

Г. Я. Пилягіна

Макроцефалія

МАКРОЦЕФАЛІЯ (від грец. *μάκρος* – великий та *κεφαλή* – голова) – вада тіла, ознакою якої є аномальне збільшення голови (розмірів і маси мозку й черепа), що супроводжується затримкою розумового розвитку та олігофренією (розумовою відсталістю). Ін. назви М. – мегалоцефалія, макрокефалія, макроенцефалія. М. спричинена розростанням гол. мозку. Розрізняють істинне розростання мозку, що характеризується гіпертрофією й гіперплазією нервових елементів, та його псевдорозростання, якому властива гіпертрофія й гіперплазія допоміж. клітин нервової тканини. Другий вид М. діагностують набагато частіше, ніж перший. Розрізняють набуту і вроджену М. Набута М. виникає внаслідок впливу патоген. чинників, напр., пухлини мозку, черепно-мозк. травм чи ін. хвороб центр. нерв. системи. Вроджену М. виявляють після першого року життя дитини, коли закриваються джерельця, і м'який череп більше не компенсує збільшення розмірів мозку. Вага чи об'єм мозку ніяк не корелюють із розвитком психіки й інтелекту дитини чи дорослої людини. Тому затримка в інтелектуальному розвитку при М. є наслідком осн. захворювання. М. – синдром, що супроводжує багато захворювань, більшість із яких вкрай небезпечні для життя дитини: рахіт, гідроцефалія або спадково детермінована хвороба (сімейна М.). При рахіті М. спричинена остеопорозом зі стоншенням плоских кісток черепа. Вроджену М. зумовлюють різні захворювання, проте найчастіше вона з'являється внаслідок саме підвищення внутрішньочереп. тиску при гідроцефалії, набряку чи травми мозку. Імовірність розвитку М. підвищують будь-які стани, що викликають набряк мозку в новонародженої дитини (менінгіт, сепсис, травми тощо). М. діагностують на підставі вимірювання розмірів черепа дитини та співставлення їх з віковими нормами. Збільшення розміру черепа на два стандарт. відхилення від вікової норми є ознакою М., до того ж з віком череп продовжує збільшуватися. Диференц. діагностика різних варіантів М. як синдрому ґрунтується на супут. симптомах, що властиві осн. захворюванню. Збільшений розмір голови без ін. симптоматики, коли відсутні додаткові неврол. порушення, свідчить про успадкованість хвороби. При М. гол. мозок гіпертрофується рівномірно по всій його площині. Втім, якщо М. спричинена гідроцефалій. синдромом, то мозок збільшується непропорційно. Це призводить до підвищення внутрішньочереп. тиску, появи тривалого гол. болю з блювотою, стійкої гіпертермії, дратівливості чи загальмованості та млявості дитини,

порушення зору, а також випирання великого джерельця та набряк зорового нерва й стискання ококорухових нервів. Діагноз підтверджують після визначення причини гідроцефалії. Напр., нейровізуальні методи дослідження (комп'ютерна чи магнітно-резонансна томографія, нейросонографія) уможливають визначення таких причин М., як пухлина, судинна мальформація гол. мозку чи аномалія його розвитку з порушенням відтоку спинномозкової рідини. Лабораторні дослідження фіксують інфекц. походження М. або її виникнення внаслідок різноманіт. спадк. захворювань, виявом яких є суттєві порушення внутрішньоклітин. обміну речовин. Пров. методом лікування М. є етіотропна терапія основного захворювання – причини появи синдрому (часто у сполученні з дегідратац. терапією – застосуванням препаратів, що збільшують сечовиведення). Застосовують і радикальні методи лікування – оперативне втручання, яке зменшує підвищення внутрішньочереп. тиску. Прогноз М. – несприятливий, за винятком випадків доброякісної сімейної М. Навіть при її успішному медикаментозному чи оперативному лікуванні висока ймовірність збереження підвищеного внутрішньочереп. тиску з подальшим можливим відставанням в розумовому й фізичному розвитку, виникненням вторин. симптоматич. епілепсії чи ін. неврол. ускладнень.

Рекомендована література

1. P. Lapungina, A. Gairi, A. Delicado, M. Mori. Macrocephaly – cutis malformata telangiectasia congenital // American J. of Medical Genetics. 2004. Vol. 130;
2. Никифоров А. С., Гусев Е. И. Общая неврология. Москва, 2007;
3. C. Williams, A. Dagli, A. Battaglia. Genetic disorders associated with macrocephaly // American J. of Medical Genetics. Part A. 2008. Vol. 146;
4. Кирилова Л., Ткачук Л., Мірошников О., Юзва О. Диференціальна діагностика макроцефалій (мегаленцефалій) у дітей // Міжнар. неврол. журн. 2016. № 4 (82).

Бібліографічний опис:

Макроцефалія / Г. Я. Пилягіна // Енциклопедія Сучасної України [Електронний ресурс] / Редкол.: І. М. Дзюба, А. І. Жуковський, М. Г. Железняк [та ін.] ; НАН України, НТШ. – К. : Інститут енциклопедичних досліджень НАН України, 2017. – Режим доступу: <https://esu.com.ua/article-60840>

2001-2024 © Ця енциклопедична стаття захищена авторським правом згідно з чинним законодавством України ([докладніше](#)).