

Характер врождённых аномалий развития ЦНС зависит от того, на каком сроке беременности действует повреждающий фактор. Пороки развития ЦНС связаны с инфекционными факторами, интоксикациями, ишемией и др. Во многих случаях этиология и патогенез аномалий развития ЦНС неизвестны. Степень уродств, возникающих в результате дефектов внутриутробного развития ЦНС, широко варьирует: от полного отсутствия головного мозга до незначительных изменений, не имеющих клинических проявлений. Выделяют следующие пороки развития головного мозга.

▣ Анэнцефалия — отсутствие больших полушарий или отдельных их долей, чаще лобных, возможно отсутствие головного мозга и свода черепа. Вместо отсутствующих частей мозга — наполненный жидкостью пузырь. При большом давлении жидкости он может выпячиваться в отверстия черепа и образовывать мозговые грыжи.

▣ Черепно-мозговая грыжа (cranium bifidum) — дефекты костей черепа, обычно в области швов, через них выпячиваются ткани и/или оболочки мозга. Костные дефекты расположены по срединной линии, наиболее часто в затылочной области. Выделяют менингоцеле (содержимое грыжи представлено оболочками мозга и ликвором), [менингоэнцефалоцеле](#) (содержимое грыжи — вещество и оболочки мозга).

▣ Порэнцефалия (греч. poros — отверстие, пора) — наличие в мозге полостей, содержащих жидкость.

▣ Микроцефалия — патологическое резкое уменьшение объёма головного мозга, что ведёт к уменьшению размеров черепа.

▣ Мегалэнцефалия — патологическое увеличение объёма головного мозга.

▣ Микрогирия — истончение извилин мозга. Обычно сочетание с микроцефалией.

▣ Агирия, или лиссэнцефалия — гладкая поверхность головного мозга вследствие отсутствия его извилин.

▣ Голопрозэнцефалия — аномалии переднего мозга с неполным отделением друг от друга полушарий мозга по срединной линии. Возникает при трисомии 13, иногда трисомии 18.

▣ Нейронные гетеротопии — рассеянные скопления нейронов в виде своеобразных пучков в белом веществе мозга.

▣ Агенезия мозолистого тела может быть частичной и полной. При частичной агенезии отсутствует хвостовая часть мозолистого тела, вместо неё часто обнаруживают липому.

▣ Мальформация АрнольдаКиари — аномалии развития структур заднего мозга и

задней черепной ямки.

◇ Мальформация типа 1 — дислокация мозжечка в каудальном направлении с опущением миндалин мозжечка в просвет спинномозгового канала. Этот вариант чаще клинически проявляется у взрослых.

◇ Мальформация типа 2 — дислокация ствола мозга в каудальном направлении с растяжением каудальной группы черепных нервов и смещением краниоцервикального сочленения (петлевидная деформация). Клинические проявления бывают у детей, часто сочетание со спинномозговой грыжей.

▣ Мальформация ДендиУокера (атрезия отверстий Мажанди и Люшка) — атрезия боковых и срединного отверстий IV желудочка в сочетании с агенезией червя мозжечка и большой кистой в задней черепной ямке. Эта киста — расширенный и не имеющий «крыши» IV желудочек. Выявляют также аномалии ядер ствольной части мозга.

▣ Стеноз водопровода мозга — частая причина развития [окклюзионной гидроцефалии](#) боковых и III желудочков. Причины стеноза водопровода: его полная атрезия, разветвление, формирование перепонки у входа в водопровод, сужение водопровода вследствие разрастания субэпендимальной глии.

▣ Пороки развития спинного мозга. Наиболее часты арахия — расщепление заднего шва и дизрафия (spina bifida) — неполное костное заращение дужек позвонков. Через дефект в дужке могут выбухать только оболочки спинного мозга (менингоцеле), оболочки и корешок (менингоградикулоцеле), оболочки и элементы спинного мозга (миеломенингоцеле).

◇ Гидромиелия — расширение центрального канала в виде полости, наполненной ликвором. Микроскопически выявляют выраженный глиоз вокруг центрального канала.

◇ Сирингомиелия (греч. syrīna — дудочка) — хроническое заболевание нервной системы с преимущественным поражением спинного мозга. В основе болезни — дефект развития спинного мозга и заращения шва, часто сочетание с гидромиелией. Макроскопически на разрезе спинного мозга обнаруживают полости на разных уровнях, в основном, в шейно-грудном отделе. Полости расположены вокруг центрального канала, в боковых отделах спинного мозга. Возможно распространение полостей по всей длине спинного мозга или в ствольную часть мозга (сирингобульбия). Микроскопически выявляют глиоз вокруг поражений.

Исходы. Большинство пороков развития нервной системы несовместимы с жизнью или служат причиной серьёзного нарушения неврологических и психических функций. Мальформации АрнольдаКиари, ДендиУокера лечат хирургически с хорошим эффектом.



Интересные статьи:

1) [Токсоплазмоз](#)

2) [Сибирская язва](#)

3) [Опухоли Центральной нервной системы](#)