

## БИОЛОГИЯ РАЗВИТИЯ. ПОРОКИ И АНОМАЛИИ



**АНЭНЦЕФАЛИЯ** — отсутствие большого мозга, костей свода черепа и мягких тканей. Часто повреждается и задний мозг. На месте мозгового вещества обычно располагается богатая кровеносными сосудами соединительная ткань с кистозными полостями, выстланными медулярным эпителием, глия, единичные нервные клетки, остатки сосудистых сплетений. Анэнцефалия является пороком развития конечного мозга. Пороки конечного мозга появляются в результате несмыкания нервной трубки — дизрафии краниальной области. В основе пороков этой группы лежит нарушение развития эктодермального и мезодермального листков, вследствие чего такие пороки часто сопровождаются

нарушениями развития мозговых оболочек, костей черепа и мягких покровов головы. Большинство дефектов этой группы детерминировано полигенно и возникает при одновременном действии некоторых факторов внешней среды, повреждающих нейروفилламенты и нарушающих синтез ДНК на ранних этапах эмбриогенеза. Анэнцефалию разделяют по группам в зависимости от поражения костей основания черепа: 1-я — мероакrania — краниальные дефекты не затрагивают большого затылочного отверстия, 2-я — голоакrania — поражается затылочная кость с изменением отверстия, 3-я — голоакrania с рахисхизом. В 71,4% случаев анэнцефалии встречается лобно-затылочно-позвоночный тип, в 23,8% — затылочно-позвоночный и в 4,8% — теменно-височно-позвоночный типы этого порока. Анэнцефалия, как правило, сопровождается выраженной гипоплазией надпочечников и аплазией нейрогипофиза. ТТП (*тератогенный терминационный период* — предельный срок в процессе формирования любого органа, в течении которого повреждающий фактор может вызвать нарушение в виде порока развития) — до 8 недели внутриутробного развития. Анэнцефалия чаще наблюдается у девочек. Риск для sibсов составляет около 3%, после рождения двух детей с анэнцефалией он увеличивается до 10%.

