



ЭКСТРАПИРАМИДНАЯ СИСТЕМА, СИНДРОМЫ ПОРАЖЕНИЯ

кадырбек молдир

- 
- **Экстрапирамидная система** (лат. *extra* — вне, снаружи, в стороне + *pyramis*, греч. *πύραμις* — пирамида) — совокупность структур (образований) головного мозга, участвующих в управлении движениями, поддержании мышечного тонуса и позы, минуя кортикоспинальную (пирамидную) систему. Структура расположена в больших полушариях и стволе головного мозга. Экстрапирамидные проводящие пути образованы нисходящими проекционными нервными волокнами, *neurofibrae projectiones descendentes*, по происхождению **не** относящимися к гигантским пирамидным клеткам (клеткам Беца) коры больших полушарий мозга. Эти нервные волокна обеспечивают связи нейронов подкорковых структур (мозжечок, базальные ядра, ствол мозга) головного мозга со всеми отделами нервной системы, расположенными дистальнее.
 - Экстрапирамидная нервная система принимает участие в регуляции двигательного акта вне пирамидной системы, являясь более древней по сравнению с пирамидной системой в филогенетическом плане. Стриопаллидарная система досталась нам в наследство от существ, более низко стоящих на эволюционной лестнице, - рептилий и птиц. В некоторые возрастные периоды ребенка можно заметить работу паллидарной системы: у недоношенных и доношенных детей первых месяцев жизни - осевые движения туловища и ползание (влияние паллидарной системы), и реакция опоры рук, избыточные движения младенцев второго полугодия жизни и старше (влияние стриарной системы).

▣ Экстрапирамидная система

▣ включает следующие структуры :

▣ • кора полушарий большого мозга (префронтальный отдел лобных долей, гиппокамп);

▣ • базальные ядра (хвостатое ядро, скорлупа, бледный шар, субталамическое ядро Льюиса);

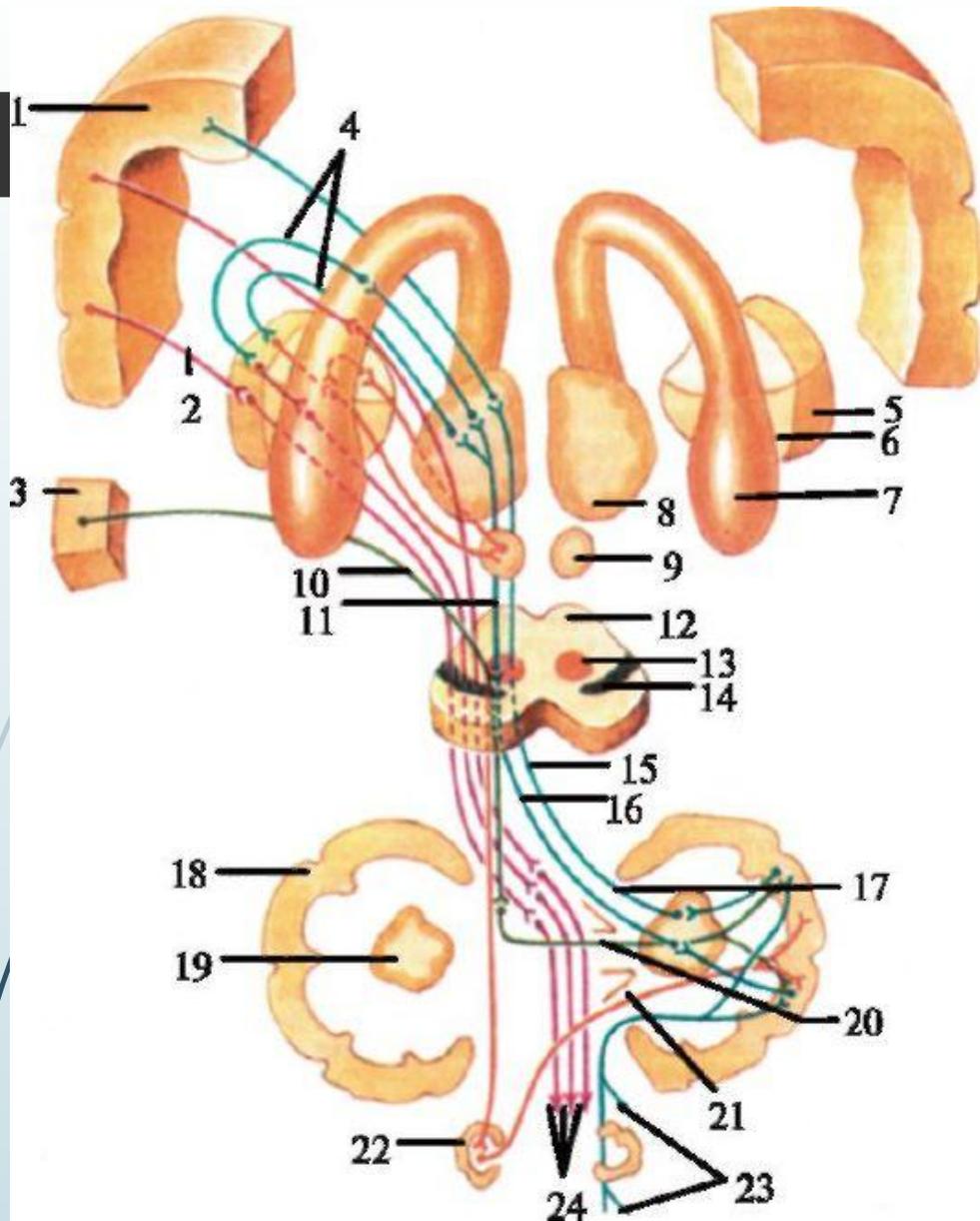
▣ • ствол мозга (черное вещество, красные ядра, пластинка крыши среднего мозга, ядра заднего продольного пучка Даркшевича, голубое пятно, ретикулярная формация);

▣ • мозжечковая система;

▣ • гамма-мотонейроны спинного мозга;

▣ • нисходящие и восходящие пути.

▣ Аfferентные пути из моторной коры заканчиваются в ядрах базальных ядер: хвостатом ядре, полосатом теле, красном ядре, черном веществе и ретикулярной формации. Далее перекрещиваются на вставочные нейроны и через систему эfferентных путей (текто-руброспинальных, ретикуло- и вестибулоспинальных) достигают передних рогов спинного мозга и заканчиваются в альфа-малых и гаммамоторонах. Часть аfferентных путей переключаются в таламусе, и через систему многоканальных кольцевых связей эfferентные пути также доходят до передних рогов спинного мозга.



Экстрапирамидная система (схема):
 1 - двигательная область большого мозга (поля 4 и 6) слева; 2 - корковопаллидарные волокна; 3 - лобная область коры большого мозга; 4 - стриопаллидарные волокна; 5 - скорлупа; 6 - бледный шар; 7 - хвостатое ядро; 8 - таламус; 9 - субталамическое ядро; 10 - лобномостовой путь; 11 - краснаядерноталамический 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 крас-ноядерно-спинномозговой пути

Экстрапирамидная система

Палидарная система

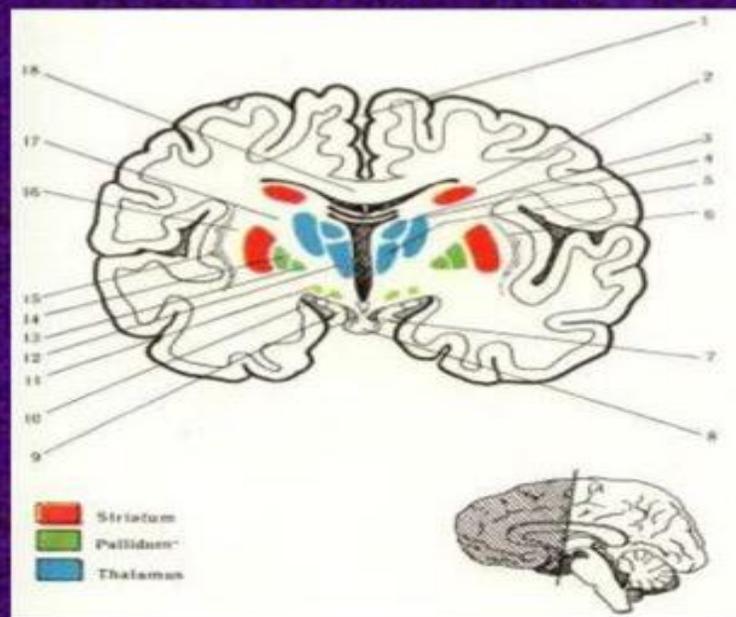
(Паллидум) Более древнее образование

- Бледный шар (globus pallidus)
- Черная субстанция (substantia nigra)
- Субталамическое ядро (nuc. hypothalamicus) (Луисово тело)
- Красные ядра (nuc. ruber)
- Ретикулярная формация

Стриарная система

(Стриатум) Более молодая система

- Хвостатое ядро (nuc. caudatus)
- Скорлупа (putamen)



Строение и функции стриопаллидарной системы

Стриопаллидарная система разделяется по функциональному значению и морфологическим особенностям на *стриатум* и *паллидум*

Таблица 3. 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

- **ЭКСТРАПИРАМИДНЫЕ ПУТИ**
- ***Tr. rubrospinalis***: тела **первых нейронов** заложены в красных ядрах среднего мозга. Сразу по выходе из красных ядер нейриты (аксоны) делают перекрест (Форельский) и далее следует и в составе боковых столбов спинного мозга достигают **двигательных ядер передних его рогов**, где и заканчиваются.
- **Вторые нейроны** заложены в ядрах передних рогов спинного мозга, нейриты которых в составе периферических нервов идут к мышцам.
- К экстрапирамидным путям еще относятся: ***tr. vestibulospinalis, tr. olivospinalis,***
- ***tr. tectospinalis, tr. reticulospinalis.*** Все они - двухнейронные



Функции

- 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, старт-рефлекс и др.).
- 4. Обеспечение последовательности двигательного акта.
- 5. Обеспечение моторного компонента эмоциональной сферы.
- 6. Регуляция высокоспециализированных движений человека, которые достигли уровня автоматизмов.

• Структура

- **Стриатум, или полосатое тело.** В свою очередь, оно состоит из хвостатого и чечевицеобразного ядер. Само чечевицеобразное ядро в своем составе имеет древнюю часть – бледный шар, и новую часть – скорлупу, *putamen*. Сам бледный шар, как филогенетически самая первая структура, «за древностию лет», выделяется в особую паллидарную систему. Остальные базальные ядра этой группы – скорлупа, хвостатое и чечевицеобразное ядро именуют «неостриатумом», а все вместе – стриопаллидарной системой. Несмотря на всю кутерьму с названиями, эти небольшие ганглии являются высшим центром экстрапирамидной системы и прочно связаны множеством путей с выше- и нижележащими отделами;
- **Ограда, или *claustrum*,** лежащая в виде тонкой серой прослойки. О ее функциях до сих пор идет спор, пока о ней известно мало;
- **Миндалевидное тело,** имеющее обширные связи с лимбической системой и подкорковыми центрами обоняния;
- **Парные образования – красные ядра, или *nucleus ruber*.**

Они расположены в среднем мозге и являются мощной «релейной станцией». От них начинается руброспинальный нисходящий путь, который и формирует бессознательные импульсы к мышцам скелета. Этот путь перекрещивается, образует перекрест Фореля и иннервирует мускулатуру противоположной половины тела. Они красного цвета в связи с мощной капиллярной сетью и повышенным содержанием железа. В свою очередь, на красные ядра переключаются сверху нейроны, идущие по мозжечковым путям, от зубчатых, *dentatus*, и пробковидных ядер мозжечка, *emboliformis*, а также от бледного шара;

Принципы классификации экстрапирамидных расстройств

Основные экстрапирамидные расстройства

Гипокинетические

Паркинсонизм
(акинетико-ригидный синдром)

Изолированная акинезия
(без ригидности)

Гиперкинетические

Тремор

Дистония

Хорея

Атетоз

Миоклония

Баллизм

Синдром
«беспокойных ног»

Тики

Пароксизмальные
дискинезии

Стереотипии

Акатизия

Гиперэкплекия

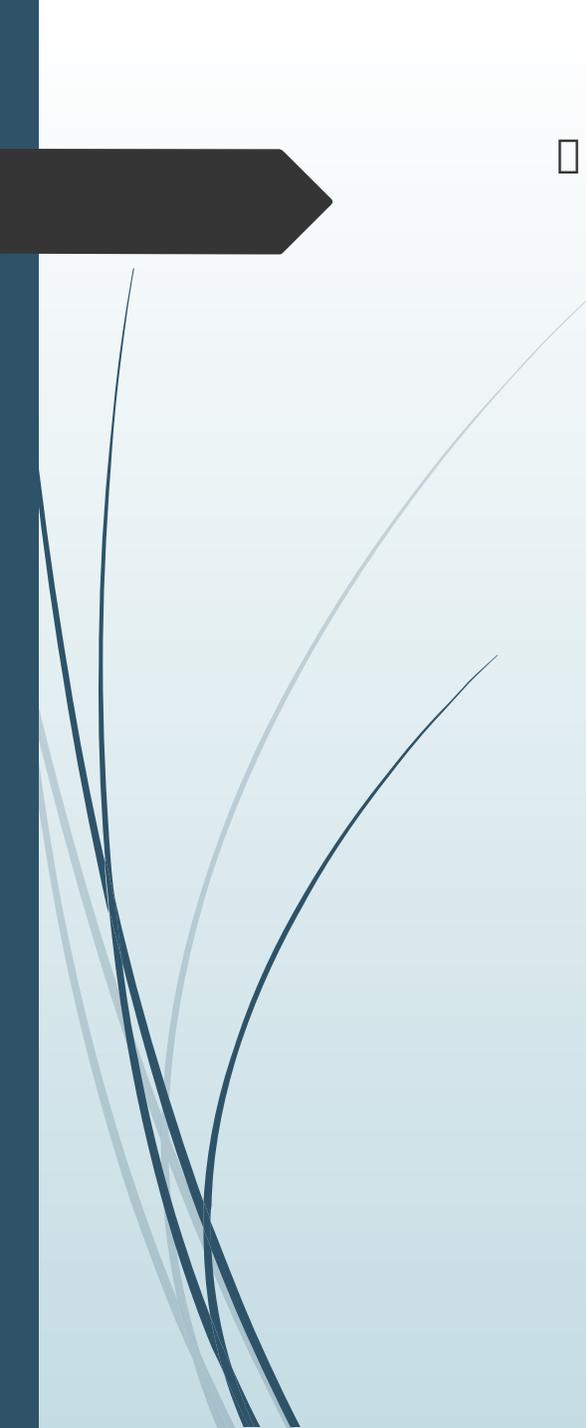
другие

Синдромы поражения стриопаллидарной системы

Поражение паллидума: паллидарный синдром

Симптомокомплекс поражения бледного шара и черного вещества носит название *паркинсонизма, акинетико-ригидного синдрома, амиостатического синдрома, гипертонически-гипокинетического синдрома*. Он связан с функциональным дефицитом дофамина, с изменением влияния паллидонигральной системы на ретикулярную формацию и нарушением импульсации в корково-подкорково-стволовых нейронных кругах. Ретикулярная формация - стволуевой «контролер-регулирующий» потока восходящих и нисходящих импульсов.

При нарушении ее связей с черным веществом не препятствует прохождению к мышце избыточных тонических сигналов, вследствие чего развивается мышечная ригидность, поддерживаемая непрерывным потоком афферентных импульсов к стриопаллидарной системе. Возникает порочный круг: пораженная паллидарная система шлет бесконтрольные тонические сигналы, которые повышают мышечный тонус и усиливают поток импульсов обратной афферентации.



□ В патогенезе экстрапирамидных синдромов большое значение имеют хим. передатчики нервного импульса - медиаторы. При патологии нарушается действие специализированных медиаторов - дофамина, ацетилхолина, гамма-аминомасляной кислоты (ГАМК), серотонина и др., содержащихся в соответствующих нейромонаминергических системах мозга. Экстрапирамидные патол. синдромы возникают при дефиците нейроаминов в определенных структурах Э. с, нарушении нормальной сбалансированности тормозного и облегчающего влияний медиаторных систем. Все базальные ганглии функционально объединены в две системы. Первая группа ядер представляют стриопаллидарную систему. К ним относятся хвостатое ядро, скорлупа и бледный шар. Скорлупа и хвостатое ядро имеют слоистую структуру и поэтому объединяются под названием «стриатум». Бледный шар светлее стриатума и не имеет слоистой структуры. Скорлупа и бледный шар объединены в чечевицеобразное ядро. Скорлупа образует наружный слой чечевицеобразного ядра, а бледный шар — внутреннюю его часть. Бледный шар, в свою очередь, состоит из наружного и внутреннего чехликов. Ограда и миндалевидное тело входят в лимбическую систему мозга

Базальные ганглии

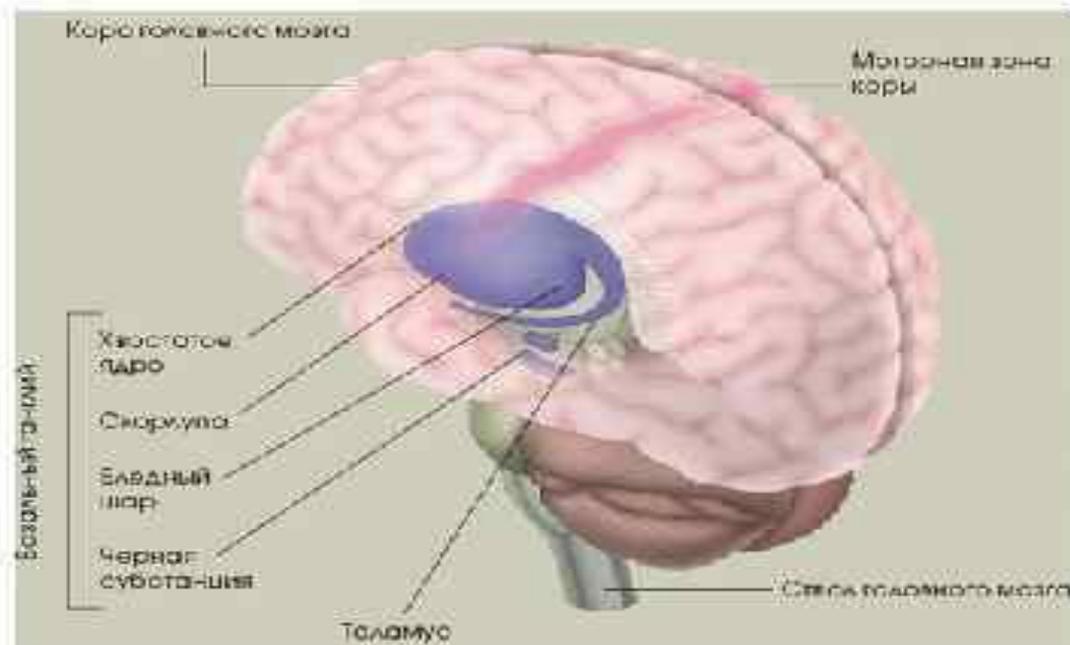
Базальные ганглии представляют собой важное подкорковое связующее звено между «ассоциативными» и двигательными областями коры головного мозга.

Значение этих образований особенно наглядно проявляется при их поражении, сопровождающемся тяжелыми нарушениями мышечного тонуса, позы и движений.

- Повреждения базальных ганглиев приводят к ригидности, акинезии, тремору в покое — **синдром Паркинсона** (разрушение тормозного пути, идущего от черной субстанции к полосатому телу).

К базальным ганглиям относятся:

- **полосатое тело (стриатум), состоящее из хвостатого ядра и скорлупы,**
- **бледный шар (паллидум)**
- **ограда,**
- **миндалевидное тело.**



□ *Основными симптомами поражения бледного шара являются:*

- • *изменение мышечного тонуса по пластическому типу, феномен «зубчатого колеса» (сопротивление, испытываемое при исследовании тонуса, нарастает к концу движения), пластическая ригидность;*
- • *поза восковой куклы, манекена - феномен каталепсии (при переходе из положения покоя в состояние движения больные часто застывают в неудобной позе);*
- • *поза «просителя» - характерный внешний вид больных: туловище слегка согнуто, голова наклонена вперед, руки согнуты и приведены к туловищу, взгляд устремлен вперед, неподвижен;*
- • *олигокинезия - бедность и маловыразительность движений; руки при ходьбе неподвижны, отсутствуют нормальные физиологические синкинезии;*
- • *брадикинезия - замедленность движений; больные малоподвижны, инертны, скованы;*
- • *паркинсоническое топтание на месте - затруднено начало двигательного акта, поэтому вначале каждого движения больной совершает несколько повторных движений, например, раскачивается или шагает на месте;*
- • *иннерционное движение вперед - пропульсия, в сторону - латеропульсия, назад - ретропульсия; выведенный из состояния равновесия больной не может выровнять его автоматически;*

- *брадилалия* - монотонная, замедленная, тихая речь;
- *брадипсихия* - замедление темпа мышления;
- *микрография* - почерк мелкий, нечеткий;
- *акайрия* - «вязкость» в общении, прилипчивость;
- *«парадоксальные кинезии»* - больные, целыми днями сидящие в кресле, в момент аффективных вспышек и эмоционального напряжения могут взбегать по лестнице, прыгать, танцевать;
- *паркинсонический тремор покоя*:
чаще локализуется в пальцах кисти - феномен «катания пилюль», «счета монет», тремор головы - феномен «да-да, нет-нет, нет-да»;
дрожание наблюдается в покое и уменьшается при произвольных движениях;
- *положительные постуральные рефлексy*:
стопный феномен Вестфала (при пассивном тыльном сгибании стопы возникает тоническое напряжение разгибателей стопы - она застывает в положении тыльного сгибания)
и *феномен голени* (у больного, лежащего на животе с ногами, согнутыми в коленях под прямым углом,
при дальнейшем пассивном сгибании голени она застывает в положении сгибания);

□ Поражение полосатого тела: стриарный синдром

- При поражении стриарной системы возникает *дистонически-гиперкинетический синдром*, обусловленный дефицитом тормозящего влияния стриатума на нижележащие двигательные центры, вследствие чего развиваются мышечная гипотония и избыточные непроизвольные движения (гиперкинезы).
- *Гиперкинезы* - автоматические, чрезмерные движения, в которых участвуют отдельные части тела и конечности. Они возникают непроизвольно, исчезают во сне и усиливаются при произвольных движениях и волнении.
- *Атетоз* - медленные, червеобразные, вычурные движения в дистальных отделах конечностей (в кистях и стопах) . Атетоз в мышцах лица сопровождается выпячиванием губ, перекашиванием рта, гримасничаньем, прищелкиванием языком. Обычно атетоз связывают с поражением крупных клеток стриарной системы. Характерным его признаком является образование переходящих контрактур (*spasmus mobilis*), которые придают кисти и пальцам своеобразное положение.

Баллизм, гемибаллизм - крупные, размашистые, «бросковые» движения конечностей.

Чаще всего баллизм затрагивает мышцы рук, вызывая движение в виде взмаха крыла птицы.

Насильственные движения при гемибаллизме производятся с большой силой, их трудно прекратить. Возникновение гемибаллизма связывают с поражением льюисова тела, расположенного под зрительным бугром.

Хорея - быстрые сокращения различных групп мышц лица, туло- вища и конечностей.

Гиперкинез неритмичен, некоординирован, распространяется на крупные мышцы дистальных и проксимальных отделов.

Может напоминать произвольные движения, так как в процесс вовлекаются синергисты.

Отмечаются нахмуривание бровей, лба, высовывание языка, порывистые, беспорядочные движения конечностей. Гиперкинез, охватывающий половину тела, называется гемихореей. Хорея возникает при поражении неостриатума и наблюдается при подкорковых дегенерациях, ревматическом поражении мозга, болезни Гентингтона.

В некоторых случаях хореические гиперкинезы сочетаются с атетозом (**хореоатетоз**).

Хореоатетоз может наблюдаться у больных как постоянно, так и в виде приступов - пароксизмальный хореоатетоз. Описано несколько вариантов семейной формы пароксизмального хореоатетоза.

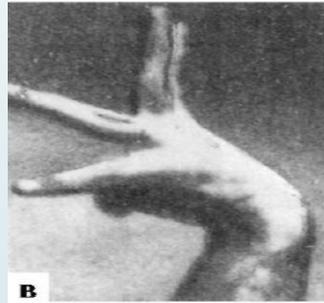
Дистония - насильственные сокращения мышц, приводящие к «выкручиванию», переразгибанию части тела. Выделяют **спастическую кривошею (локальную дистонию мышц шеи)**, при которой голова повернута в сторону и наклонена к плечу

Возможны также произвольные наклоны головы вперед или назад

. В начале заболевания напряжение мышц бывает преходящим, однако со временем оно становится постоянным, вследствие чего голова все время находится в неестественном положении.

Спастическая кривошея нередко возникает в начальных стадиях торсионной дистонии в качестве локального ее проявления.

Торсионная дистония является



- **Писчий спазм (графоспазм)** - судорожное сокращение пальцев кисти, которое появляется во время письма.
- • **Профессиональные судороги** - спазм мышц, участвующих в определенных профессиональных движениях. Наблюдаются у скрипачей, пианистов, гитаристов, машинисток и т.д.
- • **Лицевой гемиспазм** - периодически повторяющиеся судороги мышц половины лица, иннервируемых лицевым нервом. Судороги сопровождаются появлением морщин на лбу, угол рта оттянут кнаружи и кверху, платизма напряжена.
- • **Лицевой параспазм Мейджа** - периодически повторяющиеся симметричные судороги лицевых мышц. Параспазм часто возникает во время разговора, улыбки.
- • **Блефароспазм** - судорожные сокращения круговой мышцы глаза. Клинически блефароспазм проявляется частым миганием, возникает пароксизмально.
- **Икота** - клонические судороги диафрагмы. Проявляется быстрыми громкими выдохами, обусловлена патологическим процессом в оболочках или в веществе мозга, интоксикацией.
- **Миоклонус** - быстрый гиперкинез, который выглядит как вздрагивание. Выделяют локальный миоклонус (например, конечности) и генерализованный. Следует также отличать неэпилептический миоклонус (гиперкинез) от эпилептического миоклонуса.
- **Тики** - быстрые клонические подергивания ограниченной группы мышц, как правило, стереотипного характера, имитирующие произвольные движения. Чаще локализуются в мышцах лица и проявляются быстрым наморщиванием лба, поднятием бровей, миганием, высовыванием языка. Тик шейных мышц сопровождается поворотом головы в сторону, киванием. У детей тик нередко развивается как проявление невроза в результате образующегося патологического условного рефлекса, как подражание лицам, страдающим гиперкинезами. Тик лицевой мускулатуры может возникнуть при невралгии тройничного нерва. Тики могут вовлекать мышцы конечностей, туловища, диафрагмы. Особое место занимает генерализованный импуль-
- сивный тик - синдром де ля Туретта, при котором наблюдаются импульсивные подпрыгивания, приседания, гримасничанье, вокальные феномены в виде похрюкивания, вскриков, выкрикивания бранных слов (копролалия).



□ **Дрожание (тремор)** - стереотипный клонический ритмичный гиперкинез, преимущественно наблюдающийся в кистях рук, стопах; может также отмечаться дрожание туловища, головы. Дрожание - внешнее проявление нередко невидимого сокращения мышц в результате поражения сегментарных и надсегментарных двигательных структур, прежде всего стриопаллидарной системы и мозжечка. Амплитуда дрожания и его частота, длительность отдельных фаз могут быть различными в зависимости от механизма возникновения. Различают крупноразмашистый, «рубральный» тремор, возникающий при поражении красного ядра и захватывающий противоположную половину тела. Тремор может усиливаться или исчезать при движении. Интенционный тремор резко усиливается или возникает при выполнении целенаправленных движений, в частности при выполнении координаторных проб - пальце-носовой и пяточно-коленной. Статический тремор наблюдается в покое, при движениях не усиливается (напротив, может уменьшаться), характерен для паркинсонизма.

□ Поражения экстрапирамидной системы диагностика

- Для выявления патологии экстрапирамидной системы узнают содержание катехоламинов и других нейромедиаторов в крови и цереброспинальной жидкости, делают ангиографию, у-отпографию, компьютерную томографию, электроэнцефалографию, пневмоэнцефалографию, реоэнцефалографию, изучают состояние нервно-мышечной системы с помощью методов электромиографии, миотонометрии, стабиллографии, треморографии, кимографии гиперкинезов в состоянии покоя и при стимуляции. Во время поражения экстрапирамидной системы нарушаются двигательные функции, тонус мышц, поза тела, походка, эмоциональные проявления, вегетативно-сосудистые реакции. Так как у человека имеется тесная связь между моторикой и мышечным тонусом, при патологии экстрапирамидной системы встречаются только сочетанные нарушения той и другой ее функций. Поражения различных отделов экстрапирамидной системы сочетаются с развитием характерных клинических синдромов, которые условно делят на гипертонически-гипокинетический, связанный в основном с патологией паллидума, и гипотонически-гиперкинетический, определенный преимущественно патологией стриатума.