

Лекция №2 (часть 2)

**«Экстрапирамидная
система (ЭПС) и синдромы
ее поражения»**

Хайбуллин Т.Н.

ЭПС – комплекс анатомических образований, располагающихся в различных отделах ЦНС:

- Кора лобной доли
- Подкорковые ганглии (хвостатое ядро, скорлупа, латеральный и медиальный бледные шары, субталамическое ядро Льюиса)
- В стволе мозга – средний мозг – черная субстанция, красные ядра, пластинка крыши среднего мозга, ядро медиального продольного пучка (ядра Даркшевича), голубое пятно в варолиевом мосту, ретикулярная формация
- Гамма – мотонейроны передних рогов спинного мозга
- Зубчатое ядро мозжечка

Морфологически и функционально ЭПС подразделяется на **стриарную** и **паллидарную** системы.

Паллидарная система

(филогенетически более старая): бледные шары, черную субстанцию, красное ядро, субталамическое ядро

Стриарная система

(филогенетически более молодая): хвостатое ядро и скорлупу

**ЭПС обеспечивает качественную
сторону двигательного акта,
- осуществляя это автоматически
посредством 2-х основных путей:
нигроветикулоспинального и
стриопалидоруброспинального**

ФУНКЦИИ ЭПС

- обеспечивает готовность к движению
- плавность, точность, ритмичность, автоматику движений, физиологические синкинезии
- особенности позы, осанки, походки
- двигательное сопровождение эмоций: экспрессия – выражение лица, вздрогивание, подскакивание, вскрикивание
- модуляция голоса
- особенности почерка

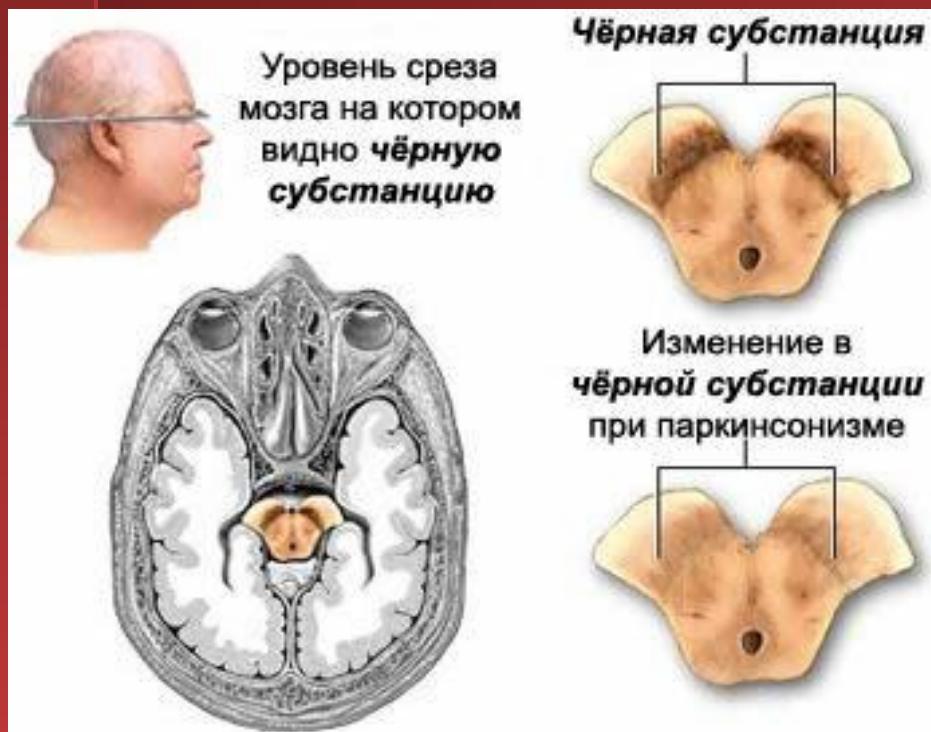
**ЭПС определяет
индивидуальный
моторный портрет
человека**

Два основных синдрома поражения ЭПС –

1. синдром паркинсонизма
2. гиперкинетический синдром

Паркинсонизм (гипертонико – гипокинетический синдром)

обусловлен разрушением и гибелью дофаминовых нейронов в ЦНС, прежде всего в черной субстанции



Основные признаки паркинсонизма

- 1. Гипокинезия
- 2. Мышечная ригидность
- 3. Ритмичный стереотипный трепет покоя по типу «счета монет» или «перекатывания пилюль»
- 4. Постуральная неустойчивость: пропульсии, ретропульсии, латеропульсии

Признаки синдрома Паркинсона

- олигокинезия
- брадикинезия
- гипомимия
- симптом «зубчатого колеса»
- симптом воздушной подушки
- ахейрия – отсутствие физиологических синкинезий
- поза просителя
- кукольная походка
- тихая монотонная речь
- изменение почерка - микрография

Причины паркинсонизма

- 1. идиопатический** (болезнь Паркинсона)
- 2. интоксикационный** (отравление СО, марганцем, «Колдакт», «Эффект», эфедрон)
- 3. энцефалитический** (хр. стадия энцефалита «А»)
- 4. травматический** («болезнь боксеров»)
- 5. сосудистый** (после инсульта или дисциркуляторная энцефалопатия)
- 6. лекарственный** (нейролептики, циннаризин, церукал и т.п.)
- 7. другие наследственно – дегенеративные заболевания** (паркинсонизм плюс)
- 8. опухоль головного мозга**

Гиперкинетический синдром

- **гиперкинезы** – автоматические насильственные чрезмерные движения, затрудняющие выполнение произвольных двигательных актов
- **гиперкинезы**, как правило, обусловлены поражением подкорковых ядер, вызывающих повышенную реактивность коры прецентральной извилины

Виды гиперкинезов

- хорея
- гемибаллизм
- миоклонии
- тики
- атетоз
- дистония
- трепмор

Хорея (греч. *choreia* – пляска)

- при поражении полосатого тела (скорлупа и хвостатое ядро)
- характеризуется непрерывным потоком неритмичных хаотичных мультифокальных быстрых подергиваний в различных частях тела в покое и при движении
- Иногда больные стремятся придать этим бесцельным движениям видимость целенаправленных актов, что внешне может производить впечатление манерности
- Большой то зажмурит глаза, то высунет язык, облизывает губы, то корчит гримасы
- Характерны внезапные импульсивные перемены положений конечностей, изменения позы
- Хорея сопровождается снижением мышечного тонуса
(гипотонико-гиперкинетический синдром)
- Отмечается при ревматизме (малая хорея), наследственной хорее Гентингтона

Гемибаллизм

- Характеризуется быстрыми вращательными «бросковыми», размашистыми движениями в проксимальных отделах конечностей большого объема
- Напоминает физкультурные движения: бросание мяча, толкание ядра с одновременной ротацией туловища
- Возникает при поражении субталамического тела Льюиса
- Возникает на одной стороне, контралатеральной от очага

Миоклонии – внезапные кратковременные отрывистые сокращения мышц, часто сравнивают с ударом электрического тока

- могут иметь различную амплитуду и частоту
- могут возникать спонтанно либо под действием внезапного звука, вспышки света, прикосновения или щипка
- иногда возникают только при движениях

Тики - спонтанные повторяющиеся быстрые отрывистые неритмичные движения, одномоментно вовлекают отдельные мышцы или группу мышц и имитируют фрагменты нормальных целенаправленных движений

- относят к полупроизвольным гиперкинезам, т. к. больной может усилием воли на некоторое время их задержать

Классификация тиков

- **простые и сложные**
- **первичные** (идиопатические) и **вторичные** (симтоматические)
- **локальные** (чаще в области лица, шеи, плечевого пояса), **множественные** или **генерализованные**
- **моторные, вокальные, сенсорные**
сенсорные тики - кратковременные неприятные ощущения в определенной части тела, императивно вынуждающие больного совершить движение

Классификация тиков

Характер тиков	Простые	Сложные
Моторные	<p>Моргание</p> <p>Подергивание головой</p> <p>Пожимание плечами</p> <p>Втягивание живота</p> <p>Зажмуривание</p> <p>Отведение плеча</p> <p>Бруксизм</p>	<p>Подпрыгивание</p> <p>Эхопраксия (повторение жестов)</p> <p>Копропраксия (воспроизведение неприличных жестов)</p>
Вокальные	<p>Покашливание</p> <p>Фырканье</p> <p>Похрюкивание</p> <p>Свист</p>	<p>Эхолалия (повторение чужих слов)</p> <p>Копролалия (произнесение непристойных слов)</p>

- Первичные тики (идиопатические) начинаются в детском или подростковом возрасте (до 18 лет) в отсутствие признаков другого заболевания:
 - 1) транзиторные моторные и/или вокальные тики (продолжающиеся менее 1 года),
 - 2) хронические моторные или вокальные тики (сохраняющиеся без длительных ремиссий более 1 года),
 - 3) синдром Жилье де ла Туретта – сочетание хронических моторных и вокальных тиков (не обязательно в одно и то же время)

Вторичные тики (симтоматические)

- прием лекарственных препаратов (нейролептиков, препаратов леводопы, психостимуляторов),
- ЧМТ,
- энцефалиты,
- сосудистые заболевания,
- отравление угарным газом,
- перинатальная патология,
- нейродегенеративные заболевания

Атетоз -

- „медленная форма“ хореи, характеризующаяся медленными червеобразными движениями в дистальных отделах конечности
- частые причины атетоза — детский церебральный паралич, ядерная желтуха, постинсультная гемиплегия и другие варианты поражения мозга в раннем детском возрасте

Дистония

- синдром, характеризующийся непроизвольными медленными или повторяющимися быстрыми движениями, вызывающими вращение, сгибание или разгибание отдельных частей тела с формированием патологических поз

Виды дистоний

- краниальная
- цервикальная
- ларингеальная
- туловищная
- дистония конечностей
- профессиональные дистонии
(писчий спазм, спазм машинистки,
спазм пианиста)

Краниальная дистония

- **Блефароспазм** - двустороннее зажмуривание глаз, вызванное сокращением круговой мышцы глаза
- **Оромандибулярная дистония** – непроизвольный спазм мышц рта, мышц нижней челюсти, языка, сопровождается форсированным сжиманием рта, тризмом, скрежетанием зубами

Цервикальная дистония (спастическая кривошея)

В зависимости от положения головы выделяют:

- тортиколлис — с поворотом головы в сторону,
- латероколлис — с наклоном в сторону,
- антероколлис — с наклоном кпереди,
- ретроколлис — с наклоном кзади,
- комбинированный вариант цервикальной дистонии.

Торсионная дистония - скручивания туловища вокруг оси (торсии)

Тремор (дрожание) —

непроизвольные ритмичные колебательные движения части тела (чаще всего конечностей и головы) или всего тела:

- 1) **тремор покоя**, возникающий в мышцах, находящихся в состоянии относительного покоя,
- 2) **тремор действия** (акционный тремор), возникающий при произвольном сокращении мышц.

Последний включает постуральный (позный) и кинетический тремор

- **постуральный трепет** возникает при поддержании позы (например, трепет в вытянутых руках)
- **кинетический трепет** появляется при движении, одной из его разновидностей является интенционный трепет, возникающий и усиливающийся по мере приближения к цели (от лат. *intentio* — намерение, цель)
- **дистонический трепет** - как проявление фокальной мышечной дистонии
- Чаще всего встречаются физиологический трепет, эссенциальный трепет, паркинсонический трепет, мозгечковый трепет

Мозжечок – синдромы поражения

ФУНКЦИИ МОЗЖЕЧКА

- обеспечивает точность целенаправленных движений,
- регулирует согласованное координирующее действие мышц-антагонистов, «подправляющих», корrigирующих траекторию движения, обеспечивающих сгибание, разгибание и пр.,
- контролирует равновесие тела.

Анатомия мозжечка

- Располагается в задней черепной ямке над продолговатым мозгом и мостом
- Имеет 3 пары ножек
- В нем выделяют червь (центральную часть) и 2 полушария (периферические отделы)
- Имеет парные ядра – пробковидное, шаровидное, кровельное, зубчатое

Связи мозжечка

- Восходящие (**от спинного мозга к мозжечку**) – путь Флексига и Говерса
- Нисходящие (**от коры больших полушарий к мозжечку**): лобно-мосто-мозжечковый и височно-затылочно-мосто-мозжечковый пути
- Нисходящие (**от мозжечка к спинному мозгу**):
ретикулоспинальный, руброспинальный,
вестибулоспинальный,
тектоспинальный, оливоспинальный

Основной синдром поражения мозжечка – атаксия

Виды мозжечковой атаксии:

1. статико-локомоторная (при поражении червя)
2. динамическая (при поражении полушарий мозжечка)

Признаки статико-локомоторной атаксии

- неустойчивость в позе Ромберга
- походка «пьяного человека»
- асинергия Бабинского
- симптом отсутствия обратного толчка Стюарта-Холмса
- симптом Ожеховского

Признаки динамической атаксии

- интенционное дрожание и промахивание при пальценосовой и пяточно-коленной пробах
- дисметрия
- адиадохокинезия
- нистагм
- изменение почерка по типу мегалографии
- дизартрия – скандирующая речь

БЛАГОДАРЮ ЗА
ВНИМАНИЕ!