

**Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение
Высшего образования
Уральский государственный медицинский университет**

Этиопатогенез гиперкинезов. Основные клинические формы.

**Выполнила: Копейко Ю.С.
ОЛД-419**

**Преподаватель: д.м.н., профессор
Надеждина М.В.**

Экстрапирамидная система

Включает:

1. **Высший экстрапирамидный центр** – стриопаллидарная система.
2. **Подкорковый чувствительный центр** – медиальные ядра таламуса и заднее подталамическое ядро.
3. **Подкорковые двигательные центры:**
 - черное вещество
 - красное ядро
 - ядра верхних холмиков
 - ядра ретикулярной формации
 - вестибулярные ядра
 - олива
 - мозжечок

Экстрапирамидная система

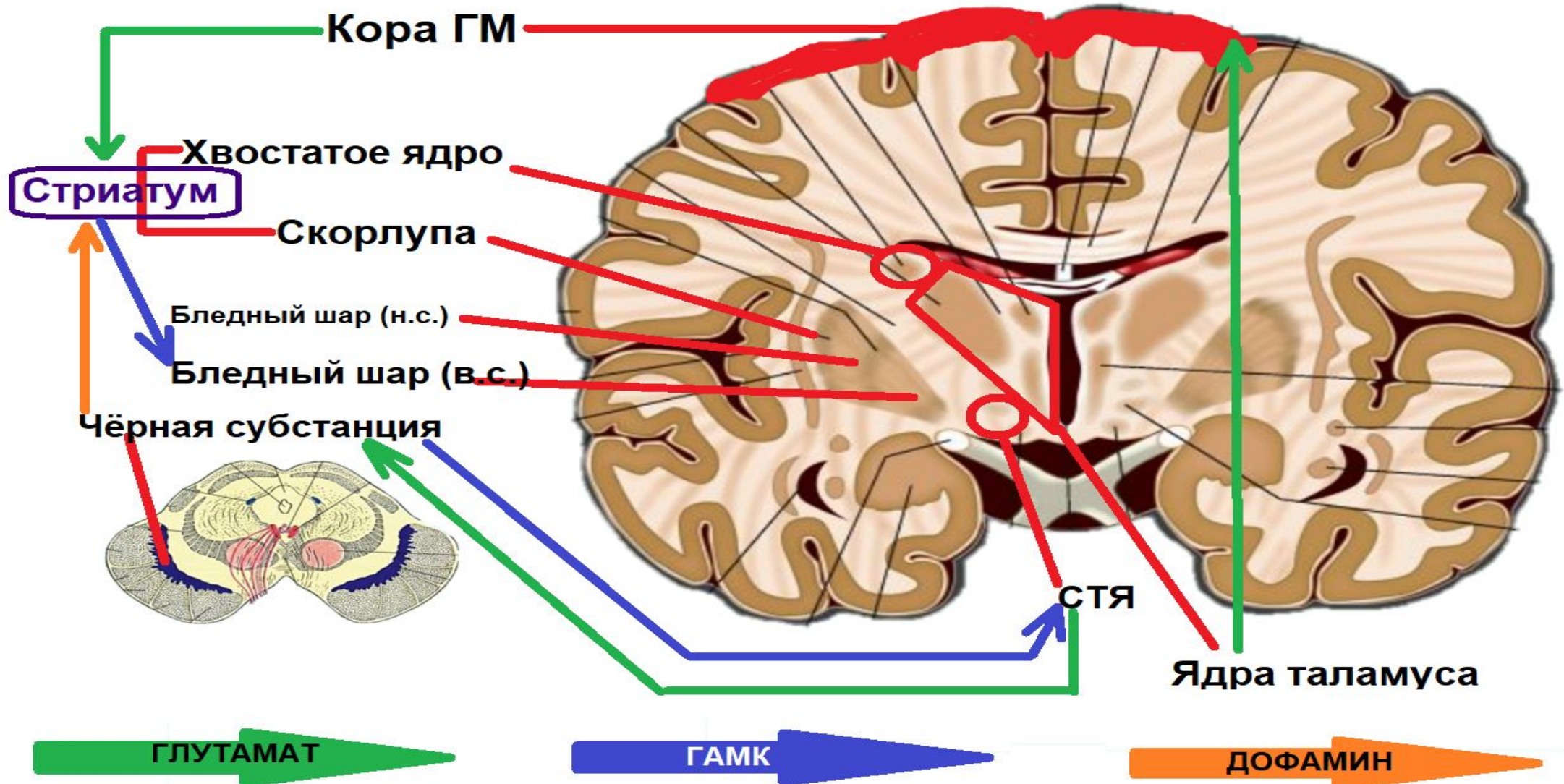
4. Аfferентные пути, идущие в стриатопаллидарный комплекс:

- от большинства областей коры больших полушарий
- от центральных ядер таламуса
- от компактной части черной субстанции
- от ядер шва среднего мозга
- от голубого пятна

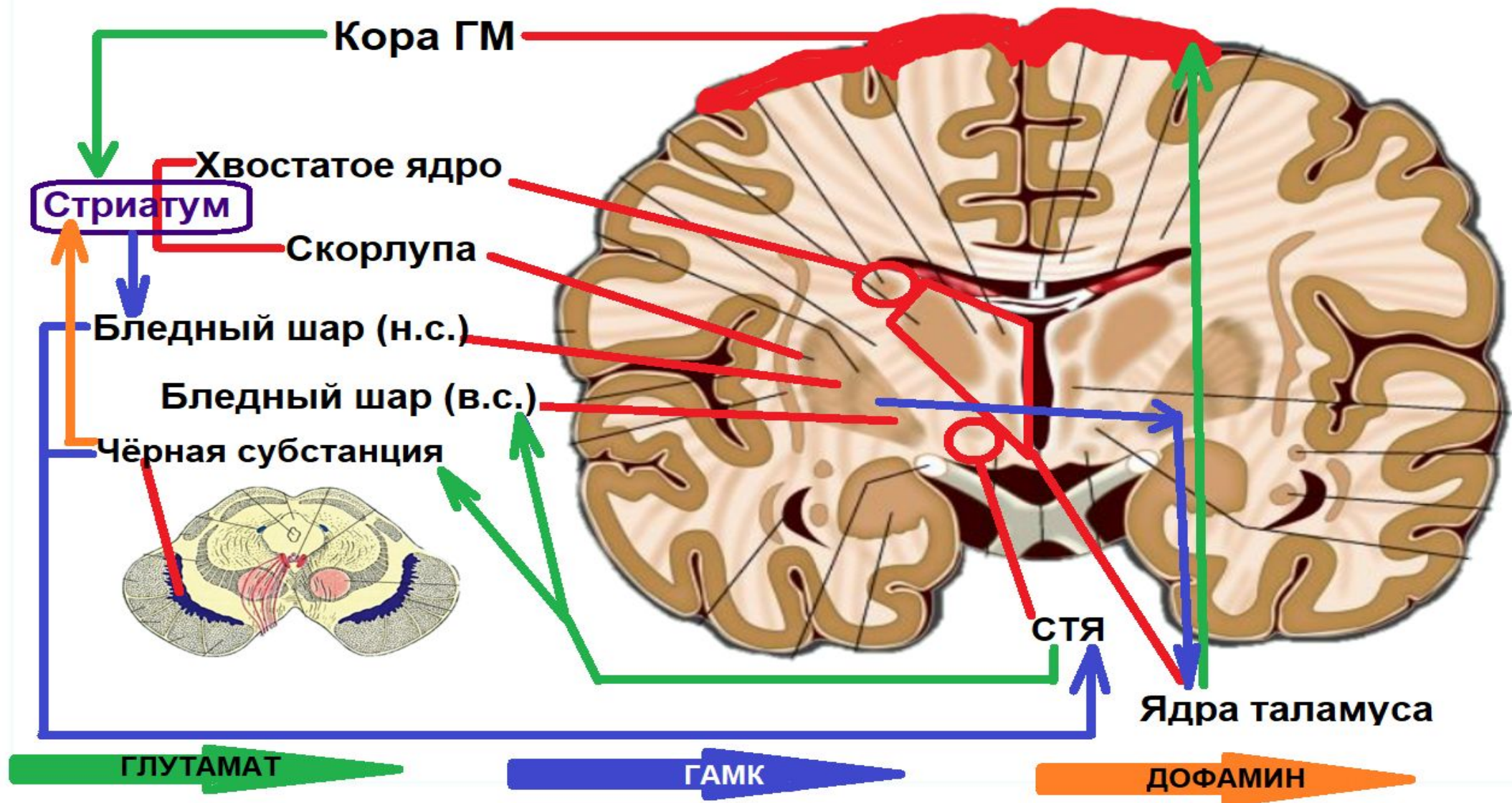
5. Эfferентные пути:

- краснаядерный-спинномозговой путь
- ретикулярно-спинномозговой путь
- преддверно-спинномозговой путь
- оливо-спинномозговой путь
- крыше-спинномозговой пути
- медиальный продольный пучок

ПРЯМОЙ ПУТЬ



НЕПРЯМОЙ ПУТЬ



ХОРЕЯ

Быстрые, неритмичные, толчкообразные и некоординированные насильственные движения, возникающие беспорядочно в различных частях тела.

Патогенез: дегенерация ГАМК-ергических нейронов стриатума.

Особенность - гиперкинезы имитируют отдельные компоненты обычных произвольных жестов и мимики.

Вовлекается: проксимальная и дистальная мускулатура конечностей, мимическая мускулатура, мышцы языка, глотки, гортани и диафрагмы.

Походка раскачивающаяся, «пританцовывающая», с внезапными бросками туловища в сторону. Снижение мышечного тонуса.

Усиливается при волнении, интенсивной умственной деятельности и перемене положения тела.

Попытка удержать гиперкинез удастся на несколько секунд, но затем сменяется двигательным пароксизмом.

Уменьшается в состоянии покоя и полностью исчезает во сне.

Классификация

```
graph TD; A[Классификация] --> B[ПО РАСПРОСТРАНЕННОСТИ]; B --> C[Гемисиндромы]; B --> D[Генерализованные формы]; E[Нозологическая классификация] --> F[первичные]; E --> G[вторичные]
```

The diagram is a hierarchical flowchart. At the top is a dark blue box with the word 'Классификация' in yellow. A blue arrow points down to an orange box labeled 'ПО РАСПРОСТРАНЕННОСТИ'. From this box, two blue arrows point down to two light blue boxes: 'Гемисиндромы' on the left and 'Генерализованные формы' on the right. Below these is another orange box labeled 'Нозологическая классификация'. From this box, two blue arrows point down to two light blue boxes: 'первичные' on the left and 'вторичные' on the right.

ПО РАСПРОСТРАНЕННОСТИ

Гемисиндромы

**Генерализованные
формы**

Нозологическая классификация

первичные

вторичные

Болезнь Гентингтона

Эпидемиология: 4 - 10 случаев на 100 000 населения.

ТН: аутосомно-доминантный. Ген локализован на коротком плече 4-й хромосомы.

Клиника: хореические гиперкинезы и психические расстройства.

Основные формы заболевания:

I. Гиперкинетическая форма – наиболее частая и типичная.

Симптомы манифестируют в зрелом возрасте - на 4-7-ом десятилетии жизни.

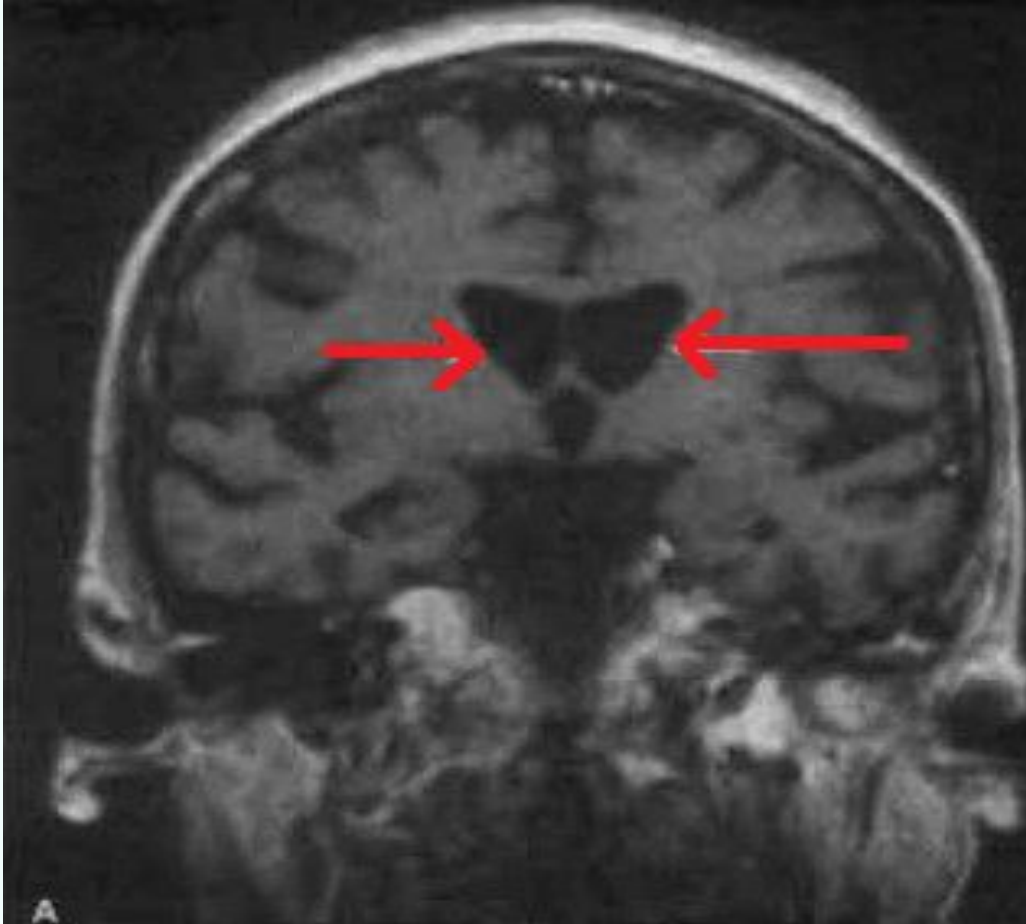
Постепенно появляются типичные хореические гиперкинезы.

Параллельно двигательным нарушениям развивается деменция подкоркового типа – замедление когнитивных функций, снижение памяти, ослабление критики, апатия.

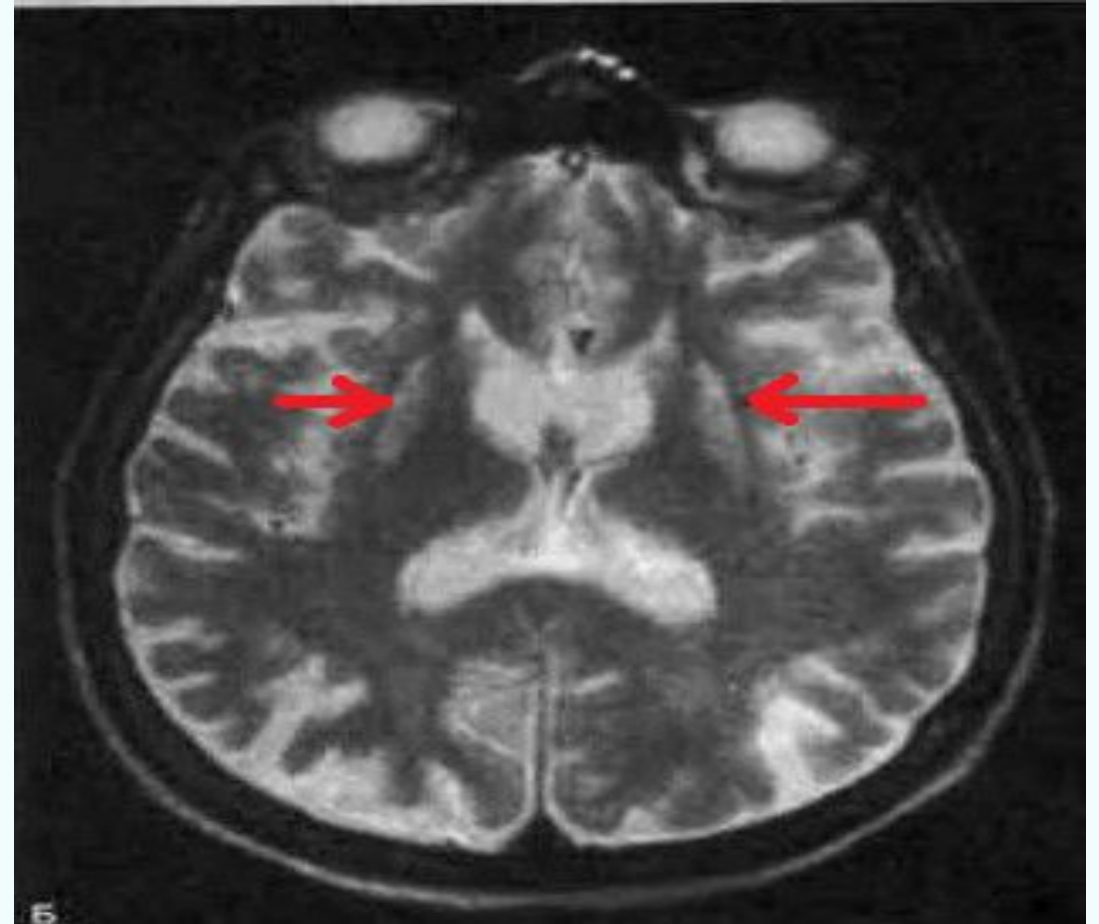
II. Акинетико-ригидная форма – заключительная стадия БГ.

Характерны контрактуры, кахексия и тяжелые вегетативно-трофические расстройства.

Хорея Гентингтона



**МРТ. Фронтальный срез.
Расширение боковых
желудочков вследствие
атрофии хвостатого ядра.**



**МРТ. Горизонтальный срез.
Увеличение интенсивности
сигнала от скорлупы.**

БАЛЛИЗМ

Резкие, бросковые, крупноамплитудные движения в проксимальных отделах конечностей с вращательным компонентом.

Варианты: монобаллизм, гемибаллизм, парабаллизм, генерализованная форма гиперкинеза (бибаллизм).

Патогенез гемибаллизма –поражение субталамического ядра.

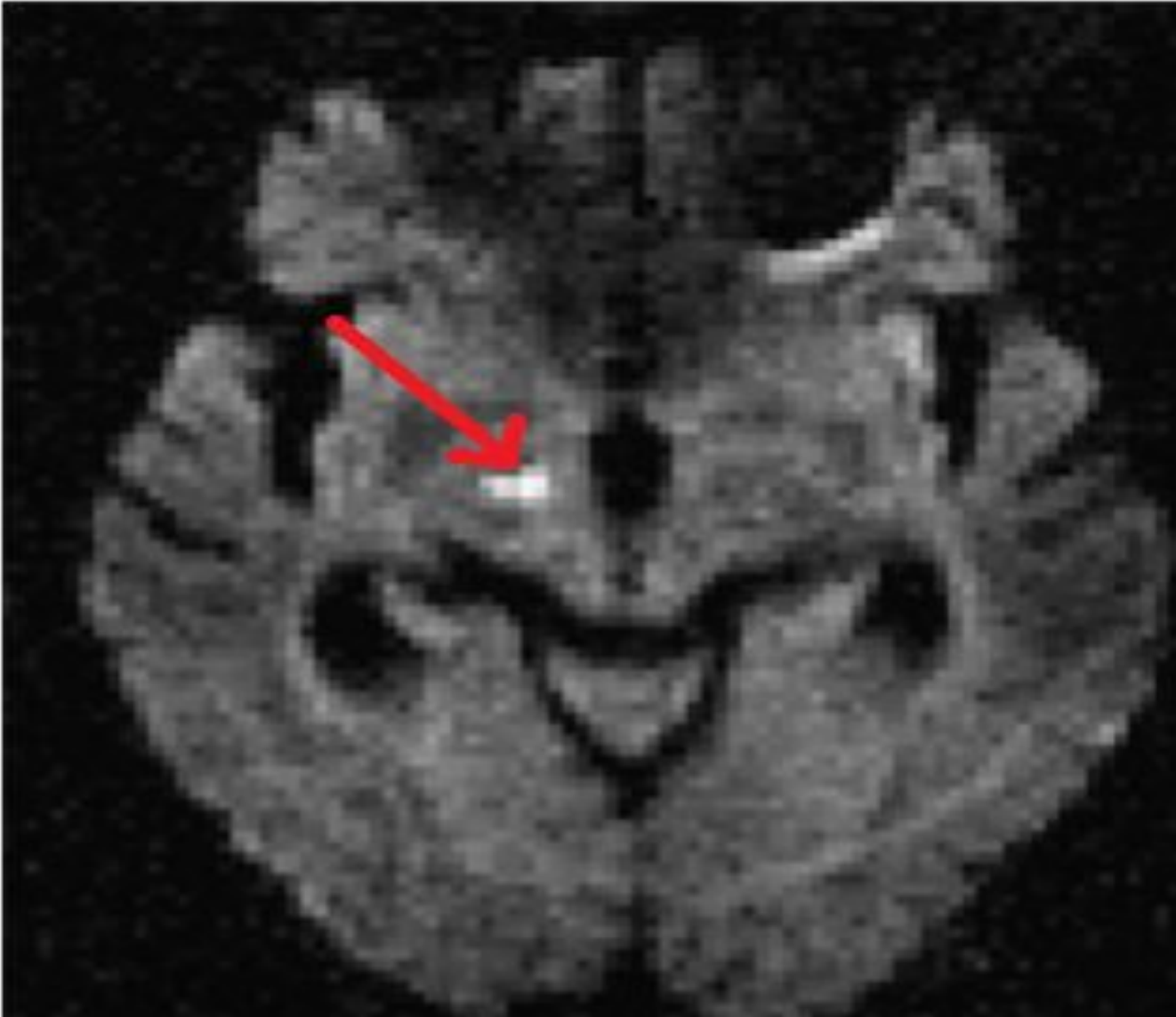
Транзиторные ишемические атаки приводят к появлению кратковременных и преходящих эпизодов гемибаллизма.

Больные не в состоянии самопроизвольно удержать гиперкинез даже на короткое время.

Усиливаются при эмоциональном напряжении.

Полностью исчезает во сне. Динамика определяется этиологией.

Гемибаллизм



**Микроинфаркт
правого
субталамического
ядра**

АТЕТОЗ

Постоянные медленные червеобразные движения в дистальных отделах конечностей, шее, языке, мышцах лица, обусловленные спазмами соответствующих мышечных групп.

По распространенности: гемиатетоз и генерализованный атетоз.

Этиология: наследственные заболевания нервной системы, редко воспалительные, аутоиммунные и др. поражения нервной системы.

Двойной атетоз (двухстороннее поражение лица, рук и ног) – форма детского церебрального паралича.

Атетовидные движения чаще в руке – непрерывная последовательность сгибания, разгибания, отведения, приведения, медленного вращения пальцев и кисти, постоянное чередование различных вычурных поз.

Мышечный тонус вариабелен: тоническая фаза несинхронно сменяется мышечным расслаблением.

Усиливается при целенаправленных движениях или неблагоприятных эмоциональных факторах.

Исчезает во сне и возобновляется после пробуждения.

ДИСТОНИЧЕСКИЕ ГИПЕРКИНЕЗЫ

Неритмичные медленные насильственные движения в различных частях тела, своеобразные изменения мышечного тонуса и патологические позы.

Уменьшение при определенных движениях («корректирующих жестах») и некоторых действиях (парадоксальные кинезии во время пения, бега, хождения спиной вперед).

Последовательность развития:

начальная стадия –появляется на короткое время при определенных движениях

постепенно длительность гиперкинеза увеличивается с формированием патологической позы и образованием контрактур.

Начало локальное с вовлечением различных групп мышц и развитием генерализованной формы ТД.

Классификация дистонии

```
graph TD; A[Классификация дистонии] --> B[По локализации]; A --> C[По этиологии]; B --> D[Локальные формы]; B --> E[Генерализованные формы]; D --> F[фокальные]; D --> G[сегментарные]; D --> H[мультифокальные]; D --> I[гемидистонии]; C --> J[Первичная]; C --> K[Вторичная];
```

The diagram is a hierarchical flowchart titled 'Классификация дистонии' (Classification of dystonia). It branches into two main categories: 'По локализации' (By localization) and 'По этиологии' (By etiology). 'По локализации' further divides into 'Локальные формы' (Local forms) and 'Генерализованные формы' (Generalized forms). 'Локальные формы' are subdivided into four types: 'фокальные' (focal), 'сегментарные' (segmental), 'мультифокальные' (multifocal), and 'гемидистонии' (hemidystonias). 'По этиологии' divides into 'Первичная' (Primary) and 'Вторичная' (Secondary).

По локализации

**Локальные
формы**

**Генерализованные
формы**

фокальные

сегментарные

мультифокальные

гемидистонии

По этиологии

Первичная

Вторичная

Первичная (торсионная) дистония

Начало заболевания от 1 года до 70 лет, первые симптомы в детском и юношеском возрасте (5—20 лет) внезапно с вовлечением одной группы мышц преимущественно нижних конечностей.

У здорового ребенка появляются затруднения ходьбы, «косолапость».

Раннее появление симптомов является признаком быстрого прогрессирования заболевания с формированием тяжелых генерализованных форм.

Локальные формы (блефароспазм, тризм, писчий спазм) – стадия генерализованной формы.

Отсутствуют признаки поражения пирамидной, мозжечковой, сенсорной и других систем.

При определенных движениях и позах патологические явления значительно уменьшаются: с трудом передвигающиеся больные могут свободно бегать, танцевать.

Классификация ТД

```
graph TD; A[Классификация ТД] --> B[Ригидная форма<br/>(ДОФА-зависимая)]; A --> C[Дистонически-гиперкинетическая форма<br/>(ДОФА-независимая)]; B --> D[ТН :Аутосомно-доминантный<br/>Ген локализован на длинном<br/>плече 14-й хромосомы]; D --> E[Нарушение синтеза ферментов<br/>дофаминового обмена]; E --> F[Недостаточность синтеза<br/>дофамина в нейронах ЧС]; C --> G[ТН: Аутосомно-доминантный<br/>Ген локализован на длинном<br/>плече 9-й хромосомы]; G --> H[Нарушение синтеза белка<br/>торсина А]; H --> I[Нарушение образования везикул,<br/>конформационных изменений белков<br/>и регуляции клеточных сигналов];
```

**Ригидная форма
(ДОФА-зависимая)**

**ТН :Аутосомно-доминантный
Ген локализован на длинном
плече 14-й хромосомы**

**Нарушение синтеза ферментов
дофаминового обмена**

**Недостаточность синтеза
дофамина в нейронах ЧС**

**Дистонически-гиперкинетическая
форма
(ДОФА-независимая)**

**ТН: Аутосомно-доминантный
Ген локализован на длинном
плече 9-й хромосомы**

**Нарушение синтеза белка
торсина А**

**Нарушение образования везикул,
конформационных изменений белков
и регуляции клеточных сигналов**

ТИКОЗНЫЕ ГИПЕРКИНЕЗЫ

Непроизвольные кратковременные неритмичные отрывистые движения, одномоментно вовлекающие отдельные мышцы или группы мышц.

Напоминают жесты или фрагменты нормальных целенаправленных движений и могут имитировать любое движение/звук.

Не нарушают текущих движений.

Возможно задержать гиперкинез на несколько секунд и минут ценой возрастающего внутреннего напряжения.

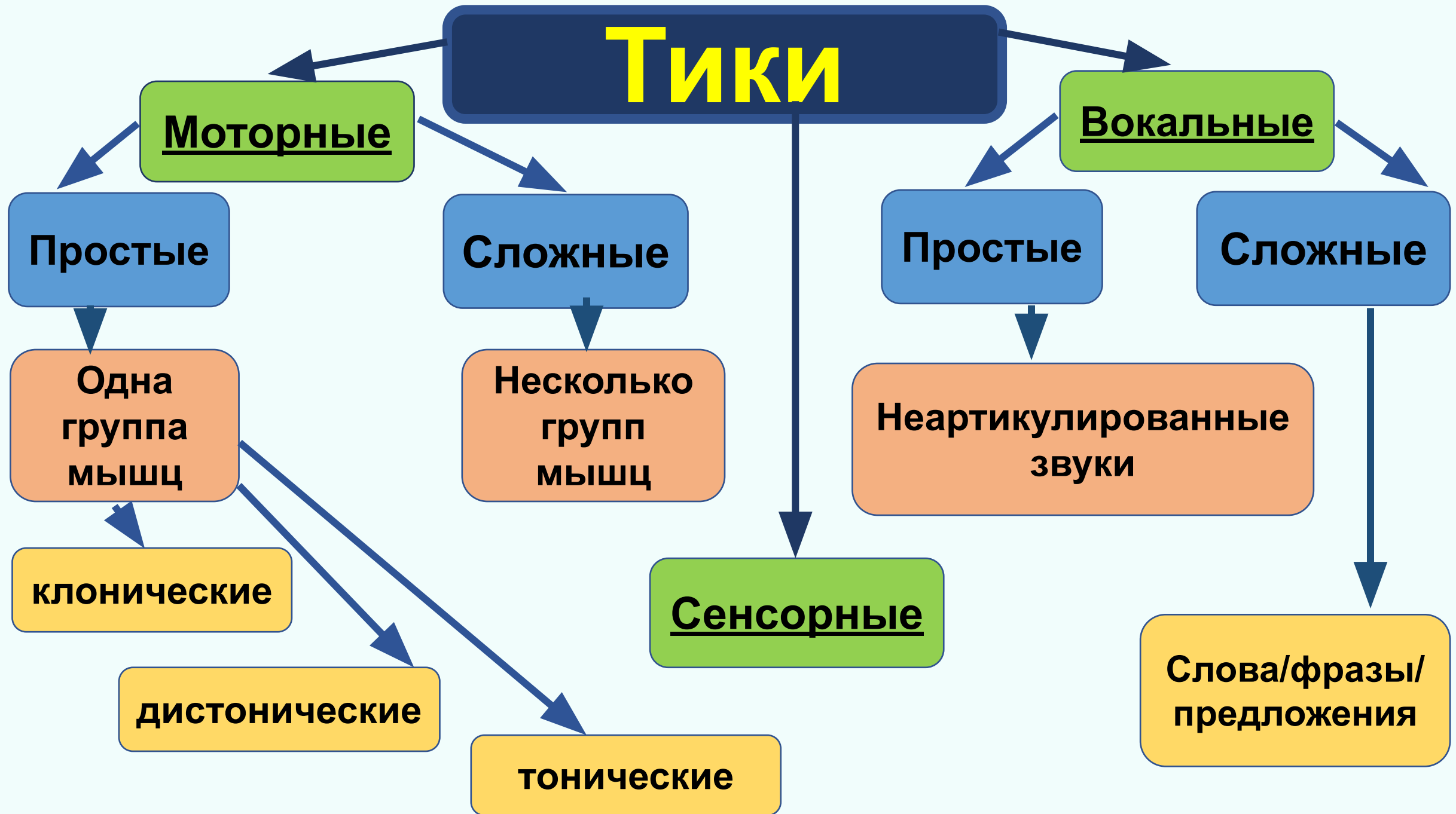
Тики стереотипны и возникают у больного в строго определенных частях тела.

Усиливаются при волнении, тревоге, раздражении, во время отдыха.

Уменьшаются после употребления алкоголя, во время лихорадки.

Особенность – уменьшение или исчезновение при отвлечении внимания.

Во сне уменьшаются, но не исчезают полностью и наблюдаются во всех фазах сна.



Этиологическая структура тиков

I. Первичные:

1. Транзиторные тики (моторные и/или вокальные).
2. Хронические моторные тики.
3. Хронические вокальные тики.
4. Синдром Туретта (хронические моторные и вокальные тики).

II. Вторичные (симптоматические) – осложнения заболеваний головного мозга известной этиологии.

III. При нейродегенеративных заболеваниях – болезнь Гентингтона, идиопатическая дистония).

IV. При психических заболеваниях – шизофрения, аутизм.

V. Психогенные – псевдотики.

Список литературы:

- 1. Шток В.Н. Экстрапирамидные расстройства: Руководство по диагностике и лечению / Под ред. В.Н. Штока, И.А.Ивановой-Смоленской, О.С.Левина.-М.: МЕДпресс-информ, 2002. - 608с.**
- 2. Baehr M. Topical Diagnosis in Neurology 4th completely revised edition/ M. Baehr, M. Frotscher. - Stuttgart: Thieme, 2005. – 531с.**
- 3. Michael J. Aminoff. Clinical Neurology 9th edition / Michael J. Aminoff, David A. Greenberg, Roger P. Simon.- New York: McGraw-Hill Education, 2015. – 441с.**