**Реферат на тему:**

**Нарушения нервной системы, вызванные действием важнейших этиологических факторов**

**Нарушения нервной системы, вызванные действием важнейших этиологических факторов**

К важнейшим этиологическим факторам относятся:

1) наследственные нарушения обмена веществ;

2) приобретенные нарушения ОВ;

3) нарушения мозгового кровотока;

4) повреждения миелина.

**Наследственные нарушения ОВ**

***Нейроны повреждаются в результате следующих генетических нарушений:***

1) недостаточность какого-либо фермента;

2) накопление нерасщепленных продуктов обмена веществ;

3) повреждения других органов (например, печень);

4) повреждения мозговых сосудов.

В основе патогенеза лежит накопление внутри клеток нерасщепленных макромолекул. Эти макромолекулы образуют внутриклеточные патологические включения. Патологические включения изменяют структуру и функции нейронов (смещения ядра, набухание цитоплазмы). Это может привести во-первых, к нарушениям функций нейронов, во-вторых, к гибели нейронов. Данная группа заболеваний получила название ***болезней накопления.***

Среди болезней накопления выделяют

липидозы;

мукополисахаридозы;

гликогенозы.

К болезням накопления относятся также фенилкетонурия

***Краткая характеристика липидозов.*** В качестве примера рассмотрим *болезнь Ниманна-Пика.* Наследование аутосомно- рецессивное. Наследуется недостаточность фермента сфингомнелиназы. Это приводит к накоплению сфингомнелина в сером и белом веществе головного мозга. Кроме этого сфингомнелин накапливается в печени и селезенке. Наблюдается прогрессирующая деменция, расстройство функций пирамидного тракта, нарушения слуха. Выявляется на 1-м году жизни. Больные погибают в возрасте до 5 лет. 1-7 болезнь Ниманна- Пика

***Краткая характеристика мукополисахаридозов.*** Наследование аутосомно-рецессивное. Наследуется недостаточность ферментов, которые расщепляют гликозаминогликаны и гликолипиды, которые накопливаются в клетках коры головного мозга. Помимо этого происходит их накопление в коже, хрящах, роговице, кровеносных сосудах. Отмечаются расстройства психики, которые связаны с дегенерацией коры, оболочек мозга и мозговых сосудов.

***Краткая характеристика гликогенозов*** (на примере *болезни Помпе*). Болезнь Помпе называют генерализованным гликогенозом или гликогенозом II типа. Наследование аутосомно-рецессивное. Наследуется недостаточность лизосомального фермента α-1,4 – глюкозидазы, что приводит к накоплению гликогена в клетках ЦНС. Кроме того, накопление гликогена наблюдается в печени, почках, скелетных мышцах, миокарде. Наблюдаются расстройства движений, прогрессирующая мышечная слабость.

***Краткая характеристика фенилкетонурии.*** Тип наследования аутосомно-рецессивный. Наследуется недостаточность фенилаланин-гидроксилазы. Это приводит к накоплению фенилаланина в мозге. Кроме того, фенилаланин накапливается во всех жидкостях организма. Отсутствует превращение фенилаланина в тирозин. Это приводит увеличению концентрации фенилаланина в мозговой ткани, повышенному образованию фенилпировиноградной кислоты, сниженному синтезу катехоламинов и серотонина в мозге. Токсическое воздействие на мозг фенилпировиноградной кислоты нарушает синтез нуклеиновых кислот и белка. ***В результате страдает процесс дифференцировки нейронов,*** сто приводит к замедлению развития мозга и слабоумию. Ранняя диагностика основана на определении фенилпировиноградной кислоты в крови и в мозге сразу после рождения. Больным исключают из рациона продукты, содержащие фениланин в первые 10 лет жизни. После 10-тилетнего возраста повышенное содержание фенилаланина не влияет на интеллект.

**Приобретенные нарушения обмена веществ (метаболические энцефалопатии)**

***Метаболические энцефалопатии – это расстройства различных отделов ЦНС, которые возникают в результате приобретенных нарушений обмена веществ.***

Можно выделить общие особенности всех заболеваний данной группы:

1) возникают в результате приобретенных нарушений обмена веществ;

2) расстройства всегда диффузные, а не локальные. Употребляется выражение «очаговой симптоматики нет» («очаговый» - синоним «локальный»).

Чаще всего метоболические энцефалопатии связаны со следющими приобретенными нарушениями обмена веществ:

1) гипоксией;

2) гипогликемией;

3) нарушением КОС;

4) нарушением электролитного состава крови;

5) гипо- или гиперконцентрацией Са++ в крови;

6) печеночной недостаточностью;

7) почечной недостаточностью.

**Метаболическая энцефалопатия на фоне гипоксии.** Головной мозг синтезирует АТФ только из глюкозы и только способом аэробного гликолиза. Распад глюкозы без О2 в нейронах головного мозга невозможен, т.к. нет набора ферментов для анаэробного гликолиза.

Следовательно, снижение доставки в мозг кислорода приводит к немедленному нарушению функций нейронов и в дальнейшем к гибели нейронов.

Главная причина гипоксии мозга – ишемия (обескровливание).

В условия гипоксии в мозговой ткани наблюдаются следующие явления:

1) нарушение синтеза нейромедиаторов:

а) катехоламинов;

б) возбуждающих аминокислот;

в) тормозящих аминокислот.

2) отек мозга;

3) накопление в мозге молочной кислоты, свободных жирных кислот;

4) увеличение содержания внеклеточного К+;

5) образование оксида азота NО;

Среди перечисленных последствий наиболее важными являются а) нарушения синтеза возбуждающих аминокислот; б) увеличение содержания внеклеточного К+.

***Нарушение синтеза возбуждающих аминокислот.*** К возбуждающим аминокислотам относятся аспарагиновая, глютаминовая аминокислоты и L-гомоцистеинат.

Их концентрация в мозге резко возрастает при ишемической гипоксии. Эффект на нейроны высоких концентраций возбуждающих аминокислот называется *нейротоксическим.* Нейротоксическое действие возбуждающих аминокислот – это универсальный механизм повреждения нейронов при ишемической гипоксии.

***Таким образом,***  в условиях гипоксии в мозге происходит накопление возбуждающих аминокислоты, что приводит к нарушению функций и гибели нейронов.

**Метаболические энцефалопатии на фоне гипогликемии.** Нейроны мозга синтезируют АТФ исключительно из глюкозы. Мозг получает глюкозу из крови. Глюкоза свободно проходит через ГЭБ. Мозг забирает 20% всей глюкозы крови. При гипогликемии ниже 2,2-1,7 ммоль/л сначала наблюдаются нарушения функций коры мозга, в дальнейшем – нарушение функции ствола мозга.

Клинически отмечается головная боль, раздражительность, сонливость, расстройство координации движений, судороги, кома. В тяжелых случаях повреждения нервной системы могут стать необратимыми.

**Метаболические энцефалопатии на фоне нарушения КОС.** Анализируя метаболические энцефалопатии на фоне нарушений КОС, следует, прежде всего учитывать следующие обстоятельства:

1) рН внутренней среды мозга определяется концентрацией ионов H+, HCO-3 (или бикарбоната) и СО2 ;

2) рН внутренней среды мозга не зависит от колебаний СО2 в крови, т.к. ГЭБ способен ограничивать поступление этих ионов внутрь мозга;

3) pH внутренней среды мозга зависит от колебаний СО2 в крови, т.к. ГЭБ свободно проницаем для СО2 .

***Высокие концентрации СО2 в мозговой ткани*** оказывают угнетающее и анестезирующее действие. Предполагаемые механизмы:

1) уменьшение количества глютаминовой и аспарагиновой возбуждающихаминокислот;

2) увеличение содержания в мозговой ткани тормозной гамма-аминомасляной кислоты

**Метаболические энцефалопатии на фоне изменений электролитного состава крови.** Под изменением электролитного состава крови прежде всего подразумевается ***гипернатриемия и гипонатриемия.*** В том и другом случаях наиболее опасным последствием становится ***неконтролируемое изменения объема мозга.***

***В условиях гипернатриемии*** гиперконцентрации Na+ вне нейронов вызывают движение Н2О из нейронов во внеклеточное пространство. Это приводит к дегидратации и сморщиванию нейронов. Степень тяжести клинических проявлений зависит от уровня Na+  в крови:

1) гипернатриемии свыше 150 мэкв/л, но менее 180 мэкв/л сопровождается беспокойством, раздражительностью, спутанностью сознания.

2) гипернатриемия свыше 180 мэкв/л сопровождается судорожным синдромом, коматозным состоянием. Возможен смертельный исход.

*К механизмам компенсации* относится интенсивное движение внутрь нейрона следующих веществ:

1) ионы Nа+, К+, Сl- ;

2) глютамат, глютамин, мочевина, таурин, инозитол – осмотически активные вещества или «идиогенные осмоли»;

Ионы и идиогенные осмоли задерживают Н2О внутри нейрона, за счет повышения осмотического давления внутри нейрона.

***В условиях гипонатриемии*** Н2О перемещается из сосудов в ткани мозга, следовательно развивается, во-первых, сгущение крови в сосудах мозга; во-вторых, отек ткани мозга; в третьих, повышение внутричерепного давления.

При гипонатриемии менее 120 – 125 мэкв/л наблюдаются неврологические расстройства. При еще более выраженном снижении уровня натрия в крови возможны ступор, судороги, кома.

В качестве защитно-компенсаторной реакции происходит быстрая потеря нейронами ионов Nа+, К+, Сl- и идиогенных осмолей.

**Метаболические энцефалопатии на фоне гипокальциемии.** В норме уровеньСа++ в спинномозговой жидкости составляет 0,50-0,75 ммоль/л. Эта величина не зависит от содержания СА++ в крови.

Кальций выполняет важные функции:

1. стабилизирует мембраны нейронов;
2. поддерживает избирательность мембранной проницаемости;
3. влияет на возбудимость мембраны нейронов;
4. участвует в аксональном транспорте.

***Гипокальциемия до 1,50-1,75 ммоль/л***  возможна в условиях хронической почечной недостаточности, гипопаратиреоза, авитаминоза Д. Сопровождается периферическими и центральными расстройства нервной системы.

К *периферическим* нарушениям относятся парестезии и повышение возбудимости двигательных нервов.

К *центральным*  расстройствам относятся раздражительность, психозы, судороги, бред, ступор, кома.

***Гиперкальциемия более 4,50 ммоль/л*** приводит к спутанности сознания, судорожному синдрому, ступору, коме.

**Метаболическая энцефалопатия на фоне печеночной недостаточности.** Одна из важнейших функций печени – обезвреживание аммиака и образование мочевины. При печеночной недостаточности аммиак не переводится в мочевину и накапливается в крови. Формируется ***гипераммониемия.***

***Механизмы токсического действия гипераммониемии.*** Таких механизмов несколько. Клинически при их реализации наблюдается снижение интеллекта, нарушение сознания, кома.

1. При нарушении цикла образования мочевины аммиак обезвреживается за счет реакции связывания с альфа-кетоглютаровой кислотой, следовательно резко сокращаются запасы альфа-кетоглютаровой кислоты. Но данная кислота обеспечивает интенсивность тканевого дыхания и образования АТФ. Поэтому, резкое уменьшение содержания альфа-кетоглюиаровой кислоты приводит к выраженному снижению образования макроэргов, в том числе в нейронах.
2. Аммиак деполяризует мембрану нейронов, угнетает деятельность трансмембранных ионных насосов, подавляет постсинаптическое торможение.
3. Аммиак и его производные нарушают обмен возбуждающих и тормозных аминокислот в нервной системе.
4. Продукты превращения тирозина октопамин и другие фенилэтаноламины получили название ***фальшивых (ложных) нейромедиаторов.*** Присутствие в больших количествах фальшивых нейромедиаторов значительно ограничивает синтез дофамина и норадреналина – нормальных нейромедиаторов. При печеночной недостаточности фальшивые нейромедиаторы образуются следующими способами:

а) в ЖКТ при метаболизме тирозина. Они поступают в общий кровоток, но не обезвреживаются в печени и способны оказывать токсическое воздействие на нервную систему;

б) непосредственно в мозге за счет того, что печень не обезвреживает тирозин и фенилаланин.

В) при печеночной недостаточности в мозге резко увеличивается концентрация триптофана, что стимулирует синтез серотонина, который также нарушает функции мозга.

***Возможные клинические проявления печеночной энцефалопатии:***

= снижение интеллекта;

= нарушение сознания;

= кома.

**Нарушения мозгового кровотока**

Основные причинные факторы нарушений мозгового кровотока:

1. расстройства системного кровообращения;
2. повреждение сосудов мозга;
3. отек мозга.

В норме мозговой кровоток имеет объемную скорость Q = 50 – 60 мл/мин на 100 грамм вещества мозга и этот объем мозгового кровотока остается стабильным при колебаниях АД от 45 до 170 мм. рт. ст.

***Причина*** такой стабильности мозгового кровотока в норме: *тонус мозговых сосудов быстро меняется в ответ на колебания системного АД.*

При нарушениях мозгового кровотока возникает ***ишемия мозга.*** Тяжесть ишемии мозга зависит от: 1) степени нарушений мозгового кровотока; 2) продолжительности нарушений мозгового кровотока.

***Ткани мозга остаются сохранными, если:***

1. объемная скорость Q мозгового кровотока снижена до 1/3 от нормы (до 15 – 20 мл/мин на 100 грамм мозгового вещества;
2. продолжительность ишемии не более 30 – 60 мин.

**Расстройства системного кровообращения как причина нарушений мозгового кровотока.**К таким расстройствам системного кровообращения относится ***снижение системного АД ниже 45 мм. рт. ст.***

Снижение системного АД ниже 45 мм. рт. ст. приводит к ***глобальным нарушениям мозгового кровообращения***.

***Наибольшая чувствительность к гипоксии*** отмечается следующих мозговых структур:

1. пирамидных клеток гиппокампа;
2. клеток Пуркинье мозжечка;
3. нейронов II, IV, V слоев коры.

***Среди клинических проявлений*** – амнезия, корковая слепота, атаксия.

**Повреждение сосудов мозга как причина нарушений мозгового кровотока.**Повреждение сосудов мозга чаще всего возникает в следующих ситуациях:

1. повреждение стенок мозговых сосудов;
2. нарушения гемостаза;
3. атеросклероз;
4. хроническая артериальная гипертензия;
5. множественные мелкие петехиальные геморрагии (возможны при болезнях крови, энцефалитах, жировых эмболиях, риккетсиозах (характерно повреждение эндотелия мозговых сосудов), при применении антикоагулянтов).

***Механизмы компенсации –*** чрезвычайно развитая сеть анастомозов в сосудистой системе мозга.

**Отек мозга как причина нарушений мозгового кровотока. *Отек мозга – синдром, характеризующийся увеличением объема мозга в результате местного или диффузного накопления Н2О и Na+ в ткани мозга.***

Различают отек мозга: 1) сосудистый (вазогенный);

2) клеточный (цитотоксический).

***Сосудистый (вазогенный) отек мозга*** – в патогенезе выделяем 2 (два) основных фрагмента: ***1)*** увеличение проницаемости стенок мозговых капилляров за счет сокращения клеток эндотелия и разрушения между ними соединений;

***2)*** переход воды и белков в ткани мозга.

***Клеточный (цитотоксический) отек мозга –*** развивается в ситуациях, связанных с увеличением содержания ионов Na+ и K+ в клетках нервной системы (нейроны, глия, эндотелиоциты). Молекулы Н2О переходят в сторону более высокого осмоса, т.е. внутрь клетки. Формируется ***внутриклеточный отек.***

***Последствия отека мозга:***

1. увеличение внутричерепного давления;
2. сдавление мозговых сосудов и мозговой ткани;
3. снижение объемной скорости Q мозгового кровотока;
4. ишемическое повреждение мозга.

**Повреждение миелина**

Повреждение миелина лежит в основе патогенеза ***демиелинизирующих болезней.***

***Демиелинизирующие болезни – те, в основе которых лежат очаговые повреждения миелина при относительной сохранности аксонов.***

Различают миелин периферических нервов и миелин центральных нервов.

Миелин периферических нервов образован мембранами шванновских клеток.

Миелин центральных нервов образован мембранами олигодендроцитов.

Сходство периферического и центрального миелина в том, что тот и другой содержит белок, который обладает выраженной ***антигенностью.*** Следовательно, имеется ***высокая вероятность аутоиммунного повреждения миелина.***

Аутоиммунное повреждение миелина лежит в основе патогенеза демиелинизирующих болезней.

***Последствия очаговых аутоиммунных повреждений миелина:***

1) замедление или блокада проведения нервных импульсов;

2) гибель соответствующих аксонов (только при длительной демиелинизации).

***Рассеянный склероз –*** пример демиелинизирующих заболеваний. В патогенезе – разрушение миелина аксонов зрительных нервов, ствола мозга, задних столбов спинного мозга, белого вещества вокруг желудочков головного мозга.

**Нарушение нервных механизмов управления движениями**

**Основные понятия.**

***1. Мотонейроны –*** специальные нейроны двигательной системы, которые передают двигательные команды. Мотонейроны могут быть ***высшие и низшие***.

***2. Высшие Мотонейроны:***

***-*** их тела находятся в коре головного мозга;

- их аксоны идут в спинной мозг (кортикоспинальный путь) и в ствол мозга (кортикобульбарный путь);

- их аксоны никогда не покидают пределов ЦНС.

***3. Низшие Мотонейроны:***

***-*** их тела находятся в вентральных рогах спинного мозга и в ядрах черепно-мозговых нервов;

- их аксоны идут к мышцам;

- их аксоны выходят за пределы ЦНС.

При повреждении мотонейронов развиваются ***параличи.*** Параличи могут быть ***центральные и периферические.***

***4. Центральные параличи –*** развиваются в результате повреждения высших мотонейронов. Характерно: 1) утрата произвольных движений;

2) повышение мышечного тонуса;

3) повышение сухожильных рефлексов;

4) развитие патологических рефлексов.

***5. Периферические (вялые) параличи –*** развиваются в результате повреждения низших мотонейронов. Характерно: 1) утрата произвольных движений;

2) утрата рефлекторных движений;

3) снижение мышечного тонуса;

4) появление в мышцах спонтанной электрической активности;

5) атрофия пораженных мышц.

Симптоматика нервных расстройств может быть ***позитивной и негативной.***

***6. Негативные симптомы -*** выпадение или утрата каких-либо движений.

***7. Позитивные симптомы –*** освобождение, растормаживание движений, появление необычных движений и необычных патологических рефлексов.

***8. Моторные (двигательные единицы –*** комплекс «мотонейрон + мышца, которую он иннервирует». Это – структурно-функциональные единицы двигательной сферы (как, например, нефрон в почках).

***9. Болезни моторных единиц*** возникают в следующих ситуациях:

1) повреждения мотонейронов;

2) нарушение передачи возбуждения с окончаний двигательных нервов на мышцу;

3) повреждение самой мышцы.

**Классификация болезней моторных единиц.** В основе классификации – патогенетический принцип.

|  |  |
| --- | --- |
| **I. Повреждения****мотонейронов** | ***Нейронопатии*** (повреждены тела нейронов): - полиомиелит- амиотрофический боковой склероз |
| ***Аксонопатии (***повреждены отростки):1) демиелинизирующие болезна – рассеянный склероз;2) аксональные болезни. |
| **II. Нарушение****передачи возбуждения****с окончаний двигательных нервов****на мышцу** | ***Блокада высвобождения ацетилхолина из окончаний двигательных аксонов:***- ботулизм- синдром Ламберта - Итона |
| ***Нарушение взаимодействия ацетилхолина с рецепторами на постсинаптической мембране:***- тяжелая миастения (miastenia gravis) |
| ***Блокада холинэстеразы:***- отравления ФОС |
| ***III. Повреждение******самой мышцы*** | ***Миопатии врожденные:***- мышечная дистрофия Дюшенна- миотоническая мышечная дистрофия |
| ***Миопатии приобретенные:***- дерматомиозиты |

**Расстройство движений при повреждении спинного мозга.** При этом возможны следующие формы расстройств:

- расстройство движений;

- расстройство чувствительности;

- вегетативные расстройства (нестабильность АД, ЧСС, ЧД, потоотделе-ния, нарушения мочеиспускания и дефекации и пр.).

Выделяют травмы: 1) шейного отдела позвоночника;

2) грудного или поясничного отделов позвоночника.

***Квадриплегия –*** полный паралич всех четырех конечностей и туловища при травме шейного отдела позвоночника.

***Квадрипарез –*** частичный паралич всех четырех конечностей и туловища при травме шейного отдела позвоночника.

***Параплегия –*** полный паралич мышц нижней части туловища и нижних конечностей при травме грудного или поясничного отдела позвоночника.

***Парапарез –*** частичный паралич мышц нижней части туловища и нижних конечностей при травме грудного или поясничного отдела позвоночника.

**Спинальный шок –** неврологический синдром, который возникает немедленно после полной поперечной перерезки (разрыва, перерыва) спинного мозга.

***Синдром характеризуется:***

1. полной утратой произвольных и рефлекторных сокращений мышц, которые иннервируются из сегментов ниже места травмы;
2. падением тонуса этих мышц;
3. полным отсутствием вегетативных рефлексов, т.е недержанием мочи и кала;
4. полной утратой всех видов чувствительности ниже места травмы.

***Обратимость и восстановление:***

***1) двигательные рефлексы*** начинают восстанавливаться через несколько недель. *Сначала -* сгибательные рефлексы, *позднее -* сухожильные и разгибательные, *еще позднее –* стадия гиперрефлексии (на легкий укол кожи стопы булавкой сокращается вся сгибательная мускулатура конечности в голеностопном, коленном и тазобедренном сустввах и так остается на длительное время);

***2) тонус мышц –*** повышается на поздних стадиях восстановления, после стадии гиперрефлекси;

***3) вегетативные рефлексы –*** восстанавливаются одновременно с двигательными. Стадия гиперрефлексии также характерна: на легкий укол булавкой кожи стопы сокращаются все сгибатели конечности плюс происходит рефлекторное опорожнение мочевого пузыря и прямой кишки.

***4) чувствительность –*** не восстанавливается.

***Механизм спинального шока –*** полностью не ясен. Считают, что главная причина нарушений – не гибель нейронов в очаге поражения, глубокое торможение обратимо поврежденных нейронов в зоне торможения.

**Нарушение движений при повреждении мозжечка**

***Функции мозжечка:*** 1. Получает информацию от коры головного мозга о командах, идущих от нее в спинной мозг.

2. Получает информацию от нейронов спинного мозга и рецепторов периферии о том, как выполняются команды от коры головного мозга.

3. Мозжечок находит ошибки в выполнении этих команд и вносит коррективы. Движения становятся точными и координированными.

***Симптоматика при поражении мозжечка.***

*1. Асинэргия –* нарушение координации сокращений агонистов и антагонистов. Выражается в нарушении плавности и точности движений. Важное следствие асинэргии – *атаксия* (нарушение походки).

*2. Гипотония мышц –* снижение тонуса мышц, уменьшение сопротивления мышц пассивному растяжению. Причина и механизм данного явления следующий:

Снижение активности нейронов глубоких ядер мозжечка

Угнетение стимуляции кортикоспинального и руброспинального пути

Снижение активности γ – мотонейронов спинного мозга

Уменьшение возбудимости рецепторов мышц

Снижение мышечного тонуса

*3. Тремор –* непроизвольное дрожание конечностей, обусловленное попеременным сокращением антагонистических мышц. Существуют разновидности тремора:

а) интубационный тремор – дрожание конечностей на стадии завершения движений;

б) титубация – тремор мыщц туловища;

в) скандированная речь – медленная монотонная речь с растянутым произношением слов и слогов.

***Последствия расстройств мозжечка*** зависят от локализации повреждения.

**Нарушения движений при повреждении базальных ганглиев.** Общее название «базальные ганглии» закреплено за следующими структурами:

- полосатое тело (хвостатое ядро и капсула хвостатого ядра);

- бледный шар;

- подталамическое ядро;

- черное вещество.

***Функция базальных ганглиев –*** регуляция тонуса нейронов таламуса.

***Общие симптомы болезней базальных ганглиев:***

1. дискинезия – непроизвольные движения;
2. замедление движений;
3. нарушение мышечного тонуса;
4. нарушение рефлексов позы;
5. тремор – ритмичные колебательные движения какой-либо части тела;
6. атетоз – медленные вращательные «вычурные» движения пальцев и кистей рук;
7. хорея – быстрые бесцельные вздрагивания мышц конечностей и лица, которые можно принять за гримасничанье;
8. баллизм – сильные неожиданные взмахи конечностей, в которые вовлечены прежде всего проксимальные суставы.

Примерами болезней базальных ганглиев являются синдром Паркинсона и болезнь Геттингтона.

***Синдром Паркинсона.*** Его наиболее характерные проявления следующие:

1) постоянный тремор в покое (мышцы сокращаются с частотой 3 – 6 в секунду);

2) повышение мышечного тонуса (ригидность мышц);

3) акинезия или брадикинезия – невозможность быстро начать и быстро остановить движение, медлительность движений;

4) мелкая семенящая, шаркающая походка, туловище наклонено вперед, обеднение мимики, расстройства речи и глотания.

*Механизм синдрома Паркинсона –* дегенерация нейронов черного вещества плюс увеличение активности нейронов бледного шара. В норме нейроны бледного шара оказывают тормозное влияние на нейроны таламуса и коры. При повышении активности нейронов бледного шара в сочетании с угнетением активности нейронов черной субстанции происходит снижение активности части центральных мотонейронов. Отсюда появление тормозной симптоматики паркинсонизма.

***Болезнь Геттингтона.*** Заболевание доминантное, поврежденный ген сцеплен с Х-хромосомой, женщины являются носительницами и не болеют, подвержены заболеванию только мужчины. Симптоматика появляется в период от 40 до 60 лет.

В патогенезе:

1) преждевременная гибель мелких и средних нейронов головного мозга;

2) снижения содержания ГАМК в ткани мозга;

3) растормаживание и увеличение активности нигростриарной дофаминовой системы.

Важнейшие клинические проявления:

1) расстройства психики от депрессии до деградации, распада личности;

2) появление непроизвольных хорееподобных движений.

Принципы патогенетической терапии:

1) блокаторы дофаминэргических рецепторов (хлорпромазин, бутирофенон);

2) препараты, истощающие запасы дофамина в организме.