



Лекция №3

Экстрапирамидная система и симптомы ее поражения

д.м.н. Зайцева Ольга Исаевна

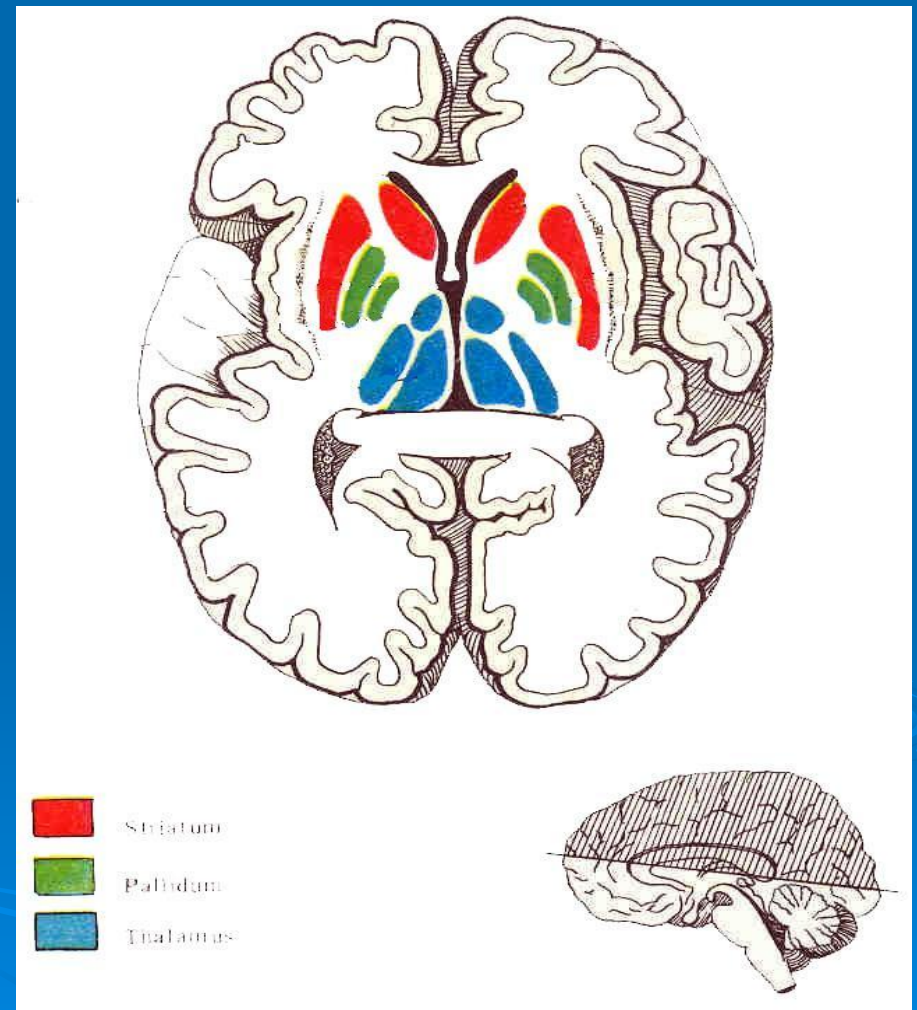
ЭКСТРАПИРАМИДНАЯ СИСТЕМА

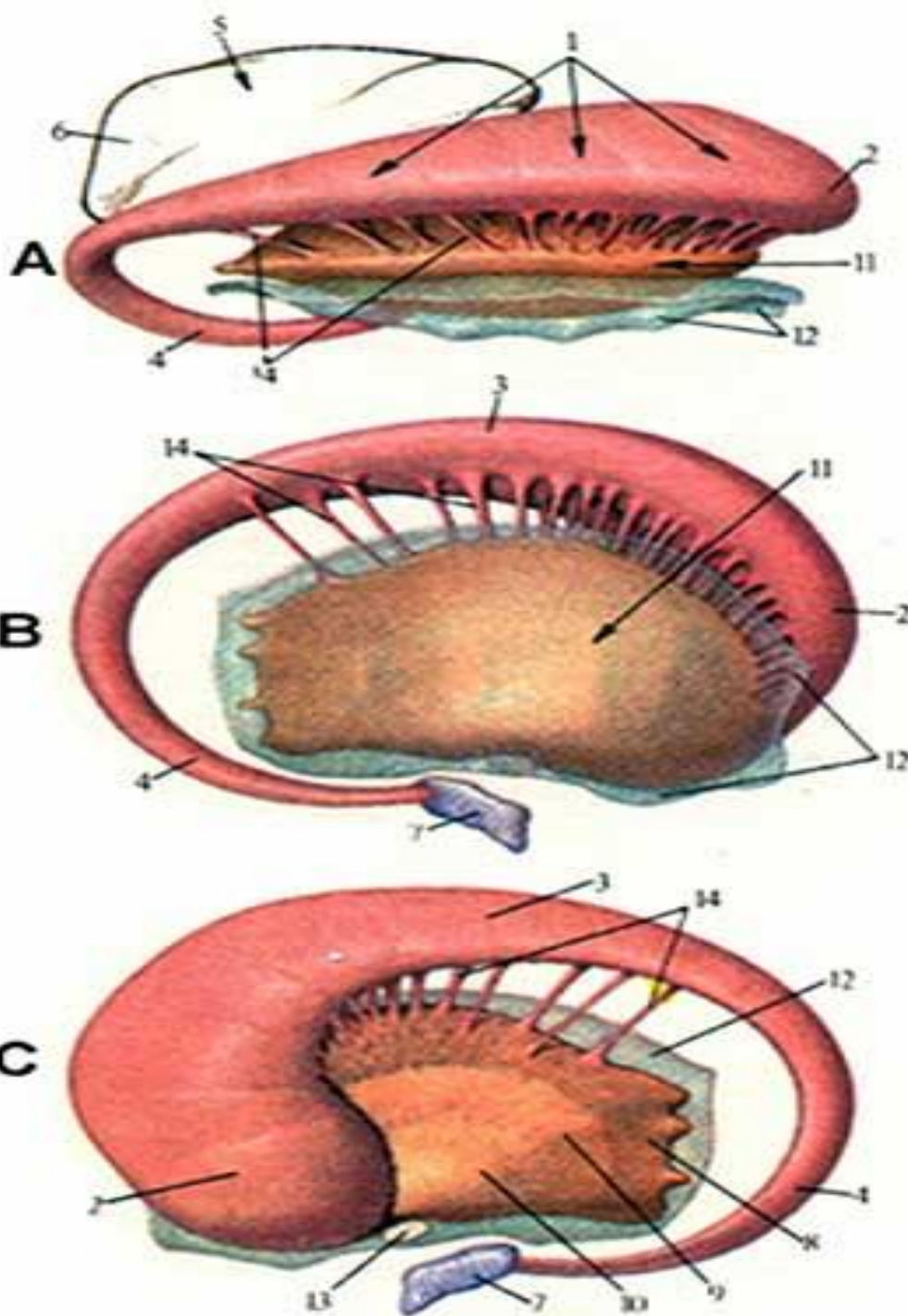
БАЗАЛЬНЫЕ ГАНГЛИИ



Экстрапирамидная система (systema extrapyramidale)

- объединяет двигательные центры коры головного мозга, подкорковые ганглии, черную субстанцию, красные ядра, пластинку крыши среднего мозга, ядра медиального продольного пучка (ядра Даркшевича), голубоватое место в мосту мозга, ретикулярную формацию.





Базальные ядра (nuklei basales) :

А -- вид сверху

В -- вид изнутри

С -- вид снаружи

1. хвостатое ядро

2. головка

3. тело

4. хвост

5. таламус

6. подушка таламуса

7. миндалевидное ядро

8. скорлупа

9. наружный бледный шар

10. внутренний бледный шар

11. чечевицеобразное ядро

12. ограда

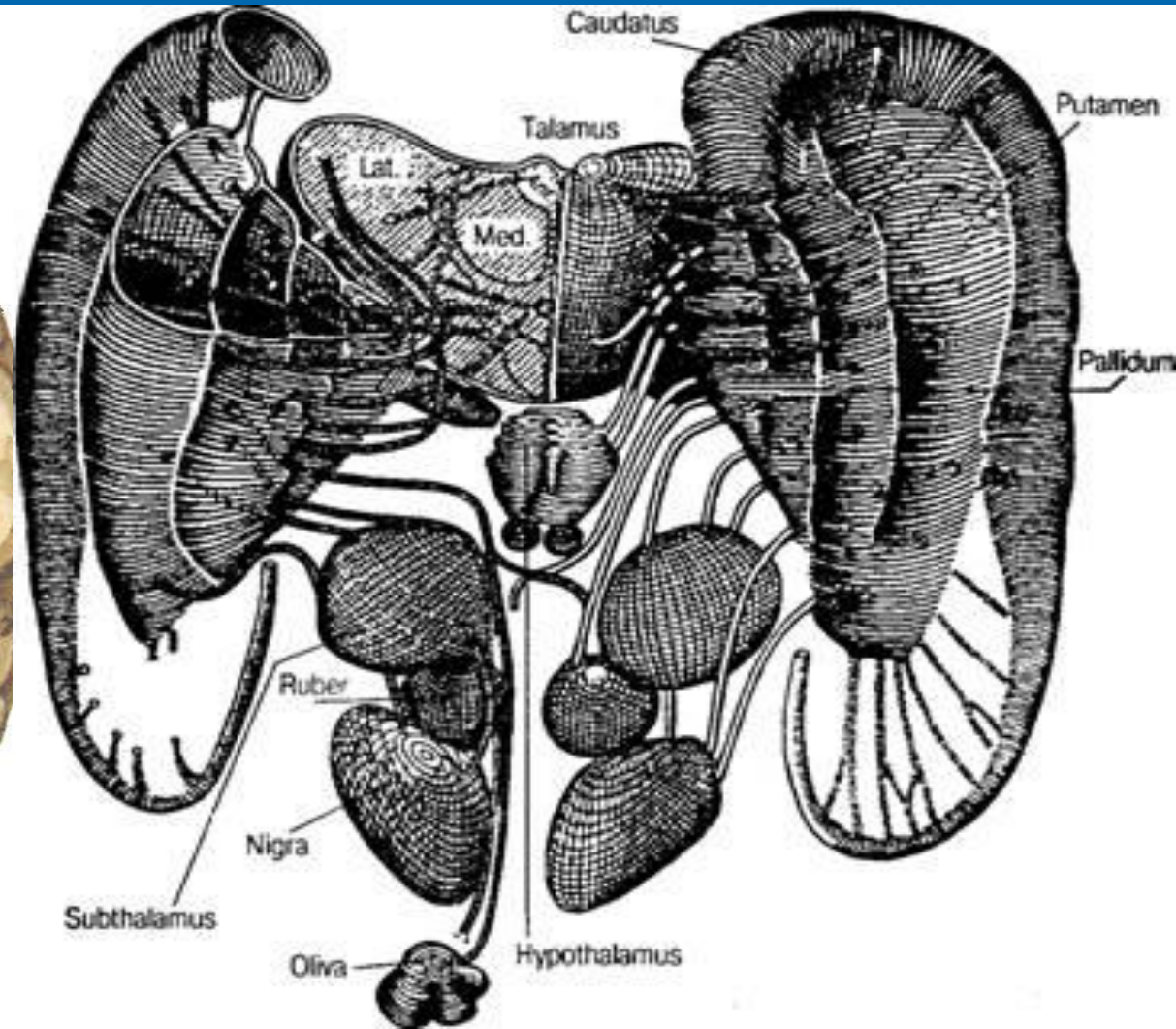
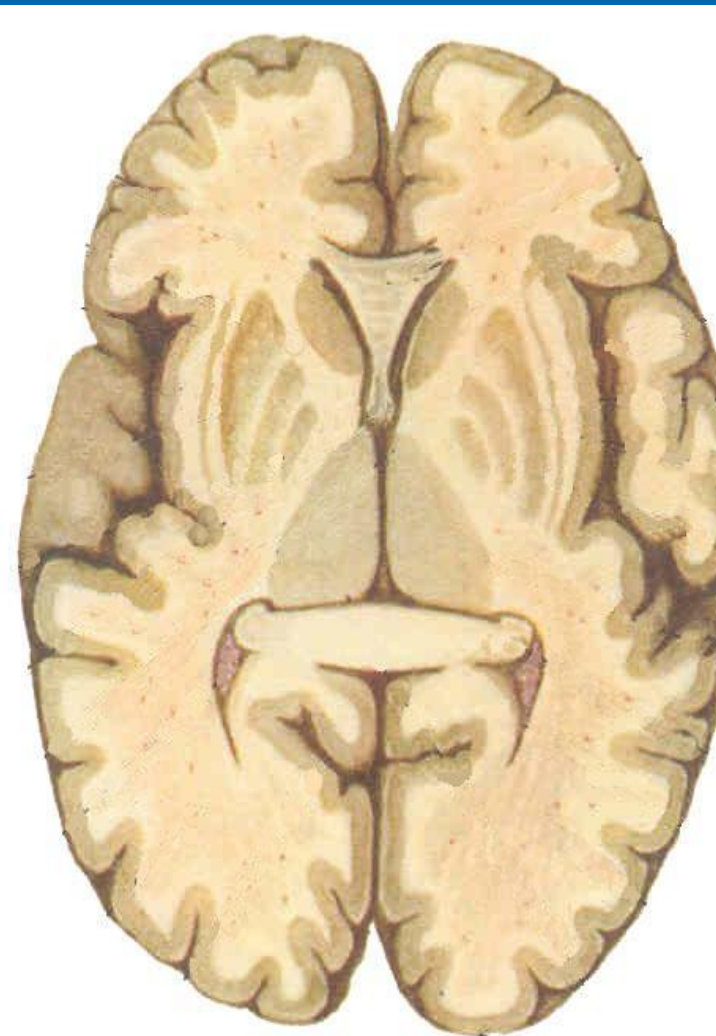
13. передняя спайка мозга

14. перемычки

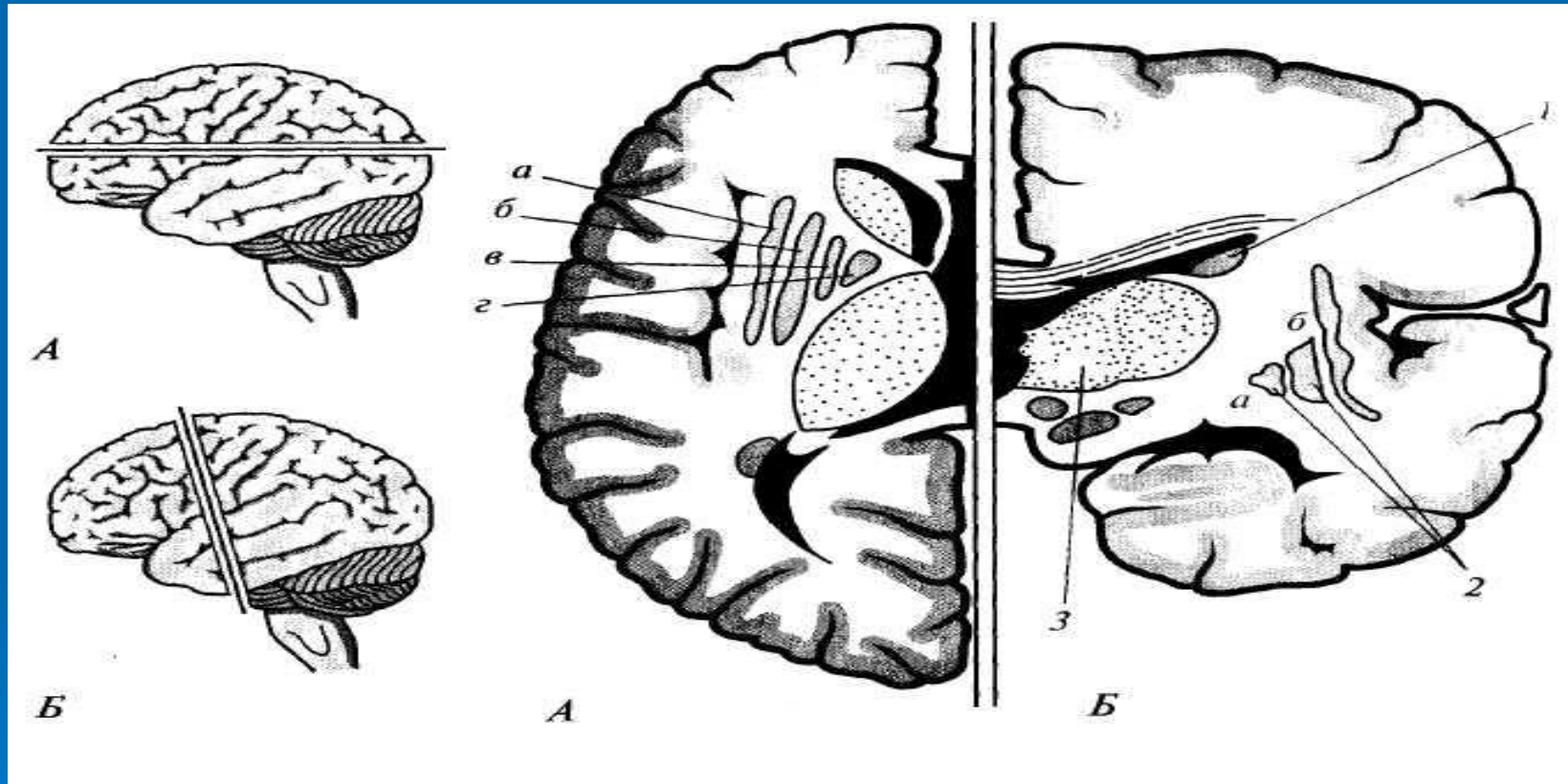
Базальные ганглии

полосатое тело (стриатум): хвостатое ядро и скорлупа.

бледное тело (паллидум): бледные шары, черная субстанция, красные ядра, субталамическое ядро

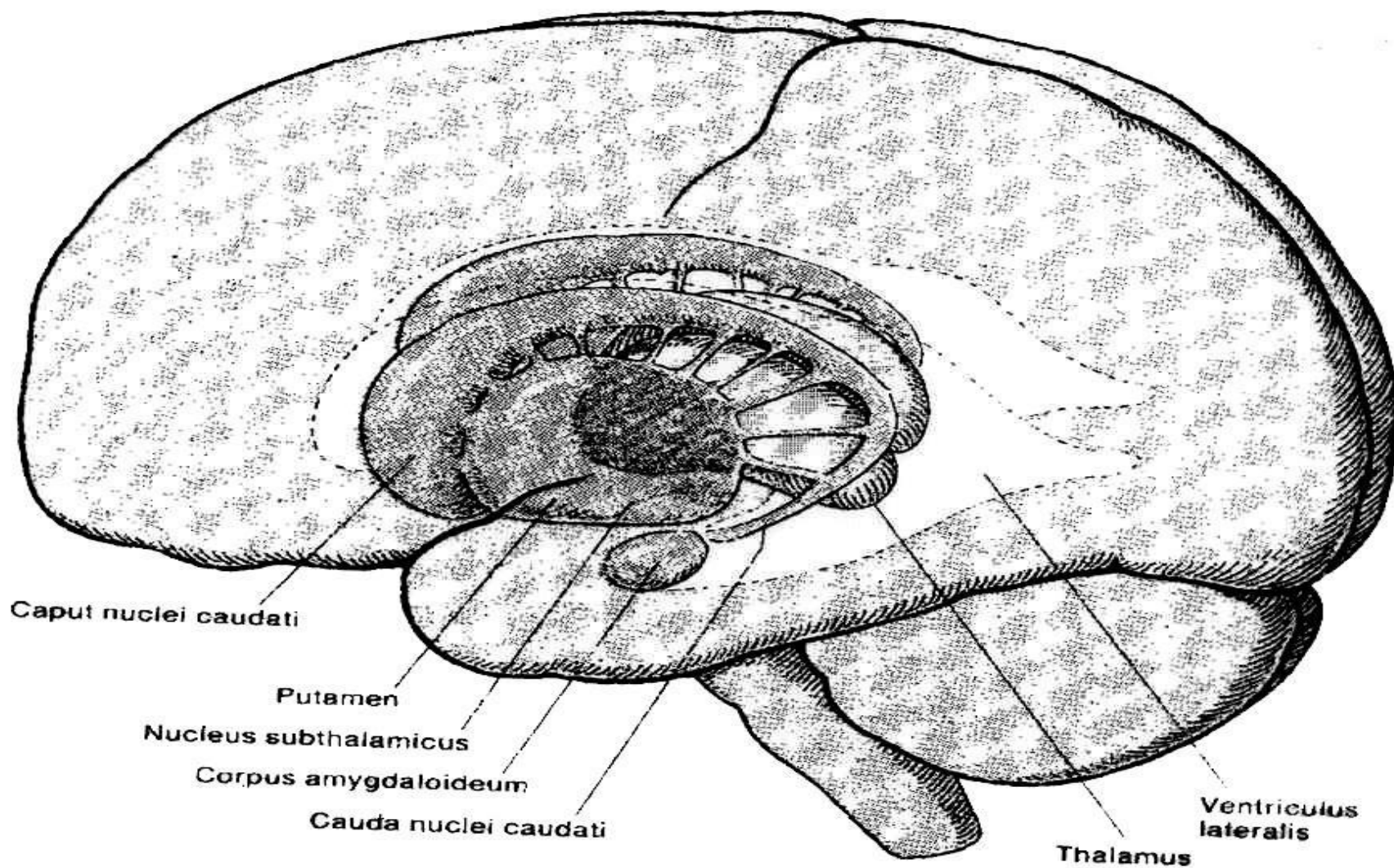


БАЗАЛЬНЫЕ ГАНГЛИИ

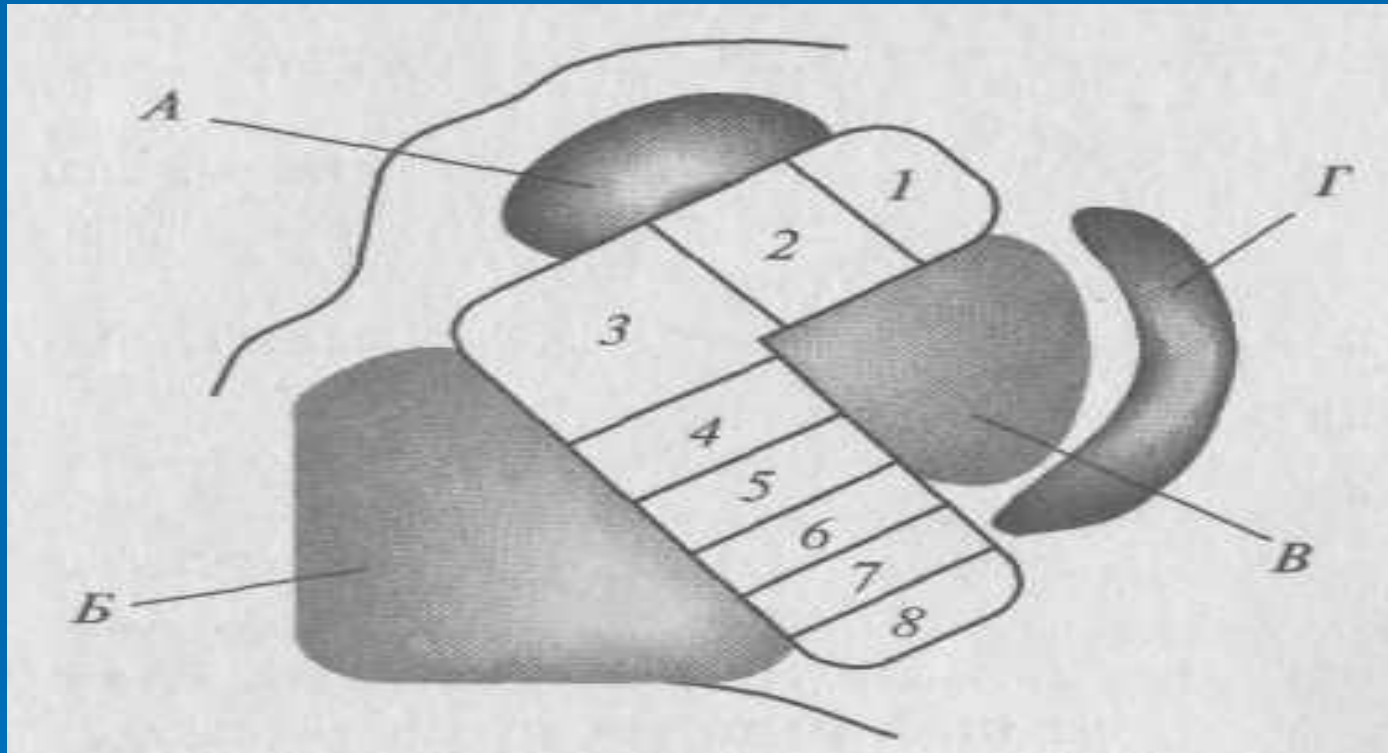


1 — хвостатое ядро; 2 — чечевицеобразное ядро; 3 — зрительный бугор. А — горизонтальный разрез: а — ограда; б — скорлупа; в и г — бледный шар; Б — фронтальный разрез: а — бледный шар; б — скорлупа

БАЗАЛЬНЫЕ ГАНГЛИИ

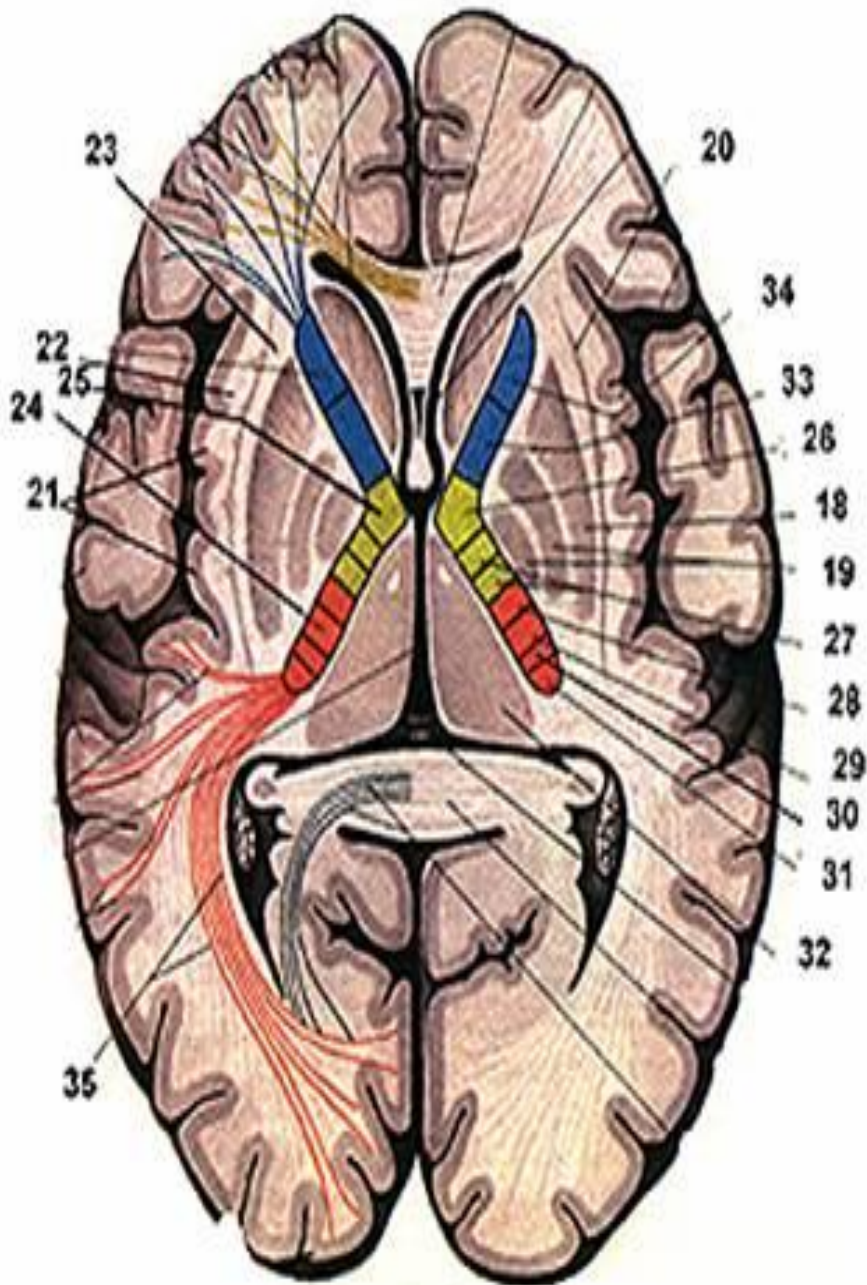


Внутренняя капсула



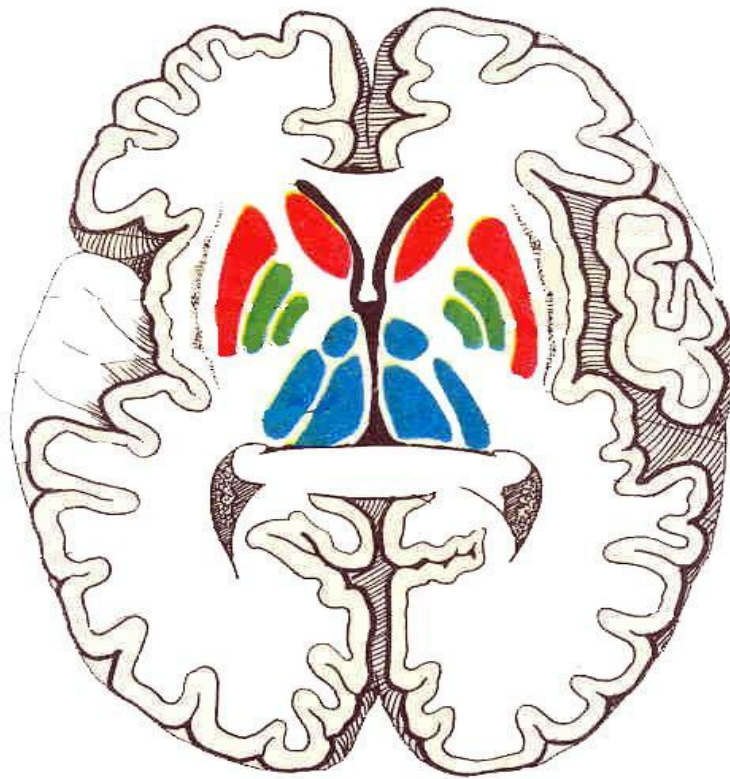
А — хвостатое ядро; Б — зрительный бугор; В, Г — чечевицеобразное ядро; 1 — пути от коры к зрительному бугру; 2 — лобный путь; моста; 3 — корково-ядерный путь, 4, 5 — корково-спинальный путь; 6 — пути глубокой и поверхностной чувствительности; 7 — затылочно-височный путь моста; 8 - зрительный и слуховой пути

Базальные ядра (горизонтальный срез)

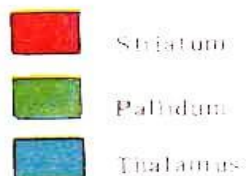


- 18. скорлупа
- 19. бледные шары
- 20. ограда
- 21. кора островка
- 22. самая наружная капсула
- 23. наружная капсула
- 24. внутренняя капсула:
- 25. колено
- 26. корково-ядерный путь
- 27. корково-спинномозговой
- 28. корково-красноядерный
- 29. височно-теменно-затылочный
- 30. слуховой
- 31. зрительный
- 32. таламус
- 33. лобно-мостовой
- 34. передняя таламическая лучистость
- 35. затылочная лучистость

Стриопаллидарная система.



- ▣ **полосатое тело (стриатум):** хвостатое ядро и скорлупа.
- ▣ **бледное тело (паллидум):** бледные шары, черная субстанция, красные ядра, субталамическое ядро

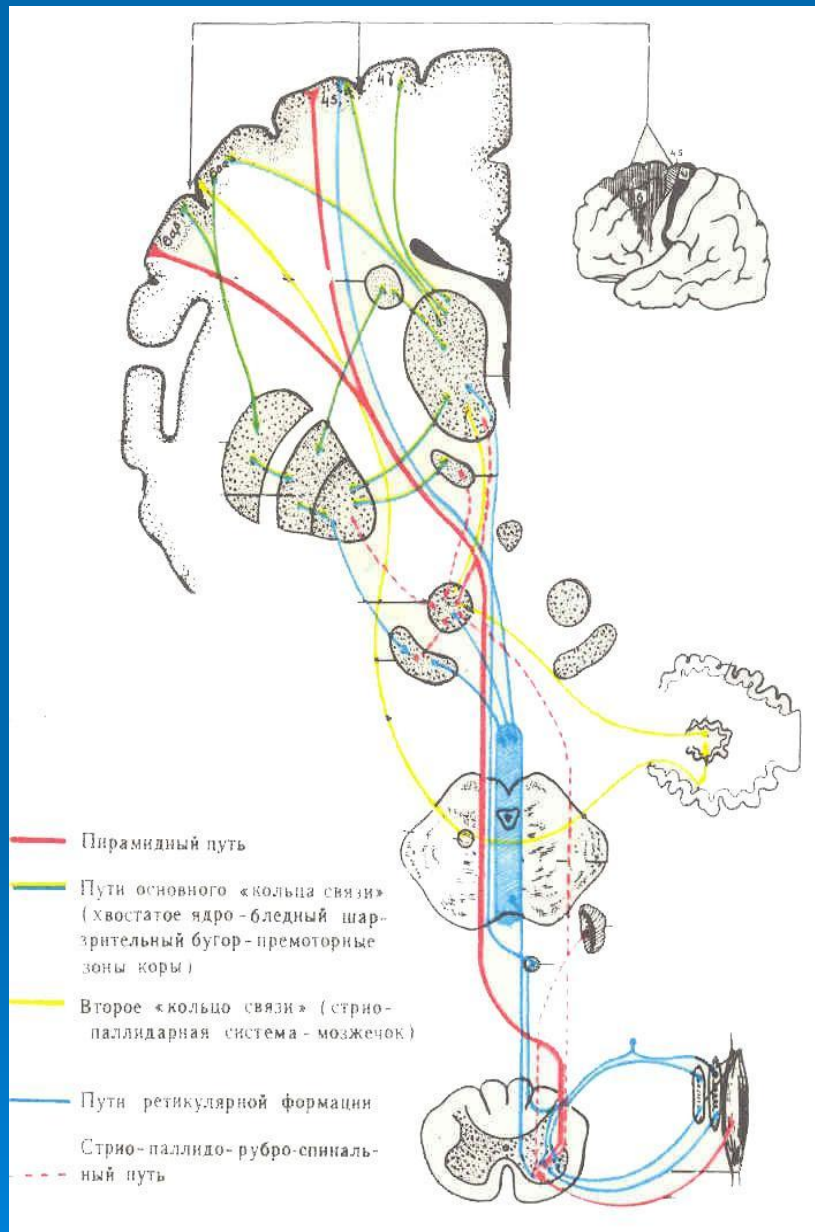


Функциональные и морфологические различия стриатума и паллидума

	Паллидум	Стриатум
Филогенетически	Более старая	Более молодая
Составные части	Латеральный и медиальный бледные шары, черное вещество, красное ядро, субталамическое ядро Льюиса	Хвостатое ядро, скорлупа, ограда
Количество нервных клеток и волокон	Много волокон, мало крупных клеток	Много мелких и крупных нейронов, мало волокон
—	—	Соматотопическое распределение: в передних отделах — голова, в средних — верхняя конечность и туловище, в задних — нижняя конечность
Время миелинизации и функциональной активности	Бледные шары в первые месяцы жизни являются высшими двигательными центрами. Моторика новорожденного: излишество, щедрость движений, богатая мимика	Миелинизируется к 5 месяцам жизни. Двигательные акты с возрастом становятся более привычными, автоматизированными, энергетически расчётливыми — солидность и степенность
Синдромы поражения	Гипертонически-гипокинетический, акинетико-ригидный, синдром Паркинсона	Дистонически-гиперкинетический

Функции экстрапирамидной системы.

- 1. Регуляция мышечного тонуса в комплексе с другими структурами.
- 2. Регуляция темпа, ритма и пластики любого произвольного двигательного акта.
- 3. Обеспечение двигательного компонента в регуляции безусловных рефлексов (половой, оборонительный).
- 4. Обеспечение последовательности двигательного акта.
- 5. Обеспечение моторного компонента эмоциональной сферы.
- 6. Регуляция высокоспециализированных движений человека, которые достигли уровня автоматизмов.



Экстрапирамидные пути:
 корковые, стриопаллидарные,
 трункоспинальные.

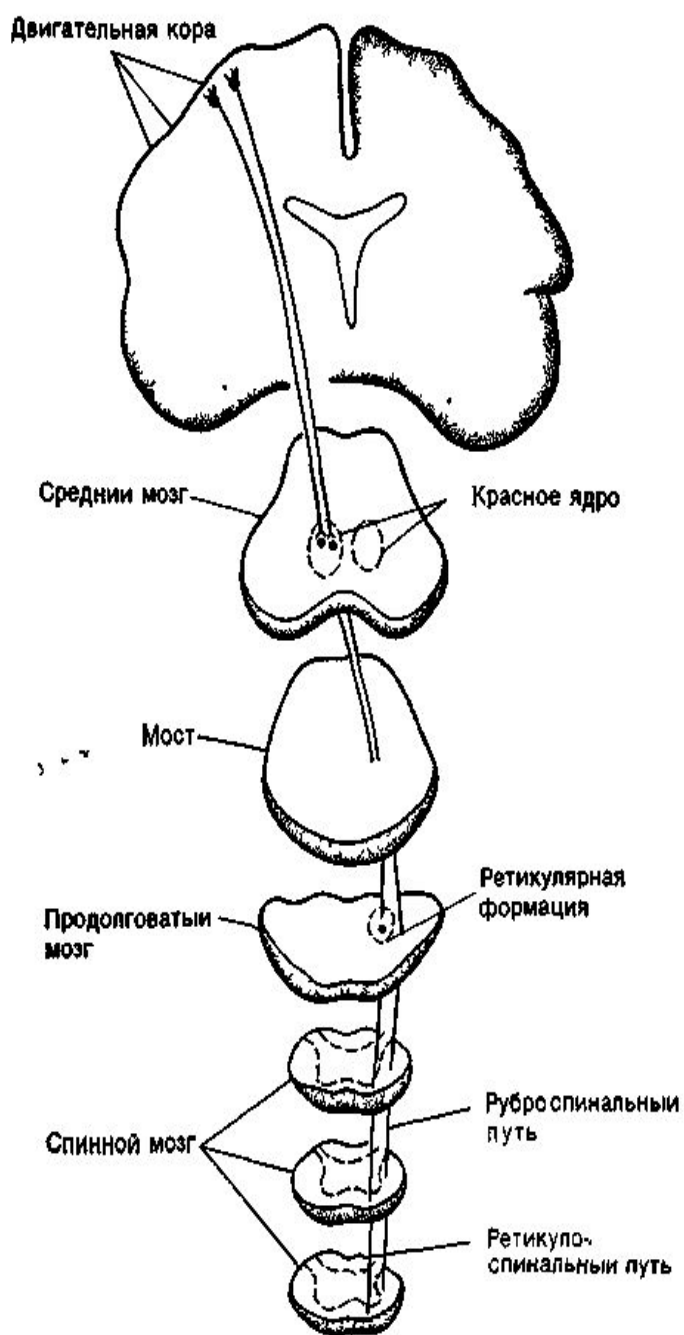
1. Корковые экстрапирамидные пути
 от корковых двигательных центров к образованиям экстрапирамидной системы: корково-таламические, корково-гипоталамические, корково-мостовые, корково-красноядерные и корково-покрышечные.

2. Стриопаллидарные пути –

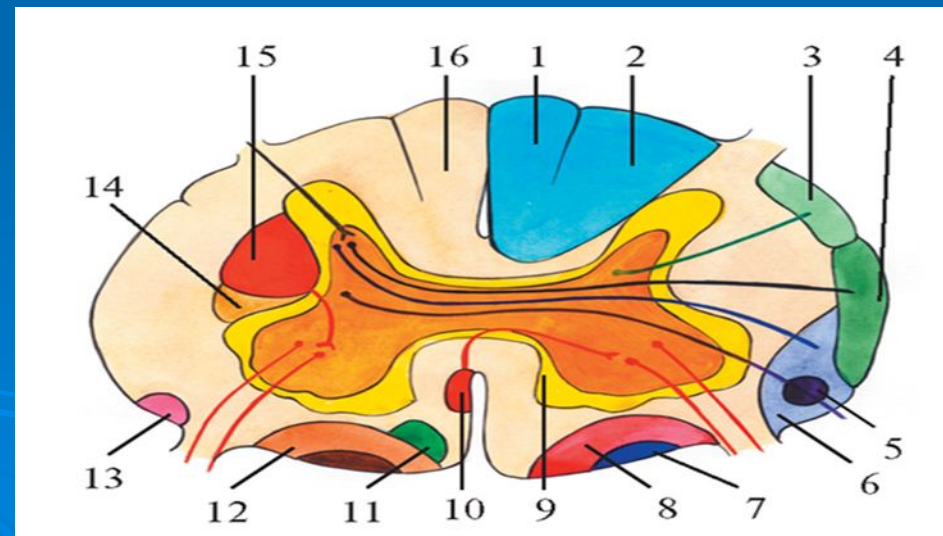
- От медиального бледного шара к таламусу → проецируются на двигательную области коры лобной доли.

- От черной субстанции и бледного шара к ядрам мозгового ствола, а от них к двигательным нейронам спинного мозга в составе **нигро-ретикулярно-спинномозгового и паллидо-ретикулярно-спинно-мозгового трактов.**

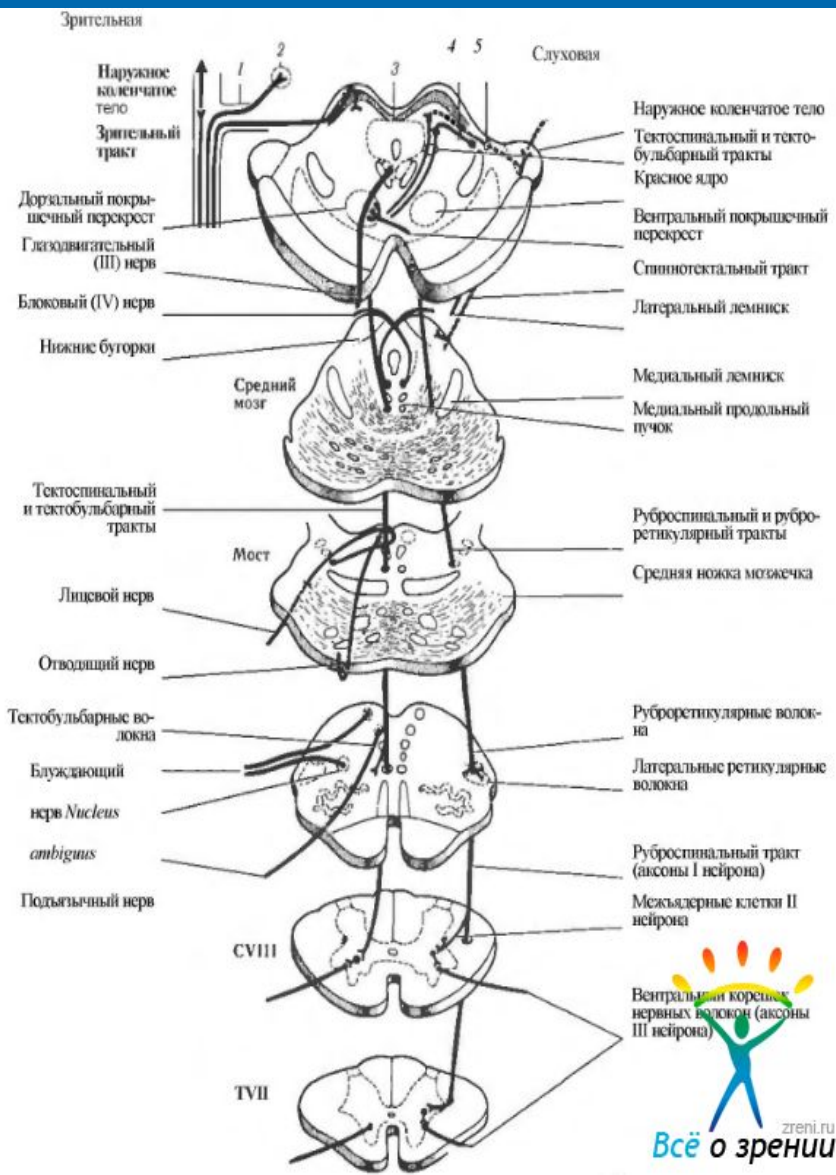
- От черного вещества к таламусу и субталамическому ядру.



- **14. краснойдерно-спинальный путь** (tr. Rubrospinalis - путь Монакова): от красного ядра спускается по боковому канатику противоположной стороны спинного мозга и оканчивается на **двигательных нейронах передних рогов**.
- **Функция:** поддержание мышечного тонуса, нужного для произвольного удержания тела в равновесии.



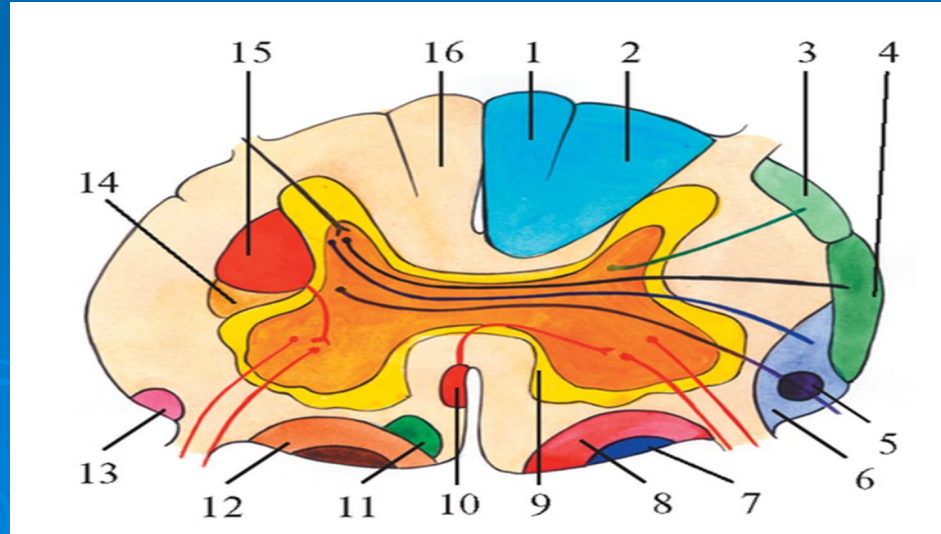
ЭКСТРАПИРАМИДНАЯ СИСТЕМА



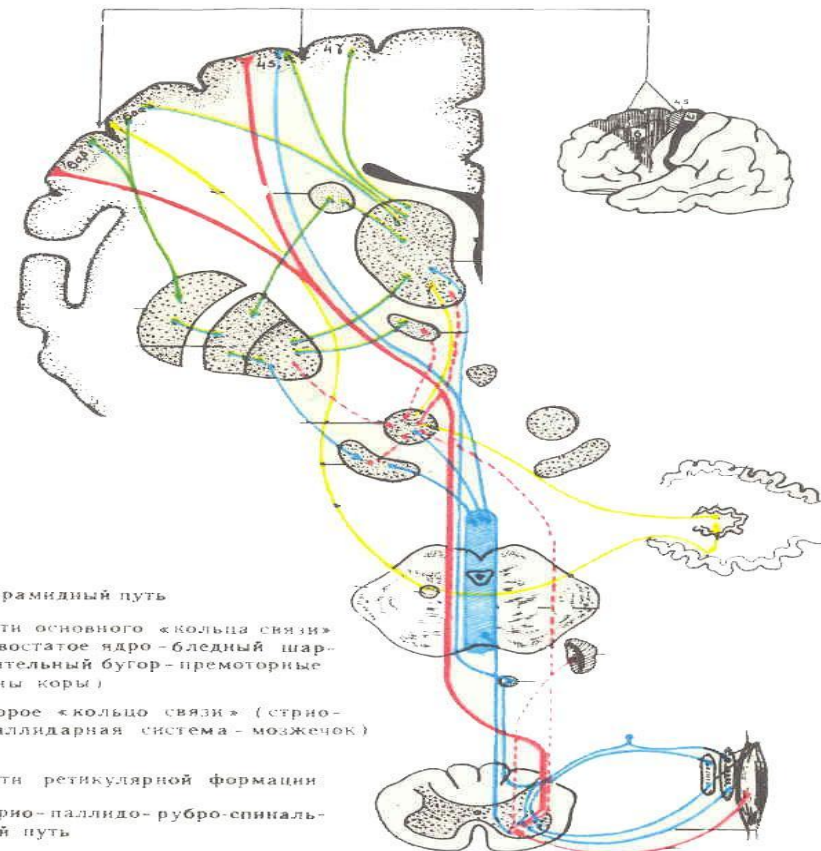
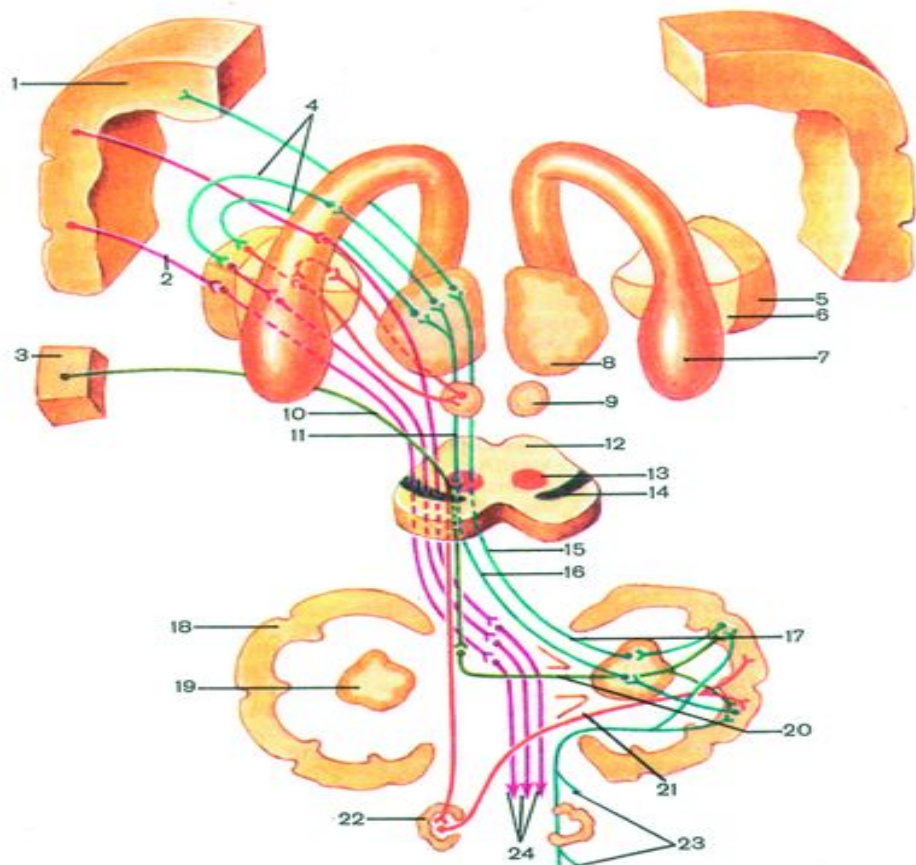
6. покрывшечно-спинномозговой путь (tr. tectospinalis), от ядер четверохолмия и заканчивается в передних рогах шейных сегментов: связи экстрапирамидной системы и подкорковых центров зрения и слуха с шейной мускулатурой;

13.- оливоспинномозговой путь(tr. olivospinalis): от оливы к мотонейронам спинного мозга.

□ **14 – краснойдерно-спинномозговой путь;**



ЭКСТРАПИРАМИДНАЯ СИСТЕМА



- Пирамидный путь
- Пути основного «кольца связи» (хвостатое ядро-бледный шар-зрительный бугор-премоторные зоны коры)
- Второе «кольцо связи» (стрио-паллидарная система - мозжечок)
- Пути ретикулярной формации
- Стрио-паллидо-рубро-спинальный путь

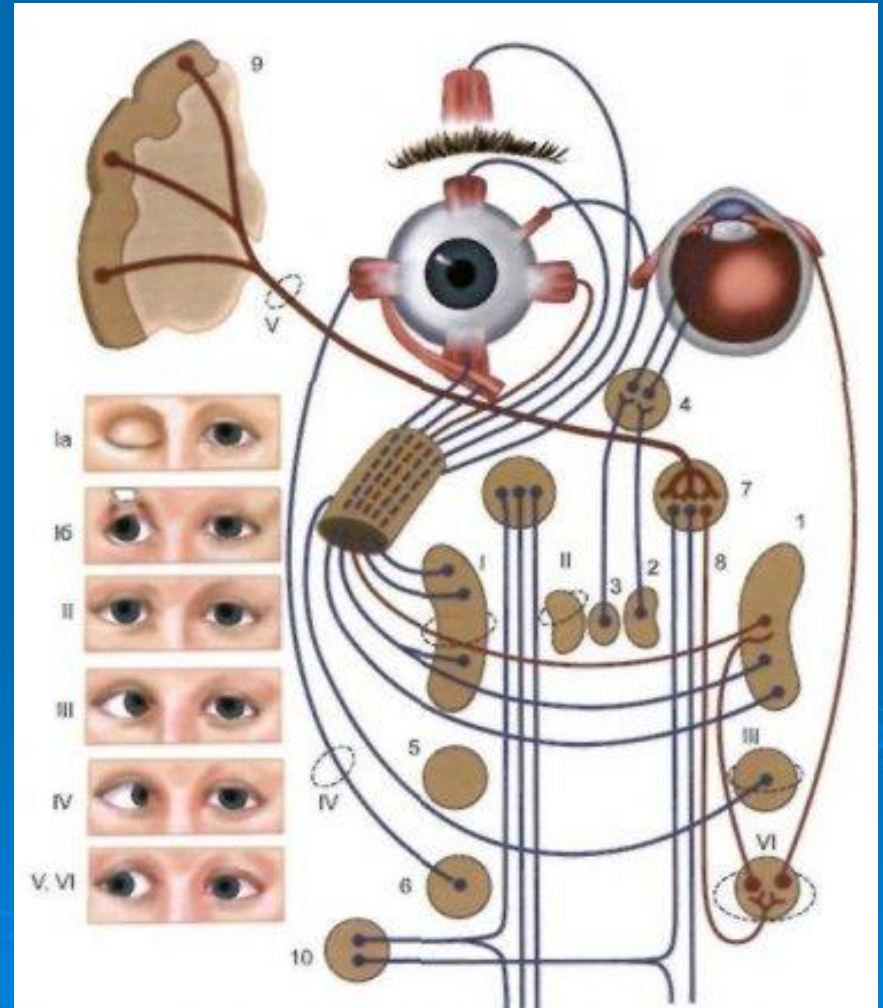
1 – двигательная область большого мозга (поля 4 и 6) слева; 2 – корково-паллидарные волокна; 3 – лобная область коры большого мозга; 4 – стриопаллидарные волокна; 5 – скорлупа; 6 – бледный шар; 7 – хвостатое ядро; 8 – таламус; 9 – субталамическое ядро; 10 – лобно-мостовой путь; 11 – краснаядерно-таламический путь; 12 – средний мозг; 13 – красное ядро; 14 – черное вещество; 15 – зубчато-таламический путь; 16 – зубчато-красноядерный путь; 17 – верхняя мозжечковая ножка; 18 – мозжечок; 19 – зубчатое ядро; 20 – средняя мозжечковая ножка; 21 – нижняя мозжечковая ножка; 22 – олива; 23 – проприоцептивная и вестибулярная информация; 24 – покрышечно-спинномозговой, ретикулярно-спинномозговой и краснаядерно-спинномозговой пути

Мезолимбический тракт

- от ядра в среднем мозге и заканчивается в — *nucl. accumbens*, *nucl. interstitialis striae terminalis* и *tuberculum olfactorium*:
- контролирует настроение и поведенческие реакции,
- двигательные аффективные реакции (сопровождаящие эмоции).

Задний продольный пучок (fasciculus longitudinalis posterior)

- - Медиальный (Задний) продольный пучок (от ядра Даркшевича и заканчивается посегментно у мотонейронов спинного мозга:
- связи с ядрами глазодвигательных нервов и вестибулярного нерва. Функция: обеспечивает одновременность поворота глазных яблок и головы, содружественность движений глазных яблок (пучок Шютца).

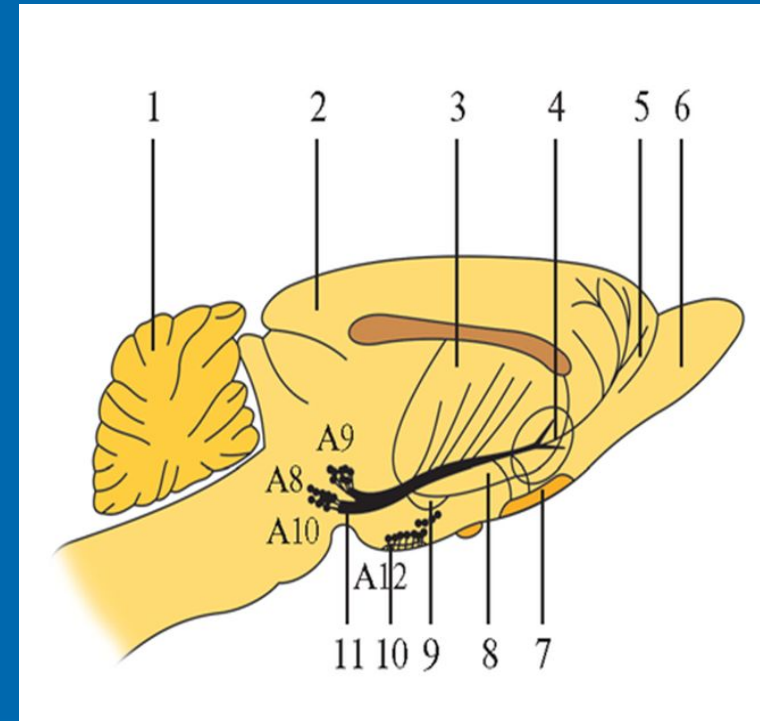


Медиальный продольный пучок

- ▣ - **Медиальный продольный пучок** (*fasciculus longitudinalis medialis*) лежит в переднем канатике и состоит как из нисходящих, так и восходящих волокон; берёт начало и оканчивается на ядрах ствола мозга и на клетках передних рогов; иннервирует мускулы шеи. Пучок представляет собой совсем старую систему волокон, которая у низших позвоночных служит важнейшим ассоциационным путём головного мозга.

Дофаминергические нейрональные системы

- 1. **Нигростриарный дофаминергический тракта** :от черной субстанции заканчивается на интернейронах полосатого тела бусоподобными нервными терминалями, содержащими дофамин. **Дегенерация нигростриарного дофаминергического тракта являются главными гистопатологическими и биохимическими признаками синдрома (паркинсонизма)!**
- 2. нигростриарный пучок начинается в черном веществе (A8, A9) и проходит вперед к полосатому телу



Эффекты нейротрансмиттеров

- **В полосатом теле выделены:** ацетилхолин, у-аминомасляная кислота, норадреналин, серотонин, глутаминовая кислота и нейропептиды.
- **На интернейроны полосатого тела дофамин** оказывает подавляющее, а глутамат — **возбуждающее действие. Действие ацетилхолина** зависит от его концентрации: адаптирует поступающие импульсы к необходимой в данный момент двигательной ситуации.
- **В синапсах (около 20%) те же трансммиттеры** оказывают противоположное действие: дофамин — **возбуждающее**, а глутамат — **подавляющее**.

Дифференциальная диагностика типов мышечного гипертонуса

Признаки мышечного гипертонуса	Спастический тип (пирамидный)	Пластический тип (экстрапирамидный)
В покое	гипертонус в руках в сгибателях и пронаторах, в ногах— разгибателях	гипертонус в мышцах — сгибателях рук и ног
При повторных пассивных движениях	Снижение мышечного гипертонуса	Дальнейшее повышение мышечного тонуса
При однократном пассивном движении	Тонус более повышен в начале пассивного движения и относительно меньше — при его завершении (симптом «складного ножа»)	Гипертонус равномерный или равномерно-прерывистый (феномен «зубчатого колеса»)
Сочетание патологических рефлексов и мышечного гипертонуса	Гипертонус мышц. Сочетание гипертонуса мышц с патологическими рефлексами	Патологические кистевые и стопные рефлексы не вызываются
Постуральные рефлексы поддержание определенного положения в пространстве тела	Не изменены	Усилены

Оценка мышечного тонуса

- Тест наклона головы
- Тест падения верхних конечностей
- Тест маятникового качания верхних конечностей
- Тест маятникового качания нижних конечностей
- Тест Нойка — Ганева
- Тест Формана

Тесты фиксации позы

- при экстрапирамидной ригидности больной сохраняет на длительное время любую позу, которую ему придают:
- *тест разгибания в лучезапястном суставе*
- *стопный тест Вестфала*
- *тест сгибания в коленном суставе*
- **Оценка почерка:** у больных с паркинсонизмом почерк становится мелким (микрография).

Симптомокомплекс поражения паллидарной системы

- Двигательные и эмоциональные нарушения обусловлены снижением активности двух систем дофаминергических нейронов: в nigrostriарном пути (снижение двигательной активности) и в мезолимбическом пути (снижение эмоциональных реакций).
- При ослаблении активности дофамина в полосатом теле (нарушение воздействия дофаминовой системы на рецепторы холинергических нейронов) **возникает избыток ацетилхолина, что ведет к появлению дрожания!**

гипертонически- гипокинетический синдром

- повышение мышечного тонуса (феномен «зубчатого колеса»);
уменьшение подвижности;
- обеднение движениями (гипокинезия);
- маловыразительность и бедность движений (олигокинезия);
- замедленность (брадикинезия);
- затруднение в переходе из покоя в движение, паркинсоническое топтание на месте;
- характерна поза (поза сгибателей), "застывает" в принятом положении (поза манекена);
- походка старческая (шаркающую), шаги мелкие;
- больной не размахивает руками (ахейрокинез);
- произвольное, толчкообразное движение в вперед (propulsio) сторону (латеропульсия), назад (ретропульсия);
- маскообразное выражение лица (гипомимия);
- речь больных тиха, монотонна, глуха, без достаточных модуляций и звучности, повторение одних и тех же слов (персеверация);
- почерк мелкий, с неровными линиями (микрография);

Постуральная неустойчивость- кардинальный симптом БП

- нарушение рефлексорной способности удерживать равновесие при изменении положения тела или ходьбе, характеризующееся в частности смещением головы вперед, наклоном туловища вперед, неустойчивостью при подталкивании вперед или назад, склонностью к падениям.

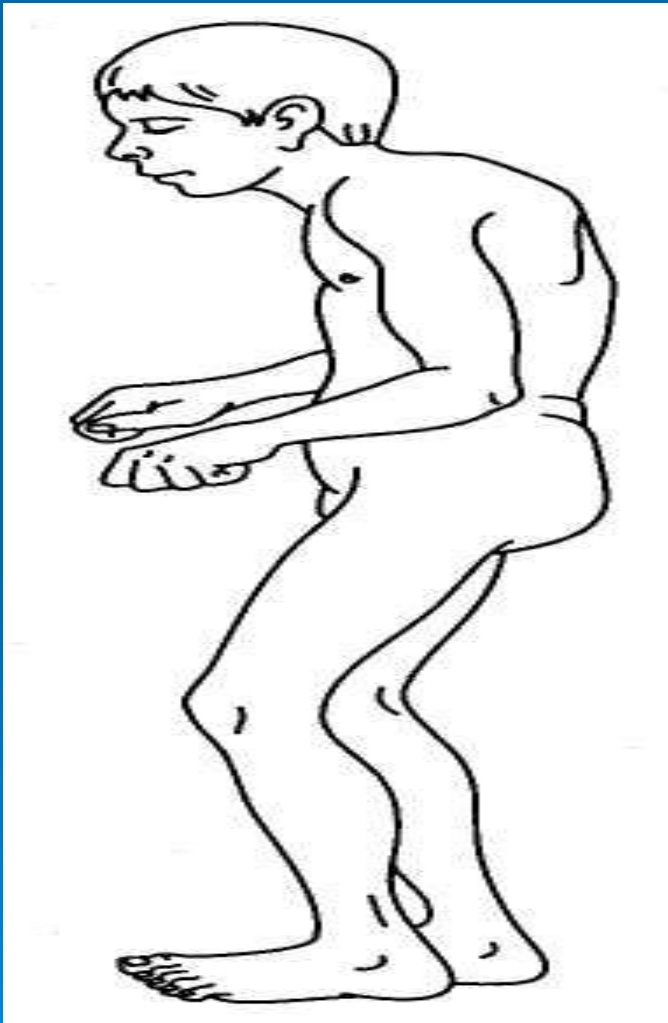
Тремор покоя- паркинсоническое дрожание

- – ритмичные, с частотой 4–6 Гц, колебательные движения в покое конечности (дистальном отделе руки или ноги) т. Оно уменьшается при активном движении и всегда усиливается при движении контролатеральной конечностью, а проявляясь в руке, напоминает «скатывание пилюль» или «счет монет». При выдвигении рук вперед тремор покоя исчезает и возобновляется обычно через несколько секунд уже после удержания рук в вытянутом положении, т.е. характеризуется латентным периодом. Этот факт имеет чрезвычайно важное диагностическое значение при дифференциации с эссенциальным тремором, у которого латентный период отсутствует.

Гипертонически-гипокинетический синдром (продолжение)

- своеобразное дрожание, которое наблюдается в покое, выражено в дистальных отделах конечностей («катание пилюль», «счета монет»), иногда в нижней челюсти, головы («да-да», «нет-нет») - уменьшается или исчезает при движениях; при этом установлена заинтересованность системы красное ядро — ретикулярная формация зубчатое ядро мозжечка.
- - парадоксальные кинезии — возможность быстрого выполнения каких-либо движений на фоне общей скованности;
- патология вегетативной нервной системы - сальность кожных покровов, усиление слюноотделения (гиперсаливация), повышенной потливостью (гипергидроз);
- изменяется характер, появляется симптом "приставания" (акайрия), безинициативность, вялость, замедленность мышления (брадипсихия), склонность к повторению одних и тех же вопросов и просьб (персеверация).

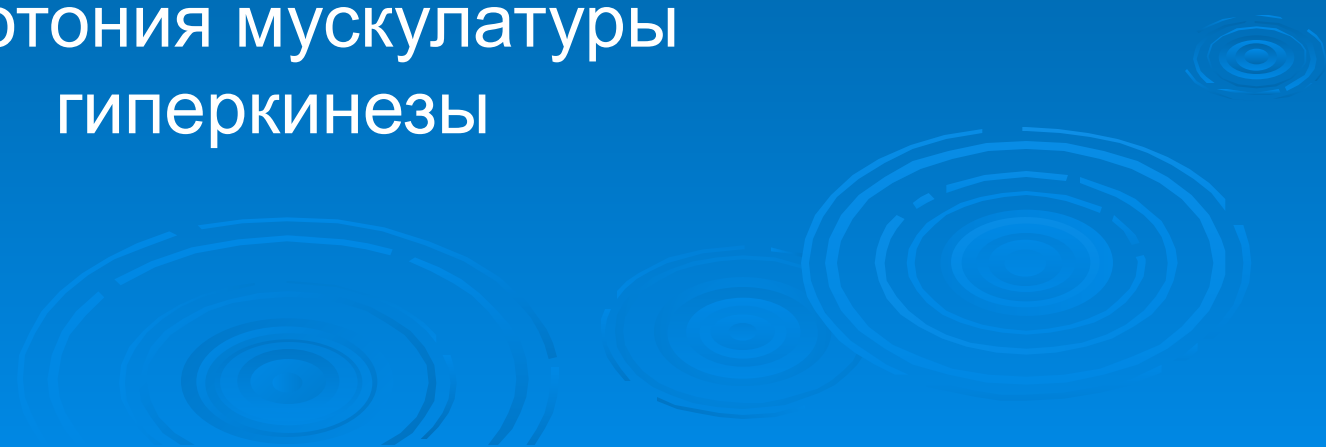
Симптомокомплекс поражения паллидарной системы (паркинсонизма)



- Основными симптомами паркинсонизма являются нарушение двигательной активности и мышечная гипертония.
- Обычная поза изменяется: спина согнута, голова наклонена к груди, руки согнуты в локтевых и лучезапястных, а ноги — в коленных суставах.
- Походка замедленна, трудно начать движение, в дальнейшем может “разойтись”, двигаться быстрее, трудно быстро остановиться. При необходимости остановиться его продолжает “тянуть” вперед. Передвигается с трудом, мелкими частыми шажками; при этом отсутствуют физиологические синкинезии.

Синдром поражения стриарной системы

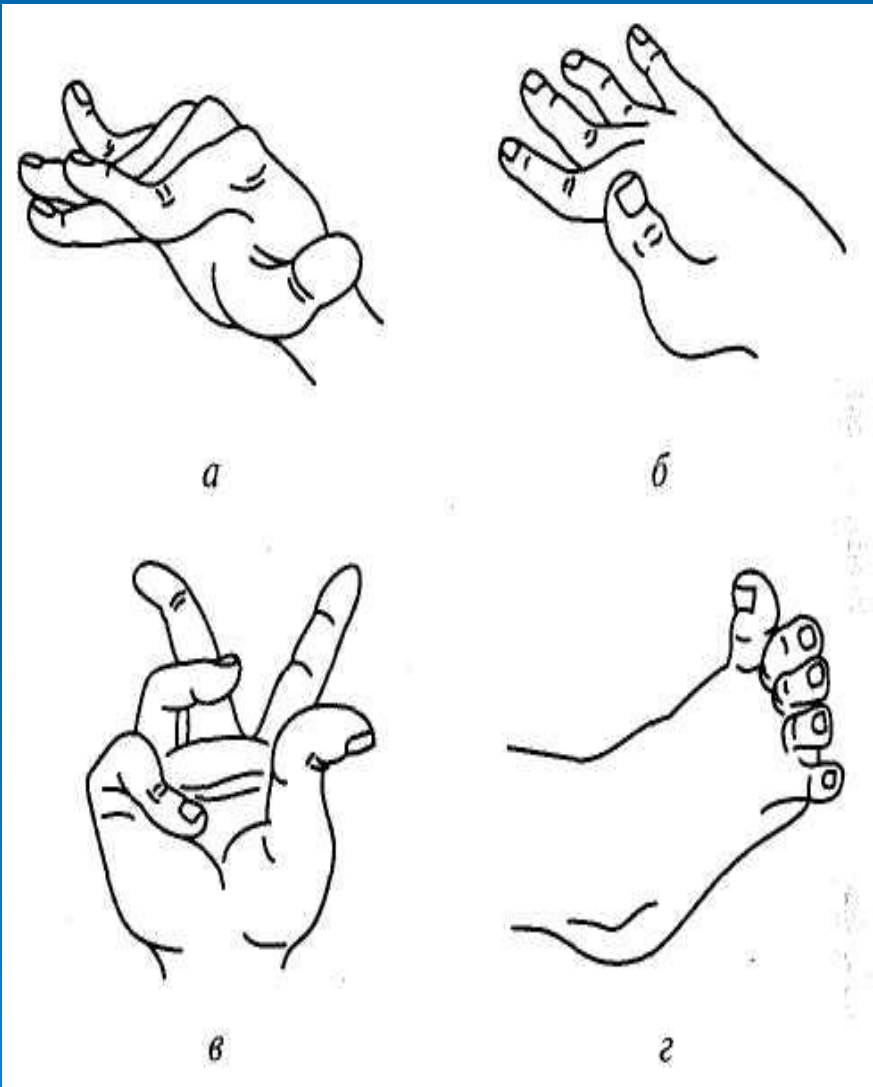
Гиперкинетически-гипотонический
симптомокомплекс:
гипотония мускулатуры
гиперкинезы

The background features several sets of concentric circles in a lighter shade of blue, resembling ripples on water, positioned in the lower right and bottom center areas of the slide.

Гиперкинезы

- – непроизвольные движения, исчезающие во сне и усиливающиеся при произвольных движениях и волнении.

Атетоз



- Последовательные фазы атетоидного гиперкинеза в руке (а, б, в) и атетоз в ноге (г) в виде медленных, червеобразных, вычурных движений в кистях, пальца рук и стоп, мышцах лица (выпячивание губ, перекашивание рта, гримасничанье)



Торсионный спазм



Спастическая кривошея

Торзионный спазм (торсионная дистония) - тоническое, асимметричное сокращение мышц туловища и шеи, провоцируется движением, характеризуется вращательным (штопорообразным) движением туловища, прекращается в покое и применении компенсаторных приемов. У этих больных, особенно при активных движениях, происходит неправильное распределение тонуса мускулатуры туловища и конечностей. Это приводит к образованию патологических поз тела. Внешне это выражается тем, что при ходьбе туловище и конечности совершают штопорообразные насильственные движения — эквиваленты поворота их вокруг длинной оси, что и получило отражение в названии заболевания. Патогенетической основой торсионной дистонии считают спазм мышц-антагонистов, т. е. произвольное напряжение мышц, противодействующих нужному движению. Торсионные гиперкинезы развиваются при подкорковых дегенерациях, энцефалитах.

Спастическая кривошея (torticolis spastica) развиваются в результате поражения нейронов скорлупы, центромедианного ядра таламуса и других ядер экстрапирамидной системы. Спастическая кривошея проявляется спастическими сокращениями мышц шеи.

Эта патология проявляется в виде произвольных движений головы, таких как повороты и наклоны. Также в патологический процесс могут вовлекаться грудино-ключично-сосцевидная и трапециевидная мышцы.

Гемибаллический гиперкинез

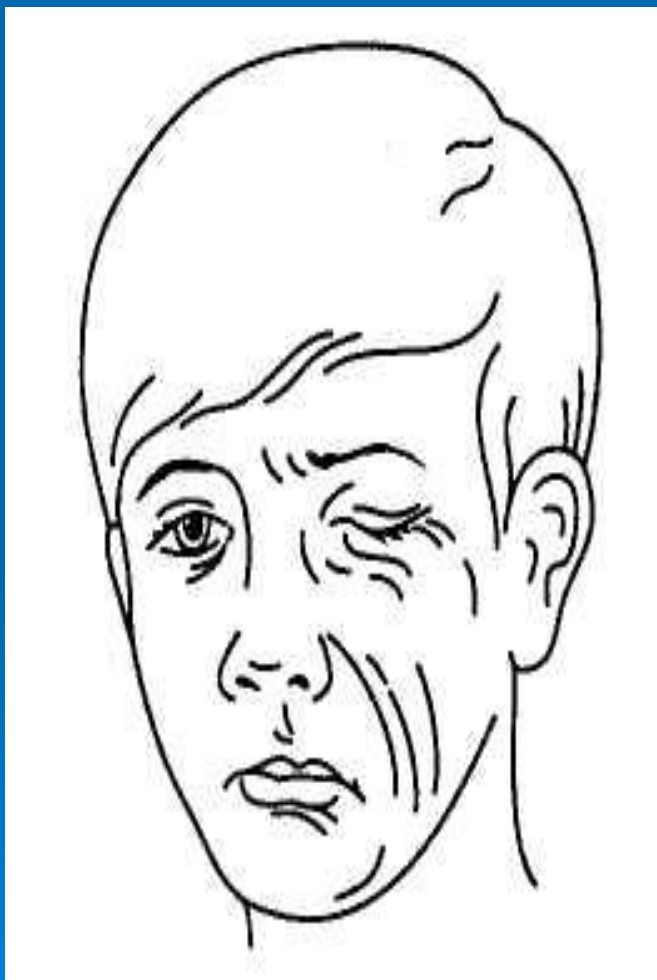


Гемибаллизм — производимые с большой силой крупные, размашистые бросковые движения конечностей

Гемибаллизм

□ - односторонние, грубые, бросковые, размашистые движения конечностей, чаще рук, обычно осуществляемые проксимальными мышечными группами. Гемибаллизм возникает при поражении субталамического ядра (луисова тела) в результате метастатического абсцесса, энцефалита, чаще всего в результате сосудистых расстройств (тромбоз, геморрагии, эмболия).

Лицевой гемиспазм



- — периодически повторяющиеся сокращения мышц половины лица

Писчий спазм

- представляет собой локальную форму безболевого кинезигенного гиперкинеза (дистония действия) при поражении экстрапирамидальной системы. Не исключается возможность его появления при хроническом переутомлении кисти и психоэмоциональном стрессе. Лечение такое же, как и у других форм центральных дистоний.
- **Профессиональные спазмы** мышц руки у музыкантов, машинисток, парикмахеров, ювелиров, часовщиков, а также у спортсменов (теннисистов, игроков в гольф, бильярдистов) обычно обусловлены тендовагинитом на почве хронического перенапряжения мышечно-суставного аппарата. Основное отличие профессиональных дистоний от локальных форм центральных дистоний – выраженный болевой компонент, сопровождающий мышечный спазм. Необходимо предупреждать действие факторов, вызывающих спазмы. Лечение у ортопеда и артролога, кроме лекарств применяют ЛФК, иглорефлексотерапию, физиотерапию.

Хорея

- характеризуется полиморфными, быстрыми, неритмичными, распространенными (охватывающими мышцы конечностей, туловища, шеи и лица), проксимальными насильственными движениями, возникает при поражении наружного ядра *nuclei lenticularis* (*putamen*) с одновременным вовлечением в процесс денто-рубральной системы (*nucleus dentatus* мозжечка и *nucleus ruber*).
- Хореические гиперкинезы наблюдаются при малой хорее, болезни Гентингтона.

Тремор

- ▣ **Дрожание** (тремор) - очень быстрые, ритмичные (4-6 колебаний в 1 с), малоамплитудные движения, резко выражен в покое и уменьшается или даже исчезает при активных движениях (статический тремор). Дрожание variabelно по амплитуде, частоте, локализации (пальцы, шея, голова, гемитремор). Статодинамическое дрожание характерно для эссенциального тремора (тремор Минора), гепатоцеребральной дистрофии.
- ▣ **Тики** - стереотипные, кратковременные, локальные клонические судороги.

Миоклонии

▣ - короткие молниеносные клонические подергивания отдельных мышц или мышечных групп настолько быстрые, что при этом не происходит перемещения конечностей в пространстве. Отмечаются при миоклонус-эпилепсии, кожевниковской эпилепсии, иногда при эпидемическом энцефалите.

Лекарственные гиперкинезы

- Противопаркинсонические ДОФА-содержащие средства (леводопа), а также агонисты D2-рецепторов при индивидуальной передозировке вызывают генерализованные, и локальные дистонии, которые проявляются хореоатетодными гиперкинезами, тоническими формами дистонии в мышцах конечностей и туловища.
- Локальные гиперкинезы в мимической мускулатуре принимают форму орофациальной дистонии, в стопе – тонических гиперкинезов, при которых наружный край стопы отклоняется книзу и кнутри, иногда возникает изолированная тоническая экстензия большого пальца. Любые формы указанных гиперкинезов уменьшаются или проходят при снижении дозы ДОФА-содержащих препаратов, особенно при их отмене.

Лечение

- Ввиду того, что функция экстрапирамидной системы обеспечивается балансом дофаминергической, ацетилхолинергической и ГАМКергической нейротрансмиттерных систем, то нарушение баланса в нейротрансмиттерных системах при поражении базальных ганглиев приводит к различным симптомокомплексам. Поэтому **фармакотерапия гиперкинезов** имеет целью восстановление нарушенного дисбаланса нейротрансмиттерной регуляции.

гипертонически- гипокинетический синдром

- При (паркинсонизм): патогенетическая терапия:
- ДОФА-содержащие средства (леводопа, леводопа + карбидопа, леводопа + бенсеразид),
- холинолитики (например, тригексифенидил), амантадин,
- ингибиторы моноаминоксидазы В (селегилин),
- ингибиторы катехол-о-метилтрансферазы (толкапон, энтакапон),
- агонисты дофаминовых рецепторов (перибедил, бромкриптин). Любое противопаркинсоническое средство может быть применено в качестве начальной монотерапии, которая при прогрессировании заболевания обычно сменяется той или иной комбинацией этих средств.

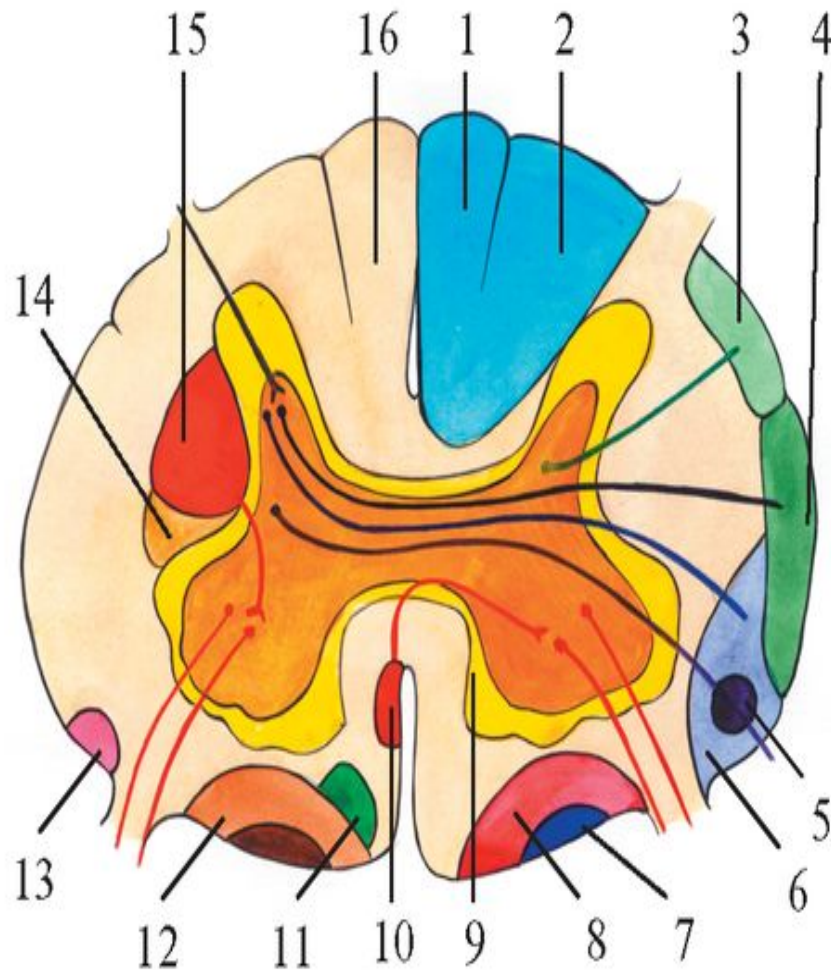
Лечение гиперкинезов

- **в зависимости от формы гиперкинезов применяют средства:** холинолитики, нейролептики, бензодиазепиновые препараты (клоназепам);
- **снижающие симпатическую активацию:** агонисты альфа-пресинаптических рецепторов – клонидин, бета-блокаторы – пропранолол, а также противоэпилептические средства – примидон, фенобарбитал;

A photograph of a misty forest path. The path is narrow and covered in tall, golden-brown grasses. On the right side, there are several birch trees with white bark. The background is a dense forest of trees, partially obscured by a thick mist or fog. The overall atmosphere is serene and quiet.

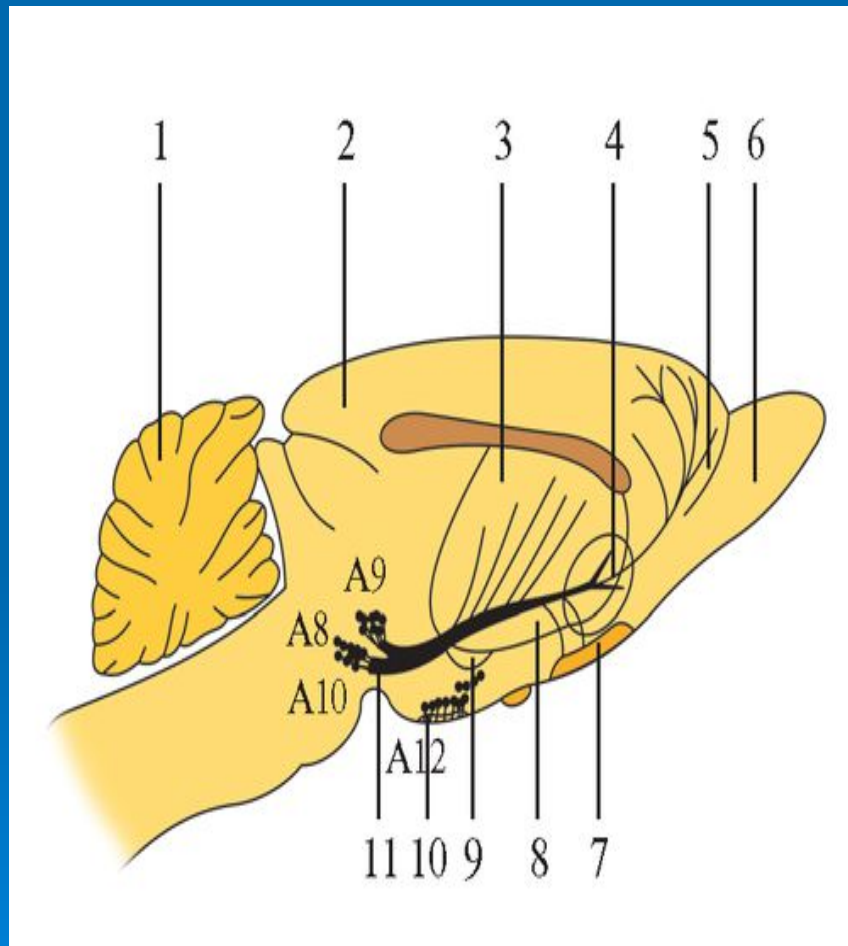
Благодарю за внимание!

ЭКСТРАПИРАМИДНЫЕ ПРОВОДЯЩИЕ ПУТИ НА УРОВНЕ СПИННОГО МОЗГА



- 1 – клиновидный пучок; 2 – тонкий пучок; 3 – задний спинно-мозжечковый путь; 4 – передний спинно-мозжечковый путь; 5 – латеральный спинно-мозжечковый путь; 6 – спинно-покрышечный путь; 7 – спинно-оливный путь; 8 – передний спинно-таламический путь; 9 – передние собственные пучки; 10 – передний корково-спинномозговой путь; 11 – покрышечно-спинномозговой путь; 12 – преддверно-спинномозговой путь; 13 – оливо-спинномозговой путь;
- 14 – красное ядро-спинномозговой путь; 15 – латеральный корково-спинномозговой путь; 16 – задние собственные пучки

Дофаминергический тракт меланинсодержащих клеток черной субстанции



- 1 – мозжечок; 2 – кора головного мозга; 3 – полосатое тело; 4 – прилежащее ядро; 5 – лобная кора; 6 – обонятельная луковица; 7 – обонятельный бугор; 8 – хвостатое ядро; 9 – миндалевидное ядро; 10 – срединное возвышение; 11 – нигростриарный пучок.
- Основной путь (нигростриарный пучок) начинается в черном веществе (A8, A9) и проходит вперед к полосатому телу