

Бубнова В. А., Малиновская И. И.

ПАТОФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ ДЕФЕКТОВ НЕРВНОЙ ТРУБКИ

Научный руководитель канд. мед. наук, ст. преп. Шуст Л. Г.

Кафедра патологической физиологии

Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск

В настоящее время патология развития ЦНС составляет 30% от всех пороков, обнаруживаемых у детей. В Республике Беларусь она занимает третье место в структуре регистрируемых аномалий (1 на 600 новорожденных), уступая лишь врожденным порокам сердечно-сосудистой системы и хромосомным болезням.

Основными причинами нарушения развития ЦНС являются генетические аномалии, факторы питания, недостаток витаминов (В6, В12, фолиевая кислота) и микронутриентов (цинк, магний), хромосомные аномалии (трисомия 13 и 18 пар хромосом, триплоидия), тератогенные химические факторы (нитраты, антифолаты, лекарственные препараты), гипогликемия в онтогенезе, материнская гипертермия и возраст родителей.

Показано увеличение частоты выявления дефектов нервной трубки (ДНТ) у детей, рожденных матерями юного возраста (до 20 лет) по сравнению с женщинами, беременность у которых наступила в возрасте 25-29 лет. Причем относительный риск возникновения ДНТ у первых в 3,4 раза выше такового у детей, рожденных женщинами более старшего возраста. Также существуют данные о том, что тяжелые патологии закрытия нервной трубки встречаются чаще у жителей городского населения, чем у проживающих в сельской местности.

Все ДНТ можно условно разделить на две группы: 1) дефекты формирования нервной трубки; 2) дефекты выселения клеток из нервного гребня, их последующей миграции и дифференцировки. Первые приводят к грубыми и зачастую несовместимым с жизнью патологиям ЦНС (тотальный краниорахиспиз, анэнцефалия, энцефалоцеле, миеломенингоцеле). В результате нарушения миграции, дифференцировки и межклеточных взаимодействий клеток-производных нервного гребня имеют место нейрокриптопатии. К ним относят колобому и болезнь Гиршпрунга.

Необходимо признать, что для понимания этиологии широкого спектра врожденных заболеваний ЦНС изучение механизма развития и закрытия нервной трубки имеет первостепенное, важнейшее значение. Нейруляция начинается на 16-18 сутки и завершается к 21-23, однако нейропоры (каудальный и ростральный), через которые циркулирует амниотическая жидкость, могут оставаться открытыми до 27 суток. Это сложный морфогенетический процесс, требующий координации многих клеточных и молекулярных механизмов и регулируется более чем 300 генами.