

# Патология нервной системы

Нарушение произвольных движений

Брилль Игорь Ефимович

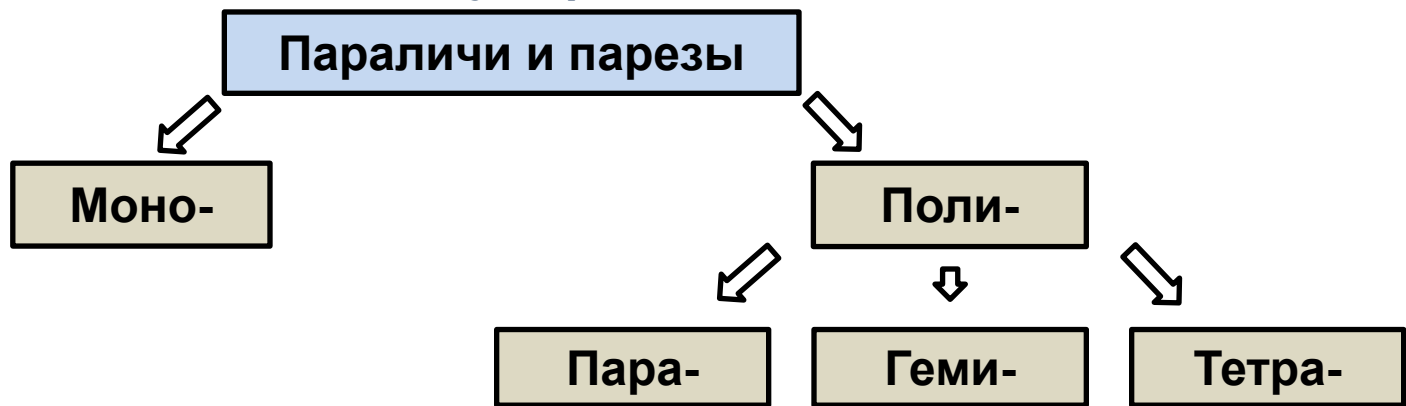
Доктор медицинских наук,  
профессор кафедры патофизиологии СГМУ  
им. В.И.Разумовского, академик WABT (UNESCO),  
академик РАЕ, академик ЛАН Российской Федерации,  
Соросовский профессор



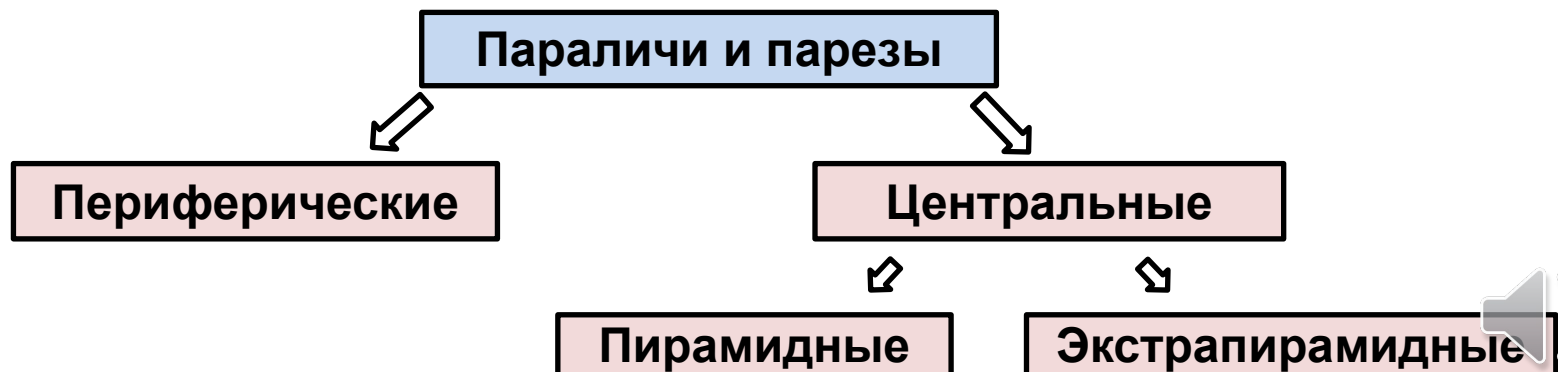
# Классификация нарушений произвольных движений

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

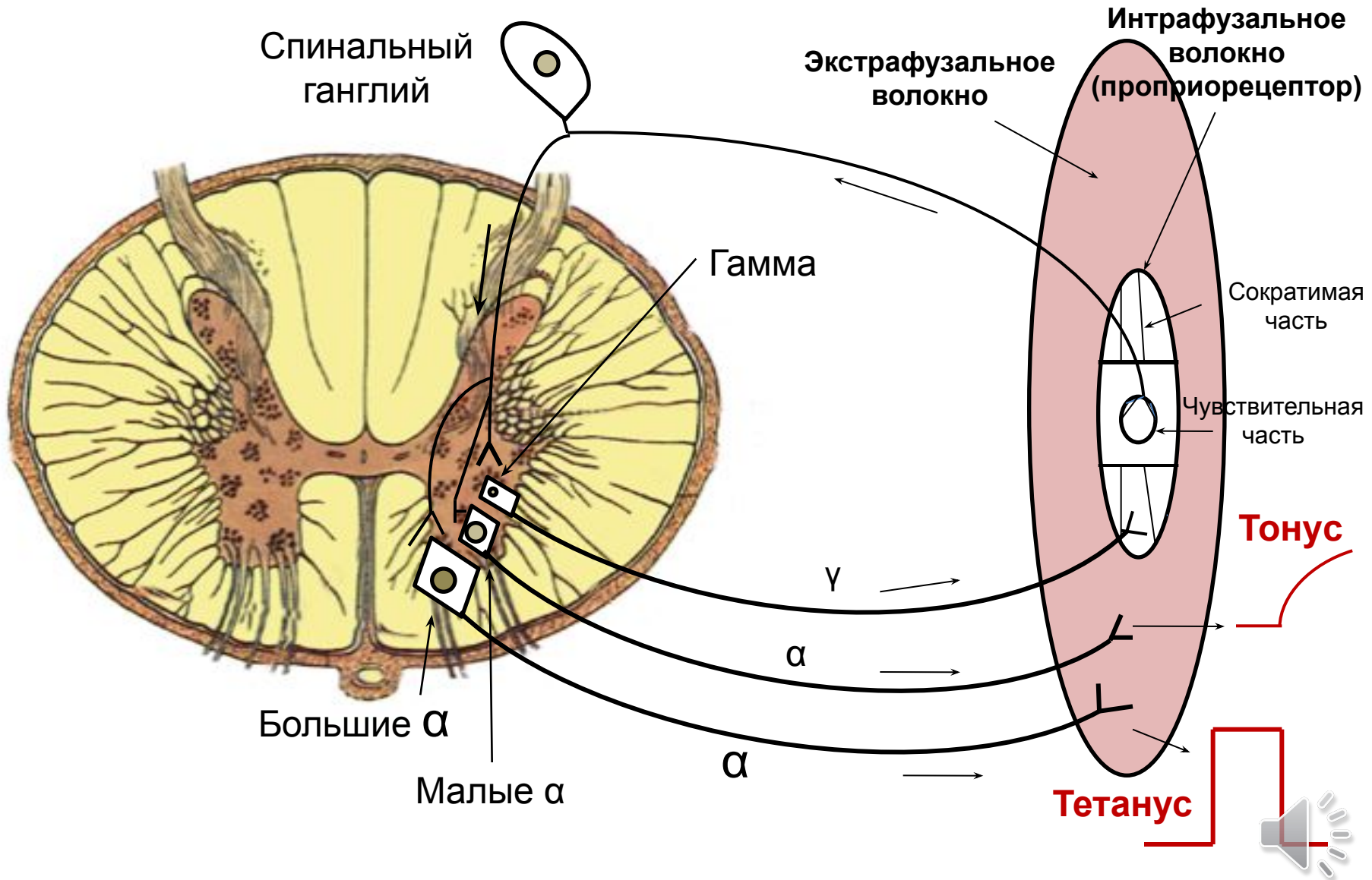
*По объему поражения*



*По механизму развития*



# Схема моторной иннервации скелетных мышц



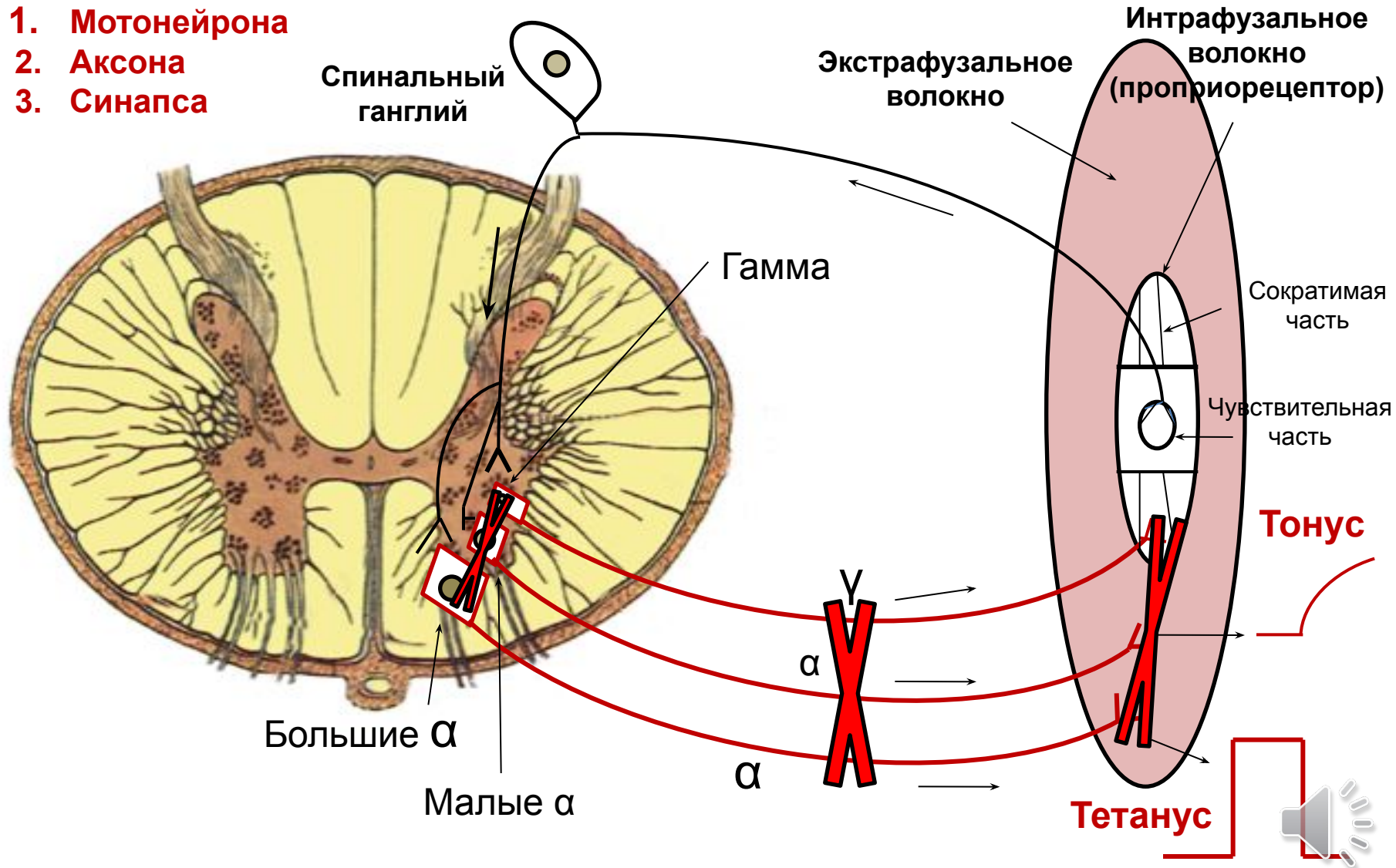
# Периферические параличи скелетной мускулатуры



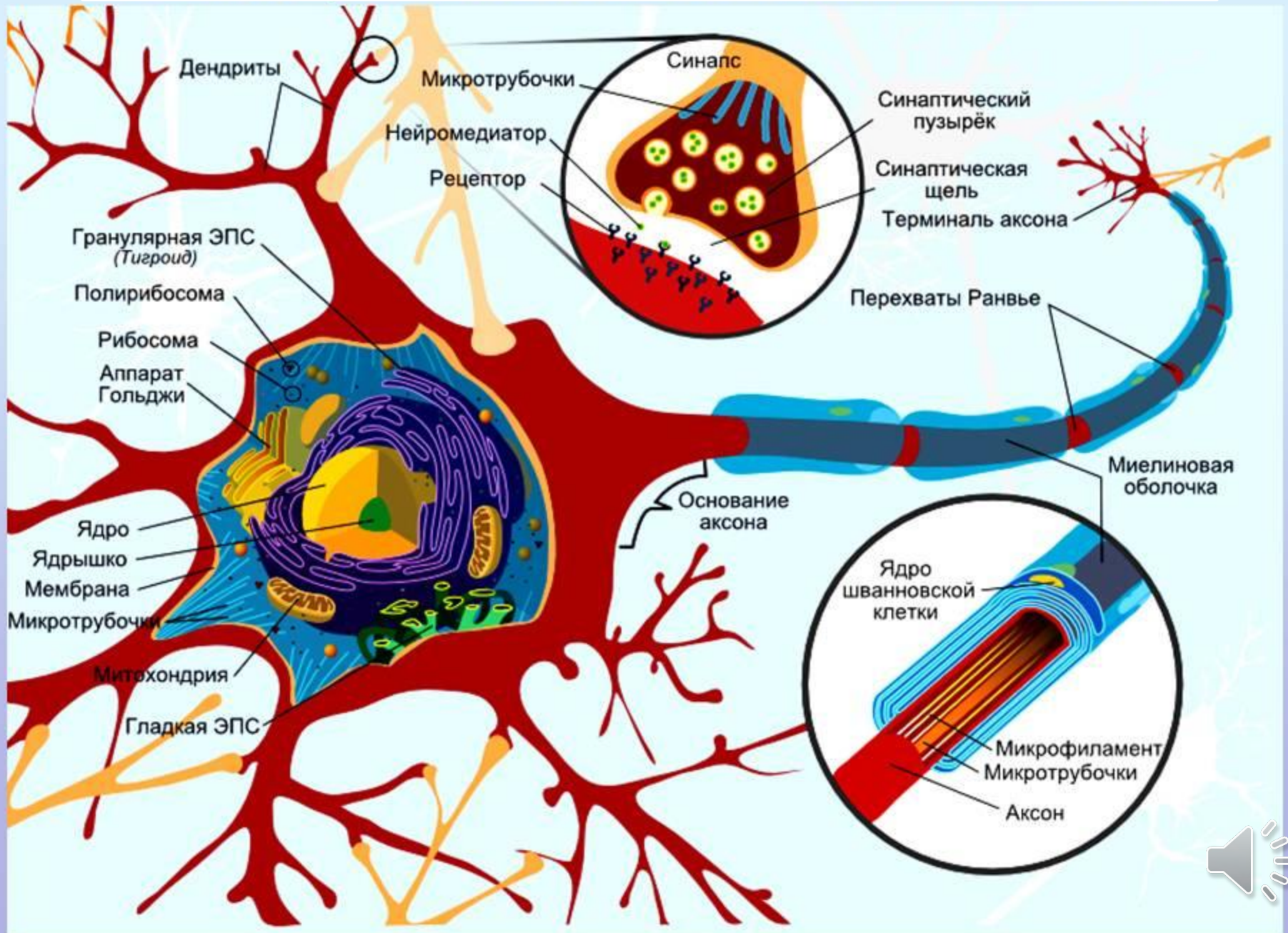
# Периферические параличи

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, хорея Гентингтона



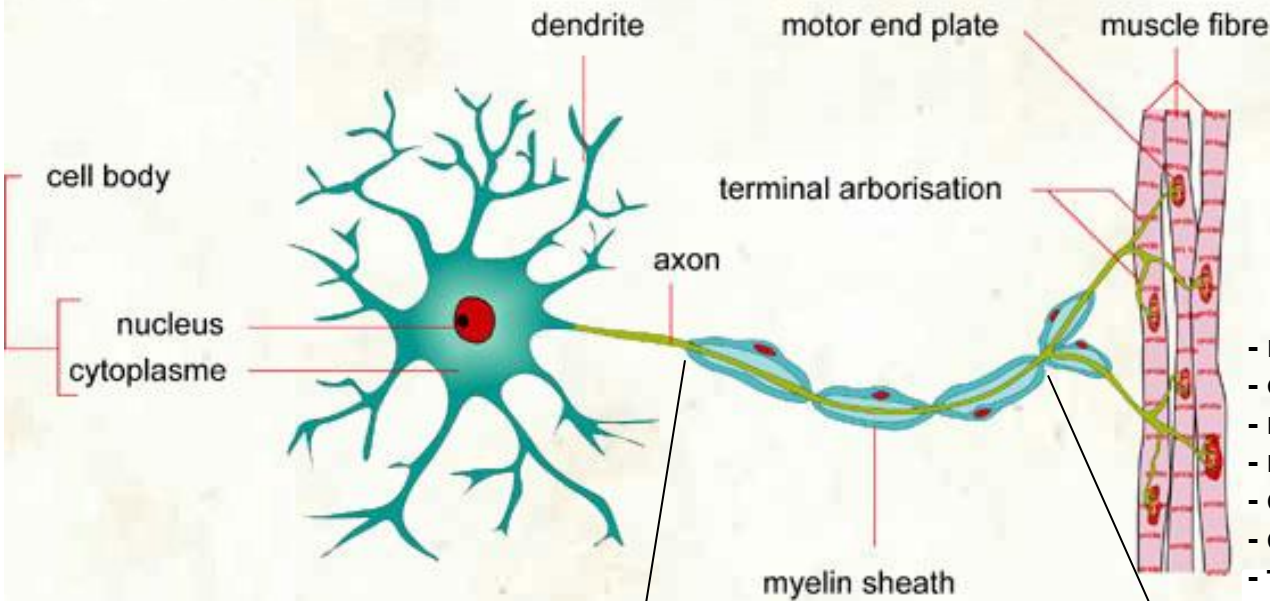
# Общие признаки повреждения нейрона

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

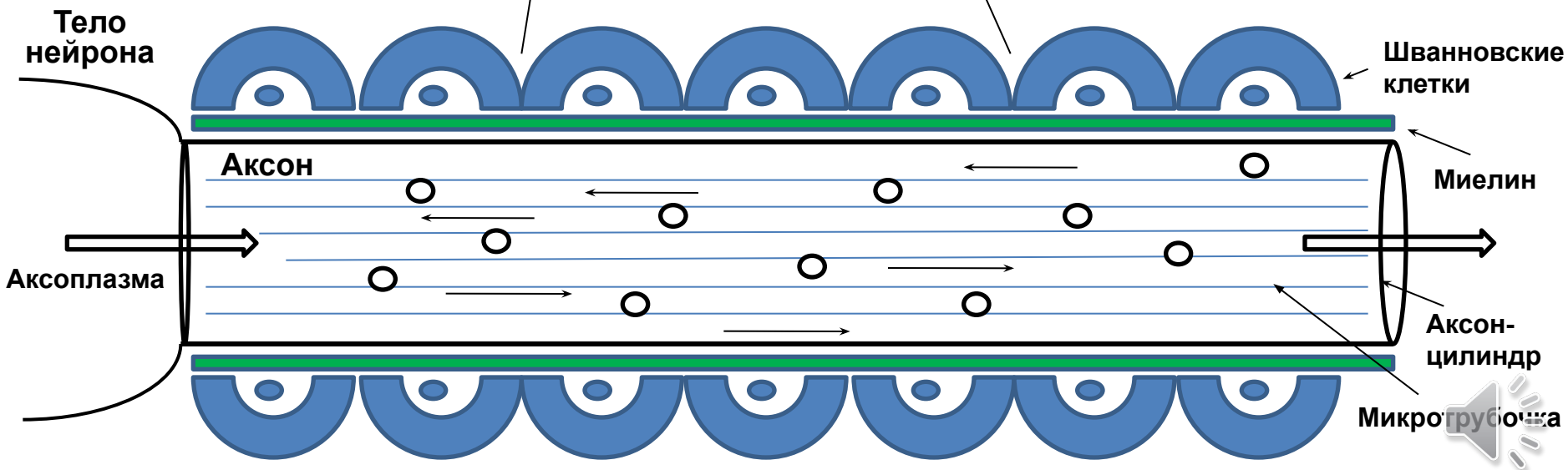


Аксоплазма течет по микротрубочкам со скоростью 0,3-400 мм/сут.

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

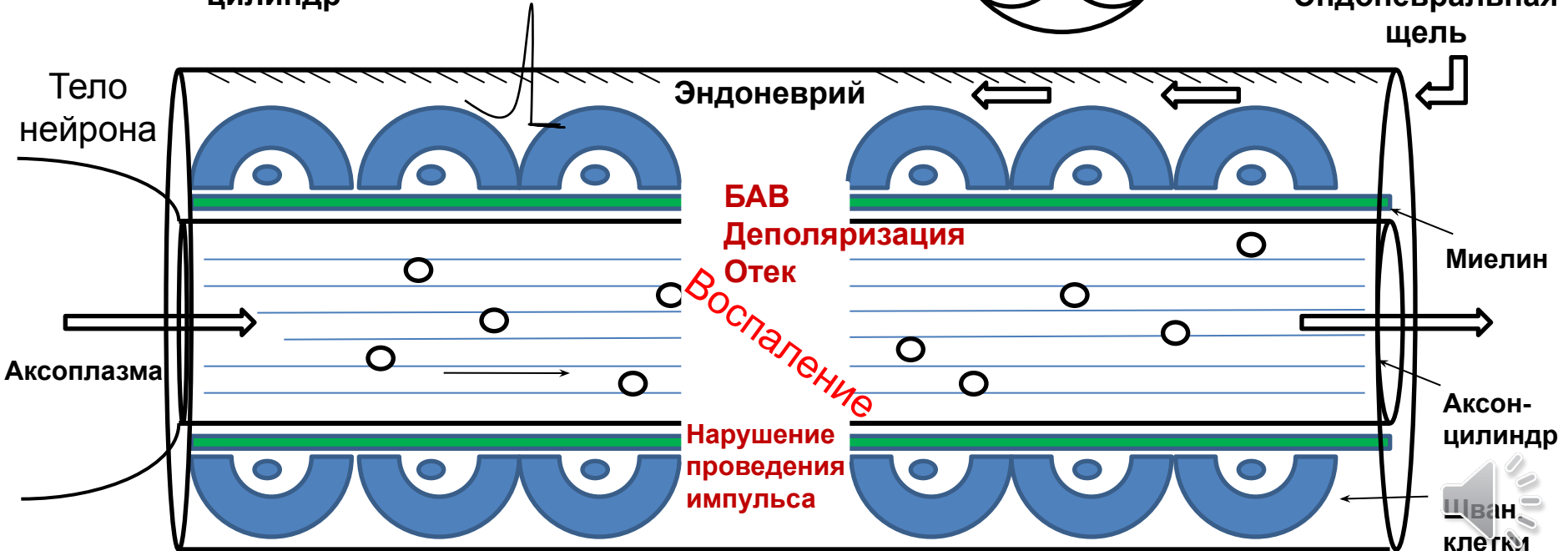
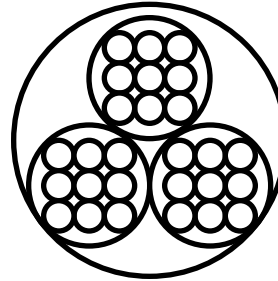
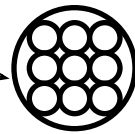
Первично воспаляется аксон-цилиндр

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

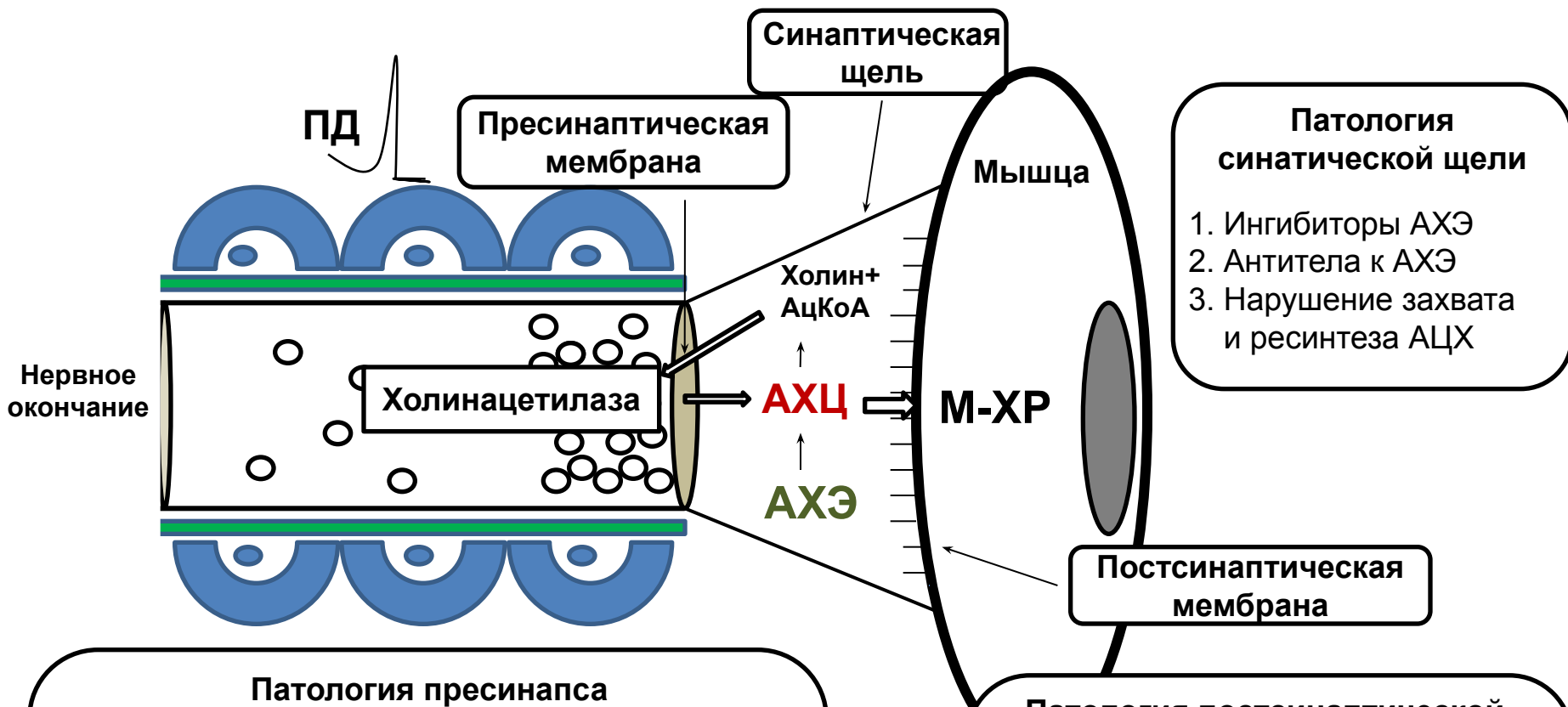
Эндоневрий

Периневрий

Эпиневрий



# 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 синаптической щели

1. Ингибиторы АХЭ
2. Антитела к АХЭ
3. Нарушение захвата и ресинтеза АЦХ

## 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

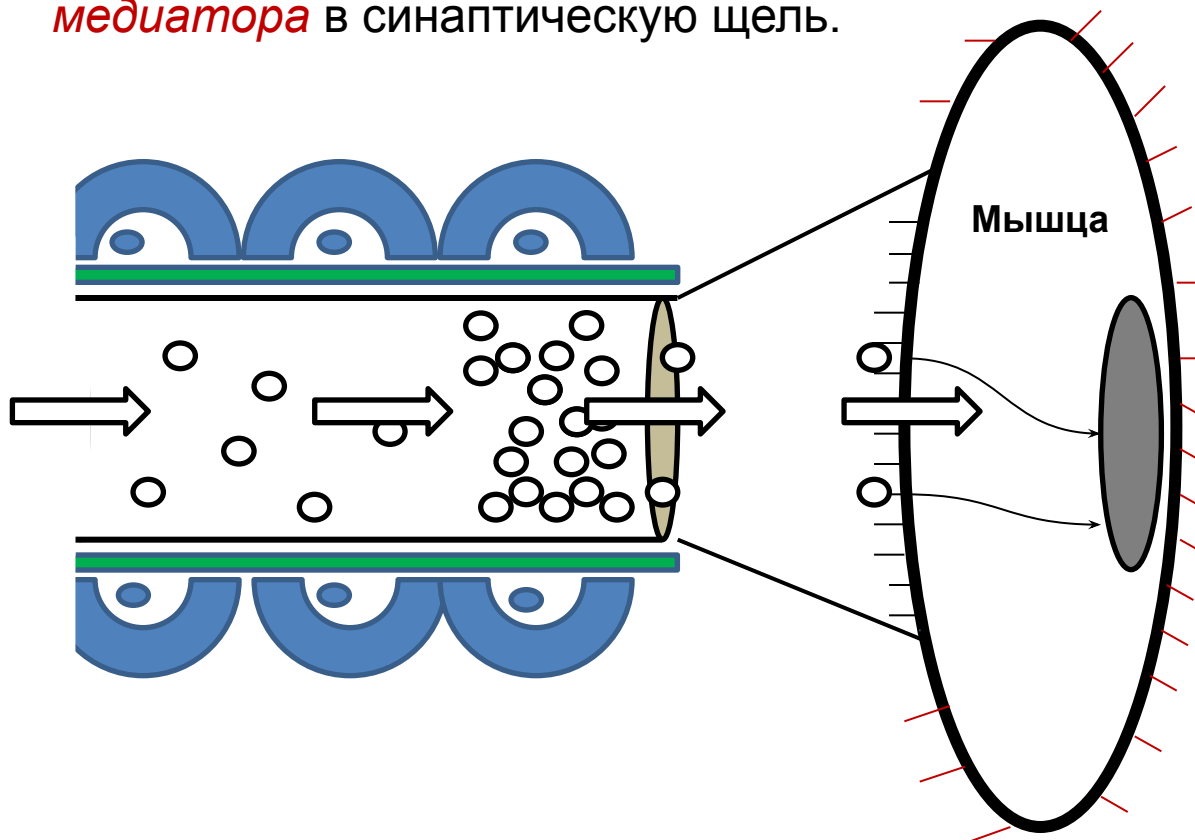


# Нарушение нервной трофики (нейрогенная дистрофия)

**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**

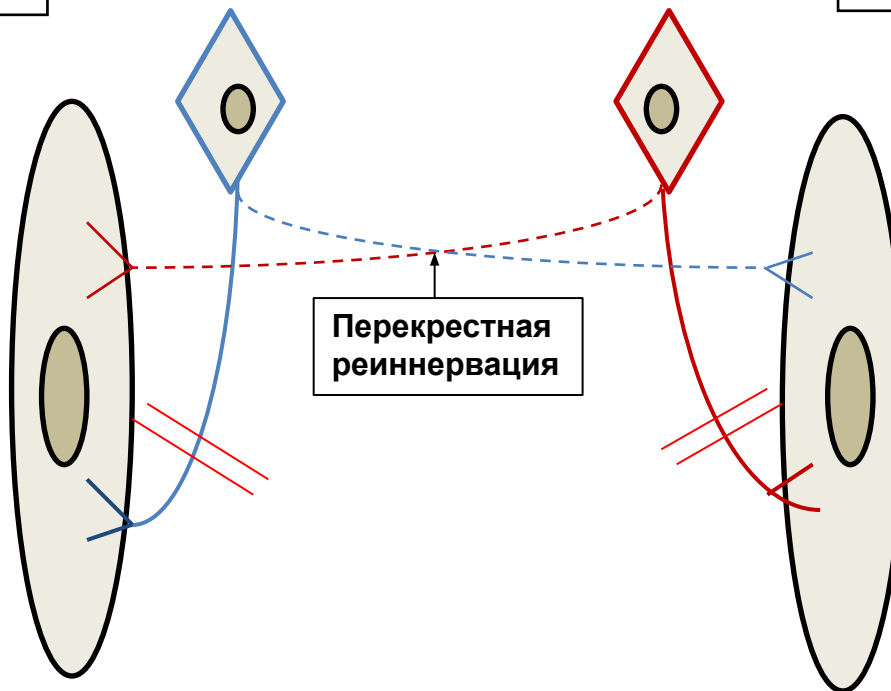
*m. soleus*

Медленная нейромоторная единица



Малая скорость сокращения  
Красная мышца  
Много миоглобина  
Аэробный обмен

**Медленная мышца становится быстрой, анаэробной**



# Центральные пирамидные параличи скелетной мускулатуры



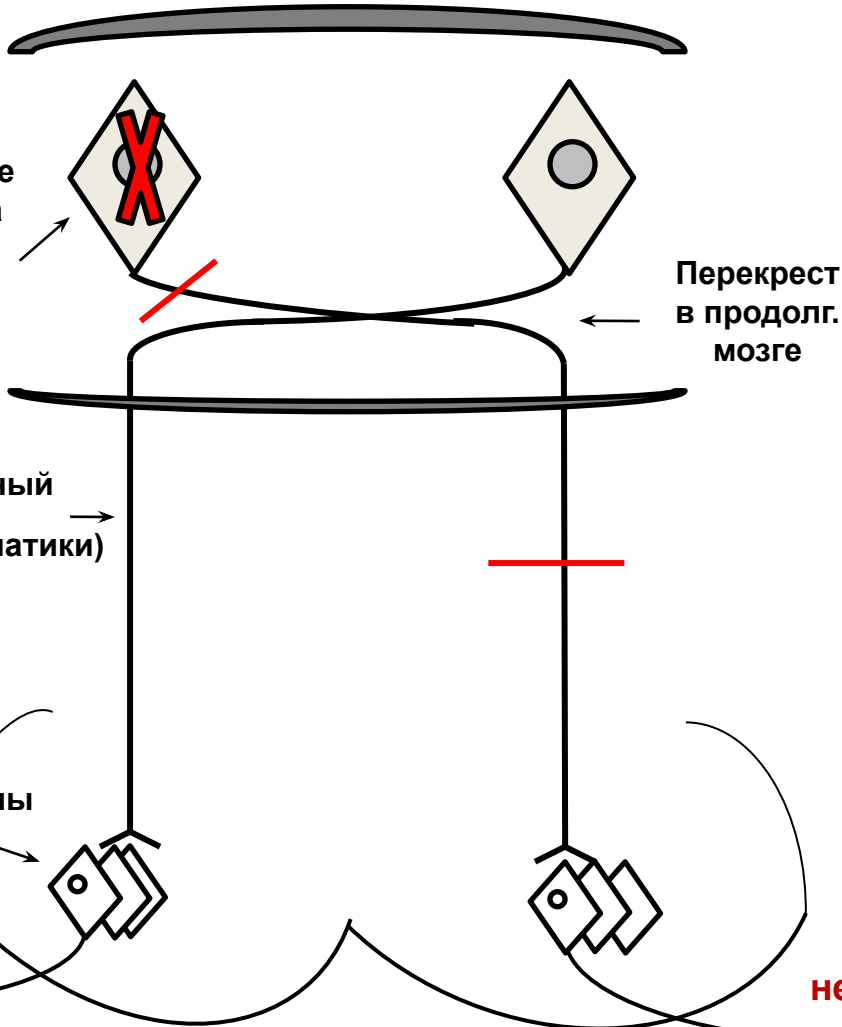


# Центральные пирамидные параличи

КГМ

(прецентральная извилина)

5-слой -  
гигантские  
пирамидные  
клетки Беца



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

Sympath.

нет ПД

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

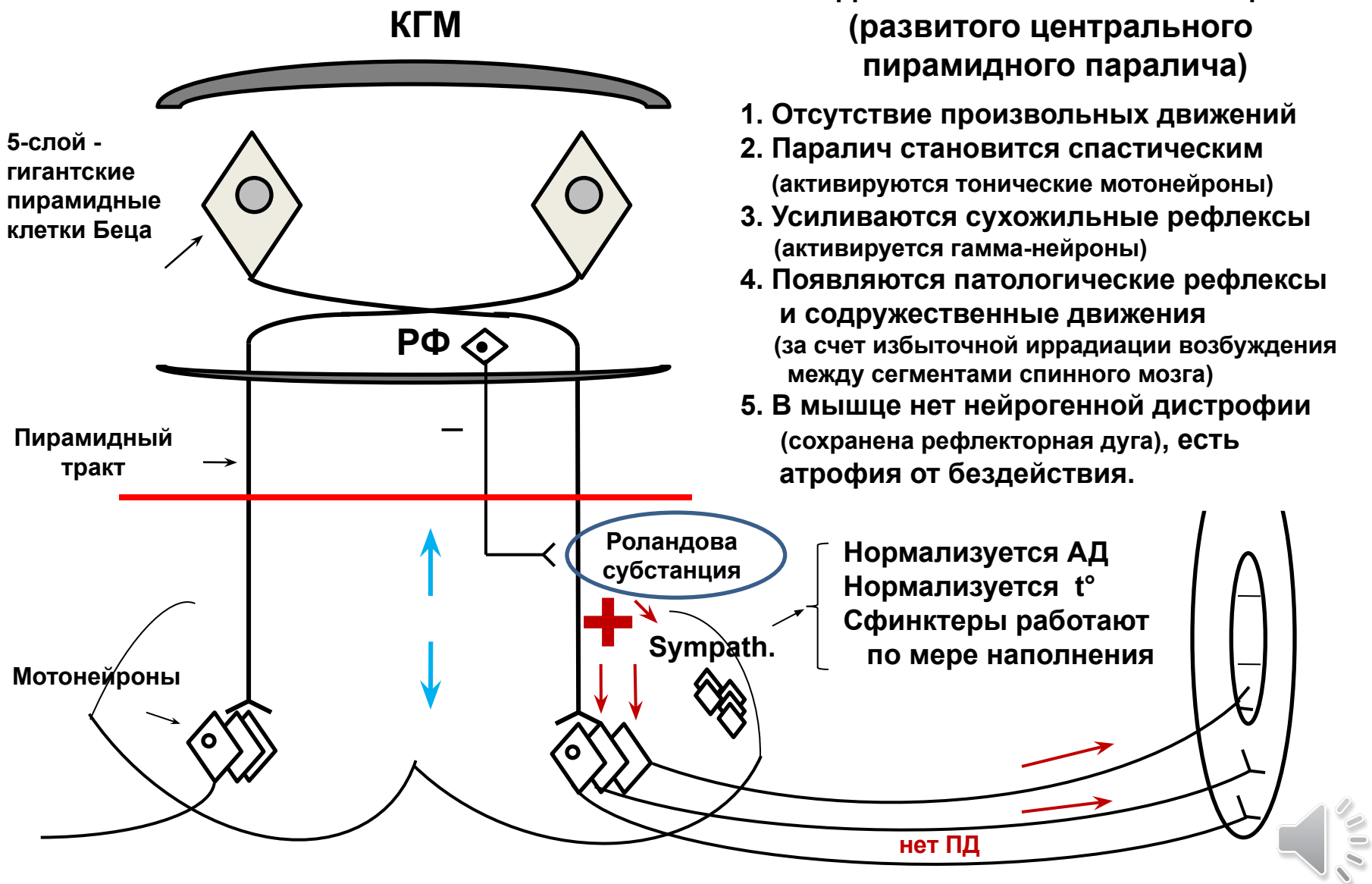
↓  $t^{\circ}$

Дефекация и мочеиспускание

3. Стадия частичной компенсации (развитого центрального пирамидного паралича)



# Спинальный шок (3 стадия)



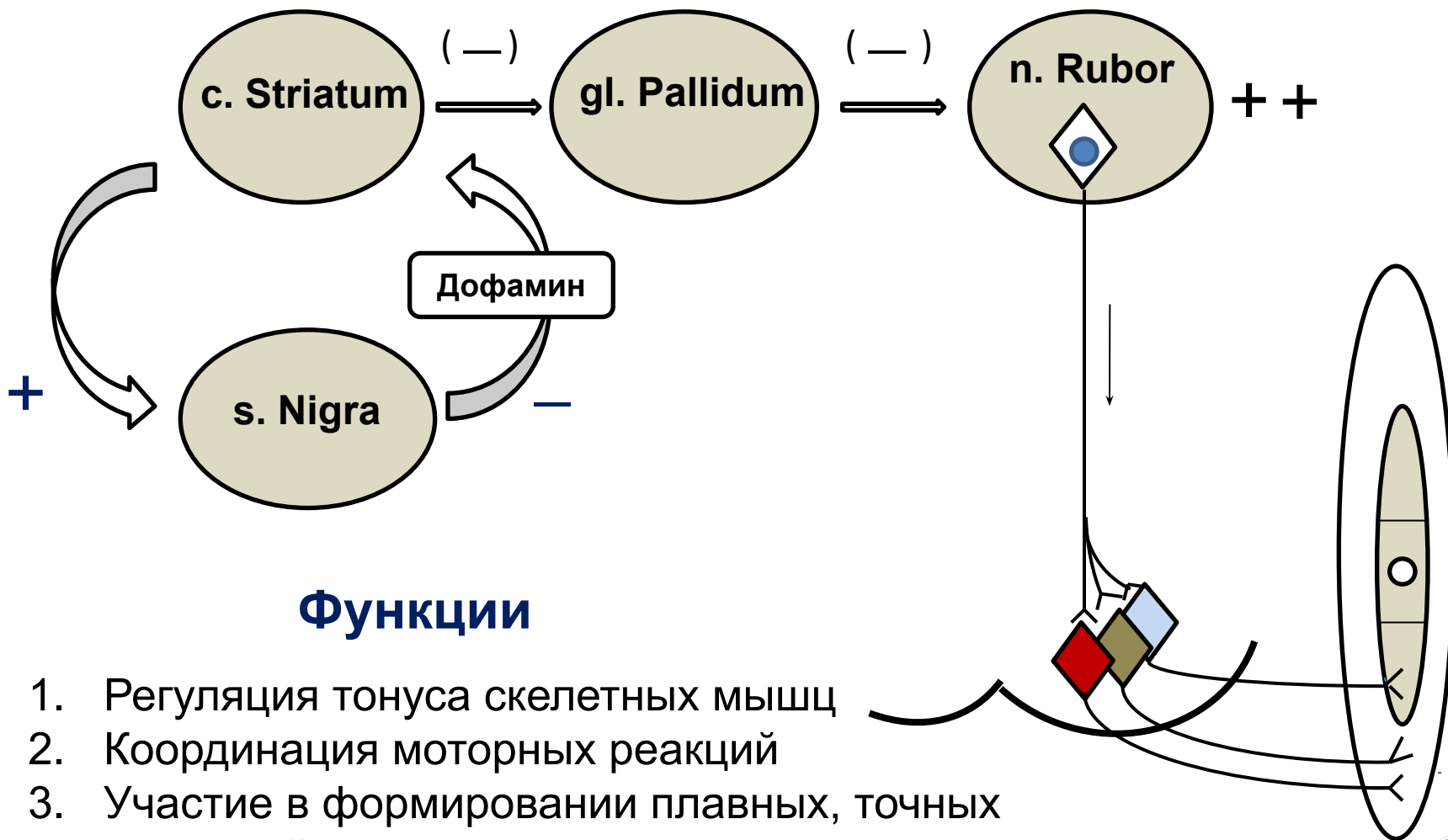
## Стадия частичной компенсации (развитого центрального пирамидного паралича)

1. Отсутствие произвольных движений
2. Паралич становится спастическим (активируются тонические мотонейроны)
3. Усиливаются сухожильные рефлексы (активируется гамма-нейроны)
4. Появляются патологические рефлексы 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



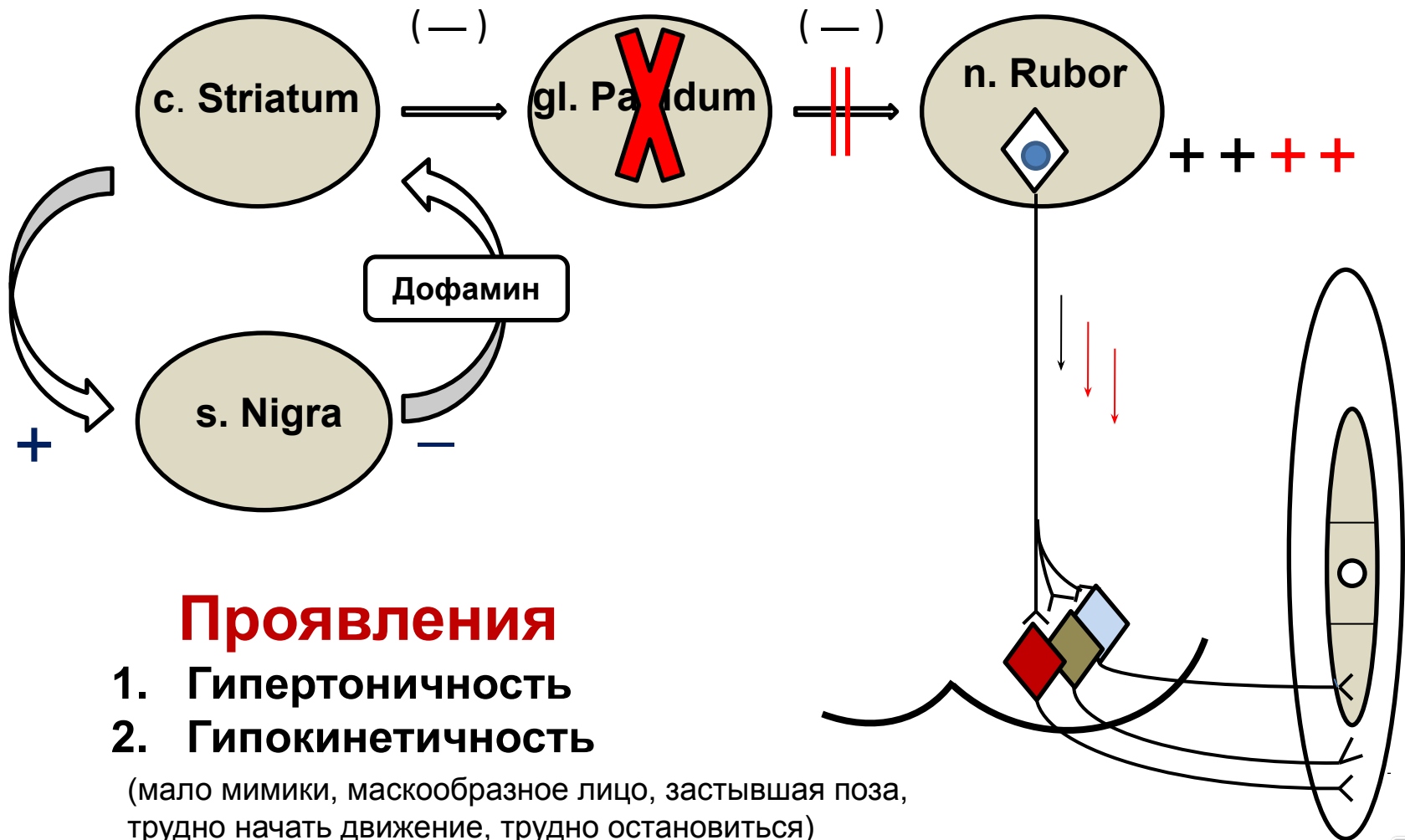
## Функции

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



# Паллидарный синдром

(поражение *gl. Pallidum*)



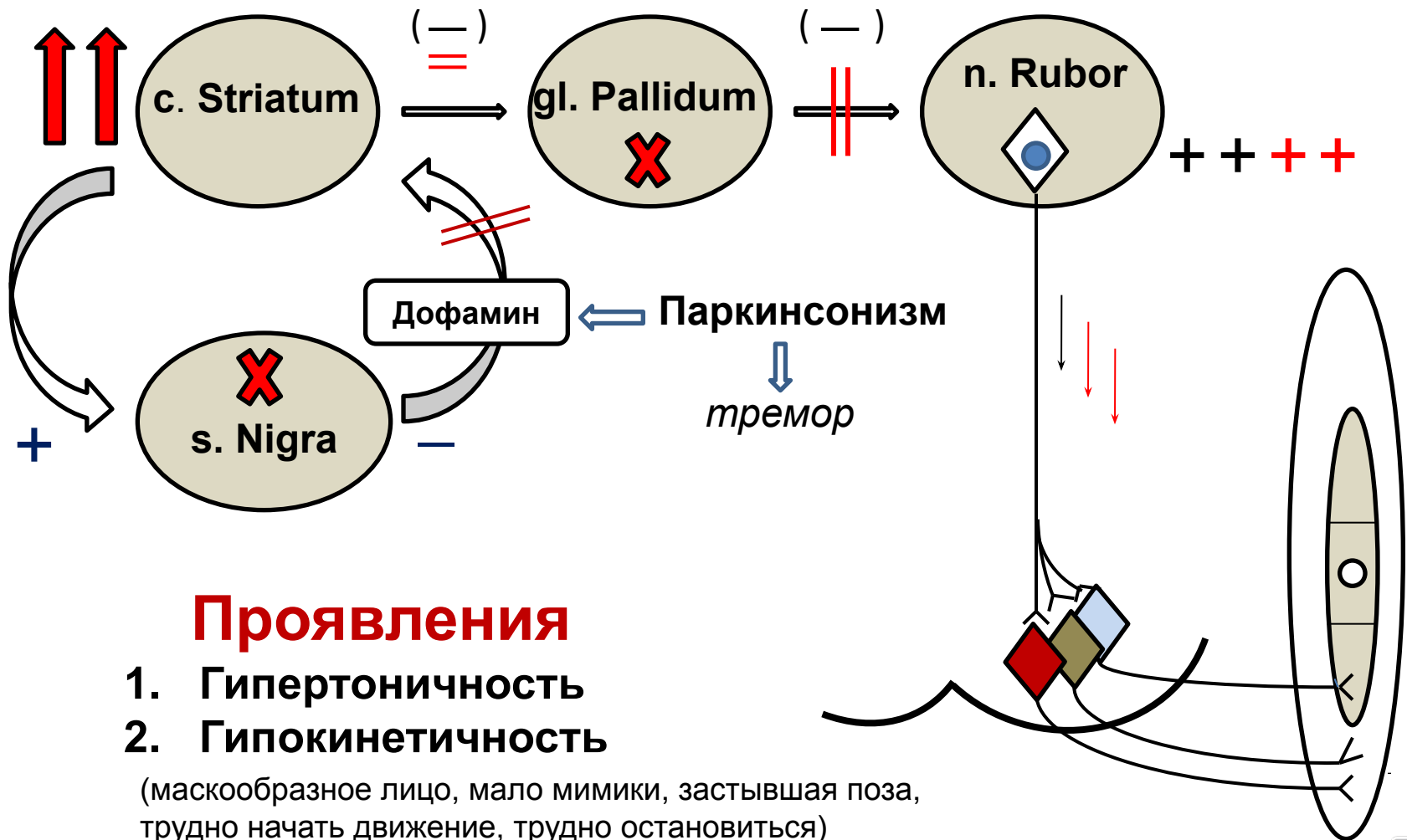
## Проявления

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

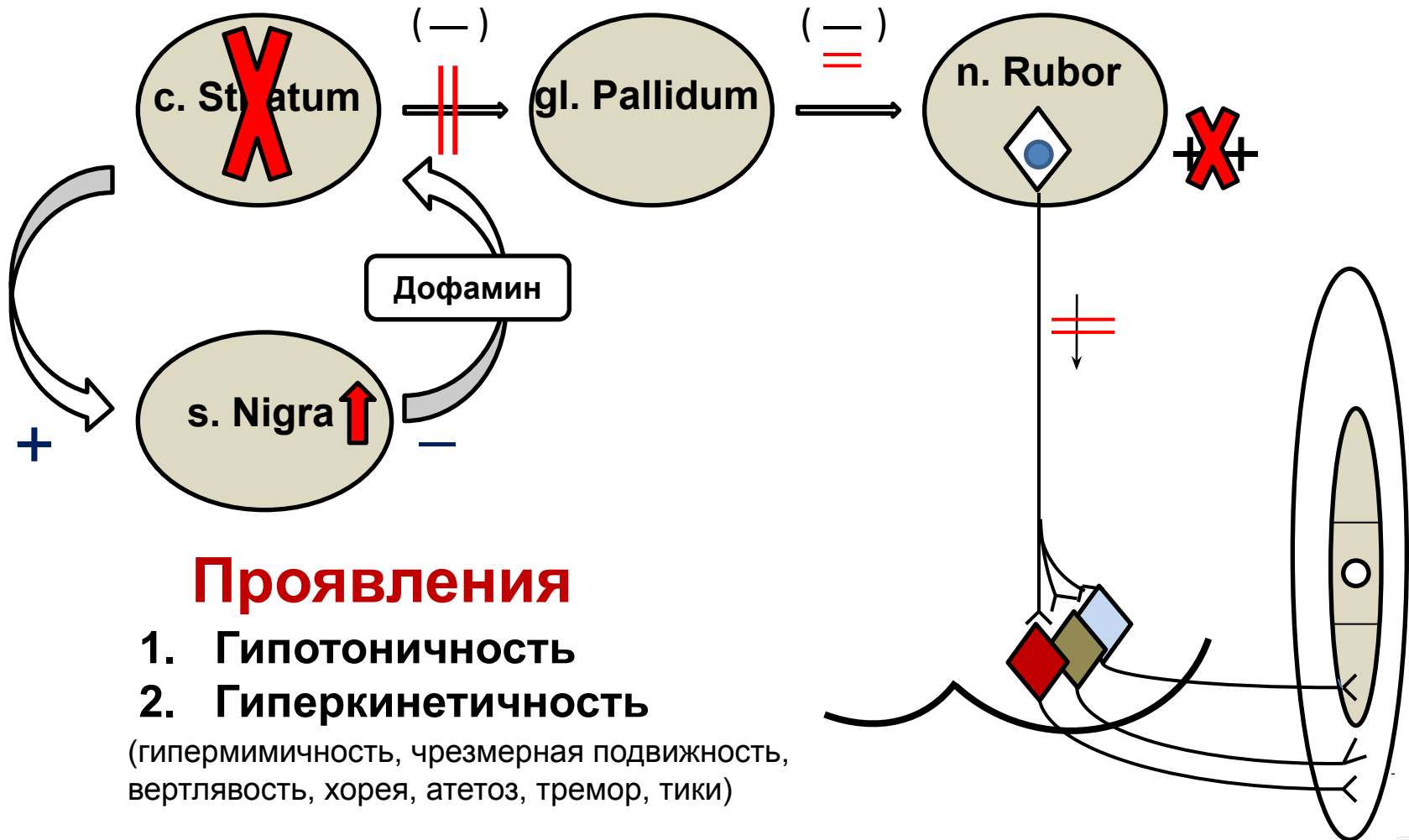
1. Гипертоничность
2. Гипокинетичность

(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!**

