

ЭКСТРАПИРАМИДНАЯ СИСТЕМА

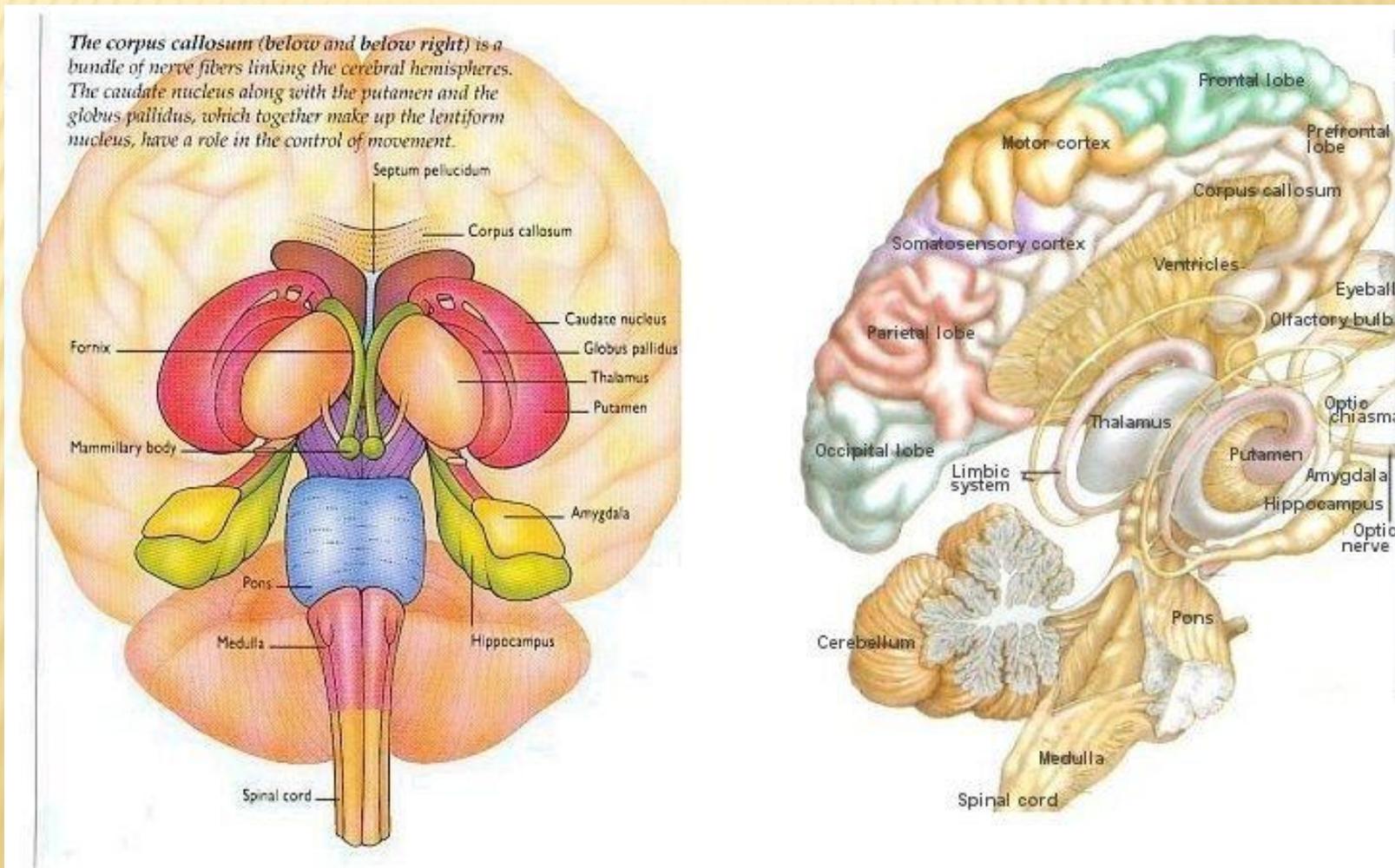


Поторочина О.П.
ординатор кафедры
неврологии, нейрохирургии
и мед.генетики

Моторика человека характеризуется не только многообразием, но и поразительной точностью движения, согласованностью действий мышц-антагонистов, синергистов и агонистов. Эта согласованность, красота и индивидуальность движений в значительной степени зависят от функции экстрапирамидной системы



ЭПС рассматривается как сложная саморегулирующаяся система с многочисленными кольцевыми связями и разными уровнями переключения.



ФУНКЦИИ ЭКСТРАПИРАМИДНОЙ СИСТЕМЫ

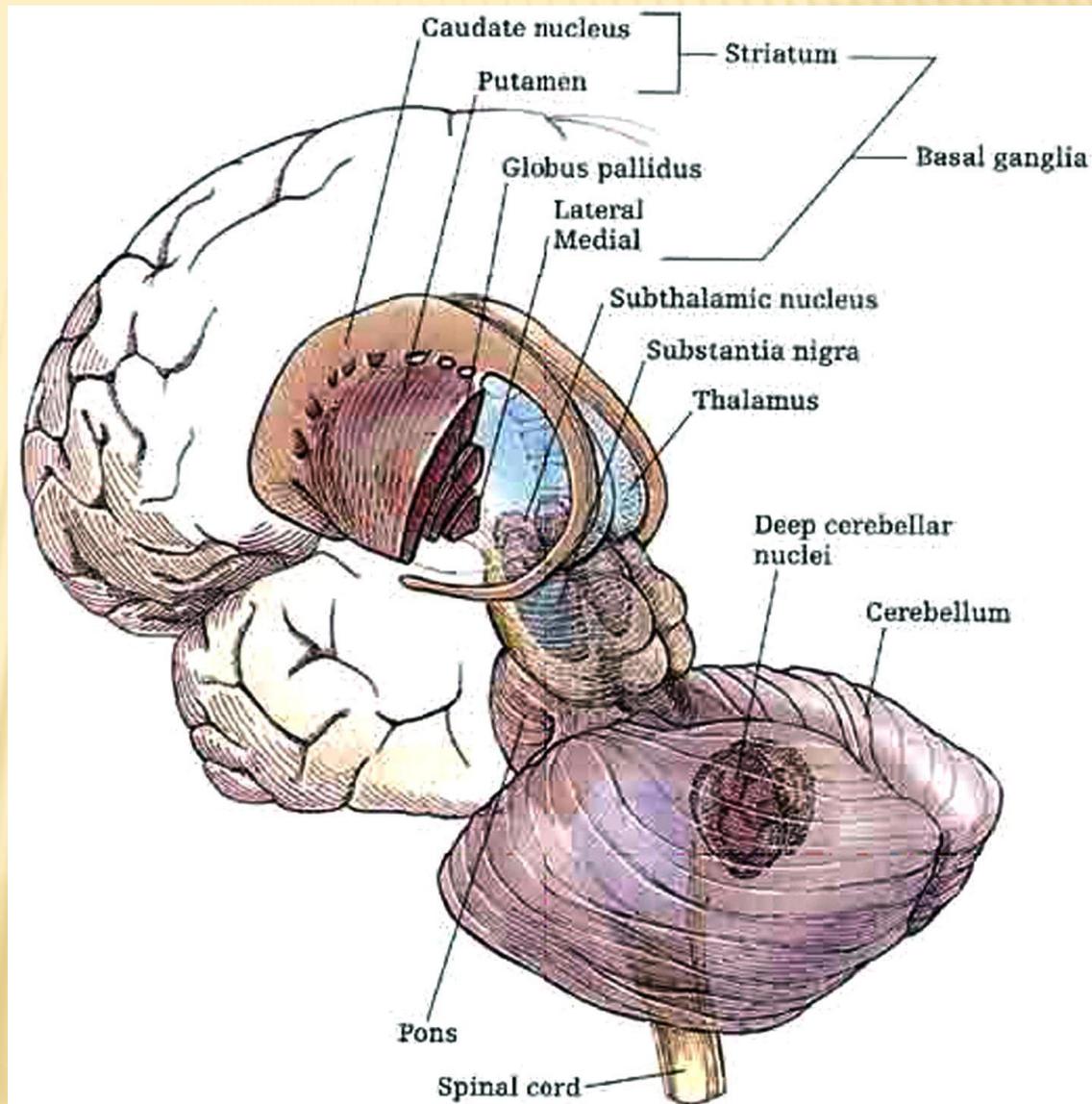
- 1 Поддержание мышечного тонуса
- 2. Перераспределение мышечного тонуса при движениях (регуляция темпа, ритма и пластики любого произвольного двигательного акта).
- 3. Обеспечение двигательного компонента в регуляции безусловных рефлексов (половой, оборонительный, старт-рефлекс и др.).
- 4. Обеспечение последовательности двигательного акта.
- 5. Обеспечение моторного компонента эмоциональной сферы мимических выразительных движениях.
- 6. Обеспечивает сложные автоматизированные движения (в том числе передвижение, плавание и т. п.)
- 7. Поддержание сегментарного аппарата в готовности к действию, участие его в старт-рефлексах.



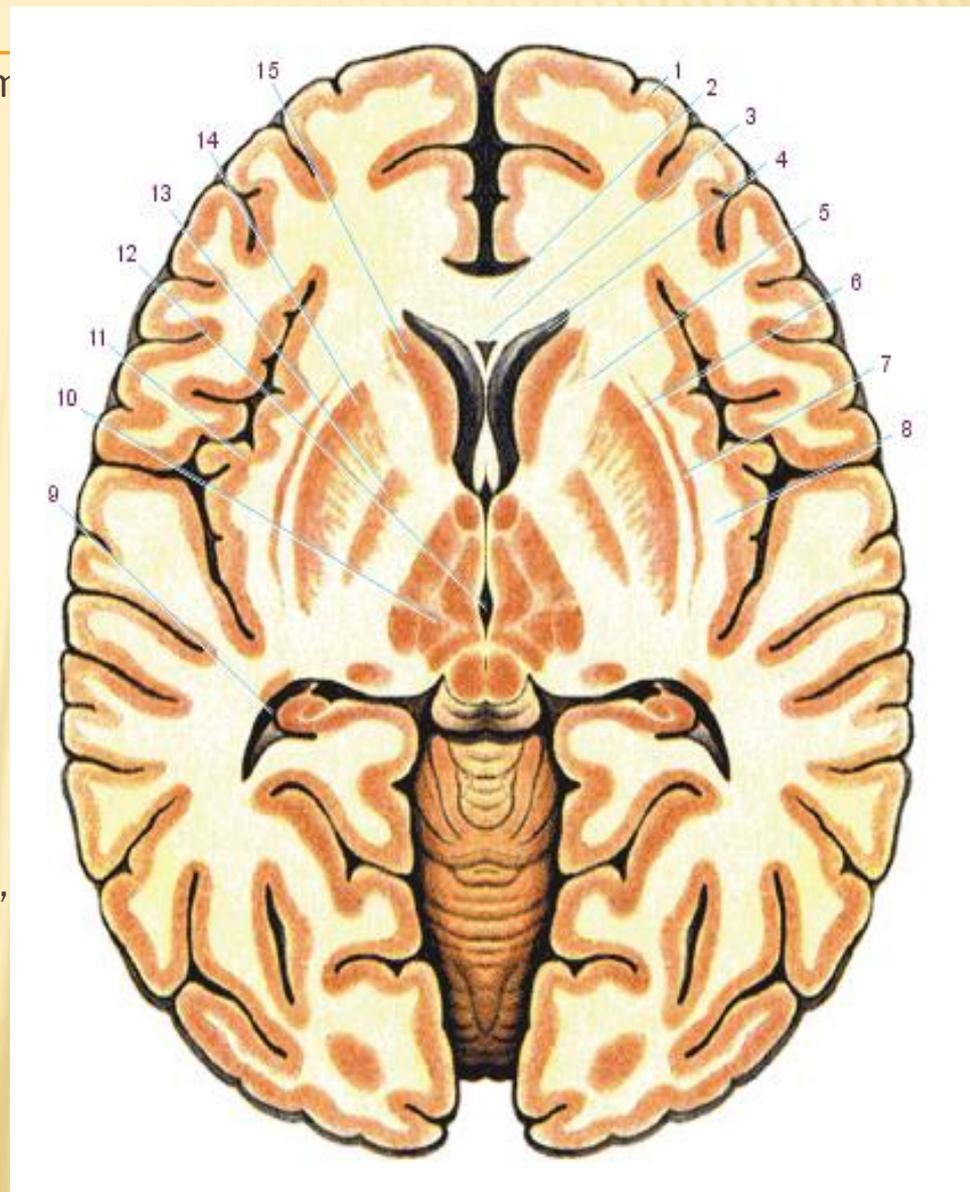
ЭКСТРАПИРАМИДНАЯ СИСТЕМА

ВКЛЮЧАЕТ:

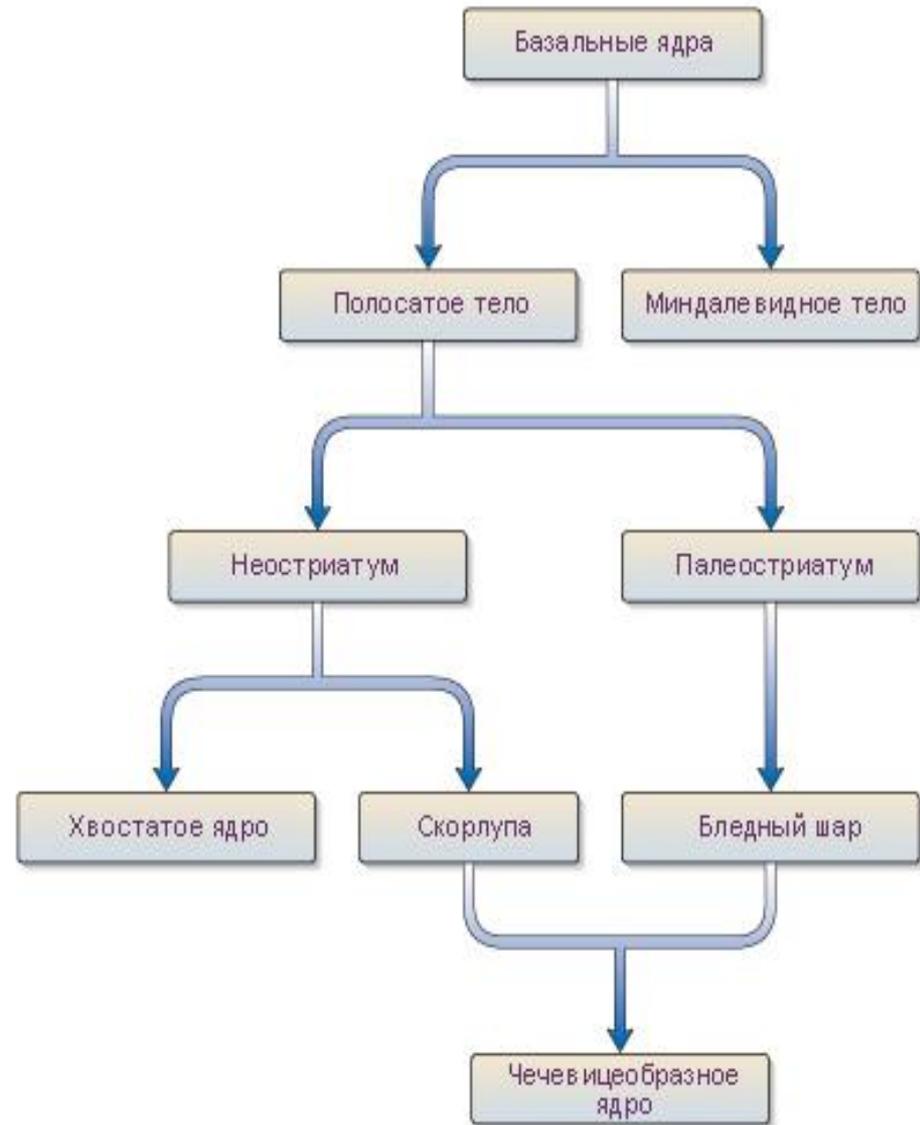
- Клеточные группы коры больших полушарий (лобные доли)
- Подкорковые ганглии (хвостатое ядро, скорлупа, латеральный и медиальный бледные шары, субталамическое тело Льюиса)
- В стволе мозга: черная субстанция, красное ядро, пластинка крыши среднего мозга, ядра Даркшевича, голубоватое место в мосту мозга, ретикулярная формация
- Мозжечок
- Υ- мотонейроны



- 1. Кора больших полушарий головного мозга, cortex cerebri.
 - 2. Колено мозолистого тела, genu corporis callosi.
-
- 3. Полость прозрачной перегородки, cavum septi pellucidi.
 - 4. Передний (лобный) рог бокового желудочка, cornu frontale ventriculi lateralis.
 - 5. Внутренняя капсула, capsula interna.
 - 6. Наружная капсула, capsula externa.
 - 7. Ограда, claustrum.
 - 8. Пограничная (самая наружная) капсула, capsula extrema.
 - 9. Задний (затылочный) рог бокового желудочка, cornu occipitale ventriculi lateralis.
 - 10. Зрительный бугор (таламус), thalamus.
 - 11. Кора островковой доли (островка) полушария головного мозга, cortex insulae.
 - 12. Третий желудочек, ventriculus tertius.
 - 13. Бледный шар чечевицеобразного ядра, globus pallidus.
 - 14. Скорлупа чечевицеобразного ядра, putamen.
 - 15. Головка хвостатого ядра, caput nuclei caudati.



По аналогичности строения, онто- и филогенезу СПС разделяют на более молодую часть – **стриатум**, в которую входят хвостатое ядро и скорлупа, и более древнюю - **паллидум**, состоящую из бледного шара, черной субстанции, красного и субталамического ядер.



РАЗВИТИЕ ЭКСТРАПИРАМИДНОЙ СИСТЕМЫ

В онтогенезе у человека миелинизация стриарных проводников заканчивается к 5 месяцу жизни (раньше пирамидной системы), поэтому в 1-е месяцы жизни ребенка латеральный и медиальный бледные шары являются высшим двигательным центром. Моторика новорожденного носит явные «паллидарные черты»: излишество, своего рода щедрость движений, богатая мимика с улыбкой и др.



-
- С возрастом многие движения становятся все более привычными, автоматизированными, энергетически расчётливыми. Солидность и степенность взрослых является своего рода торжеством патриархальной системы над патриархальной.



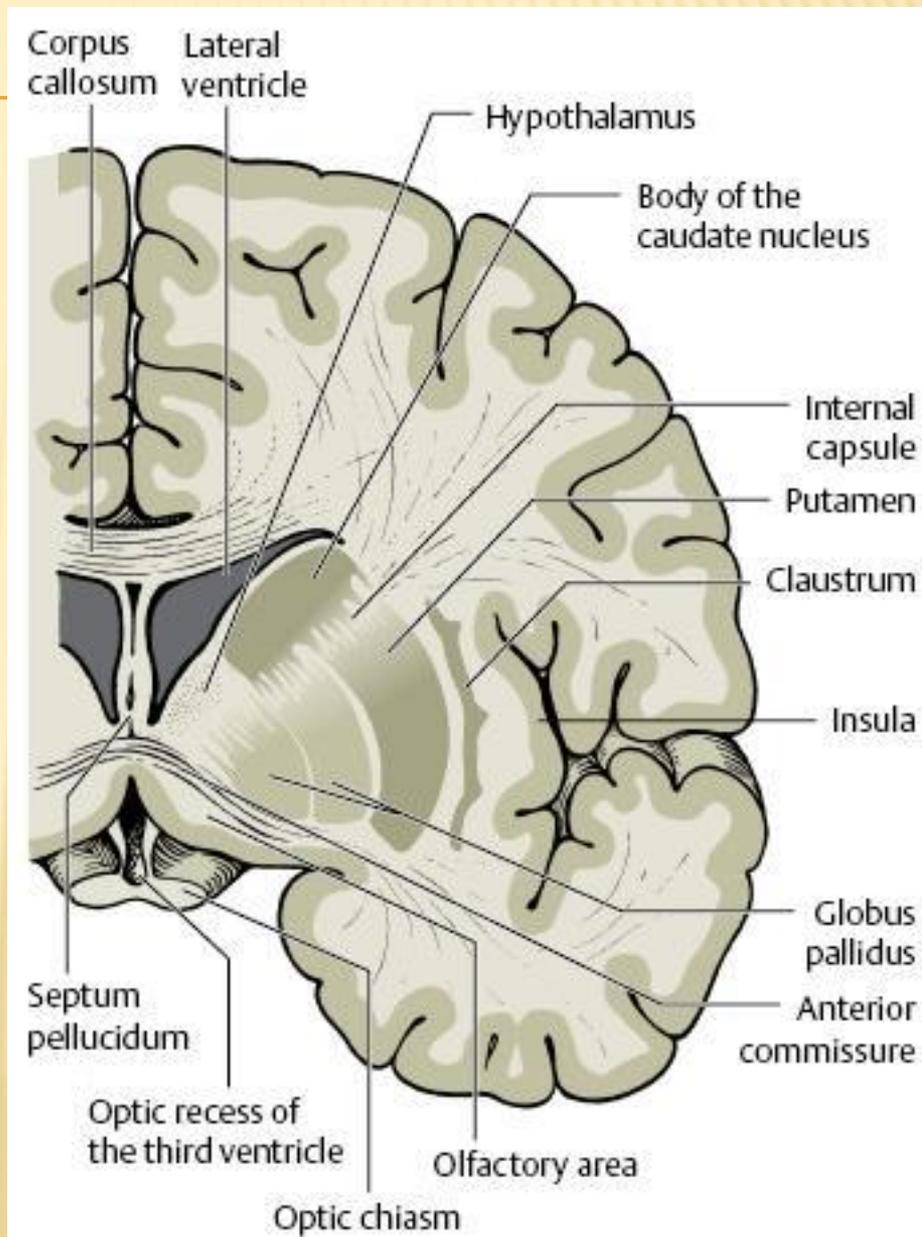
. Mursel Avoun . Orkidemce.Com



□ При обучении целенаправленным движениям (включая, и профессиональные, например игра на музыкальных инструментах, столярные, слесарные работы, вождение автомобиля и др.) можно выделить две фазы. Во время 1й фазы (которую условно обозначают как паллидарную) движения чрезмерные, излишние по силе и длительности сокращения мышц. Вторая фаза (пирамидно-стирарная) заключается в постепенной оптимизации управления движениями. Они становятся энергетически рациональными и максимально эффективными и доводятся до автоматизма.

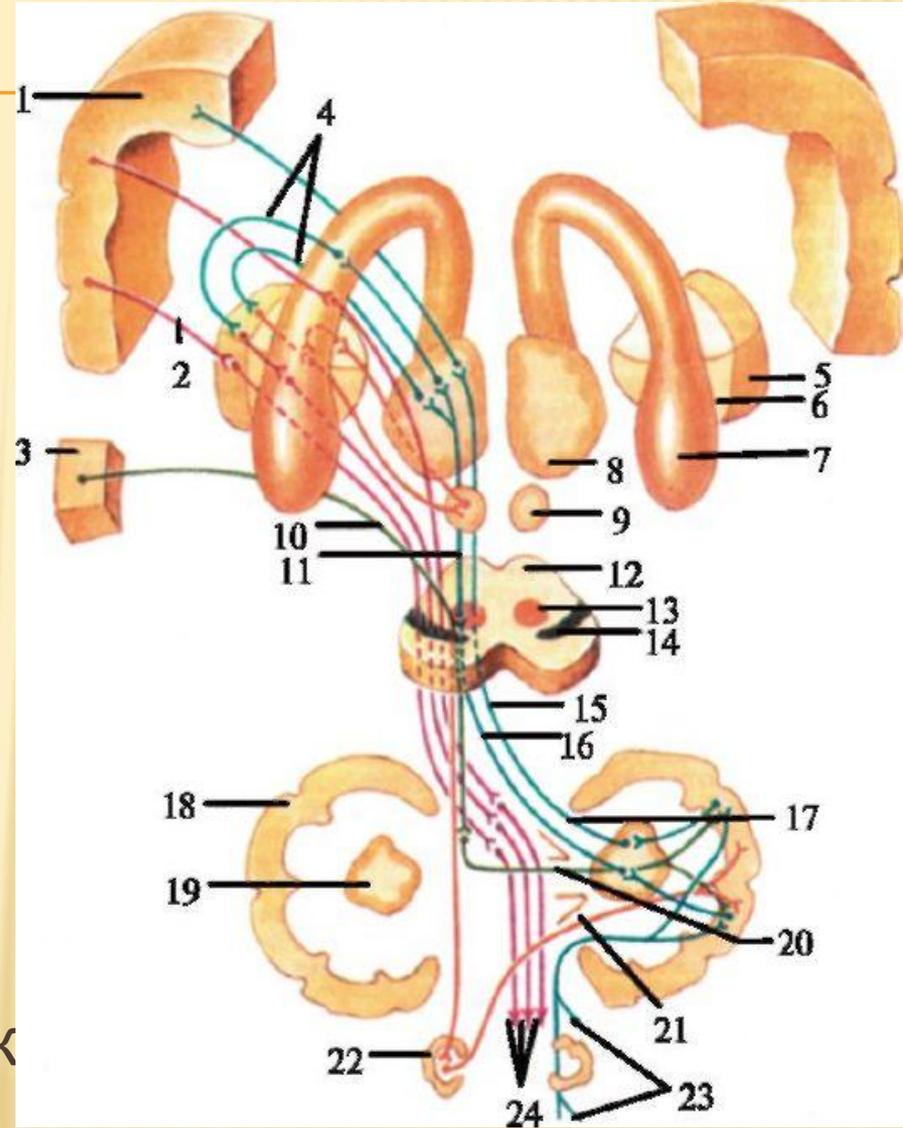


По аналогичности строения, онто- и филогенезу СПС разделяют на более молодую часть – **стриатум**, в которую входят хвостатое ядро и скорлупа, и более древнюю - **паллидум**, состоящую из бледного шара, черной субстанции, красного и субталамического ядер. Стриатум состоит из большого количества крупных и мелких ядер и небольшого количества волокон. Паллидум содержит немного крупных клеток, но большое количество волокон. От коры к СПС идут мощные корково-паллидарные и корково-нигральные пути. С их помощью происходит подключение экстрапирамидной системы к каждому произвольному движению. Двухсторонние связи между корой, СПС и таламусом (кольцевые нейронные круги) позволяют объединить функции этих образований для выполнения разнообразных движений.

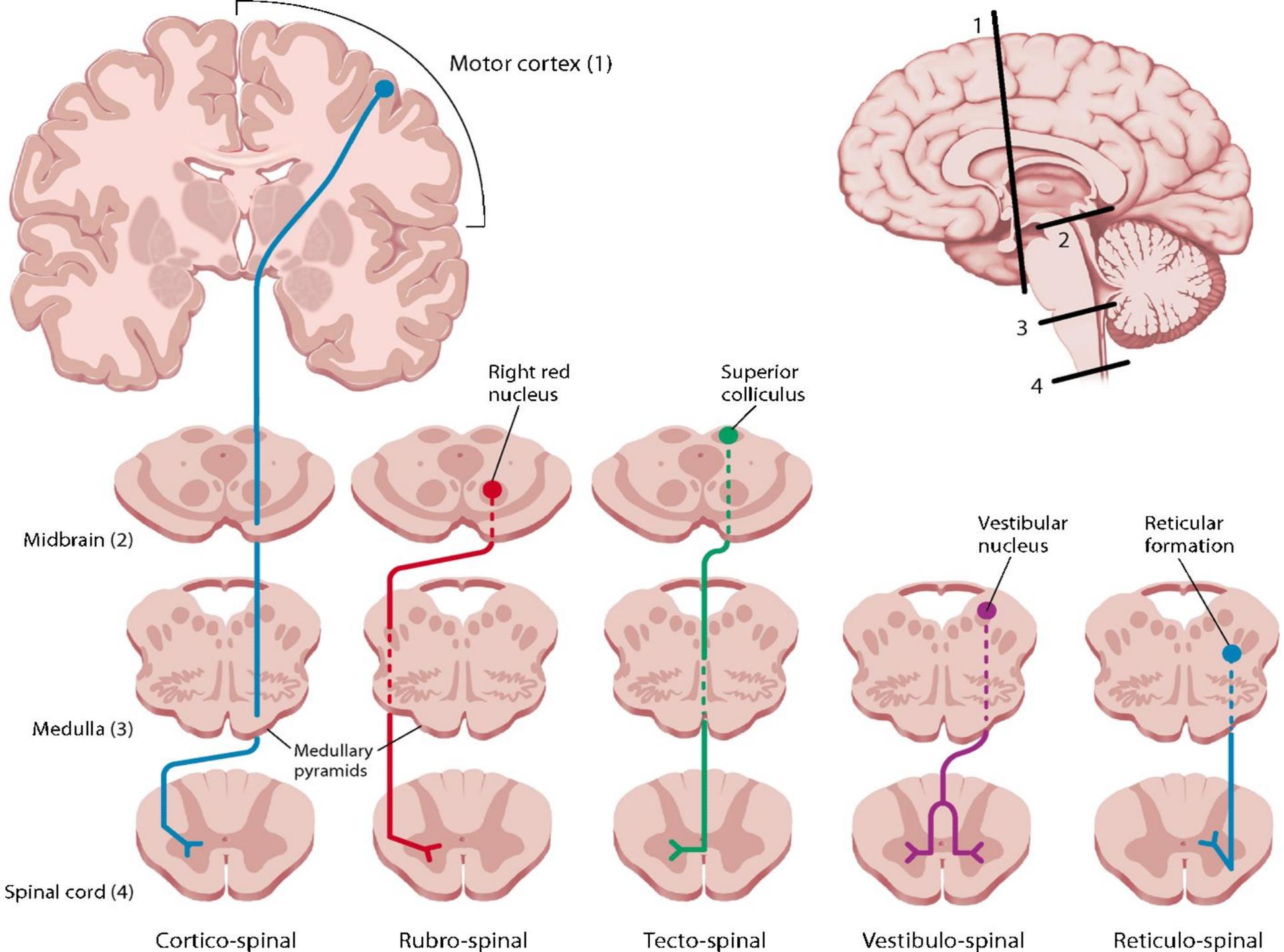


-
- Стриатум получает афферентацию практически от всех отделов коры:
 - Моторных (первичной моторной, премоторной, дополнительной моторной)
 - Сенсорных (за исключением первичной зрительной и первичной слуховой зон)
 - Ассоциативных (префронтальной коры, задних отделов теменной коры)
 - Лимбических и паралимбических

□ Все импульсы, поступающие в СПС, концентрируются преимущественно в бледном шаре и черной субстанции, откуда начинается пучок эфферентных волокон, направляющихся к красному ядру, РФ ствола, таламусу, четверохолмию, вестибулярным ядрам. В эти ядра поступают и мозжечковые сигналы. Поэтому пути, которыми импульсы от СПС и мозжечка достигают клеток передних рогов, являются общими.



-
- **Tractus rubrospinalis** или монаховский путь. Начинается от красного ядра и проходит в боковых канатиках спинного мозга.
 - **Tractus reticulospinalis ventralis** начинается от клеток ретикулярной формации ствола и проходит в передних канатиках спинного мозга.
 - **Tractus vestibulospinalis** начинается от вестибулярных ядер ствола и расположен на границе переднего и бокового канатиков спинного мозга.
 - **Tractus tectospinalis** начинается от ядер четверохолмия и спускается по боковым канатикам спинного мозга.



НЕЙРОТРАНСМИТТЕРЫ ЭПС

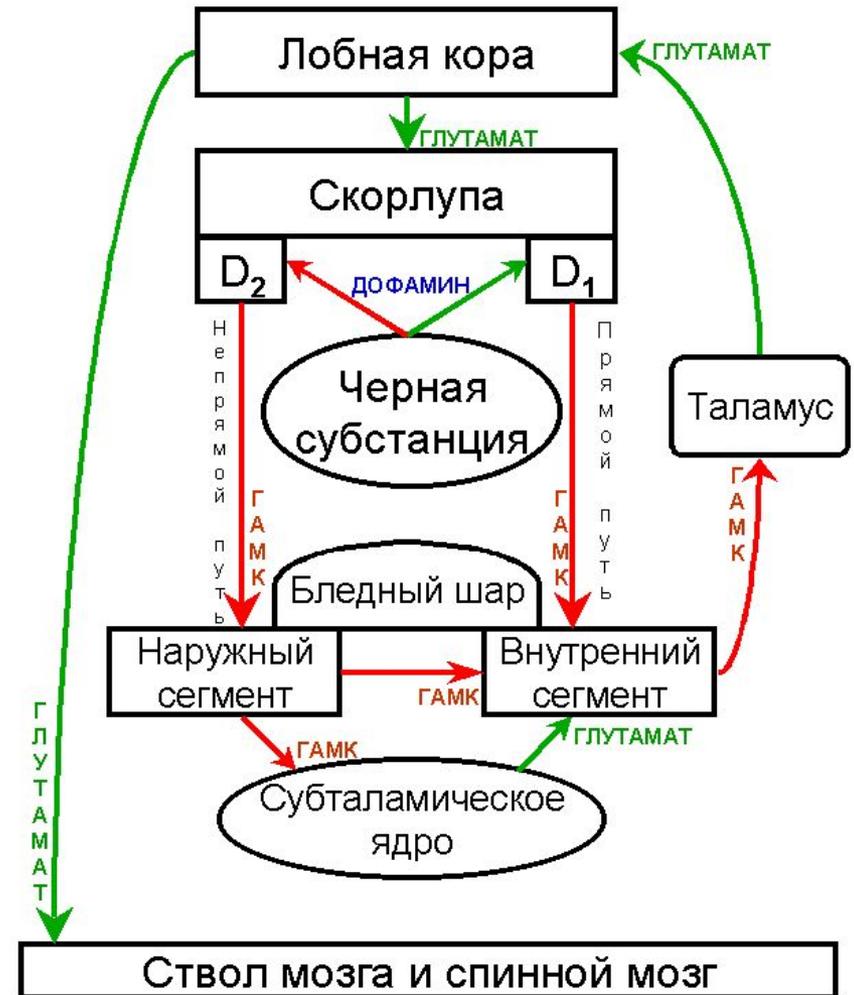
Медиаторами (передатчиками возбуждения) в ЭПС служат:

- дофамин,
- глутамат (возбуждающая аминокислота),
- гамма-аминомасляная кислота (тормозная аминокислота),
- серотонин,
- норадреналин,
- ацетилхолин,
- нейропептиды.

Нормальная функция ЭПС обеспечивается определенным балансом этих медиаторов.

ФУНКЦИОНАЛЬНАЯ ОРГАНИЗАЦИЯ ЭКСТРАПИРАМИДНОЙ СИСТЕМЫ

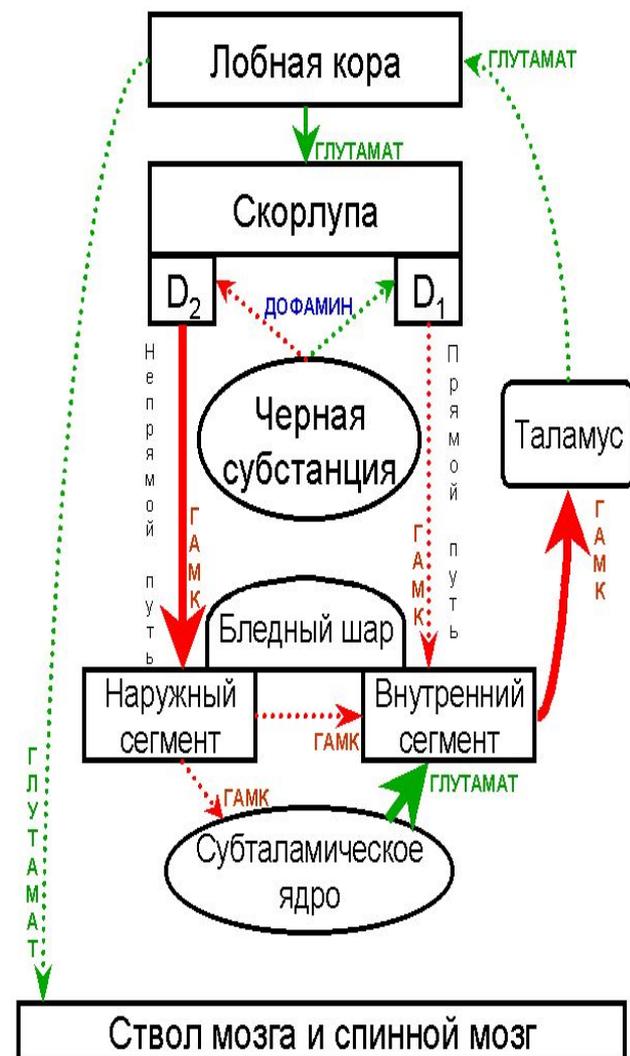
1. Прямой путь: кора больших полушарий → скорлупа → бледный шар (внутренний сегмент) → черная субстанция (ретикулярная часть) → зрительный бугор → кора больших полушарий → кортико-спинальный тракт → спинальные мотонейроны.
При активизации прямого пути, основным медиатором которого является дофамин, облегчаются возбуждающие влияния таламуса на кору больших полушарий головного мозга, что облегчает инициацию активных движений.



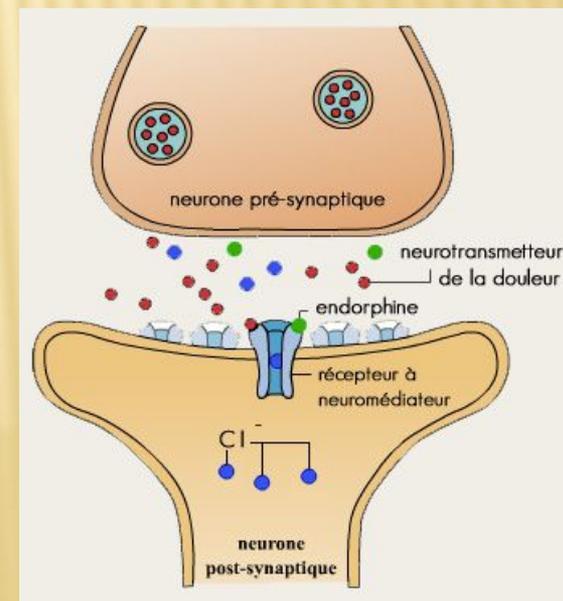
2. Непрямой путь: кора больших полушарий → скорлупа → бледный шар (наружный сегмент) → субталамическое ядро → зрительный бугор → кора больших полушарий → кортико-спинальный тракт → спинальные мотонейроны.

При активизации непрямого пути (основной медиатор — глутамат) тормозятся активирующие влияния таламуса на кору больших полушарий головного мозга; при этом затормаживаются избыточные, неадекватные для данного момента движения.

Прямой и непрямой пути не имеют антагонистических функций, взаимно дополняя влияния друг друга и обеспечивая адекватность двигательных актов. Активация прямого пути при недостаточной функции непрямого пути ведет к развитию гиперкинезов — насильственных избыточных движений. Превалирование непрямого пути при недостаточной функции прямого сопровождается возникновением синдрома паркинсонизма.



В черном веществе содержатся нейроны, вырабатывающие дофамин, который здесь формируется в гранулы. Дофамин по допаминергическому nigrostriарному пути поступает в хвостатое ядро, где высвобождается в синаптических аппаратах. Дофамин тормозит функцию хвостатого ядра, блокируя выработку стриарными холинергическими нейронами медиатора возбуждения ацетилхолина. Таким образом, дофамин уменьшает тормозное влияние хвостатого ядра на моторику. Дофамин поступает и в лимбические структуры, гипоталамус, лобную долю головного мозга, обеспечивая контроль за настроением, поведением, началом двигательных актов. Уменьшение его содержания в этих структурах приводит к усилению тормозных влияний хвостатого ядра на двигательную активность с возникновением гипо- или акинезии, эмоциональных расстройств. Кроме того, в хвостатом ядре вырабатывается тормозной медиатор гамма-аминомасляная кислота (ГАМК), которая по гамкергическому стрионигральному пути передается в черное вещество и контролирует синтез дофамина. В структурах экстрапирамидной системы есть и другие нейротрансмиттеры - норадреналин, серотонин, глутаминовая кислота, нейропептиды. Функция всех медиаторных систем в норме сбалансирована, между ними существует равновесие. При его нарушении возникают различные патологические клинические синдромы.



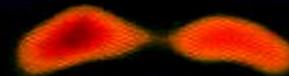
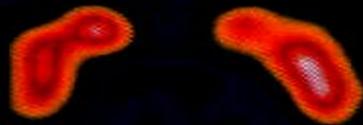
	Паллидум	Стриатум
Филогенетически	Более старая	Более молодая
Составные части	Латеральный и медиальный бледные шары, черное вещество, красное ядро, субталамическое ядро Льюиса	Хвостатое ядро, скорлупа, ограда
Количество нервных клеток и волокон	Много волокон, мало крупных клеток	Много мелких и крупных 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 расчетливыми — солидность и степенность
Синдромы поражения	Гипертонически-гипокинетический, акинетико-ригидный, синдром Паркинсона	Дистонически-гиперкинетический

-
- Симптоматика поражения СПС проявляется изменениями мышечного тонуса и двигательной активностью. Эти нарушения могут проявляться слабостью в конечностях (экстрапирамидный парез). Выделяют 2 основных синдрома: **гипертонически-гипокинетический** (акинетико-ригидный или синдром паркинсонизма) при поражении паллидонигральной системы и **гипотонически-гиперкинетический** синдром при поражении стриатума.

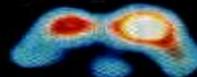
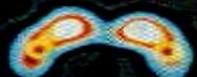
ГИБЕЛЬ НИГРО-СТРИАРНЫХ НЕЙРОНОВ

Normal

Parkinson's disease



A



B

Healthy control

Hoehn-Yahr stage 1

Hoehn-Yahr stage 4

-
- Причиной паркинсонизма является повышение активности непрямого пути (в связи со снижением дофаминергической трансмиссии через систему D2 – рецепторов, повышением активности холинергических, глутаматергических и иногда серотонинергических путей) при условии одновременного снижения активности прямого пути, причиной чего также является снижение нигростриарных дофаминергических влияний, но уже через систему D1 – рецепторов. Поэтому, с целью восстановления нейромедиаторного и нейрофизиологического баланса применяют не только средства, повышающие активность дофаминергической системы, но и средства, снижающие активность холинергической системы (холинолитики) и глутаматергической (амантадин) системы.

КЛАССИФИКАЦИЯ ПАРКИНСОНИЗМА

1. Болезнь Паркинсона - 80 %
(первичный, идиопатический паркинсонизм)
2. Вторичный паркинсонизм
 - лекарственный
 - токсический
 - сосудистый
 - постгипоксический
 - постэнцефалитический
 - травматический

КЛИНИКА

- - Олигокинезия и брадикинезия.
- - Олиго- и брадипсихия. Патологическая навязчивость (акайрия), навязчивые эмоции (смех и плач).
- - Поза сгибания и замедленная «старческая» шаркающая походка.
- - Редкое мигание, гипомимия и тоническая фиксация мимических реакция.
- - Медленная, тихая монотонная и маломодулированная речь (брадилалия).
- - Повышение мышечного тонуса по типу зубчатого колеса (симптом Негро).
- - Тремор покоя (головы, нижней челюсти, в кистях типа «счета монет» или «катания пилюль»).
- - Утеря физиологических синкинезий..
- - У некоторых больных ретро-про- и латеропульсия.
- - Симптом подушки.
- - Микрография.
- - Могут быть вегетативные расстройства (сальная кожа – напояженное лицо, жирные волосы, гиперсаливация, гипергидроз.



-
- **Гипотонически-гиперкинетический синдром** проявляется сочетанием гипотонии и гиперкинозов (непроизвольных движений конечностей и туловища). Гиперкинезы должны оцениваться по скорости, амплитуде, ритмичности движений и объему заинтересованной мускулатуры.

-
- Гиперкинезы обычно являются результатом иного нарушения баланса прямого и непрямого пути – они связаны с повышением активности прямого пути и снижением активности непрямого пути. С нейрохимической точки зрения гиперкинезы вызываются усилением активности дофаминергической системы и/или снижением активности ГАМКергической системы, а иногда и холинергической системы. Поэтому, для их лечения, с целью восстановления нейромедиаторного и нейрофизиологического баланса, применяют антагонисты дофаминовых рецепторов (например, нейролептики), средства, усиливающие ГАМКергическую передачу (бензодиазепины, баклофен, вальпроат натрия).

ВИДЫ ГИПЕРКИНЕЗОВ

- - Атетоз.
- - Хорея.
- - Торсионная дистония.
- - Гемибаллизм.
- - Тремор.
- - Миоклонии (лат. Толкотня, -беспорядочные движения).
- - Тики.
- - Генерализованный тик (болезнь Жиля-де ла Туретта).
- - Спастическая кривошея.
- - Писчий спазм.
- - Лицевой геми- или параспазм

ТРЕМОР (ДРОЖАНИЕ)

- непроизвольные
- ритмичные колебательные движения
- частей тела или всего тела, связанные с попеременными сокращениями мышц
 - агонистов и антагонистов



ВИДЫ ТРЕМОРА

- Тремор покоя
- Тремор действия
 - постуральный (при удержании позы)
 - кинетический (во время всего движения)
 - интенционный
(нарастающий по мере приближения к цели)

ЭССЕНЦЕАЛЬНЫЙ (СЕМЕЙНЫЙ) ТРЕМОР

- Семейный анамнез
- Появление в молодом или пожилом возрасте (сенильный тремор)
- Усиление при волнении, ослабление после приема алкоголя
- Преобладание в пальцах рук
- Отсутствие других неврологических нарушений

ДИСТОНИЯ

- - синдром, характеризующийся повторяющимися непроизвольными медленными (тоническими) или быстрыми (клоническими) движениями, вызывающими вращение, сгибание или разгибание туловища или конечностей с формированием патологических поз.



ВИДИ ДИСТОНІЙ

- Фокальна
- Сегментарна
- Мультифокальна
- Гемидистонія
- Генералізована
(торсионна, деформуюча)

ФОКАЛЬНАЯ ДИСТОНИЯ

- блефароспазм
- оромандибулярная дистония
- спастическая кривошея
- писчий спазм
- спастическая дисфония
- дистония стопы



□ **Хорея** (греч. choreia – пляска)

- синдром, характеризующийся непроизвольными быстрыми, хаотичными, нерегулярными по времени и амплитуде движениями с вовлечением мышц лица, глотки, туловища, конечностей.



ПРИЧИНЫ ХОРЕИ

- Болезнь Гентингтона
- Малая (ревматическая) хорея
- Хорея беременных
- Лекарственная хорея
 - оральные контрацептивы и др.
- Хорея при системных заболеваниях
 - системная красная волчанка и др.
 - первичный антифосфолипидный синдром

МИОКЛОНИИ (МИОКЛОНУС)

- - непроизвольное кратковременное (до 0,1 сек) отрывистое сокращение отдельных мышц или групп мышц (вздрагивание)
 - **Этиология миоклонуса**
 - эссенциальный
 - симптоматический
 - эпилептический
 - физиологический

ТИКИ

- - непроизвольные отрывистые неритмичные стереотипные движения, которые вовлекают отдельные мышцы, группу мышц или часть тела и напоминают фрагменты нормальных целенаправленных движений

КЛАССИФИКАЦИЯ ТИКОВ

- Простые моторные
- Сложные моторные
- Простые вокальные
- Сложные вокальные
- Генерализованные тики
(синдром Туретта)

ТИКИ У ДЕТЕЙ

- Часто встречаются в возрасте 5-10 лет
- Часто сочетаются с тревожными расстройствами
- Преобладают в мышцах лица
- В большинстве случаев проходят



БАЛЛИЗМ

- - быстрые размахистые (бросковые) произвольные движения проксимальных отделов конечностей, чаще вовлекающие одну половину тела (гемибаллизм), возникающие при повреждении субталамического ядра