроцефалию как порок развития головного мозга можно только в случаях, когда на аутопсии находят увеличенную массу мозга без признаков текущего патологического процесса в нервной ткани.

Микроцефалия. Представляет собой один из наиболее частых признаков аномального развития мозга. Уменьшение размеров церебрального черепа (микроцефалия) обычно соответствуют уменьшению мозга (микроэнцефалии). О микроцефалии принято говорить в тех случаях, когда окружность черепа уменьшена по сравнению с нормой на 3 и более

сигмальных отклонения. Далее рассматриваются две основные формы.

Первичная микроцефалия (простая, истинная, генетическая). Рассматривается как аутосомно-рецессивное наследственное заболевание. Может быть вызвана рядом неблагоприятных факторов (радиация, эндокринные нарушения матери, инфекционные заболевания), действующих на ранних стадиях внутриутробного развития (до 7 мес.) [Gabriel, 1974]. Масса головного мозга резко уменьшена, обнаруживаются признаки грубых пороков развития (макро- и микрогирия, агнезия мозолистого тела, гетеротопия и др.). Особенно уменьшены лобные и височные части мозга, общий вид извилин уплощен, отсутствуют третичные извилины и борозды.

Вторичная микроцефалия (комбинированная, осложненная). Развивается в результате действия вредных факторов в последние месяцы внутриутробного развития, во время рождения и в первые месяцы жизни (инфекции, травма, гипоксия и др.). Морфологически головной мозг отличается, помимо уменьшения массы, наличием очагов деструкции, следами воспаления, очагами кровоизлияний. Желудочки мозга обычно расширены, так что масса ткани самого мозга уменьшена ещё значительно.

Для микроцефалии характерны грубые нарушения моторики по типу ДЦП. Психическое недоразвитие всегда очень тяжелое. Прогноз целиком определяется степенью умственной отсталости. При легких степенях нарушения интеллекта больные достаточно хорошо ориентированы в окружающем, приспособлены к жизни в семье, могут обучаться во вспомогательной школе и в дальнейшем выполнять несложную работу. При тяжелой умственной отсталости и нарушениях моторики дети нуждаются в опеке.

Гидроцефалия (или водянка мозга) — патологическое состояние, ведущим признаком которого является увеличение ликвор-содержащих пространств головного мозга. Также неперенным условием гидроцефалии является повышенное давление спинномозговой жидкости. Гидроцефалия как отдельный симптом составляет около 30 % всех пороков развития мозга. Врожденная гидроцефалия встречается 0,9—1,76 раза на 1000 новорожденных [McKeown, Record, 1960]. Выделяют три основные причины развития врожденной гидроцефалии:

1. гидроцефалия как проявление врожденной аномалии ликворных путей;
2. как следствие внутриутробной инфекции;
3. как результат внутричерепной родовой травмы.

К числу инфекционных заболеваний, являющихся причиной гидроцефалии, относят сифилис, токсоплазмоз, цитомегалию.

Гидроцефалия может стать результатом трех процессов:

1. избыточной секреции ликвора (гиперсекреторная гидроцефалия);
2. дефекта всасывания ликвора (арезорбтивная гидроцефалия);
3. закупорки путей оттока ликвора (окклюзионная гидроцефалия).

Наиболее частым механизмом развития гидроцефалии является последний.

Прогноз относительно благоприятен при сообщающихся и медленно нарастающих формах гидроцефалии, которые корригируются с помощью медикаментозных средств. При окклюзионных формах определяющим фактором является длительность существования гидроцефалии и тяжесть клинической картины. При запущенных формах прогноз неблагоприятен.

Список литературы:

1. Неврология и нейрохирургия. Гусев Е.И., Коновалов А.Н., Бурд Г.С. «Медицина», 2000.
2. Невропатология раннего детского возраста. Руководство для врачей. Б.В. Лебедев,

Ю.И. Барашнев, Ю.А. Якунин. Издательство «Медицина», Москва, 1981.