

Лекція на тему:
**Мозочок. Екстрапірамідна
система. Синдром
паркінсонізму. Анатомія.
Функція. Симптоми
ураження.**



Професор С.І.ШКРОБОТ

Рівні екстрапірамідної нервової системи:

- **Кірковий:** 4,6,8 кіркові поля за Бродманом
- **підкірковий:** n. caudatus, n. lenticularis (putamen, globus pallidus)
- **стовбуровий:** чорна субстанція, червоні ядра, вестибулярні ядра, чотиригорбкове тіло, ядро Даркшевича, нижні оливи, Люесове тіло
- **спінальний:** гама-мотонейрони і альфа - малі мотонейрони, які розташовані в передніх рогах спинного мозку.

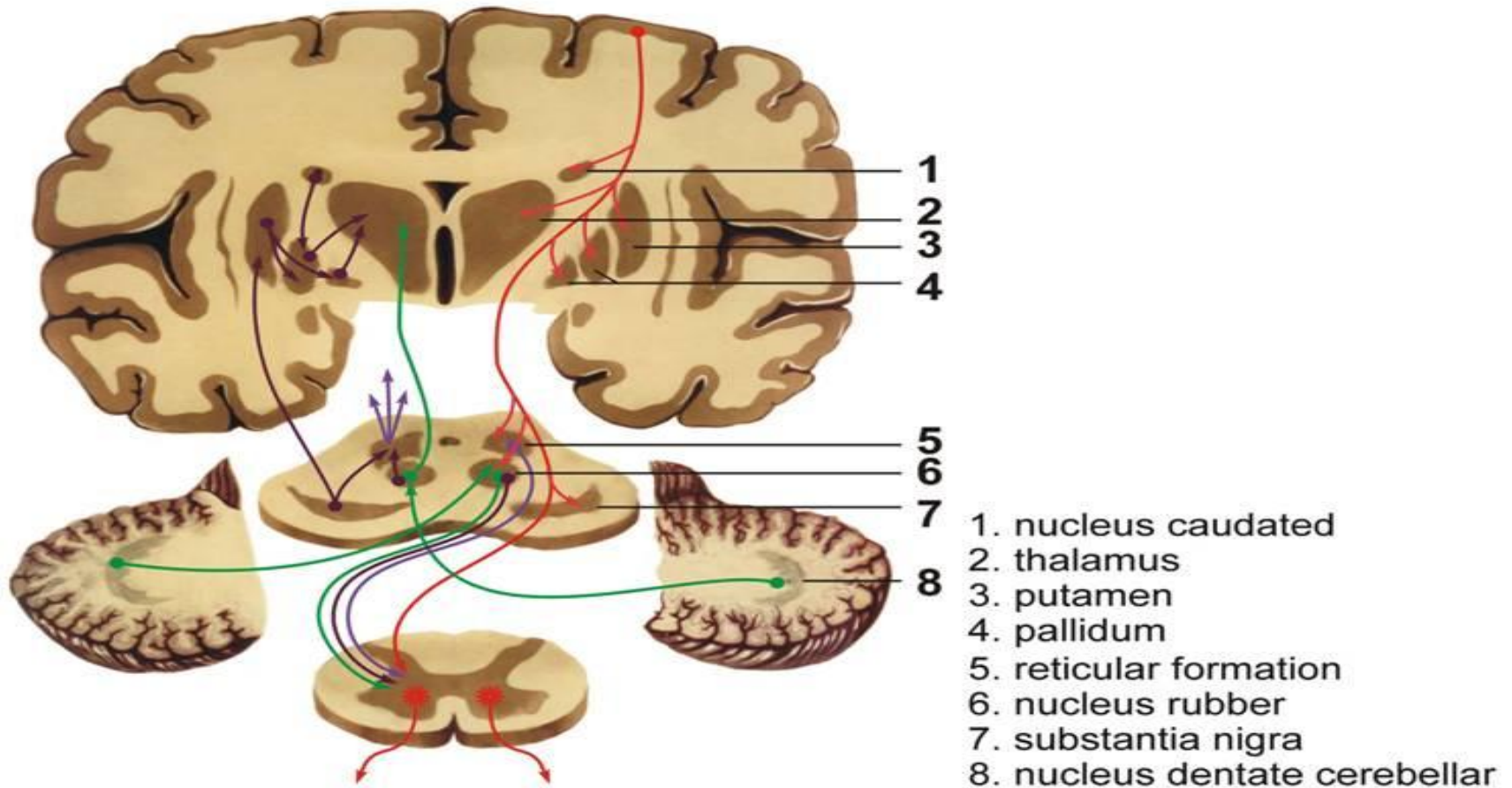
Палідарний відділ

**бліді кулі
чорна субстанція
червоні ядра
вестибулярні ядра
чотиригорбкове тіло
ядро Даркшевича
нижні оливи
Дюесове тіло**

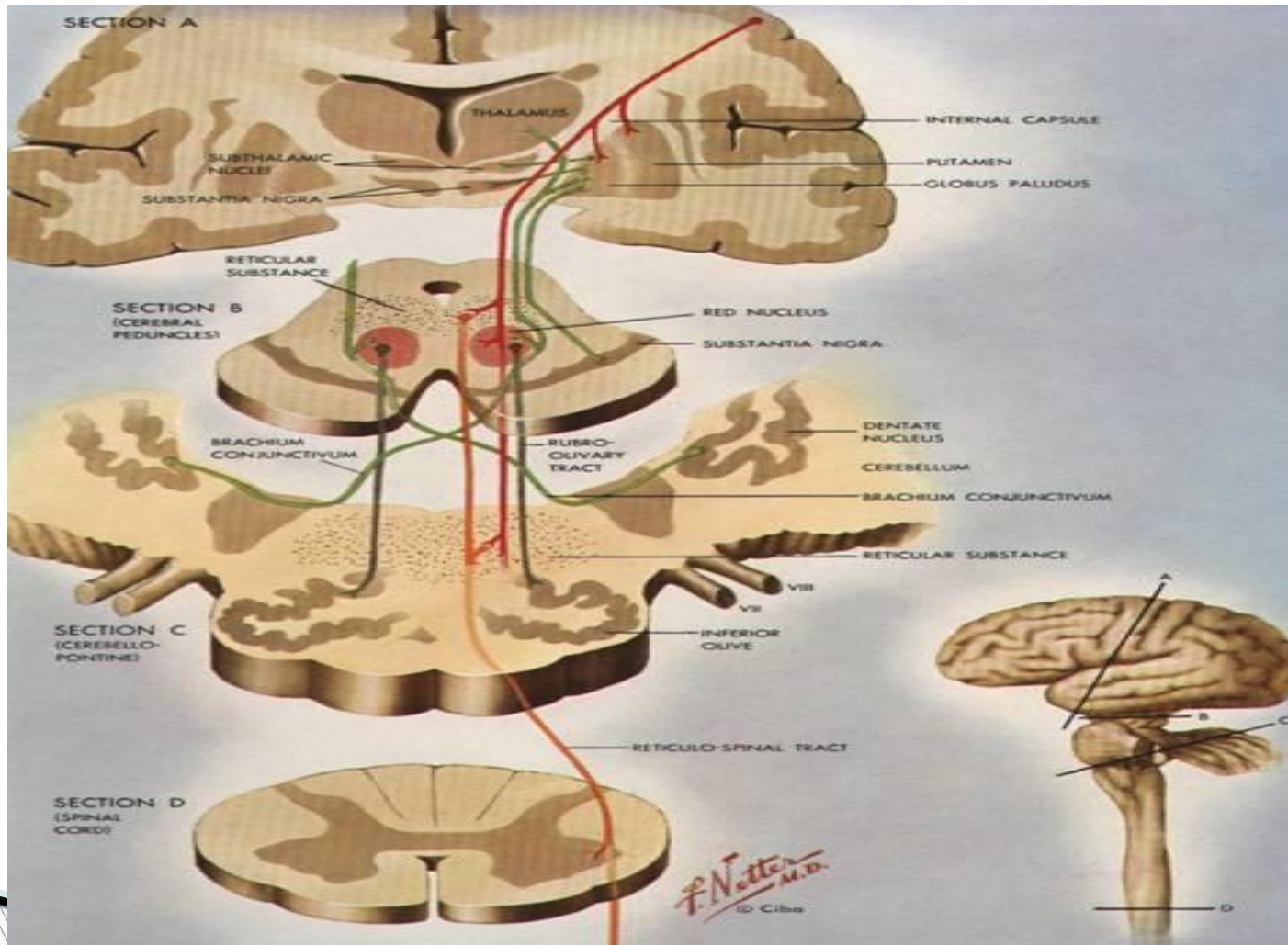
Стріарний відділ

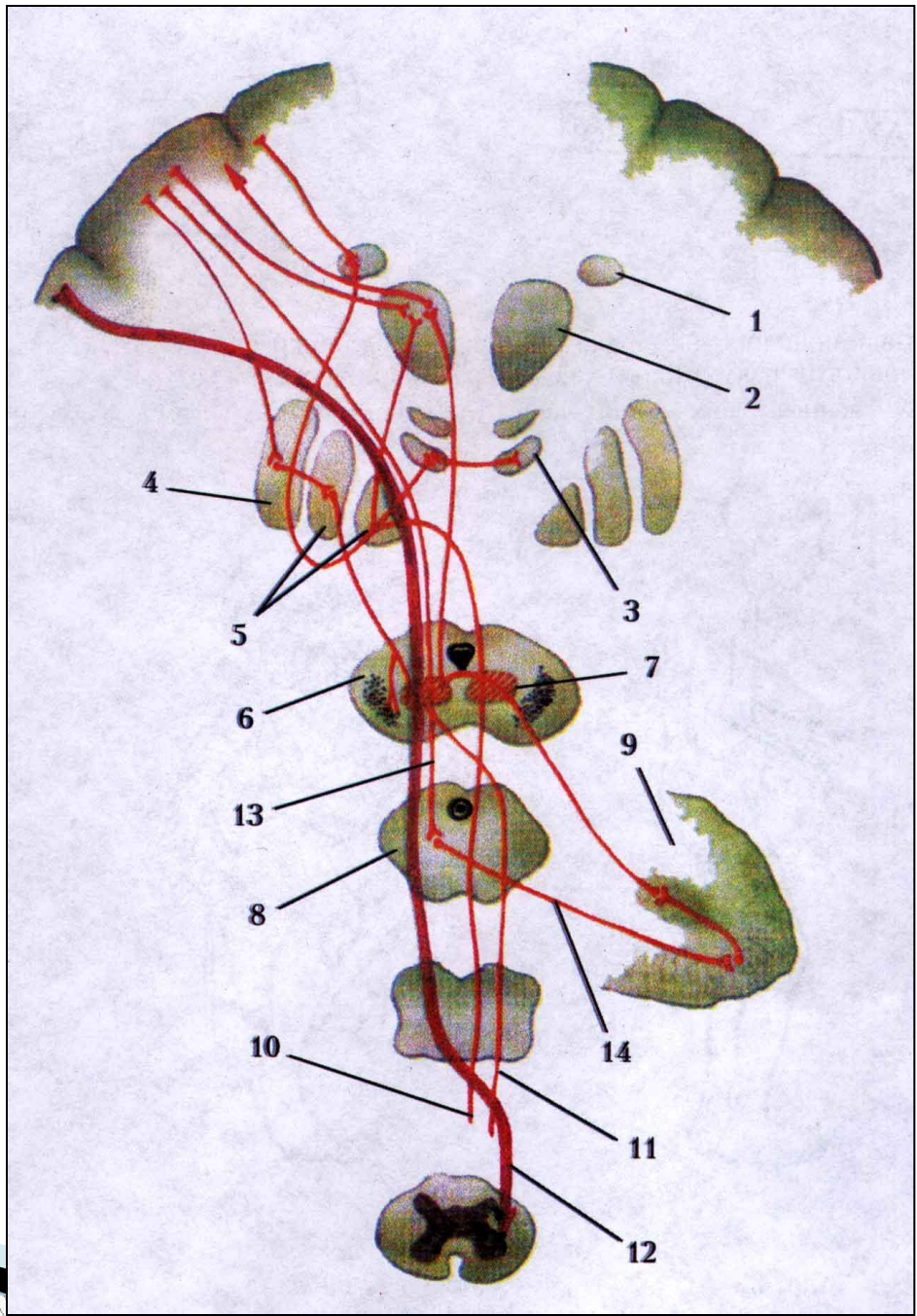
**4,6,8 кіркові поля за
Бродманом
n.caudatus
putamen
огорожа**

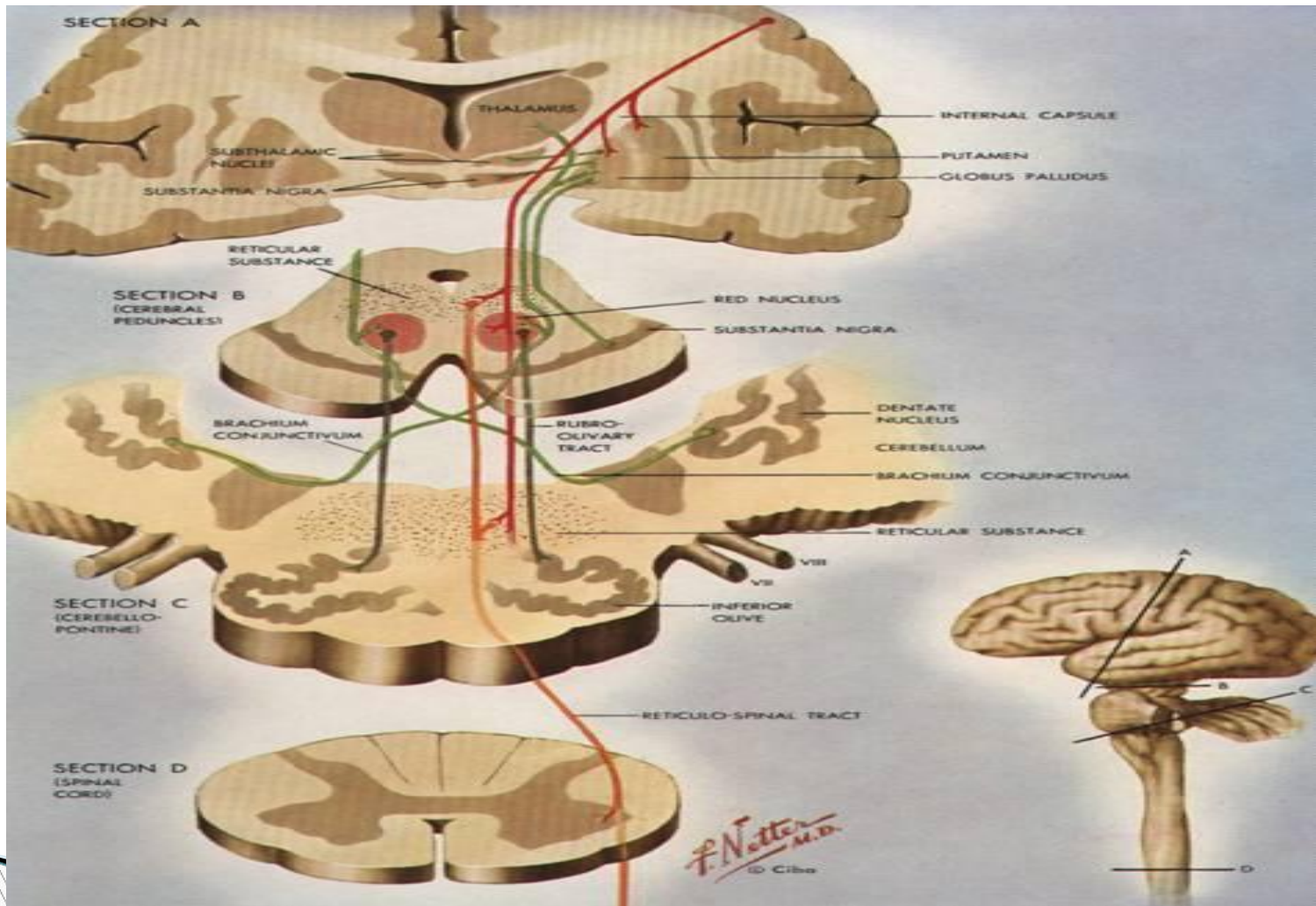
АНАТОМІЯ ЕКСТРАПІРАМІДНОЇ СИСТЕМИ



ЗВ'ЯЗКИ ЕКСТРАПІРАМІДНОЇ СИСТЕМИ







Зв'язки ЕПНС

- нігростріарний (ДОФА-ергічний) - чорна субстанція - хвостате ядро - гальмує нейрони стріарного відділу
- стріонігральний (ГАМК-ергічний -) хвостате ядро (ГАМК) - чорна субстанція - контроль виробітку дофаміну

Афарентні зв'язки ЕПНС	Еферентні зв'язки
● Т-СПНС-Т	● tr. olivospinalis
● Т-кора-СПНС-Т	● tr. rubrospinalis
● Т-кора-міст-мозочок-таламус	● tr. vestibulospinalis
	● tr. tectospinalis
	● tr. reticulospinalis

Великі допамінові шляхи в

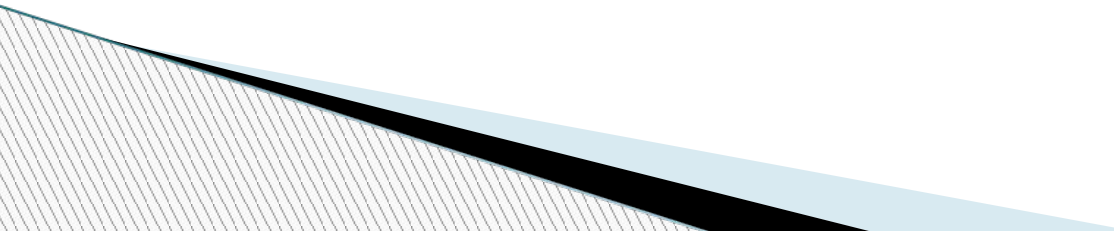
ГОЛОВНОМУ МОЗКУ:

- нігростріарний, мезокортикальний, мезолімбічний і тубероінфундібулярний.
- 1) Нігростріарний шлях медитує рухи і найбільш значимо вражається на ранніх етапах ХП.
- Інші шляхи тісно пов'язані з наступними проявами:
 - 2) Мезокортикальний з вольовими процесами та емоційними реакціями
 - 3) мезолімбічний з бажаннями, ініціацією рухів
 - 4) Тубероінфундібулярний з чуттєвими процесами та материнськими інстинктами.

Функція ЕПНС:

- 1. Створює передумови для здійснення рухових актів, готує м'язи до дії**
- 2. Приймає участь в забезпеченні пози**
- 3. Автоматизовує несвідому регуляцію свідомих рухів**
- 4. Забезпечує автоматизовані, стереотипні рухи, а також рефлексорні захисні рухи**
- 5. Забезпечує рухові прояви емоцій**

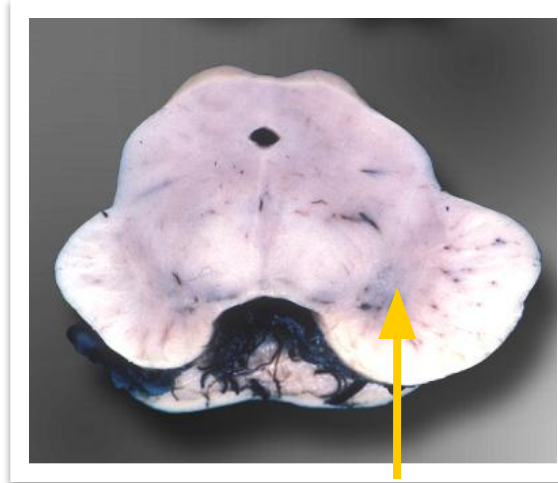
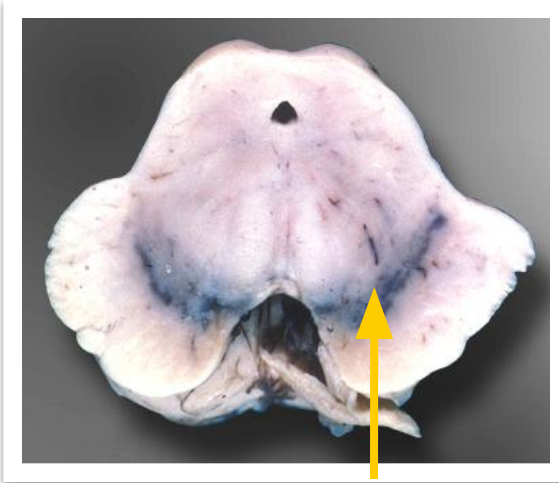
МОРФОЛОГІЧНІ ЗМІНИ ПРИ ХВОРОБІ ПАРКІНСОНА

- 1. В нормі в чорній речовині міститься близько 400 000 дофамінових клітин.
 - 2. Симптоми хвороби Паркінсона виникають після втрати 80 % нейронів чорної субстанції.
 - 3. В цитоплазмі дегенеруючих нейронів виявляють тільця Леві.
 - 4. Зниження рівня допаміну в стріатумі тим інтенсивніше, чим більше ушкоджується чорна речовина або нігростріарний шлях.
- 

Патоморфологія хвороби Паркінсона – макроскопічний вигляд

Здорова людина

Хвороба Паркінсона

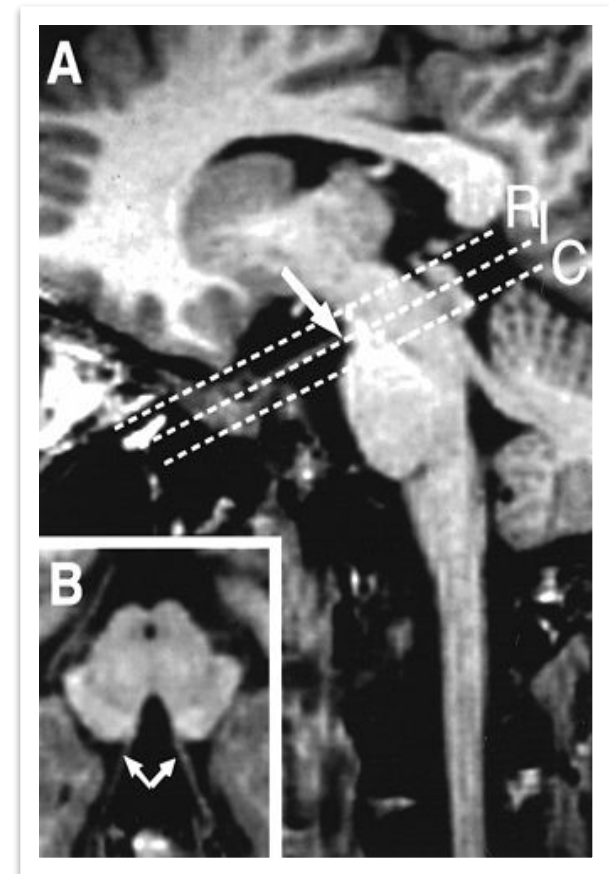


Чорна речовина в нормі

Депігментація чорної речовини

A: Ростральна (R), проміжна (I) і каудальна (C) поперечні площини середнього мозку на сагітальній МРТ стовбура головного мозку.

B: МРТ в проміжній поперечній площині. Стрілки показують зону відходження волокон третього черепного нерва.



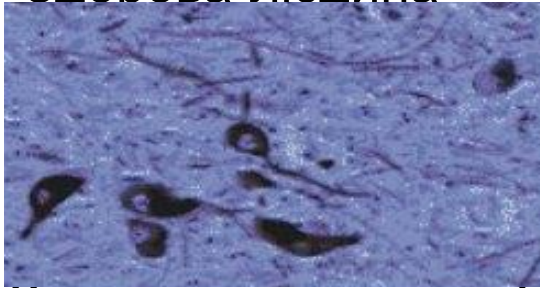
Damier P, *Brain* 1990;113:1421-36.

Images courtesy of JJ Hauw, Department of Neuropathology, Hôpital de la Pitié-Salpêtrière, Paris, France.

Патоморфологія хвороби Паркінсона – мікроскопічний вигляд

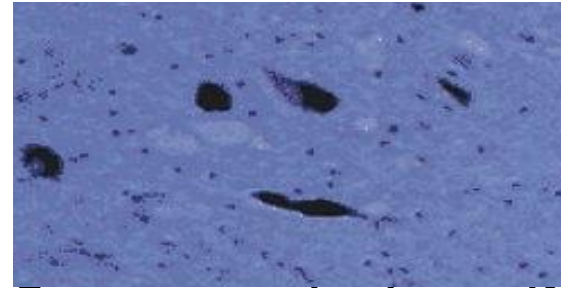
- ▣ Втрата пігментованих дофамінергічних нейронів

Здорова людина



Чорна речовина в нормі

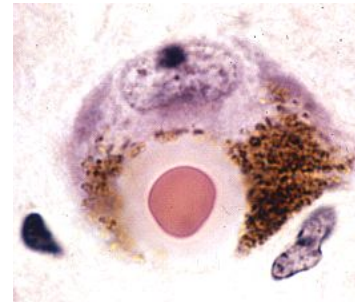
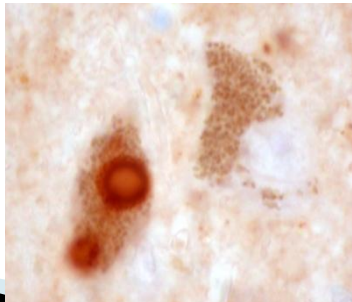
Хвороба Паркінсона



Дегенеративні зміни в ній

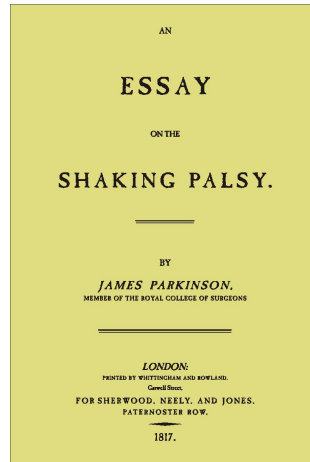
- Гістопатологічна ознака: тільця Леві

Images courtesy of Étienne Hirsch, MD, INSERM U679, Hôpital de la Pitié-Salpêtrière, Paris, France.

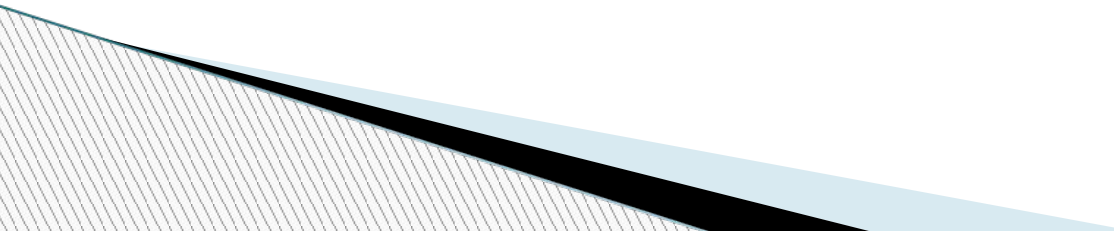


Images courtesy of JJ Hauw, Department of Neuropathology Hôpital de la Pitié-Salpêtrière, Paris, France.

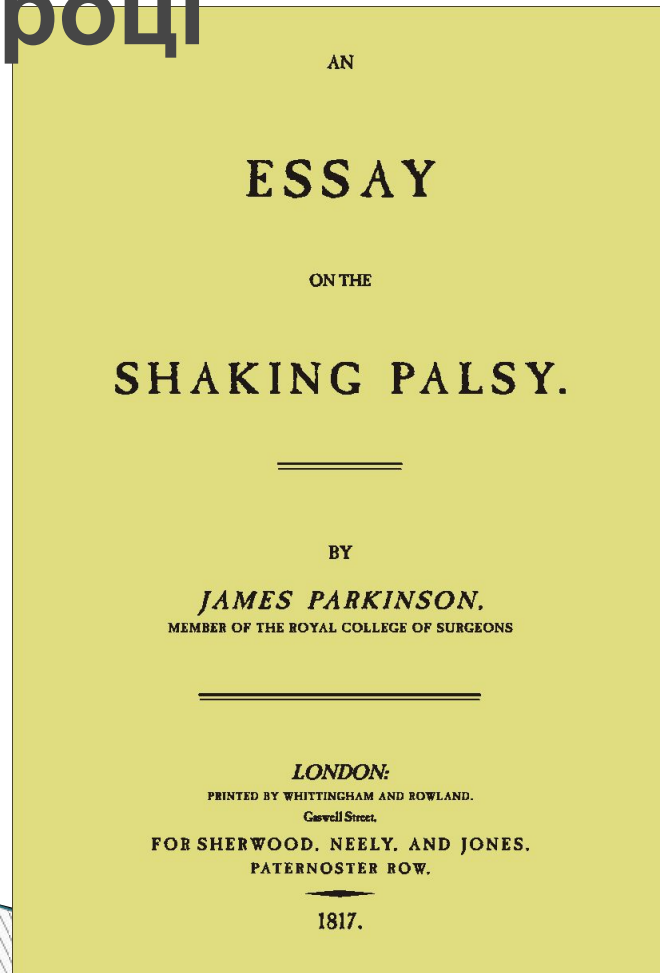
Перше описання як уніформного синдрому James Parkinson в 1817



Ознаки синдрому Паркінсонізму:

- ▣ **Бідність рухів (гіпокінезія, олігобрадикінезія)**
 - ▣ **Ригідність м'язів**
 - ▣ **Тремор**
- 

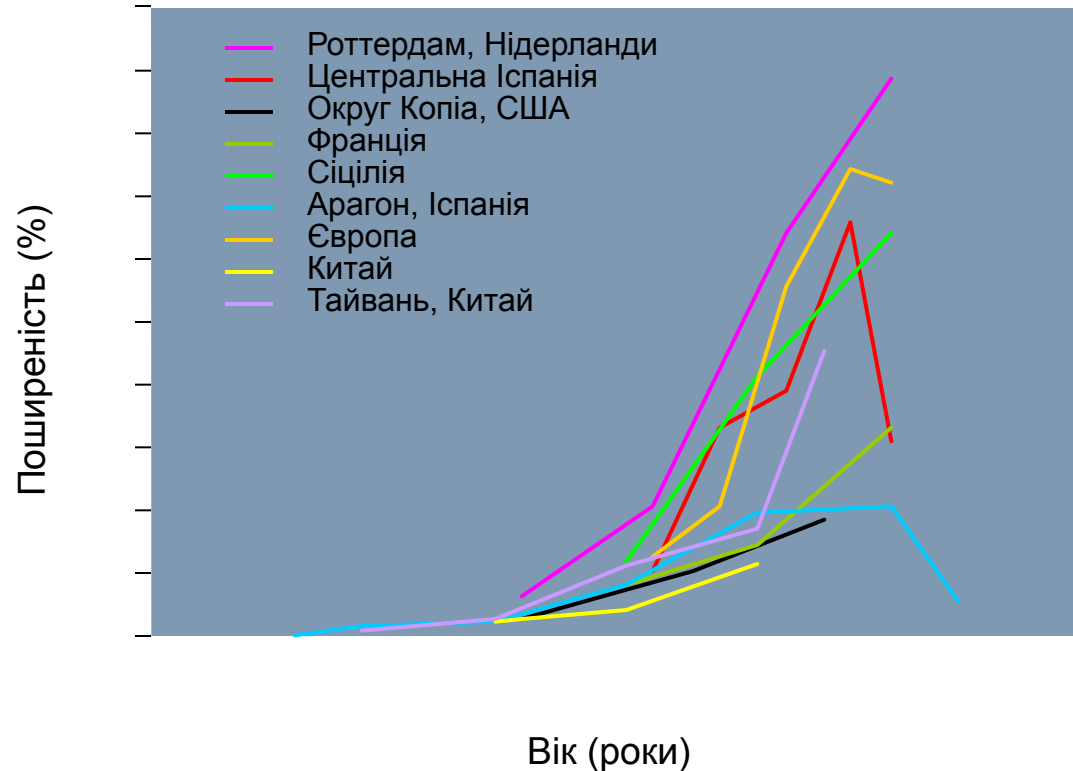
Перший опис “тремтливого паралічу” як клінічного синдрому Джеймсом Паркінсоном у 1817 році



- **1500-ті:** Леонардо да Вінчі ідентифікує “паралітичний” стан, що охоплює тремтячі кінцівки.
- **1700-ті:** британський хірург Джон Хантер описує хворих із “вираженим тремором при пробудженні, які не скаржаться на втому у м’язах”.
- **1817:** Джеймс Паркінсон публікує *Ессе про тремтливий параліч*, перший чіткий клінічний опис стану, котрий згодом назвуть його іменем.

Епідеміологія хвороби Паркінсона – поширеність

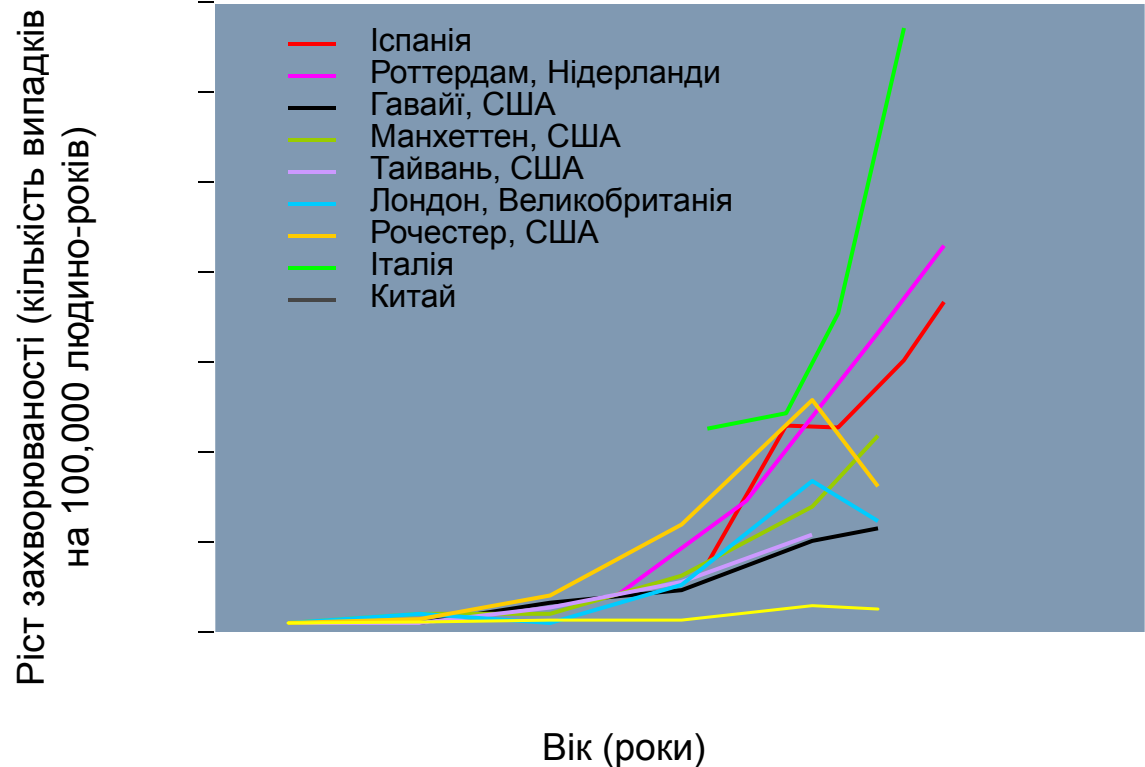
Ідіопатична
хвороба
Паркінсона є
поширеним
розладом, пов'язаним із віком



Популяційні епідеміологічні дослідження хвороби
Паркінсона

Епідеміологія хвороби Паркінсона – частота

- Ідіопатична хвороба Паркінсона є рідкістю перед віком 50 років
- Наявне різке зростання частоти захворювання після досягнення віку 60 років



Проспективні популяційні дослідження частоти хвороби Паркінсона

А. Бідність рухів

- **Характерна поза «прохача» або поза «згиначів»: хворий сутулиться, плечі приведені до тулуба, передпліччя напівзігнуті;**
- **Рухи бідні, сповільнені (гіпокінезія);**
- **Хода «шаркаюча», дрібними кроками, не відривачи ноги від землі «мікробазія»;**

А. Бідність рухів

- **Стопи під час ходи ставляться паралельно «паралельні сліди»;**
- **Відсутній помах руки (ахейрокінез);**
- **Обличчя гіпомімічне, маскоподібне (с-м Бехтерева);**
- **Рідке кліпання (с-м Марі);**



Бідність рухів

- Погляд «льодяний», нерухомий;
- Інерція спокою (хворому важко розпочати рух) - СИМПТОМ «прилипання ніг»
- Інерція руху (пропульсія, латеропульсія, ретропульсія)

А. Бідність рухів

Catherine Metzger
13 Octobre 1859

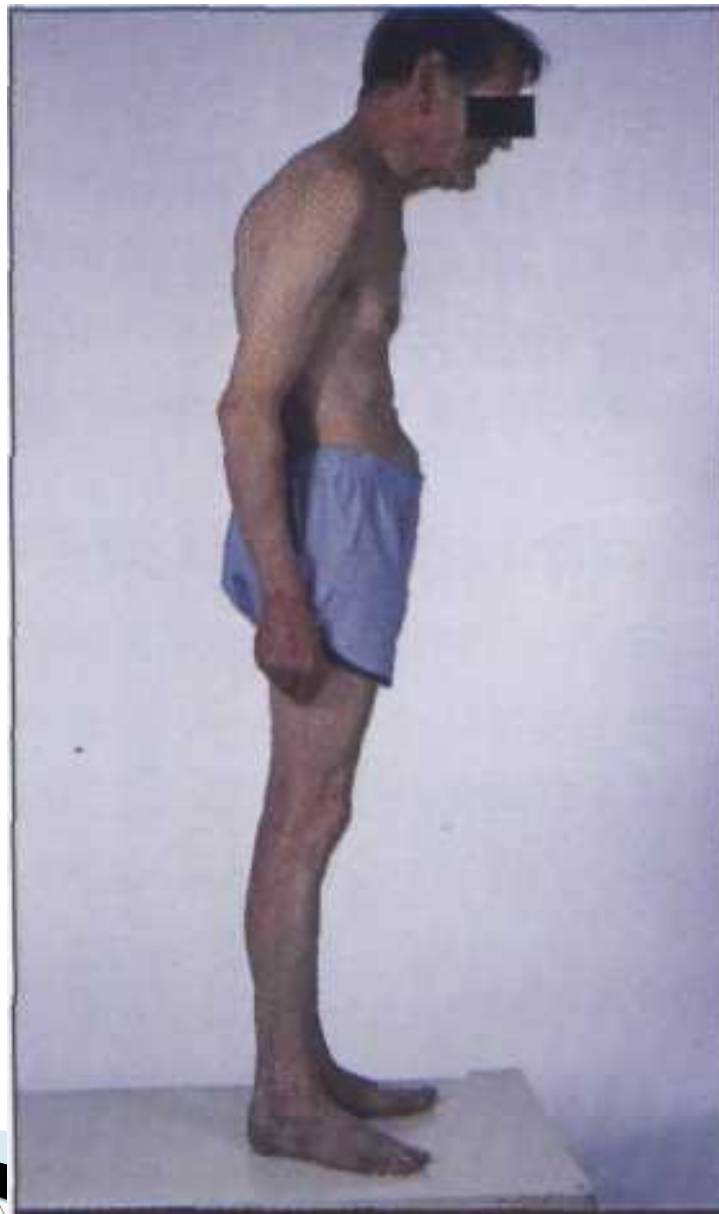
- ▣ Почерк дрібними літерами (мікрографія), деколи строка може трансформуватися в пряму лінію;
- ▣ Мова тиха, погано модульована, затухаюча (брадилалія).
- ▣ Під впливом сильних емоцій, після відпочинку можливий варіант парадоксальних кінезій

ПОЗА ПРИ ПАРКІНСОНІЗМІ



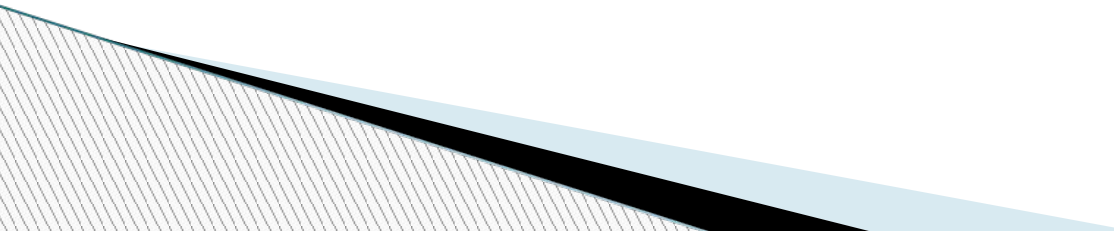


ПОЗА ПРИ ПАРКІНСОНІЗМІ





В. М'язова ригідність (м'язовий тонус підвищується за пластичним типом)

- ❖ Тонус за типом «зубчатого колеса»;
 - ❖ По мірі виконання пасивних рухів тонус підвищується;
 - ❖ Рівномірно виражений в м'язах згиначах і розгиначах.
- 

С. Статичний тремор

- Виражений в дистальних відділах кінцівок,
- можливий тремор губ, нижньої щелепи
- За своїм характером тремор може нагадувати
- рахування монет,
- Найбільш виражений тремор в спокої, при здійсненні активних рухів він або зменшується, або зникає
- Частота тремору 3-6 скорочень в секунду

Постуральна нестійкість



- Це порушення пози та неспроможність підтримувати рівновагу.
- Виникає поступово і складається з аномального положення голови, тулуба, кінцівок, включає нахил в одну сторону або зниження тону м'язів шиї та тулуба.
- Флексорна установка тулуба веде до формування типової пози «манекена».

Порушення ходи

- «Човгаюча» або хода дрібними кроками виникає внаслідок зміни довжини кроку та утрудненим відриванням ніг від підлоги.
- Симптом «прилиплих ніг», коли хворий не може відірвати ноги від підлоги і почати рух (сповільнений старт-рефлекс).
- Часто супроводжується дрібним тупцюванням на місці, яке виникає або посилюється, особливо перед долаттям перешкоди (наприклад, коли треба пройти через двері, вузький прохід, особливо у присутності чужих людей) – так звана дисбазія. Вона може тривати декілька хвилин, доки пацієнт таки піде.

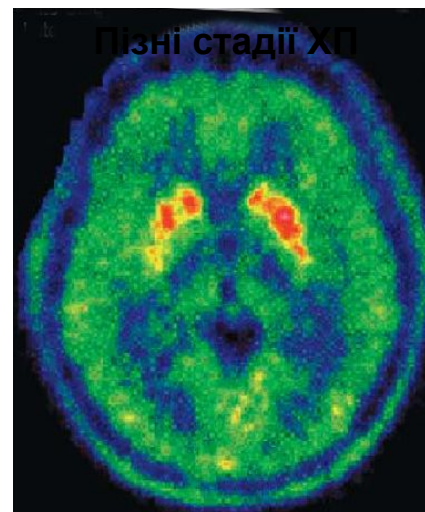
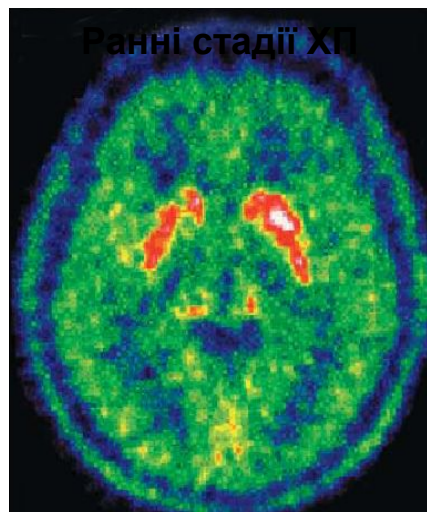
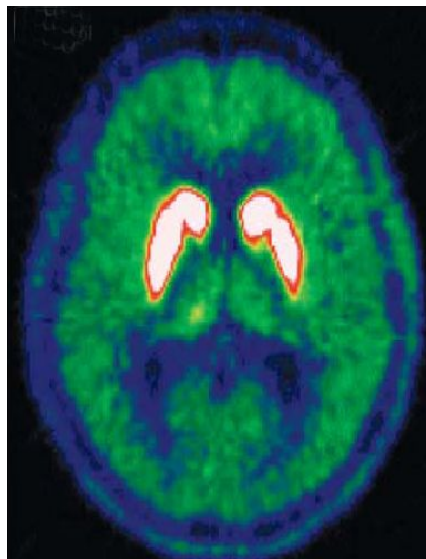
Порушення ходи

- Пропульсія, латеропульсія, ретропульсія.
- Ходити сходами хворим набагато легше, ніж по рівній поверхні.
- Нормальні синкінезії – співдружні рухи відсутні не лише в руках, але й у м'язах обличчя та шиї

Діагностичні проби:

- рухи – попросити хворого постукати пальцем по чомусь двома руками. Пацієнтам з ХП важко почати такий рух, швидко настає його сповільнення
- мова – попросити хворого щось розповісти чи прочитати
- хода – глянути як хворий ходить
- загальний вигляд – який у хворого вигляд під час ходьби, розмови, дій
- штовхальна проба – для виявлення постуральної нестійкості
- проба з леводопою з оцінкою по UPDRS до і після застосування леводопи. Способи проведення:

ПЕТ*



ОФЕКТ‡



* позитронно-емісійна томографія з флуорородопою

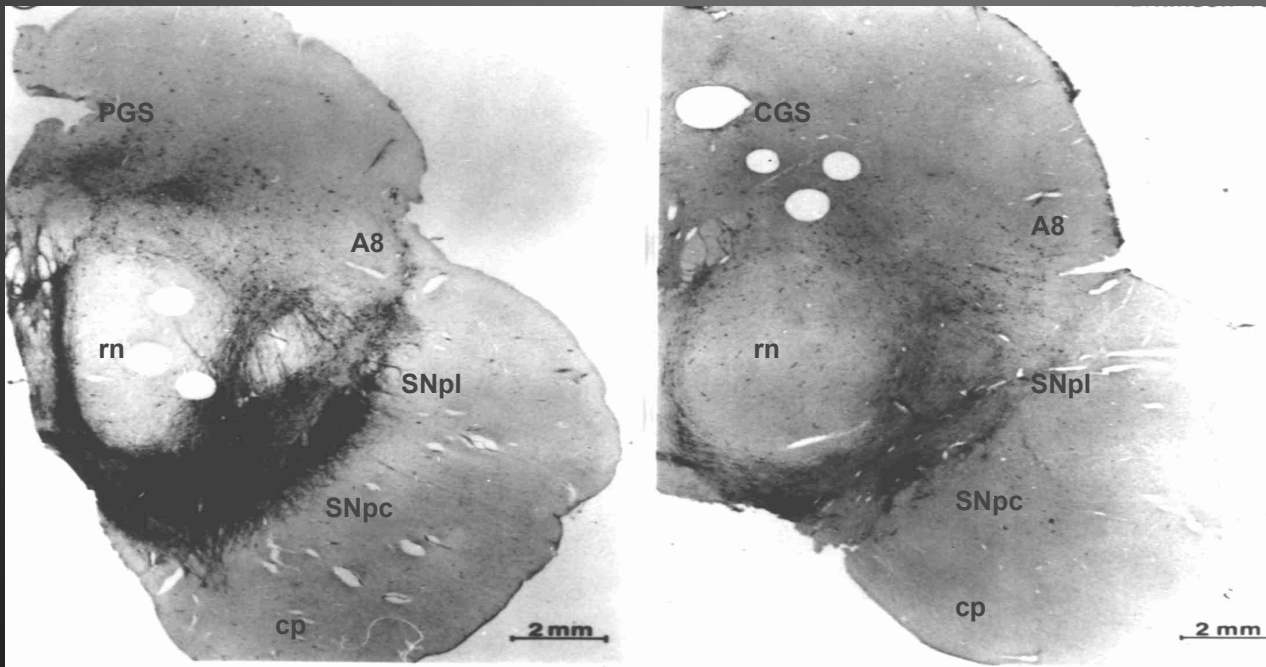
‡ однофотонна емісійна комп'ютерна томографія з 2β-карбометокси-3β-(4-йодофеніл)тропаном

Загибель нейронів і моторні СИМПТОМИ

Посмертний зріз середнього мозку людини,
забарвлений тирозингідроксилазою

Контроль

Хвороба Паркінсона



Скорочення: SNpc, компактна частина чорної речовини; SNpl, латеральна частина чорної речовини; A8, група дофамінергічних нейронів A8; rn, червоне ядро; PGS, навколводопровідна сіра речовина; cp, ніжка мозочка; CGS, центральна сіра речовина

Багатоцентрова нейродегенерація

Мозок із хворобою Паркінсона

- Дофамін
- Серотонін
- Норадреналін

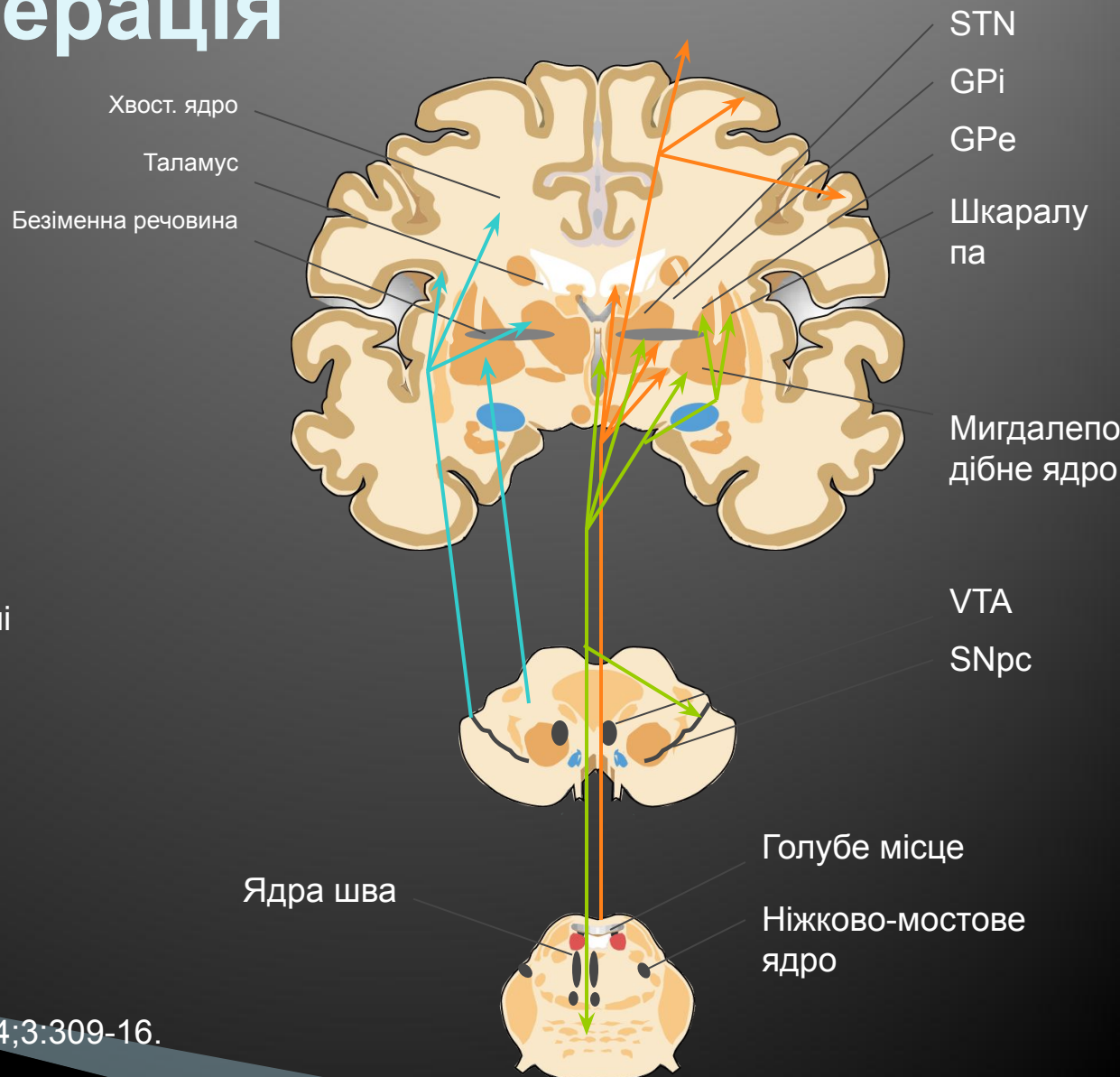
STN субталамічне ядро

GPI внутрішня частина блідої кулі

GPe зовнішня частина блідої кулі

SNpc компактна частина чорної речовини

VTA вентральна зона покришки





Інші ознаки синдрому

Паркінсонізму

- Сповільнення мислення (брадифренія)
- Сповільнення згадування (брадименія)
- Акаїрія, симптом прилипання Аствацатурова

Тести:

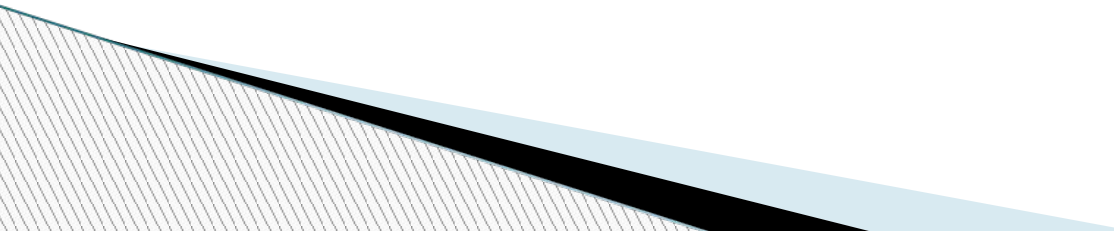


- Симптом повітряної подушки або симптом Вартенберга
- Симптом Нойка-Ганева
- Феномен парадоксального м'язового скорочення Вестфала
- Тест тильного згинання кисті:
- Тест згинання гомілки:

ТІБІАЛЬНИЙ ФЕНОМЕН ФУА - ТЕВЕНАРА



Клінічні форми Паркінсонізму:

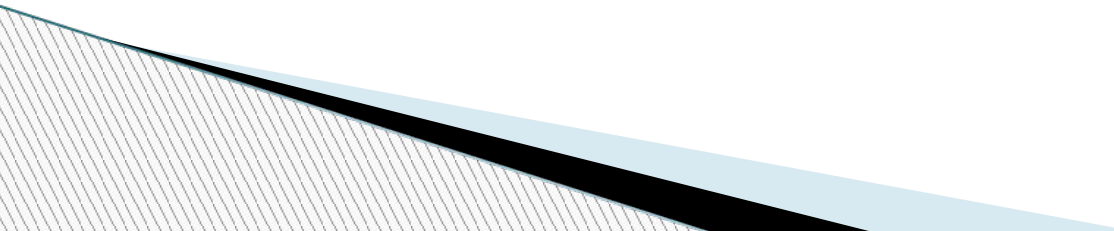
- Ригідна;
 - тремтлива
 - змішана: ригідно-тремтлива,
тремливо-ригідна
 - акінетична
- 

Ступені важкості паркінсонізму (за Петеліним)

- **ступінь - поява та достатня вираженість одного чи двох основних симптомів, хворий зберігає здатність до виконання всіх видів професійної та домашньої діяльності**
- **II ступінь - здатність займатися професійною діяльністю втрачена**
- **III ступінь - втрачена здатність до самообслуговування.**



Етіологія симптоматичного Паркінсонізму

1. Черепно-мозкова травма
 2. Отруєння чадним газом,
марганцем, синильною кислотою
 3. Пухлина головного мозку
 4. Енцефаліт (Економо)
- 

Етіологія симптоматичного Паркінсонізму

5. Судинна патологія, зокрема інсульти

6. Церебральний атеросклероз

7. Медикаментозний паркінсонізм у
хворих, які лікувалися тривалий час
нейролептиками або препаратами
раувольфії (резерпін).

Диференційна діагностика хвороби Паркінсона

□ Ідіопатичний

- Хвороба Паркінсона: приблизно 75% випадків

□ Симптоматичний

- *Медикаментозний: до 20% випадків*
 - *Блокатори дофамінових рецепторів: сильні нейролептики, метоклопрамід*
- *Гідроцефалія*
- *Дегенерації метаболічного генезу (гепатолентикулярна), хвороби паращитовидних залоз*
- *Структурні ураження головного мозку: пухлина, інфаркт або крововилив*
- *Токсини (чадний газ, МРТР)*
- *Інфекції*

Спадкові захворювання

Лобно-скроневі деменції
Дистонії
Хвороба Гантінгтона
Хвороба Вільсона
Спадкові атаксії

Синдроми “паркінсонізм-плюс”

Деменція з тільцями Леві
Мультисистемна атрофія (олівопонтocereбеллярна атрофія, синдром Шая-Дрейджера, стріонігральна дегенерація)
Прогресуючий над'ядерний параліч
Кортикобазальна дегенерація

Клінічні ознаки гіперкінетично-гіпотонічний синдрому

1. М'язова гіпотонія

**2. Насильницькі
гіперкінези**

рухи

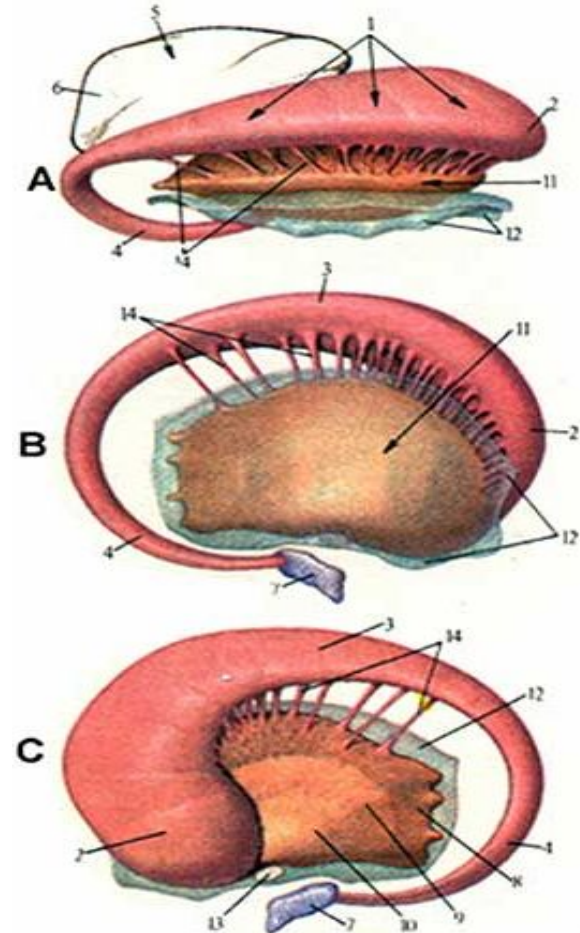
-

Хорея

- Спонтанні, нерегулярні, несиметричні рухи, які захоплюють м'язи кінцівок, тулуба, мимічну мускулатуру**
- Хореїчний гіперкінез посилюється при хвилюванні та зникає під час сну.**
- Характерні симптоми: Херсонського або симптом очей і язика Гордона II, симптом Черні**

Атетоз

- **Рухи повільні, хробакоподібні, як наслідок поєднання флексорних і екстензорних рухів у різних комбінаціях**
- **Рухи захоплюють дистальні відділи кінцівок,**
- **Часто гіперкінез носить односторонній характер**
- **Атетоз може поєднуватися з підвищенням м'язового тону і, якщо це відбувається у всіх групах м'язів одночасно, то розвивається загальний тонічний спазм**
- **Припускають, що атетоз є результатом ураження хвостатого ядра**





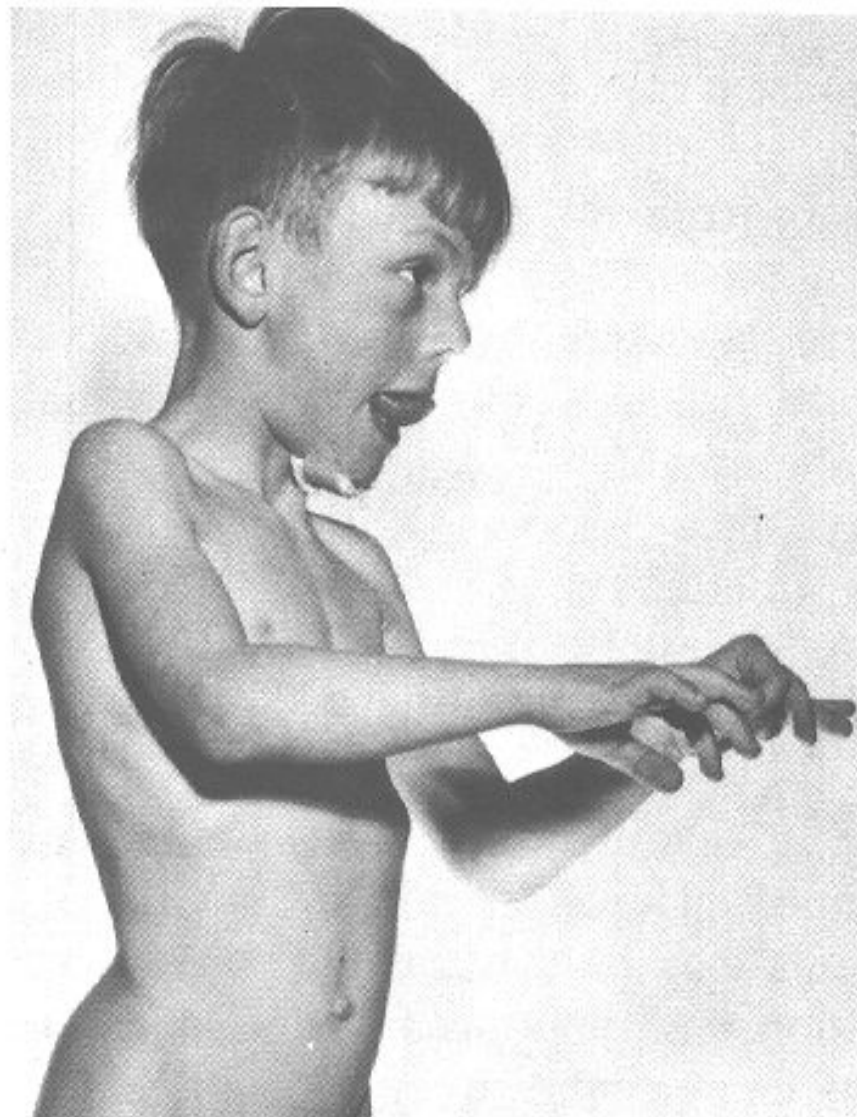
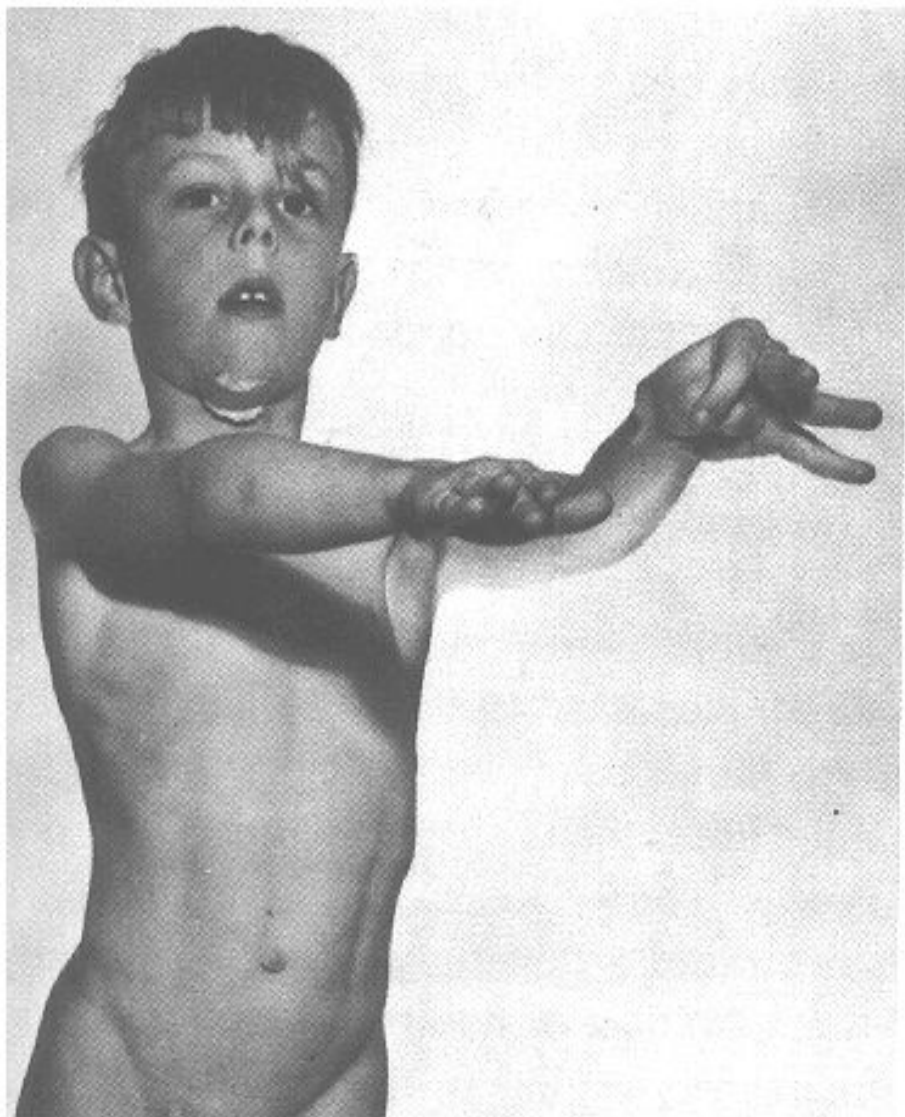


Хореоатетоз



- **Поєднання хореїчного гіперкінезу з атетозними рухами**

Хореоатетоз



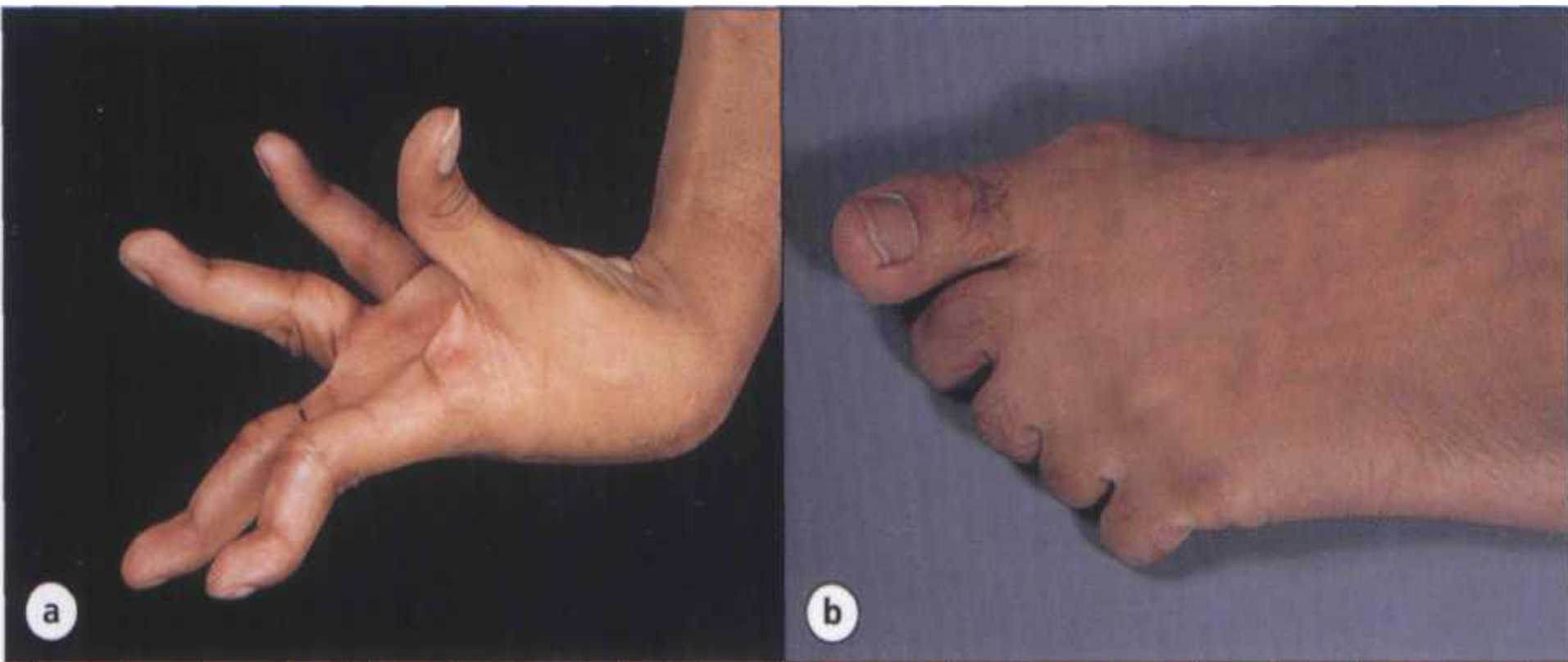
СПАСТИЧНА КРИВОШИЯ



СПАСТИЧНА КРИВОШИЯ

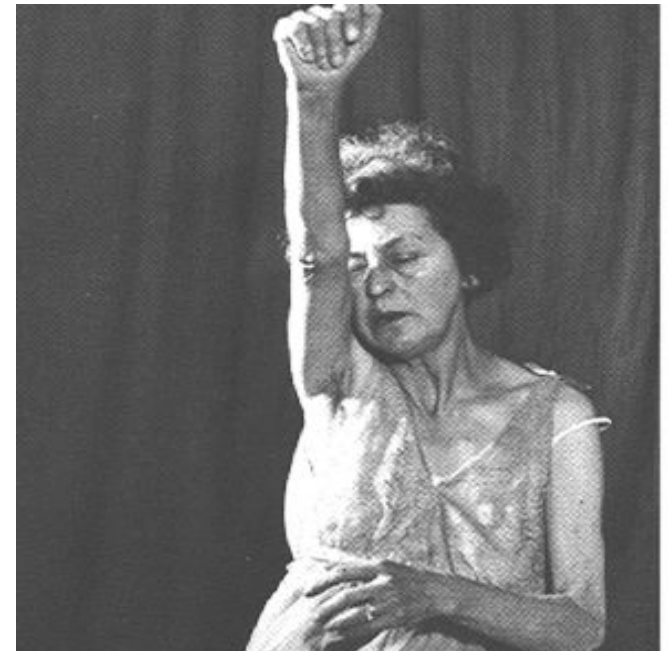


ДИСТОНІЯ В СТУПНІ ТА КИСТІ

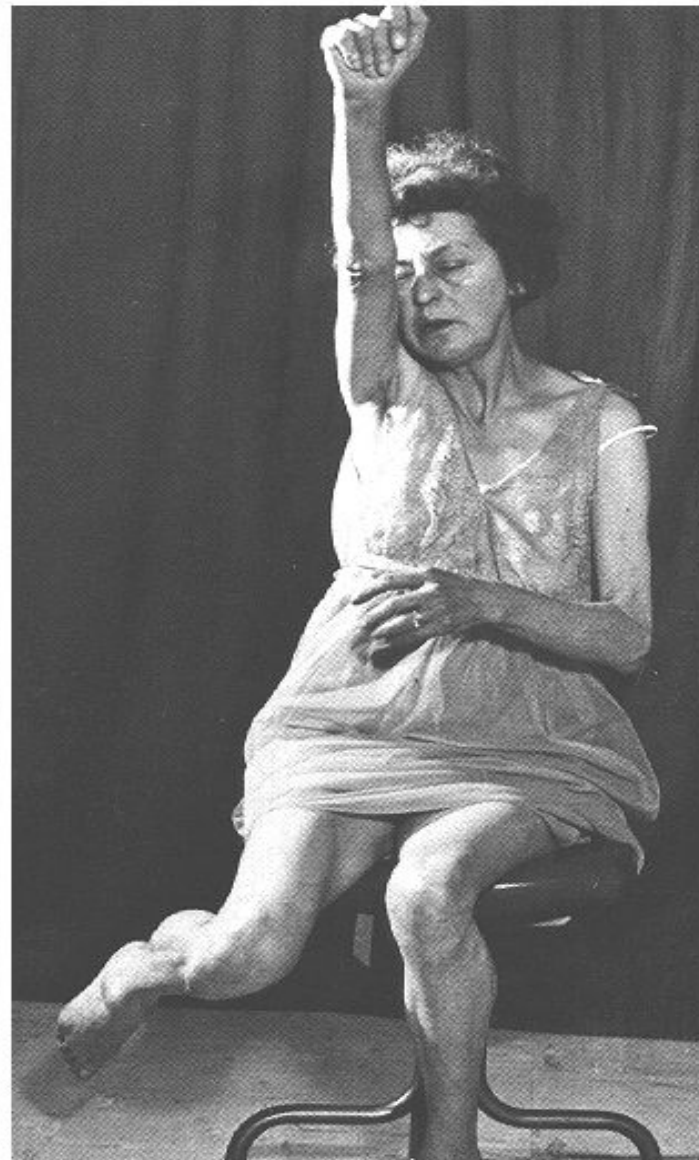


Балізм .Гемібалізм

- ▣ **Односторонні, різкі поштовхоподібні рухи, які нагадують металльні рухи**
- ▣ **захоплює гіперкінез переважно проксимальні відділи кінцівок та аксіальну мускулатуру**
- ▣ **як правило, гіперкінез захоплює м'язи однієї половини тіла - гемібалізм**



Гемібалізм



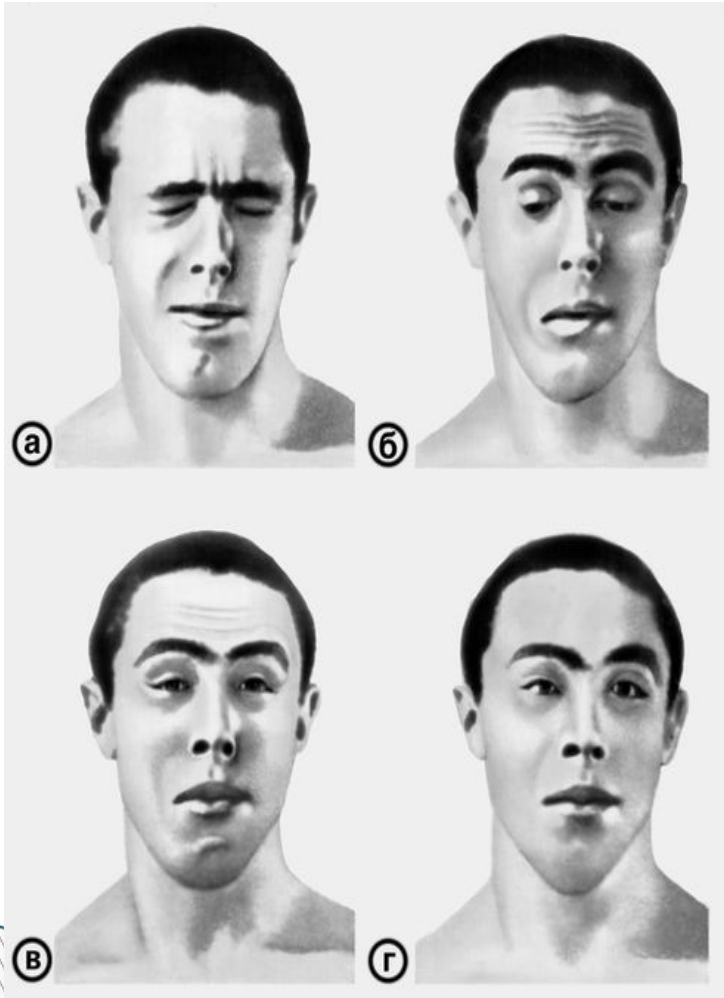
Міоклонія

- ▣ Швидкі, ритмічні посмикування м'язів м'якого піднебіння, язика,
- ▣ глотки, гортані, діафрагми, скелетних м'язів, які не
- ▣ супроводжуються видимим руховим ефектом (переміщенням
- ▣ кінцівок)

Торзійний спазм

- **Обертальні, штопороподібні рухи**
- **Втягуються в процес м'язи тулуба, шиї**
- **Може проявитися у вигляді кривошийї**
- **Є наслідком ураження шкарлупи**

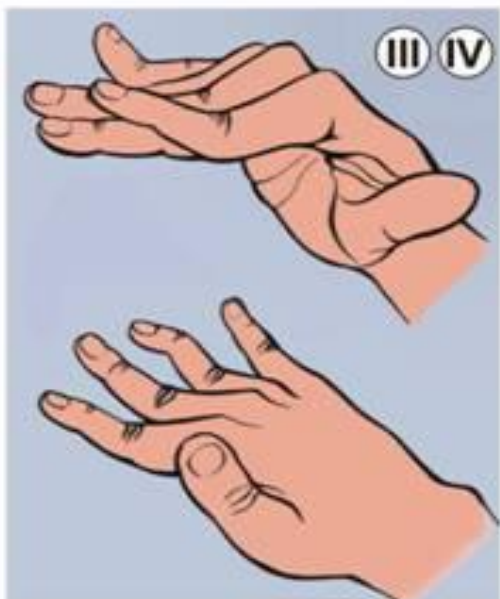
Тік



- Швидкі, стереотипні посмикування м'язів обличчя чи шиї (у вигляді кліпання,
- морщення чола, піднімання й опускання брів, запрокидування голови)
- На відміну від невротичних тіків, екстрапірамідні носять постійний та
- стереотипний характер

ВИДИ ГІПЕРКІНЕЗІВ

Athetosis



Dystonia



Akinetic rigidity

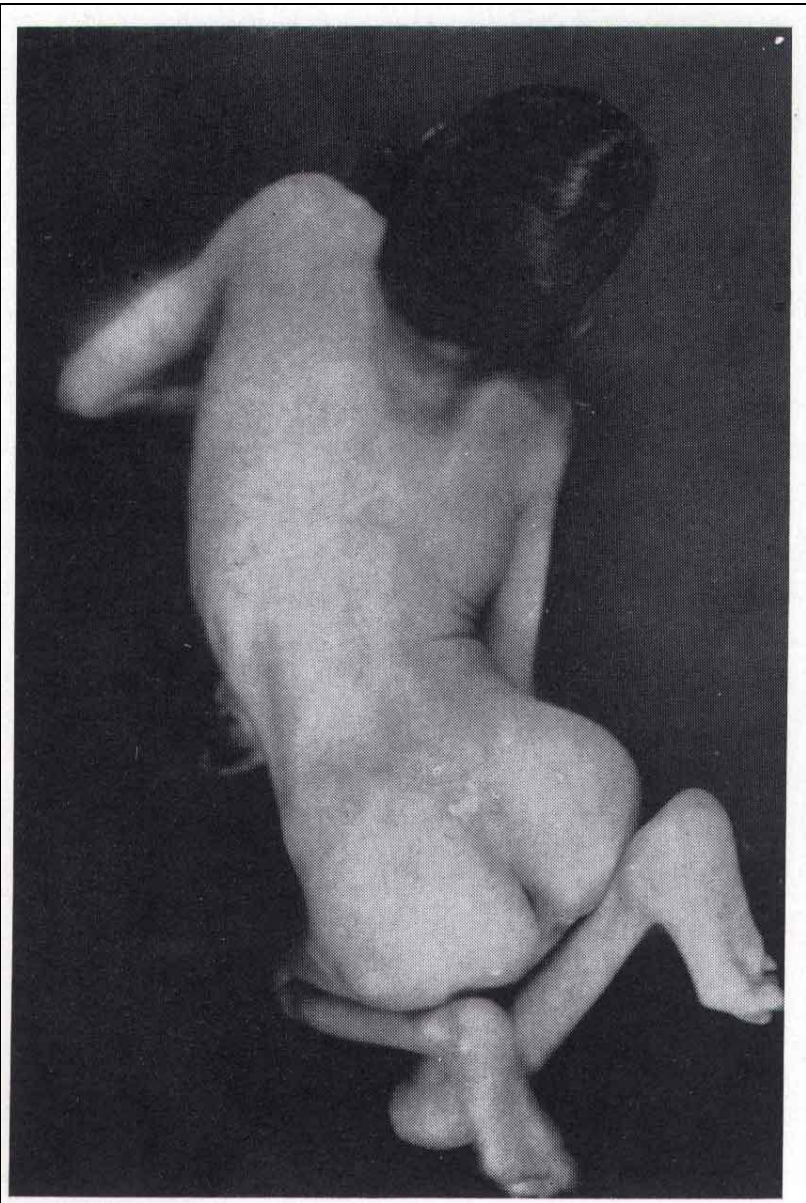


Hemiballism

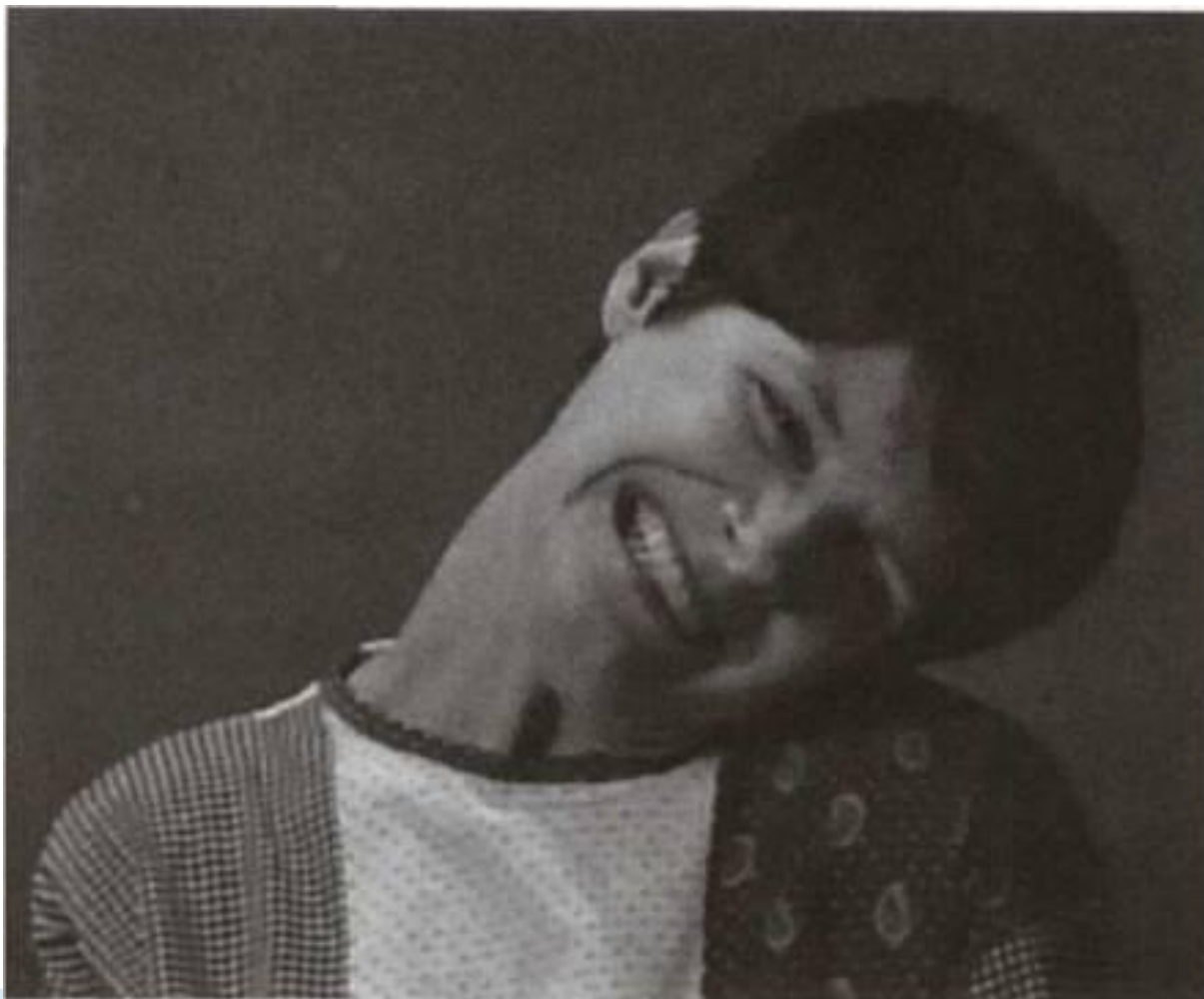


Hemitremor





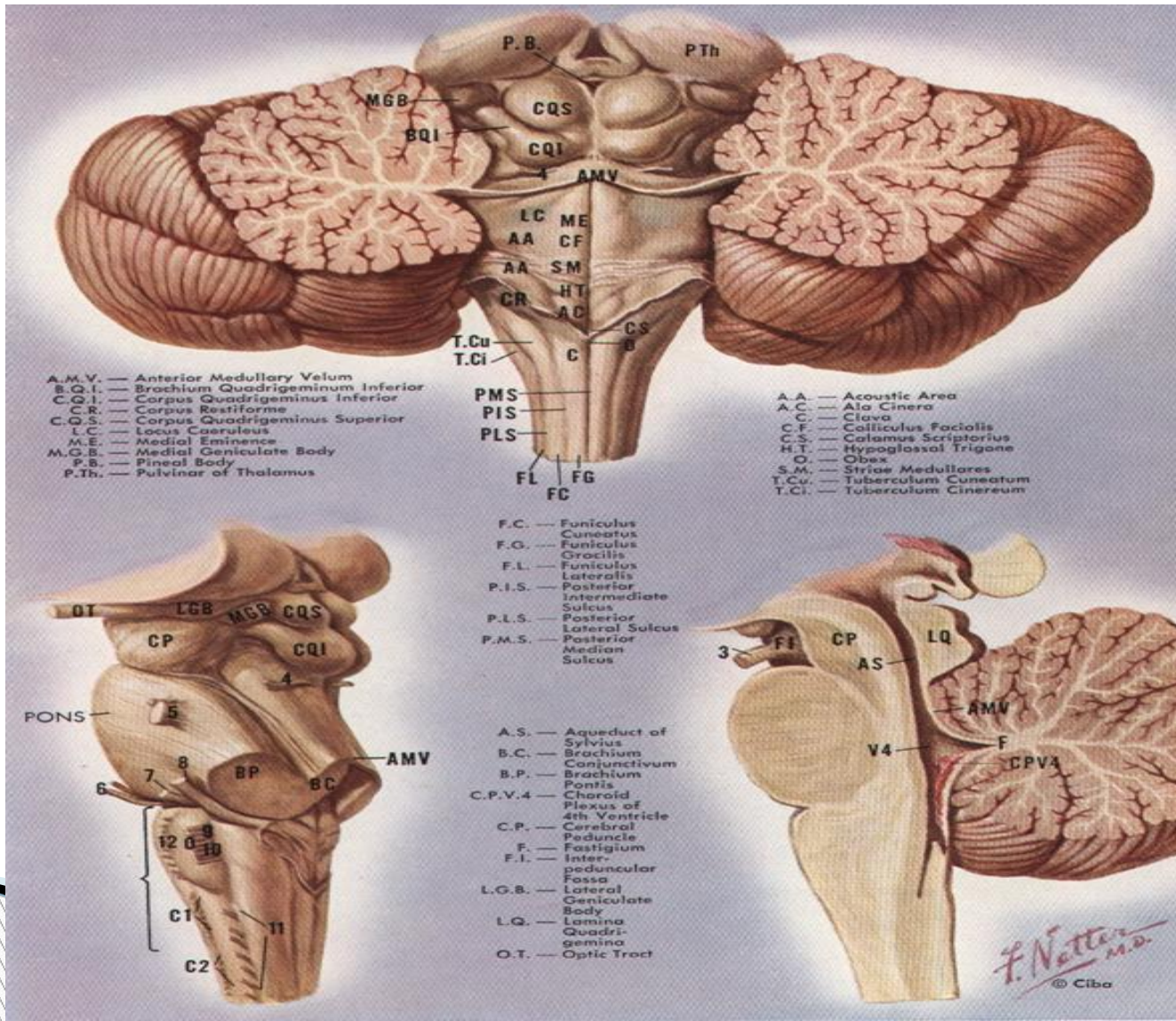
ТОРЗІЙНА ДИСТОНІЯ





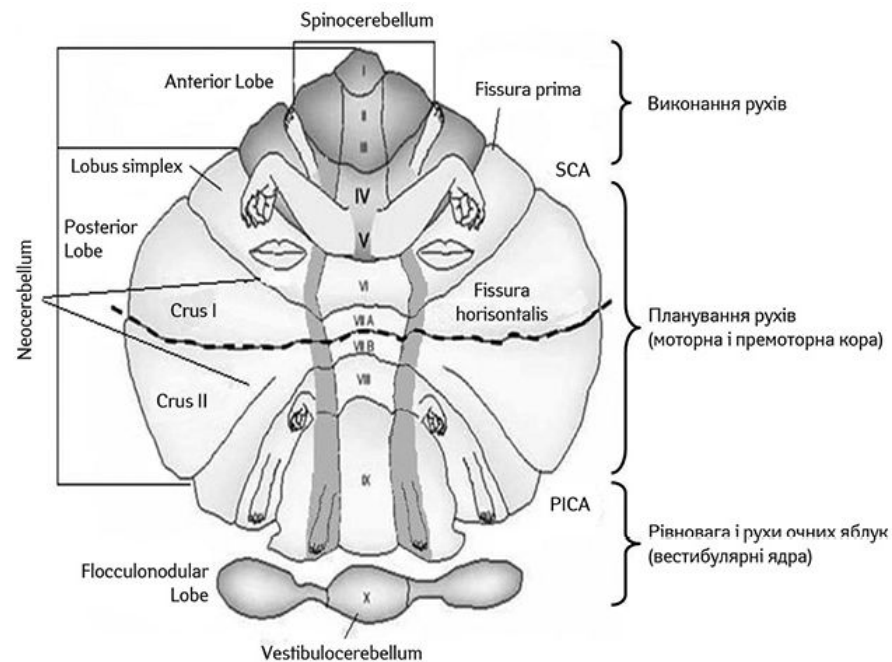


АНАТОМІЯ МОЗОЧКА



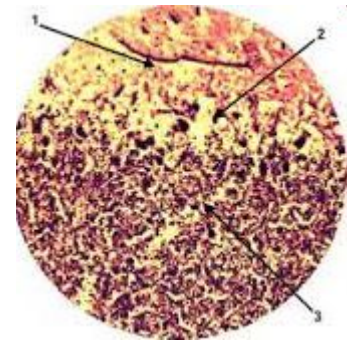
МОЗОЧОК

- Мозочок складається із філогенетично старшої частини – **хробака** (paleocerebellum) і нової частини - **півкуль** (neocerebellum)



АНАТОМІЯ МОЗОЧКА

- Поверхня півкуль мозочка вкрита шаром сірої речовини – корою, в якій розрізняють три шари:
 - зернистий
 - гангліонарний
 - молекулярний



Нижні мозочкові ніжки (corpora restiformia):

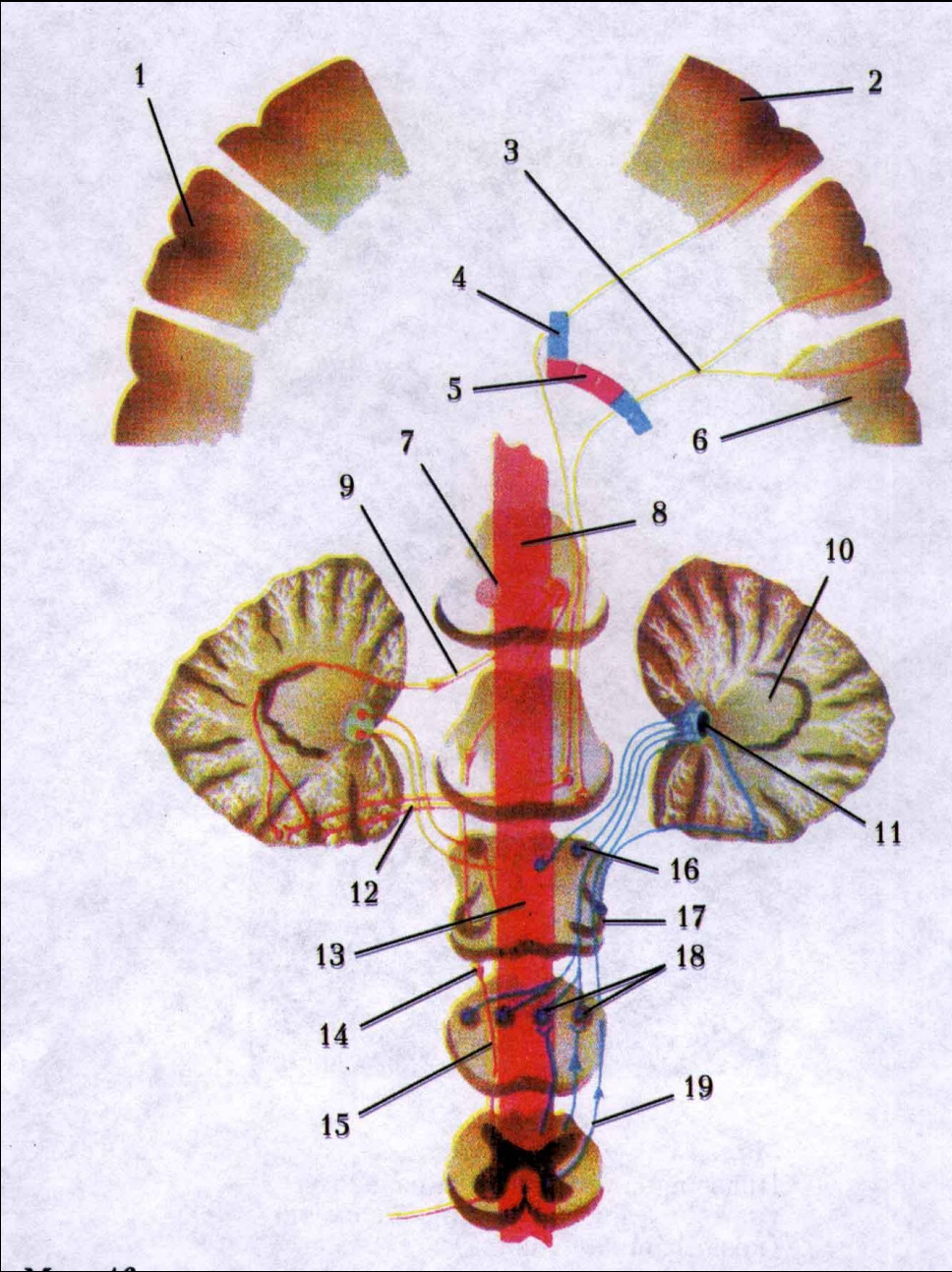
- ▣ **tr. spinocerebellaris dorsalis (Флексіга)**
- ▣ **tr. vestibulocerebellaris (від вестибулярних ядер до ядра намету)**
- ▣ **tr. olivocerebellaris (від нижніх олив до зубчатого ядра)**
- ▣ **fibre arcuate externe (від ядер Голя і Бурдаха до хробака і півкуль)**

***Середні мозочкові ніжки
(pedunculum cerebellaris
medii)***

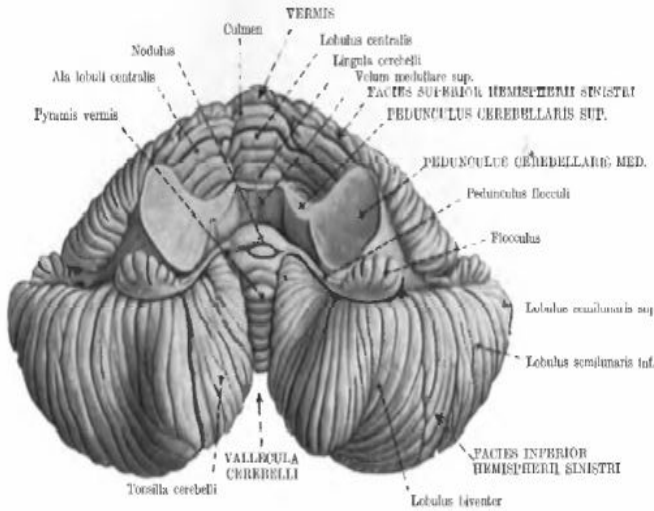
- **tr. pontocerebellaris,**

Верхні ніжки мозочка (pedunculi cerebellaris superior):

- ▣ **Аферентну від спинного мозку до мозочка tr. spinocerebellaris ventralis (Говерса)**
- ▣ **Еферентну від мозочка до структур екстрапірамідної нервової системи – tr.cerebellotegmentalis et tr. dentorubralis**



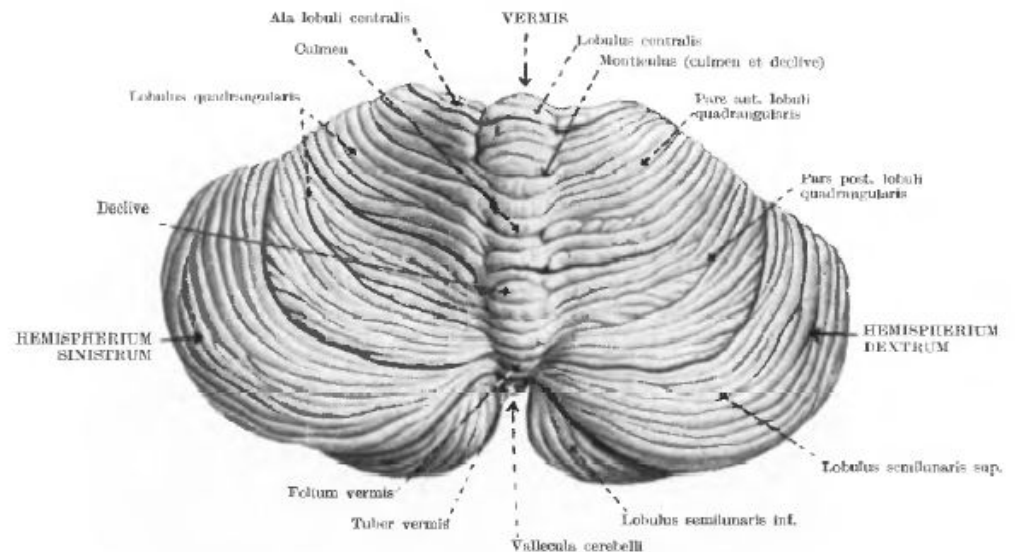
Шлях мозочкової поправки



1. tr. **fronto-temporo-occipito-pontinus**
2. tr. **pontocerebellaris** (перехрест **МОСТО-МОЗОЧКОВИЙ**)
3. tr. **cerebello-dentatus**
4. tr. **dentorubralis** (перехрест Вернекінка)
5. tr. **rubrospinalis** (перехрест Фореля)
6. tr. **spinomuscularis**

Функції мозочка

1. Рівновага
2. Тонус м'язів
3. Координація рухів
4. Синергія

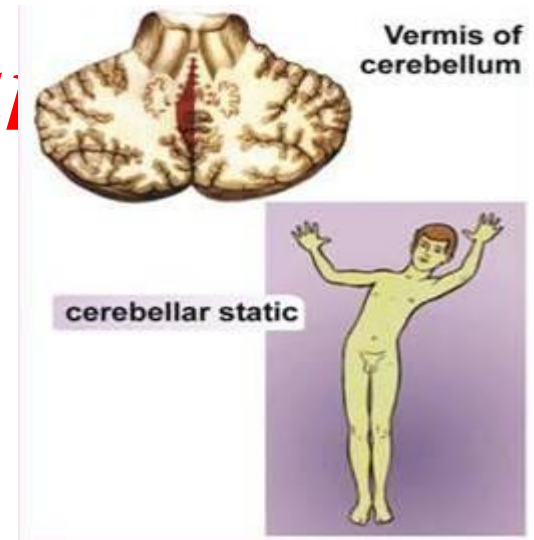


Мозочкова атаксія

- Ністагм: горизонтальний ністагм, вертикальний, ротаторний
- Скандована мова
- Іntenційне тремтіння,
- Макрографія
- Мимопопаданя або промахування, яке виявляється при допомозі координаторних проб



Мозочкова атака



- Дисметрія
- Гіпотонія м'язів
- Адіадохокінез
- Асинергія (проби Бабінського, Ожеховського, Стюарта-Холмса)

ПОЗА РОМБЕРГА

□ :



Пальце-носовая проба



П'яtkово-колінна проба



ПРОБА НА ГІПЕРМЕТРІЮ РУХІВ



ВИДИ АТАКСІЙ

Hemispheres of cerebellum



cerebellar dynamic



Nucleus vestibular



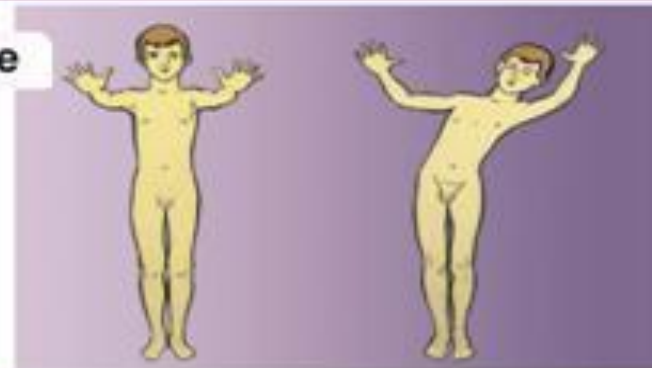
vestibular



Posterior columns of the spinal cord



sensitive



ВИДИ АТАКСІЙ

Focus of lesion:

Variants of ataxias



Superior frontal gyrus on the left

cortical



Vermis of cerebellum

cerebellar static







Дякую за увагу!

