

Патология нервной системы

Нарушение произвольных движений

Брилль Игорь Ефимович

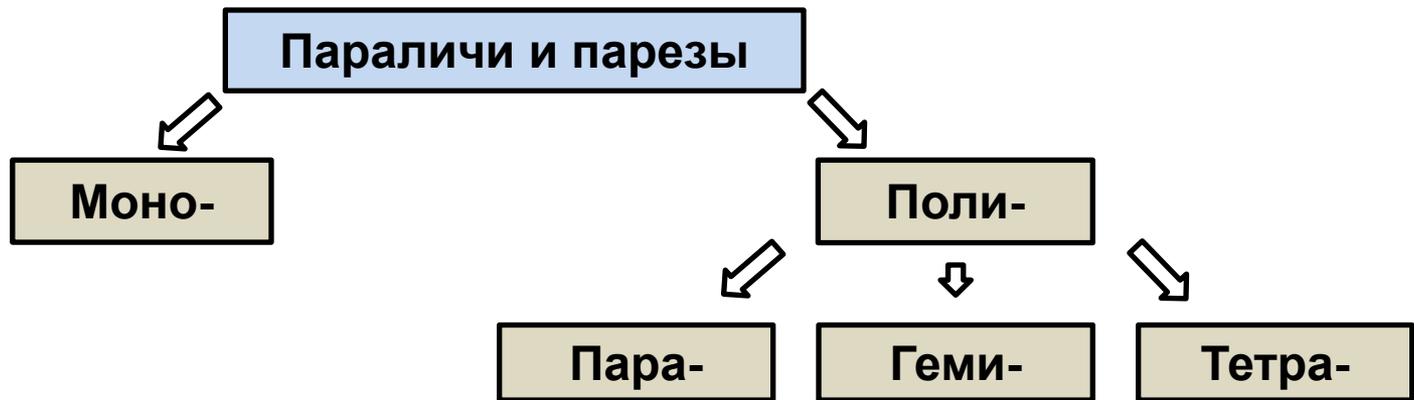
Доктор медицинских наук,
профессор кафедры патофизиологии СГМУ
им. В.И.Разумовского, академик WABT (UNESCO),
академик РАЕ, академик ЛАН Российской Федерации,
Соросовский профессор



Классификация нарушений произвольных движений

1. Парез – ограничение объема, силы и размаха движений
2. Паралич (плегия) – полное выключение движений

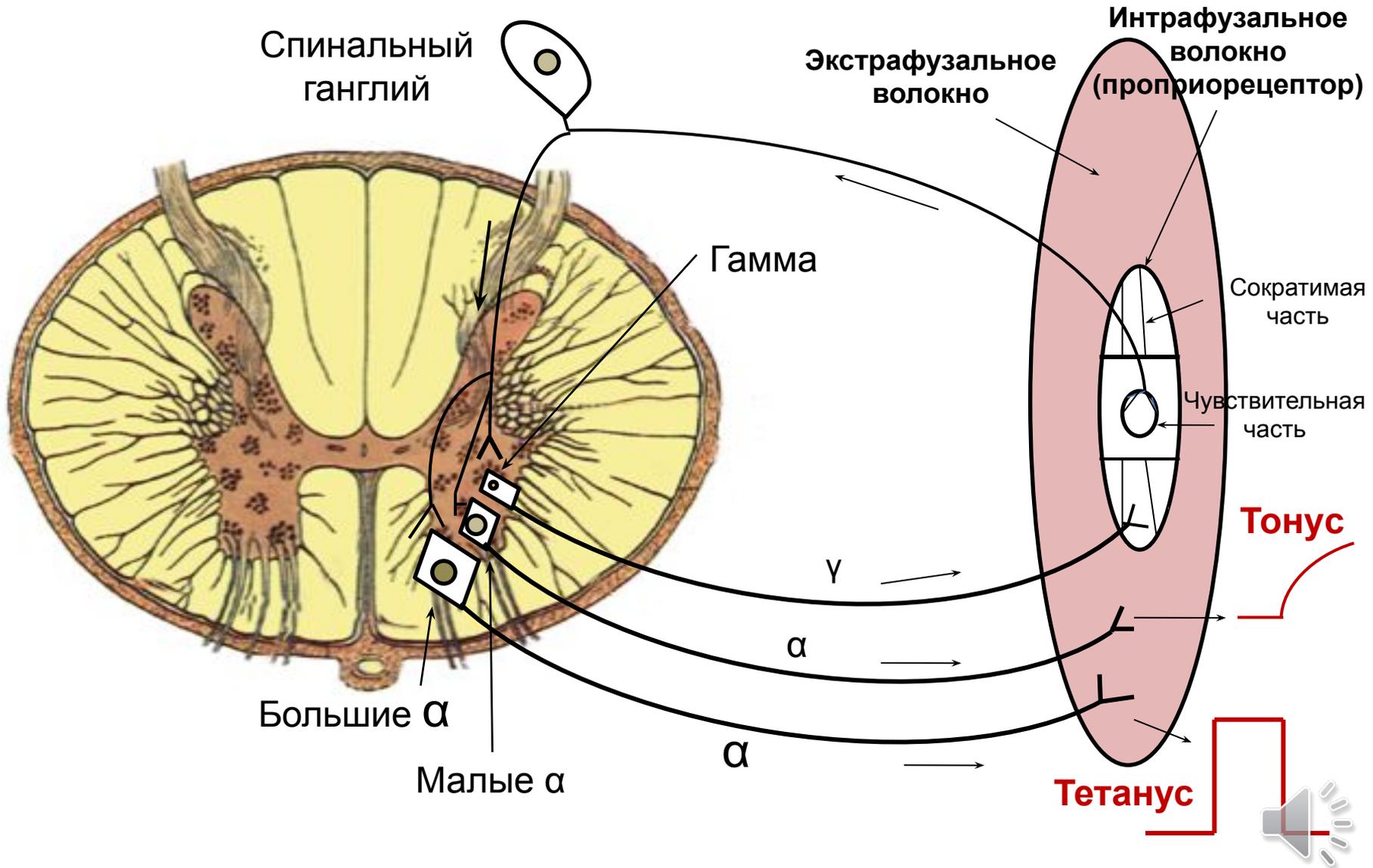
По объему поражения



По механизму развития



Схема моторной иннервации скелетных мышц



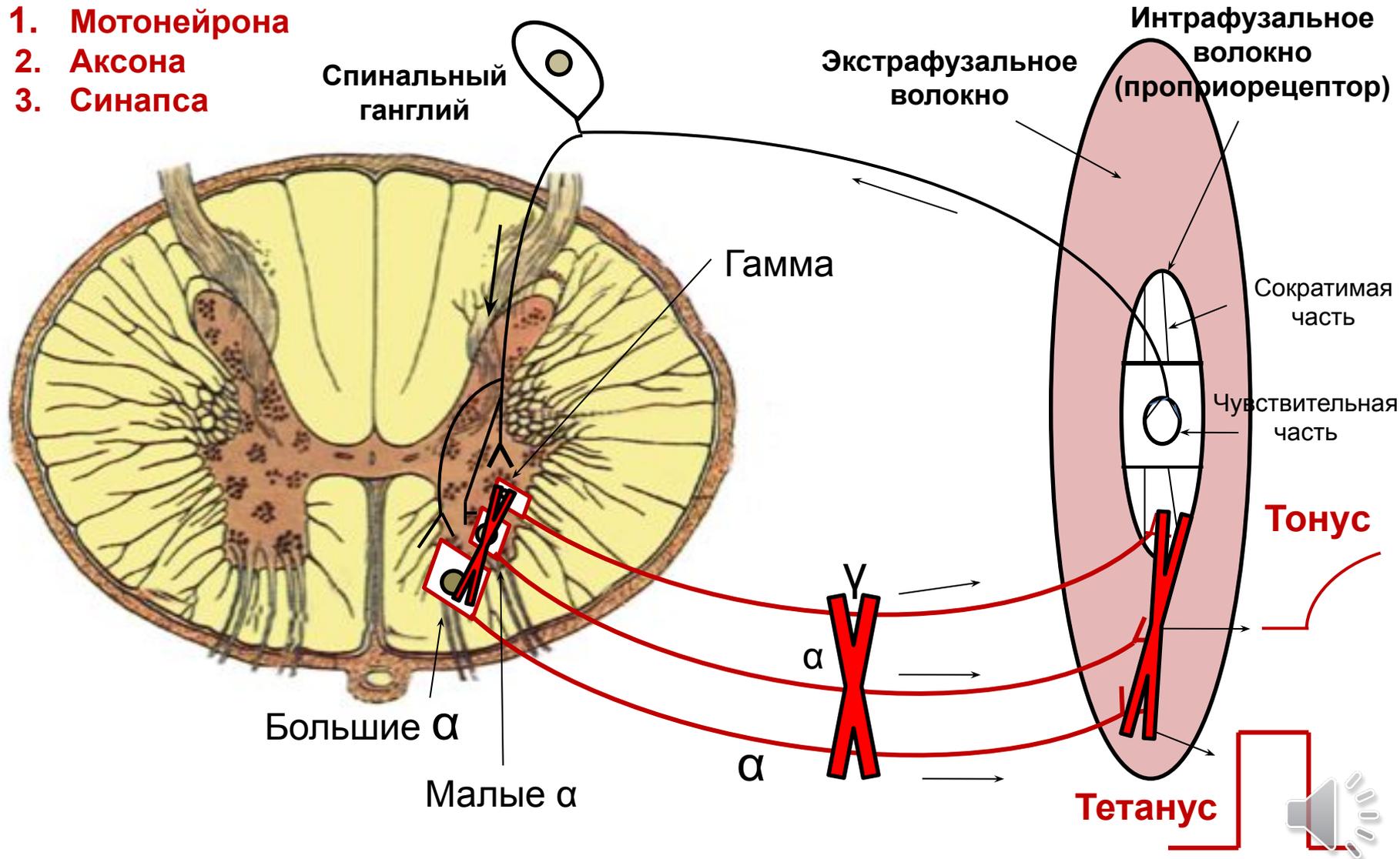
Периферические параличи скелетной мускулатуры



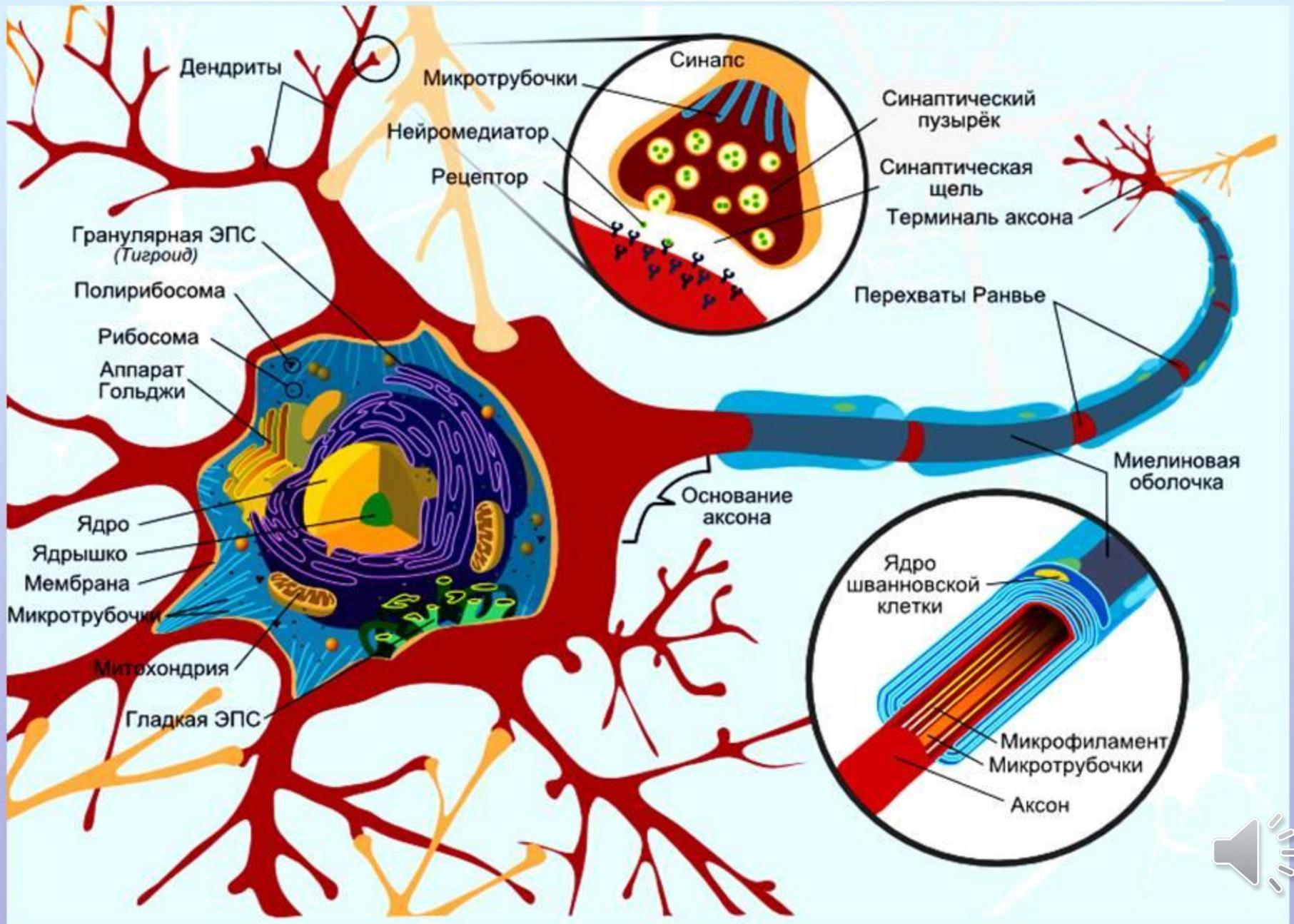
Периферические параличи

Возникают при повреждении эфферентного отдела спинальной рефлекторной дуги:

1. Мотонейрона
2. Аксона
3. Синапса



Функциональная схема нейрона



Этиологические факторы повреждения нейрона

Экзогенные

1. **Травмы** – удар, ушиб, сотрясение
2. **Вирусы** – полиомиелит, бешенство
3. **Микробы** (бактериальные токсины) – столбняк, ботулизм, лепра
4. **Прионы** – куру («хохочущая смерть»), болезнь Крейтцфельда-Якоба
5. **Растительные токсины** – стрихнин, кураре
6. **Спирты** – этиловый, метиловый
7. **Ядохимикаты** – хлорофос, дихлофос

Эндогенные

8. **Ишемия** – тромбоз, эмболия, кровоизлияние, сдавление, спазм сосуда
9. **Интоксикации** – недостаточность печени, почек, ацидоз
10. **Опухоли** – сдавление ткани и сосудов
11. **Генетические дефекты** – с-м Дауна, хорей Гентингтона

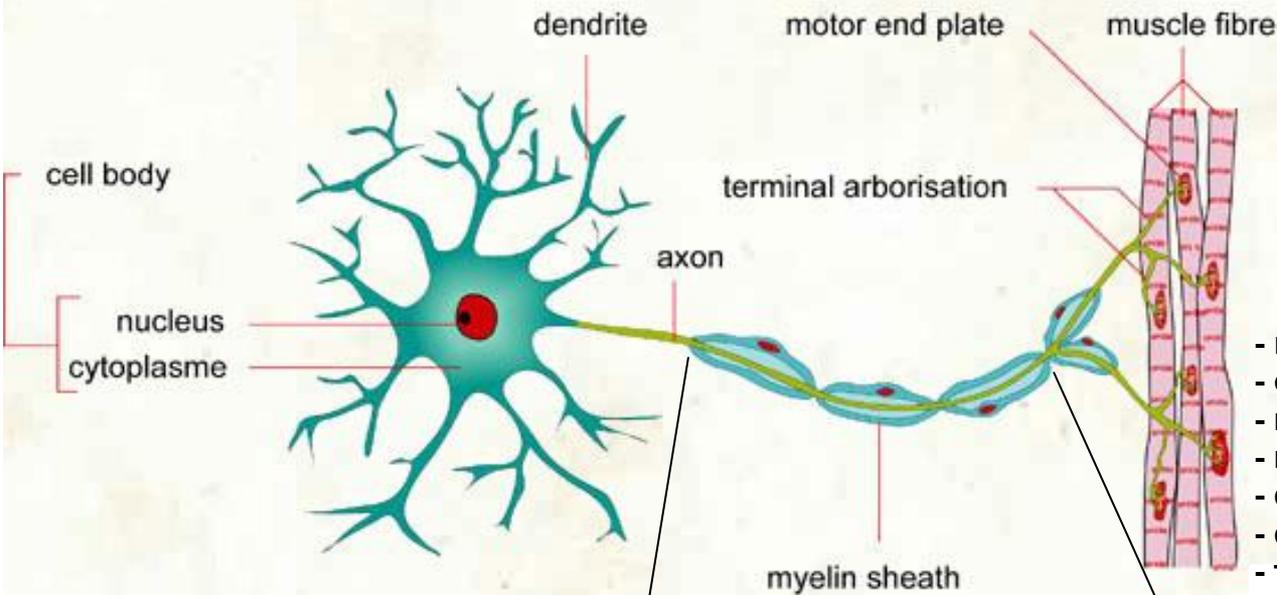


Общие признаки повреждения нейрона

1. Нарушение электрогенеза
2. Нарушение поддержания мембранного потенциала
3. Нарушение синтеза медиатора
4. Нарушение синтеза трофических субстанций (для аксона и эффектора)
5. Нарушение тока аксоплазмы
6. Нарушение интегративной деятельности нейрона
7. Появление участка патологически усиленного возбуждения



NEURON

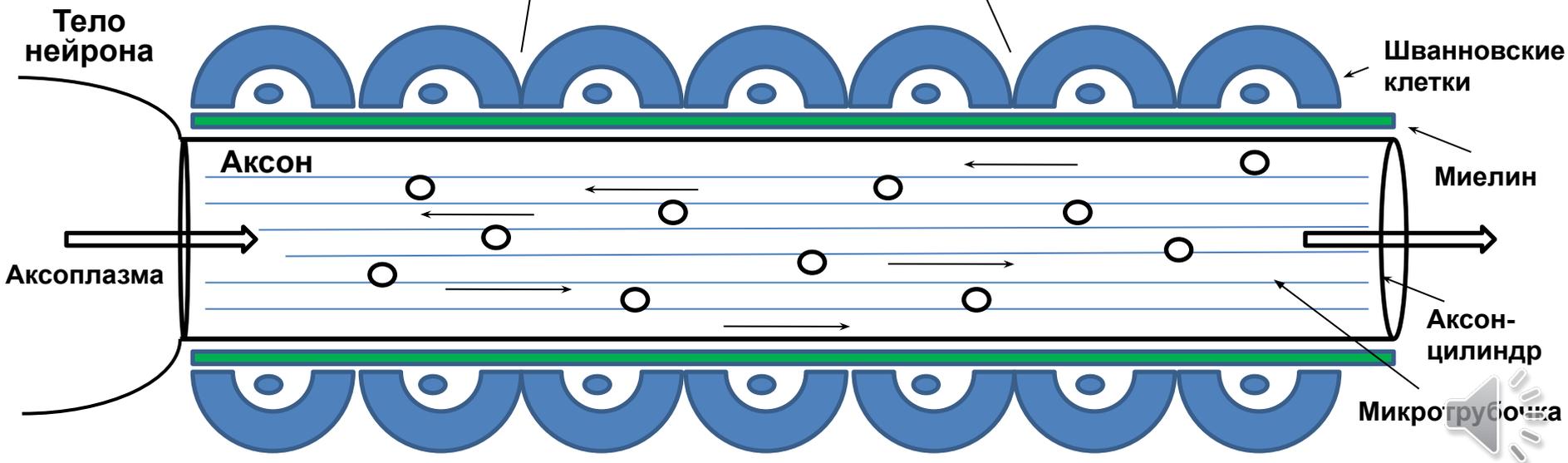


Аксоплазма течет по микротрубочкам со скоростью 0,3-400 мм/сут.

Есть прямой (антероградный) и обратный (ретроградный) ток аксоплазмы.

С током аксоплазмы переносятся:

- микровезикулы с медиатором
- органеллы (митохондрии, рибосомы)
- питательные вещества для аксона
- питательные вещества для миелина
- ферменты метаболизма
- ферменты синтеза медиатора
- трофические субстанции для регуляции метаболизма эффектора.



Патология нервных проводников

Этиология

1. Травма (сдавление, разрыв или перерезка нерва)
2. Интоксикация (алкогольная)
3. Инфекция
4. Аутоиммунное повреждение (демиелинизирующие заболевания, ПДП)
5. Авитаминозы (B_1 , B_{12}) – бери-бери, фуникулярный миелоз
6. Сахарный диабет – диабетическая нейропатия
7. Генетические дефекты

Неврит – воспаление нервного ствола



Невриты

Неврит

Интерстициальный

Паренхиматозный

Первично воспаляются соединительнотканнные оболочки

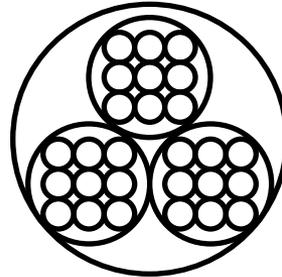
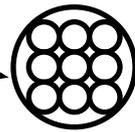
Первично воспаляется аксон-цилиндр

Триада симптомов
1. Двигательные расстройства
2. Нарушения чувствительности
3. Боль

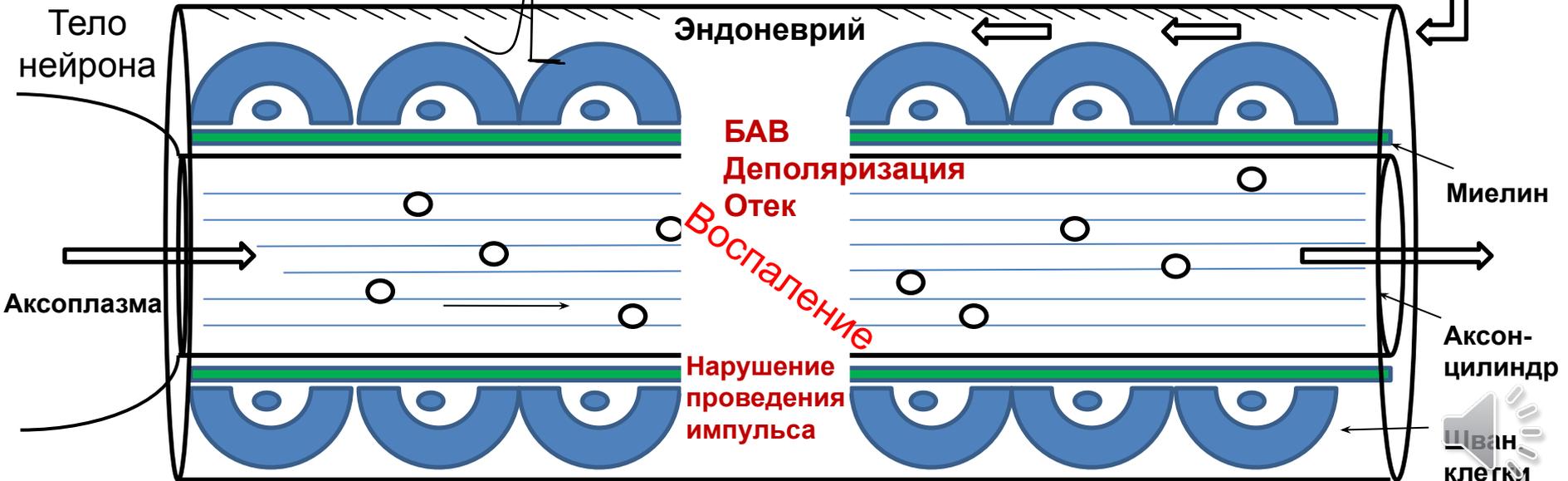
Эндоневрий

Периневрий

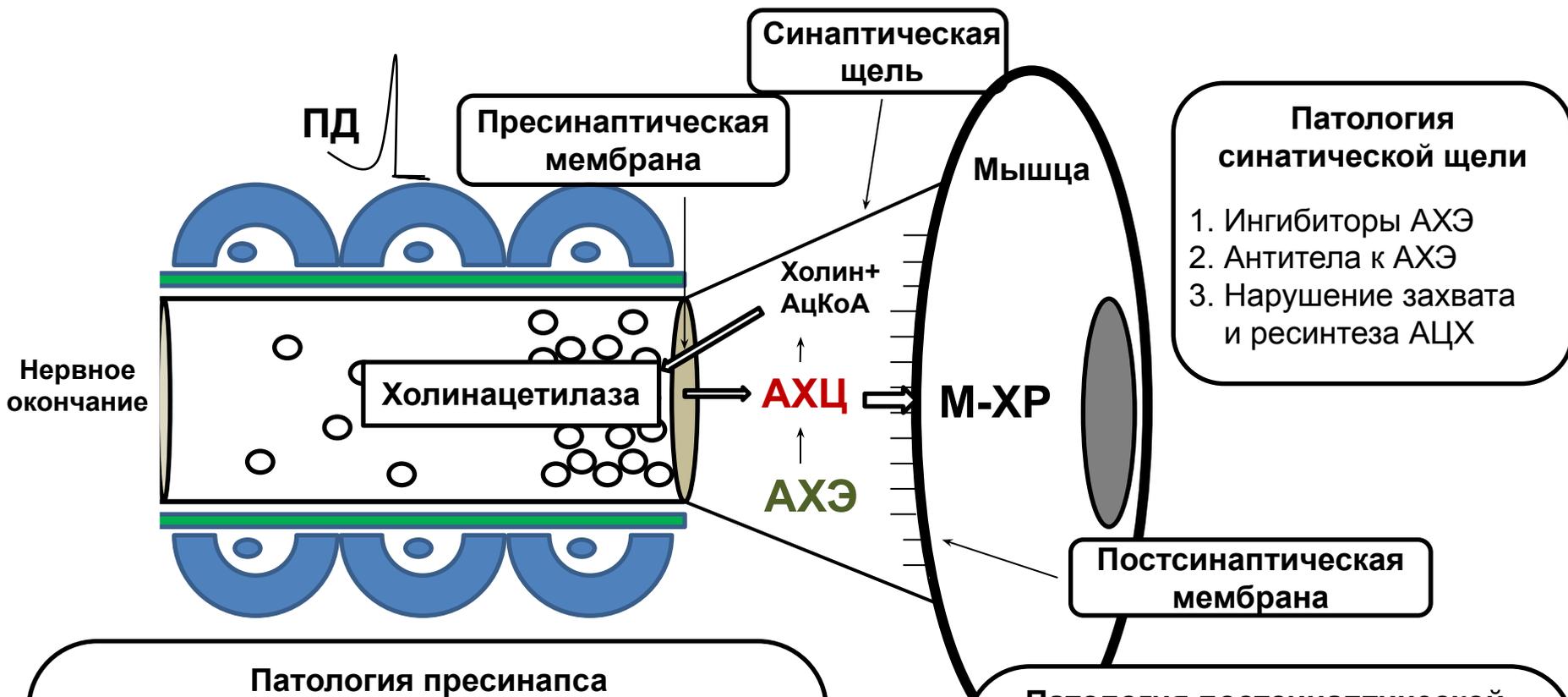
Эпиневрий



Эндоневральная щель



Патология синапса



Патология пресинапса

1. Нарушение синтеза медиатора в нейроне
2. Нарушение везикуляции медиатора в нейроне
3. Нарушение транспорта медиатора по аксону
4. Блокада Na-каналов в аксоне и нарушение проведения ПД
5. Нарушение освобождения медиатора: ботулотоксин, блокада Na,K-АТФазы, избыток Mg, дефицит Ca

Патология постсинаптической мембраны

1. Блокада ХР антителами
2. Блокада ХР кураре
3. Нарушение синтеза ХР
4. Десенситизация ХР
5. Блокада Ca-каналов
6. Стимуляция ХР сукцинилхолином



Признаки периферического паралича

1. Отсутствие произвольных движений
2. Снижение мышечного тонуса (вялый паралич)
3. Отсутствие безусловных рефлексов
4. В мышце развивается денервационный синдром

Денервационный синдром – комплекс морфологических, биохимических и функциональных изменений, развивающихся в мышце после перерезки моторного нерва.

Признаки денервационного синдрома

Морфологические

Набухание и разрушение митохондрий, повышение проницаемости мембран лизосом, нарушение селективной проницаемости плазмолеммы, пролиферация фибробластов, склероз органа

Биохимические

Снижение активности ферментов, появление эмбриональных изоферментов и «эмбрионализация» обмена веществ, снижение окислительных процессов и активация гликолиза, избыточный синтез молекул ХР

Функциональные

Снижение возбудимости, сократимости, лабильности и увеличение рефрактерности мышц при прямой стимуляции, снижение силы и скорости сокращения, появление фибриллярных подергиваний, повышение чувствительности к БАВ

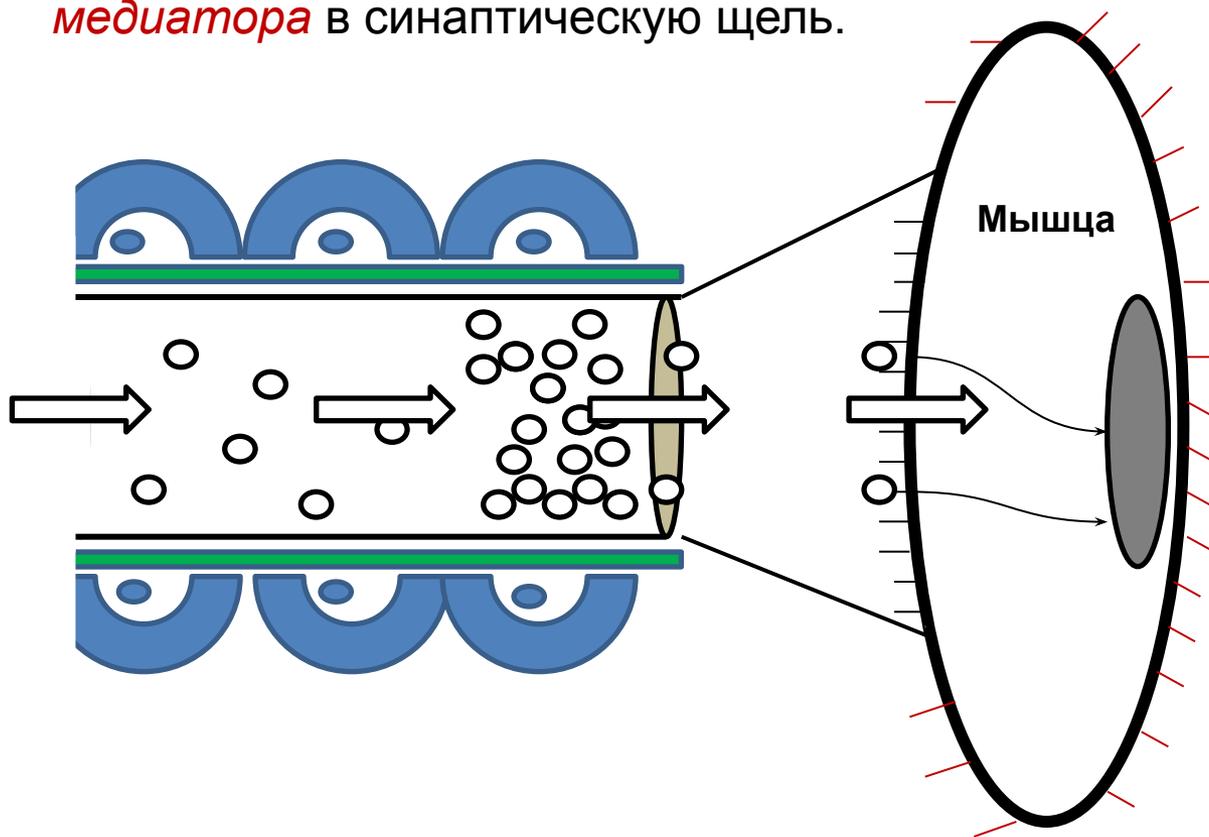


Нарушение нервной трофики (нейрогенная дистрофия)

Нервная трофика – это регуляция; это поддержание нервной системой оптимального уровня метаболизма в эффекторе за счет регуляции активности и биосинтеза ферментов.

Механизмы нейротрофического контроля

1. Спонтанное, асинхронное, безимпульсное освобождение отдельных квантов *медиатора* в синаптическую щель.



2. Транссинаптический перенос *трофогенов*, синтезируемых в нейроне (белки и НК). В патологии – синтез патотрофогенов.

При денервации происходит нарушение тормозного нейротрофического контроля, которое приводит к избыточному синтезу молекул ХР.



Нервная трофика не только регулирует обмен веществ, но и активно формирует определенный тип обмена

Опыт с перекрёстной реиннервацией

m. gastrocnemius

Быстрая нейромоторная единица



Большая скорость сокращения
Белая мышца
Нет миоглобина
Анаэробный обмен

Быстрая мышца становится медленной, аэробной

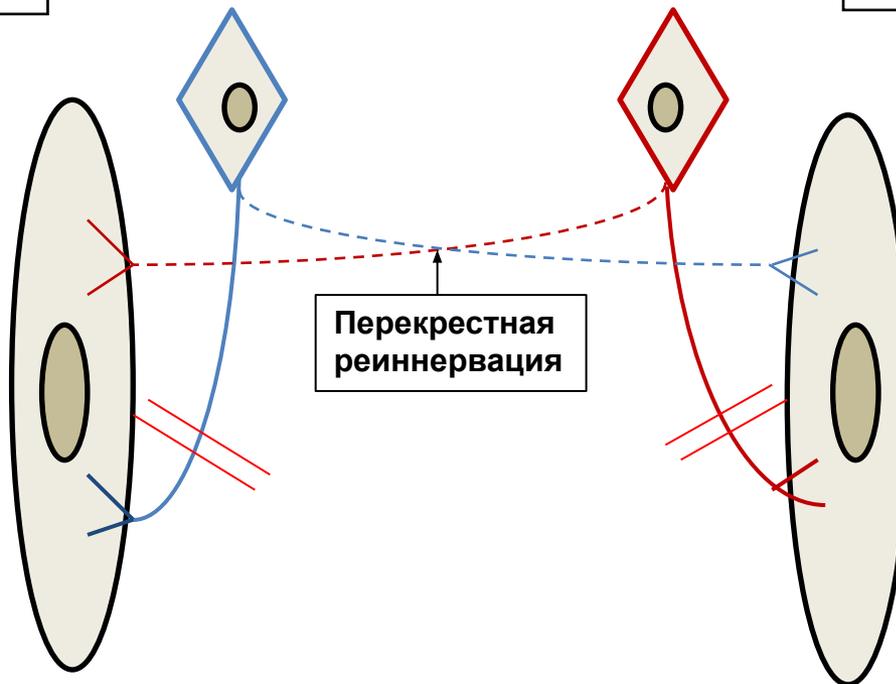
m. soleus

Медленная нейромоторная единица



Малая скорость сокращения
Красная мышца
Много миоглобина
Аэробный обмен

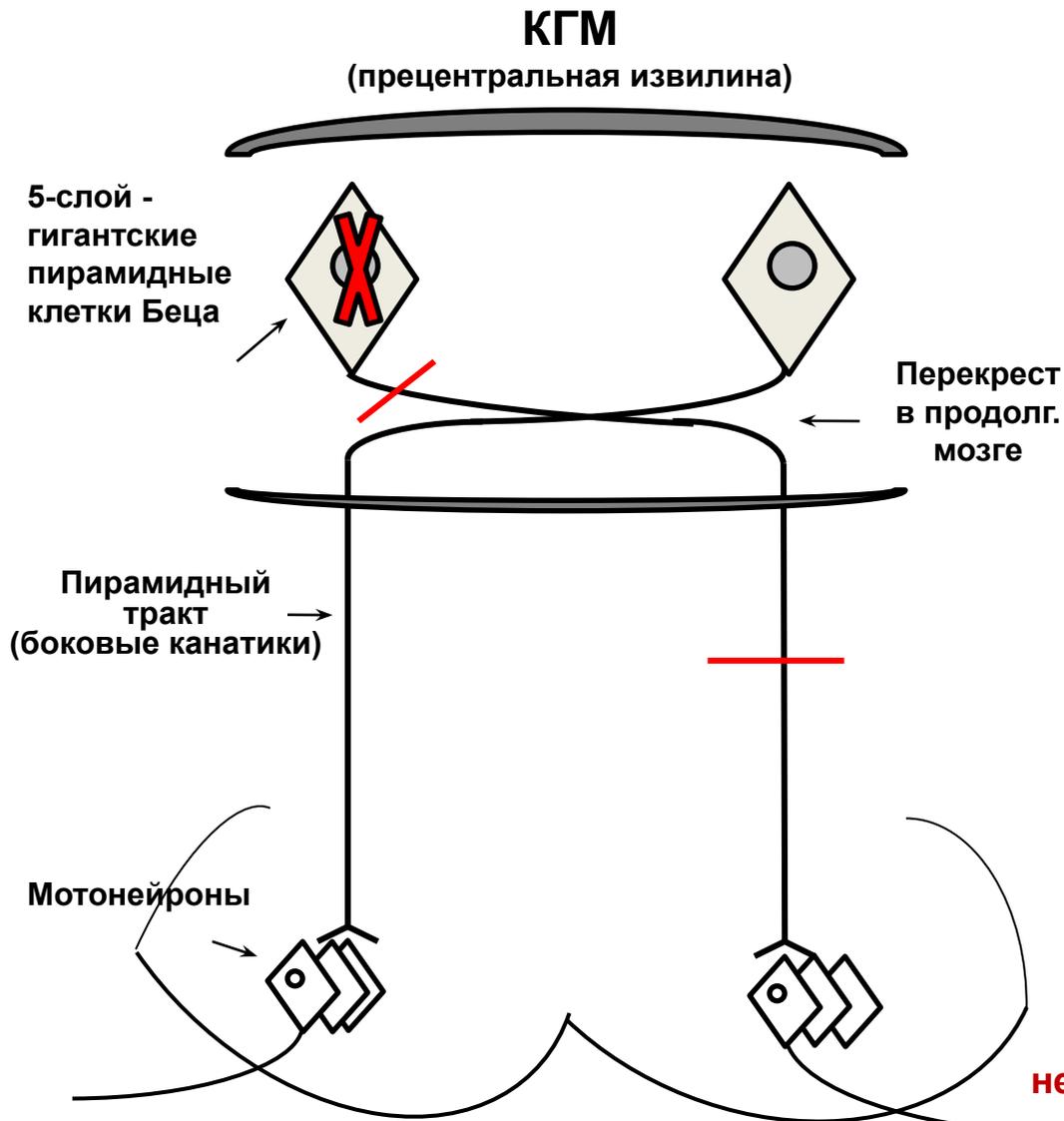
Медленная мышца становится быстрой, анаэробной



Центральные пирамидные параличи скелетной мускулатуры



Центральные пирамидные параличи



Возникают при поражении пирамидной системы

1. Клеток Беца

- ушиб
- сотрясение
- кровоизлияние
- ишемия
- опухоль

2. Пирамидных трактов

- травма
- перерезка

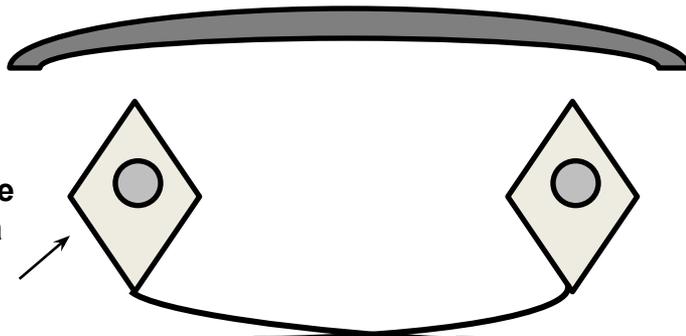
Отсутствие произвольных движений



Спинальный шок

КГМ

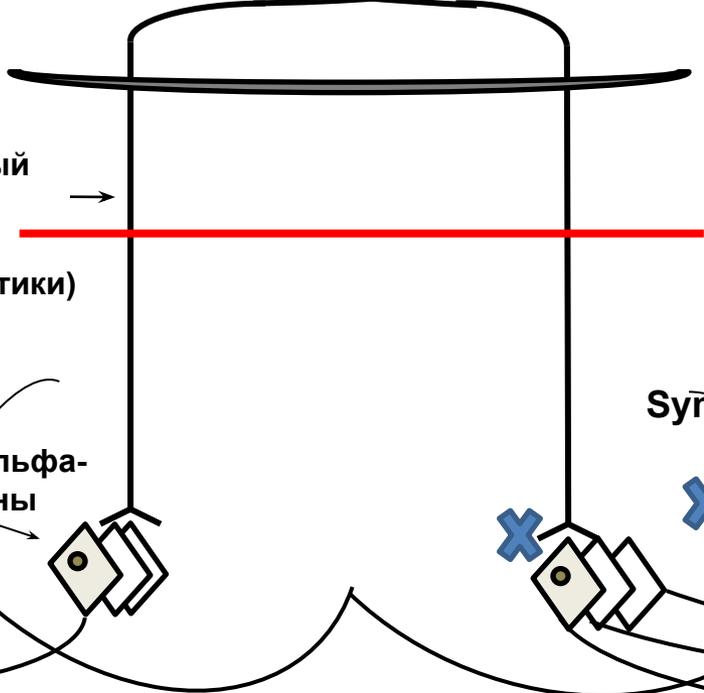
5-слой -
гигантские
пирамидные
клетки Беца



Пирамидный тракт

(боковые канатики)

Большие альфа-мотонейроны



Возникает при полном
анатомическом перерыве
спинного мозга

Стадии:

1. Возбуждения (мин) – беспорядочные, некоординированные движения (режущий предмет раздражает проводящие пути спинного мозга)

2. Торможения (истинного шока) – вялый паралич, арефлексия (угнетение всех сегментов спинного мозга ниже места травмы)

↓ АД
↓ t°

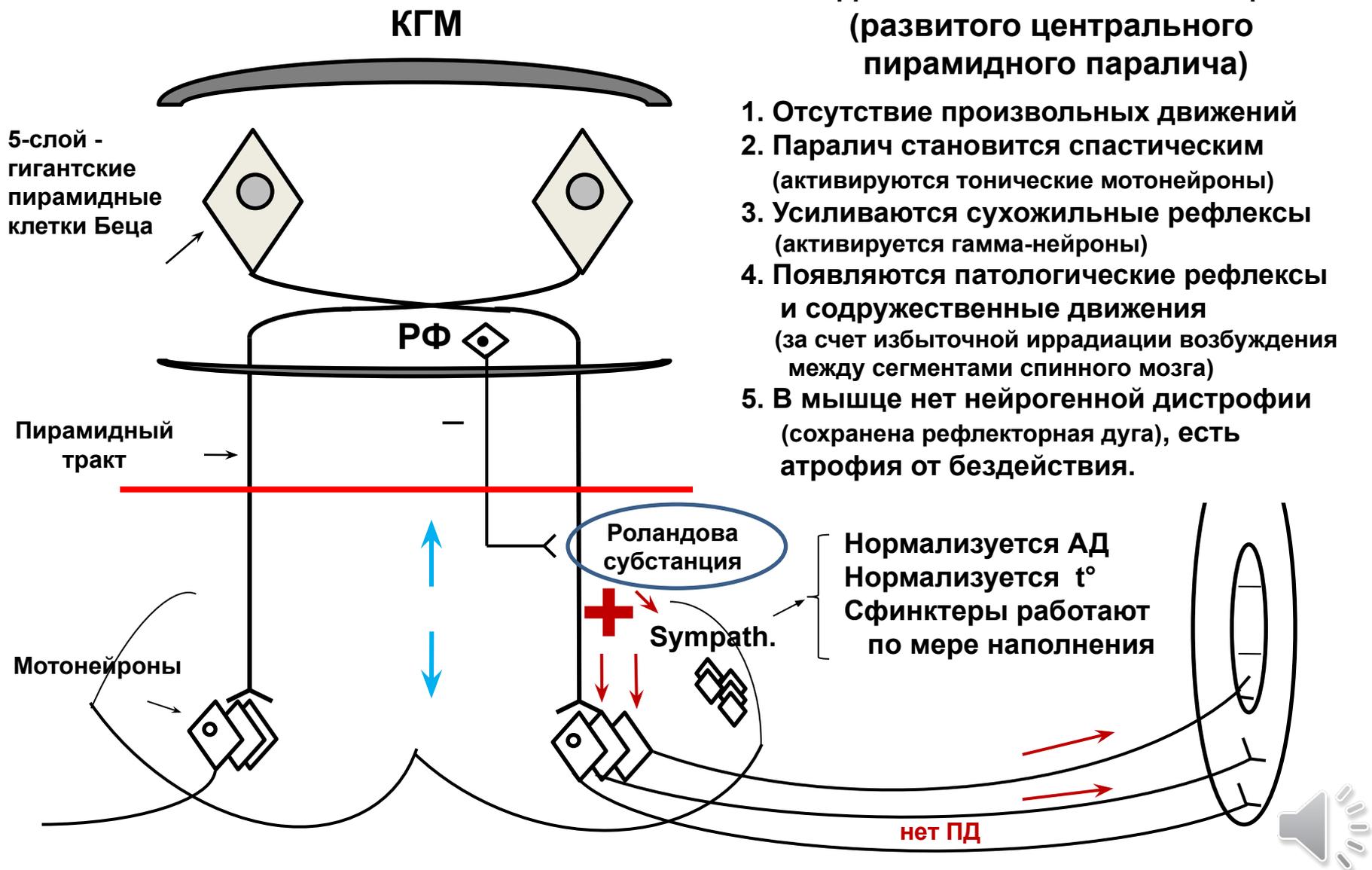
Дефекация и мочеиспускание

3. Стадия частичной компенсации (развитого центрального пирамидного паралича)

нет ПД



Спинальный шок (3 стадия)



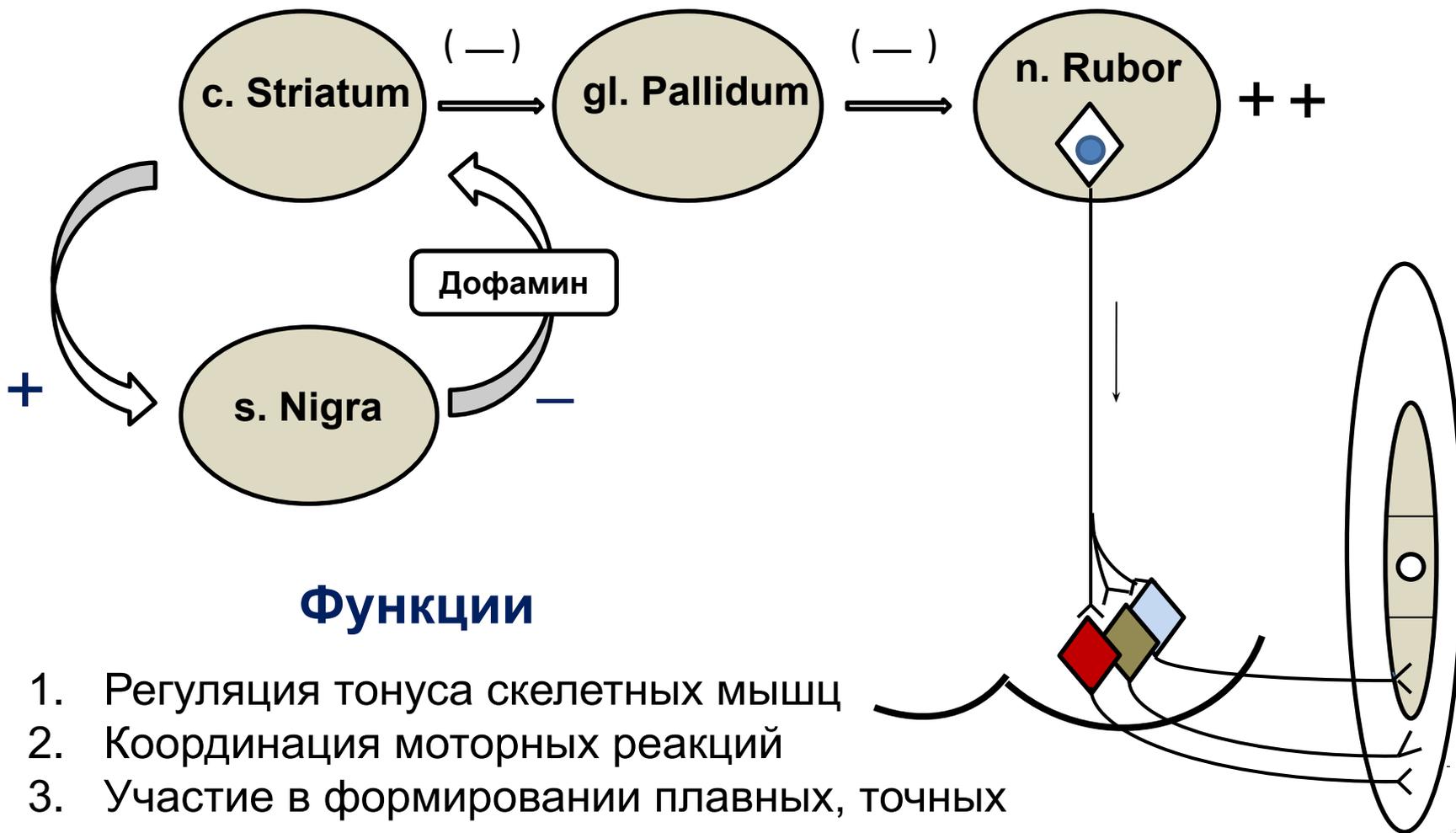
Стадия частичной компенсации (развитого центрального пирамидного паралича)

1. Отсутствие произвольных движений
2. Паралич становится спастическим (активируются тонические мотонейроны)
3. Усиливаются сухожильные рефлекссы (активируется гамма-нейроны)
4. Появляются патологические рефлекссы и содружественные движения (за счет избыточной иррадиации возбуждения между сегментами спинного мозга)
5. В мышце нет нейрогенной дистрофии (сохранена рефлекторная дуга), есть атрофия от бездействия.

Патология экстрапирамидной системы



Экстрапирамидная система



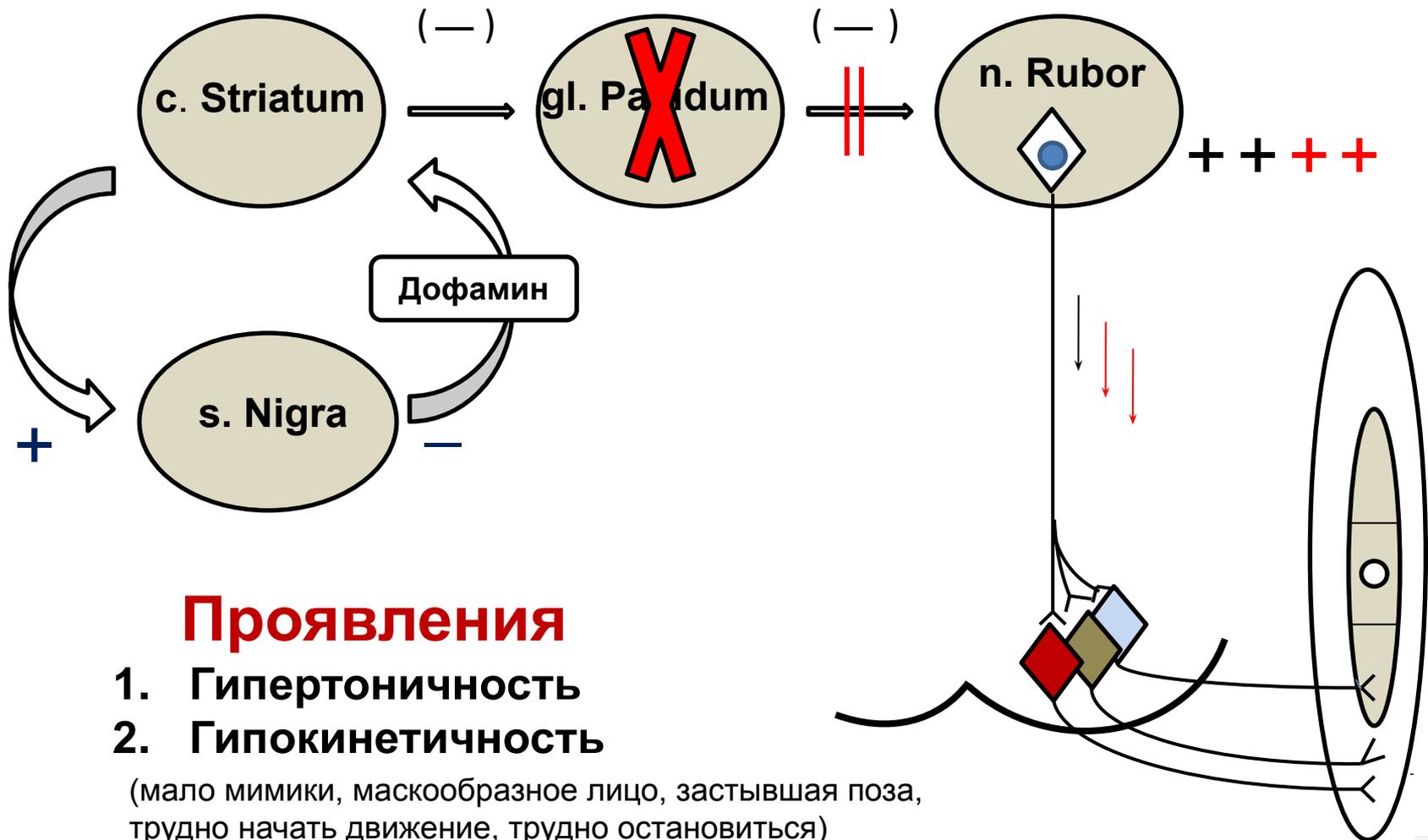
Функции

1. Регуляция тонуса скелетных мышц
2. Координация моторных реакций
3. Участие в формировании плавных, точных движений.



Паллидарный синдром

(поражение *gl. Pallidum*)



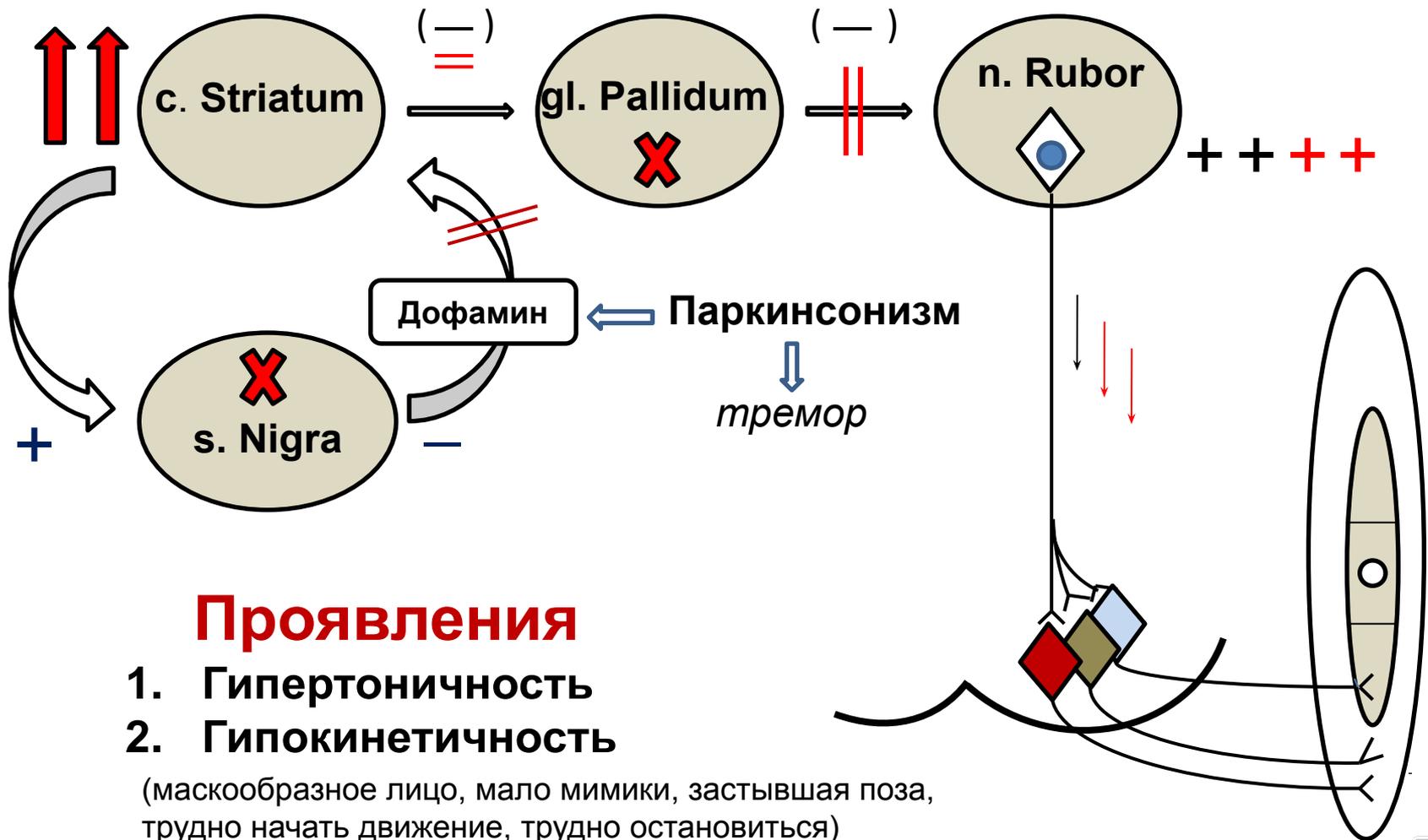
Проявления

1. Гипертоничность
2. Гипокинетичность

(мало мимики, маскообразное лицо, застывшая поза, трудно начать движение, трудно остановиться)



Аналогичные изменения возникают при повреждении *s. Nigra* (когда происходит активация *s. Striatum* и угнетение *gl. Pallidum*)



Проявления

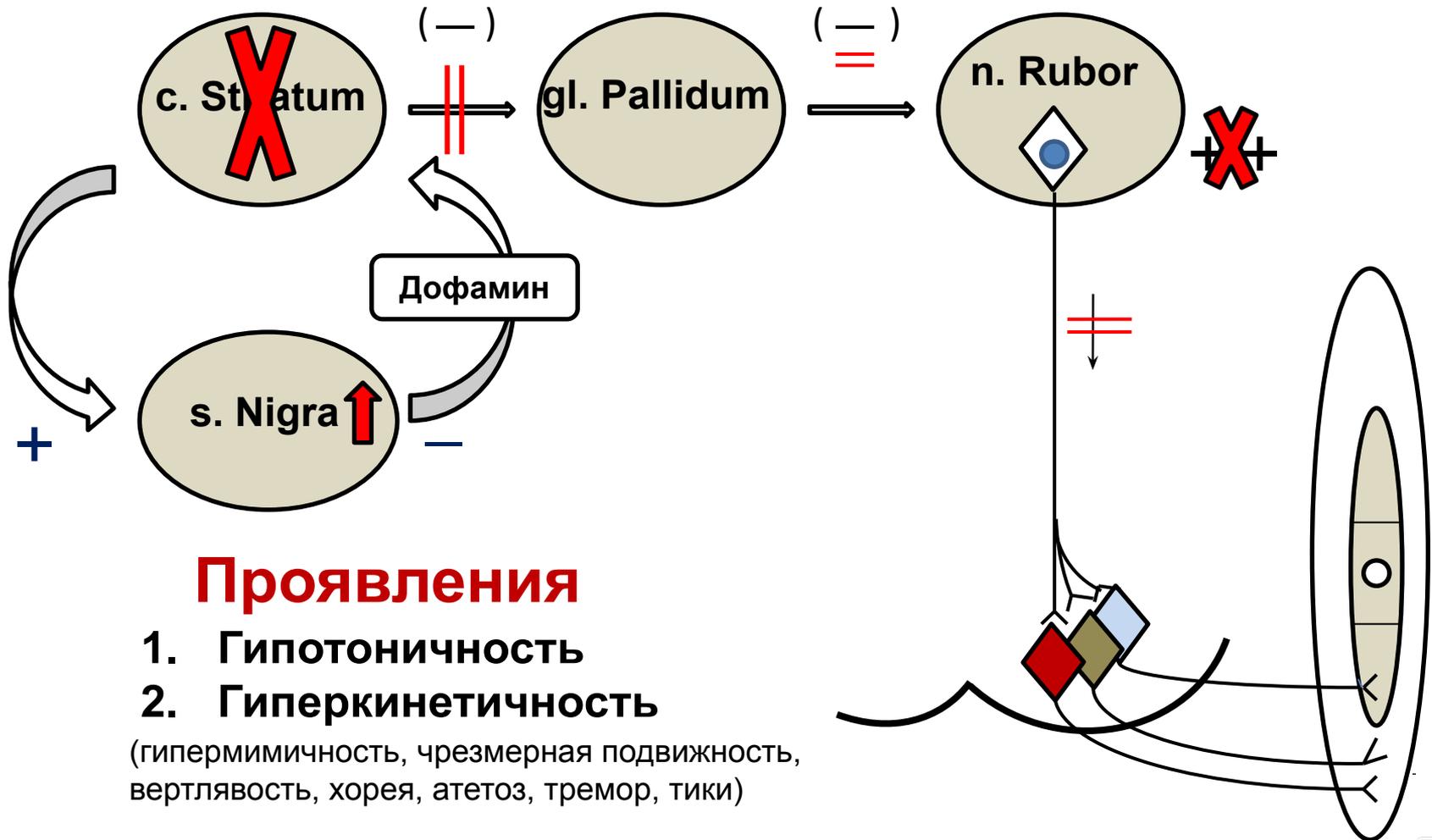
1. Гипертоничность
2. Гипокинетичность

(маскообразное лицо, мало мимики, застывшая поза, трудно начать движение, трудно остановиться)



Стриарный синдром

(повреждение *c. Striatum*)



Проявления

1. Гипотоничность
2. Гиперкинетичность

(гипермимичность, чрезмерная подвижность, вертлявость, хорея, атетоз, тремор, тики)





Спасибо за внимание!

