Министерство образования и науки Российской Федерации

Федеральное агентство по образованию

ГОУ ВПО "Алтайский Государственный Университет"

Факультет психологии и философии

Кафедра общей и прикладной психологии

Тема: **Пороки развития головного мозга**

Контрольная работа по предмету: **Анатомия центральной нервной**

**системы человека**

Выполнила:

студентка гр.1881 в

заочного отделения ФПФ

Шмакова Ольга Сергеевна

Проверила:

к. м. н., доцент

Гречишникова Людмила Михайловна

Содержание

Введение

I. Классификация пороков развития внутренних органов

II. Пороки развития головного мозга

2.1 Врожденная гидроцефалия

2.2 Краниостеноз

2.3 Агенезия мозолистого тела

2.4 Передние грыжи

2.5 Врожденные внутричерепные аневризмы

Заключительная часть

Библиография

## Введение

Аномалии развития нервной системы можно условно разделить на сочетающиеся с распознаваемыми соматическими пороками и на ограниченные лишь пределами нервной системы (поражение нервной системы имеет место при 60% от общего числа). Целесообразна также классификация аномалий развития и врожденных пороков на группу, обусловленную приобретенными или внешними факторами, и на генетически детерминированную группу. Однако в некоторых случаях в их основе лежит сложное взаимодействие генетических факторов и условий окружающей среды.

***Факторы, влияющие на развитие нервной системы:***

Неблагоприятное влияние каких-либо факторов на мозг в период его развитие представляет собой сложную производную от степени тяжести повреждения, его длительности, специфического биологического влияния вредоносного агента и определенной стадии развития, во время которого это воздействие оказывается. Особенно важно знать причины, вызвавшие аномалии, связанные с воздействиями окружающей среды, поскольку их можно устранить.

Токсины, присутствующие в организме матери, могут быть причиной, вызывающей повреждение развивающегося мозга и нервов. Алкогольный синдром плода. существенная причина задержек психического развития, обусловлен воздействием на плод избыточных количеств алкоголя, потребляемых матерью. Кроме того, на формирование мозга у плода может повлиять применение матерью медикаментозных средств, в особенности антиконвульсантов. Грубые аномалии у плода дает триметадион. Установлено, что вальпроевая кислота может привести к образованию spinabfidа. Прием матерью фенитоина в первые месяцы беременности вызывает незначительное, но четко распознаваемое влияние на формирование мозга и соматическое развитие. Изотретиноин, препарат, применяемый при акне, вызывает врожденные пороки мозга. Установлено, что дефекты развития мозга у плодов в Минимата Бей, Япония, обусловливались воздействием органического ртутного токсина. Возникновение микроцефалии и умственную отсталость могут обусловливать радиация я радиомиметические факторы, воздействующие на женщину в I триместре беременности.

## I. Классификация пороков развития внутренних органов

Под термином "врожденный порок развития" следует понимать стойкие морфологические изменения органа или всего организма, выходящие за пределы вариаций их строения.

Врожденные пороки развития возникают внутриутробно в результате нарушения процессов развития зародыша или (много реже) после рождения ребенка, как следствие нарушения дальнейшего формирования органов.

Как синонимы термина "врожденные пороки развития" могут применяться термины "врожденные аномалии", "врожденные пороки" и "пороки развития", "аномалии развития".

Понятие "врожденный порок" не ограничивается нарушениями развития, а включают в себя и врожденные нарушения обмена веществ.

К врожденным порокам не следует относить постнатальные нарушения пропорций или размеров органов, являющиеся проявлением эндокринных расстройств (гипофизарная карликовость, гигантизм, акромегалия).

Все пороки развития внутренних органов можно подразделить на 4 группы:

**Аномалии количества:**

*А)* Отсутствие органа, связанное с агенезией или аплазией.

1) *Агенезия* - неразвитие органа, зависящее от отсутствияего закладки у эмбриона.

2) *Аплазия* - неразвитие эмбрионального зачатка, выражается, как и агенезия, во врожденном отсутствии органа.

*Б)* Удвоение органа (дупликация) или образование добавочных органов - обусловлено множественной эмбриональной закладкой или разделением зачатка органа.

*В)* Слияние (неразделение) органов.

**Аномалии положения:**

*А) Гетеротопия* - закладка органа у зародыша в необычном месте, в котором и происходит его дальнейшее развитие.

*Б) Дистопия* - смещение органа в необычное место в эмбриональном периоде.

*В) Инверсия* - обратное положение органа относительно его собственной оси или срединной плоскости тела вследствие нарушения эмбрионального поворота.

**Аномалии формы и размера:**

*А) Гипоплазия*- недостаточное развитие органа вследствие задержки на какой-либо стадии эмбриогенеза, проявляющееся дефицитом относительной массы или размеров органа, превышающим отклонение в две сигмы от средних показателей для данного возраста. Гипопластический орган уменьшен в размерах, функция его понижена или совсем отсутствует.

1) *Простая гипоплазия* - не сопровождается нарушением структуры органов.

2) *Диспластическая гипоплазия* - сопровождается нарушением структуры органов.

*Б) Гиперплазия (гипертрофия)* - увеличение относительной массы или размеров органа за счет увеличения количества (гиперплазия) или объема (гипертрофия) клеток.

*В) Сращение парных органов* - зависит от слияния их закладок в эмбриональном периоде.

**Аномалии строения (структуры):**

*А) Атрезия* - полное отсутствие канала или естественного отверстия тела.

*Б) Гетероплазия* - нарушение дифференцировки отдельных типов тканей.

*В) Дивертикул* - аномальный вырост полых органов.

*Г) Дисплазия* - нарушение формирования составных тканевых элементов органа.

*Д) Стеноз* - сужение канала или отверстия.

*Е) Гамартия* - неправильное соотношение тканей в анатомических структурах или наличие отсутствующих в норме остатков зародышевых образований в зрелом организме.

*Ж) Киста дизонтогенетическая.*

Кроме того, может наблюдаться *абиотрофия* - скрытая аномалия органа или системы организма, характеризующаяся резким снижением адаптационных возможностей и проявляющаяся преждевременным ослаблением функции при обычном уровне деятельности.

По этиологическому признаку различают 3 группы пороков:

Наследственные - пороки, возникшие в результате мутаций, то есть стойких изменений наследственных структур в половых клетках (гаметах) - гаметические мутации, или в зиготе зиготические мутации.

Экзогенные - пороки, обусловленные повреждением тератогенными факторами непосредственно эмбриона или плода. Поскольку пороки развития, вызванные тератогенами, могут копировать генетически детерминированные пороки развития, их нередко называют фенокопиями.

Мультифакториальные - пороки, которые произошли от совместного воздействия генетических и экзогенных факторов, причем ни один из них отдельно не является причиной порока.

В зависимости от объекта воздействия вредящих факторов врожденные пороки могут быть разделены на пороки, возникшие в результате:

1) гаметопатий,

2) бластопатий,

3) эмбриопатий,

4) фетопатий.

1. *Гаметопатии* - поражения половых клеток, "гамет".

2. *Бластопатии* - поражения бластоцисты, то есть зародыша первых 15 дней после оплодотворения (до момента завершения дифференциации зародышевых листков и начала маточно-плацентарного кровообращения).

3. *Эмбриопатии* - пороки, возникшие в результате повреждения эмбриона независимо от этиологии в период от 16-го дня после оплодотворения до конца 8-й недели.

4. *Фетопатии* - повреждения плода в период от 9-й недели до окончания родов. Пороки этой группы сравнительно редки.

По распространенности в организме врожденные пороки развития подразделяют на 3 группы:

1. Изолированные - локализованные в одном органе.

2. Системные - в пределах одной системы органов.

3. Множественные - локализованные в органах двух и более систем.

Врожденные пороки ЦНС по частоте занимают первое место среди других пороков, встречаются в 30% случаев среди пороков развития, обнаруживаемых у детей.

**Этиология и патогенез.** Из экзогенных факторов точно установлено значение вируса краснухи, иммунодефицита человека, простого герпеса, предполагается влияние вирусов цитомегалии, Коксаки, лекарственных препаратов (хинин, гидантоин и др.), алкоголя, лучевой энергии, гипоксии. Несомненное значение имеют генные мутации; при хромосомных болезнях в числе множественных пороков они встречаются почти как правило. Развитие порока связано с воздействием повреждающего агента в течение всего эмбрионального периода, включая ранний фетальный. Наиболее тяжелые пороки возникают при повреждении в начале закладки нервной трубки (3-4-я неделя внутриутробной жизни.

## II. Пороки развития головного мозга

**Головной мозг (encephalon) -** передний отдел центральной нервной с окружающими его оболочками расположен в полости мозгового отдела черепа. Верхняя выпуклая поверхность головного мозга соответствует своей формой внутренней поверхности свода черепа, а нижняя, более плоская, со сложным рельефом, - внутреннему основанию черепа.

Масса головного мозга взрослого человека колеблется от 1100 до 2000 г; у мужчин в среднем она составляет около 1394 г, а у женщин 1245 г. После 60 лет масса и объем мозга несколько уменьшаются.

Наиболее частыми причинами различных пороков развития головного мозга являются неправильная закладка нервной системы или поражение ее в период эмбрионального развития вследствие изменений генетической информации (нарушения гистогенеза и цитоархитектоники головного мозга) или влияние внешних факторов., некоторых инфекций, перенесенных матерью в период беременности (токсоплазмоз, краснуха, цитомегалия, вирусный гепатит), воздействия ионизирующего излучения, травм, а также в результате вредного воздействия некоторых химических веществ. Пороки развития головного мозга (кроме мозговых грыж), как правило, сопровождаются олигофренией.

К основным порокам развития головного мозга относятся пороки развития системы желудочков головного мозга и коры большого мозга, агенезии, краниосхизы.

Пороками развития системы желудочков являются:

***порэнцефалия* -** появление кист различных размеров в головном мозге, сообщающихся с боковыми желудочками мозга, выстланных эпендимой. От истинной порэнцефалии следует отличать ложную, при которой кисты не сообщаются с путями оттока ликвора и образуются на месте бывших размягчений ткани головного мозга.

***врожденная гидроцефалия*** - увеличение желудочков головного мозга. Гидроцефалия в результате пороков развития ц. н. с. проявляется в форме гидроаэнцефалии (сочетание врожденной гидроцефалии с выраженной атрофией больших полушарий головного мозга), гидромезэнцефалии.

Гидроцефалией, или водянкой головного мозга, называют патологическое состояние, характеризующееся увеличением количества жидкости в полости черепа.

Различают:

а) общую гидроцефалию с увеличением содержания жидкости в желудочках мозга и субарахноидальном пространстве;

б) внутреннюю, или желудочковую форму, при которой имеется избыточное содержание жидкости внутри желудочков;

в) редко наблюдающуюся наружную гидроцефалию с избыточным содержанием жидкости в субарахноидальном пространстве при нормальном содержании её в желудочках, которое развивается ex vacuo при атрофии мозга.

Общее количество жидкости, циркулирующее в норме в желудочках и субарахноидальном пространстве головного и спинного мозга, ровняется в среднем 150 мл, из которых одна половина распределяется примерно поровну между желудочками и субарахноидальным пространством головного мозга, а вторая - находится в субарахноидальном пространстве спинного мозга.

В последние десятилетия считается общепринятым, что ликвор или спинномозговая жидкость вырабатывается в основном сосудистыми сплетениями, располагающимися в боковых, III и IV желудочках мозга, циркулирует по желудочковой системе мозга в направлении боковые желудочки à отверстия Монро à III желудочек à сильвиев водопровод à IV желудочек и через отверстия Мажанди и Люшка оттекает в субарахноидальное пространство. Основная масса спинномозговой жидкости резорбируется на наружной поверхности больших полушарий.

С нейрохирургической точки зрения наиболее важно деление гидроцефалии на следующие две основные формы:

***открытую*** (***сообщающуюся)*** форму, являющуюся следствием повышения продукции ликвора (гиперсекреторная форма) или замедления всасываемости его (арезорбтивная форма), или сочетания обоих факторов. При этом циркуляция ликвора между желудочковой системой и субарахноидальным пространством не затруднена;

***закрытую*** (***окклюзионную)*** внутреннюю форму воспалительной, опухолевой или другой этиологии, при которой имеется препятствие на пути оттока ликвора из желудочковой системы в базальные цистерны и субарахноидальное пространство.

По месту обтурирующего процесса, который обычно локализуется в наиболее узких местах коммуникаций, различают следующие виды закрытой гидроцефалии:

а) с уровнем окклюзии у отверстия Монро;

б) у сильвиева водопровода;

в) у отверстий Мажанди и Люшка.

По времени развития различают гидроцефалию ***врожденную*** и ***приобретенную*** (симптоматическую), которые могут быть как сообщающимися, так и окклюзионными.

## 2.1 Врожденная гидроцефалия

Эта форма представляет собой нарастающую внутричерепную водянку, вызванную причинами, действие которых на мозг относится к периоду внутриутробного развития или родов. Этими причинами являются: а) токсоплазмоз и другие инфекционно-воспалительные заболевания матери, вызывающие у плода менингоэнцефалит или задержку развития структур мозга, обеспечивающих всасывание ликвора; б) внутричерепная травма в родах с возникновением внутричерепных кровоизлияний.

Различают две основные формы врожденной гидроцефалии:

а) сообщающуюся;

б) окклюзионную.

Развиваются они в тех случаях, когда отсутствует образование отверстий Мажанди и Люшка на 3-4 месяце внутриутробного развития или когда эти отверстия закрываются в более позднем периоде развития вследствие воспалительных процессов в мозге плода. В последних случаях закупорка может произойти как на уровне указанных отверстий, так и сильвиева водопровода. Количество сообщающихся форм значительно преобладает над окклюзионными. По данным В.П. Пурина (1968), среди 227 детей с врожденной гидроцефалией у 180 была сообщающаяся и у 47 окклюзионная форма.

Врожденные гидроцефалии могут осложняться энцефаломаляцией. Большей частью в белом веществе. В результате развивается та или иная степень атрофии мозга, иногда достигающая такой степени выраженности, что вместо полушарий головного мозга имеются тонкостенные пузыри, заполненные ликвором.

Клиническая картина врожденной гидроцефалии проявляется увеличением и характерным изменением формы черепа, иногда очень значительным, что во многих случаях проявляется сразу после рождения. В дальнейшем под влиянием нарастающего давления ликвора это увеличение быстро прогрессирует, происходит истончение костей черепа, расширение черепных швов и повышение напряжения; пульсация родничков отсутствует. Так как лицевой скелет при этом не увеличивается, лицо приобретает при этом треугольную форму и по сравнению с большой шарообразной головой кажется маленьким; оно бледно, морщинисто и старообразно.

Многообразная неврологическая симптоматика является следствием повышения внутричерепного давления с развитием атрофических и дегенеративных процессов в мозге и черепно-мозговых нервах. Стойкое повышение внутричерепного давления ведет к сдавлению капилляров мозга и как следствие - к атрофии нервной ткани. Поражение черепно-мозговых нервов проявляется в первую очередь нарушением функции зрения и различной степени атрофии зрительных нервов, снижением зрения иногда с исходом в слепоту. Нарушение двигательных функций проявляется в том, что дети поздно начинают сидеть и ходить и плохо удерживают голову. Может отмечаться значительное отставание в интеллектуальном развитии, нередко имеют место повышенная возбудимость и раздражительность или вялость и адинамия, безучастность к окружающему. Парезы и параличи конечностей выражены в разной степени. Отсталость в умственном развитии колеблется в широких пределах. Нередко наблюдается слабоумие и идиотизм.

Наряду с общим отставанием в психическом развитии у некоторых больных гидроцефалией наблюдается хорошая сохранность, и даже высокое развитие отдельных психических функций: необычайная механическая память, способность к счету, музыкальная одаренность.

Обострение гидроцефального синдрома с развитием острых окклюзионных приступов проявляется быстрым развитием тяжелого состояния с резко выраженными головными болями, рвотой, головокружением, брадикардией, которая может сменится тахикардией, тоническими судорогами, бессознательным состоянием и летальным исходом.

Развитие заболевания при врожденной форме гидроцефалии может в любой стадии спонтанно приостановиться. При этом в легких случаях может наблюдаться и полное практическое выздоровление. В тяжелых, прогрессирующих случаях при отсутствии своевременного оперативного вмешательства прогноз врожденной гидроцефалии неблагоприятен: большинство детей умирает в первые месяцы или годы жизни от различных интеркуррентных заболеваний и осложнений (пролежни, дистрофии и т.д.) и только немногие доживают до старшего возраста.

При решении вопроса о показаниях к оперативному вмешательству в случаях врожденной гидроцефалии у детей следует учесть два основных вопроса:

1) прогрессирует ли увеличение объема головки, либо при стабилизации патологического процесса в случаях сообщающейся гидроцефалии отсутствуют показания к оперативному вмешательству;

2) имеется ли открытая либо закрытая формы гидроцефалии, т.к при окклюзионной форме имеются показания для оперативного вмешательства во всех случаях (при отсутствии противопоказаний).

Первый вопрос решается динамическим наблюдением за ребенком с измерением различных размеров его головки, второй на основании анализа клинических данных и пневмографии. Если при пневмоэнцефалографии воздух проникает в желудочковую систему, имеется сообщающаяся форма гидроцефалии, если нет, - вероятно, окклюзионная. В сомнительных случаях диагноз уточняется с помощью вентрикулографии, которая может быть выполнена у маленьких детей путем пункции через роднички.

Оперативное вмешательство целесообразно предпринять относительно рано, когда еще не развились необратимые изменения в мозге и организме, - в 6-мес или годовалом возрасте. При окклюзии сильвиева водопровода, возникающей вследствие родовой травмы, хирургическое вмешательство считается показанным уже в первые недели жизни, т.к консервативная терапия в этих случаях неэффективна. В настоящее время при врожденной гидроцефалии применяются в основном универсальные методы оперативного вмешательства. Противопоказано оперативное лечение в далеко зашедших стадиях поражения мозга с развитием резко выраженной атрофии мозговой ткани, при необратимых изменениях интеллекта, слепоте.

На основании течения заболевания у 227 детей с врожденной гидроцефалией В.П. Пурин приходит к заключению, что в 44% случаев процесс завершается спонтанной компенсацией нарушений ликвородинамики без грубых нарушений психики и моторики ребенка; в 30% только своевременное радикальное хирургическое вмешательство может позволить надеяться на благоприятный исход заболеваний, а в 20% случаев прогнозов оказывается безнадежным вследствие грубых изменений мозга, имеющихся к моменту рождения.

К порокам развития коры большого мозга (обычно сочетаются с недостаточной дифференцированностью ее клеток) относятся:

***макрогирия*** (увеличение размеров извилин большого мозга при уменьшении их числа),

***микрогирия*** (уменьшение размеров извилин большого мозга при увеличении их числа),

***агирия*** - отсутствие извилин большого мозга (нередко сочетается с порэнцефалией).

Эта группа пороков клинически проявляется слабоумием, спастическими парезами, судорожными припадками.

Микрогирия и агирия могут сочетаться с пороком развития черепа - ***краниостенозом***.

## 2.2 Краниостеноз

*Краниостеноз*- преждевременное закрытие черепных швов, ведущее к ограничению объема черепа, его деформации и повышению внутричерепного давления. Вследствие преждевременного заращения одного или нескольких швов черепа ограничивается рост костей в направлении, перпендикулярном закрывшемуся шву. Компенсаторный рост черепа происходит за счет сохранившихся швов, что неизбежно ведет к его деформации. В одних случаях преждевременное заращение швов ограничивается лишь изменением формы головы, в других - компенсаторный рост костей черепа не успевает удовлетворить требованиям растущего мозга в объеме, что ведет к прогрессивному повышению внутричерепного давления. Первоначально недостающий объем черепа до определенного предела уравновешивается внутричерепными компенсаторными механизмами, в основном за счет перераспределения спинномозговой жидкости в ликворных, пространствах головного и спинного мозга, изменения процессов продукции ликвора, перераспределения кровотока в полости черепа и истончения костей черепа. Любое заболевание, сопровождающееся даже незначительным отеком головного мозга (инфекция, травма черепа и пр), иногда приводит к истощению внутричерепных компенсаторных механизмов, прогрессирующему повышению внутричерепного давления, нарушению крово- и ликвороциркуляции в полости черепа, т.е. к декомпенсации заболевания.

По степени клинического проявления заболевания различают краниостеноз ***компенсированный*** и ***декомпенсированный.***

По динамике заболевания различают краниостеноз ***прогрессирующий*** и ***стабилизировавшийся***.

В практическом отношении установить диагноз краниостеноза, который определял бы сущность процесса и необходимое лечение. В связи с этим различают формы краниостеноза в зависимости от вида и количества преждевременно закрывшихся черепных швов: краниостеноза с заращиванием только ***коронарного*** и ***сагиттального*** швов или ***общий*** краниостеноз, когда преждевременно окостеневают все черепные швы.

Наиболее часто встречается изолированное заращение сагиттального и сочетанное закрытие сагиттального и коронарного швов.

Распознавание краниостеноза в детском возрасте не представляет затруднений. Первым наглядным его признаком является изменение формы головы. Чем раньше и быстрее закрываются черепные швы, тем скорее меняются формы и размеры черепа и тем раньше проявляется заболевание. В большинстве случаев форма головы настолько показательна, что уже по одному внешнему виду можно определить форму краниостеноза.

Преждевременное заращение коронарного шва ограничивает рост черепа в переднезаднем направлении. Компенсаторно увеличивается высота головы, преимущественно за счет значительного выбухания области лобного родничка.

Закрытие сагиттального шва ведет к уменьшению поперечного размера черепа, уплощению теменных костей, которые соединяются почти под острым углом, образуя по средней линии костный гребень. Избыточный рост костей у сохранившихся поперечных швов значительно увеличивает продольный диаметр.

В случае преждевременного закрытия всех швов уменьшаются продольный и поперечный диаметры, чрезмерно увеличивается высота черепа, который суживается кверху и приобретает остроконечную форму.

Неврологическая симптоматика при краниостенозе характеризуется общемозговыми симптомами, обусловленными повышением внутричерепным давлением и затруднением венозного оттока из полости черепа. В стадии декомпенсации отмечается значительное повышение внутричерепного давления. Ребенок, родившийся с закрытыми черепными швами и измененной формой головы, обычно беспокоен, плаксив, плохо спит по ночам, отказывается от груди. Иногда отмечается неукротимая рвота, которая нередко расценивается, как кишечная интоксикация. В более старшем возрасте повышение внутричерепного давления вызывает прогрессивно нарастающие приступообразные головные боли, к ним присоединяется тошнота, рвота, не связанная с приемом пищи.

Нарушения психики связаны с внутричерепной гипертензией, сводятся к раздражительности или заторможенности, снижению памяти и внимания. В раннем возрасте отмечается задержка умственного развития без явных клинических признаков повышения внутричерепного давления. Особенностью течения краниостеноза можно считать появление у ряда больных судорожных припадков. Понижение остроты зрения обычно развивается в раннем детском возрасте и реже после 7 лет.

Лечение хирургическое, направлено на увеличение объема черепа.

При агенезиях головного мозга могут отсутствовать или быть недоразвитыми различные его отделы: лобные, теменные, височные, реже затылочные доли, мозолистое тело, мозжечок, мозговой ствол. Агенезии головного мозга часто сочетаются с дефектами развития черепных нервов, спинного мозга, дисплазией внутренних органов.

## 2.3 Агенезия мозолистого тела

Мозолистое тело представляет собой самую большую спайку мозга, объединяющую полушария между собой. Данная структура имеет важное значение в координации информации и обмене сенсорными стимулами между полушариями, в процессе обучения и памяти.

Агенезия мозолистого тела может встречаться изолированно или в сочетании с другими пороками развития головного мозга. J. S. Jeret et al. проанализировали 705 случаев агенезии мозолистого тела (включая данные литературы и свои собственные наблюдения) и пришли к выводу, что данный порок в 23% сочетается с гидроцефалией, в 15% - с микроцефалией, в 23% - с гетеротопии ей серого вещества мозга полимикрогириеи, в 6% - с микрогирией, в 2,4% - с пахигирией, в 3% - с агирией и в 3% - с аринэнцефалией. В 23% случаев агенезии мозолистого тела сочетались с кистами различной локализации (межполушарными, порэнцефалическими, арахноидальными, синдромом Денди-Уокера). Опухоли, включающие липому, папиллому, менингиому, были отмечены в 7% всех случаев. В 20% наблюдались гипертелоризм и другие лицевые аномалии. Часто отмечались поражения глаз, включающие ретинальные лакуны (синдром Айкарди), колобомы, микрофтальмия и катаракты. В литературе имеются указания на то, что агенезия мозолистого тела нередко наблюдается при синдроме Арнольда-Киари II типа, черепно-мозговых грыжах, хромосомных аномалиях.

Клинически они проявляются выраженной задержкой психического и физического развития, очаговой неврологической симптоматикой (парезами, параличами, судорожными припадками).

В случаях изолированного порока агенезия мозолистого тела может не сопровождаться какой-либо неврологической симптоматикой и обнаруживаться случайно. Степень дефекта мозолистого тела зависит от стадии развития плода. Первичная агенезия обычно развивается до 12 недель жизни плода и часто комбинируется с другими пороками развития мозга. Вторичное поражение является следствием энцефаломаляции в более поздних стадиях развития плода в результате токсических, травматических повреждении, аноксии в системе передних мозговых артерий, внутриутробных воспалительных процессов. Агенезия мозолистого тела может быть тотальной или частичной. В случаях частичной агенезии отсутствует задняя часть мозолистого тела, значительно реже - передняя.

Диагноз устанавливается на основании нейровизуальных методов (нейросонография, Компьютерная томография, магнитно-резонансная томография головного мозга). Самым достоверным обследованием считается МРТ.

Пороки развития головного мозга, сочетающиеся с дефектами лицевого и мозгового черепа, называют ***краниосхизами***. К ним относятся:

***ацефалия*** - (часто сочетается с дефектами развития спинного мозга и внутренних органов);

***анэнцефалия*** - агенезия головного мозга, при которой отсутствуют передние, средние, иногда и задние его отделы. Продолговатый и спинной мозг сохранены. На месте головного мозга обнаруживается соединительная ткань, богатая сосудами, в которой встречаются отдельные нейроны и клетки нейроглии (сочетается с акранией отсутствием костей свода черепа, покрывающих их мягких тканей и кожи);

***гемицефалия*** - частичное недоразвитие различных отделов головного мозга, отсутствие, как правило, крыши черепа, а иногда и кожного покрова.

При этих сочетанных пороках новорожденный нежизнеспособен; при некоторых других видах краниосхиза, например ***циклопии*** (редкий порок, характеризующийся наличием одного или двух глазных яблок, расположенных в одной глазнице, с одновременным пороком развития носа и обонятельной доли головного мозга. Назван из-за сходства лица плода с лицом мифического чудовища - циклопа), плод жизнеспособен.

К группе краниосхизов принадлежат **врожденные грыжи головного мозга.**

*Черепно-мозговая грыжа* - врожденный порок развития черепа и мозга, характеризующийся выпячиванием мозга и его оболочек через дефект в черепе. Причиной этого нарушения является влияние вредных факторов в раннем онтогенезе.

В основу классификации форм черепно-мозговых грыж положены данные патолого-анатомических исследований. В зависимости от того, что является содержимым черепно-мозговой грыжи, большинство авторов различает несколько основных форм:

***Менингоцеле*** - выбухание через дефект в черепе измененных мягкой и паутинной оболочек с заполнением выпячивания измененной цереброспинальной жидкостью. Твердая мозговая оболочка не принимает участия в образовании грыжевого выпячивания, а прикрепляется к краям дефекта кости со стороны полости черепа.

***Энцефалоцеле*** - помимо мягкой и паутинной оболочек, содержимым грыжевого выпячивания является измененная мозговая ткань.

***Энцефалоцистоцеле*** - в грыжевое выпячивание, кроме оболочек и мозговой ткани, вовлекается часть расширенного желудочка мозга. При передних грыжах - передний рог, при задних - задний рог бокового желудочка.

Выделяют также скрытую форму грыжи головного мозга (дефект костей черепа, но без заметной эктопии содержимого черепа) и отщепленную мозговую грыжу (грыжа не сообщается с полостью черепа).

В зависимости от локализации грыжи головного мозга бывают передними, задними, базальными и сагиттальными.

## 2.4 Передние грыжи

При передних мозговых грыжах дефект на основании черепа локализуется lamina cribrosa, что является отверстием костного грыжевого канала. Наружное выходное отверстие грыжевого канала располагается либо по средней линии - на месте соединения лобных костей и костей носа, либо у внутреннего угла глаза. Внутреннее отверстие всегда одно, наружных отверстий может быть 2 и 3. Локализация наружного отверстия определяет название мозговой грыжи: *носолобные, носорешетчатые и носоглазничные.*

Наличие двух и более наружных отверстий дает возможность различать двусторонние и смешанные грыжи. Чаще всего встречаются двусторонние носолобные, носорешетчатые и носоглазничные мозговые грыжи.

**Задние грыжи** в зависимости от их отношения к затылочному бугру могут быть верхними и нижними, в зависимости от того, где расположен дефект - в затылочной кости выше или ниже затылочного бугра. Дефект кости ниже затылочного бугра нередко переходит непосредственно в большое затылочное отверстие. Чаще всего встречаются задние нижние черепно-мозговые грыжи. При этих формах в грыжевой мешок может вовлекаться измененный мозжечок. При задних верхних мозговых грыжах содержимым грыжевого мешка может оказаться затылочная доля мозга.

**Базальные мозговые грыжи** обычно представляют собой выбухание в полости носа или носоглотки; дефект кости находится в передней или средней черепной ямке и грыжевой мешок выпячивается в полость носа или носоглотки.

Черепно-мозговые грыжи в области сагиттального шва встречаются редко.

Клиническая картина грыжи головного мозга зависит от ее локализации и размеров. Грыжевое выпячивание, как правило, пульсирует, при пальпации в нем могут определяться как жидкость, так и плотные фиброзные включения. С течением времени грыжевое выпячивание часто увеличивается в размере, кожа над ним истончается, нередко воспаляется, может произойти разрыв истонченной стенки с развитием ликвореи*,* абсцесса. При носоглазничных грыжах из-за деформации и непроходимости носослезного канала часто развиваются дакриоцистит, конъюнктивит. При грыжах, выбухающих в полость носа, носовое дыхание затруднено, речь гнусавая. Грыжи головного мозга могут сопровождаться головной болью, головокружением, симптомами поражения черепных нервов, двигательными нарушениями, эпилептическими припадками, нарушением статики и походки. С возрастом нередко проявляется умственная отсталость.

Часто грыжи головного мозга сочетаются с другими пороками развития черепа и мозга:

***гидроцефалией***,

***агенезией мозолистого тела*** и др.,

***микроцефалией*** (уменьшение объема мозгового черепа).

**Микроцефалия**

*Микроцефалия*характеризуется значительным уменьшением размеров головы, гипоплазией или атрофией мозгового вещества. Вес мозга у микроцефалов может колебаться от 250 до 900г, а окружность головы уменьшается до 30-40 см. Уже в первые месяцы жизни отмечаются несоответствия в черепе: покатый лоб, выпуклые надбровные дуги и срезанный затылок. У детей раннего возраста родничок закрывается преждевременно, быстро окостеневают швы. Они прощупываются в виде выступающих валиков. Наряду с этим у больных выявляются параличи, эпилептические припадки, аномалии органов зрения (микрофтальм, коломбы, гидрофтальм, катаракта) и другие органические заболевания ц. н. с.

Типичным анатомическим признаком истинной микроцефалии являются недоразвитие больших полушарий головного мозга, непропорциональность развития отдельных частей мозга при сравнительно нормальном развитии мозгового ствола и спинного мозга.

Физическое развитие микроцефалов в большинстве случаев страдает незначительно. Слабоумие у них может быть самой различной степени - от идиотии до слабой формы олигофрении. Иногда им доступен несложный синтез и элементарная дифференциация, элементарная сообразительность. Речевые функции слабо развиты, дети произносят отдельные слоги.

На краниограммах, помимо уменьшения в размерах мозгового черепа, отмечается изменение рисунка черепных швов. Они представлены в виде тонких линий, а у детей старшего возраста могут отсутствовать. Вследствие недоразвития головного мозга кости черепа утолщаются и окостеневают швы. Внутренняя поверхность костей гладкая. В костях черепа отсутствуют признаки повышения внутричерепного давления.

Нередко встречается ложная микроцефалия. У больных при отсутствии внешних признаков микроцефалии выявляются симптомы тяжелого поражения центральной нервной системы в виде спастической гемиплегии, параплегии, тетраплегии, различных гиперкинезов и поражения черепно-мозговых нервов, которые сочетаются с выраженным умственным недоразвитием.

Этиология микроцефалии. Выделяют микроцефалию двух типов: первичную (простая, генетическая), являющуюся результатом воздействия вредного фактора на ранних стадиях внутриутробного развития, и вторичную (комбинированная, осложненная), развивающуюся в результате повреждения мозга в последние месяцы внутриутробного развития, в процессе родов и в первые месяцы жизни.

Прогноз при микроцефалии в большинстве случаев неблагоприятный. При первичной микроцефалии возможно в отдельных случаях обучение во вспомогательной школе. Дети с вторичной микроцефалией нуждаются в постоянной опеке. Хирургическому лечению микроцефалия не подлежит.

## 2.5 Врожденные внутричерепные аневризмы

Врожденные артериальные, венозные, артерио-венозные аневризмы представляют собой дефект развития сосудистой стенки. Гистологически определяются отсутствие, недоразвитие сосудистых стенок, дефект интимы, застойные явления в прилегающих капиллярах.

Внутричерепные аневризмы часто сочетаются с аномалиями сосудов кожи, внутренних органов, дизрафическим статусом и врожденными уродствами. Врожденные артериальные аневризмы, как правило, множественные, сопровождаются очаговой неврологической симптоматикой. Односторонний врожденный порок развития артерио-венозной системы в сочетании с пороками развития конечностей наблюдается при синдромах Клиппеля - Треноне, Паркса Вебера. Ангиоматоз мозга нередко является единственным проявлением моносимптомной формы болезни Штурге - Вебера, болезни Гиппеля - Линдау.

Внутричерепные аневризмы нередко бывают "немыми", т.е. не сопровождаются неврологическими симптомами, однако при эмоциональном возбуждении, переутомлении, при повышении внутричерепного давления они могут проявляться очаговыми симптомами. Дети жалуются на пульсирующие, давящие головные боли, быструю утомляемость, недомогание. Неврологическая симптоматика обуславливается локализацией и степенью выраженности внутричерепных аневризм. При аневризмах по ходу средней мозговой артерии часто отмечается фокальная эпилепсия в сочетании с гемипарезом, носящем переходящий характер. При разрыве аневризмы развивается клиника острого нарушения мозгового кровообращения. Лечение хирургическое.

## Заключительная часть

Диагноз пороков развития головного мозга, особенно краниосхизов, обычно не вызывает затруднений. Для уточнения диагноза грыж головного мозга и некоторых пороков развития желудочковой системы необходимо дополнительное обследование, которое включает краниографию, томографию черепа, компьютерную рентгеновскую и магнитно-резонансную томографию головы, пневмоэнцефалографию, вентрикулографию, ангиографию, пункцию грыжевого выпячивания. В диагностике агенезий и пороков формирования коры большого мозга важную роль играет рентгеновская компьютерная томография. Выявление некоторых генетически обусловленных пороков развития требует специального цитогенетического и биохимического обследования. Особое значение имеют методы внутриутробной диагностики пороков развития ц. н. с.

Лечение пороков развития головного мозга оперативное. Радикальное хирургическое вмешательство осуществляют при некоторых формах врожденной гидроцефалии и в большинстве случаев мозговых грыж; его следует проводить в ранние сроки. При мозговых грыжах производят экстра - и интракраниальные операции. Задачей операций являются иссечение грыжевого мешка и пластика костного канала. При обширных дефектах кости операцию проводят в два этапа - сначала интракраниальную пластику дефекта кости черепа, а затем экстракраниальное иссечение грыжевого мешка. После операции иногда появляются рецидивы грыжи, ликворея. В случае своевременно произведенной операции большинство детей в дальнейшем развивается нормально.

## Библиография

1. Бадалян Л.О. Детская неврология, Москва: Медицина, 1975.
2. Основы нейрохирургии детского возраста. Под ред. А.А. Арендта и С.И. Нерсесянц, Москва: Медицина, 1968.
3. А.П. Ромоданов, Н.М. Мосийчук Нейрохирургия, Киев: Выща школа, 1990.
4. В.Р. Пурин, Т.П. Жукова Врожденная гидроцефалия, Москва: Медицина, 1976.
5. Краткая Медицинская Энциклопедия, издание второе, Москва: Советская энциклопедия, 1989.
6. О.В. Калмин, О.А. Калмина Аннотированный перечень аномалий развития органов и частей тела человека: Учебно-методическое пособие. - Пенза: ПГУ, 2000.
7. Н.И. ФедюковичАнатомия и физиология человека. Ростов-на-Дону: Феникс, 2003.
8. Внутренние болезни. В 10 книгах. Книга 10. Пер. с англ.
9. Под ред.Б. Браунвальда, К. Дж. Иссельбахера, Р.Г. Петерсдорфа и др., М.: Медицина, 1997.