

Тератогены

- Формирование врожденных пороков развития в результате нарушения нормального течения эмбриогенеза называется **тератогенезом** (teras, teratos - урод, чудовище). Факторы, вызывающие появление врожденных пороков развития принято называть **тератогенными**, а наука об этиологии, патогенезе и проявлениях врожденных пороков развития называется **тератологией**.

ВПР

- Врожденный порок развития (ВПР) – стойкое морфологическое изменение органа, части органа или части тела, выходящее за пределы нормальных вариаций строения и нарушающих их функцию.

Причины ВПР

Эндогенные факторы:

- **мутации** (генные – 20%), (хромосомные и геномные – 10%);
- **Эндокринные заболевания или метаболические дефекты у матери** (сахарный диабет, фенилкетонурия, некоторые опухоли у матери);
- **«перезревание» половых клеток** (десинхронизация процессов овуляции и оплодотворения – трисомии, моносомии);
- **Возраст родителей** (имеется зависимость между возрастом отца и частотой некоторых ВПР, например, незаращением губы и неба; пороки дыхательной системы чаще наблюдаются у детей, рожденных юными матерями, у матерей старшего возраста увеличен риск возникновения в потомстве пороков, связанных с анеуплоидиями (с.Дауна, с.Патау, с. Эдвардса и др.)

Причины ВПР

Экзогенные факторы:

- алкоголь (имеет значение алкоголизм родителей, прежде всего матери. Употребление матерью алкоголя во время беременности может привести к возникновению фетального алкогольного синдрома).

Фетальный алкогольный синдром

- Мозговые аномалии и расстройства, связанные с деятельностью центральной нервной системы, включая неврологические аномалии, умственную отсталость, нарушения поведения, нарушения интеллекта и \ или аномалии структуры мозга;
- Пренатальный и/или постнатальный дефицит роста и веса.
- Специфические особенности строения лица: короткая глазная щель, сглаженный губной желобок, тонкая верхняя губа (кайма верхней губы)



(из <http://www.medalcohol.ru>)

Причины ВПР

Экзогенные факторы:

- Инфекционные заболевания, передающиеся от матери плоду.
- Ряд вирусных заболеваний перенесенных во время беременности (краснуха, эпидемический паротит, инклюзионная цитомегалия).

Причины ВПР

Экзогенные факторы:

- Ионизирующее излучение - рентгеновские лучи, воздействие радиоактивных изотопов могут оказывать прямое действие на генетический аппарат. Кроме прямого действия, ионизирующее излучение обладает также токсическим эффектом и является причиной многих врожденных аномалий.

Причины ВПР

Экзогенные факторы:

- Химические соединения (пестициды, диоксины, свинец, хлоропрен, ртуть и др.) способны вызывать поражение нервной системы, слепоту и аномалии поведения у детей, матери которых во время беременности ели пищу, содержащую эти токсические вещества в высоких концентрациях.

Болезнь Минамата

- Это заболевание стало известно в семидесятых годах прошлого столетия. Возникло оно в Японии, вследствие загрязнения прибрежных вод залива Минамата отходами, содержащими ртуть. Соли ртути попадали в организм людей при потреблении рыбы, в которой они накапливались. Каждый третий ребенок рождался с психическими или умственными отклонениями.



(из <http://bioelements.studenthost.ru>)

Причины ВПР

Экзогенные факторы:

- Лекарственные препараты (в отличие от сформированного организма взрослого человека, развивающийся организм плода не всегда может справиться с отклонениями в своем биохимическом статусе, которое вызывает лекарство, принятое его матерью).

Лекарства - тератогены

Наименование	Тератогенное воздействие на плод
Талидомид	Серьезные дефекты конечностей (фокомелия)
Изотретиноин (Аккутан)	Увеличение риска аборта, дефекты нервной системы, лицевые дефекты, расщелина неба.
Фенитоин (Дилантин)	Замедленные рост и умственное развитие, микроцефалия
Триметадин	"Заячья губа", расщепленное небо, замедление роста, риск самопроизвольного аборта.
Тетрациклин	Гипоплазия эмали зубов, обесцвечивание постоянных зубов
Стрептомицин	Потеря слуха, повреждение черепного нерва
Андрогены, Антикоагулянты (варфарин)	Уродство костей и рук, задержка внутриутробного развития, пороки центральной нервной системы и глаз.

Фокомелия



Фокомелия – тяжелый порок развития у детей, родившихся у женщин, применявших талидомид во время беременности

Классификация ВПР

ВПР

Агенезия

Аплазия,
гипоплазия

Атрезия

Стеноз

Удвоение

Эктопия

Гетеротопия
клеток

Персисти-
рование

- **Персистирование** - замедленное обратное развитие (атрофия) органа или ткани (например, открытый артериальный проток у годовалого ребенка).
- **Гетеротопия** - изменение места закладки и развития органа.
- **Эктопия** - смещение органа в соседние полости тела или наружу (например, почки в малом тазу).
- **Удвоение** – увеличение числа органов или их частей (например, полидактилия).
- **Стеноз** - сужение любого кровеносного или пищеварительного канала (например, клапанного отверстия сердца).
- **Атрезия** - заращение каких-либо естественных каналов или полостей (влагалища, матки, слезного канала и т.д.).
- **Аплазия, агенезия** - врожденное отсутствие какой-либо части тела или органа.
- **Гипоплазия** – врожденное недоразвитие какой-либо части тела или органа.

Волчья пасть, заячья губа

- Волчья пасть — врождённый порок развития, заключающийся в незаращении верхней челюсти и твёрдого нёба, в результате чего получается расщелина, соединяющая полости рта и носа. Встречается приблизительно у 1 из 1000 новорождённых. Причиной является задержка срастания верхнечелюстных отростков с сошником. Различают четыре формы: 1) незаращение мягкого нёба; 2) незаращение мягкого и части твёрдого нёба; 3) полное одностороннее незаращение мягкого и твёрдого нёба; 4) полное двухстороннее незаращение.



(из <http://ru.wikipedia.org>)

Гипертрихоз

- избыточный рост волос, не свойственный данному участку кожи, не соответствующий полу и возрасту. Клинически различают врожденную (общую и ограниченную) и приобретенную формы гипертрихоза. Врожденная форма общего гипертрихоза, при которой вся поверхность кожи покрыта длинными волнистыми волосами, — очень редкая аномалия, прогрессирующая до периода полового созревания. При врожденной ограниченной форме гипертрихоза в одних случаях избыточный рост волос наблюдается на пигментированной коже в виде так называемых полосатых пигментных родимых пятен, в других — на нормально пигментированной коже, обычно в области крестца (так называемый пучок фавна).
- внизу - Федор Евтищев - знаменитый русский уникум 19 века



(из <http://med-films.ucoz.ru>)

Гипоспадия

- - аномалия анатомического строения пениса у мальчика, при которой отверстие мочеиспускательного канала при этом может как находиться на своём нормальном месте («гипоспадия без гипоспадии»), так и быть смещено вниз, вплоть до нахождения вообще не на головке, а снизу на теле члена, на мошонке или в промежности.



(из <http://med-films.ucoz.ru>)

Полидактилия

- (лат. polydactylyia) — это анатомическое отклонение от нормы, при котором у человека на руках или ногах изменённое количество пальцев.



Синдактилия

- (от греч. *sýn* — вместе и *dáktylos* — палец), врождённая деформация кисти или стопы человека, заключающаяся в сращении двух или нескольких пальцев



(из <http://newborns.stanford.edu>)