

Болезнь Пика обнаруживают гораздо реже болезни Альцхаймера. Этиология заболевания до конца не выяснена, предполагают связь с мутациями гена MAPP в 17q21.11, кодирующего связанный с микротрубочками τ -белок.

Клиниче

ские проявления

болезни Пика имеют сходство с болезнью Альцхаймера. Макроскопически выявляют выраженную, нередко асимметричную атрофию коры лобных и височных долей больших полушарий головного мозга. Микроскопически видно уменьшение числа нейронов коры, в оставшихся нейронах выявляют внутрицитоплазматические включения — тельца Пика, построенные из нейрофиламентов, везикулярной эндоплазматической сети и спаренных спиральных филаментов. В очагах выпадения нейронов обнаруживают выраженный глиоз.

Болезнь Хантингтона (хорея Хантингтона) — прогрессирующее наследственное нейродегенеративное заболевание. Его

основные клинические

проявления

хореический гиперкинез (хорея — общее название гиперкинезов, т.е. автоматических насильственных движений вследствие непроизвольных сокращений скелетных мышц) и деменция. Болезнь была названа по имени американского врача G.S. Huntington, давшего её точное описание в 1872 г. Наследование болезни Хантингтона происходит по аутосомно-доминантному типу со 100% пенетрантностью патологического гена, расположенного на коротком плече хромосомы 4. Основа генной мутации — экспансия тринуклеотидных повторов в N-концевой области белка, кодируемого геном болезни (белок получил название гентингтин). Мутантный гентингтин токсичен для нервной ткани и способствует апоптозу. При протеолизе мутантного гентингтина возникают белковые фрагменты, способные к агрегации с образованием

[амилоидоподобных включений](#)

в ядре и цитоплазме нейронов. Это приводит к дегенерации нейронов. Морфологически отмечают выраженную атрофию базальных ганглиев, главным образом, striatum и коры мозга. В striatum отмечают избирательное грубое выпадение шиповидных нейронов. Специфичный морфологический признак — образование внутриядерных включений, состоящих из агрегатов мутантного гентингтина.

Интересные статьи:

- 1) [Эпидемиология колита](#)
- 2) [Облитерирующий тромбангиит](#)
- 3) [Митохондриальные мутации](#)