

- Mərkəzi sinir sisteminin anomaliyaları
 - Azərbaycan Tibb Universiteti
 - Nevrologiya kafedrası
 - Dos. M.M.Məmmədova

Bətdaxili dövrdə 3 qrup zədələnmələr olur:blastopatiya (bətdaxili inkişafın ilk 3 həftəsi),əksər hallarda bu dölün ölümünə səbəb olur.Embriopatiya (4-12 həftədə),fetopatiya(12-28 həftə) erkən fetal dövr və gecikmiş fetal yaxud doğuşqabagı –antenatal dövr.Teratogen təsirlər ən çox embrional dövrdə (inkişafın 4-6-çı həftəsidir); bu dövrdə MCC defektləri əmələ gəlir. Anadlgəlmə ürək qüsurları 4-6-çı həftədə,göz qüsurları 5-6-cı həftədə,daxili qulaq qüsurları 9-12-çı həftədə əmələ gəlir.

- Anomaliyalar və inkişaf qüsurları çox vaxt kiçik inkişaf anomaliyaları (kiçik dizembriogenetik stiqmalar) əmələ gətirir.
- Ən çox rast gələn stiqmalar: kəllərin asimetriyası, damagın anomaliyası (hündür qotiq damaq,
- Damagın hamarlaşması, aşağı çənənin aplaziyası, mikroqnatiya, proqnatizmdir.
- Qulaq seyvanının asimetriyası, boynun qısa olması, gövdənin və ətrafların disproporsiyası, əllərin və pəncənin deformasiyası olur.
- Anadangəlmə inkişaf qüsurları 1000 yenidoğulanların 15-42-də rast gəlir, bu isə SS qüsurlarının 26-28% nı təşkil edir.
-

• **KƏLLƏ BEYİN YIRTIQLARI.**

- Yırtıqların torbasının tərkibinə görə meninqosele, -
- ensefalomeninqosele, ensefalosistosele adlanır.
- **Meninqojsele** – sümük defektinə beyin qişasının çıxmasıdır. Yırtıq üzərində dəri nazik, göyümtül olur.
- **Ensefalomeninqosele**-beyin maddəsi və qişaların sümük defektinə çıxmasıdır. Nevroloji simptomlar yırtığın yerləşməsindən aslıdır. Ənsə nahiyəsində yerləşdikdə statikanın, yerişin, koordinasiyanın, əzələ tonusunun pozulması, həyat üçün zəruri olan funksiyaların pozulması-əmmə, udma, tənəffüs pozulması olur.
- **Ensefalosistosele** ağır qüsurdur, yırtıq torbasına beyin maddəsindən başqa beyin mədəçikləri çəlb olunur. Sinir hüceyrələrinin ektopiyası, sinir maddəsinin degenerativ dəyişikləri, sinir damar və likvor sisteminin anomaliyası qeyd olunur.

ANENSEFALIYA-beyin yarımkürələrinin tam olmaması kəllə sümüklərinin defekti ilə səciyyəlidir. Beyin sütunu strukturları da inkişaf etməyib. 70-80 % ölü doğulur. Sağ doğulan uşaqlar 10 gündən artıq yaşamırlar. Rastgəlmə tezliyi 5-8 :10000 yenidoğulanlarda.

HIDRANENSEFALIYA-beyin yarımkürələri anadangəlmə tam inkişaf etməyib və boşluqla əvəz

Olunub, maye ilə dolu olur. Beyin sütunu və bazal qanqlionlar kifayət qədər inkişaf edib.

Belə defekti olan yenidoğulan uşaqlarda kəllə sümükləri olmur. Beyni əvəz edən maye ilə dolu tuluq yalnız yumşaq toxuma ilə örtülmüşdür. Tez-tez təkrar olunan qıcolmalar, ilk aylardan gəlib hərəkət və psixi pozulmalar aşkar edilir. Adətən belə uşaqlar 3-4 ay yaşayır.

QOLOPROZENSEFALİYA-bu qüsurlarda beyin yarımkürələrə bölünmür, beyin mədəcikləri bir boşluqla təmsil olunur. Bunlarla yanaşı qoxu soğanagı və yolu nun olmaması, dodaq yırtığı, gözün inkişaf etməməsi. siklopiya olur. Bu qüsür 13-15 xromosomların trisomiyasında olur. Rastgəlmə tezliyi 1 :15000.

LİZENSEFALİYA-beyin şırımlarının inkişaf etməməsidir.

Klinik olaraq polimorf qıcolmalar, psixomotor inkişafın gəbud pozulması, spastik iflic və parezlər olur.

Platibaziya – beyin əsasının düzlənməsi ilə əlaqədar böyük ənsə dəliyinin daxilə sıxılması nəticəsində arxa kəllə çuxurunun ölçülərinin kiçilməsi baş verir. Nəticədə onurğa beyninin yuxarı hissəsi, uzunsov beyin və beyinciyin sıxılmasına gətirib çıxarır. Bu isə beyincik ataksiyası, nistaqm, spastik parezlərin olmasına səbəb olur. Kəllə daxili hipertenziya artır.

Arnold – Kiare sindromu

Beyin sütununun qüsuru ilə səciyyələnir, Varoli körpüsü, uzunsov beyin, beyinciyin soğulcanın kaudal istiqamətdə yerdəyişməsi və IV mədəcik boşluğunun uzanması qeyd olunur.

Boyun və bel – oma şöbəsinin mielomeninqoselesi ilə müşayiət edilir.

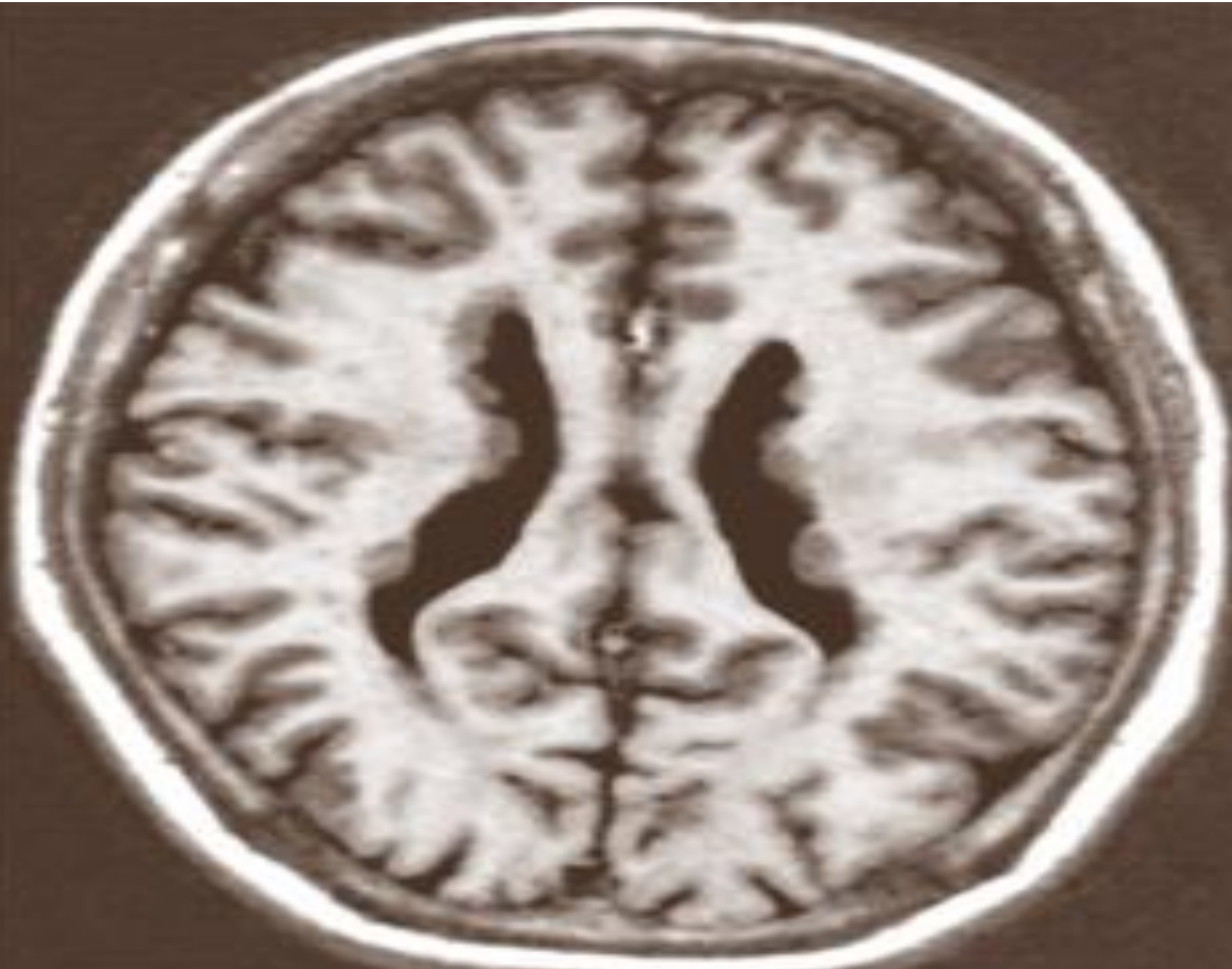
Klinik əlamətlər: başın çevrəsinin progressivləşən böyüməsi, baş ağrıları, ümumi zəiflik, dil əzələsinin və döş körpüsü əzələlərin atrofiyası, disfagiya, koordinasiya və yerişin pozulması olur.

Klippel – Feyl sindromu

Boyun və yuxarı döş fəqərələrin inkişaf anomaliyasıdır.

Klinika: triada – boyunun qısalması, saçın sərhedinin aşağı olması, başın hərəkətinin məhdudlaşması, “boyunsuz adam”, “qurbağa adam”. Aşağı çənə döşə dirənir, qulaq sayvanları çiyinə dəyir.

Nistaqm çəpgözlük, udlaq və yumşaq damaq reflekslərinin zəif olması, ataksiya, dizartriya, spastik iflic və parezlər, boyun nahiyəsinin onurğa beyin yırtıqları, Arnold – Kiari sindromu, ürək və ağciyər qüsurları ilə müşayiət olunur. Uşaqlar fiziki və əqli inkişafdən geri qalır.

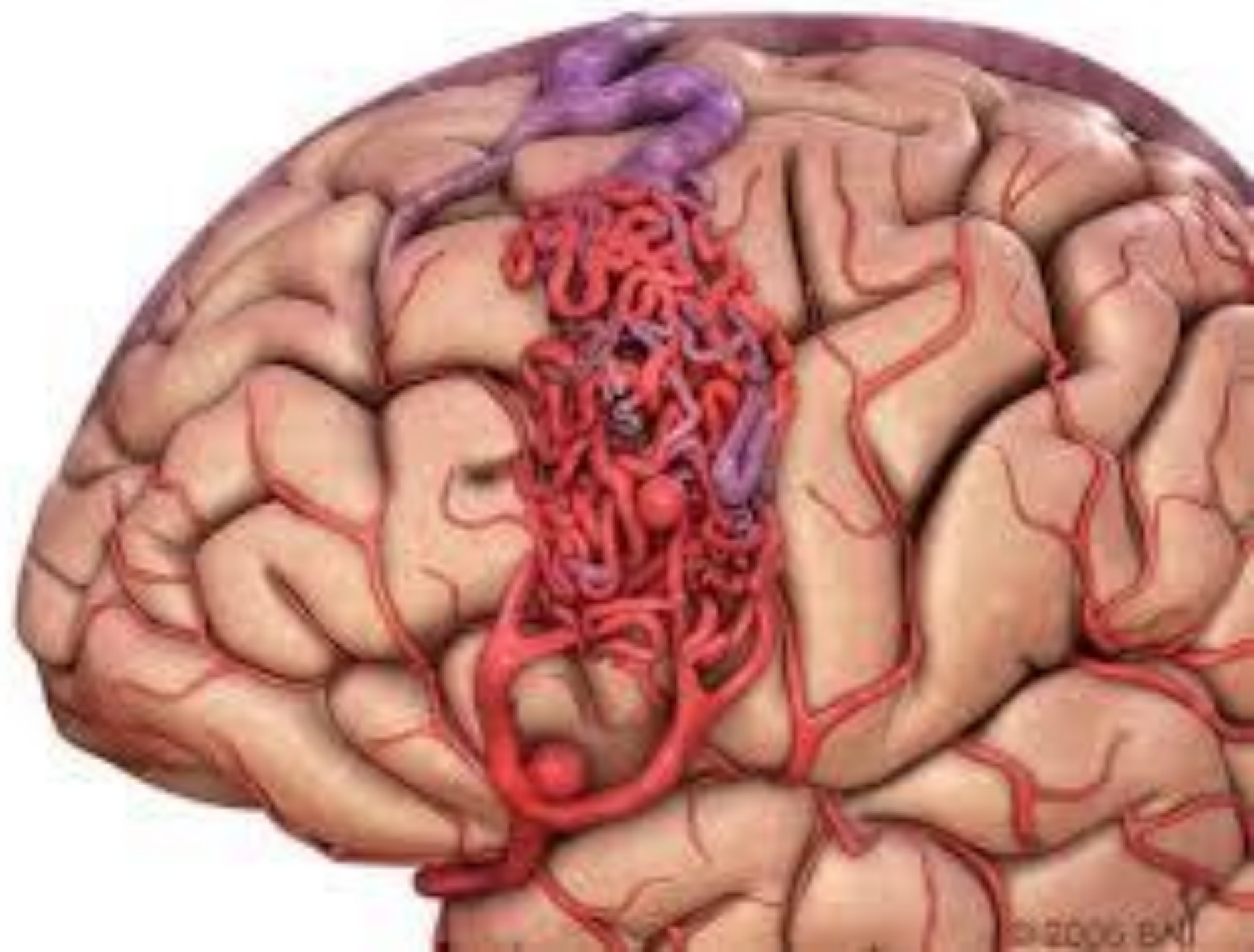












Врожденные пороки развития







Редукционные пороки развития конечностей

фокомелия



амелия



1959-1962 гг. на фоне приёма препарата ТАЛИДОМИД
родилось около 10 000 детей с фокомелией – пороком
развития верхних конечностей в виде «тюленьих лап»



Пороки развития черепа и головного мозга



Грыжи головного мозга -грыжевое выпячивание через отверстие (дефект в костях)в подкожную клетчатку выступают мозговые оболочки, образующие грыжевой мешок, содержимым которого могут быть цереброспинальная жидкость, мозговая ткань или и то и другое одновременно. Лечение : удаление грыжевого выпячивания вместе с его содержимым и пластическое закрытие дефекта кости.





Гидроцефалия-водянка головного мозга- связана с избыточным образованием и внутричерепным скоплением цереброспинальной жидкости. Лечение: создание оттока жидкости из желудочков в яремные вены или по другим дренажам (например, за счет вентрикулоперитонеального шунта).

ONURQA BEYİN YIRTIQLARI.

Spina bifida-yırtıq olmadan fıqırı kanalının bitişməməsidir

Meninqosele-fəqirə defektinə yalnız onurga beynin qişasının çıxmasıdır.

MENİNQORADİKULOSELE-yırtıq defektinə onurga beynin qişaları və köklərin olmasıdır.Punksiya etdikdə yırtıq torbası tam boşalır.Yırtıq bel-oma nahiyəsində yerləşdikdə nevroloji simptomlar periferik iflic və parez,aşağı ətraflarda trofik pozulmalar olur.

MİELOMENİNQOSELE-qişaların və onurga beynin yırtıqdan çıxması.Onurga beyni inkiçaf etmir.qlioz,onurga kanalının genişlənməsi olur.Nevroloji simptomlar ayaqların iflici,sfinkterlərin pozulması,trofik pozulmalar:pəncənin şişkinliyi, aşağı ətraflar və gövdədə yataq yaraları olur.

MIELOSİTOSELE=fəqərə yırtığına onurğa beynin və qışaların çıxması,mərkəzi kanalın kəskin genişlənməsi olur. yırtığın dərisi nazikləş, göyümtül rəngdə olur.Nevroloji simptomlar: ifliclər,çanaq üzvlərinin pozulması aşkarlanır.

Onurğa beyin yırtıqlarında nevroloji pozulmalarla yanaşı hidrosefaliya,aşağı ətrafların inkişaf qüsurları, anadangəlmə əyriptnc və çıxıqlar, sindaktiliya, polidaktiliya olur.

DIATEMATOMİELİYA

Diastematomieliya-onurğa beynin inkişaf qüsurudur, burada ön-arxa istiqamətdə sümük –qığırdaq plastinkalarr inkişaf edir, ən çox aşağı döş, yaxud bel nahiyəsində inkişaf edir.

Onurğa beynin pozulmaları 1 yaşından sonra meydana çıxır.Onurgada hərəkət məhdudluğu, onun

Əyilməsi çətinləşir, tədricən ayaqlarda zəiflik artır, vətər refleksləri zəifləyir, öanagin və trofikanın pozulmaları əmələ gəlir. Diastematomieliya onurğa beyin yırtıqlarla,fəqərələrin parçalanması, dərinin piqmentasiyası ilə müşayət olunur.



A



1



2



3

B







А



Б



В

Спинальный мозг

Корешки
хвостового
хвоста