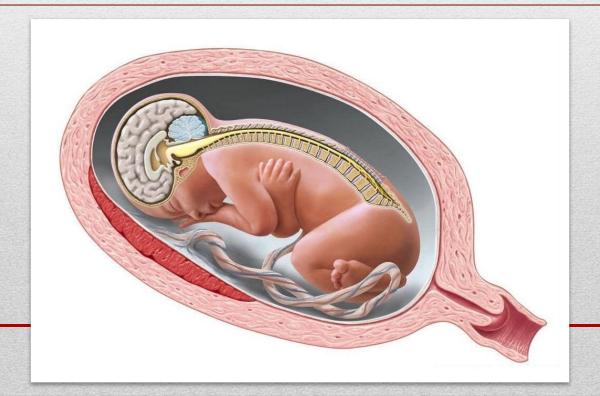
# Онтофилогенетические пороки развития спинного мозга.

### развития спинного мозга.

Выполнила: студентка 1 курса
1 Медицинского факультета группы 191-А
Медицинской академии
имени С.И. Георгиевского ФГАОУ ВО
«Крымский федеральный университет
имени В.И. Вернадского»
Морева Алина Романовна.
Научный руководитель:
Жукова Анна Александровна.

Врожденные пороки развития являются следствием нарушения нормального хода эмбрионального морфогенеза. Они могут быть обусловлены наследственными факторами (генные, хромосомные, геномные, зиготические мутации), генетической предрасположенностью, неблагоприятными средовыми факторами, влияющими на развивающийся зародыш, применением женщиной до беременности и в первые ее месяцы противосудорожных препаратов, принятием горячих ванн в начале беременности, сахарным диабетом и ожирением, а также несбалансированным питанием и дефицитом витаминов.



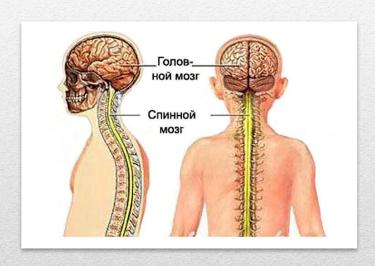
Врожденные пороки развития являются одной из главных причин детской смертности и инвалидности. Неправильное закрытие нервной трубки у эмбриона во время первого триместра беременности приводит к различным порокам спинного мозга. Обычно такие дефекты имеют место в пояснично-крестцовом отделе спинного мозга, но они случаются и в шейном, грудном и крестцовом отделах. Значительное место среди них занимают дефекты развития нервной трубки.



### АМИЕЛИЯ —

полное отсутствие спинного мозга с сохранением твердой мозговой оболочки и спинальных ганглиев. При этом дуги позвонков и мягкие ткани над ними расщепляются. Плод с амиелией обычно не жизнеспособен.



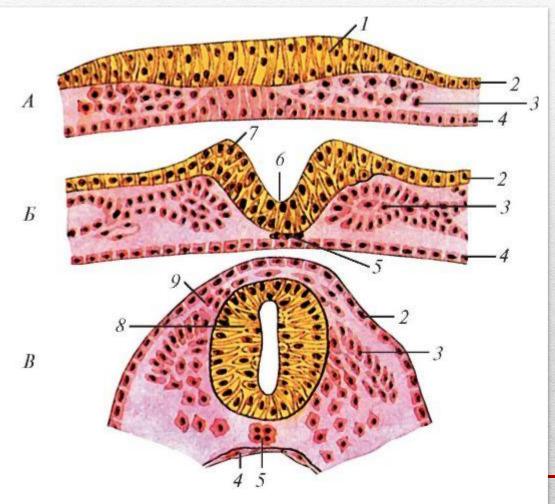


### АТЕЛОМИЕЛИЯ —

недоразвитие всего спинного мозга или какого-либо его участка.

### **АРАФИЯ** —

врожденное не замыкание эмбриональной нервной трубки, в результате чего спинной мозг развивается в виде пластинки.



А - нервная пластинка;

Б - нервный желобок;

В - нервная трубка;

1 - нервная пластинка;

2 - эктодерма;

3 - мезодерма;

4 - энтодерма;

5 - хорда;

6 - нервный желобок;

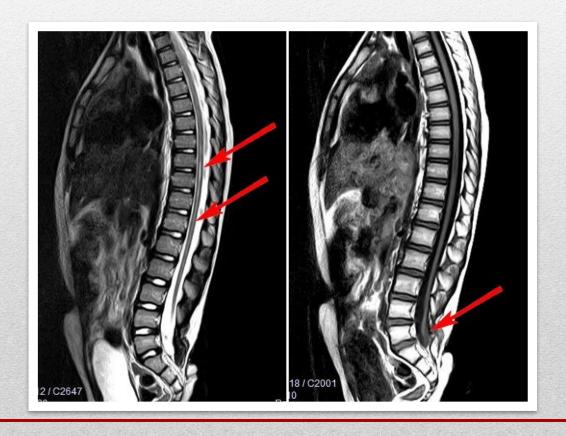
7 - нервный валик;

8 - нервная трубка;

9 - ганглиозная пластинка

### ГИДРОМИЕЛИЯ —

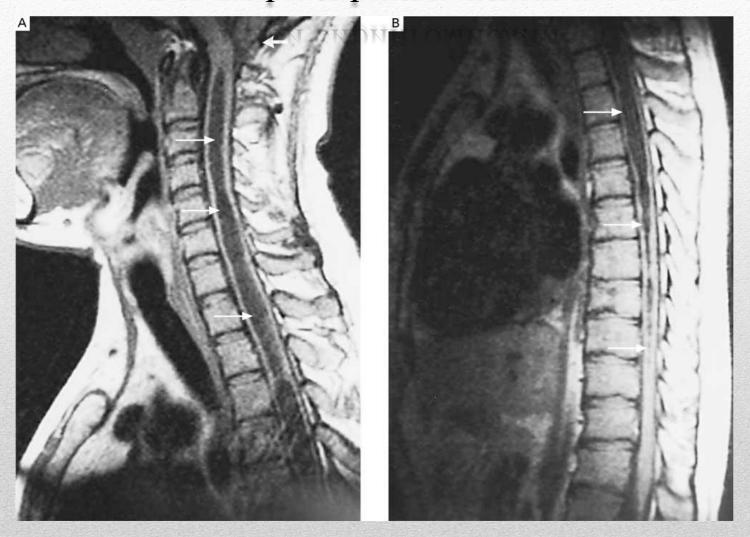
водянка спинного мозга. Чаще возникает в шейном отделе спинного мозга. Порок может быть как самостоятельным, так и сопровождать внутреннюю гидроцефалию, обусловленную атрезией апертур IV желудочка.



### СИРИНГОМИЕЛИЯ —

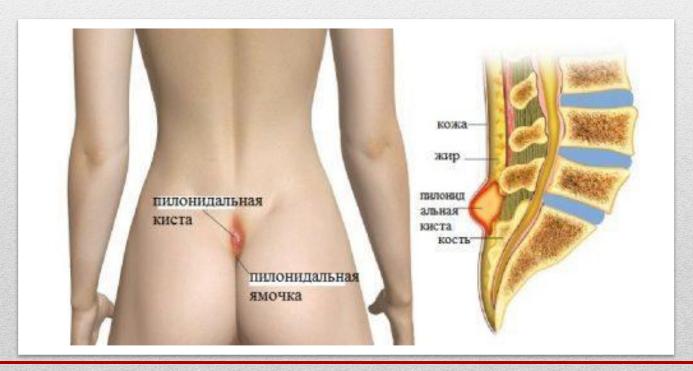
появление в веществе спинного мозга, чаще в шейном отделе, полостей различных размеров, стенка которых образована глиальной тканью. Передние, боковые и задние рога спинного мозга разрушаются. Вокруг центрального канала спинного мозга разрастается глия. Эти изменения приводят к атрофии мышц кистей, плечевого пояса, туловища шеи. Наблюдаются отсутствие рефлексов на верхних конечностях и гипотония и гиперрефлексия на нижних. Характерны снижение болевой чувствительности, трофические изменения кожи, нарушение потоотделения. Заболевание начинается в 30-40 лет. Тип наследования — предположительно аутосомно-доминантный.

### МРТ при сирингомиелии



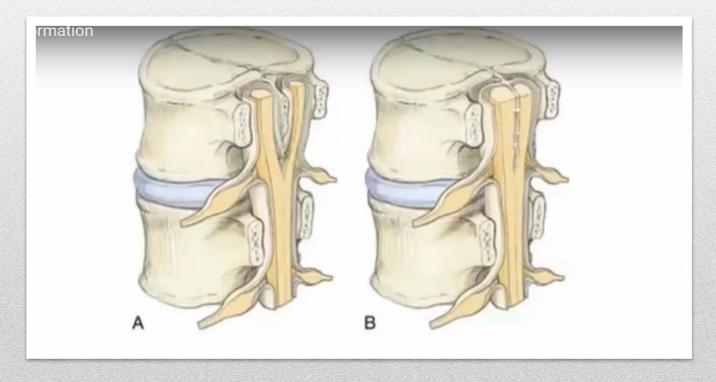
### КИСТА ПИЛОНИДАЛЬНАЯ

(синоним: ход копчиковый эпителиальный, синус пилонидальный, синус эктодермальный крестцово-копчиковый, «пупок задний») канал, выстланный многослойным плоским эпителием, заполнен сальным секретом и представлен на поверхности тела очень маленьким отверстием, из которого выступают волосы. Обычно шире, чем дермальный синус. Киста может быть соединена с оболочками мозга тканевым тяжем.



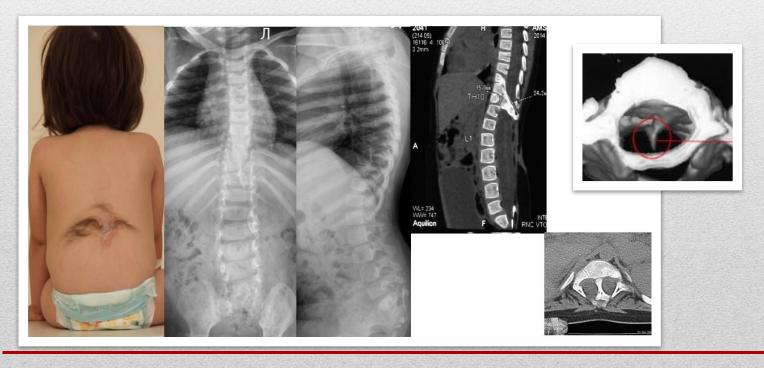
### дипломиелия —

удвоение спинного мозга в области шейного или поясничного утолщения. Реже удваивается весь спинной мозг. Порок крайне редкий, возникает до закрытия нервной трубки в результате раздельного смыкания каждой ее половины.



### ДИАСТЕМАТОМИЕЛИЯ —

это частичное или полное расщепление спинного мозга продольной перегородкой на две половины, каждая из которых содержит центральный канал. Врожденная аномалия обычно затрагивает пояснично-грудной отдел позвоночника, характеризуется кожными проявлениями, неврологическими и ортопедическими нарушениями, сопровождается другими дефектами нервной трубки.



### СПИННОМОЗГОВАЯ ГРЫЖА —

это тяжелый патологический процесс, часто врожденного характера, который возникает при незаращении задней стенки позвоночного канала. Через образовавшийся дефект происходит выход твердых мозговых оболочек, спинномозговой жидкости, корешков нервных окончаний, поражение головного мозга.

Это врожденная патология, довольно редкий порок развития. По данным исследований, аномалия выявляется примерно у 0,1% новорожденных (скрытая форма отмечается у 15% населения), у части из которых заболевание становится причиной инвалидности.





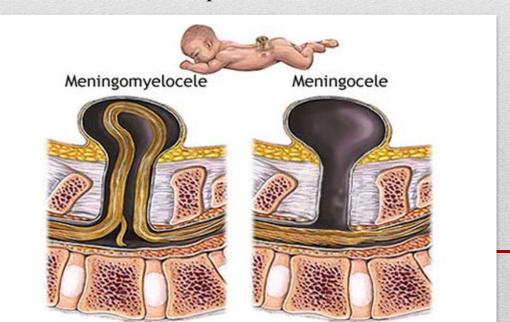
# Спинномозговые грыжи всегда требуют хирургического вмешательства.



# ПО СТЕПЕНИ НАРУЖНОГО РАЗРАСТАНИЯ ДАННАЯ ПАТОЛОГИЯ ДЕЛИТСЯ НА СЛЕДУЮЩИЕ ВИДЫ:

### ПАТОЛОГИЯ ДЕЛИТСЯ НА СЛЕДУЮЩИЕ ВИДЫ:

- ✓ МЕНИНГОЦЕЛЕ относится к легкой форме заболевания, позвоночник деформируется после проникновения спинномозговой оболочки, в таком случае мозг не изменяется, его структура и функции в нормальном состоянии, симптоматика практически не отмечается;
- ✓ МЕНИНГОМИЕЛОЦЕЛЕ за границы позвоночника ребенка выходит спинномозговое вещество без повреждения нервной трубки, отмечаются изменения по невралгии;



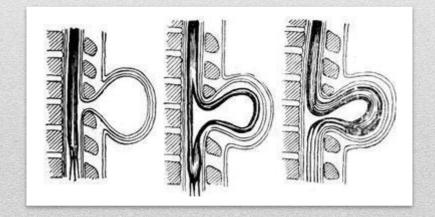
#### **✓** МЕНИНГОРАДИКУЛОЦЕЛЕ

является тяжелой формой, в дефектную область попадает спинной мозг, нервная ткань с неизмененной нервной трубкой;

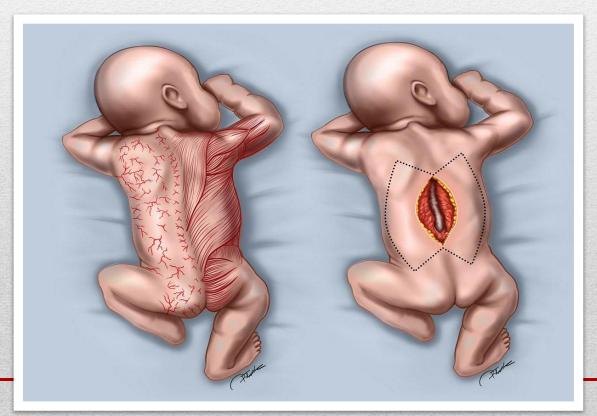


#### **✓** МИЕЛОЦИСТОЦЕЛЕ

- тяжелейшая степень нарушения структуры спинного мозга без возможности восстановления, терапевтический прогноз отрицательный;

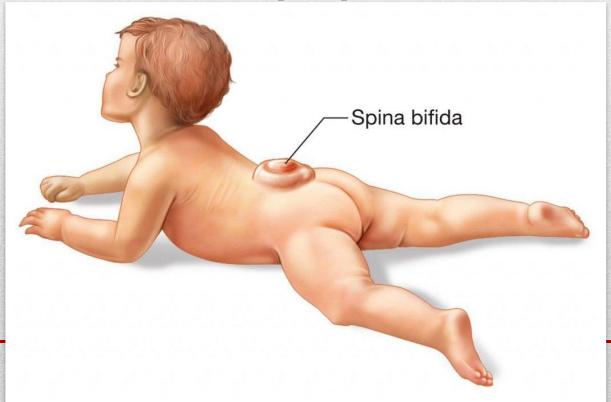


✔ РАХИСХИЗИС — расщепляется оболочка спинного мозга, на грыже отсутствует кожный покров. Несмыкание нервной трубки по всей длине недоразвитого спинного мозга. Спинной мозг лежит в области дефекта открыто и имеет вид деформированной тонкой пластинки или желоба. Для младенца такая форма крайне опасна для жизни.



### SPINA BIFIDA —

это нарушение формирования нервной трубки, которое приводит к неправильному развитию позвоночника и спинного мозга. Между телом и дугой позвонка имеется зазор, который может быть прикрыт мышцами и фасцией, но этого может оказаться недостаточно, и в образовавшийся дефект выпирают оболочки или нервная ткань спинного мозга. Заболевание может проявляться в разной степени и иметь различную степень опасности для жизни и здоровья ребёнка.



# Методы исследования при пороках спинного мозга это:

спинного мозга это:

УЗИ, традиционная рентгенография позвоночника, компьютерная томография (преимущественно для костных аномалий), МРТ, КТ-миелография.



### Как лечат пороки спинного мозга?

мак лечат пороки спинного мозга:

Скрытая расщелина позвоночника обычно не требует лечения.

Лечение менингоцеле заключается в хирургической коррекции и последующем наблюдении за ростом и развитием ребенка.

Лечение миеломенингоцеле — хирургическое, после чего должны предприниматься меры по предотвращению осложнений и повышению степени независимости ребенка. Однако хирургическая операция не может исправить нарушения нейрологического характера. Для снижения внутричерепного давления нередко рекомендуют шунтирование.

В реабилитации используются корсеты, другие фиксирующие устройства, приспособления для опоры при ходьбе, костыли и другие ортопедические устройства, с недержанием кала борются с помощью диеты и специальной тренировки, нейрогенное недержание мочи лечат, воздействуя на мочевой стаз. Для облегчения общего состояния назначают спазмолитические препараты.

В тяжелых случаях используют искусственные сфинктеры; иногда для сохранения функции почек применяют отведение мочи.

### Спасибо за внимание!

## Спасибо за внимание!