

# Экстрапирамидная система

# Качество движения зависит

- не только от вида и количества мышц, его реализующих.
- Нередко одни и те же мышцы участвуют в осуществлении различных движений; одно и то же движение может в зависимости от условий выполняться то быстрее, то медленнее, с большей или меньшей силой.
- Таким образом, для выполнения движения необходимо участие механизмов, регулирующих последовательность, силу и длительность мышечных сокращений и регламентирующих выбор необходимых мышц.
- Другими словами, двигательный акт формируется в результате последовательного, согласованного по силе и длительности включения отдельных нейронов и волокон кортико-мускулярного пути, отдающего приказы мышцам

# Произвольно выполняя то или иное действие,

- человек не задумывается о том, какую мышцу необходимо включить в нужный момент, не держит в сознательной памяти последовательную рабочую схему двигательного акта.
- Привычные движения производятся механически, незаметно для внимания, смена одних мышечных сокращений другими непроизвольна, автоматизирована.
- Двигательные автоматизмы гарантируют наиболее экономное расходование мышечной энергии в процессе выполнения движения.

# Это включение обеспечивается при участии

- практически всех двигательных систем мозга и прежде всего — экстрапирамидной системы и стриопаллидарного ее отдела.

# Экстрапирамидная система

(*extra* — вне, снаружи, в стороне + *pyramis*, πύραξις — 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

# Экстрапирамидная система включает

- структуры коры больших полушарий, подкорковых ганглиев, мозжечка, ретикулярной формации, нисходящие и восходящие пути.

# Экстрапирамидная система состоит из следующих структур головного мозга

- базальные ганглии
- красное ядро
- интерстициальное ядро
- тектум
- чёрная субстанция
- ретикулярная формация моста и продолговатого мозга
- ядра вестибулярного комплекса
- мозжечок
- премоторная область коры
- полосатое тело.

# Экстрапирамидные проводящие пути

- образованы нисходящими проекционными нервными волокнами, *neurofibrae projectiones descendens*, по происхождению **не** относящимися к гигантским пирамидным клеткам (клеткам Беца) коры больших полушарий мозга.
- Эти нервные волокна обеспечивают связи мотонейронов подкорковых структур (мозжечок, базальные ядра, ствол мозга) головного мозга со всеми отделами нервной системы, расположенными дистальнее

# Экстрапирамидная система

- — эволюционно более древняя система моторного контроля по сравнению с пирамидной системой
- Имеет особое значение в построении и контроле движений, не требующих активации внимания.
- Является функционально более простым регулятором по сравнению с регуляторами пирамидной системы

# Экстрапирамидная система

- осуществляет произвольную регуляцию и координацию движений, регуляцию мышечного тонуса, поддержание позы, организацию двигательных проявлений эмоций (смех, плач).
- Обеспечивает плавность движений, устанавливает исходную позу для их выполнения.

# От пирамидной системы экстрапирамидная система отличается

- локализацией ядер в подкорковой области полушарий и стволе головного мозга и многозвенностью проводящих путей.
- Первичными центрами системы являются хвостатое и чечевицеобразное ядра полосатого тела, субталамическое ядро, красное ядро и чёрное вещество среднего мозга.
- Кроме того, в экстрапирамидную систему входят в качестве интеграционных центры коры большого мозга, ядра таламуса, мозжечок, преддверные и оливные ядра, ретикулярная формация.

# Частью экстрапирамидной системы является

## стриопаллидарная система

- которая объединяет ядра полосатого тела и их афферентные и эфферентные пути.
- В стриопаллидарной системе выделяют филогенетически новую часть — стриатум, к которой относятся хвостатое ядро и скорлупа чечевицеобразного ядра, и филогенетически старую часть — паллидум (бледный шар).
- Стриатум и паллидум различаются по своей нейроархитектонике, связям и функциям.

# Паллидум

- содержит большое количество нервных волокон и относительно немного крупных клеток.
- Хвостатое ядро и скорлупа включают в себя множество мелких и крупных клеток и небольшое количество нервных волокон.

# В стриарной системе

- имеется соматотопическое распределение: в оральных отделах — голова, в средних — руки и туловище, в каудальных отделах — ноги.
- Между стриарной и паллидарной системами существует тесная связь.

# Функционально экстрапирамидная система неотделима от пирамидной системы.

- Она обеспечивает упорядоченный ход произвольных движений, регулируемых пирамидной системой;
- регулирует врожденные и приобретённые автоматические двигательные акты,
- обеспечивает установку мышечного тонуса и поддержание равновесия тела;
- регулирует сопутствующие движения (например движения рук при ходьбе) и выразительные движения (мимика).

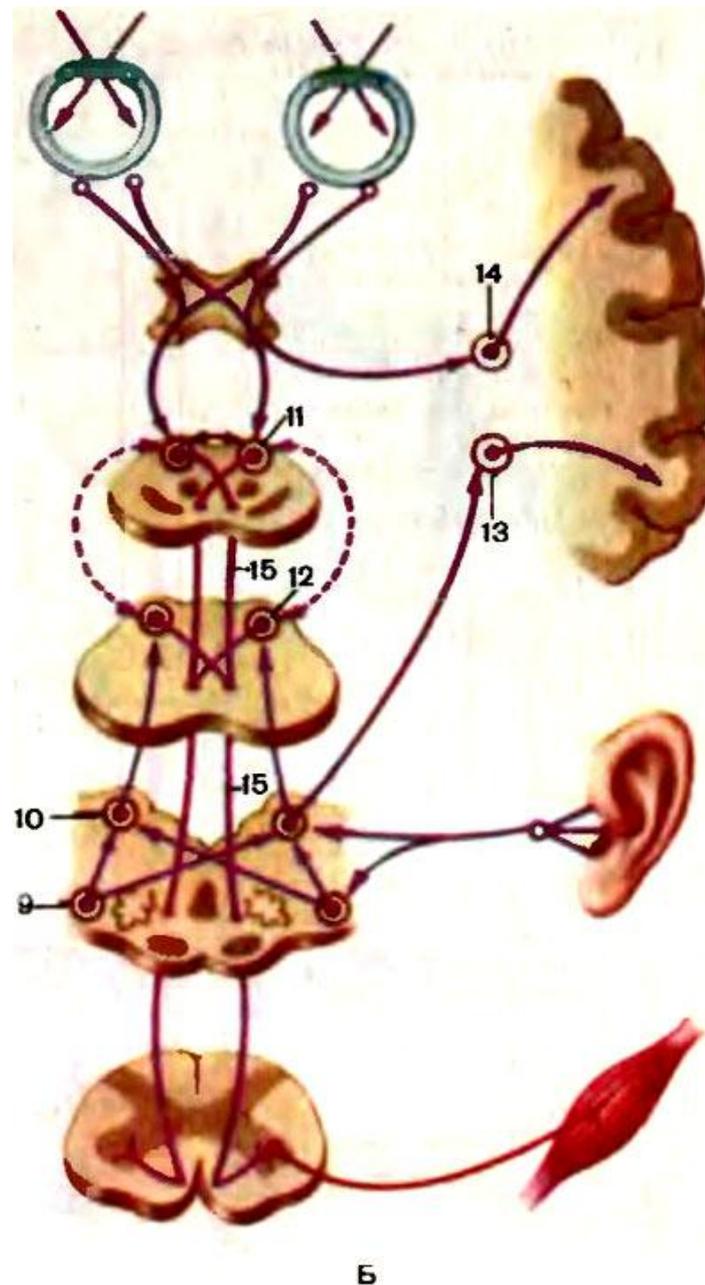
# Стриатум получает волокна

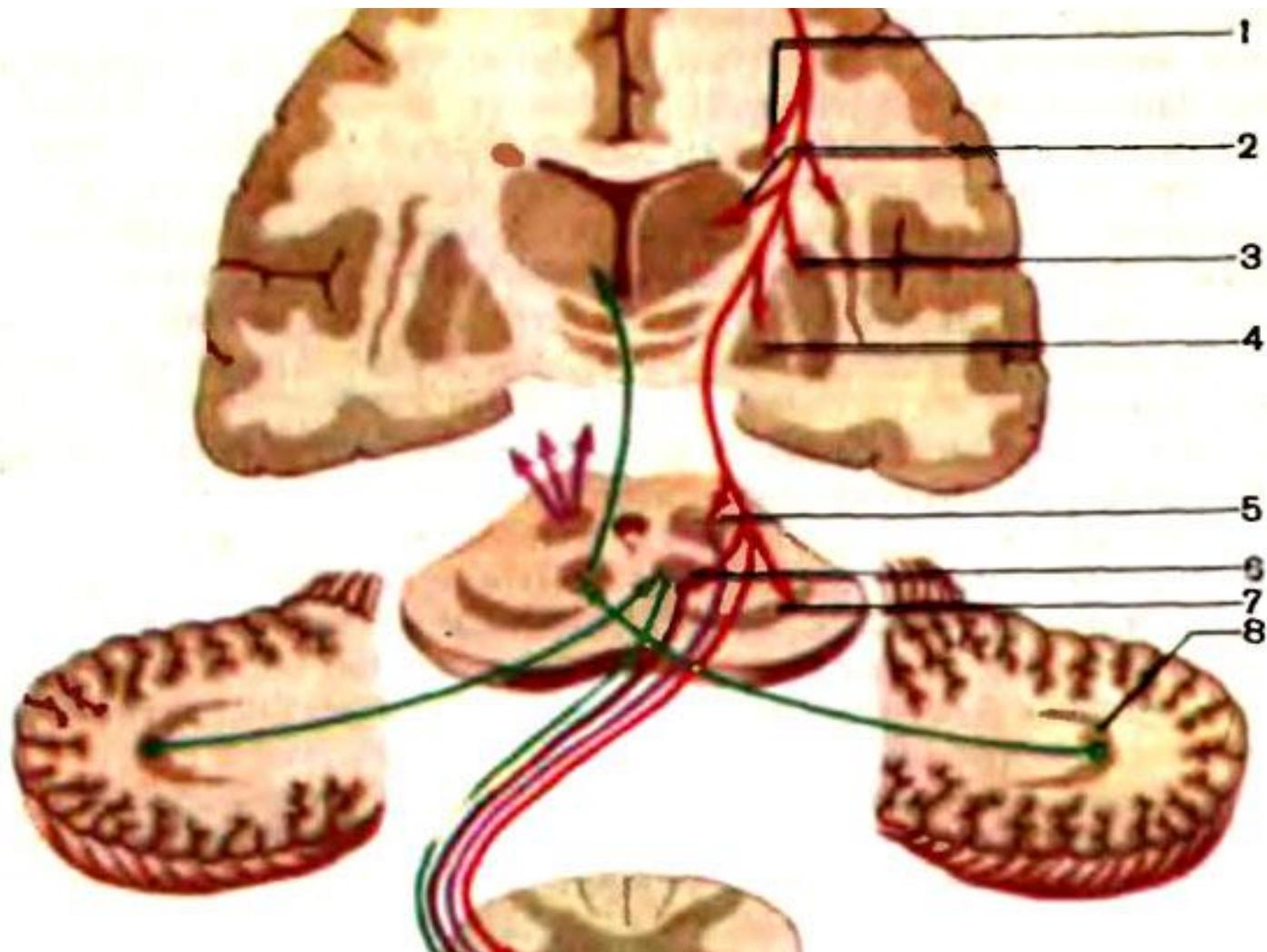
- из коры большого мозга, центрального ядра таламуса и чёрного вещества.
- Эфферентные волокна из стриатума направляются в паллидум, а также в чёрное вещество.
- Из паллидума волокна идут в таламус, гипоталамус, к субталамическому ядру и в ствол головного мозга.
- Последние образуют чечевицеобразную петлю и частично оканчиваются в ретикулярной формации, частично идут к красному ядру преддверным и оливным ядрам.

# Следующее звено экстрапирамидных путей

- составляют ретикулярно-спинномозговой, краснойдерно-спинномозговой, преддверно-спинномозговой и оливоспинномозговой пути, оканчивающиеся в передних столбах и промежуточном сером веществе спинного мозга.
- Мозжечок включается в экстрапирамидную систему посредством путей, соединяющих его с таламусом, красным ядром и оливными ядрами

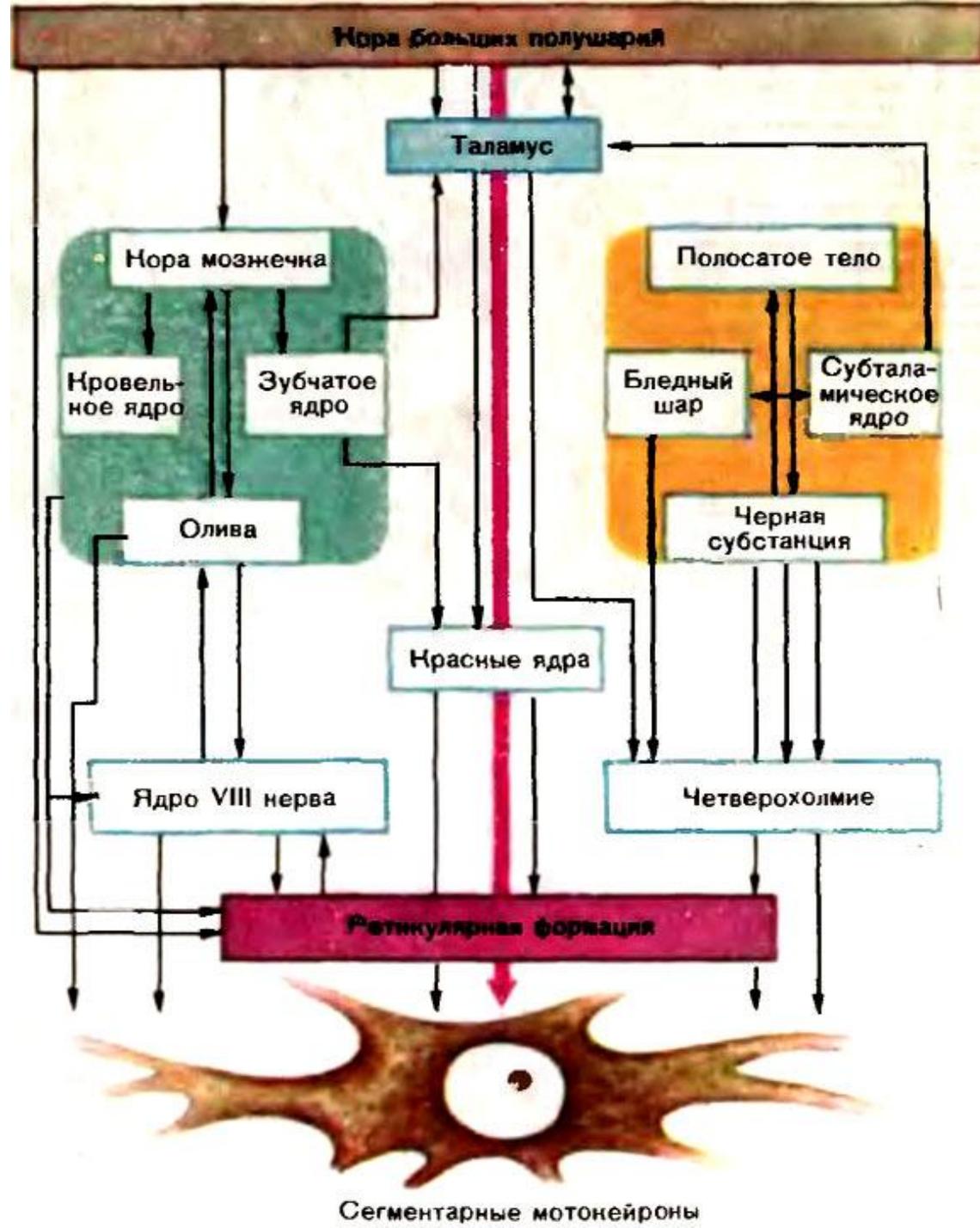
Ответственная за произвольность выполнения двигательных актов стриопаллидарная система должна получать исчерпывающую информацию о состоянии мышц, сухожилий, о положении тела в пространстве и т. д.





1) краснаядерно- спинномозговой путь от красных ядер; 2) вестибуло-спинномозговой путь от вестибулярного ядра; 3) ретикулоспинно- мозговые пути от ретикулярной формации; 4) тектоспинномозговой (покрышечно-спинномозговой) путь от четверохолмия; 5) пути к двигательным ядрам

Афферентные системы, обслуживающие стриопаллидум (информационные импульсы от «коллектора чувствительности» — таламуса, от мозжечка, ретикулярной формации, корректирующие сигналы от коры и др.), создают вместе с эфферентными путями кольца обратных связей с непрерывным потоком информирующих и корректирующих, приказывающих сигналов. Циркуляция импульсов не прекращается, объединяя в единое целое все двигательные и афферентные системы.



Сегментарные мотонейроны

# Нарушения экстрапирамидной системы

- проявляются в виде изменения двигательной функции, мышечного тонуса, вегетативных функций, эмоциональных расстройств.

# Оценка функций экстрапирамидной системы

- Проводится параллельно с оценкой функции пирамидной системы
- Обращаем внимание на качество движения
- Оцениваем позу пациента, выразительность речи, мимики, качество произвольных движений включая ходьбу

# Паллидарный синдром (паркинсонизм, акинетико-ригидный синдром)

- 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).
- Характерен внешний вид больных — туловище слегка согнуто, голова наклонена вперед, руки согнуты и приведены к туловищу, взгляд устремлен вперед, неподвижен

# Паллидарный синдром (паркинсонизм, акинетико-ригидный синдром)

- Затруднено начало двигательного акта — 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, необходимой для равновесия туловища.
- Выведенный из состояния равновесия, больной не может выровнять его автоматически.
- Если больного толкнуть, он бежит, в направлении толчка: вперед — пропульсия, в сторону — латеропульсия, назад — ретропульсия.
- Речь монотонна, тиха (брадилалия)

# Паллидарный синдром (паркинсонизм, акинетико-ригидный синдром)

- Почерк мелкий, нечеткий (микрография).
- Больные вязки в обращении, прилипчивы (акайрия), мышление замедленно (брадипсихия).
- В ряде случаев наблюдаются «парадоксальные кинезии». Так, больные, целыми днями сидящие в кресле, в момент аффективных вспышек и эмоциональных напряжений могут взбегать по лестнице, прыгать, танцевать.

# Паллидарный синдром (паркинсонизм, акинетико-ригидный синдром)

- Паркинсонический тремор покоя чаще локализуется в пальцах кисти и проявляется в феномене «катания пилюль», «счета 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».

# Выявляются постуральные рефлексы:

- стопный феномен Вестфала и феномен голени. Феномен Вестфала — при пассивном тыльном сгибании стопы возникает тоническое напряжение разгибателей стопы (в основном большеберцовой мышцы) и стопа застывает в положении тыльного сгибания.
- 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.

# Стриарный синдром (гипотонически- гиперкинетический)

- развиваются мышечная гипотония и избыточные непроизвольные движения (гиперкинезы).
- Гиперкинезы — автоматические, чрезмерные движения, в которых участвует отдельные части тела, конечности.
- Они возникают непроизвольно, исчезают во сне и усиливаются при произвольных движениях и волнении.

Отдельные виды гиперкинезов связывают с поражением определенных структур стриарной системы.

- При поражении оральной части полосатого тела (*corpus striatum*) возникают насильственные движения в мускулатуре лица и шеи, при поражении средней части — в мускулатуре туловища и рук.
- Поражение каудальной части полосатого тела вызывает гиперкинезы в ногах.
- При исследовании гиперкинезов обращают внимание на сторону, ритм, характер, форму, симметричность, локализацию двигательного проявления.

# Виды гиперкинезов

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

- Может наблюдаться в мускулатуре лица — выпячивание губ, перекашивание рта, гримасничанье, прищелкивание языком.
- Обычно атетоз связывают с поражением крупных клеток стриарной системы.
- Характерным его признаком является образование преходящих контрактур (*spasmus mobilis*), которые придают кисти и пальцам своеобразное положение.
- У детей нередко наблюдается двусторонний, двойной атетоз при подкорковых дегенерациях. Гемиатетоз бывает значительно реже.

# Виды гиперкинезов

**Гемибаллизм** — крупные размашистые «бросковые» движения конечностей.

- Чаще всего встречается в руках 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.

# Виды гиперкинезов

**Хореические гиперкинезы** — быстрые сокращения различных групп мышц лица, туловища и конечностей.

- Гиперкинез не ритмичен, не координирован, распространяется на большие группы мышц дистальных и проксимальных отделов.
- Может напоминать произвольные движения, так как в процесс вовлекаются синергичные мышцы.
- Отмечаются нахмуривание бровей, лба, высовывание языка, порывистые, беспорядочные движения конечностей.
- Гиперкинез может охватывать половину тела — гемихорея.
- Хореотический гиперкинез возникает при поражении неостриатума и наблюдается при подкорковых дегенерациях, ревматическом поражении мозга, наследственной хорее 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.

# Виды гиперкинезов

**Миоклонии** — короткие молниеносные клонические подергивания мышцы или группы мышечных волокон, чаще ритмического характера.

- могут быть как генерализованными, так и локальными.
- Наиболее частая их локализация — проксимальные отделы конечностей, туловище, лицо. Описана локальная миоклония языка, мягкого неба (велопалатинный нистагм).
- сохраняются в покое и движении, усиливаются при волнении.
- В отличие от клонических судорог миоклонии обычно не вызывают движений конечностей.
- Миоклонический гиперкинез сопровождает воспалительные, токсические, наследственно-дегенеративные поражения экстрапирамидной системы с преимущественным поражением зубчатых ядер, нижних олив, красных ядер, черного вещества, стриатума.

# Виды гиперкинезов

**Тики** — быстрые клонические подергивания ограниченной группы мышц, как правило, стереотипного характера, имитирующие произвольные движения, в связи с чем они нередко производят впечатление нарочитых.

- Чаще локализуются в мышцах лица и проявляются быстрым наморщиванием лба, поднятием бровей, миганием, высовыванием языка.
- Реже встречается тик шейных мышц — поворот головы в сторону, кивание вперед.
- Тик лицевой мускулатуры может возникнуть при невралгии тройничного нерва.
- Наряду с локальными формами может быть генерализованный тик, характеризующийся вовлечением мышц конечностей, туловища, дыхательных мышц, мимической мускулатуры.

# Виды гиперкинезов

- **Тремор (дрожание)** — стереотипный клонический ритмичный гиперкинез, преимущественно наблюдающийся в кистях рук, стопах; может также отмечаться дрожание туловища, головы.
- Дрожание — внешнее проявление нередко невидимого сокращения мышц..
- 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.

# Тремор

- Интенционный тремор резко усиливается или возникает при выполнении целенаправленных движений, в частности при выполнении координаторных проб, пальценосовой и пяточноколенной.
- Статический тремор наблюдается в покое, при движениях не усиливается или даже уменьшается.
- Характерен статический тремор при паркинсонизме, проявляющийся дрожанием головы «да-да» и ротаторным тремором кисти типа «катания пилюль» и «счета монет».

# Торсионная дистония

судорожные переразгибания позвоночника в поясничном и шейном отделах.

- Движения туловища носят вращательный, штопороподобный характер, сопровождаются гиперлордозом, сколиозом, вычурными позами.
- Для гиперкинеза характерно появление его при произвольных движениях.
- Торсионная дистония может прекращаться при различных компенсаторных приемах, например при обхвате руками шеи, усиленном повороте плеча и т. д. Наблюдается при дегенеративных и воспалительных заболеваниях подкорковой области.

# Спастическая кривошея

- судорожные сокращения мускулатуры шеи. Голова повернута в сторону и наклонена к плечу. В некоторых случаях происходят ритмичные судороги (откидывание головы назад, пожимание плечами и т. д.).
- Спастическая кривошея нередко возникает в начальных стадиях торсионной дистонии в качестве локального ее проявления.

# Фокальные дискинезии

- **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, машинисток и т.д.
- **Лицевой гемиспазм** — периодически повторяющиеся судороги мышц половины лица, иннервируемых лицевым нервом. Судороги сопровождаются появлением морщин на лбу, угол рта оттянут книзу и кверху, платизма напряжена.
- **Блефароспазм** — судорожные сокращения круговой мышцы глаза. Клинически блефароспазм проявляется частыми миготаниями, ресничное

