

VROZENÉ VÝVOJOVÉ VADY CNS

ODCHYLKY RŮSTU A DIFERENCIACE STRUKTUR CNS
Vznik v prenatálním období genetickými nebo exogenními vlivy

MUDr. Renata Slaná



VVV CNS

- V časných obdobích ontogeneze - závažné strukturální deformity CNS
 - V pozdějších obdobích - postižena migrace a proliferace neuroblastů mozkové kůry
 - Aplasie- úplné chybění části mozku
 - Dysplasie- částečná strukturální porucha
 - Dystopie, heterotopie- jemnější léze (poruchy migrace)
-
- 3% novorozenců
 - 75% úmrtí ve fetálním období
 - 40% úmrtí během I. roku života



ONTOGENEZE CNS

2. týden – vytvořena neurální ploténka

24.-26. den gestace- přední mozek

(prosencefalon), střední mozek

(mezencefalon), zadní mozek (rombencefalon)

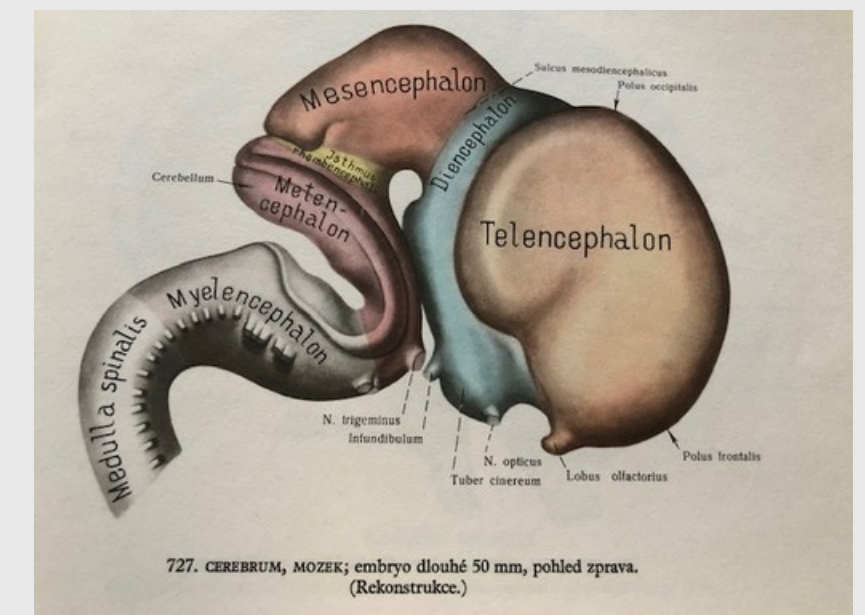
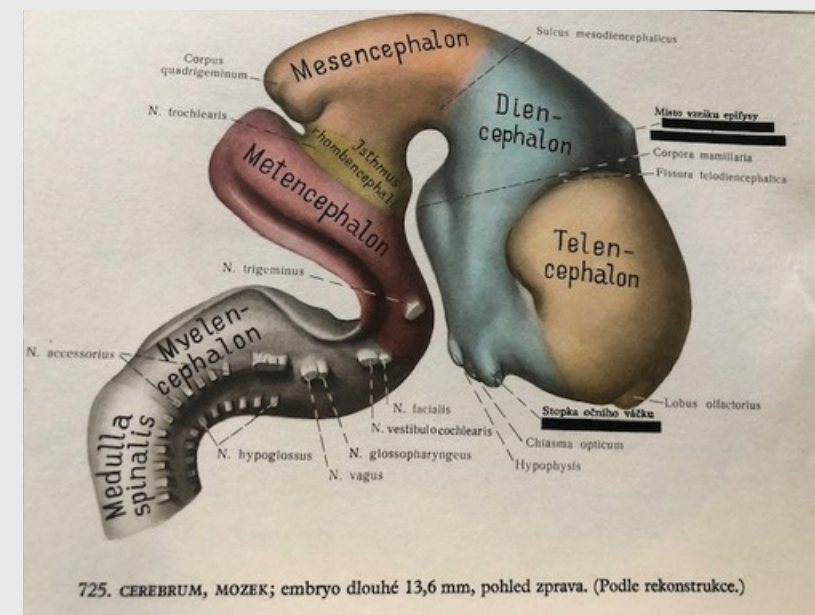
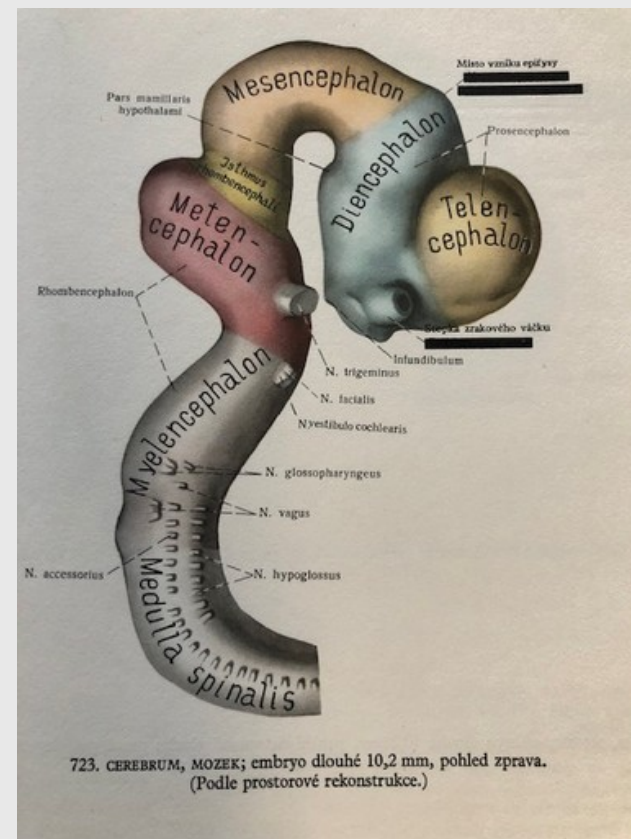
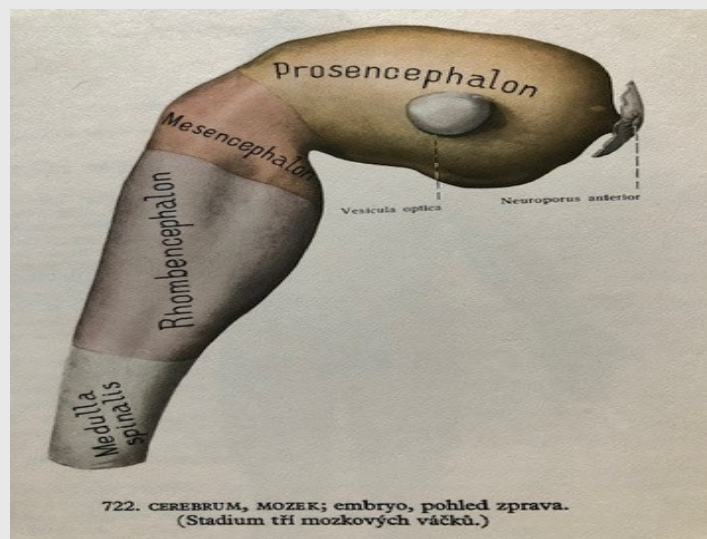
5. týden – prosencefalon –telencefalon

(základy mozkových hsf) , diencefalon(oční vřčky)

rombencefalon- Varolův most, mozeček,

prodloužená mícha

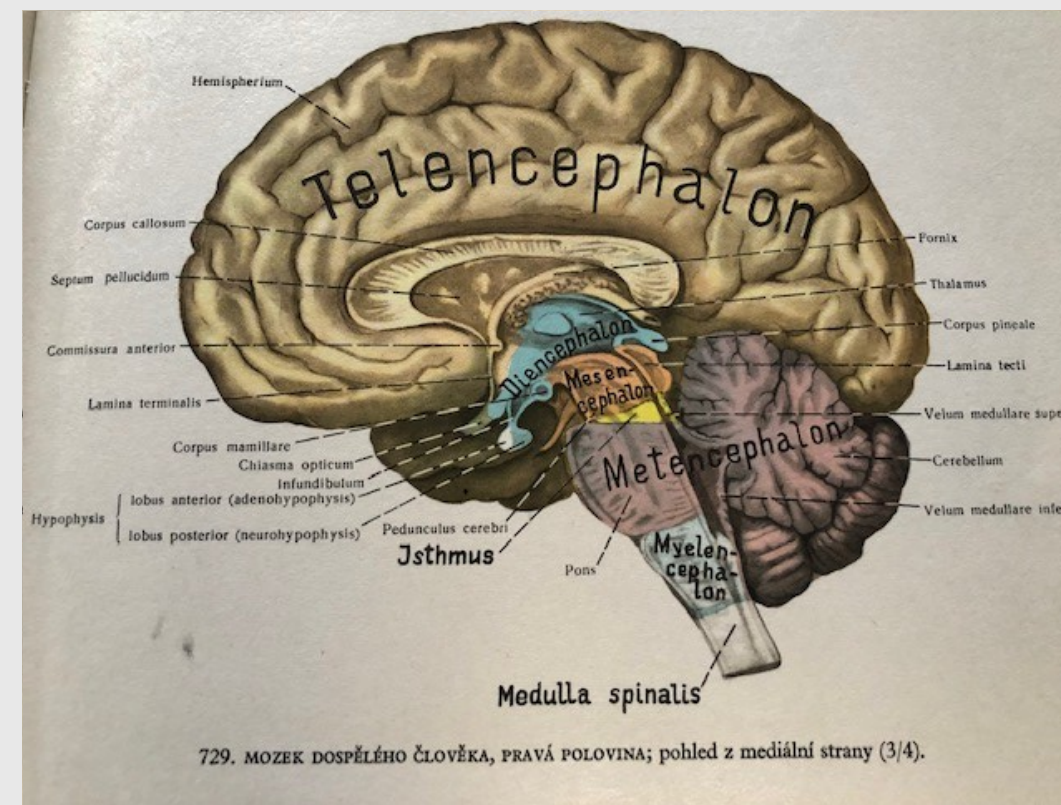
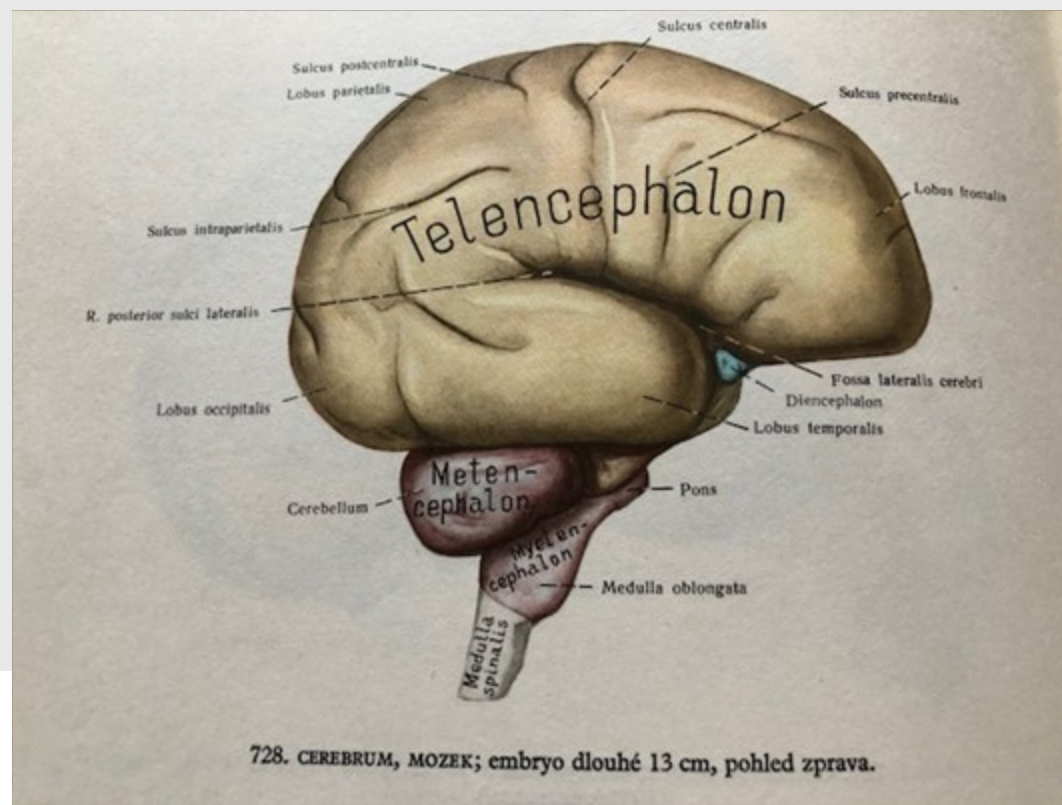
ONTOGENEZE



Sinělnikov, Atlas anatomie člověka, Avicenum 1970, str. 14-21, obr. 722-729



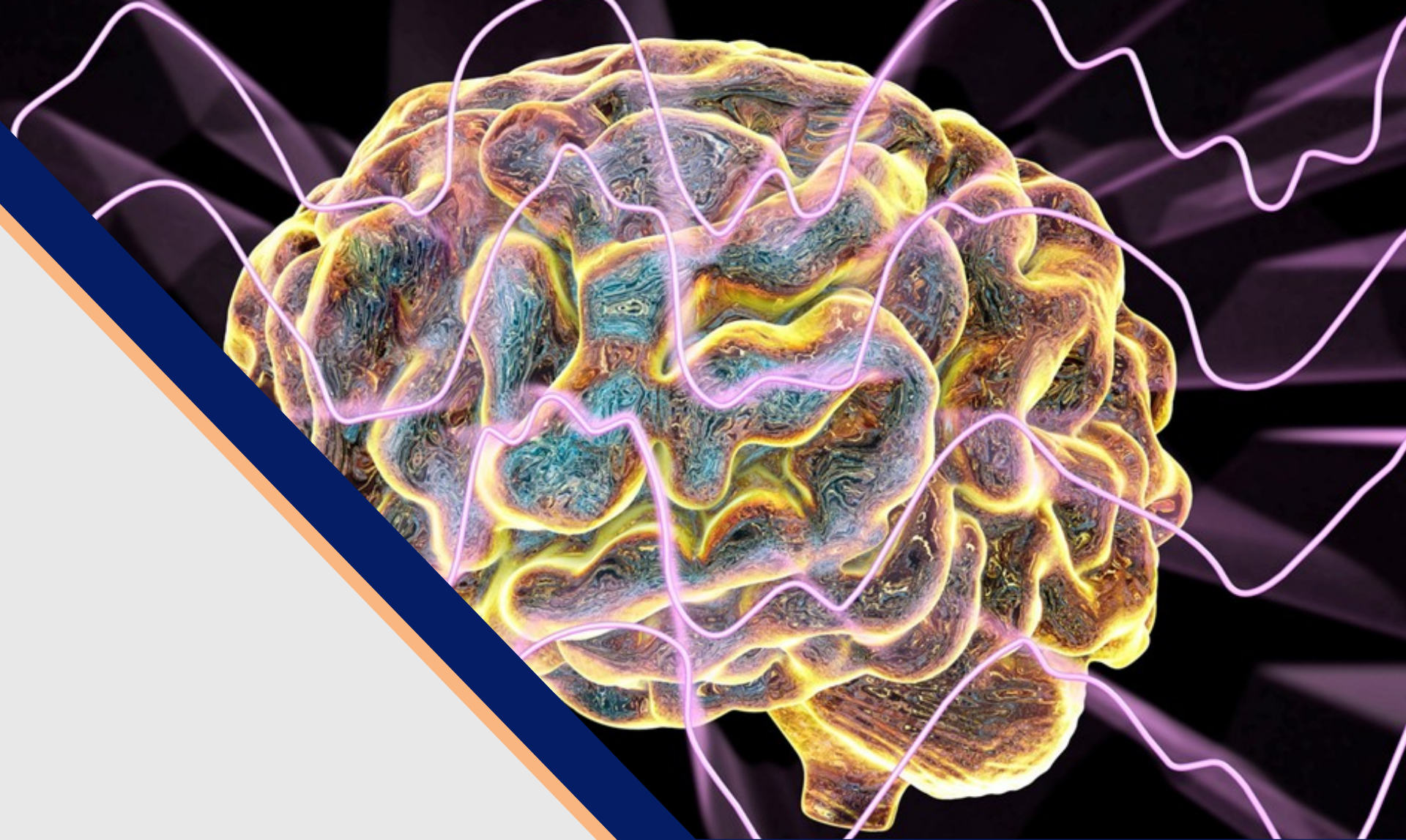
ONTOGENEZE- POKRAČOVÁNÍ



Sinělnikov, Atlas anatomie člověka, Avicenum 1970, str. 14-21, obr. 722-729

ONTOGENEZE- POKRAČOVÁNÍ

- 8.-16.týden - neurogliální proliferace
- 10-20. týden – migrace neuronů
- Od 24. týdne – neuronální organizace
- Od 25. týdne počátek myelinizace





PORUCHY NEURULACE – VYTVÁŘENÍ A UZAVÍRÁNÍ NERVOVÉ TRUBICE

- Anencefalie – chybí mozkové hsf, zůstává mozkový kmen a malformovaný diencefalon, , neslučitelné se životem
- Meningomyelokéla – chybí uzávěr obratlových oblouků v zadní střední čáře.

Prolaps mening – meningokéla

Prolaps mening a míšní tkáně- meningomyelokéla

MENINGOMYELOKÉLA

- 95% v LS oblasti
- Skoliosa, kyfotické změny páteře
- Deformity DKK- pes equinovarus, calcaneovalgus
- Chabá paraparesa DKK, až plegie
- Inkontinence moči a stolice
- Sdruženo s Chiari malformací, syringomyelií, heterotopií, schisencefalií apod
- Hydrocefalus
- Časná operace



MENINGOMYELOKÉLA



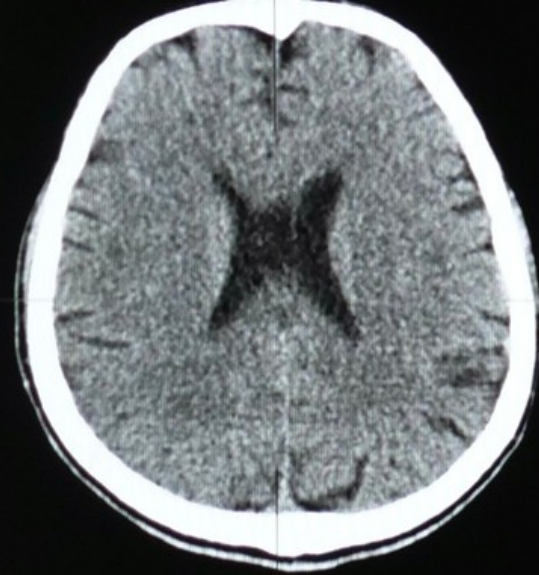
Seidl Zdeněk, Diagnostická radiologie, Grada, 2014, ISBN978-80-247-4546-6, obr1.1.7e, str.27



PORUCHY NEURULACE- POKRAČOVÁNÍ

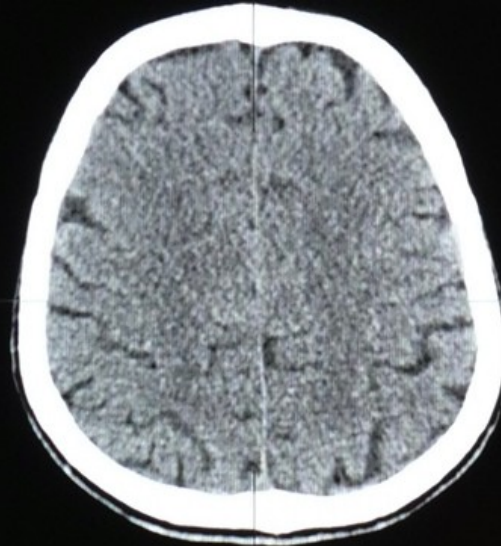
Chiari malformace – prolaps mozečku přes foramen magnum. Typ I,II,III (bolest hlavy, závratě, opistotonus, torticollis)
Holoprosencefalie – neoddělené hemisféry a thalamy , chybí IH rýha (PMR epilepsie, rigidita, hydrocefalus)





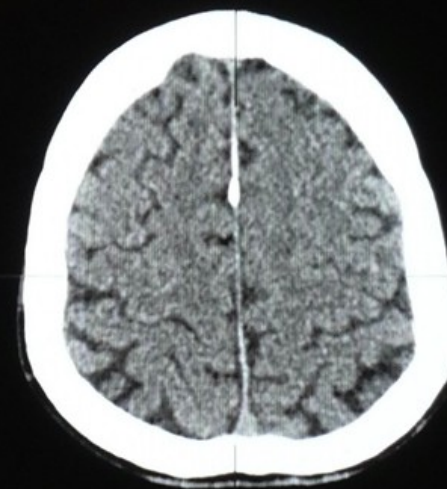
L R
6 cm

Vitreo®
WL:108/35
#70
Axial
KVP:120
mA:104
mAs:249
Thk:3 mm
Brilliance16



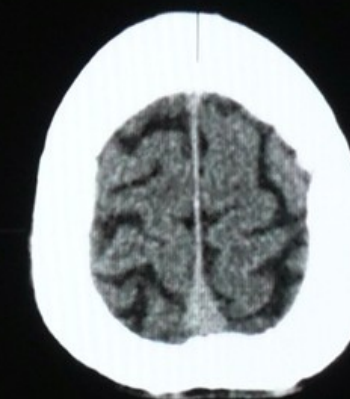
L R
6 cm

Vitreo®
WL:108/35
#90
Axial
KVP:120
mA:104
mAs:249
Thk:3 mm
Brilliance16



L R
6 cm

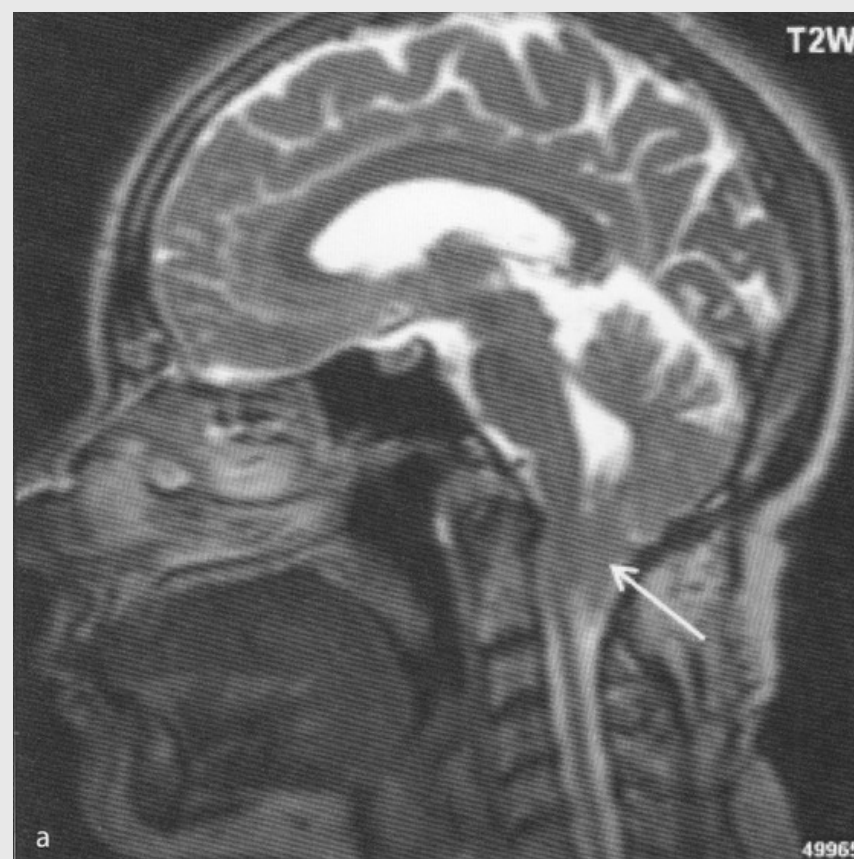
Vitreo®
WL:108/35
#90
Axial
KVP:120
mA:104
mAs:249
Thk:3 mm
Brilliance16



L R
6 cm

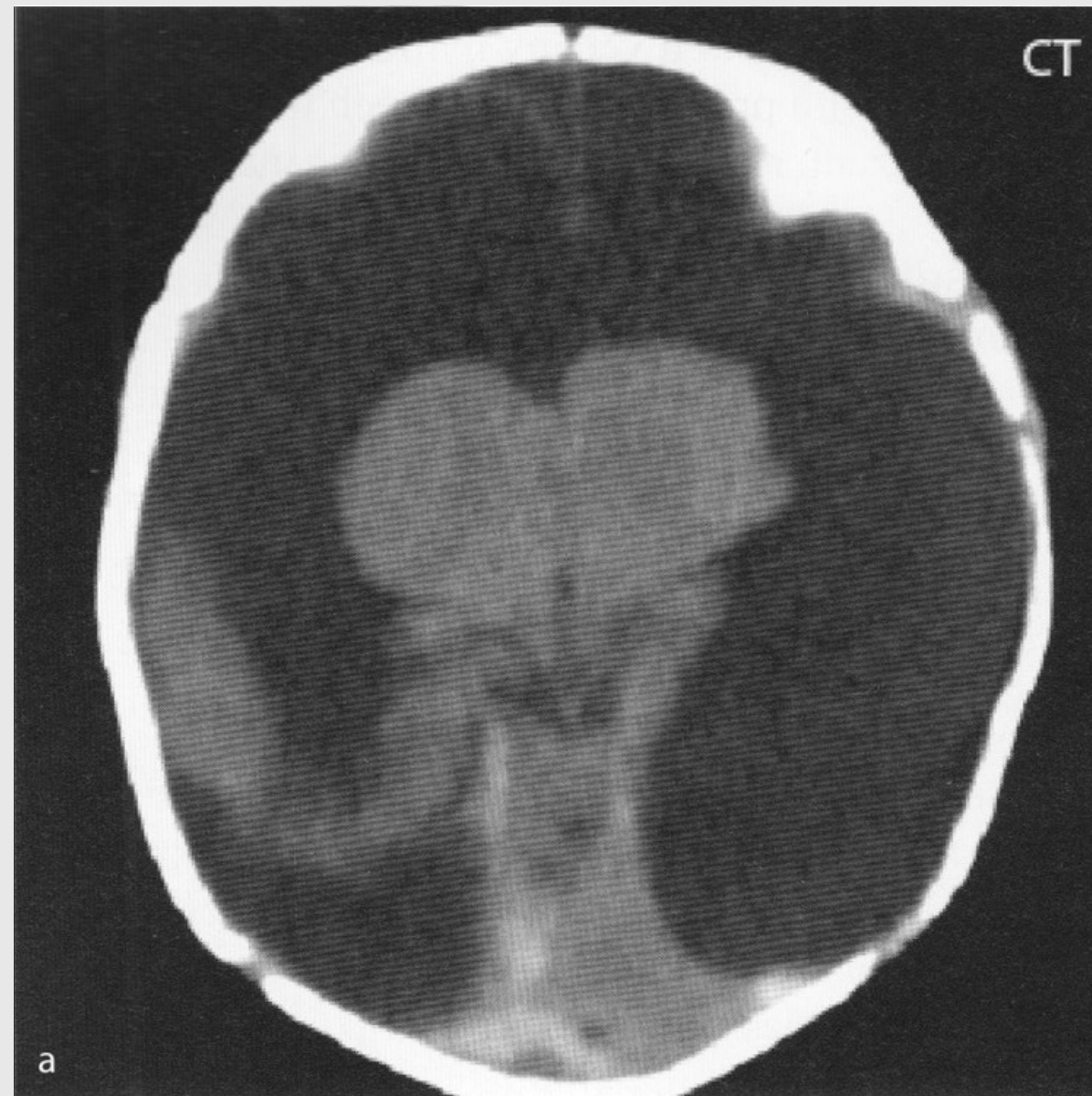
Vitreo®
WL:108/35
#99
Axial
KVP:120
mA:104
mAs:249
Thk:3 mm
Brilliance16

CHIARIHO MALFORMACE



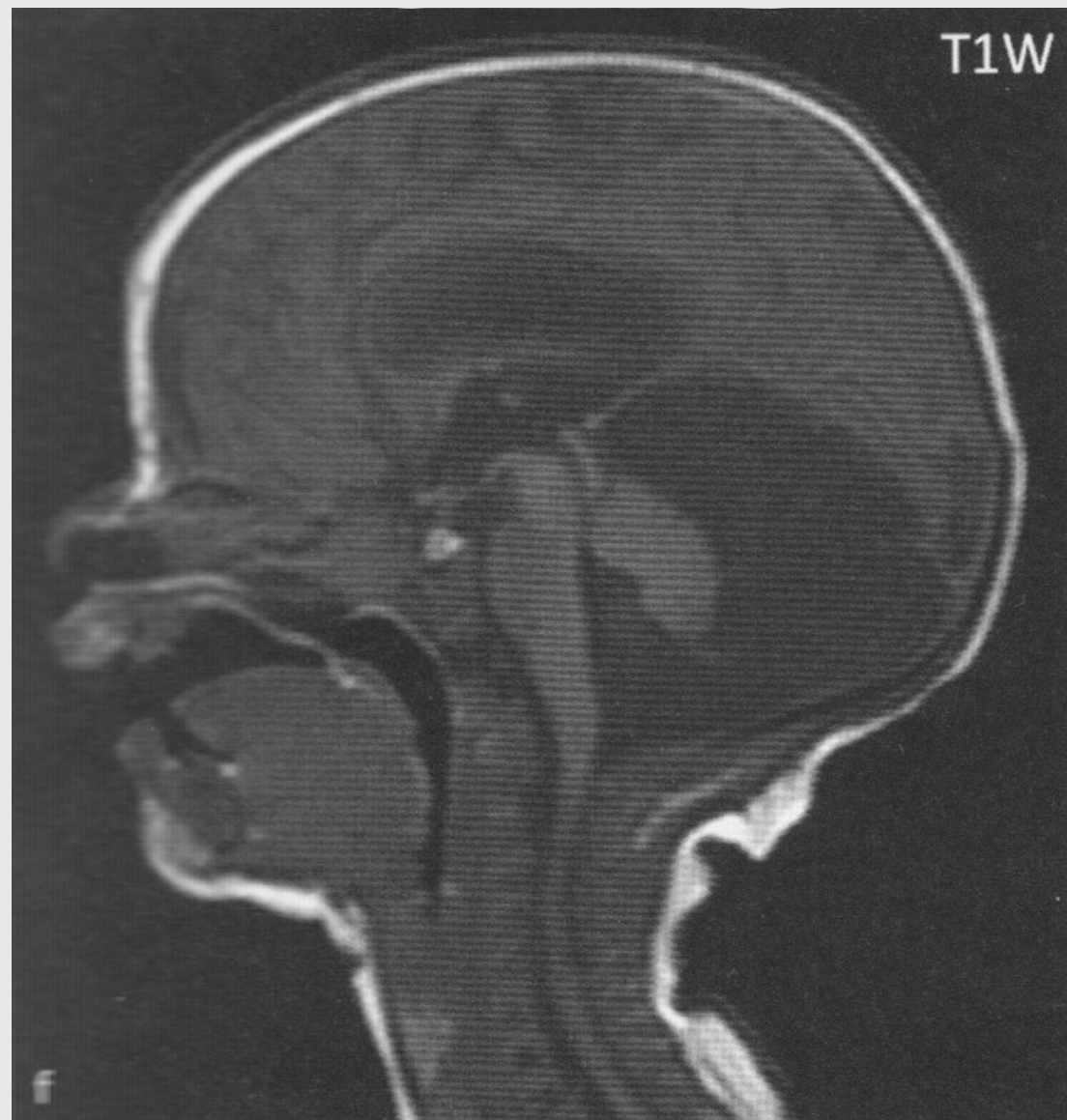
Seidl Zdeněk, Diagnostická radiologie, Grada,2014, ISBN978-80-247-4546-6, obr1.1.7a, str26a

HOLOPROZENCEFALIE

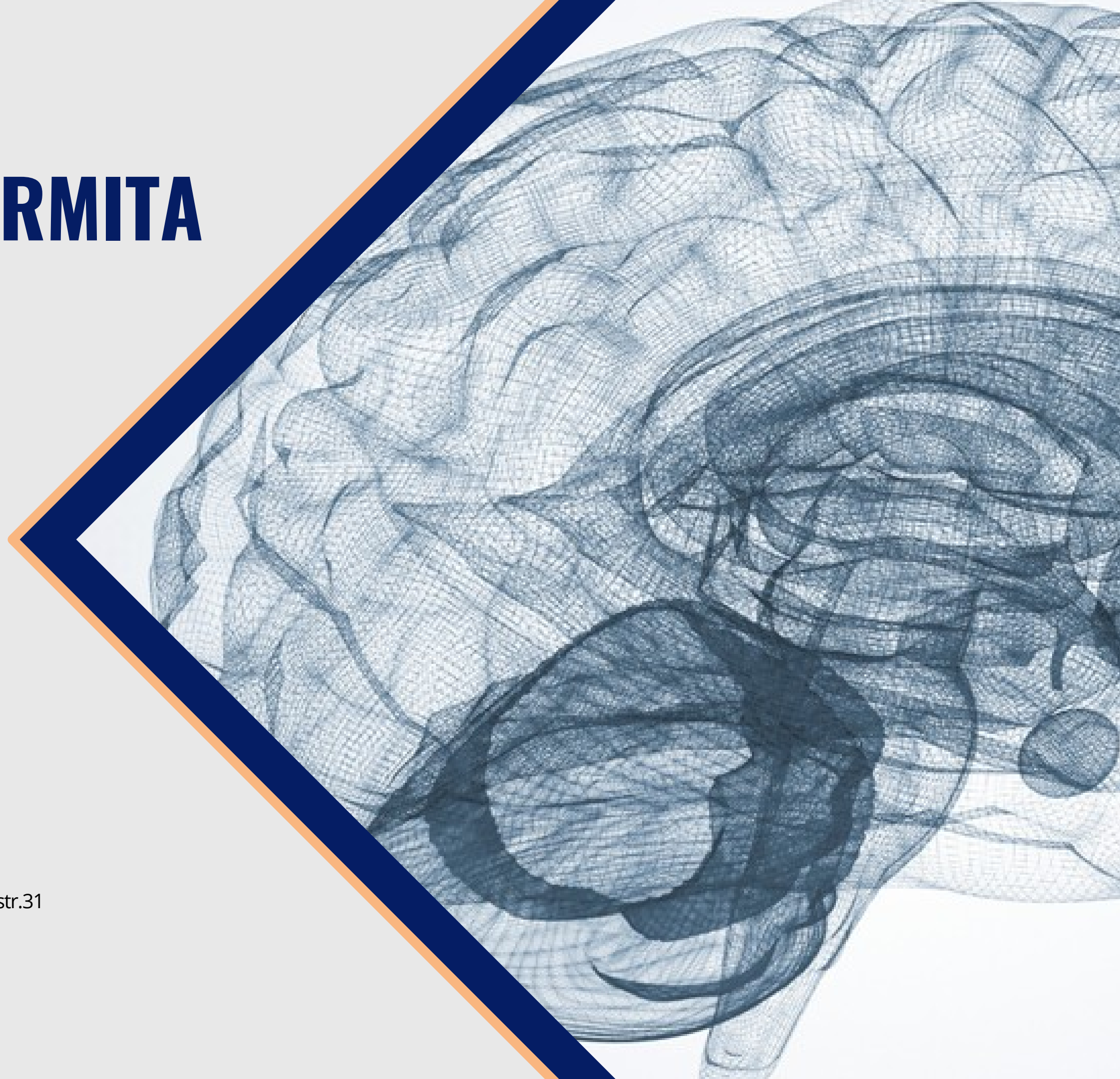


Seidl Zdeněk, Diagnostická radiologie, Grada,2014, ISBN978-80-247-4546-6, obr1.1.5a, str.22

DANDY-WALKER ABNORMITA

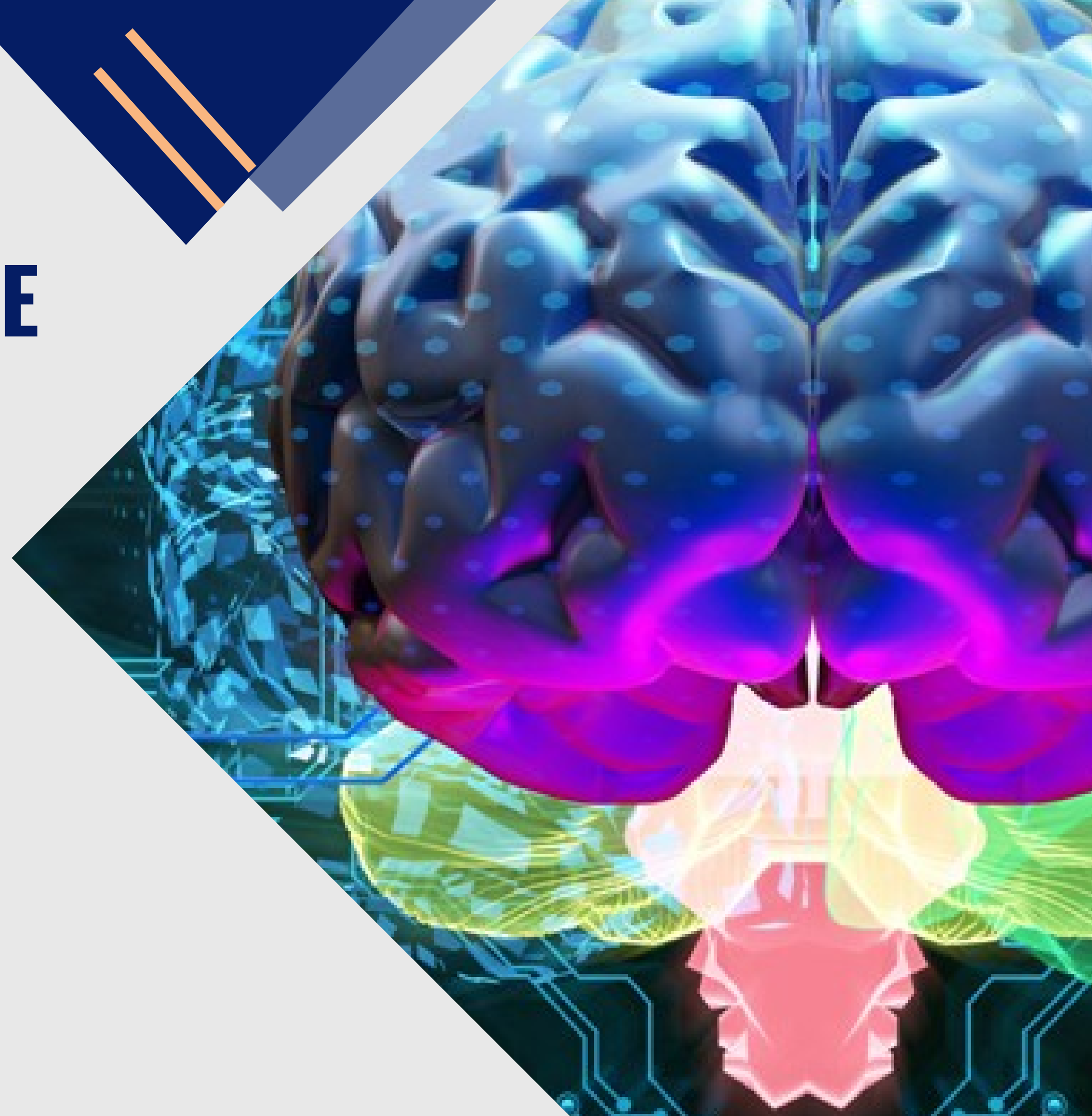


Seidl Zdeněk, Diagnostická radiologie, Grada,2014, ISBN978-80-247-4546-6, obr1.1.8f,str.31



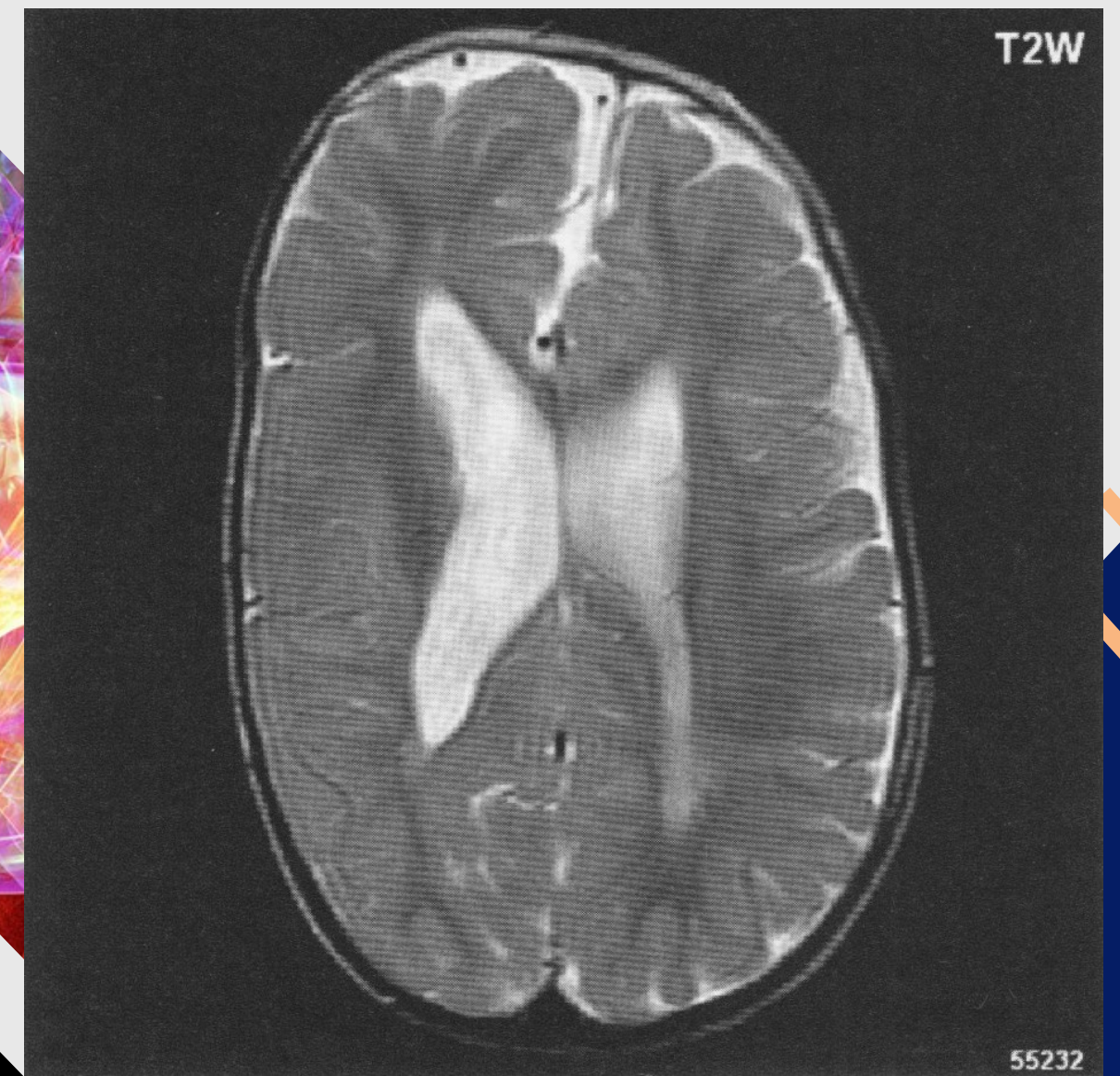
MALFORMACE KORTIKÁLNÍHO VÝVOJE

- 2.-5. gestační měsíc
- Porucha vytváření neuronů
 - poruchy neuronální a gliální proliferace(mikrocefalie, makrocefalie, hemimegalencefalie)
- Neuroblasty nedosáhnou místa svého určení - poruchy neuronální migrace (heterotopie, lissencefalie)
- Poruchy organizace neuron. sítě (fokální kortikální dysplazie, polymikrogyrie)
- Schizencefalie- zvl. forma mozkových malformací- nejednotná etiologie- všechny výše uvedené



PORUCHY neuronální a gliální proliferace

- Megalencefalie- zvětšení části nebo celé hsf nebo i větších části mozku (neurodegener., metab, onemocnění, genetické syndromy-TS apod, klinicky PMR, epilepsie, hemiparesa....)
- Primární mikrocefalie- izolovaně nebo syndromicky- chrom. aberace apod

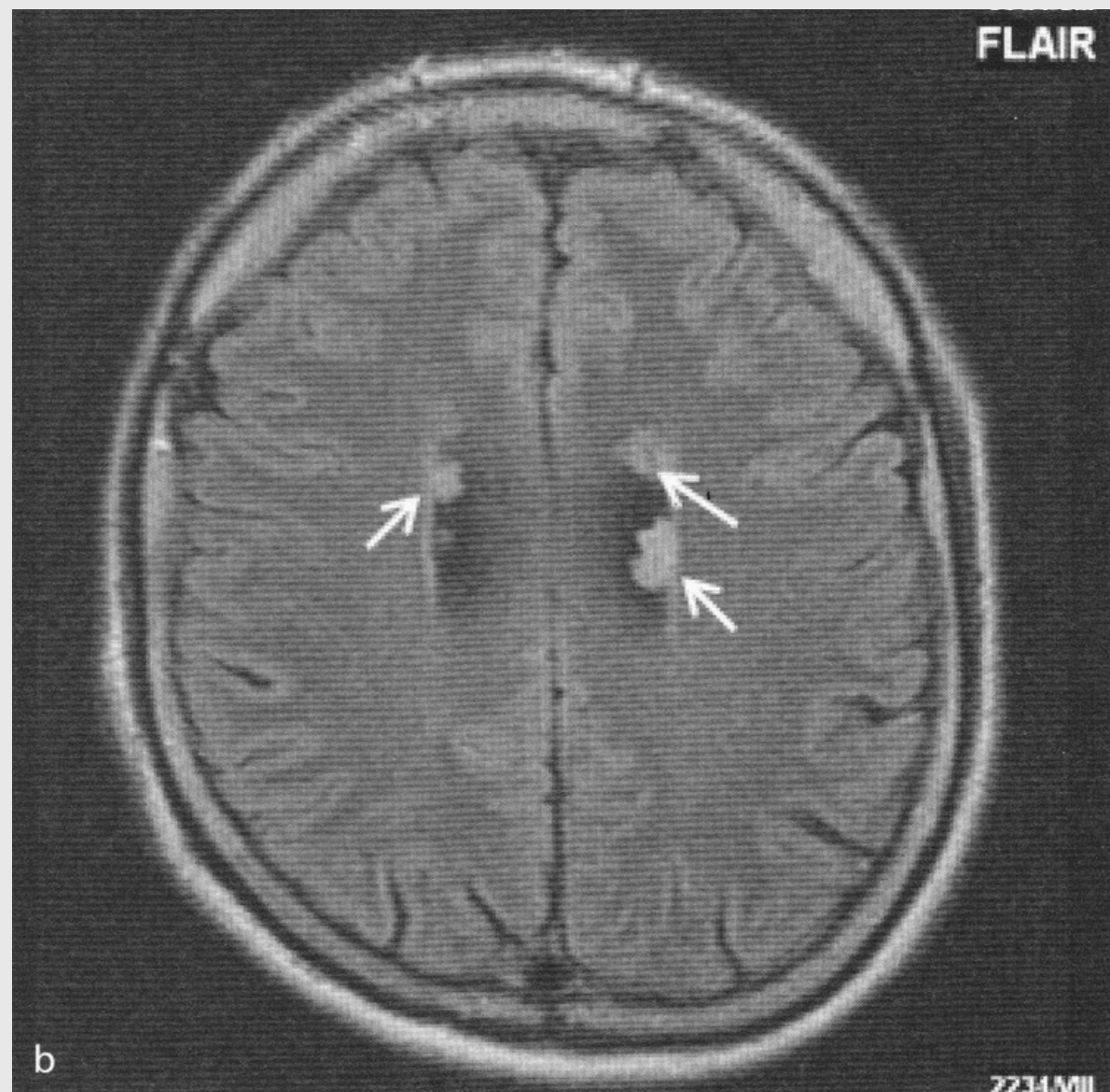


PORUCHY NEURONÁLNÍ MIGRACE

- Periventrikulární nebo subkortikální heterotopie- uzlíky šedé hmoty prominující do postranních komor(EP, PMR)
- Lisencefalie- vyhlazená gyrifikace (agyrie), ztlustělé gyry (pachygyrie), desorganizace kůry
- Polymikrogyrie- zmnožené gyry, drobnější, narušené korové vrstvy (EP, PMR, spasticita)



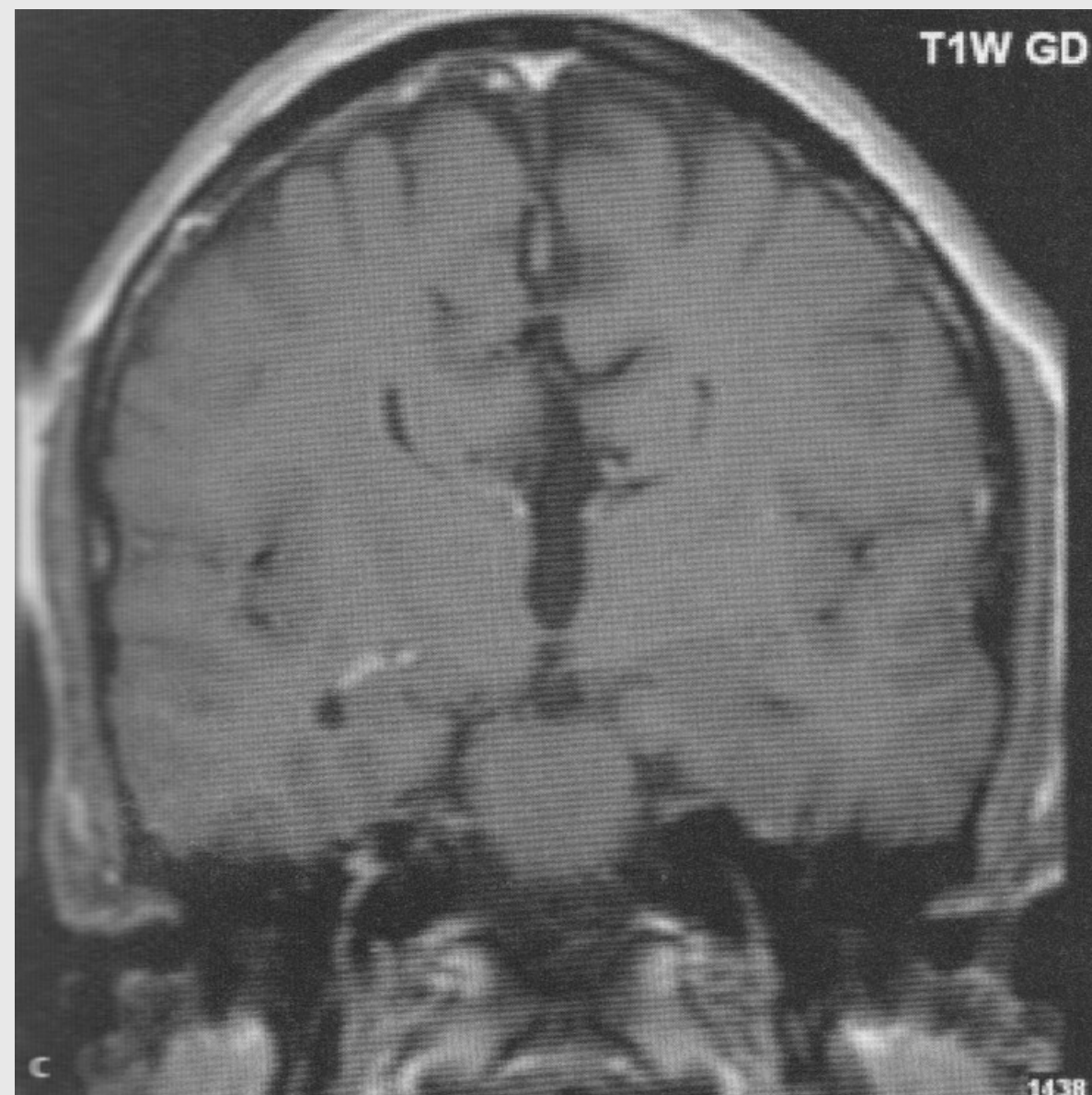
HETEROTOPIE ŠEDÉ HMOTY



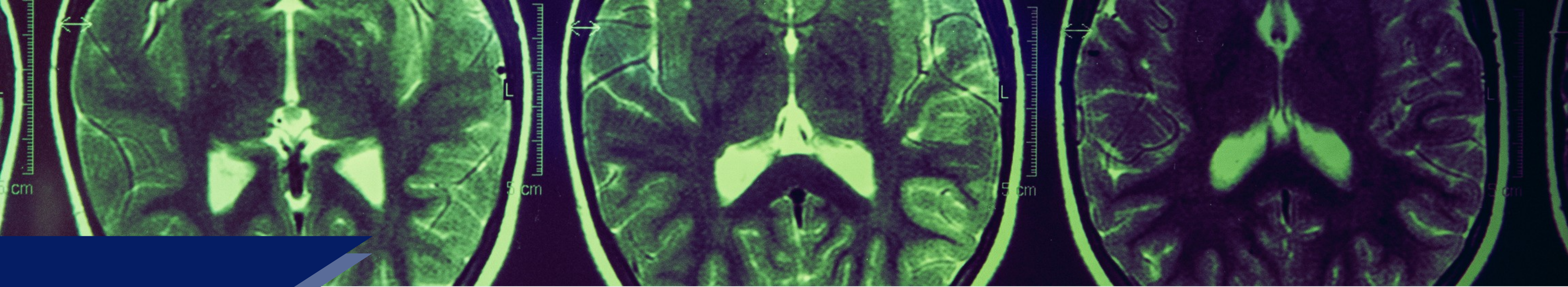
Seidl Zdeněk, Diagnostická radiologie, Grada, 2014, ISBN978-80-247-4546-6, obr1.1.3f, str.17



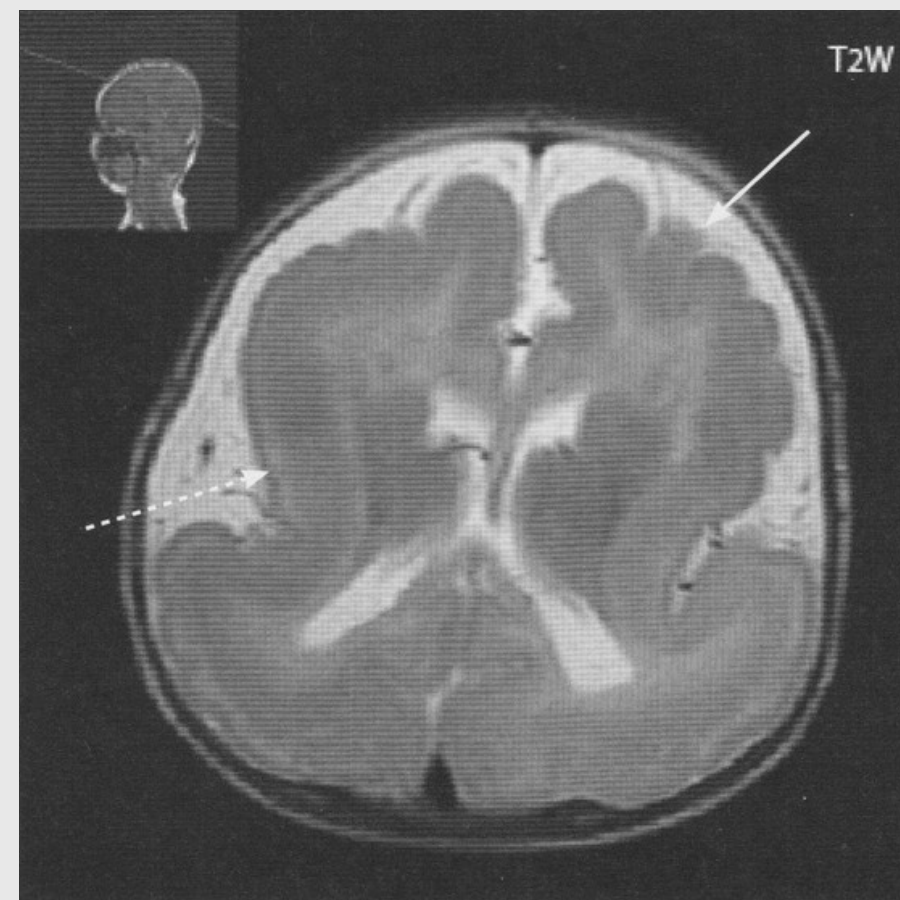
AGENESE CORPUS CALLOSUM



Seidl Zdeněk, Diagnostická radiologie, Grada,2014, ISBN978-80-247-4546-6, obr1.1.2c, str13



LISSENCEFALIE

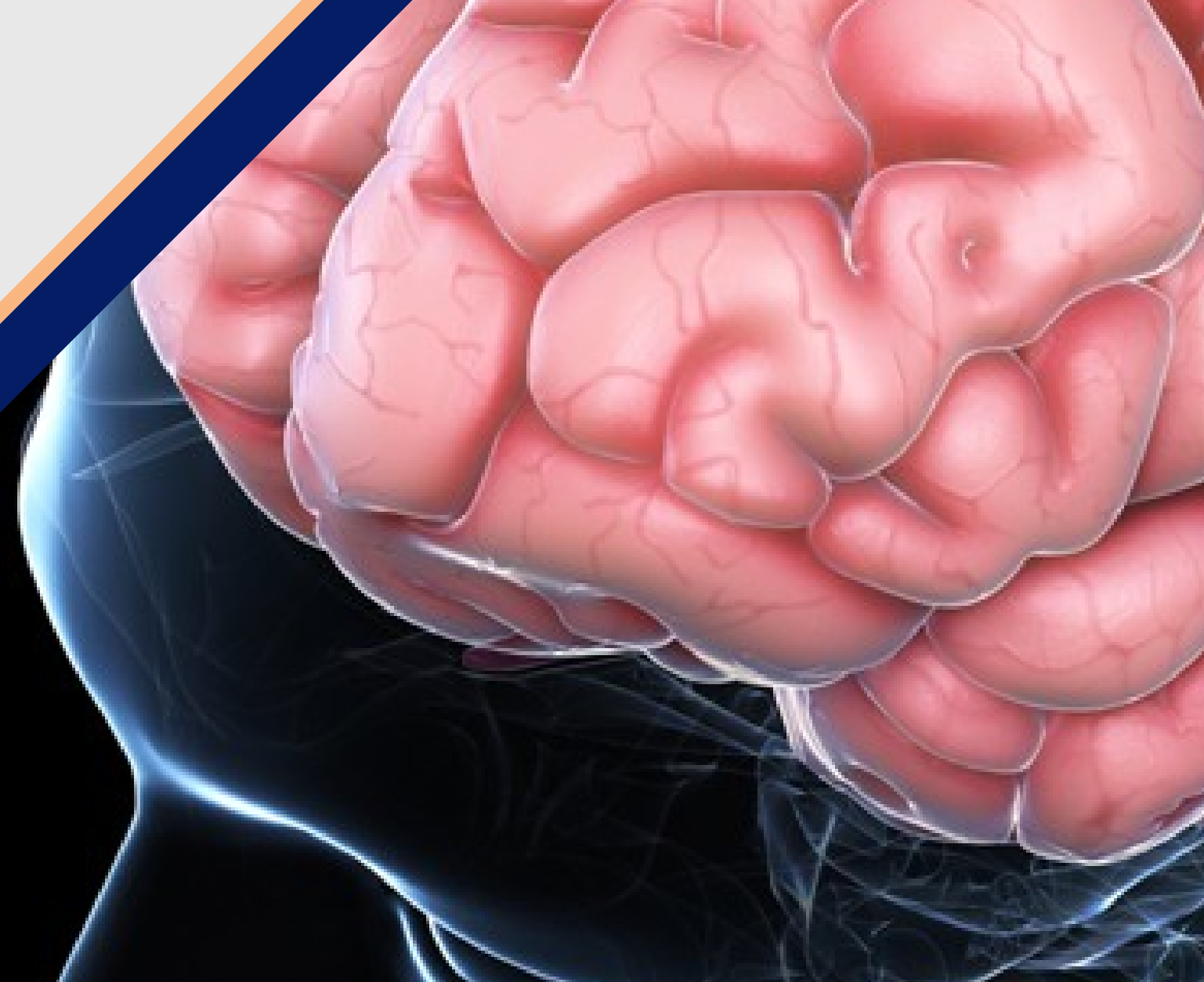
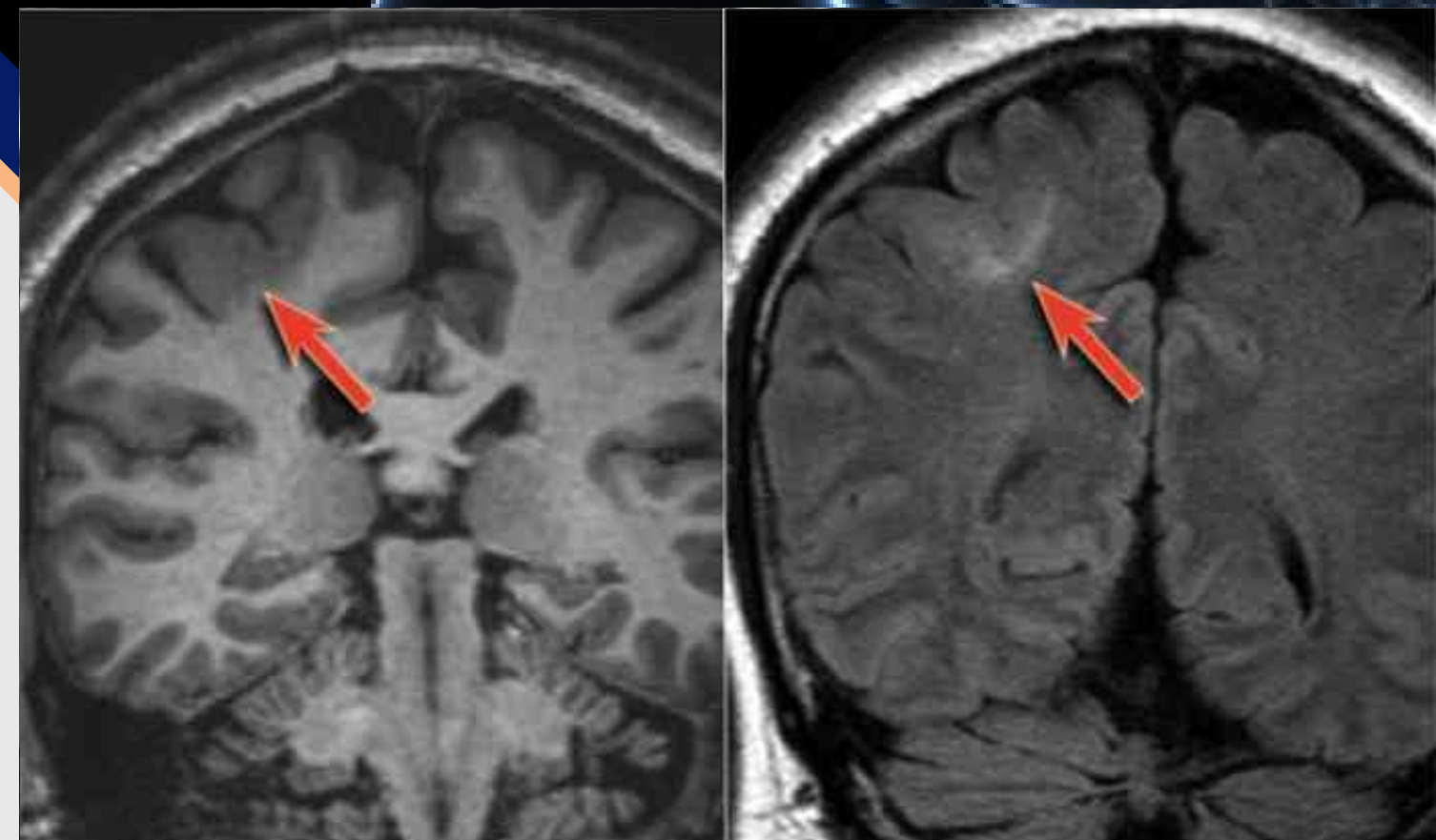


Seidl Zdeněk, Diagnostická radiologie, Grada, 2014, ISBN978-80-247-4546-6, obr.1.1.4b, str. 19

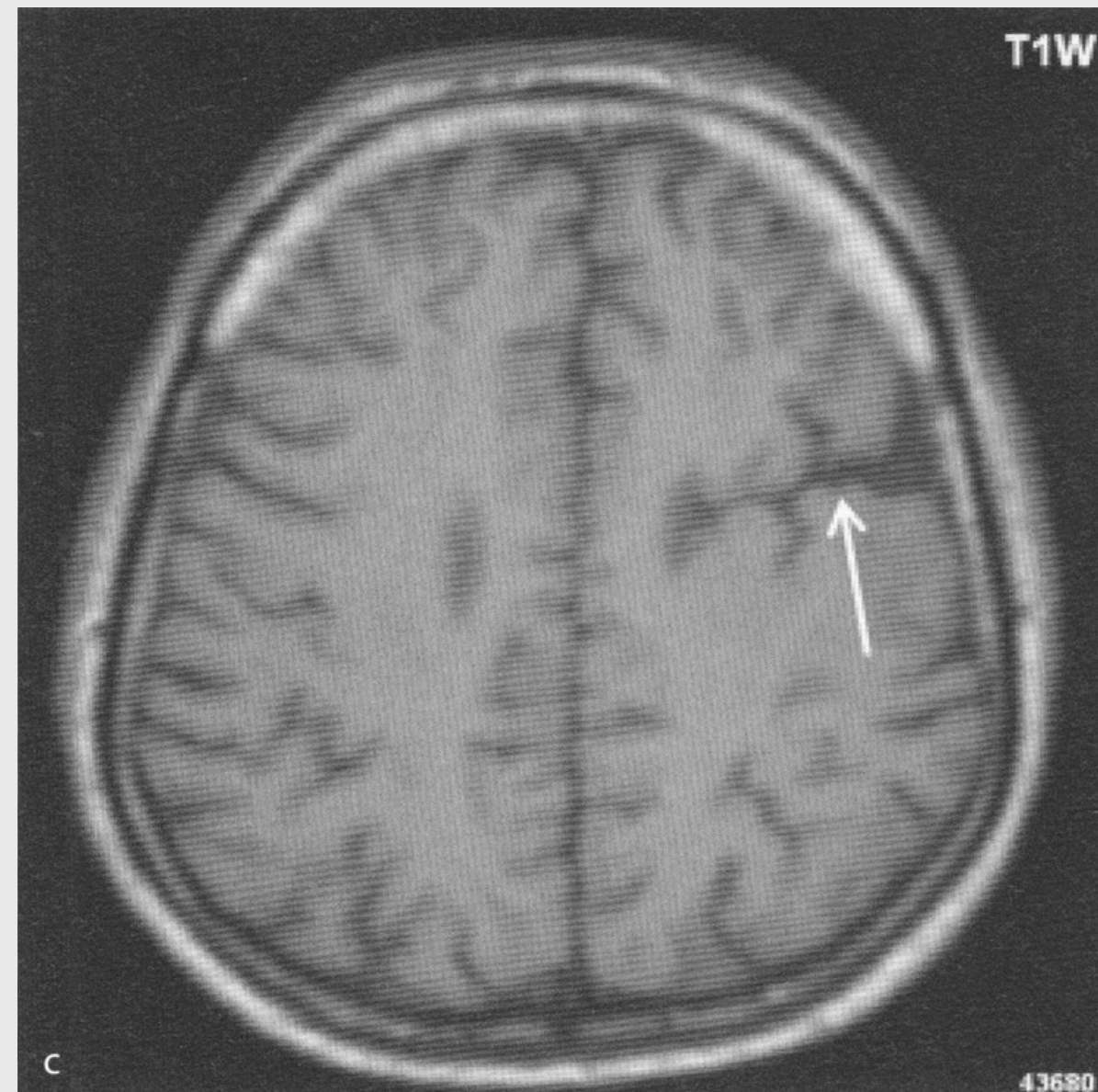
FOKÁLNÍ KORTIKÁLNÍ DYSPLASIE -typ I,II

Dle histologie : Typ I : abnormní migrace,
neurony mají poměrně norm vzhled ,
nejčastěji T lalok

Typ II : abnormní balonové buňky, nejčastěji F
lalok , závažnější průběh



SCHIZENCEFALIE

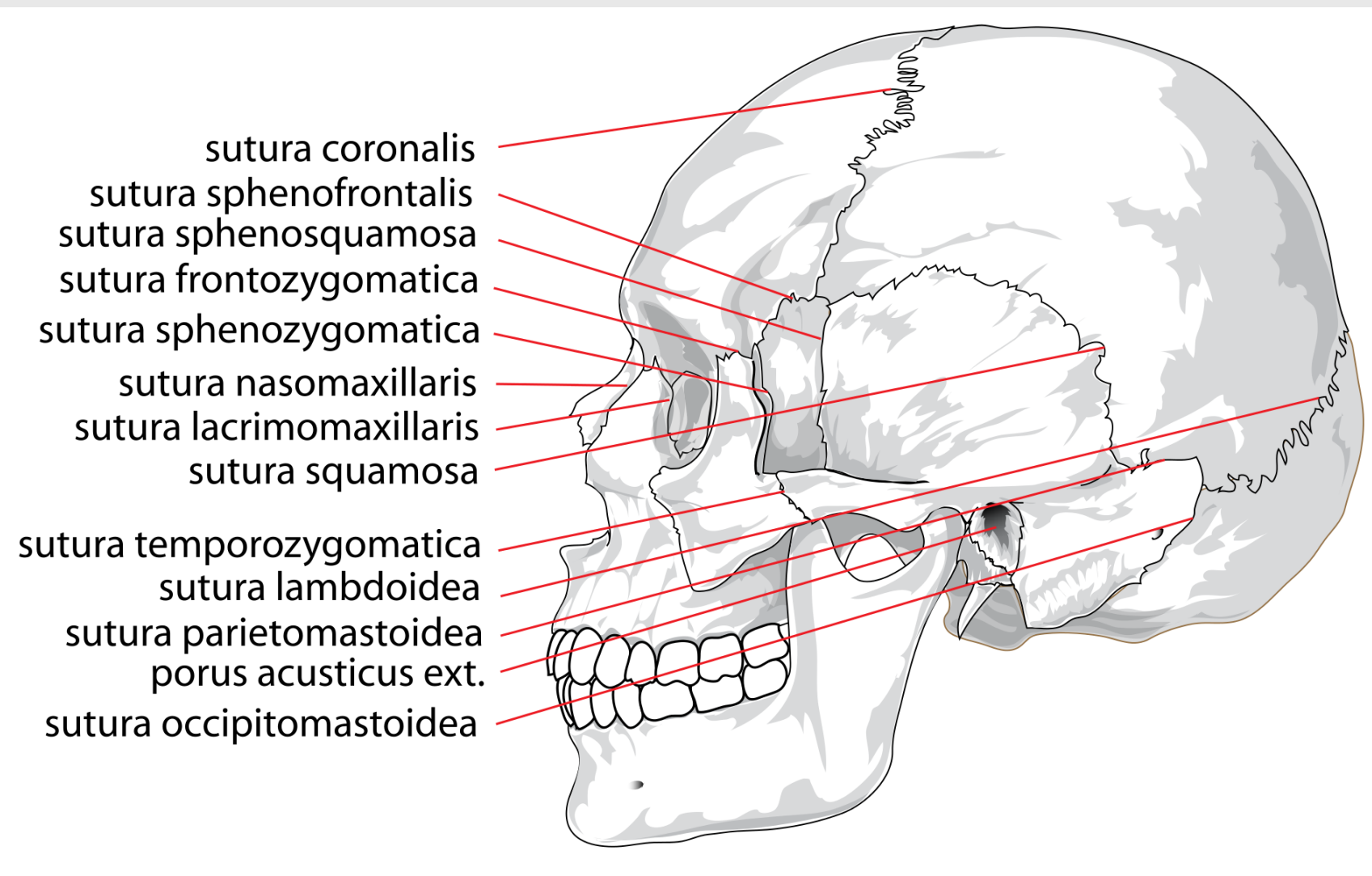


Seidl Zdeněk, Diagnostická radiologie, Grada,2014, ISBN978-80-247-4546-6, obr1.1.6c, str.24

Kraniostenosy

- srostlé švy
- simplexní – srostlý 1 šev- nejběžnější
komplexní- srůst více švů
syndromové, geneticky vázané

- Skafocefalie- předčasný srůst sagitálního švu
- Brachycefalie – srůst koronárního švu
- trigonocefalie- srůst metopického švu





SKAFOCEFALIE

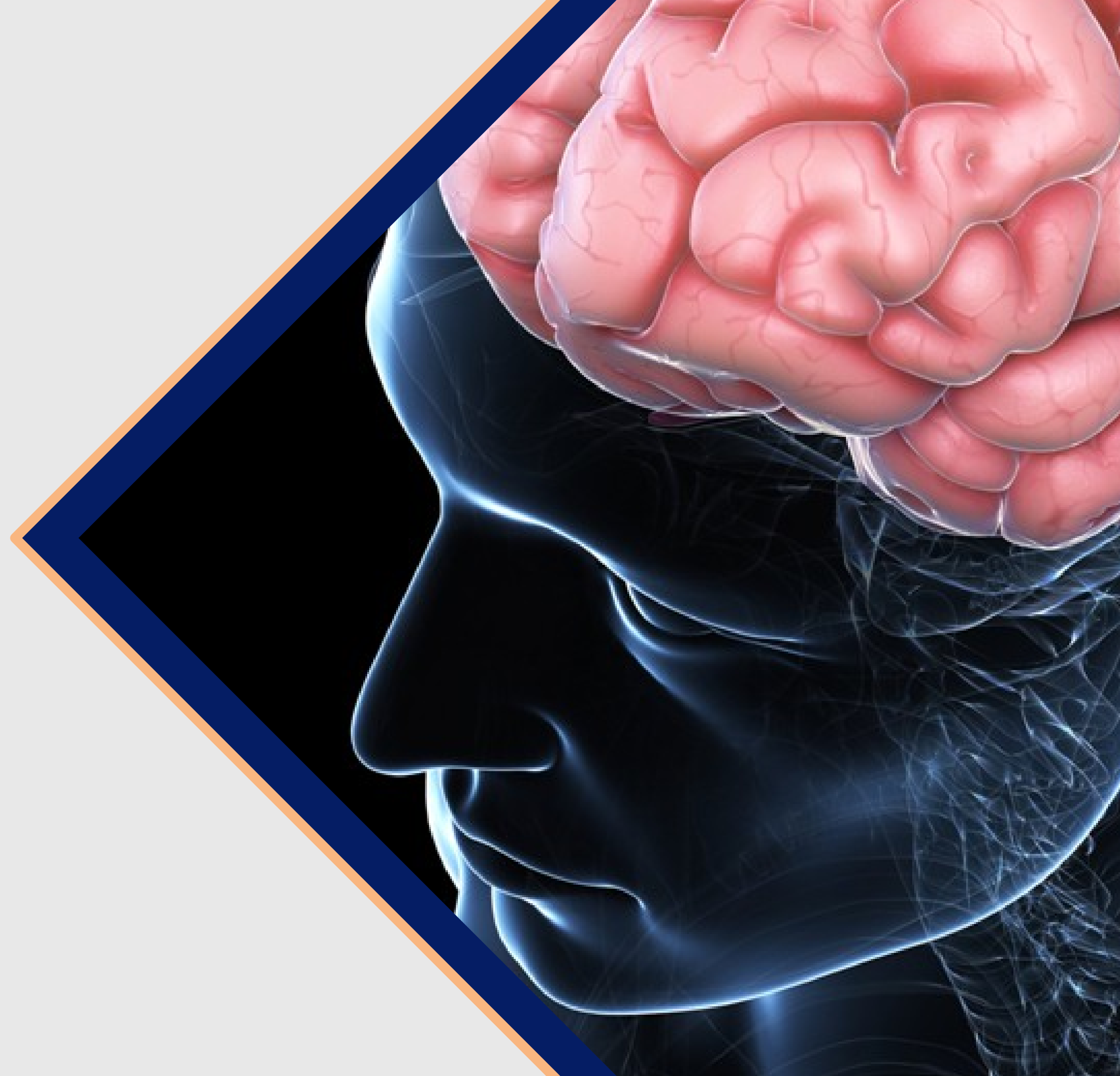


SKAFOCEFALIE



emimino.cz

MUENKE SYNDROM- BRACHYCEFALIE





TRIGONOCEFALIE