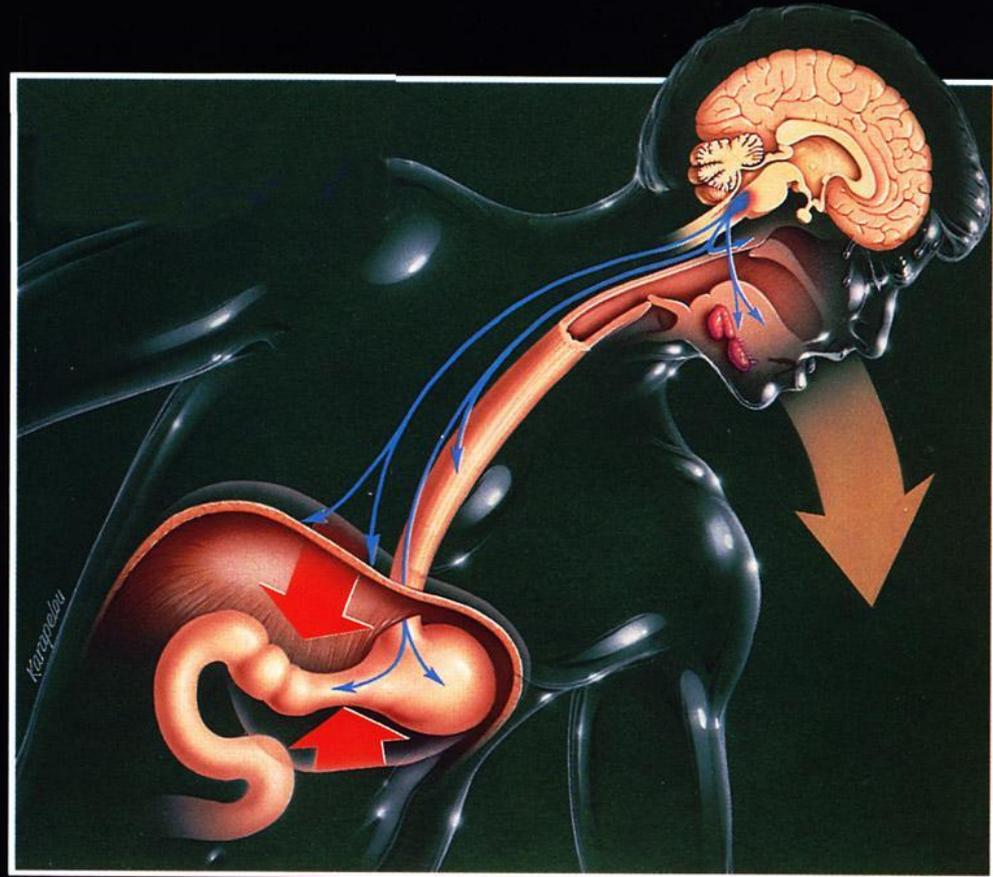


Регуляция движений. Экстрапирамидная система.



- **Кортико-мускулярный путь** обеспечивает произвольное сокращение мышц. Однако отдельное законченное движение, каким бы примитивным оно не было, требует согласованного участия многих мышц.



- Произвольно выполняя то или иное действие, человек не задумывается о том какую мышцу необходимо включить в нужный момент. Привычные движения производятся механически, смена одних мышечных сокращений другими непроизвольна, автоматизирована.

- Совершенствование движений - в их постепенной экономизации, автоматизации, обеспечивается деятельностью стриопаллидарной системы



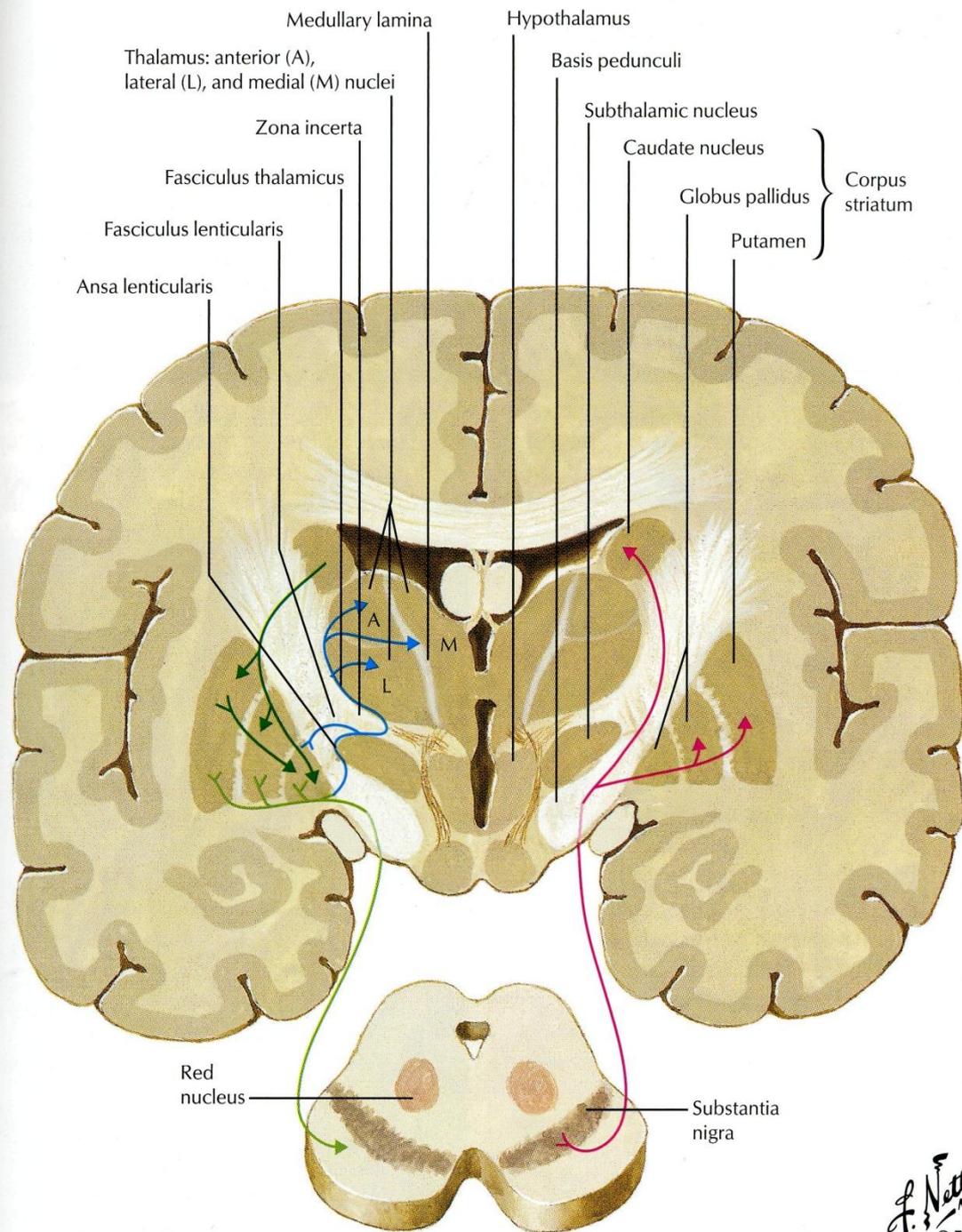
■ Экстрапирамидная система включает в себя стриопаллидарную систему, структуры мозжечка, коры больших полушарий, нисходящие и восходящие пути. Главная функция - регуляция движений. Проводящие пути к иннервируемым мышцам не проходят через пирамиды продолговатого мозга.



СТРИОПАЛЛИДАРНАЯ СИСТЕМА



К стриопаллидарной системе относятся хвостатое ядро (n.Caudatus), полосатое тело (Corpus Striatum) с его наружным члеником скорлупой (Putamen) и двумя внутренними члениками – бледный шар (Globus Pallidus), ретикулярную формацию (Formatio Reticularis), красное ядро (n.Ruber), черную субстанцию (Substantia nigra) и ряд других структур.



Базальные ганглии

caudate nucleus

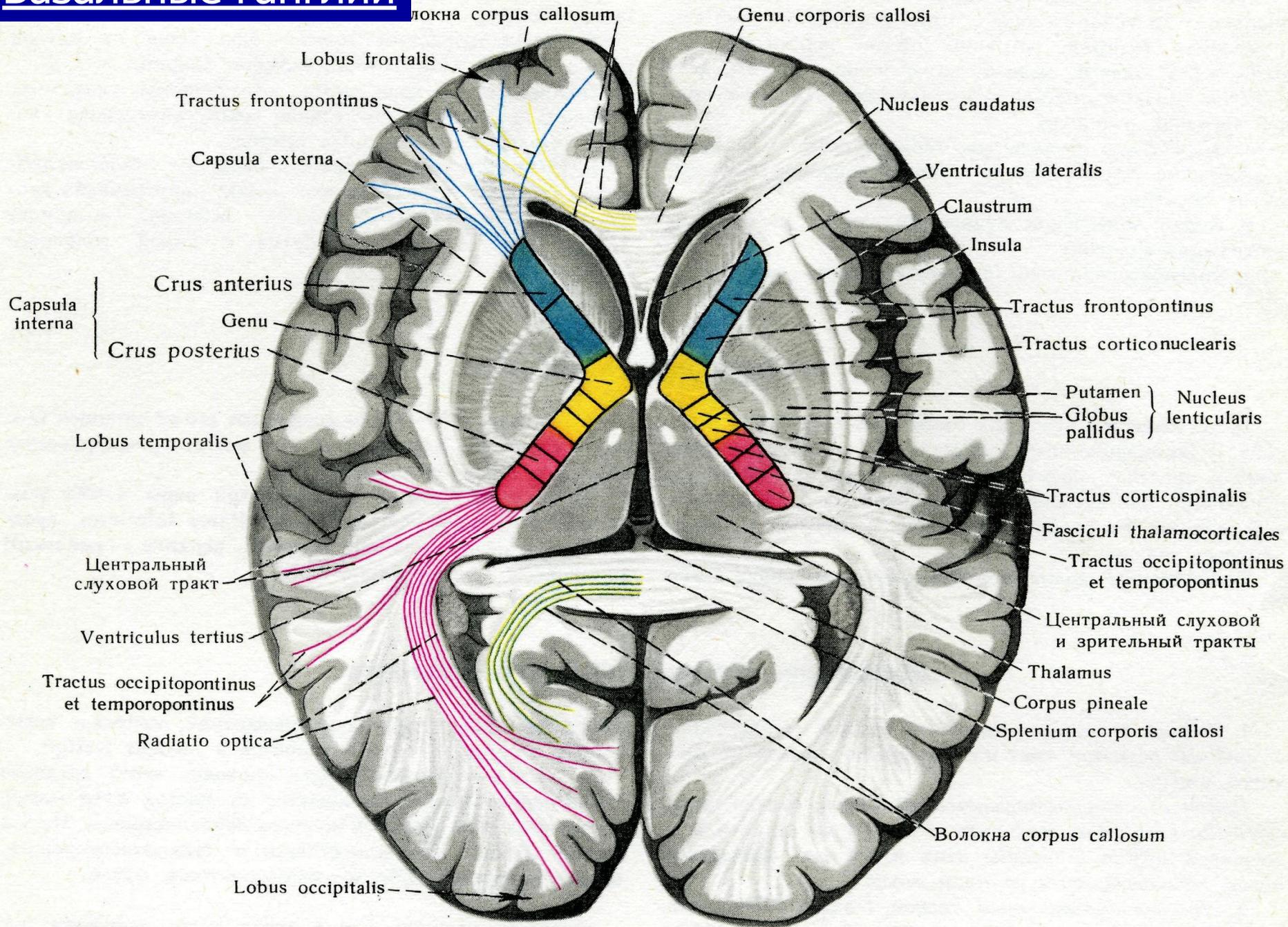
putamen

globus pallidus

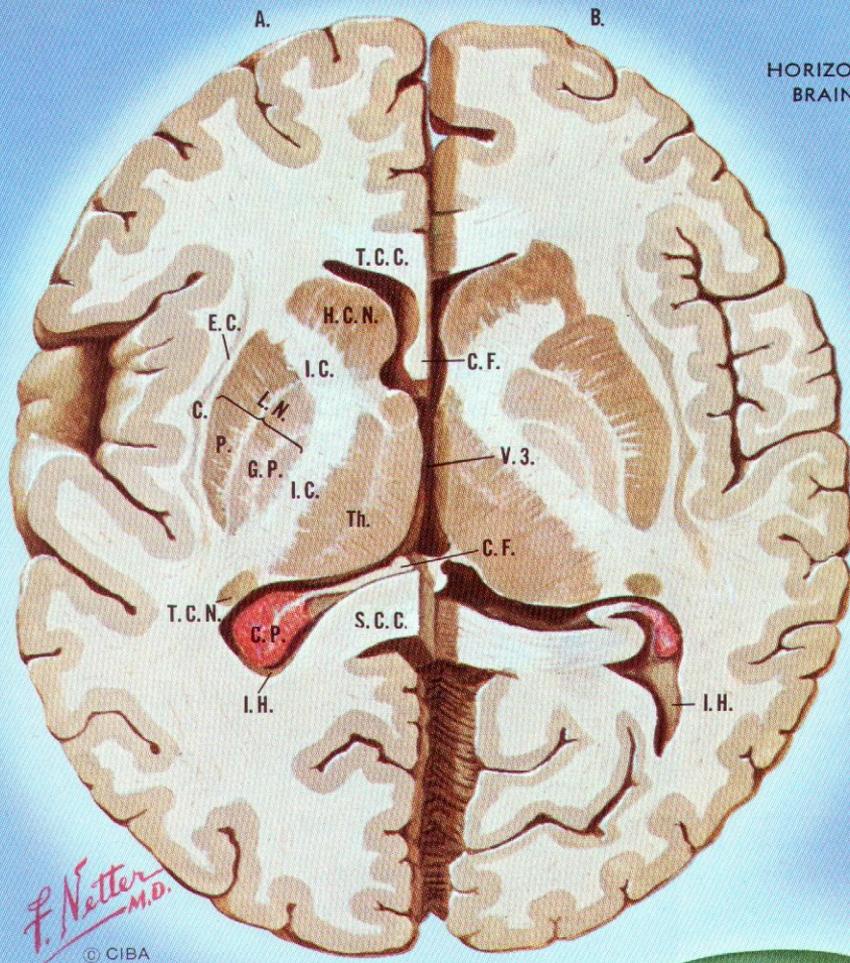


Фронтал
ьный
срез

Базальные ганглии



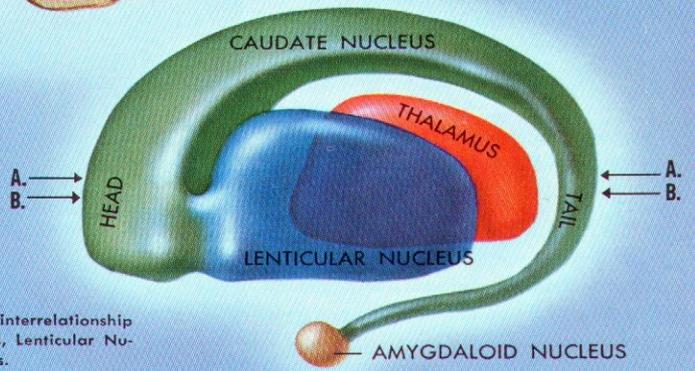
Подкорковые узлы (базальные ганглии)



HORIZONTAL SECTIONS OF
BRAIN AT TWO LEVELS

- C. — Claustrum
- C.F. — Crus of Fornix
- C.P. — Choroid Plexus
- E.C. — External Capsule
- G.P. — Globus Pallidus
- H.C.N. — Head of Caudate Nucleus
- I.C. — Internal Capsule
- I.H. — Inferior Horn of Lateral Ventricle
- L.N. — Lenticular Nucleus
- P. — Putamen
- S.C.C. — Splenium of Corpus Callosum
- T.C.C. — Trunk of Corpus Callosum
- T.C.N. — Tail of Caudate Nucleus
- Th. — Thalamus
- V.3. — 3rd Ventricle

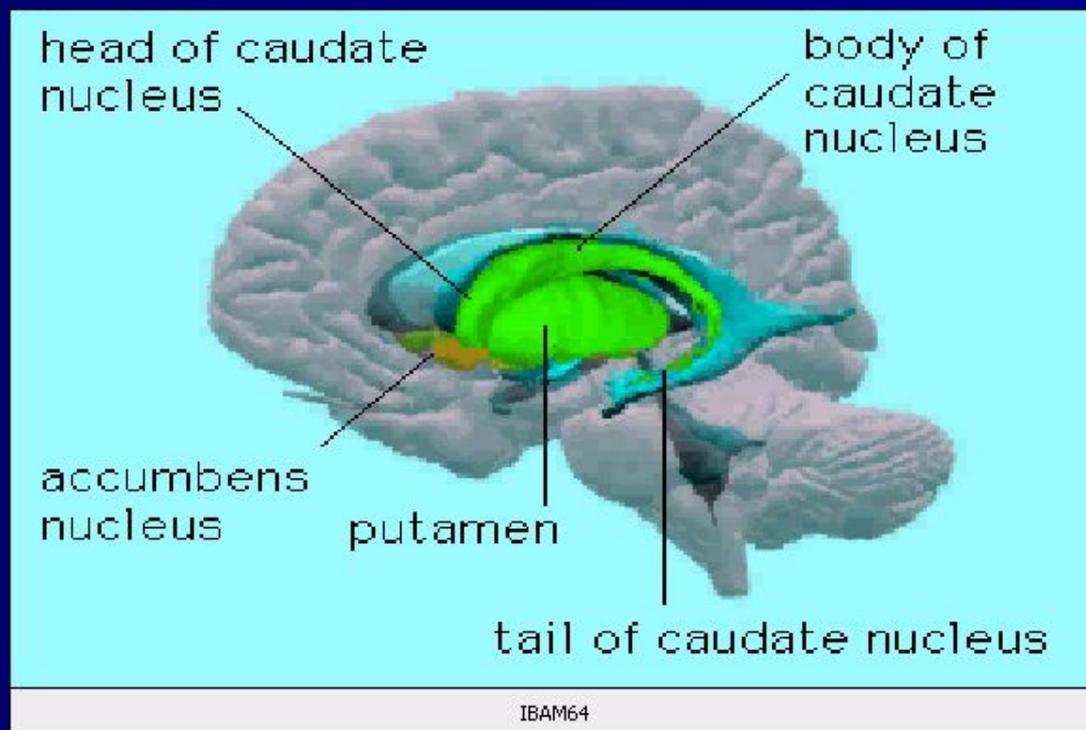
F. Netter M.D.
© CIBA



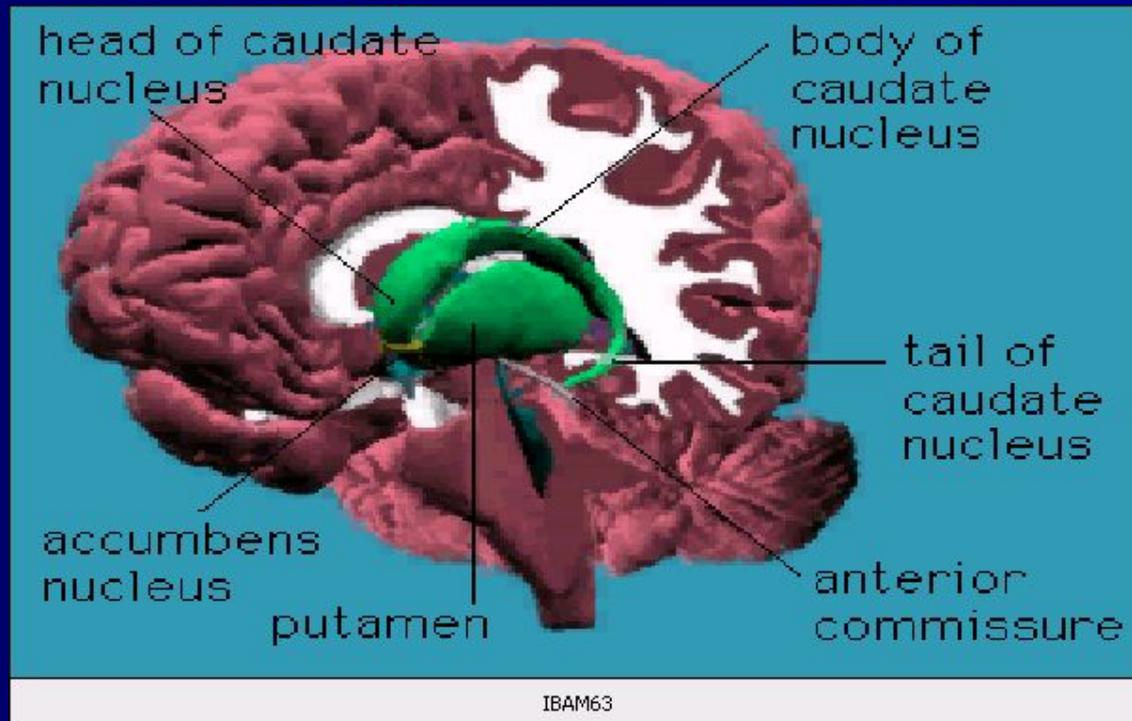
Schematic illustration to show interrelationship of Caudate Nucleus, Thalamus, Lenticular Nucleus and Amygdaloid Nucleus.

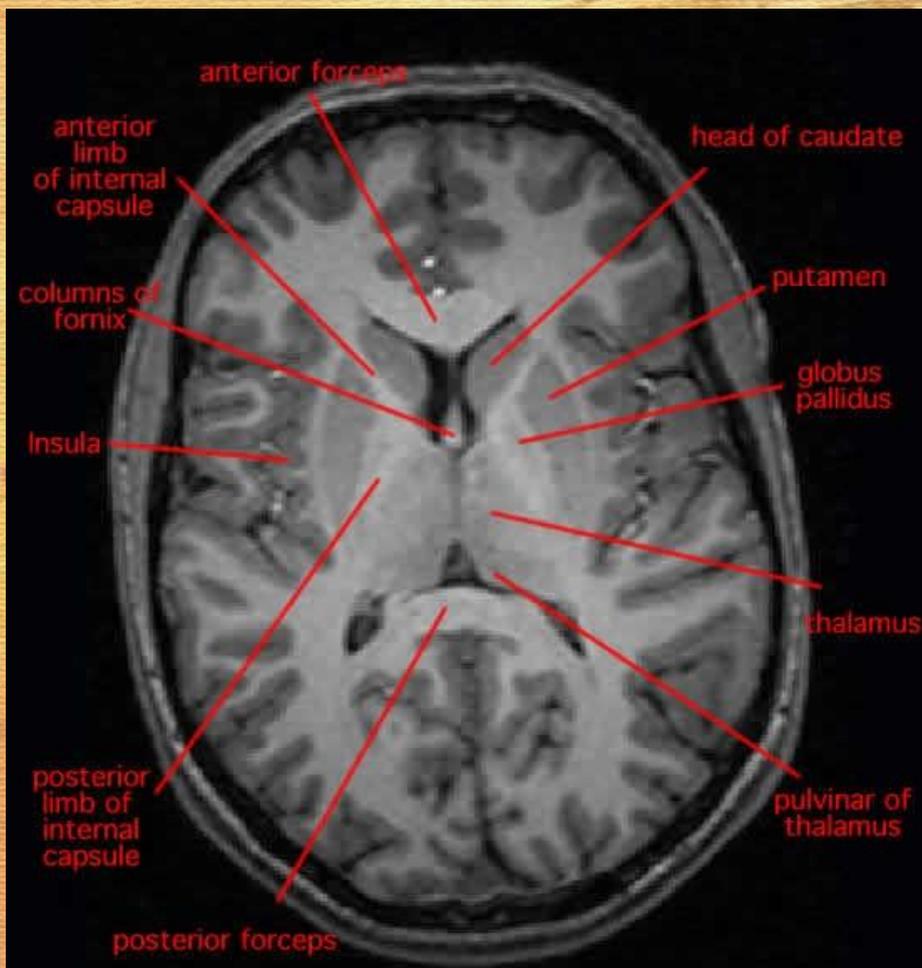
A.A. — Level of section on left above.
B.B. — Level of section on right above.

Базальные ганглии (подкорковые узлы)

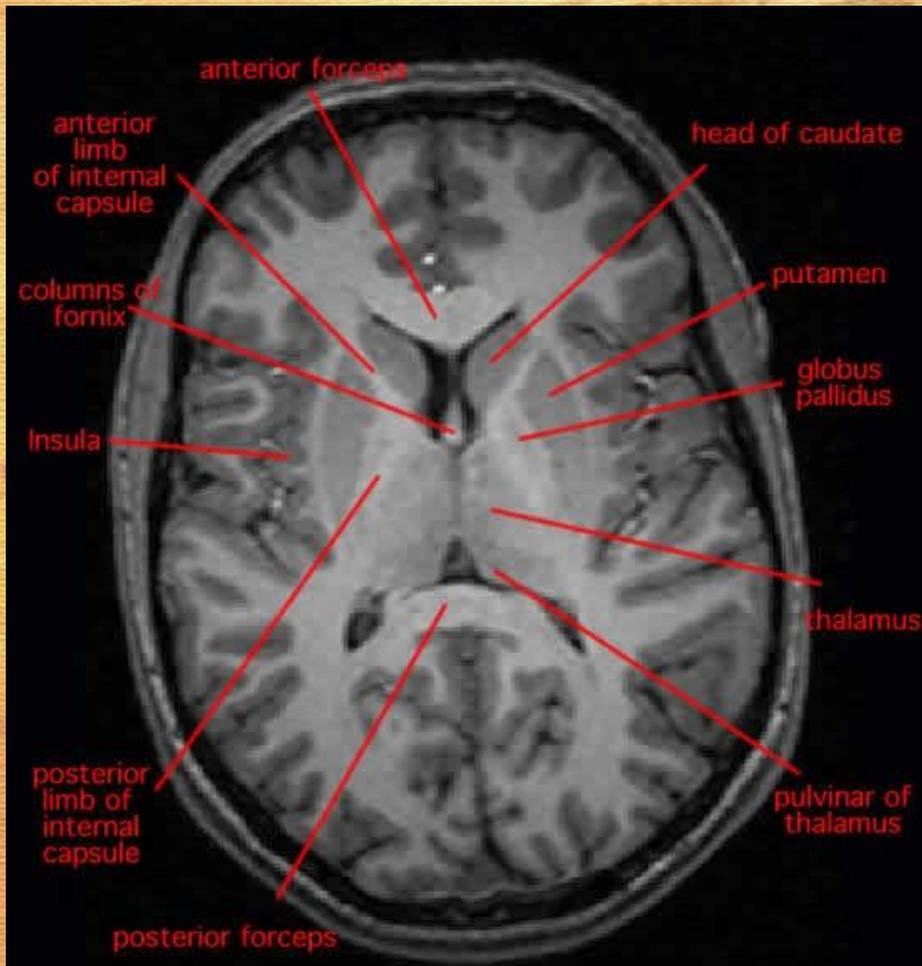


Базальные ганглии





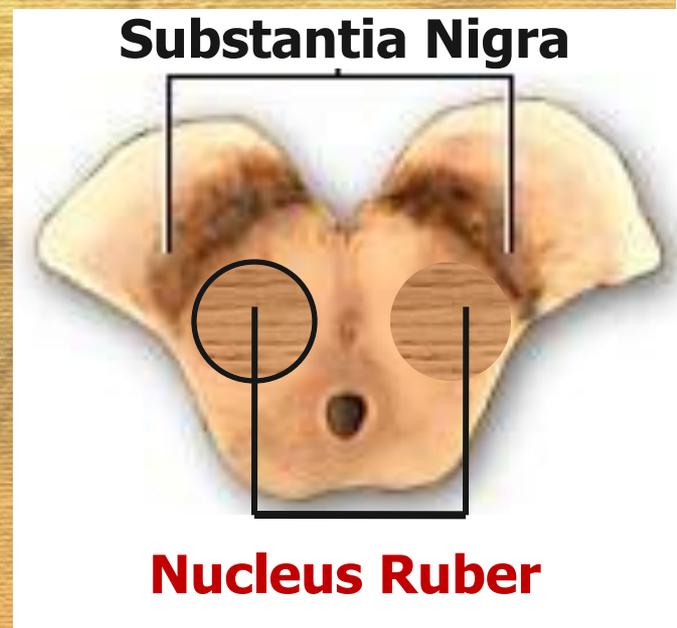
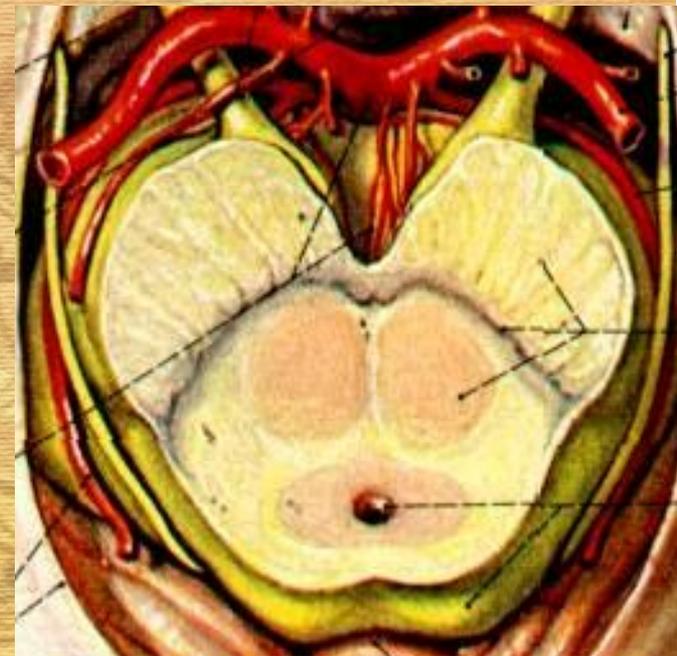
Хвостатое ядро. n.Caudatus



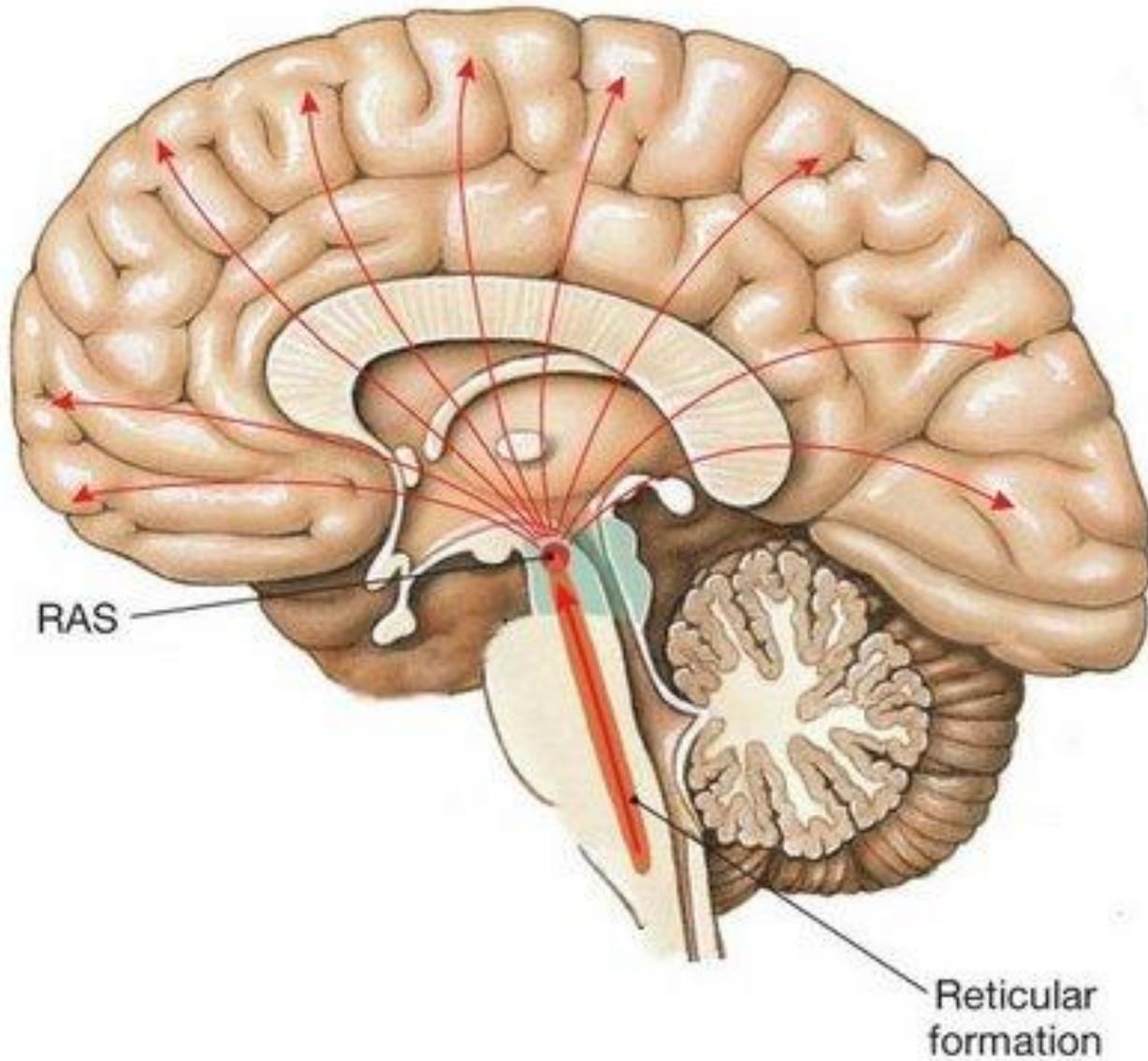
Скорлупа. Putamen.

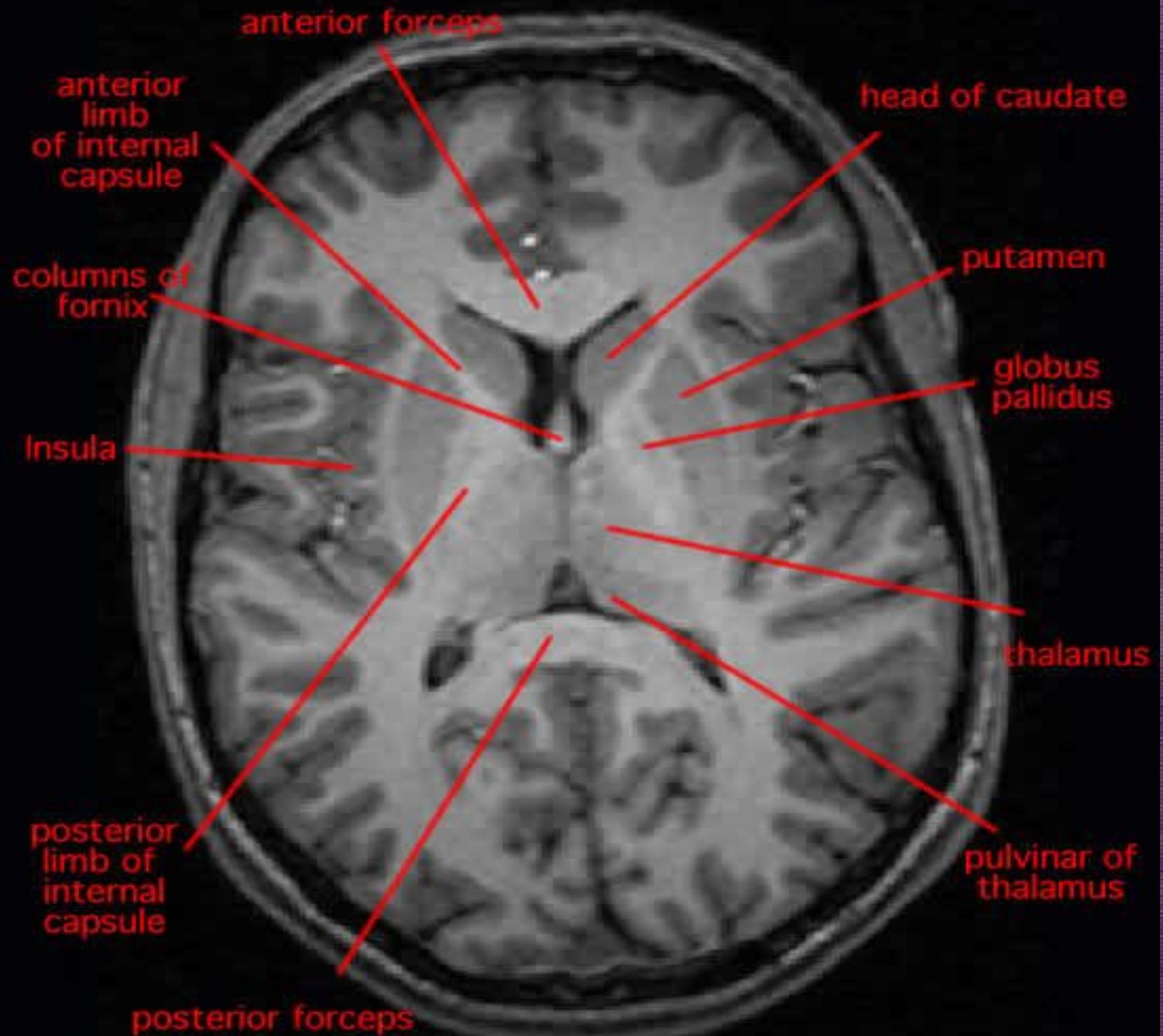


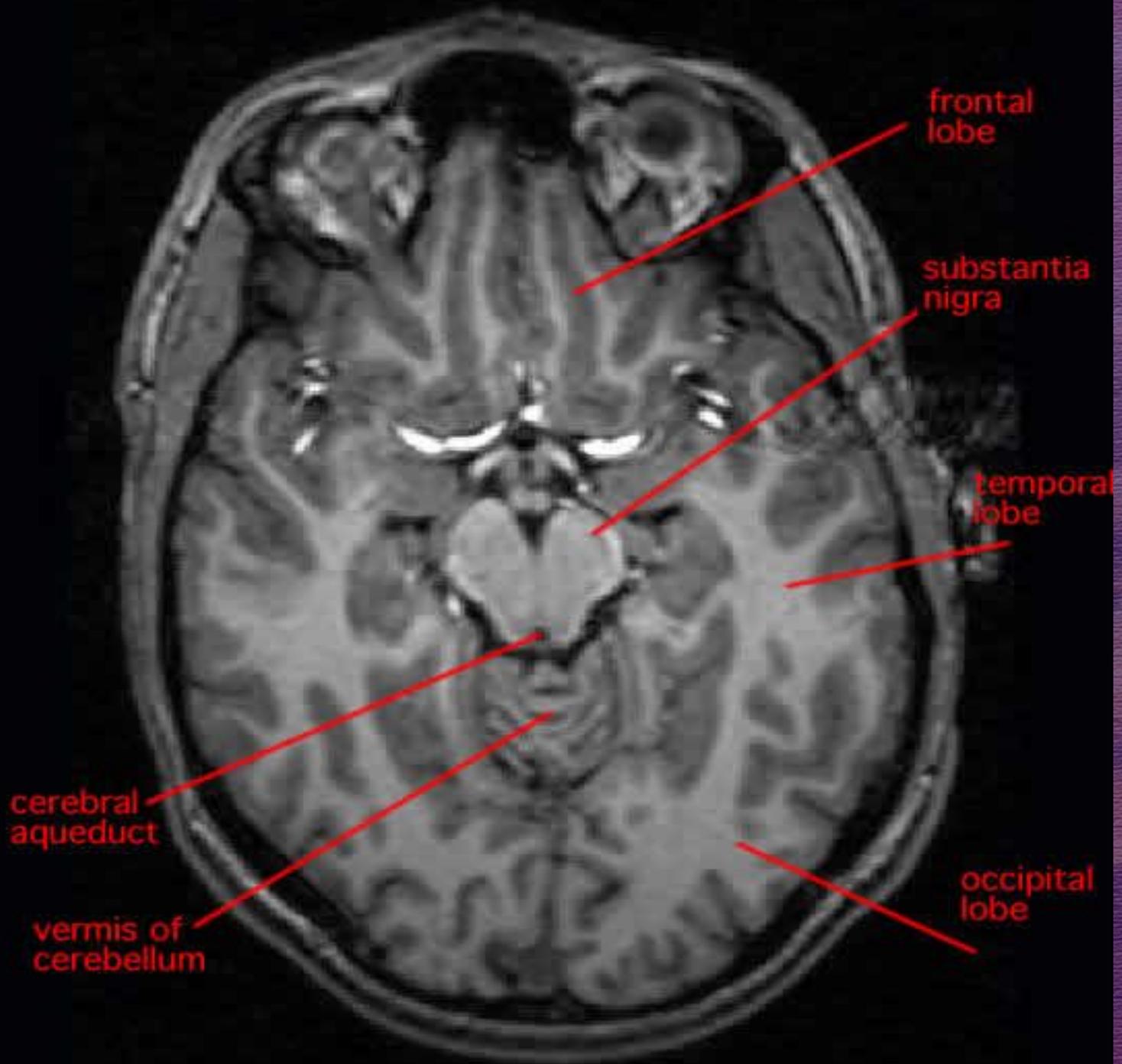
Бледный шар. Globus Pallidus.

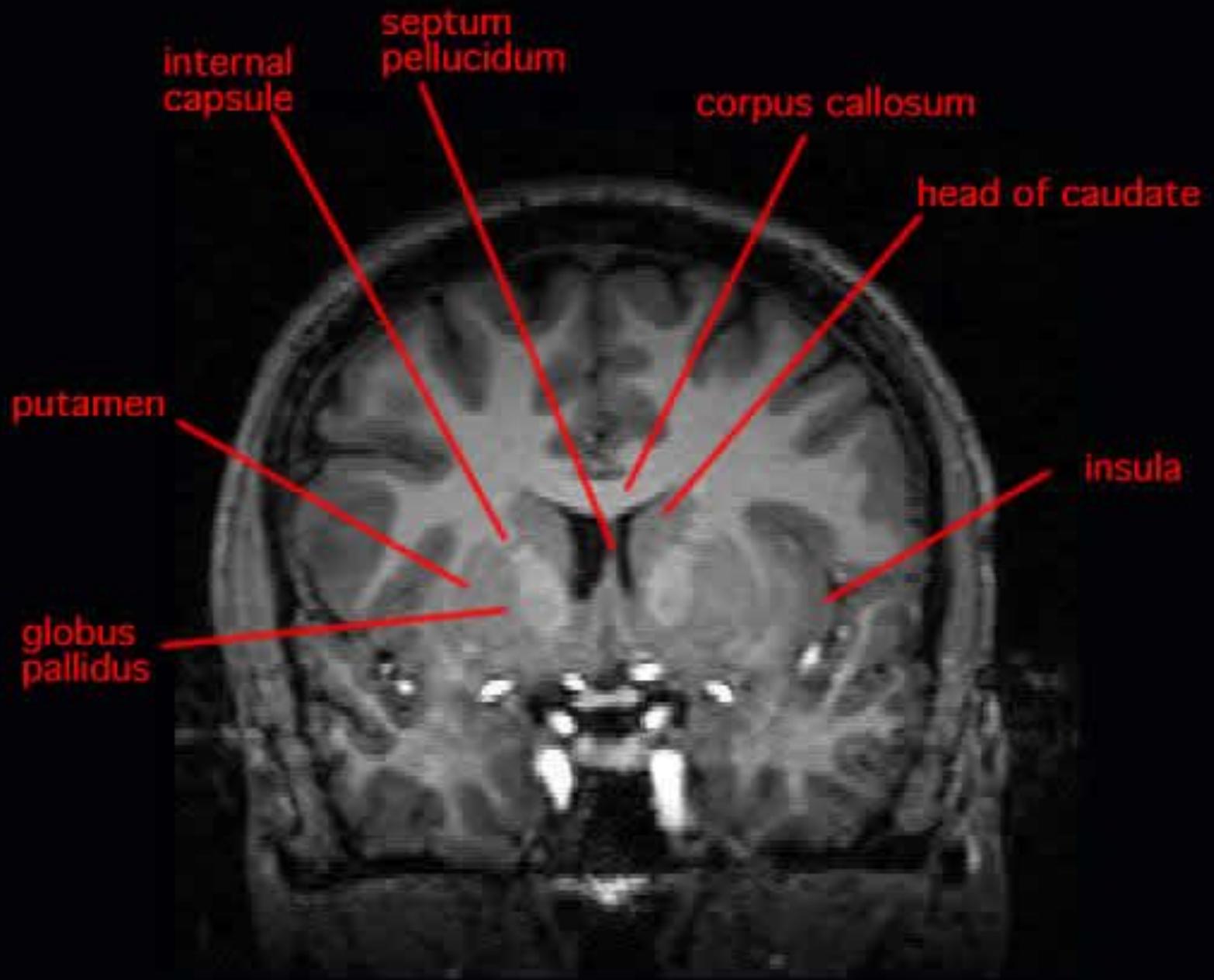


Ретикулярная формация



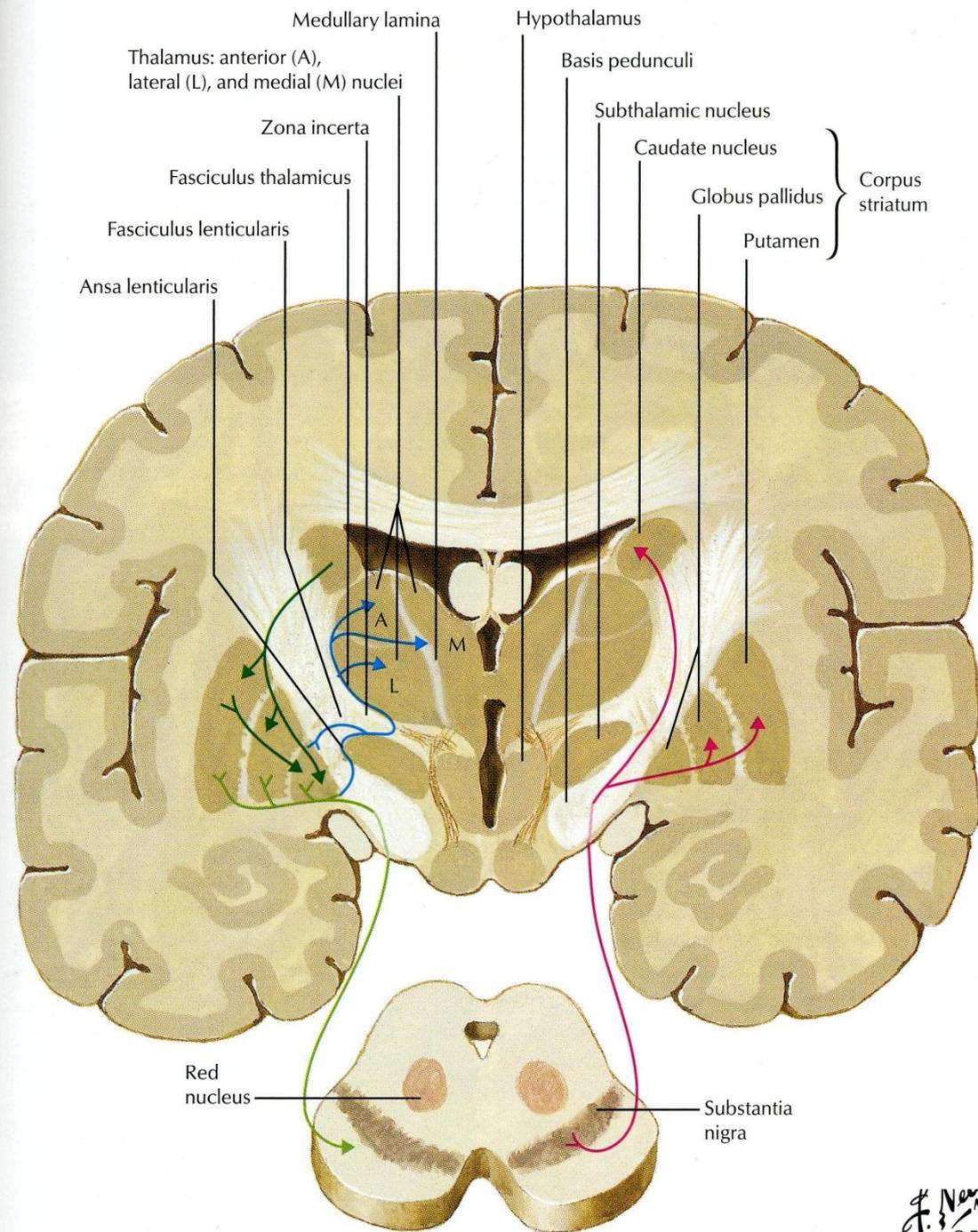






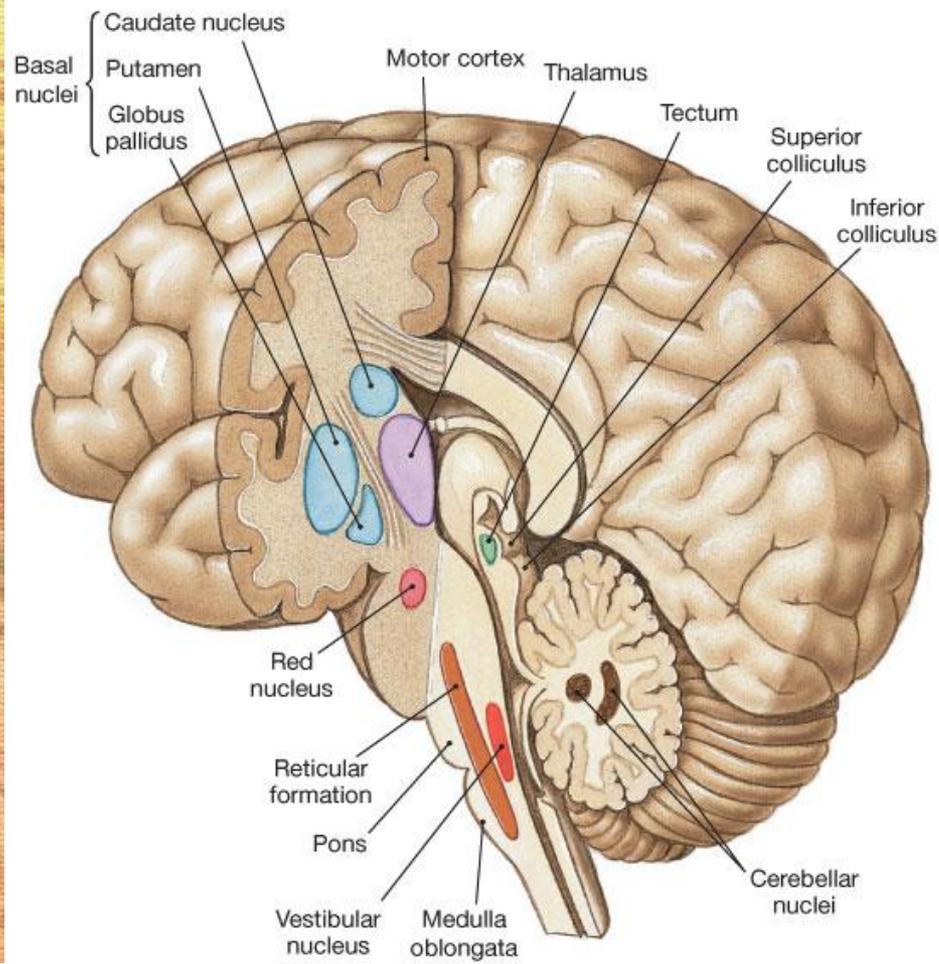
Функция стриопаллидарной системы :

- 1) Регуляция мышечного тонуса
- 2) Регуляция темпа и ритма движения
- 3) Придает движению индивидуальность
- 4) Настраивает пирамидную систему на выполнение точного целенаправленного движения

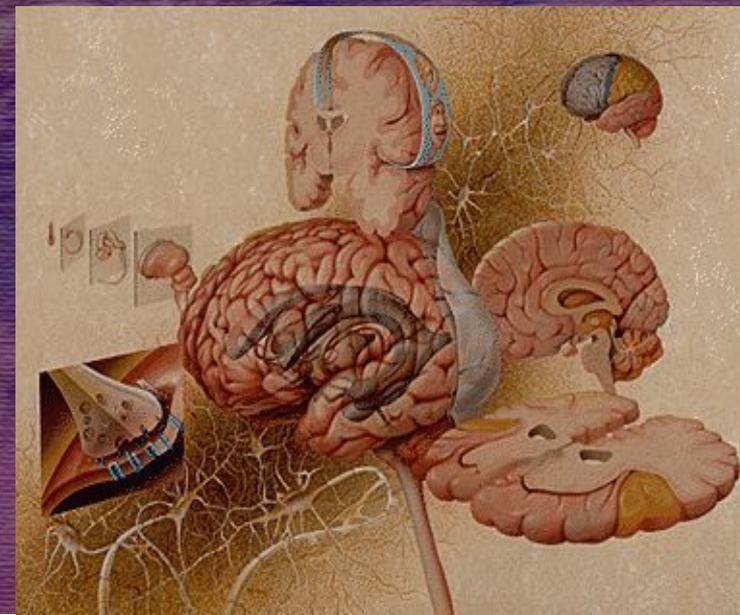


- Стриопаллидарная система разделяется по функциональному значению и морфологическим особенностям на стриатум и паллидум.

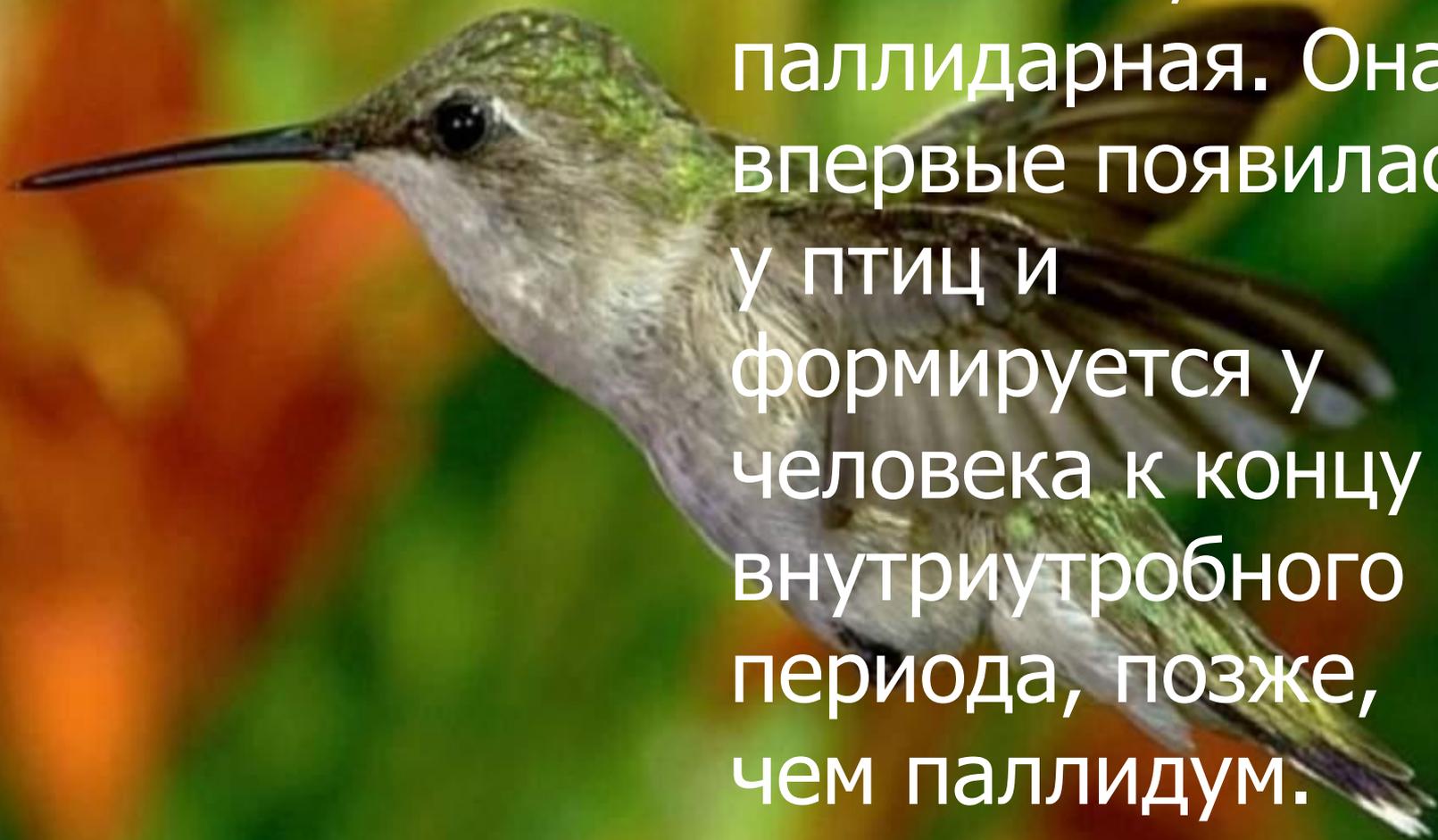
- Хвостатое ядро и скорлупа объединяются в стриарную систему.
- Бледный шар, черное вещество, красное ядро составляют паллидарную систему.



- Хвостатое ядро и скорлупа объединяются в стриарную систему.
- Бледный шар, черное вещество, красное ядро, субталамическое ядро составляют паллидарную систему.



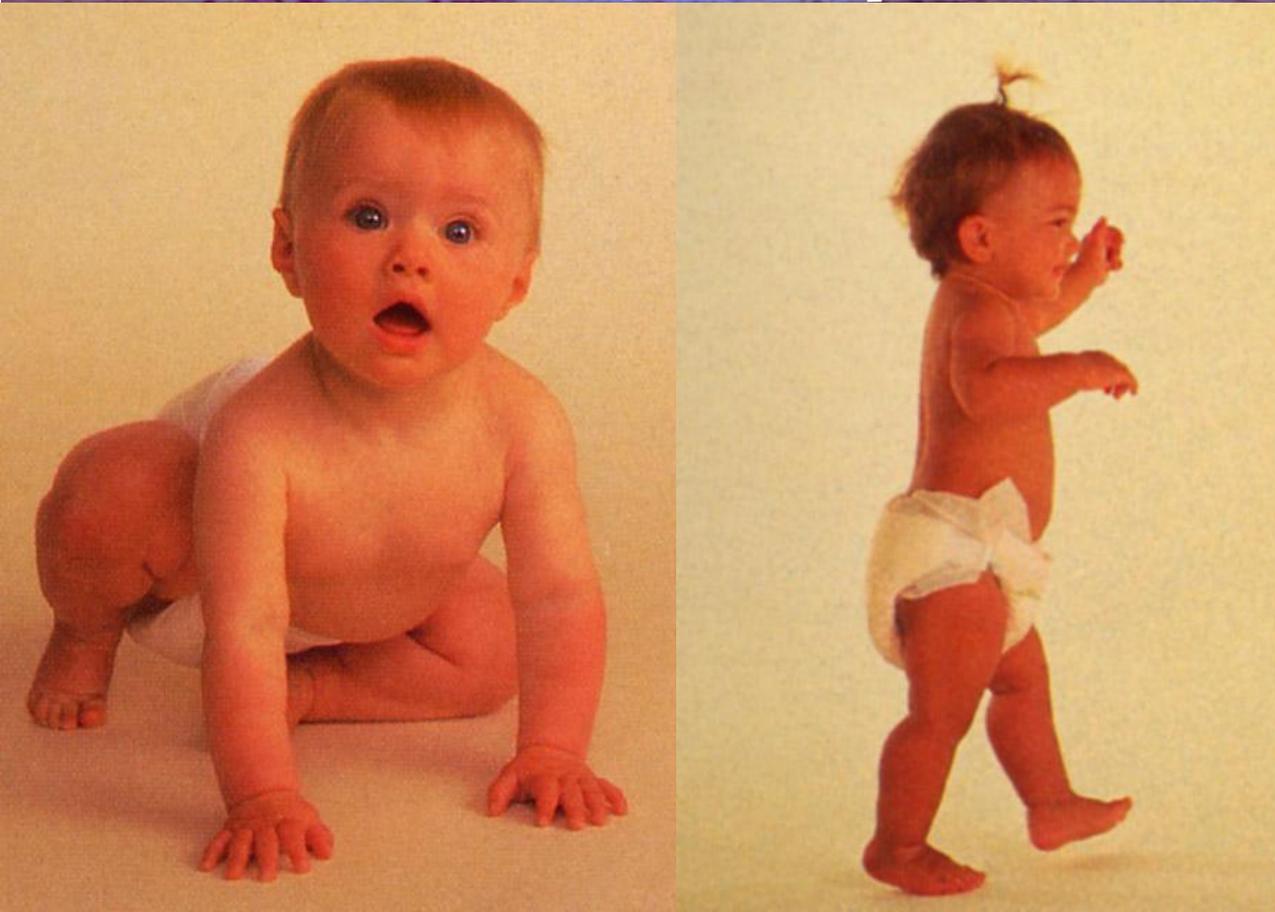
- Стриарная система является более «молодой», чем паллидарная. Она впервые появилась у птиц и формируется у человека к концу внутриутробного периода, позже, чем паллидум.



- Паллидарная система у рыб и стриопаллидарная у птиц являются высшими двигательными центрами, определяющими поведение животного.



- **Моторика новорожденных носит явные «паллидарные» черты. Движения ребенка до 3—4 лет заключаются именно в излишестве, свободе, щедрости движений.**



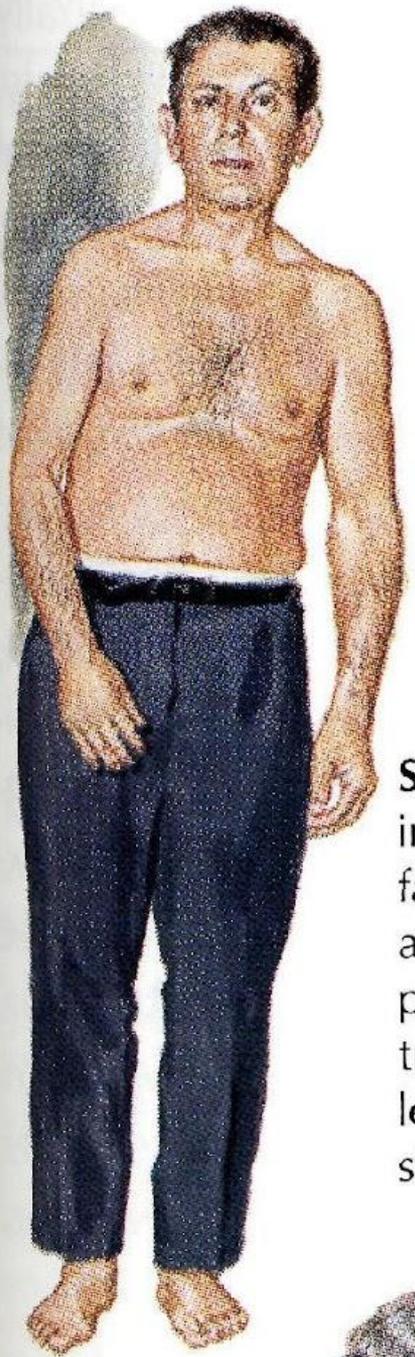
- С возрастом многие движения человека становятся все более привычными, автоматизированными, энергетически расчётливыми, скупыми.



- При поражении ядер Стриопаллидарной системы и их связей возникают различные симптомы. Основными являются гипертонически-гипокинетический (акинетико-ригидный синдром или синдром паркинсонизма) и гипотонически-гиперкинетический синдром (гиперкинезы)

Симптомы поражения паллидума

- Симптомокомплекс поражения бледного шара и черного вещества носит название паркинсонизма, акинетико-ригидного синдрома, амиостатического синдрома, гипертонически-
гипокинетического синдрома.



Stage
invol
facie
arm
posit
trem
leans
side

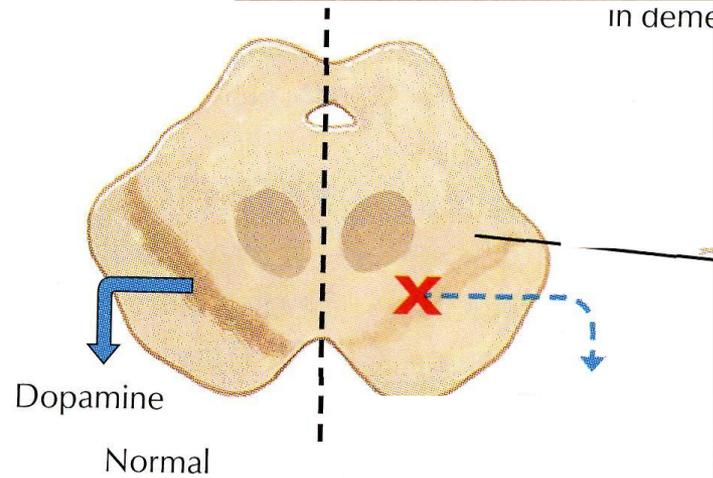
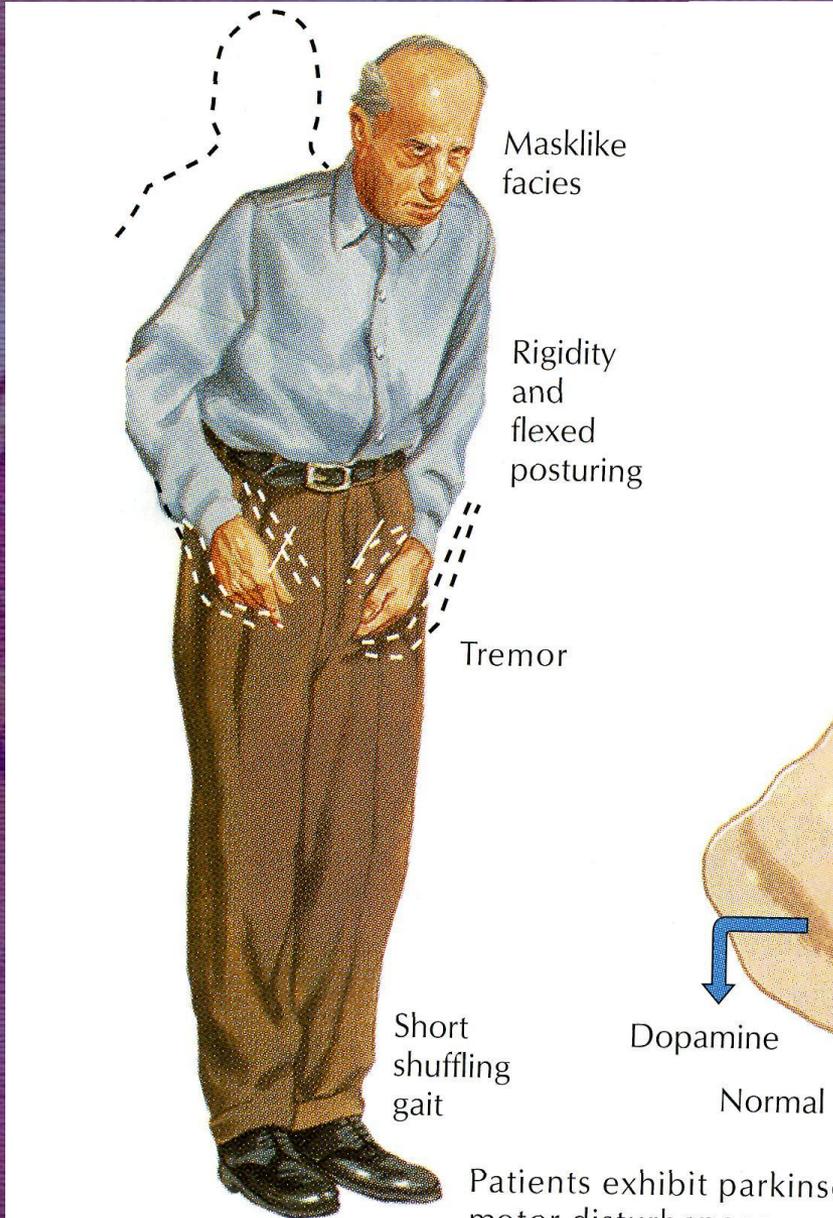
Основными симптомами являются бедность и маловыразительность движений (*олигокинезия*), их замедленность (*брадикинезия*). Больные малоподвижны, инертны, скованны, при переходе из положения покоя в состояние движения часто застывают в неудобной позе (*поза восковой куклы, манекена — феномен каталепсии*)



Stage 4: significant dis

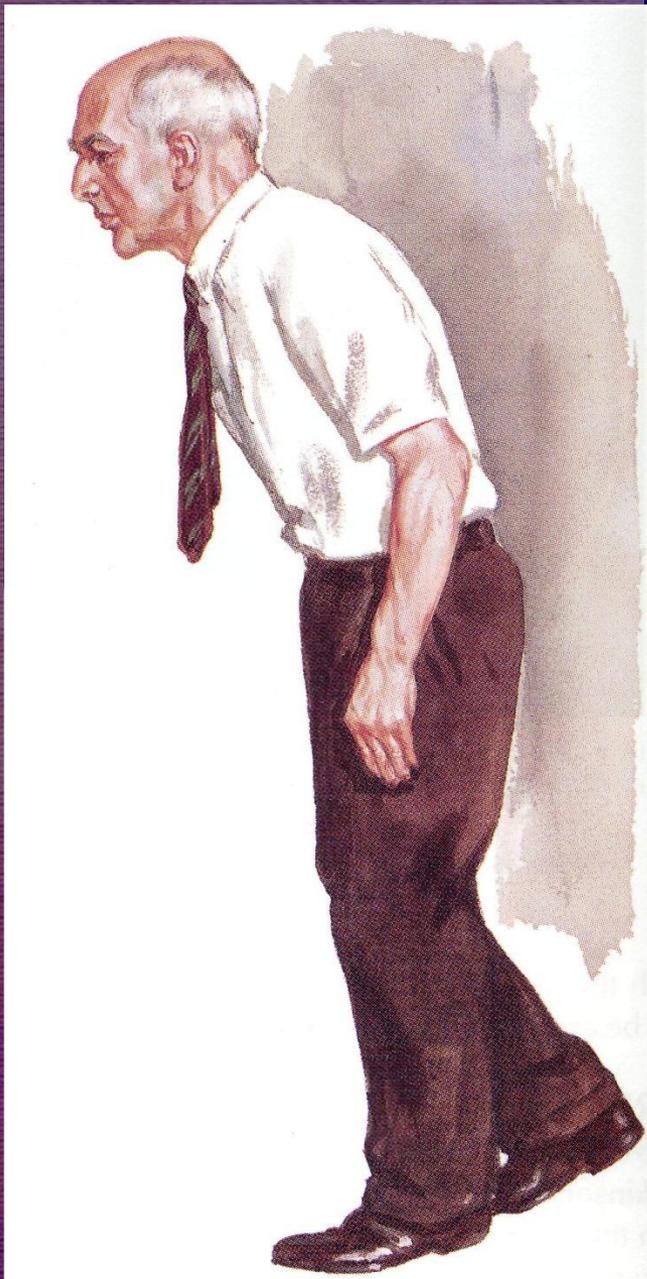
- Характерен внешний вид больных— туловище слегка согнуто, голова наклонена вперед, руки согнуты и приведены к туловищу, взгляд устремлен вперед, неподвижен.
- Позиция *сгибателей* или «просителя»

Поза сгибателя или «просителя»



Patients exhibit parkinsonian motor disturbances.

as other brains



- Затруднено начало движения — паркинсоническое топтание на месте. Больной передвигается с трудом, мелкими частыми шажками. Отсутствуют нормальные физиологические синкинезии, отмечается ахейрокинез - руки при ходьбе неподвижны.



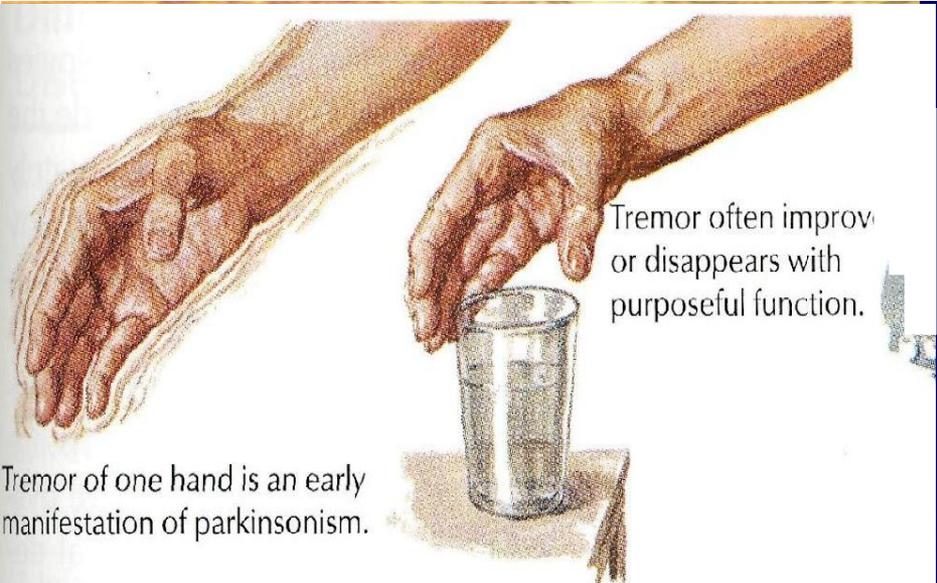
- Отсутствие содружественных движений выражается в нарушении инерции. Если больного толкнуть, он бежит в направлении толчка: вперед — пропульсия, в сторону — латеропульсия, назад — ретропульсия.

- Речь монотонна, тиха (брадилалия). Почерк мелкий, нечеткий (микрография). Больные вязки в обращении, прилипчивы (акайрия), мышление замедленно (брадипсихия).



Rest tremor

Usually called parkinsonian
tr
vi



Tremor often improves
or disappears with
purposeful function.

Tremor of one hand is an early
manifestation of parkinsonism.

Паркинсонический
тремор покоя чаще
локализуется в
пальцах кисти и
проявляется в
феномене «*катания*
пилюль», «*счёта*
монет». Дрожание
наблюдается в покое
и уменьшается при
произвольных
движениях.

- Характерно изменение мышечного тонуса по пластическому типу.

Сопротивление, испытываемое при исследовании тонуса, остается равномерным в начале и в конце движения. Выявляется феномен *«зубчатого колеса»*.

- Синдром паркинсонизма наблюдается как хроническая стадия эпидемического энцефалита, при болезни Паркинсона, церебральном атеросклерозе, отравлении угарным газом, после ЗЧМТ, при лечении нейролептиками (аминазин, галоперидол) и тд.

- Основной метод лечения паркинсонизма, обоснованный патогенезом, обоснованный патогенезом , заключается в назначении препаратов левовращающего изомера диоксифенилаланина, обоснованный патогенезом , заключается в назначении препаратов левовращающего изомера диоксифенилаланина (L-ДОФА), который является предшественником дофамина.
- Непатентованное название таких препаратов — леводопа Непатентованное название таких препаратов — леводопа от англ. *levodopa*, где DOPA — английское сокращение, аналогичное ДОФА. Выпускаются в капсул для приема внутрь .
- Кроме того, применяют ингибиторы Кроме того, применяют ингибиторы разрушения L-ДОФА, такие как карбидопа.
- Они обычно входят в состав комбинированных препаратов в сочетании с леводопой. Например, синемет Они обычно входят в состав комбинированных препаратов в сочетании с

Хирургическое лечение

- 1. Деструктивные операции.
- Применялись раньше, до открытия леводопы, довольно широко.
- Представляли собой хирургическую деструкцию (разрушение) определенных структур головного мозга (т. н. палидотомия, таламотомия).

- 2. **Нейростимуляция.** Представляет собой малоинвазивную нейрохирургическую операцию.
- Применяется в следующих случаях когда:
- Несмотря на правильно подобранную лекарственную терапию, у пациента не удастся добиться значительного уменьшения симптомов.
- Прогрессирование заболевания приводит к необходимости увеличивать дозы лекарственных препаратов, при этом побочные эффекты лекарств становятся непереносимыми.
- Пациент социально активен и боится потерять работу из-за заболевания.
- Пациент теряет дееспособность и становится зависимым от своей семьи в выполнении повседневных действий.

- Суть метода: лечебный эффект достигается за счет стимуляции точно рассчитанным небольшим по амплитуде электрическим током определённых структур головного мозга, ответственных за контроль над движениями тела. Для этого пациенту вводятся в головной мозг тонкие электроды, которые соединяются с нейростимулятором (похож на кардиостимулятор), имплантирующимся подкожно в области груди под ключицей.

- Сама операция обычно проводится в два этапа. На первом этапе под местным обезболиванием с помощью магнитно-резонансной томографии и стереотаксической нейронавигации электроды вводятся в глубинные структуры головного мозга, ответственные за контроль над движениями, — в область субталамического ядра (STN).
- Затем осуществляется тестовая стимуляция, в ходе которой пациент сообщает о соматосенсорных ощущениях, возникающих при различных параметрах стимуляции.
- При положительном результате проводится второй этап: пациенту имплантируются подкожные части системы — коннекторы и генератор импульсов (нейростимулятор).
- Обычно второй этап проводится под наркозом. В
- послеоперационном периоде производится программирование нейростимулятора и обучение пациента.
- Пациент имеет возможность сам корректировать настройки стимуляции (в пределах, заданных врачом) в зависимости от собственного самочувствия и особенностей выполняемой деятельности.

Известные люди, ставшие жертвами этой болезни



Известные люди, ставшие жертвами этой болезни



Бруно Понтекорво



Симптомы поражения полосатого тела.

- При поражении стриарной системы возникает гипотонически-гиперкинетический синдром, что обусловлено дефицитом тормозящего влияния стриатума на нижележащие двигательные центры, вследствие чего развиваются мышечная гипотония и избыточные непроизвольные движения (гиперкинезы)

Гиперкинезы

- *Гиперкинезы* — автоматические, чрезмерные движения. Они возникают непроизвольно, исчезают во сне и усиливаются при произвольных движениях и волнении.

- При исследовании гиперкинезов обращают внимание на сторону, ритм, характер, форму, симметричность, локализацию двигательного проявления.

Виды гиперкинезов

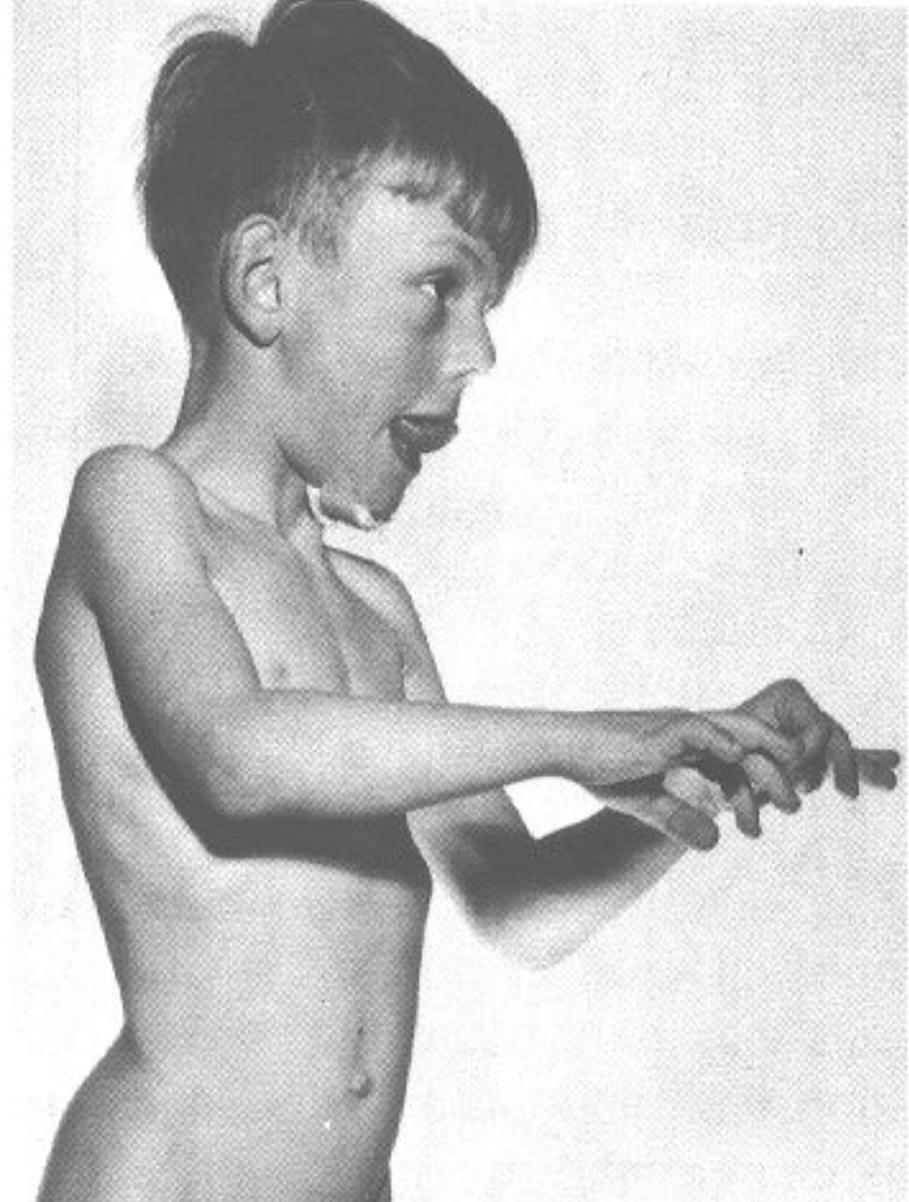
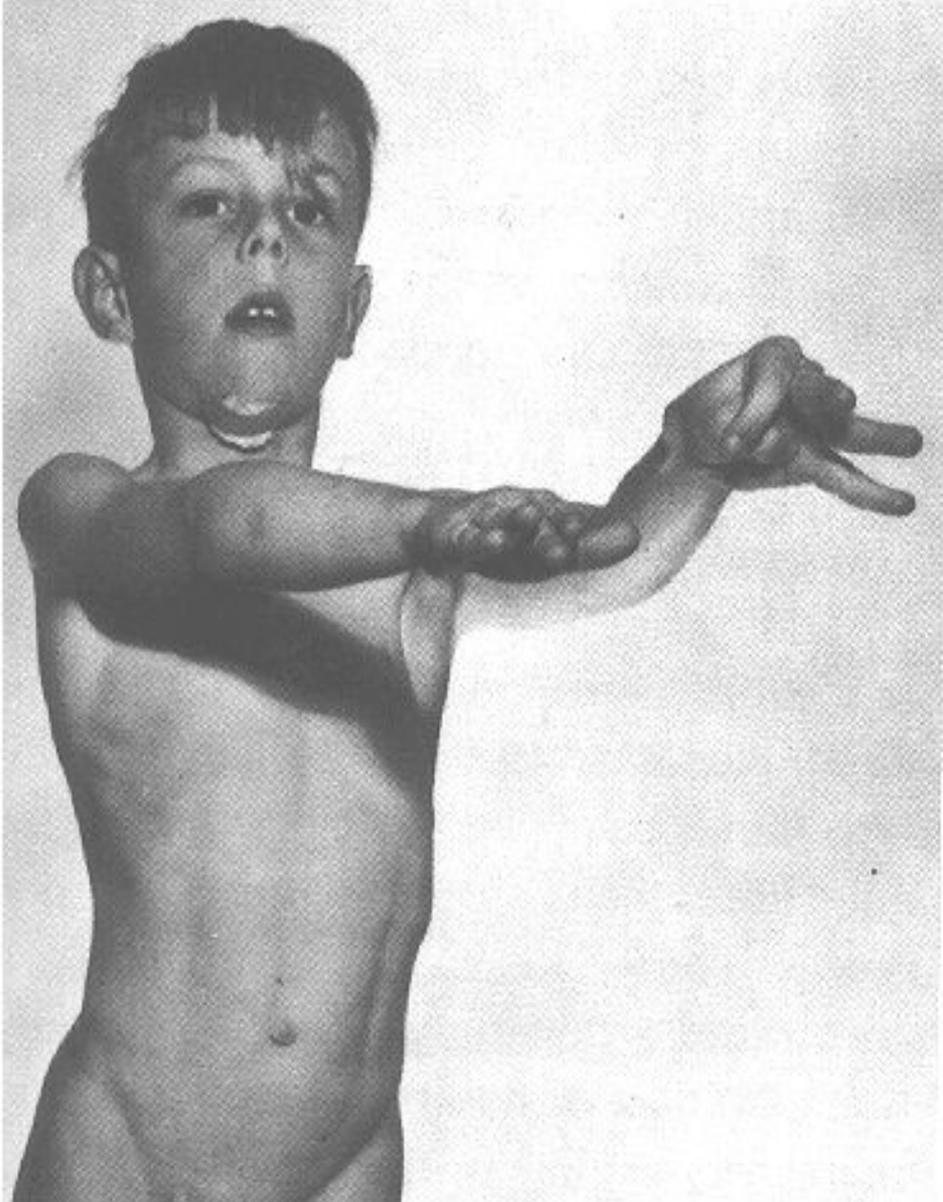


- Хорея — быстрые сокращения мышц, главным образом, мимических мышц лица. Может напоминать произвольные движения - беспорядочные гримасы. Отмечаются нахмуривание бровей, лба, высовывание языка

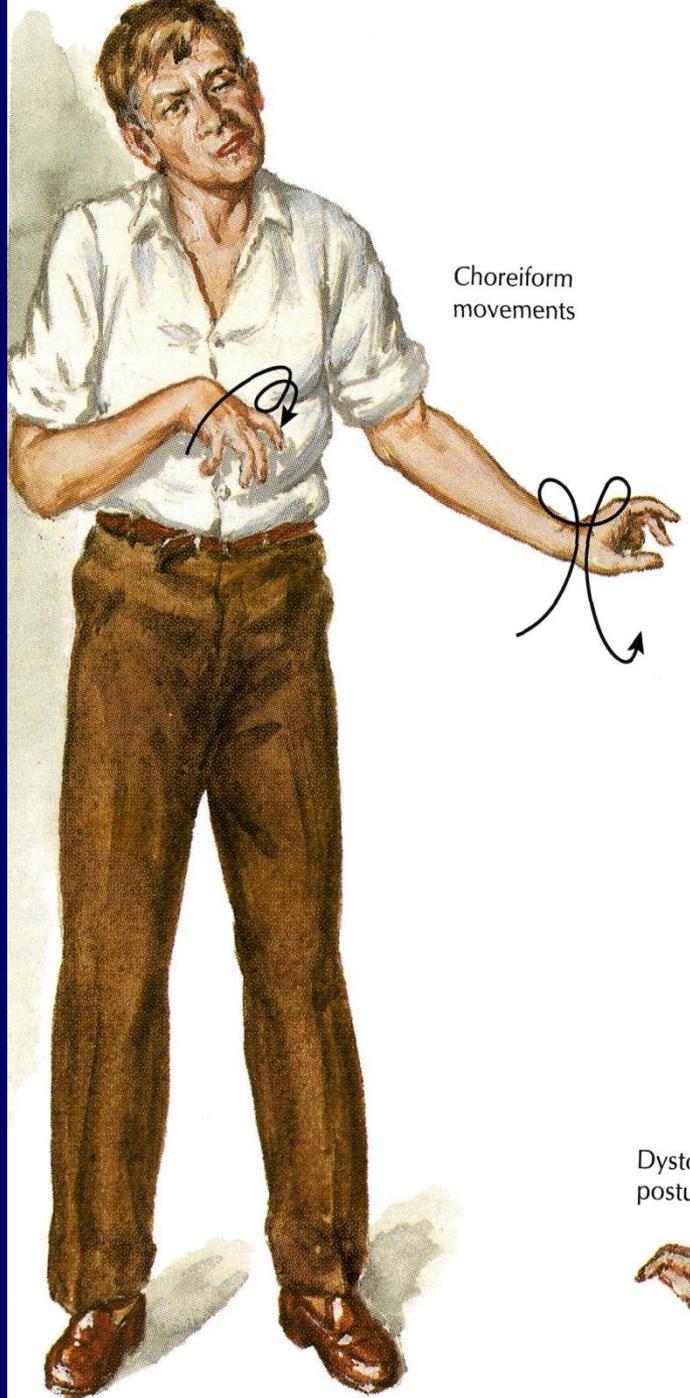


- Хореический гиперкинез наблюдается при подкорковых дегенерациях, ревматическом поражении мозга (малая хорея или хорея Сиденгама) , наследственной хорее Гентингтона (повреждение 4-й хромосомы).

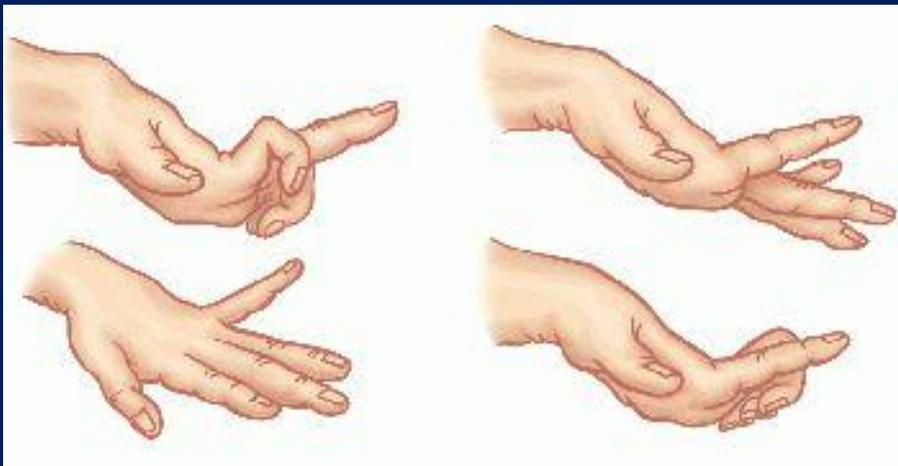
Хорея Сиденгама



- Атетоз — медленные, червеобразные, вычурные движения в дистальных отделах конечностей (в кистях и стопах).



■ Атетоз



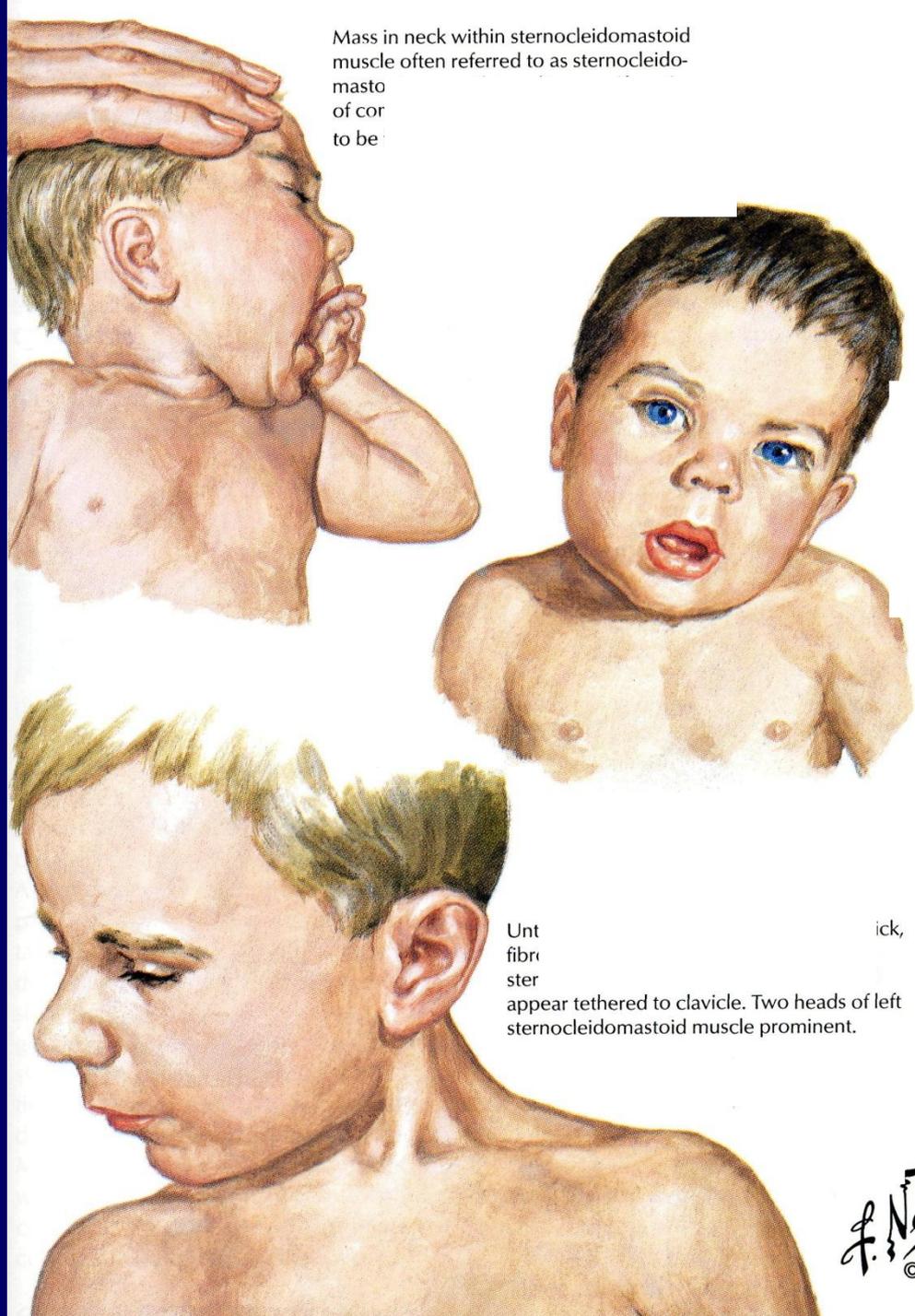
- В некоторых случаях хореические гиперкинезы сочетаются с атетозом – хореоатетоз. Хореоатетоз может наблюдаться у больных как постоянно, так и в виде приступов – *пароксизмальный хореоатетоз*

- Тики — быстрые клонические подергивания ограниченной группы мышц, как правило, стереотипного характера, имитирующие произвольные движения. Чаще локализируются в мышцах лица и проявляются быстрым наморщиванием лба, поднятием бровей, миганием и тд.

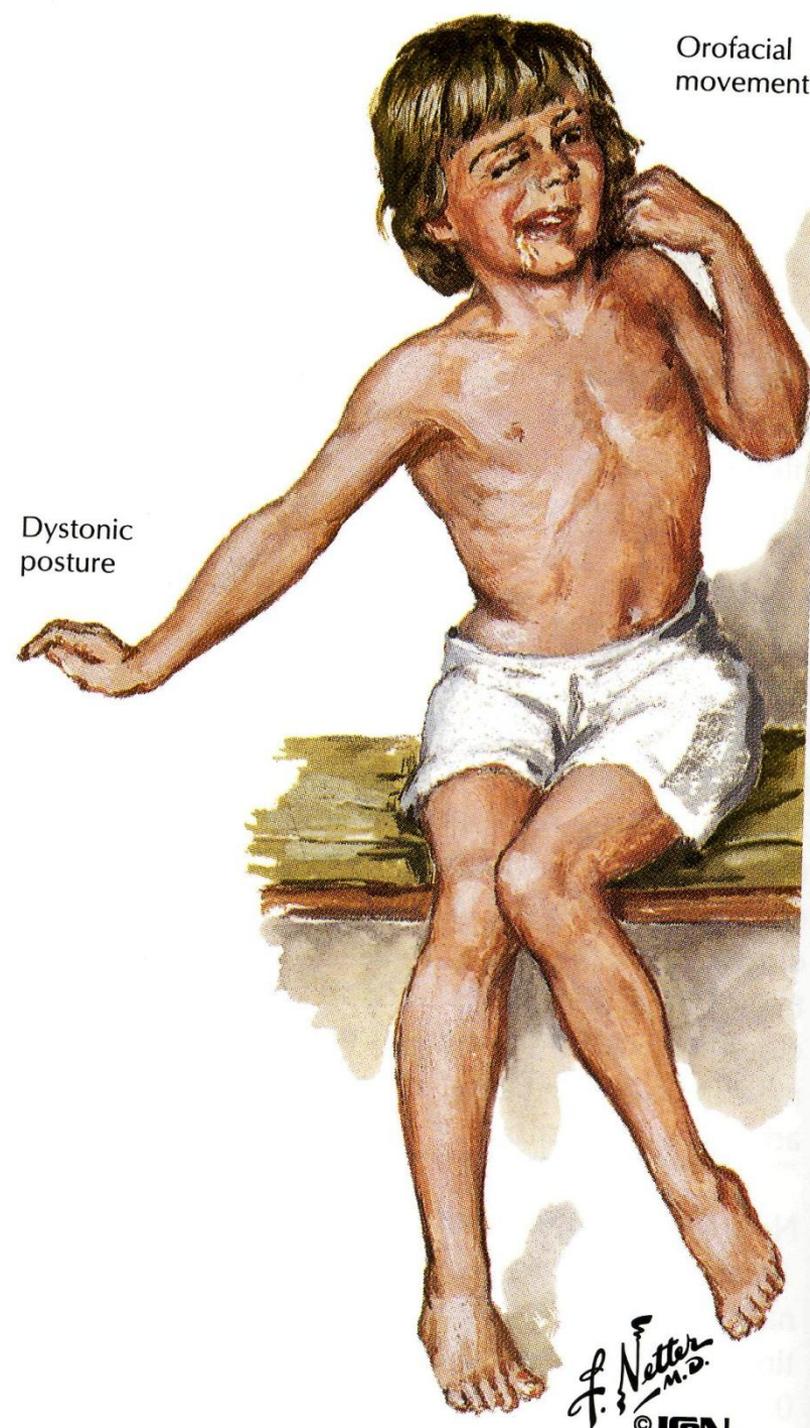
Особое место занимает генерализованный импульсивный тик — синдром Жиль Де Ля Туретта, при котором наблюдаются импульсивные подпрыгивания, приседания, гримасничание, вокальные феномены в виде похрюкивания, вскриков, выкрикивания бранных слов (*копролалия*).



■ Спастическая
кривошея — судорожные сокращения мускулатуры шеи. Голова повернута в сторону и наклонена к плечу.



Торсионная дистония — судорожные переразгибания позвоночника в поясничном и шейном отделах. Движения туловища носят вращательный, штопороподобный характер, сопровождаются гиперлордозом, сколиозом, вычурными позами.



ТОРСИОННАЯ ДИСТОНИЯ

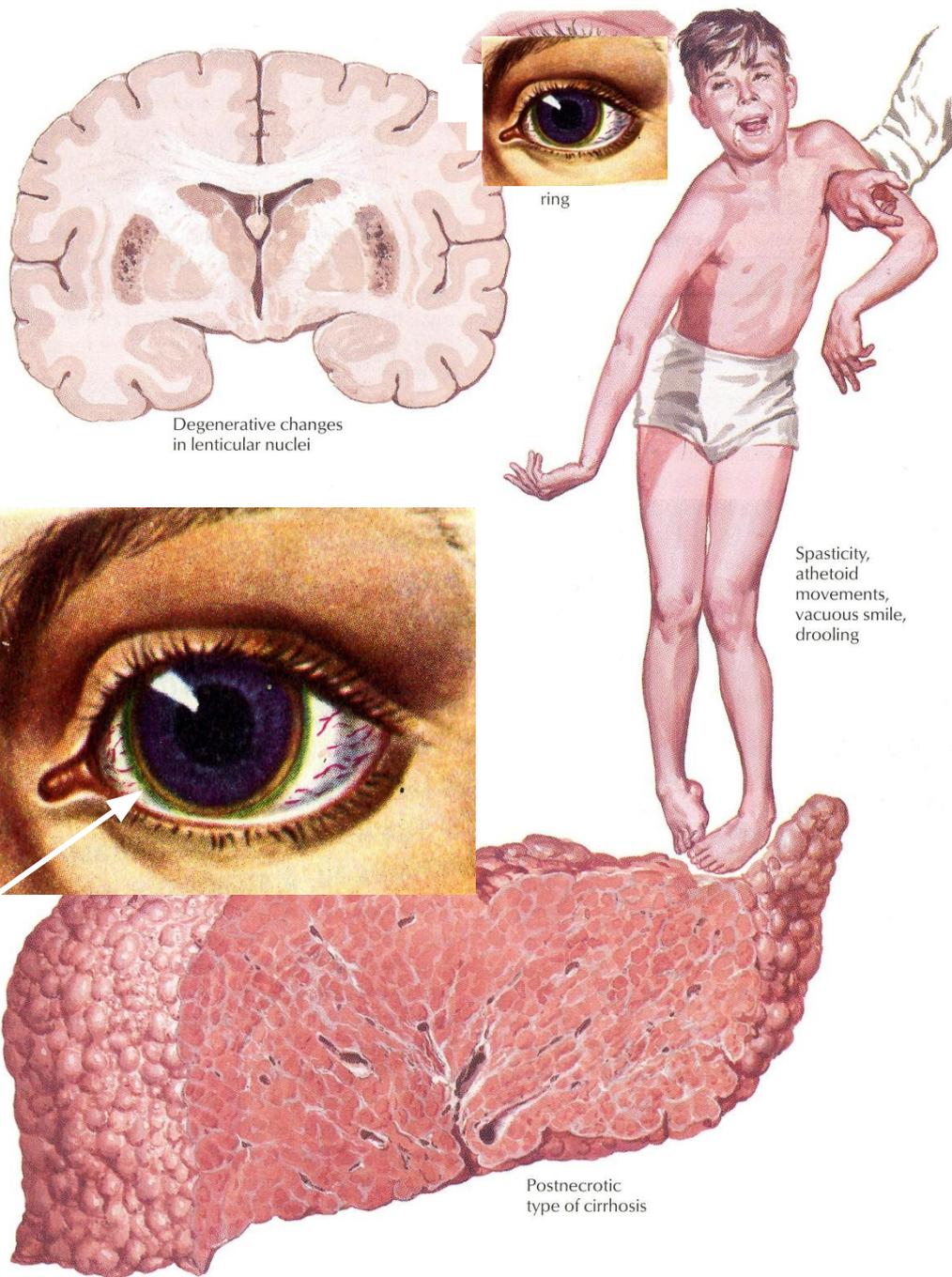


Болезнь Коновалова - Вильсона

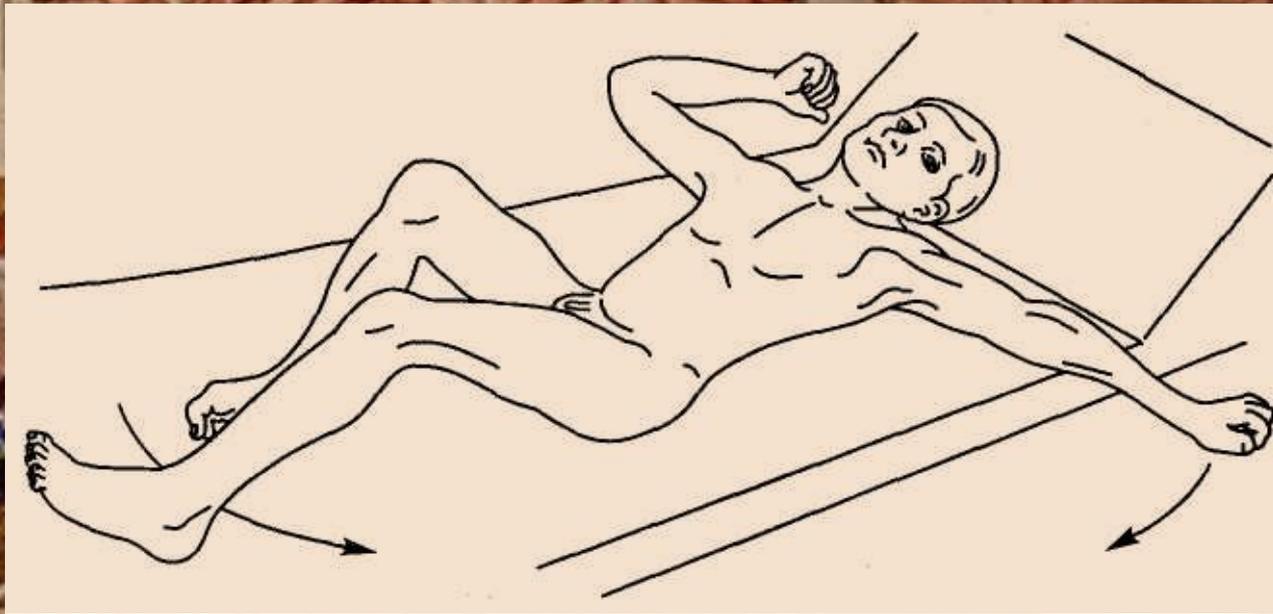
Гепатоцеребральная дистрофия
(гепатолентикулярная дегенерация) – отложение меди в чечевицеобразном ядре и печени

Характерны
разнообразные
гиперкинезы:
хореические, атетоидные,
торсионные.

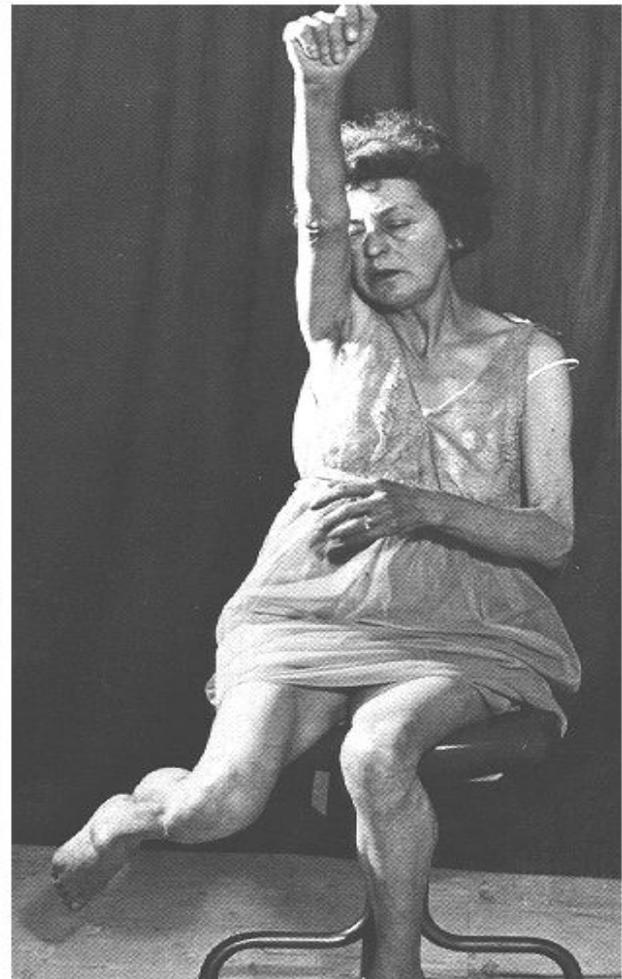
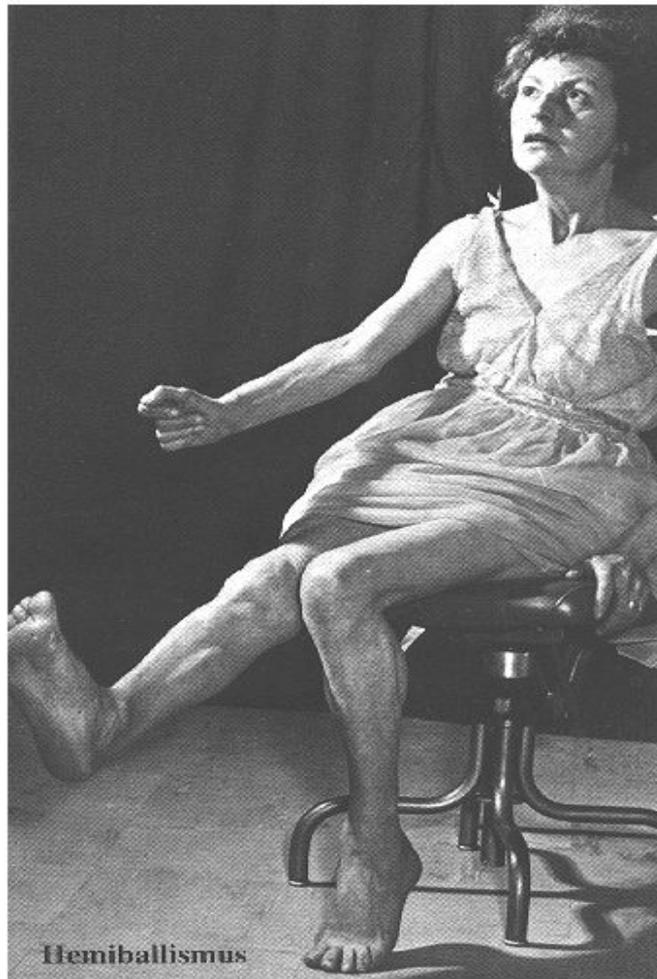
Кольцо Кайзера
Флейшера



- Баллистический гиперкинез — крупные размашистые «бросковые» движения конечностей. Насильственные движения при этом производятся с большой силой.



- Гемибаллизм — крупные размашистые «бросковые» движения конечностей. Насильственные движения при гемибаллизме производятся с большой силой.



- Миоклонии — короткие молниеносные клонические подергивания мышцы или группы мышечных волокон ритмического характера. Наиболее частая их локализация — проксимальные отделы конечностей, туловище, язык, мягкое небо.

- Блефароспазм — судорожные сокращения круговой мышцы глаза. Клинически блефароспазм проявляется частым миганием, возникает пароксизмально.

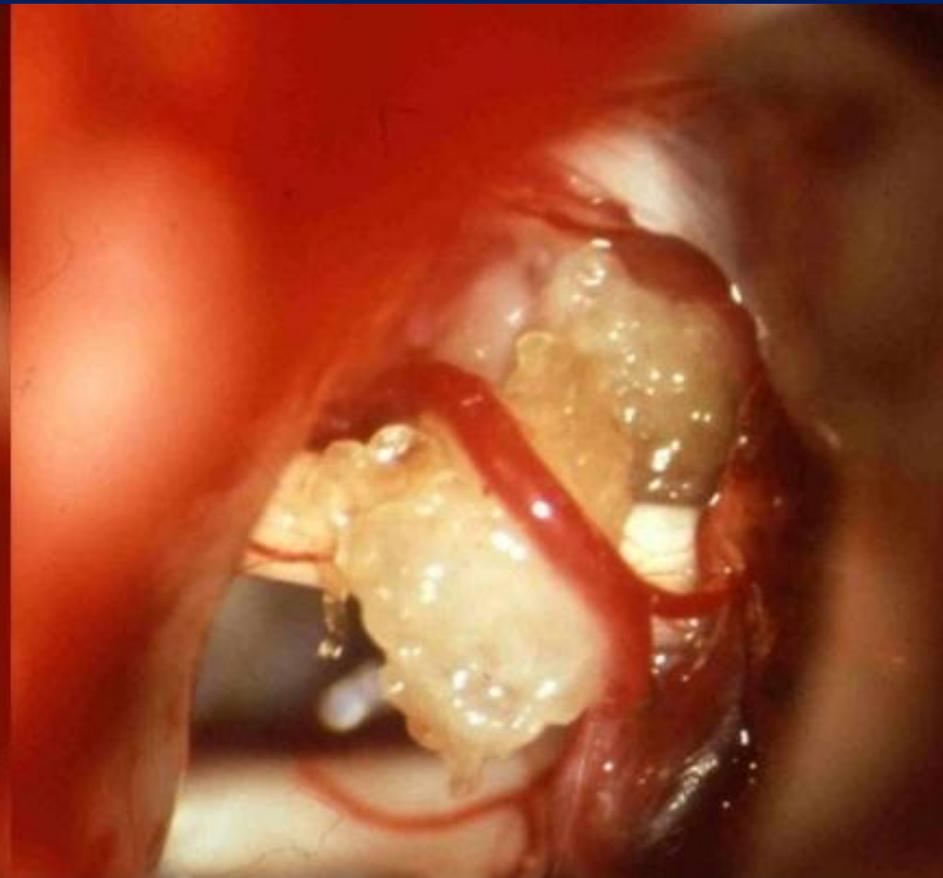
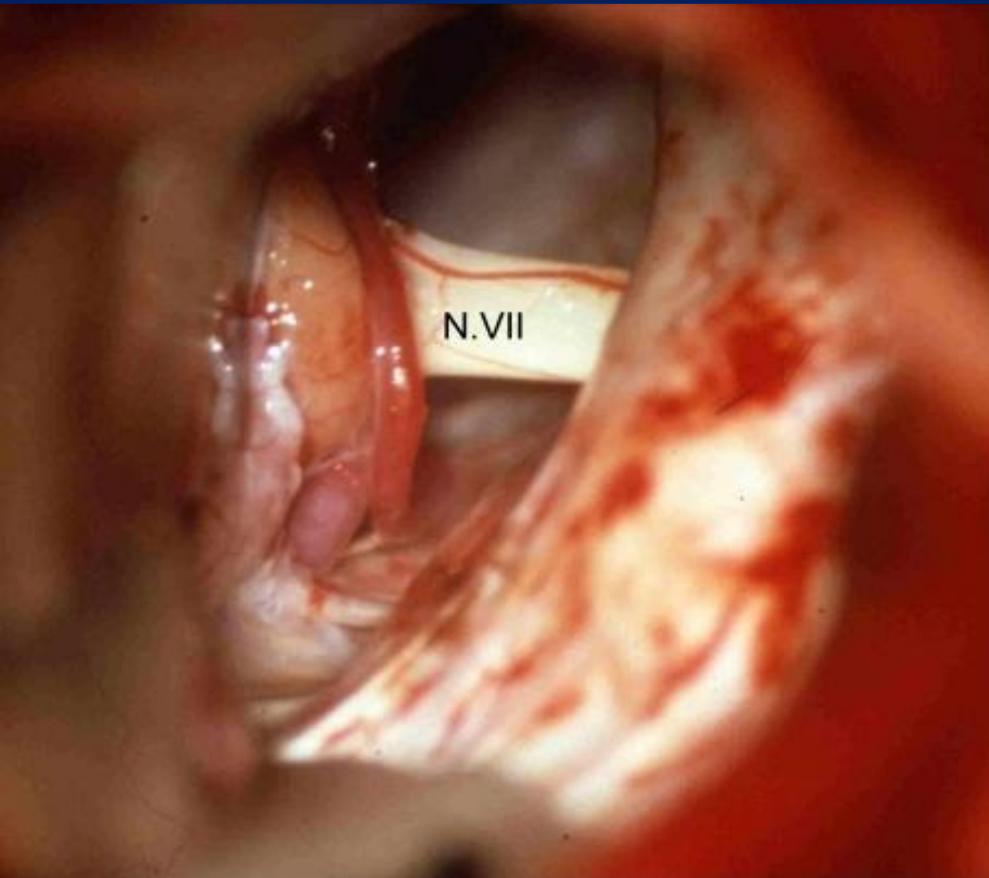


- Блефароспазм — судорожные сокращения круговой мышцы глаза.

- Лицевой гемиспазм— периодически повторяющиеся судороги мышц половины лица.



Операция: вазоневральная декомпрессия лицевого нерва



■ интраоперационные ФОТО.

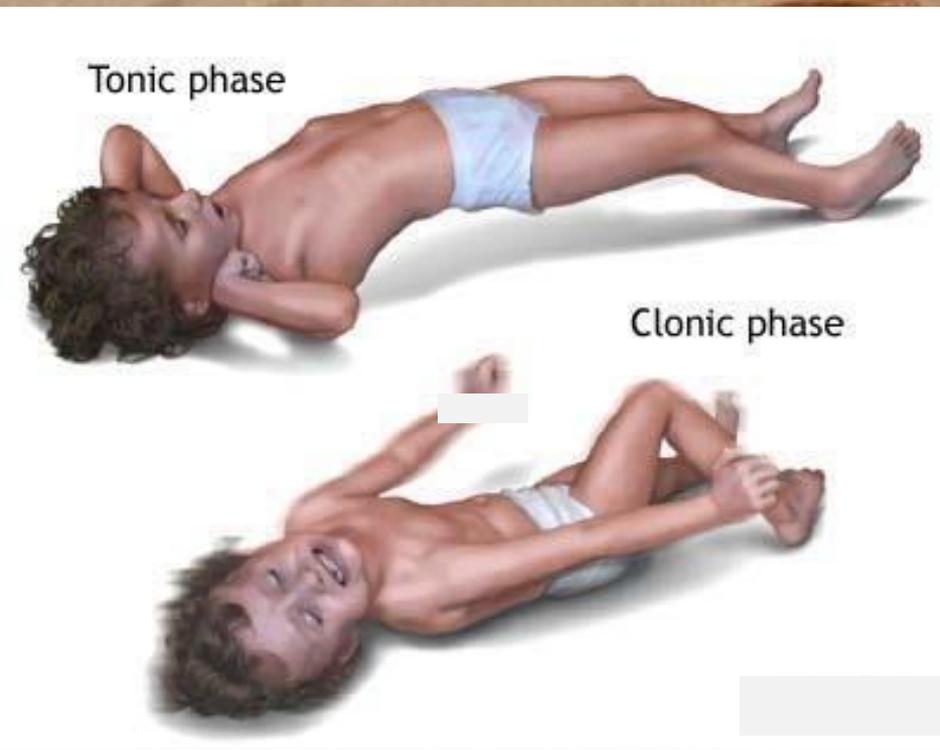
- Лицевой параспазм —
периодически повторяющиеся
симметричные судороги
лицевых мышц.

- Писчий спазм (графоспазм) — судорожное сокращение в пальцах кисти, которое появляется во время письма.
- Профессиональные судороги — спазм мышц, участвующих в определенных профессиональных движениях. Наблюдаются у скрипачей, пианистов, гитаристов и т. д.

- Дрожание – стереотипный клонический ритмичный гиперкинез, преимущественно в кистях рук, стопах. Может отмечаться дрожание туловища, головы. Различают крупноразмашистый тремор, интенционный тремор, статический тремор (тремор в покое).

- *Судороги* — особые вид гиперкинезов. Различают тонические и клонические судороги, распространенные и локализованные.

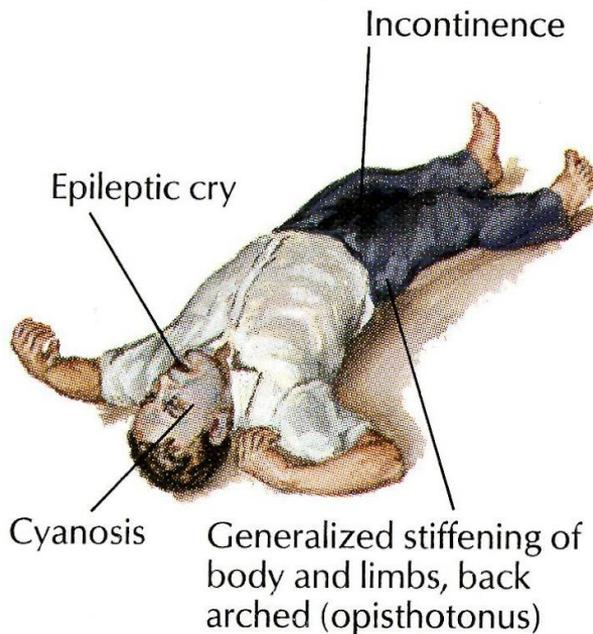
- Судороги— особый вид гиперкинезов. Различают тонические и клонические судороги, распространенные и локализованные.



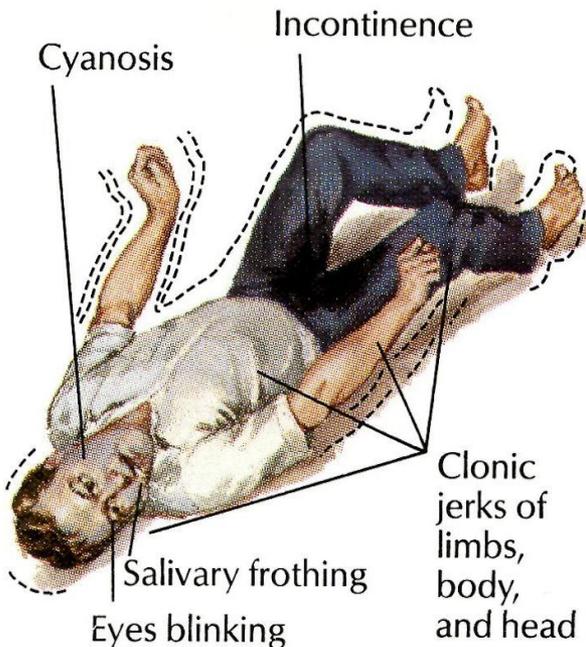
Генерализованный тонико-клонический припадок

Figur

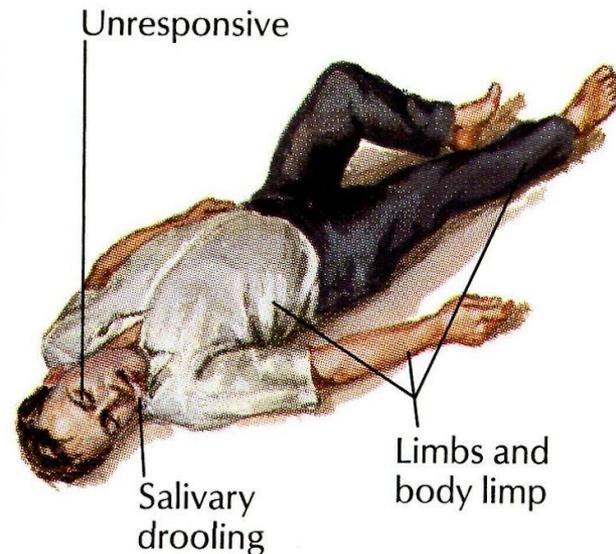
А. Тоническая фаза



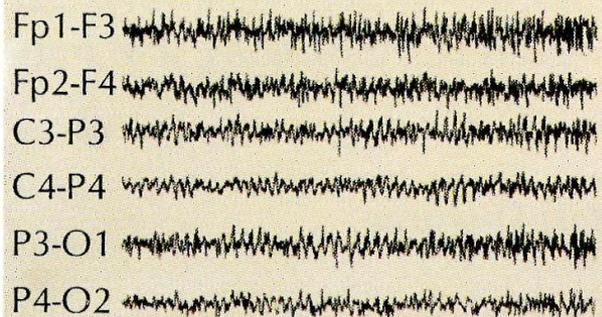
Б. Клоническая фаза



В. Постприпадочный сон



EEG: tonic phase

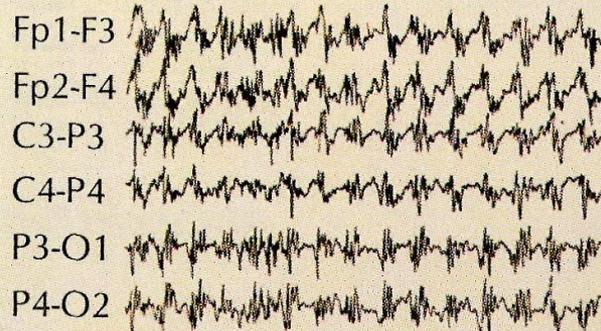


Generalized fast, repetitive spikes and muscle artifact

100 μ V

1 sec

EEG: clonic phase

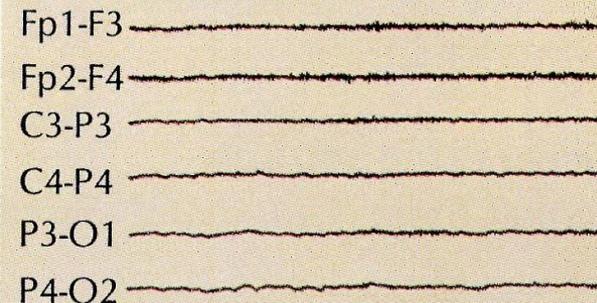


Generalized spikes and slow waves

100 μ V

1 sec

EEG: postictal



Generalized attenuation

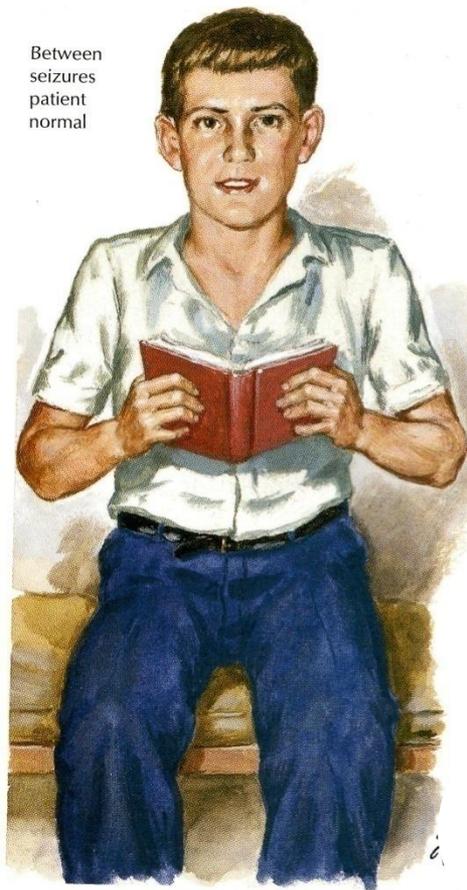
100 μ V

1 sec

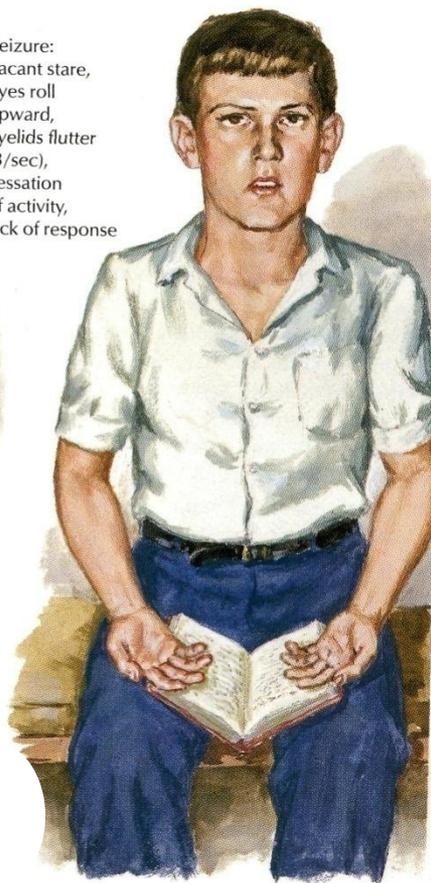
Малый эпилептический припадок. (абсанс)

Absence (Petit Mal) Seizures

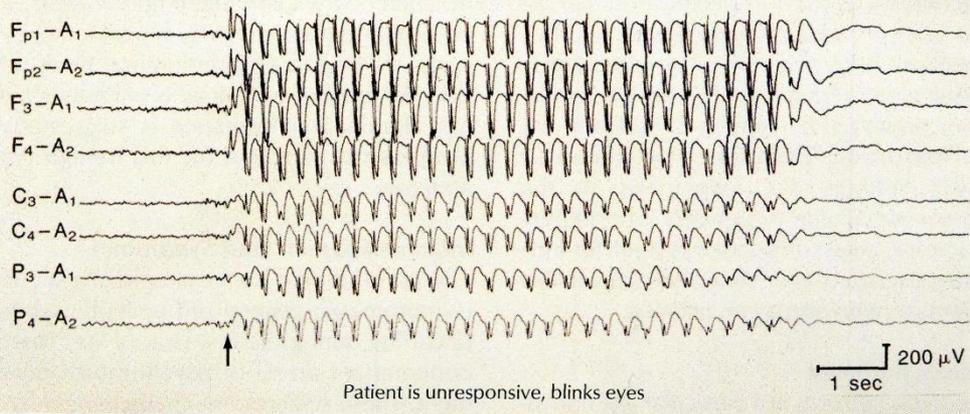
Between seizures patient normal



Seizure: vacant stare, eyes roll upward, eyelids flutter (3/sec), cessation of activity, lack of response



EEG normal between seizures



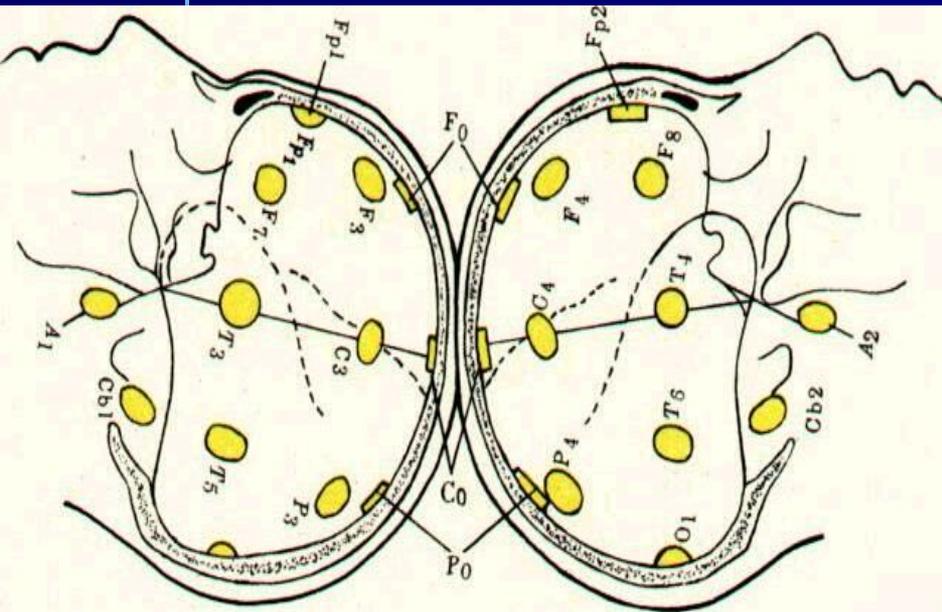
Patient is unresponsive, blinks eyes

Припадок: безучастный взгляд, глаза устремлены вверх, дрожание (трепетание) век 3/сек, прекращение двигательной активности, отсутствие реакции.



Электрэнцефалогафия

СХЕМА ЗАПИСИ ЭЭГ



- **Альфа-ритм** — ритмические колебания потенциалов с частотой 8-13 в 1 с, выражен чаще в задних отделах мозга.
- **Бета-ритм** - ритмические колебания потенциалов с частотой 14-35 в 1 с и амплитудой 10-15 мкВ. Лучше выражен в лобно-центральных областях мозга.
- **Дельта-ритм** - ритмические колебания потенциалов с частотой 1 -3 в секунду и амплитудой от 100 до 250 мкВ и более.
- **Тета-ритм** - ритмические колебания потенциалов с частотой 4-7 в 1 с., амплитудой от 100 до 200 мкВ.
- **Фокус патологической активности** — ограниченный участок на ЭЭГ, где патологические формы колебаний биопотенциалов отличны от основного фона или имеют большую амплитуду.
- **Комплекс "пик — медленная волна"** — последовательность из пик, за которыми следуют медленные волны.

- Икота – клонические судорги диафрагмы. Проявляется быстрыми громкими выдохательными движениями, обусловлена патологическим процессом в оболочках или веществе мозга, интоксикацией



СПАСИБО