

Экстрапирамидные гиперкинезы



«Их значительно проще узнать, чем описать»

Определение понятия

Экстрапирамидные гиперкинезы относятся к числу расстройств, которые не столько угрожают жизни, сколько «разрушают» ее, значительно ограничивая функциональные возможности пациентов, приводя их к психологической и социальной изоляции.

До сих пор в подавляющем большинстве случаев мы не можем кардинально излечить гиперкинез, то, по крайней мере, способны существенно улучшить качество жизни многих пациентов.

Экстрапирамидные гиперкинезы (или дискинезии) (греч. hyper- + kinēsis движение) — это произвольные (насильственные) избыточные движения, обусловленные поражением базальных ганглиев и связанных с ними структур, условно объединяемых в экстрапирамидную систему.



Формы гиперкинезов

К основным экстрапирамидным гиперкинезам относят:

тремор, дистонию, хорею, атетоз, баллизм, тики, миоклонию, акатизию.

Традиционно считается, что каждый гиперкинез имеет свой неповторимый двигательный рисунок, в основе которого лежит уникальный патофизиологический механизм. Отчасти это действительно так. Тем не менее наряду с изолированными формами широко представлены переходные или комбинированные формы, что существенно затрудняет их синдромальную диагностику и выбор правильного лечения. Справедливо мнение, что гиперкинезы «сопротивляются» жесткой вербальной категоризации, и их значительно проще узнать, чем описать. Ситуация усложняется еще и тем обстоятельством, что один и тот же гиперкинез в разных частях тела может выглядеть по-разному. В связи с этим распознавание гиперкинезов, особенно в сложных или переходных случаях, невозможно без выделения ограниченного числа ключевых признаков.

Классификация

Особенно важное значение имеют три признака: двигательный рисунок, временной рисунок, характер возникновения

По двигательному
рисунку

ритмические гиперкинезы,
вызываемые
регулярным
попеременным или
синхронным
сокращением мышц-
агонистов и
антагонистов
(тремор)

преимущественно
тонические
гиперкинезы,
вызываемые
одновременным
сокращением
мышц-антагонистов
с развитием
патологических поз
(дистония, атетоз)

преимущественно
фазические
(быстрые)
гиперкинезы,
приближающиеся
по структуре к
нормальному
двигательному акту
(хорея, тики)

Классификация (продолжение)

По временному
рисунку

постоянные
(большинство форм
дистонии, хорей,
тремор)

пароксизмальные
(тики, миоклония,
а также
пароксизмальные
дискинезии)

Классификация (продолжение)

По характеру
возникновения

спонтанные
гиперкинезы
(хорея, баллизм,
некоторые виды
миоклонии)

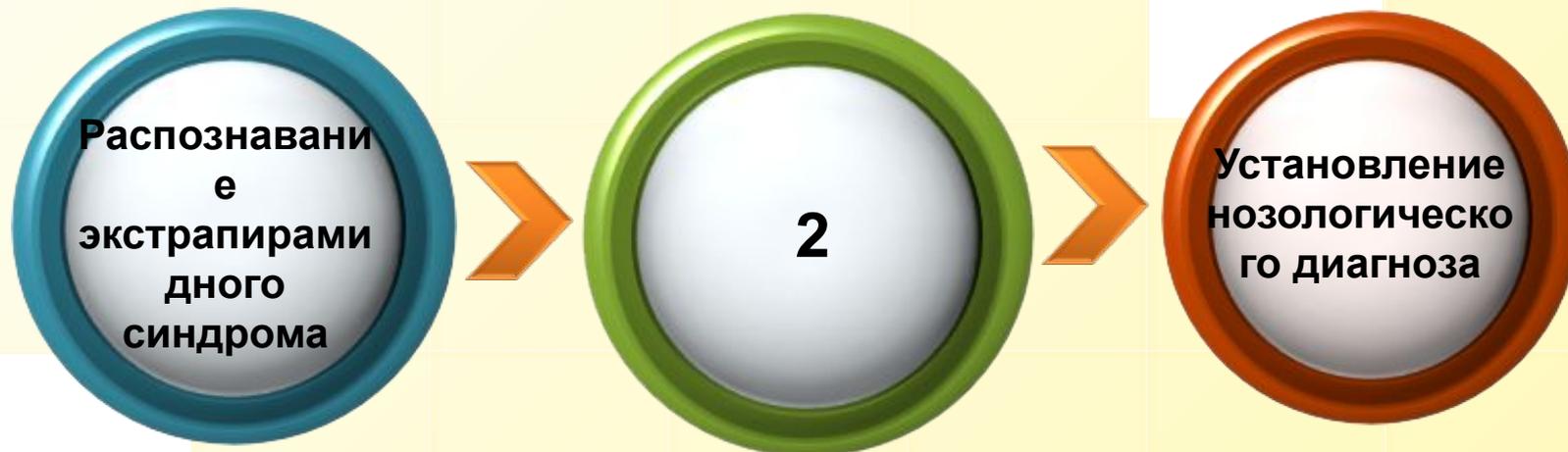
рефлекторные
гиперкинезы,
провоцируемые
внешними
раздражителями
(рефлекторная
миоклония)

индуцированные
("полупроизвольные")
г., которые формально
совершаются по воле
больного, но в силу
непреодолимой
внутренней
потребности
(тики или акатизия)

акционные
Г., провоцируемые
произвольным
движением
(кинетический
тремор, дистония,
пароксизмальные
дискинезии), либо
определенной
позой (тремор)

Общие принципы диагностики экстрапирамидных гиперкинезов

Диагностика экстрапирамидного синдрома включает три последовательных этапа:



Уточнение
анамнестических данных,
выявление
сопутствующих
синдромов,
лабораторных и
нейровизуализационных
маркеров

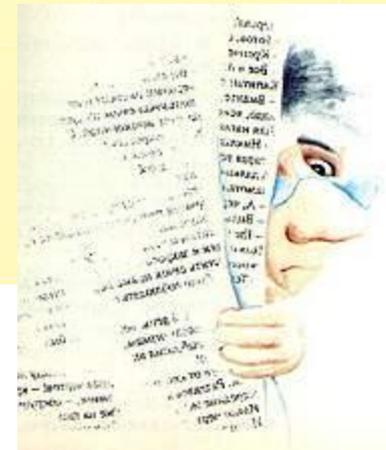
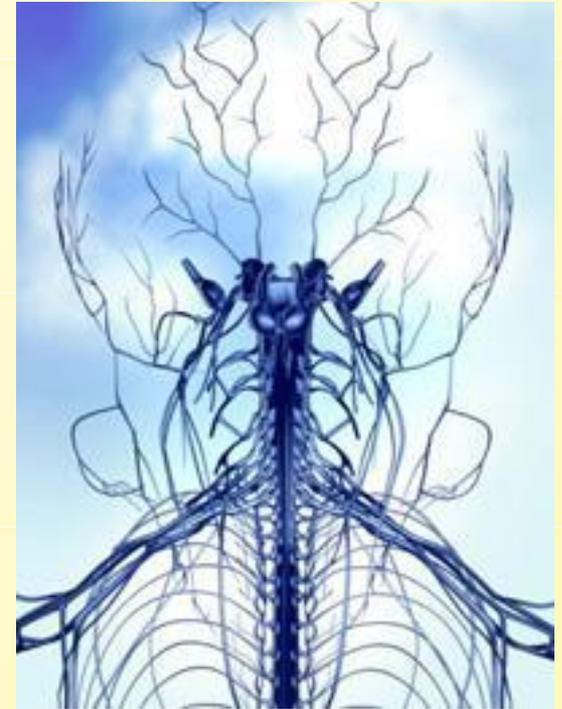
Диагностика (продолжение)

С нозологической точки зрения в рамках любого экстрапирамидного гиперкинеза могут быть выделены три основные формы:

Первичные (идиопатические) формы гиперкинеза представляют собой проявление дегенеративных заболеваний, избирательно поражающих базальные ганглии, при которых данный гиперкинез является облигатным и доминирующим (хотя иногда и не единственным) признаком (эссенциальный тремор).

Вторичные формы гиперкинеза являются осложнением заболеваний известной этиологии (сосудистые поражения мозга, травмы, опухоли, инфекции, рассеянный склероз, метаболические энцефалопатии и т. д.), интоксикаций, побочным действием лекарственных средств.

Гиперкинезы при мультисистемных дегенерациях ЦНС обычно сопровождаются другими неврологическими синдромами, при этом патологический процесс может быть системным (например, гепатолентикулярная дегенерация) или ограничен пределами ЦНС (например, мультисистемная атрофия или некоторые формы спиноцеребеллярных дегенераций)



Диагностика (продолжение)

Большинство случаев экстрапирамидных гиперкинезов имеют первичный (идиопатический) характер, однако их диагностика требует исключения других, прежде всего вторичных, форм гиперкинезов, особенно связанных с курабельными заболеваниями (такими, как опухоли или эндокринопатии), а также курабельных форм мультисистемных дегенераций, в первую очередь гепатолентикулярной дегенерации (болезни Вильсона–Коновалова).

Исключение вторичной природы гиперкинеза может потребовать дополнительного инструментального (КТ или МРТ головного мозга, ЭЭГ) либо лабораторного исследования.

Следует помнить, что любой экстрапирамидный синдром, впервые проявившийся в возрасте до 50 лет, служит основанием для исключения гепатолентикулярной дегенерации (для этого требуется как минимум анализ крови на церулоплазмин и исследование роговицы с помощью щелевой лампы с целью обнаружения пигментного кольца Кайзера–Флейшера)



Наконец, в каждом случае гиперкинеза следует подумать и о том, что он может иметь психогенную природу.

Феноменологические особенности основных форм экстрапирамидных гиперкинезов, в сравнении с психогенными гиперкинезами

Гиперкинез	Произвольность движения*	Предшествующий императивный позыв	Влияние отвлечения внимания	Возможность волевого подавления	Влияние произвольного движения
Тремор	Непроизвольное	-	Не влияет или усиливает	-	Усиливает или ослабляет
Дистония	Непроизвольное	-	Не влияет или усиливает	±	Усиливает
Хорея	Непроизвольное	-	Не влияет или усиливает	±	Вариабельно
Тики	Непроизвольное или произвольное	+	Ослабляет	+	Обычно ослабляет
Миоклония	Непроизвольное	-	Не влияет или усиливает	-	Усиливает
Акатизия	Произвольное	+	Ослабляет	+	Ослабляет
Психогенный гиперкинез	Непроизвольное	±	Ослабляет	-	Ослабляет

*По субъективному восприятию пациента.

Тремор (дрожание)



Самый частый экстрапирамидный гиперкинез, характеризующийся произвольными ритмичными колебательными движениями части тела (чаще всего конечностей и головы) или всего тела, которые упорядочены во времени и пространстве. Феноменологически выделяют два основных типа тремора: **тремор покоя** и **тремор действия** (акционный тремор).

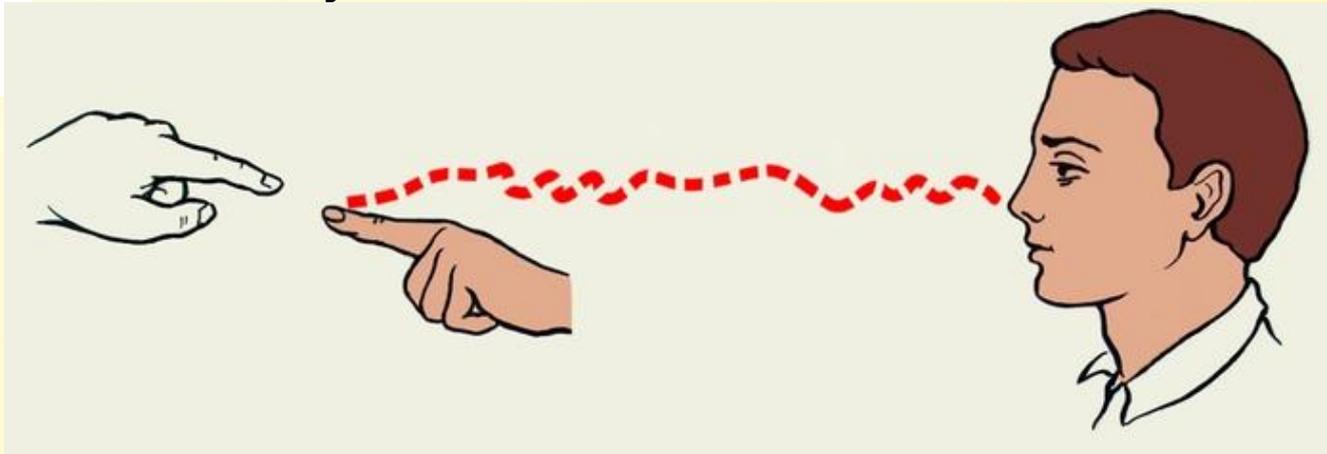
Тремор покоя характерен для синдрома паркинсонизма, и прежде всего болезни Паркинсона.

Тремор действия подразделяют на постуральный, возникающий при удержании определенной позы (например, вытянутых рук), кинетический, появляющийся при движении (в том числе при приближении к цели — так называемый интенционный тремор), изометрический — при изометрическом мышечном сокращении (например, при сжимании кисти в кулак).

К особым формам тремора относятся **ортостатический тремор**, развивающийся при переходе в вертикальное положение и стоянии, а также **селективный кинетический тремор** (возникающий только при определенных движениях, например при письме — писчий тремор)

Тремор (продолжение)

Основной формой первичного тремора является эссенциальный тремор (ЭТ), представляющий собой самостоятельное заболевание, преимущественно проявляющееся постурально-кинетическим тремором рук, реже головы, голосовых связок, ног, туловища. Более чем в половине случаев заболевание носит семейный характер. Не исключено, что спорадические случаи, как правило, проявляющиеся в более позднем возрасте (часто после 60 лет), носят мультифакторный характер и связаны как с генетическим дефектом, так и с воздействием неидентифицированных внешних факторов. ЭТ начинается постепенно, обычно с постурального дрожания в руках, которое может быть как симметричным, так и асимметричным. Резко выраженный постуральный тремор может сохраняться и в покое. Помимо косметического дефекта, тремор может нарушать функцию верхних конечностей: больным становится все труднее принимать пищу, писать, играть на музыкальных инструментах, выполнять другие тонкие действия. Однако в некоторых случаях, несмотря на существование заболевания в течение нескольких десятилетий, инвалидизации не наступает.



Дистония

Синдром, характеризующийся медленными (тоническими) или повторяющимися быстрыми (клонико-тоническими) движениями, вызывающими вращение (отсюда термин «торсионная дистония» — от лат. *torsio* — вращение, скручивание), сгибание или разгибание туловища и конечностей с формированием патологических поз. Дистонические феномены многообразны и включают преходящие дистонические спазмы, (при «клонической» форме дистонии) или относительно ритмичный дистонический тремор, обычно усиливающийся при попытке больного преодолеть дистоническую позу. Характерная особенность дистонического гиперкинеза — возникновение или усиление при произвольных движениях.

Дистоническая поза первоначально имеет преходящий характер, возникает лишь при определенном движении, но постепенно становится постоянной, сохраняясь и в покое.



Дистония (продолжение)



- По распространенности гиперкинеза выделяют:
- **фокальную дистонию, захватывающую небольшую часть тела: голову и мышцы лица (краниальная дистония), шею (цервикальная дистония), голосовые связки (ларингеальная дистония), руку или ногу (дистония конечности), туловище (туловищная дистония);**
 - **сегментарную дистонию, вовлекающую две и более смежных частей тела, например голову (лицо) и шею или голосовые связки, шею и руку либо шею и туловище;**
 - **мультифокальную дистонию, вовлекающую две и более несмежных части тела (например, лицо и ногу);**
 - **гемидистонию, вовлекающую ипсилатеральные конечности;**
 - **генерализованную дистонию, вовлекающую обе ноги (или одну ногу и туловище) и, по меньшей мере, еще одну часть тела.**



Почти 90% случаев составляет первичная (идиопатическая) дистония, которая проявляется только дистоническим гиперкинезом и имеет наследственный характер.

Фокальные формы встречаются примерно в 10 раз чаще, чем генерализованные.

Дистония (продолжение)

Вторичная (симптоматическая) дистония составляет не более 5–10% случаев дистонии. Чаще всего она возникает после очагового повреждения базальных ганглиев или таламуса (например, при инсульте), развиваясь спустя несколько месяцев, иногда на фоне регресса гемипареза («отставленная» дистония). Дистония конечности изредка возникает на фоне тяжелой рефлекторной симпатической дистрофии, развившейся после периферической травмы. Важнейшей причиной вторичной дистонии служит воздействие лекарственных средств, прежде всего нейролептиков, метоклопрамида, препаратов леводопы.



Хорея



Характеризуется непрерывным потоком быстрых хаотичных, нерегулярных во времени и по амплитуде мультифокальных движений. Гиперкинез чаще всего вовлекает дистальные отделы конечностей, мимические мышцы, иногда мышцы глотки, гортани, туловища. Насильственные движения напоминают гримасничанье, кривляние, нарочитые ужимки, танцевальные движения (греч. choreia — пляска)

К наиболее частым формам хореи относится болезнь Гентингтона (БГ) — наследственное заболевание, передающееся по аутосомно-доминантному типу, связанное с прогрессирующей дегенерацией нейронов подкорковых ядер и коры и проявляющееся главным образом сочетанием хореи с деменцией. Хорея — не единственное, а в ряде случаев и не основное проявление заболевания, поэтому термин «болезнь Гентингтона» предпочтительнее, чем термин «хорея Гентингтона». БГ обычно проявляется на 4–5-м десятилетии жизни и в дальнейшем неуклонно прогрессирует. Обычно начинается с дистальных отделов конечностей, затем постепенно генерализуется и нарушает произвольные движения. Больные не могут долго держать высунутым язык или сжимать кисть в кулак, походка становится неустойчивой, «танцующей», иногда замедленной, напряженной.

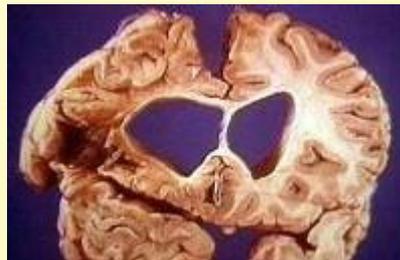
Хорея (продолжение)



Хорея беременных развивается в первом или втором триместре беременности. Движения непроизвольные и некоординированные, гиперкинезы выражены резко, изменения психики значительны, сон беспокойный, отмечаются повышенная раздражительность, общая слабость, головные боли, обидчивость, постепенно нарастают гиперкинезы различных групп мышц. При хорее беременных появляются психические нарушения, для нее характерна быстрая смена настроений.

Малая хорея Сиденгама — чаще всего результат ревматического поражения мозга; встречается, как правило, у детей. Патологический процесс малой хорей составляют воспалительные, сосудистые и дегенеративные изменения нервной ткани.

Сенильная хорея имеет некоторое сходство с хореей Гентингтона, но отличается от нее тем, что начинается в более пожилом возрасте, не носит наследственного характера, имеет более монотонное течение и может не сопровождаться расстройствами психики.



Тики



Представляют собой повторяющиеся отрывистые неритмичные движения, которые одновременно вовлекают отдельные мышцы, группу мышц или часть тела. Тики возникают спонтанно на фоне нормальной двигательной активности и напоминают фрагменты целенаправленных движений. В отличие от многих других гиперкинезов больной может волевым усилием на определенное время (30–60 с) подавить тики, но обычно ценой быстро возрастающего внутреннего напряжения, которое неизбежно прорывается, вызывая кратковременную «бурю» тиков.

Тикам может предшествовать ощущение непреодолимой потребности совершить движение, создающее иллюзию произвольности тика. Как правило, тики стереотипны и возникают в строго определенных у данного больного частях тела. Каждый больной имеет свой индивидуальный «репертуар» тиков, который меняется во времени. В отличие от других экстрапирамидных гиперкинезов тики сохраняются во сне. Чаще всего тики имеют первичный характер, т. е. не связаны с каким-либо иным заболеванием, не сопровождаются другими двигательными синдромами, начинаются в детском и подростковом возрасте и обусловлены нарушением созревания связей между базальными ганглиями, лимбической системой и лобной корой. Мальчики страдают в 2–4 раза чаще, чем девочки.

Тики (продолжение)

Выделяют моторные, вокальные (фонические) и сенсорные тики, каждый из них, в свою очередь, делится на простые и сложные.

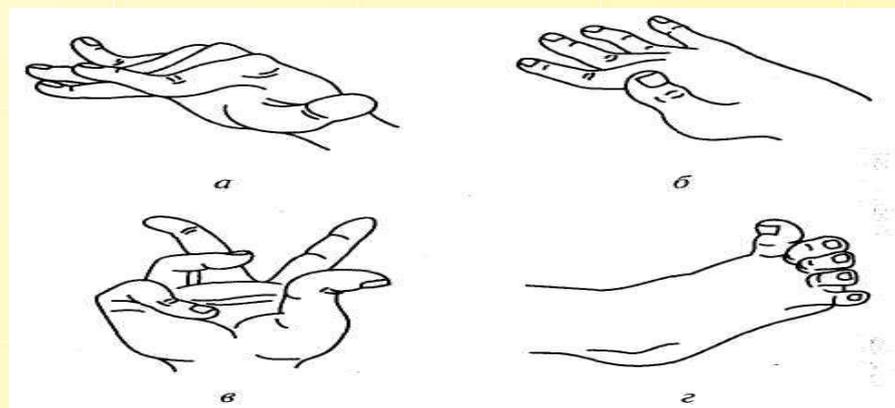
К простым моторным тикам относят моргание, зажмуривание, подергивание головой, пожимание плечами, втягивание живота и др., к сложным — подпрыгивание, биение себя в грудь, эхопраксию (повторение жестов), копропраксию и др.

Простые моторные тики могут быть быстрыми, внезапными (клоническими) или более медленными и стойкими (дистоническими); например, к клоническим тикам относят моргание, а к дистоническим — зажмуривание (блефароспазм), окулогирные кризы, дистонические подергивания в области шеи, плеча, брюшных мышц. Простые вокальные тики включают покашливание, фырканье, похрюкивание, свист, сложные вокальные: эхоталию (повторение чужих слов); копроталию; палилалию (повторение произнесенных самим больным слов или звуков). Сенсорные тики представляют собой кратковременные весьма неприятные ощущения, вынуждающие больного совершить движение. Они могут возникать в определенной части тела (например, в плече, кисти, животе или горле) и вынуждать больного совершать движение именно в этом регионе. По распространенности тики могут быть локальными (чаще в области лица, шеи, плечевого пояса), множественными или генерализованными.

Атетоз

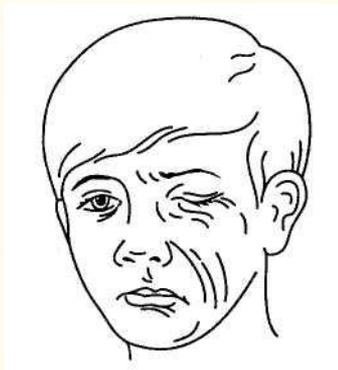
Атетоз (от греч. athetos — неустойчивый), патологические произвольные движения, выражающиеся медленной тонической судорогой мышц конечностей, лица, туловища. Степень судороги изменчива и она преобладает то в одних, то в др. мышечных группах, вследствие чего эти насильственные произвольные движения медленны, червеобразны, как бы плывут по мышцам.

А. — проявление воспалительных, травматических и других поражений головного мозга (подкорковых узлов, главным образом полосатого тела).



Баллизм

Гиперкинез, характеризующийся быстрыми размахистыми бросковыми движениями в проксимальном отделе конечностей, обычно на одной стороне тела (гемибаллизм). Чаще является следствием инсульта, поражающего базальные ганглии. В большинстве случаев наблюдается спонтанное обратное развитие гиперкинеза в течение нескольких недель.



Миоклония

(myoclonia; mys, myos мышца + klonos суматоха, беспорядочное движение) произвольные кратковременные сокращения части или всей мышцы либо нескольких мышц, вызывающие (или не вызывающие) двигательный эффект, возникающими как в покое, так и при движениях, но исчезающими во сне.

Топографически различают массивную двустороннюю М., фрагментарную и сегментарную. Массивная двусторонняя М. обычно характеризуется одновременным сокращением мышц головы, шеи и верхних конечностей; при этом наблюдаются мощные движения сгибательного характера. Эта форма является разновидностью эпилептической М. Фрагментарная М. чаще проявляется сокращением нескольких мышечных пучков или мышц-синергистов обеих сторон тела. Сокращения обычно асинхронны и асимметричны, в связи с чем двигательный эффект не возникает или он незначителен. Сегментарная М. чаще бывает односторонней, вовлекает одновременно несколько мышц-агонистов и сопровождается заметным двигательным эффектом. Фрагментарную и сегментарную М. называют также локализованной. Отдельные ее виды: велопалатинная М. (миоритмия небной занавески, иногда синхронная с М. небных дужек, мышц гортани, голосовых складок), глазная М. (опсоклонус, синдром пляшущих глаз) — подергивания наружных мышц глаз, вызывающие содружественные нерегулярные, неравномерные, быстрые движения глазных яблок в горизонтальной плоскости, семейная ночная, М. (сочетание Атаксии с подергиваниями мышц тела, главным образом во сне и при засыпании), Миоклонус-эпилепсия (сочетание М. с эпилептическими припадками), семейная М. (семейная М. без эпилептических припадков). Диагноз ставят на основании осмотра больного, наличия миоклонического гиперкинеза. Характер гиперкинеза уточняют с помощью электромиографии (Электромиография), при которой выявляются изолированные групповые зоны мышечной активности длительностью 20—100 мс (миоклонический потенциал).

Акатизия

Клинический синдром, характеризующийся постоянным или периодически возникающим неприятным чувством внутреннего двигательного беспокойства, внутренней потребности двигаться или менять позу, и проявляющийся в неспособности больного долго сидеть спокойно в одной позе или долго оставаться без движения. Буквальный перевод термина «акатизия» с древнегреческого — неусидчивость, непоседливость, неспособность сидеть.

Наиболее частой причиной акатизии являются побочные эффекты лекарственных препаратов, прежде всего типичных и, в меньшей степени, атипичных нейролептиков-антипсихотиков (в частности, бутирофенонов типа галоперидола, фенотиазинов типа перфеназина и хлорпромазина, тioxсантенов типа флупентиксола и зуклопентиксола, пиперазинов типа зипрасидона), реже — антидепрессантов (прежде всего групп СИОЗС и СИОЗСиН), психостимуляторов. Акатизия может также иногда (реже и, как правило, менее выраженная) вызываться болезнью Паркинсона и другими подобными синдромами.

Акатизия также является частым, почти постоянным симптомом при опиатном, реже алкогольном, бензодиазепиновом или барбитуратном абстинентном синдроме. Может наблюдаться акатизия и при резкой отмене нейролептиков или антидепрессантов (так называемая «акатизия отмены»).

Акатизия (продолжение)

Тяжесть и выраженность акатизии может варьировать от лёгкого ощущения внутреннего напряжения, тревоги или беспокойства (которое может даже не осознаваться самим больным и легко остаться незамеченным врачом даже при внимательном осмотре и подробном расспросе больного) до полной невозможности сидеть спокойно, сопровождаемой сильнейшей изнурительной тревогой, как бы «снедающей» или грызущей больного изнутри, постоянным чувством утомляемости, усталости и слабости, тяжелейшей депрессией и дисфорией (проявляющейся раздражительностью, нервозностью, импульсивностью и агрессивностью, а иногда трудно описуемым чувством страха, ужаса или паники).

Акатизия очень трудно поддаётся описанию больным, и часто остаётся недиагностированной вообще или неправильно диагностируется (интерпретируется врачами как обострение психоза, нарастание возбуждения или тревоги, или же состояние может быть ошибочно принято за манию, за ажитированную депрессию или тревожное состояние).

**Спасибо
за внимание!**

