

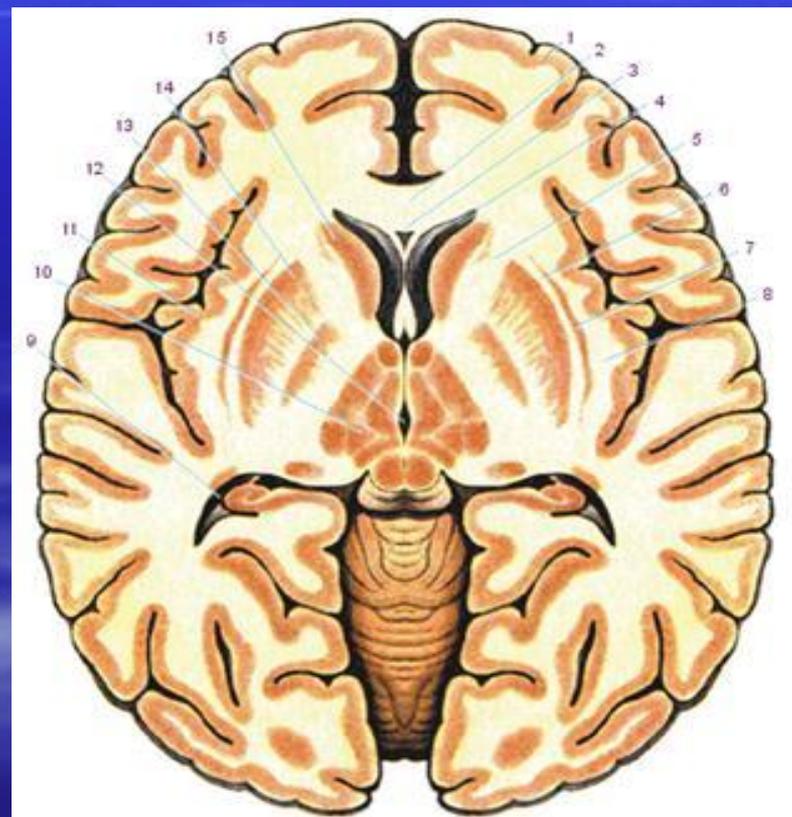


Экстрапирамидная система и мозжечок

Зав.каф. неврологии
проф. Т.В. Мироненко

Отделы экстрапирамидной системы

- Термин «экстрапирамидная система» - С. Вильсон, 1912
- Неостриатум – полосатое тело, поля 4,6,8 по Бродману, хвостатое ядро
- Палеостриатум – черная субстанция, бледные шары, красные ядра, вестибулярные ядра, Люисово тело, нижние оливы



Экстрапирмидная система

- Кортикальный уровень

- корковые поля 4,6,8, по Бродману (базальные отделы лобных долей)

- Подкорковый

- хвостатые ядра
- чечевицеподобные (скорлупа и бледные шары) ядра
- мозжечок
- миндалевидный комплекс
- субталамические ядра
-  черная субстанция (компактная и ретикулярная части)
-  дорзо-латеральные ядра зрительного бугра

Экстрапирамидная система

Стволовый уровень

- красные ядра

 вестибулярные ядра

 ядра покрышки ствола

Спинальный

- γ - мотонейроны и

α - малые мотонейроны
передних рогов

спинного мозга



Связи экстрапирамидной системы

Афферентные

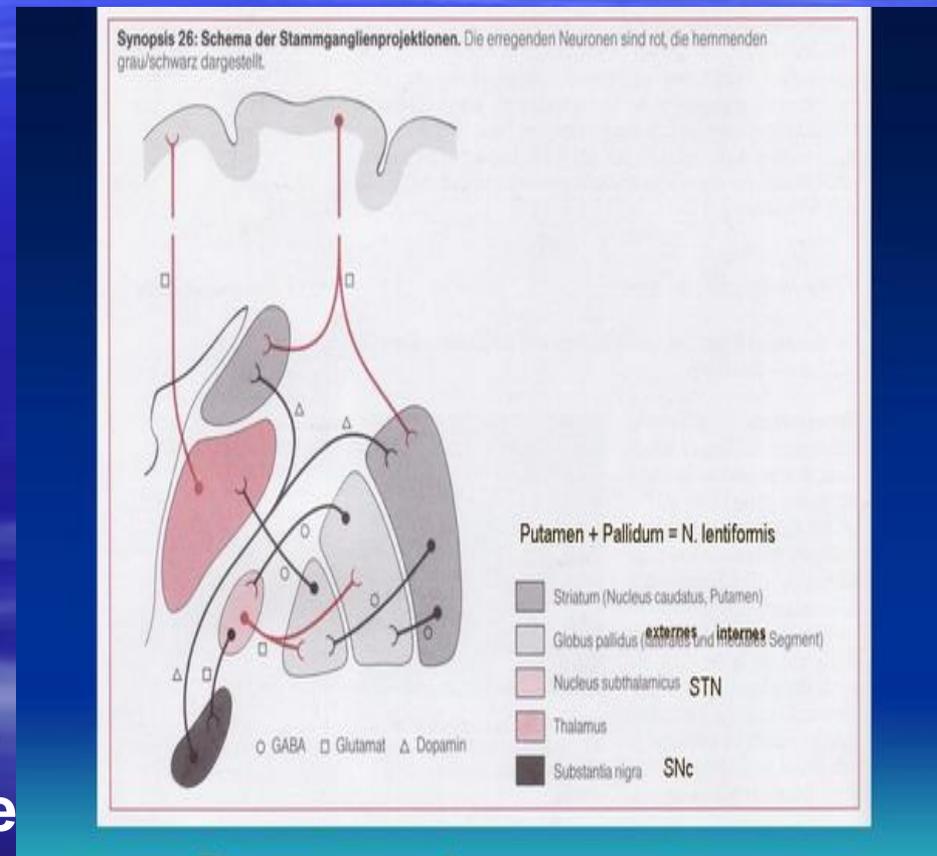
- Tr. Thalamo-strials, tr.thalamo-pallidalis
- Tr.cerebello-rubralis, tr.cerebello-tectalis
- Tr.cortico-thalamicus
- Tr.reticulo – strialis, tr.reticulo-pallidalis

Эфферентные

- Tractus rubro-spinalis (боковые канатики спинного мозга)
- Tractus vestibulo-spinalis (на границе передних и боковых канатиков)
- Tractus reticulo-spinalis
- Tractus tecto-spinalis (передние канатики)

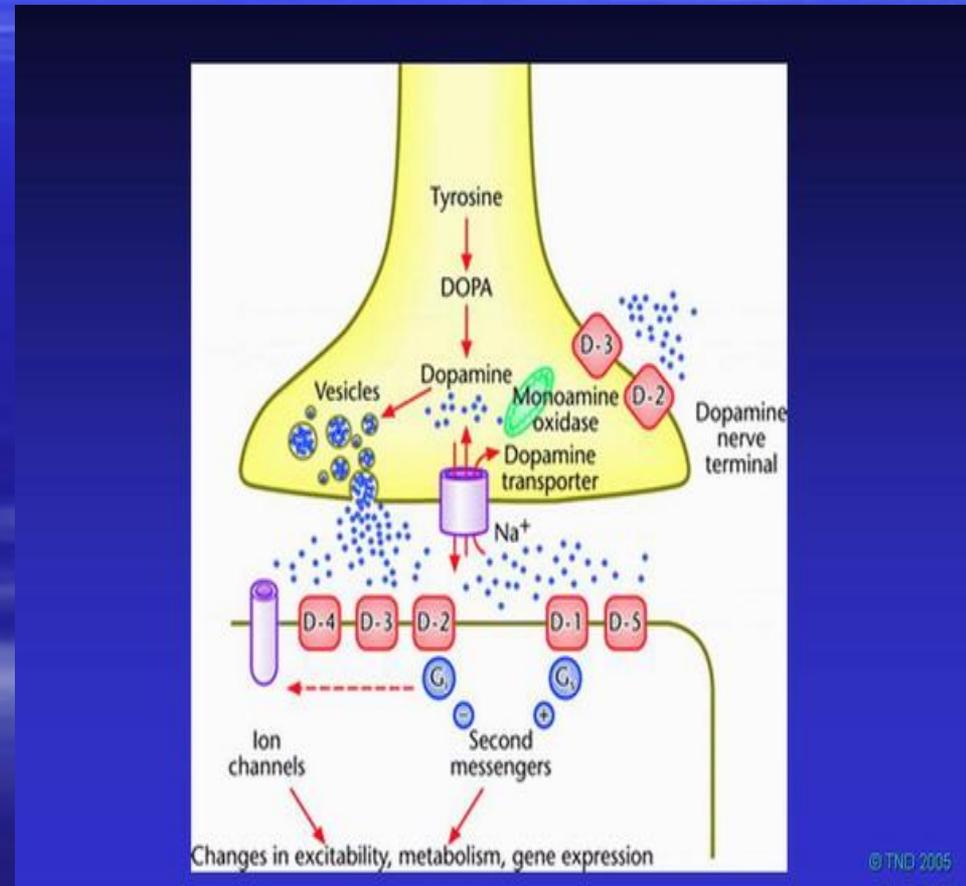
Связи экстрапирамидной системы

- Пути к двигательным ядрам черепных нервов ствола мозга
- Ассоциативные (связи нейронов экстрапирамидной системы между собой)
- Стриатум : оральные отделы – голова, средние отделы- рука, каудальные – туловище и нога



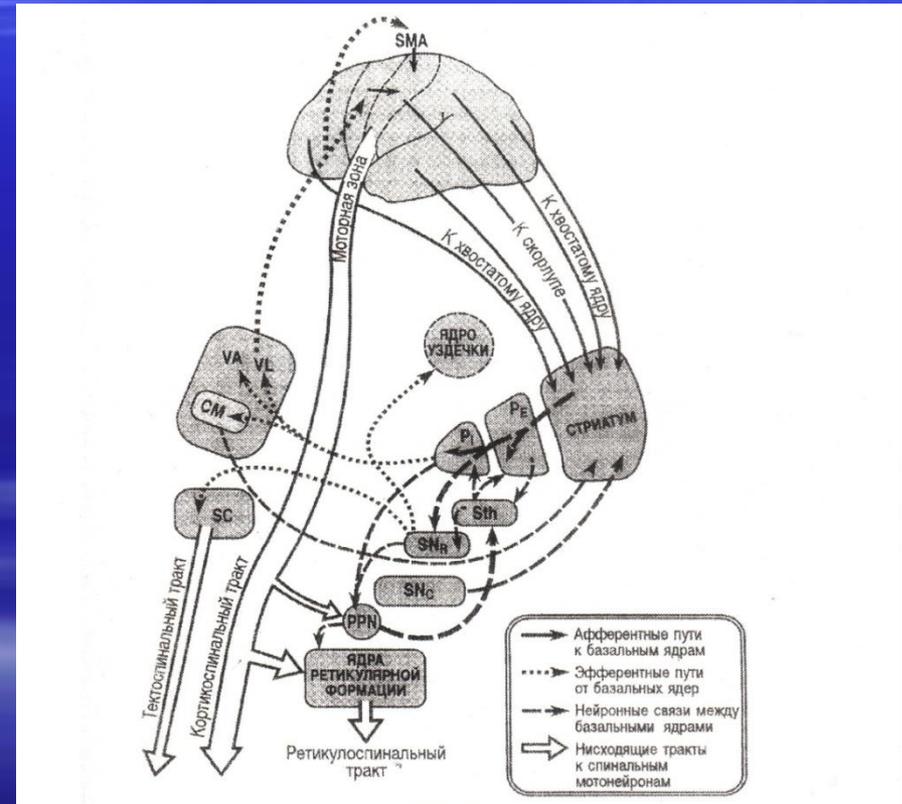
Медиаторы экстрапирамидной системы

- Глутамат , аспартат (возбуждающие)
- Адреналин , норадреналин, серотонин (возбуждающие)
- Ацетилхолин , дофамин (возбуждающие)
- ГАМК (успокаивающий)



Дофаминэргические нейрональные системы

- Нигростриарный (ДОФА-эргический) - чёрная субстанция - хвостатое ядро
- Стрионигральный (ГАМК-эргический -) хвостатое ядро (ГАМК) - чёрная субстанция - контроль выработки дофамина



Функции экстрапирамидной системы

- Реализация и коррекция произвольных движений (передвижение, ползание, плавание)
- Миотатическая
- Участие в старт-рефлексах
- Обеспечение мимической регуляции эмоций
- Контроль мелких, тонких движений
- Поддержание сегментарного аппарата в постоянной готовности к действию
- Формирование и выбор двигательной программы, инициация и реализация движений

Этиология поражения ЭС

- Генетические факторы
- Персистирующая вирусная инфекция
- Хроническая ишемия мозга
- Черепно - мозговая травма
- Хронические интоксикации (алкоголизм , наркомания , марганец , МФТР)
- Острый и хронический стресс

Классификация экстрапирамидных расстройств

- Гипертонически - гипокинетический синдром (паркинсонизм)
- Гипотонически - гиперкинетический синдром (гиперкинезы)
- А. Штрюмпель , 1920

Топическая диагностика поражения структур экстрапирамидной системы

- Бледного шара, черной субстанции, Д1-стриарных рецепторов, прямого экстрапирамидного пути - гипертонически-гипокинетический синдром (паркинсонический)
- Скорлупы, центромедианного ядра зрительного бугра- все виды тонических дистоний
- Полосатого тела - атетоз

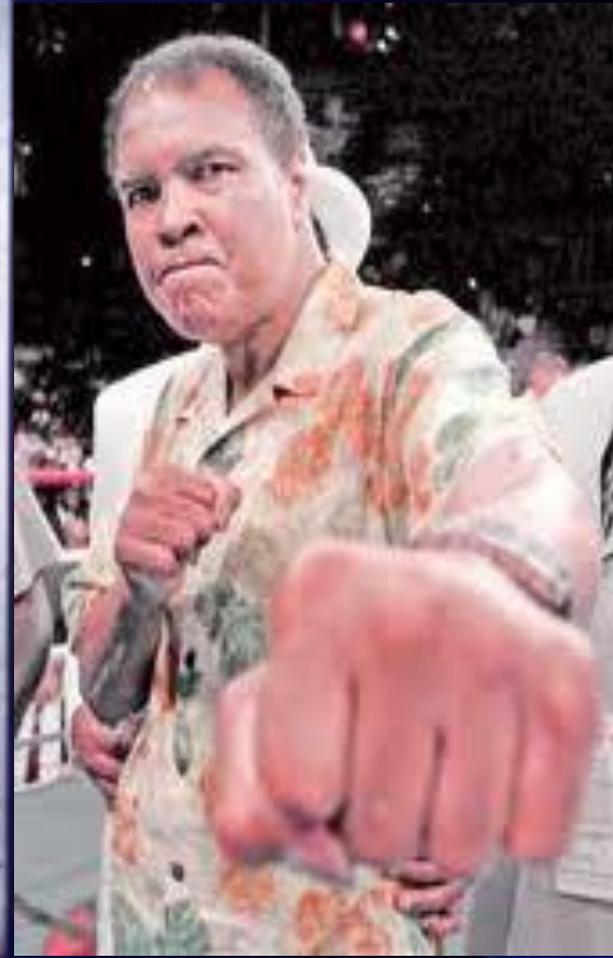
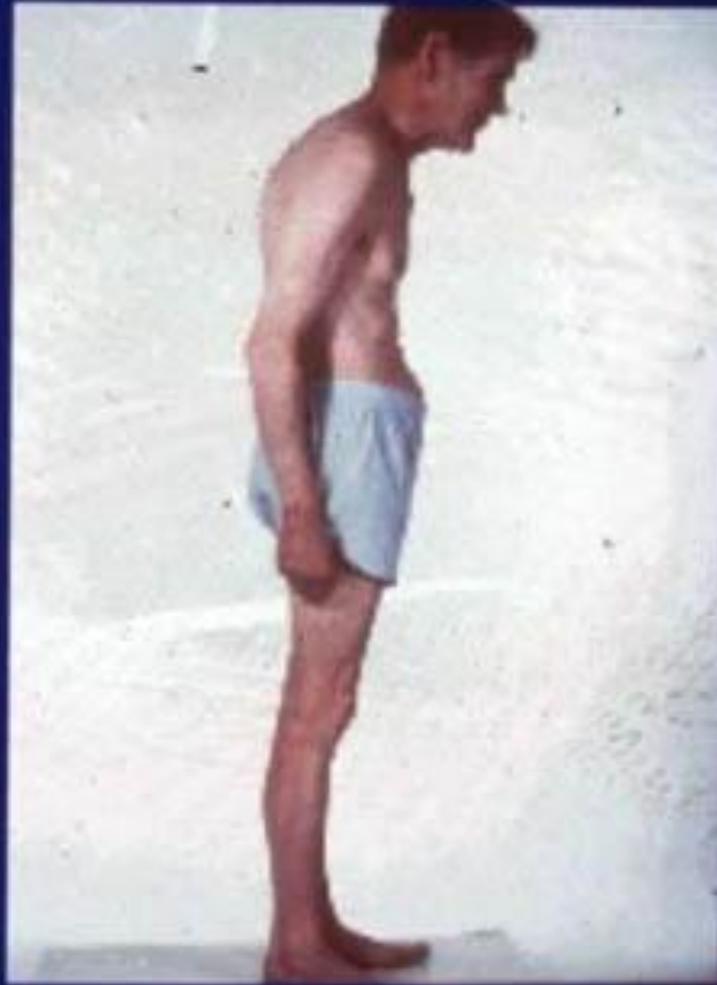
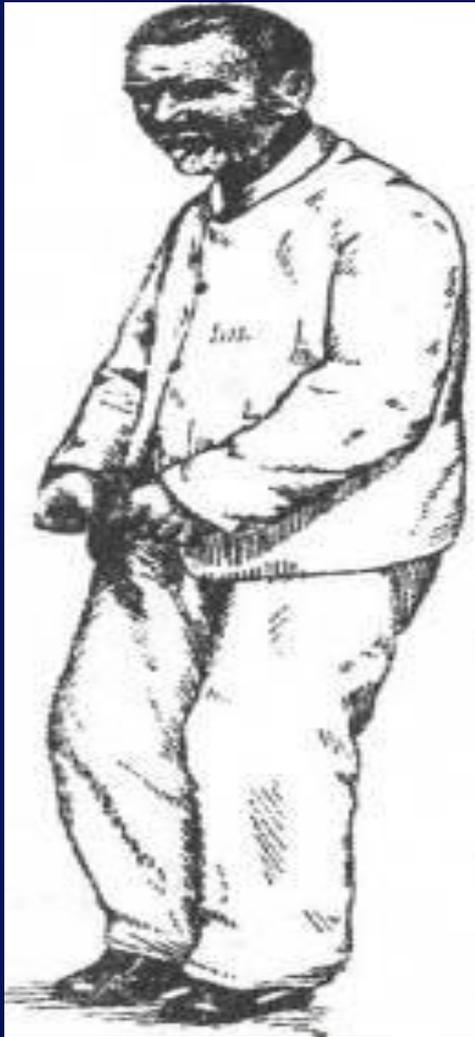
Топическая диагностика поражения структур экстрапирамидной системы

- Субталамического ядра и его связей с внутренним члеником бледного шара - баллизм
- Нарушение взаимодействия хвостатого ядра, скорлупы и моторной коры - хоррея и тики
- Нарушение взаимодействия в стволово-мозжечковом «треугольнике» (зубчатые ядра мозжечка-красные ядра-оливки продолговатого мозга) - миоклонии

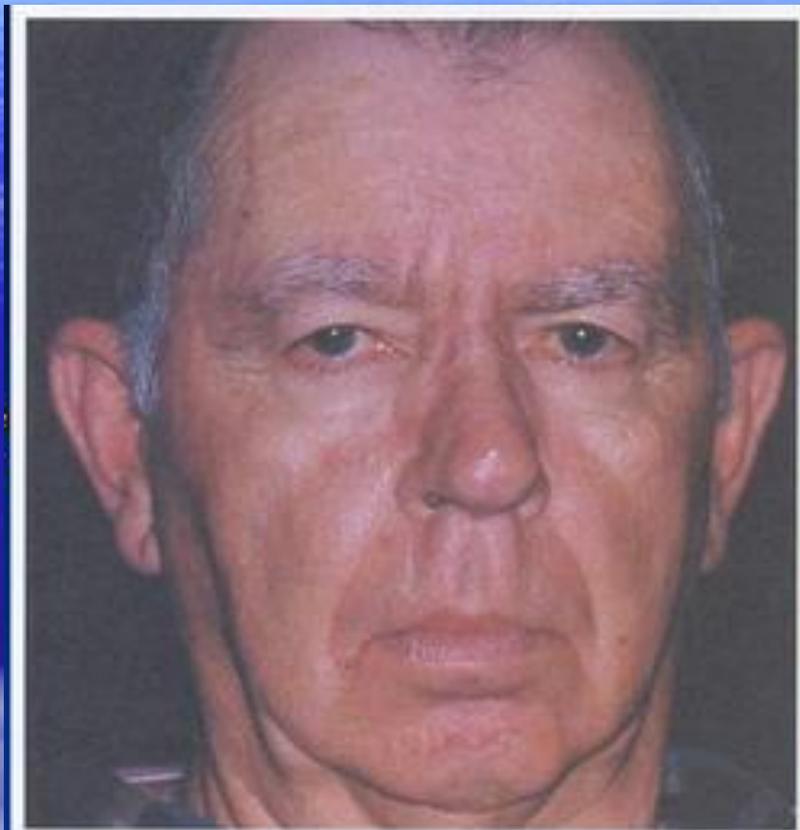
Клиника гипертонически-гипокинетического синдрома

- Субстрат анатомический - бледный шар, черная субстанция, Д1-стриарные рецепторы, прямой экстрапирамидный путь
- Гипо-, брадикинезия («топтанье на месте», пропульсио)
Мышечная ригидность («зубчатое колесо»)
Тремор покоя , микрография
Постуральная неустойчивость
Эмоциональная бедность (персеверация- повторение одних и тех же слов)
Вегетативная дисфункция
Когнитивные расстройства (с-м «приставания», акайрия, брадипсихия)

Паркинсоническая поза



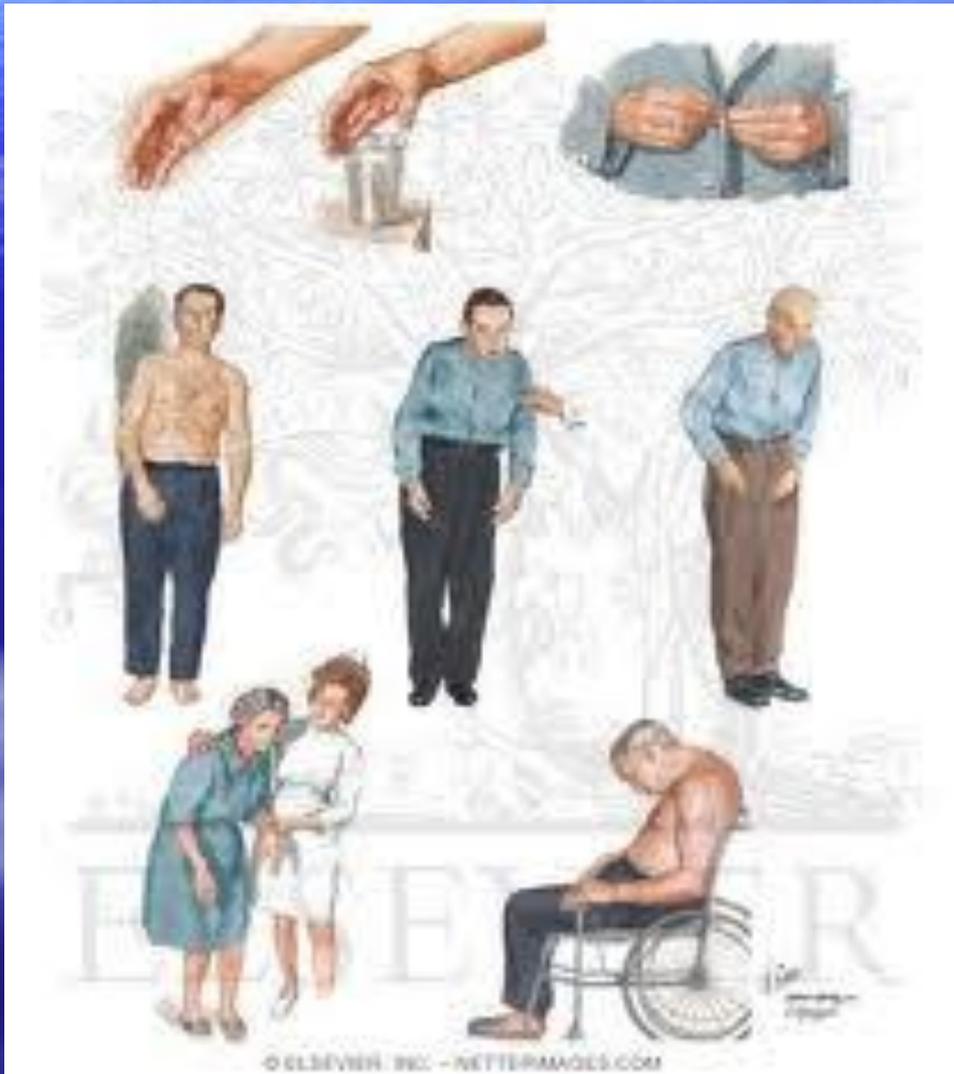
Редкое мигание



Паркинсонический тремор



Симптомы паркинсонизма



Виды гиперкинезов. Тремор

■ I. Простые

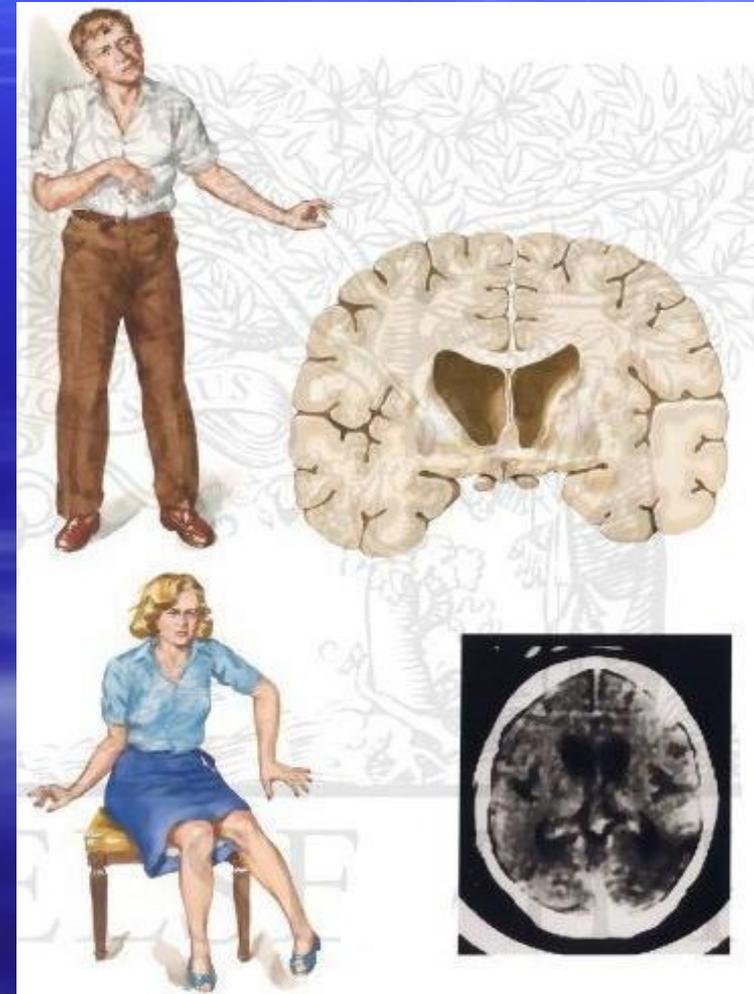
- тик
- миоклония
- тремор
- атетоз
- баллизм
- локальны формы дистоний (блефароспазм, лицевой гемиспазм, писчий спазм)



Виды гиперкинезов.

■ II. Сложные

-  торсионная дистония
-  хорейя
-  стереотипия
-  гиперэклексия
-  тасикинезия
-  пароксизмальная дистония
-  синдром «ригидного человека»

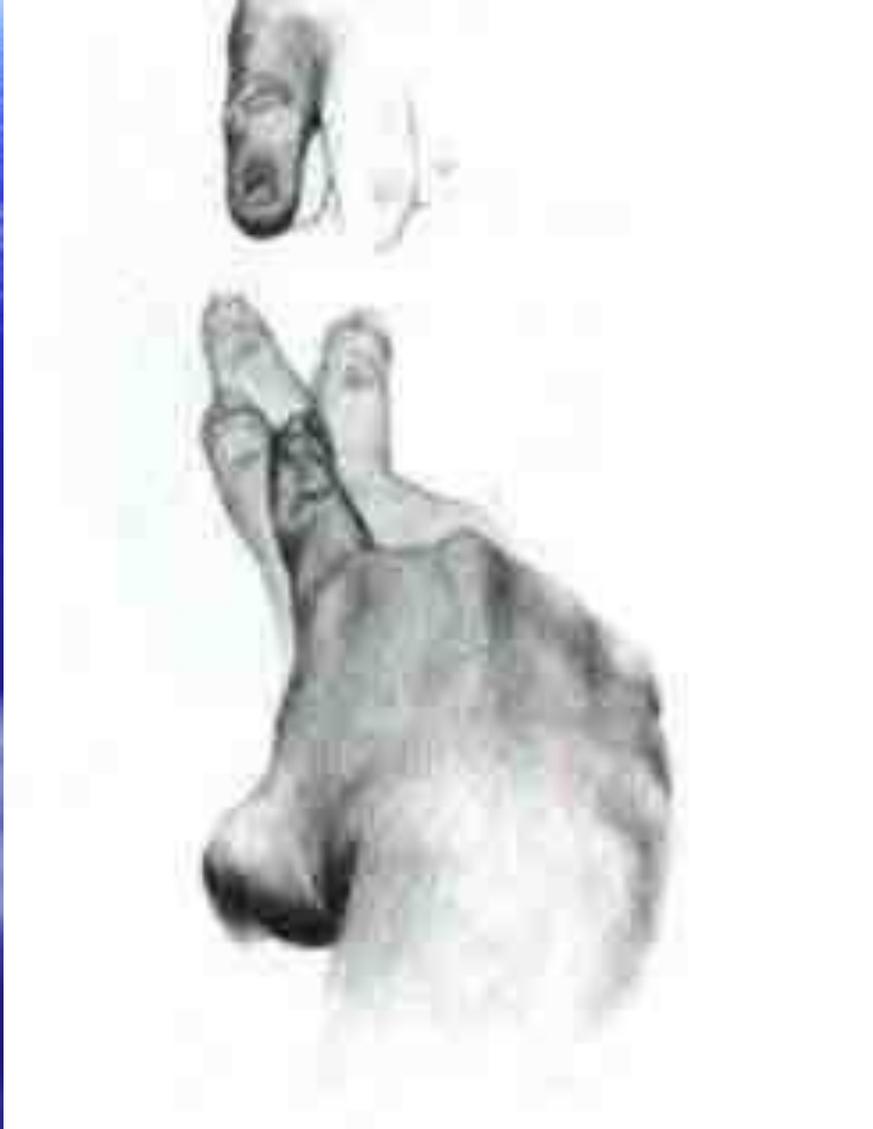


Тремор (дрожательный гиперкинез)

Ритмическое, регулярное, осциллирующее дрожание головы, туловища, конечностей

- Тремор покоя (болезнь Паркинсона)
- Постуральный или статодинамический
- Физиологический тремор
- Интенционный (мозжечковый, усиливается при приближении к цели)
- Тремор «взмаха крыльев»-в проксимальной мускулатуре (болезнь Коновалова-Вильсона)
- Эссенциальный тремор (болезнь Минора)- тремор головы по типу «да-да» и «нет-нет»

Трemor



Миоклонии

- Насильственные сокращения отдельных мышечных групп в мышцах конечностей, туловища, мягкого неба, усиливающиеся при волнении
- Физиологические и органические при поражении стволово-мозжечковых связей

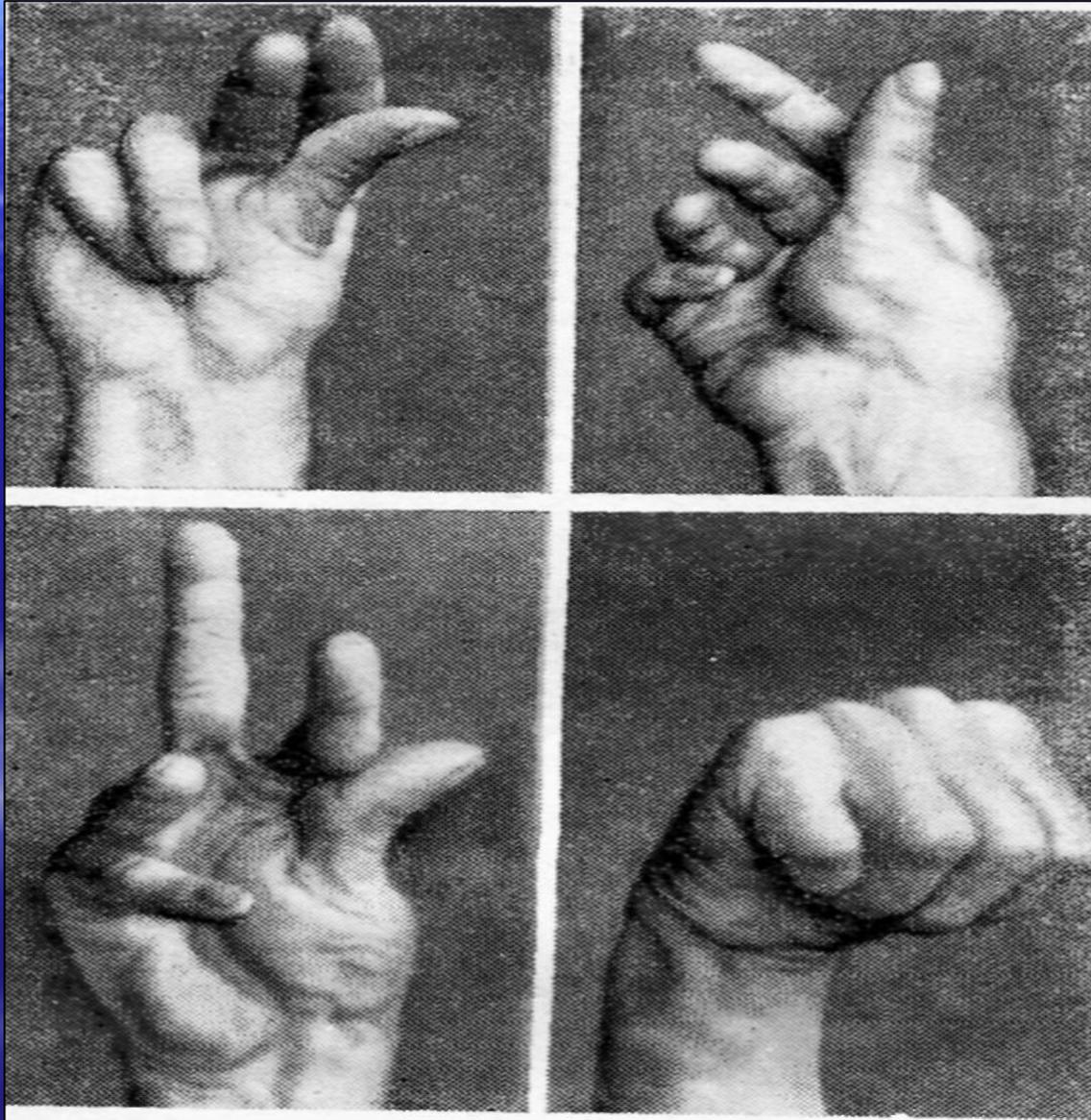
Тик

- Непроизвольное насильственное сокращение отдельных мышечных волокон, усиливающееся при волнении
- Функциональный и органический характер тика
- Тик верхнего века, угла рта
- Частое запрокидывание головы, морщит лоб

Атетоз

- Медленный дистонический гиперкинез, «ползущее» распространение которого в дистальных отделах конечностей придает непроизвольным движениям червеобразный, а в проксимальных - змееобразный характер
- Атетоз языка, туловища, атетозная дизартрия

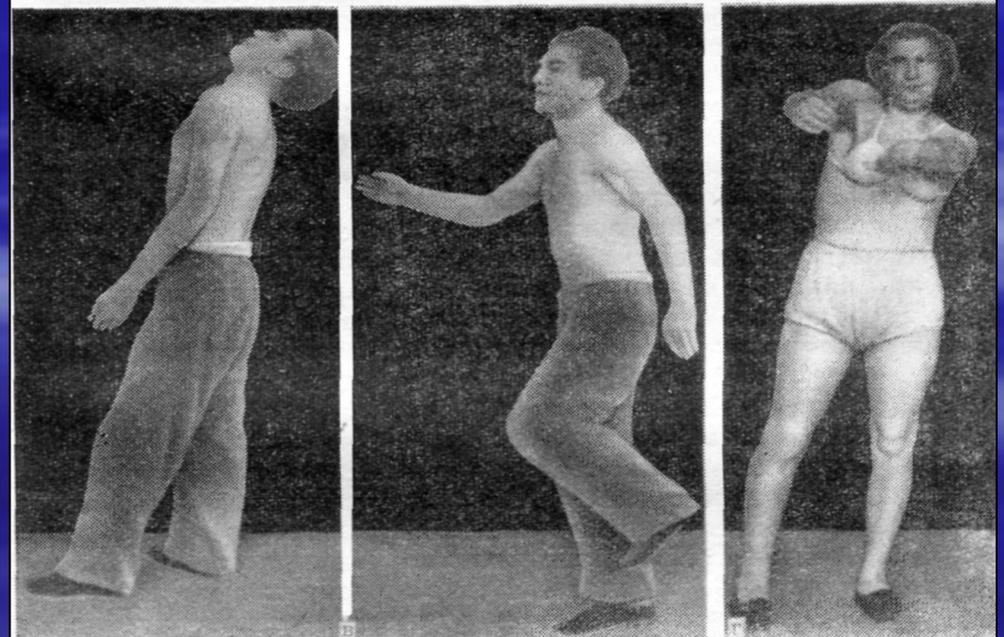
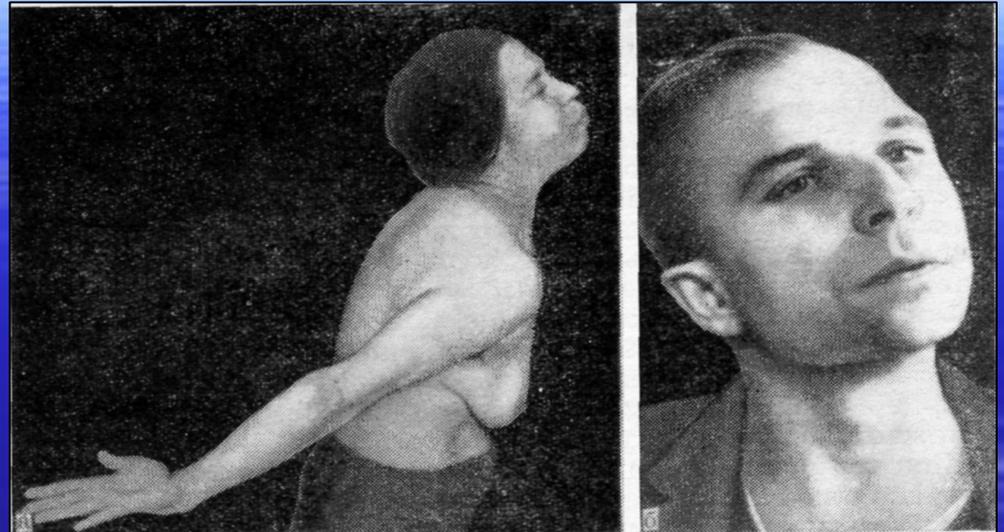
Фазы атетоза



Баллизм

Крупноразмахистый гиперкинез,
броскового характера,
вовлекающий мышцы
проксимальных отделов
конечностей, чаще рук
(по типу «метания диска»)

Баллизм



ВИДЫ ГИПЕРКИНЕЗОВ

Athetosis



Dystonia



Akinetic rigidity



Hemibalism



Hemitremor



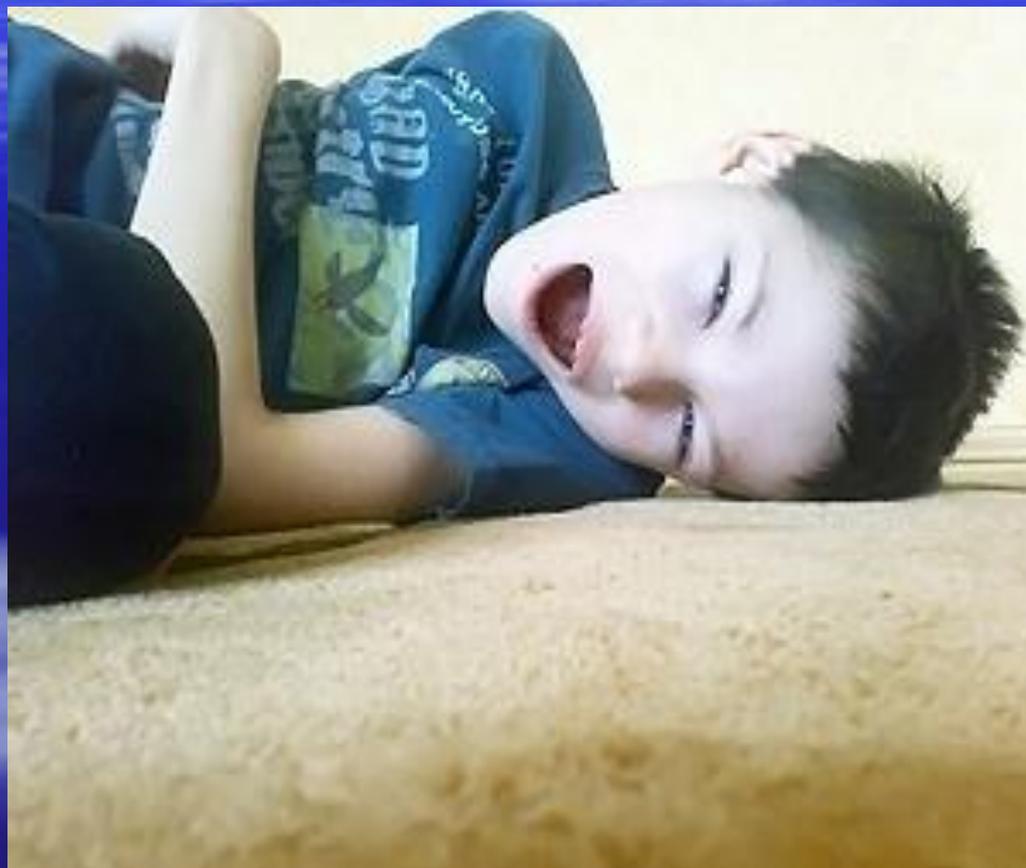
ДИСТОНИИ

- Тип непроизвольного насильственного движения , обусловленного медленным сокращением мышц конечностей , туловища , шеи лица
- Генерализованная и локальная формы
- Торсионная дистония (генерализованная форма) диффузная мышечная дистония - сопровождается насильственным поворотом туловища вокруг своей оси
 - Парциальная дистония (тортиколиз) с насильственным поворотом головы в сторону
- Торсионная дистония начинается с кривошеи

Торсионная дистония



Торсионная дистония



Локальные (фокальные) дистонии

- Блефароспазм
- Лицевой гемиспазм (параспазм)
- Идиопатическая орофациальная дистония
- Писчий спазм
- Тортиколиз (спастическая кривошея)
- Профессиональные спазмы мышц руки у музыкантов, машинисток, парикмахеров, ювелиров, часовщиков, а также у спортсменов (теннисистов, бильярдистов, игроков в гольф)

Спаستическая кривошея

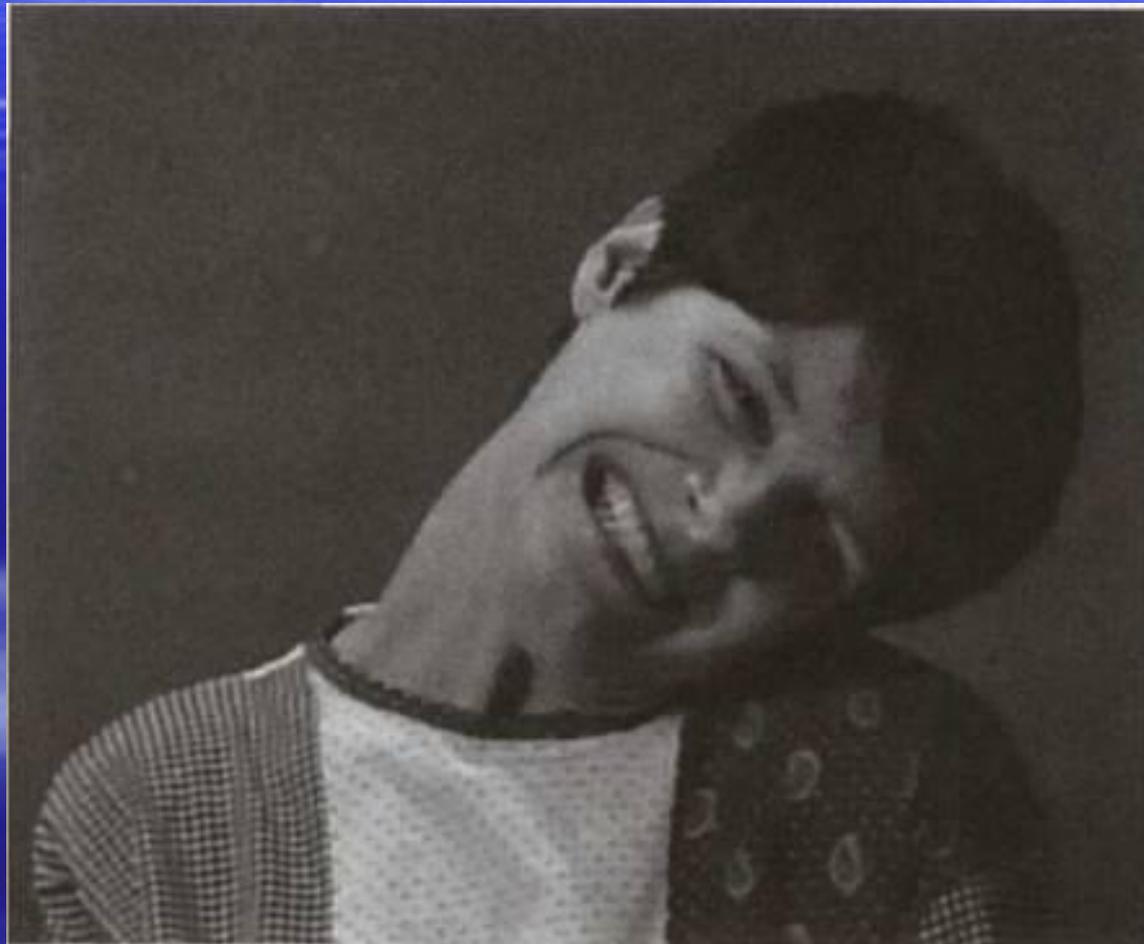
- Сегментарная (фокальная) форма дистонии
- Выделяют тоническую, клоническую, клонико-тоническую формы
- От направления головы-передняя, задняя и боковая



Спастическая кривошея



Спастическая кривошея

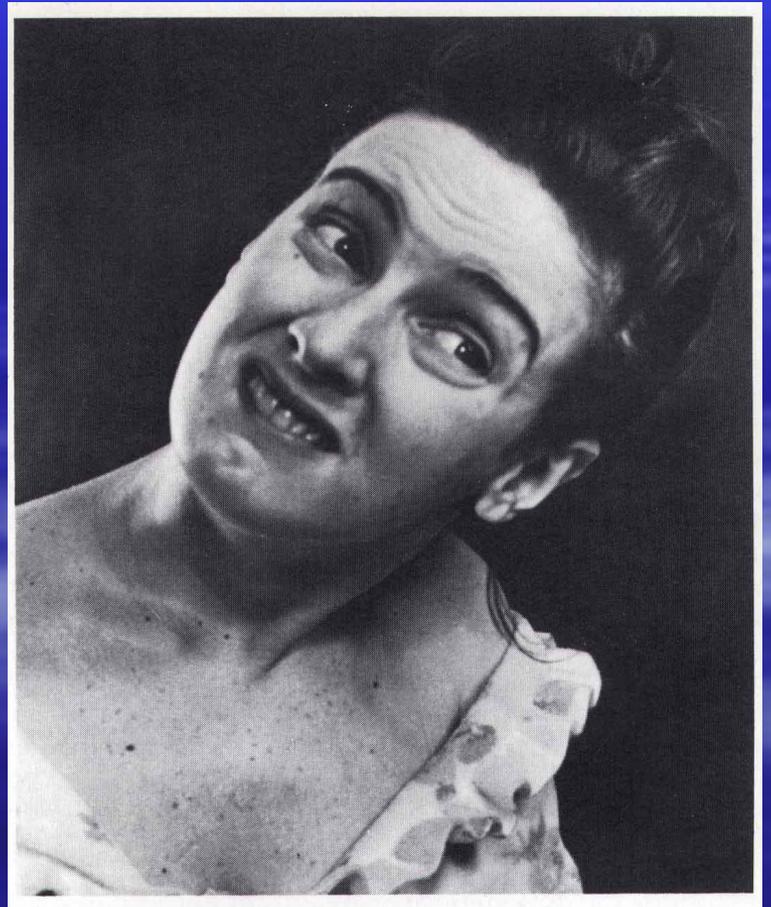


Виды дистоний

- Торсионная дистония



- Тортиколиз

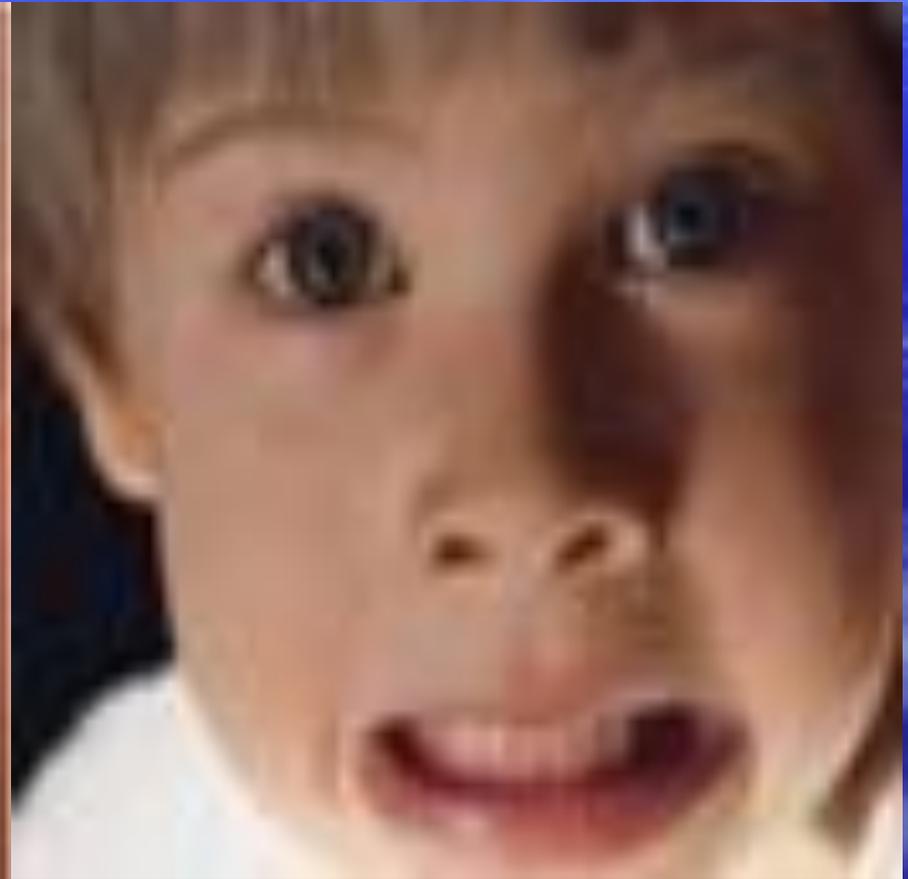


Блефароспазм

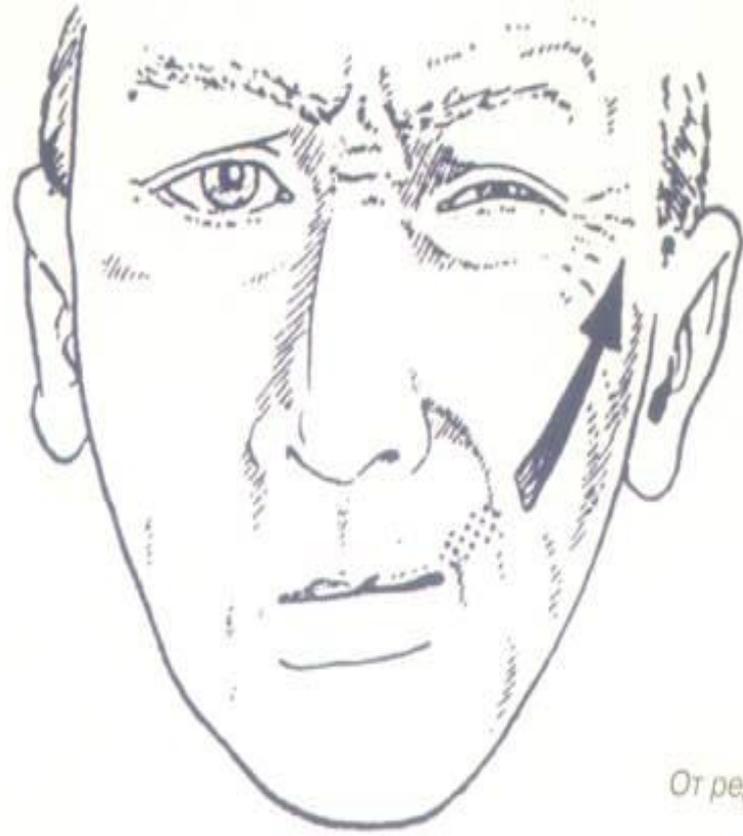
- Насильственное сокращение круговой мышцы глаз с их закрытием и затруднением при открывании глаз



Блефароспазм и оро-мандибулярный гиперкинезы



Лицевой гемиспазм



От редакции

Писчий спазм



Хорея

Непроизвольные насильственные нерегулярные движения, совершающиеся в быстром темпе

Хорея Гентингтона-прогрессирующее заболевание, (аутосомно-доминантного типа наследования). Гиперкинез приобретает генерализованный характер и сопровождается снижением мышечного тонуса, деменцией, дементной эйфорией

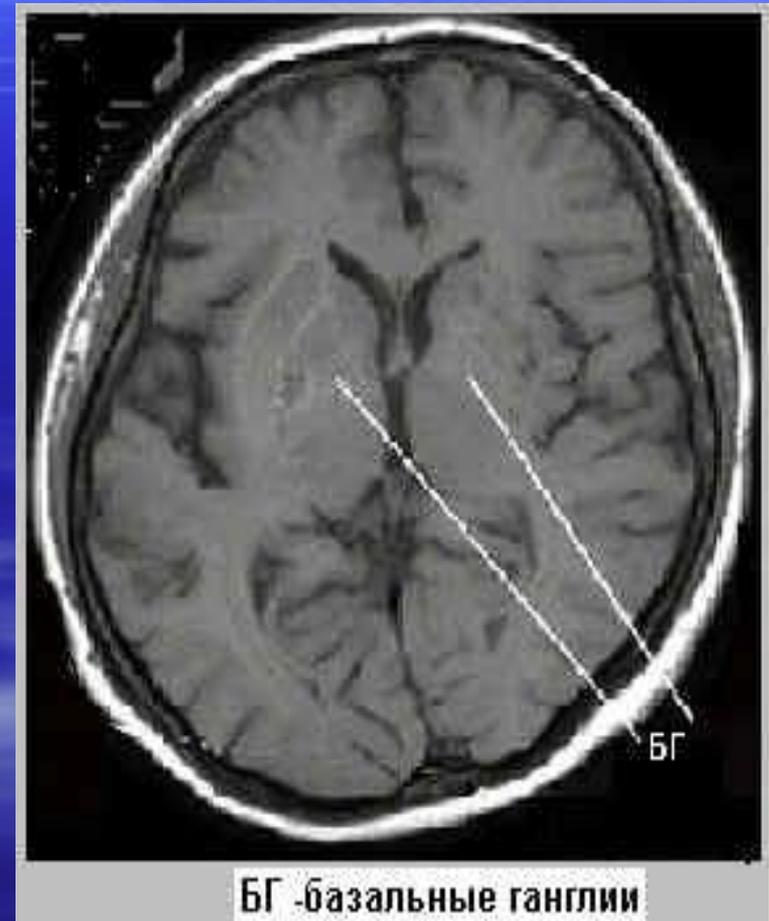
Хорея



Малая хорея
(ревматическая хорея)

Исследование функций ЭС

- Исследование мышечного тонуса
- Исследование почерка
- Определение наличия гиперкинезов
- Исследование речи
- ЭНМГ(треморограмма)
- Исследование походки (гипокинезия)
- МРТ - головного мозга

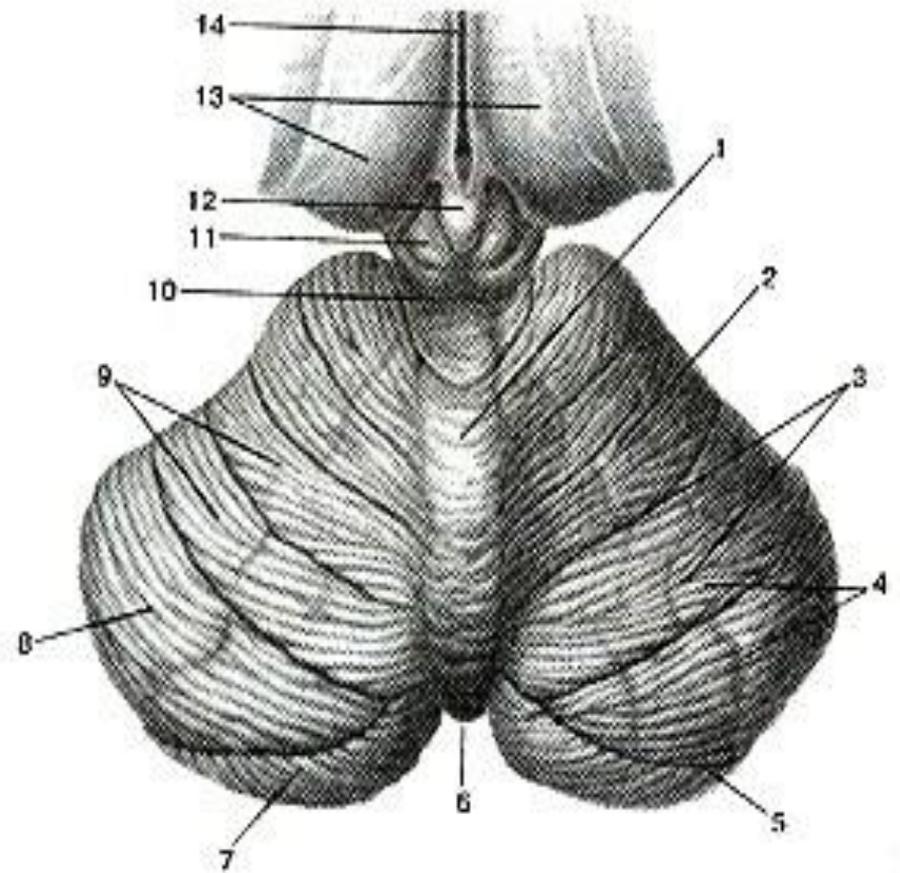
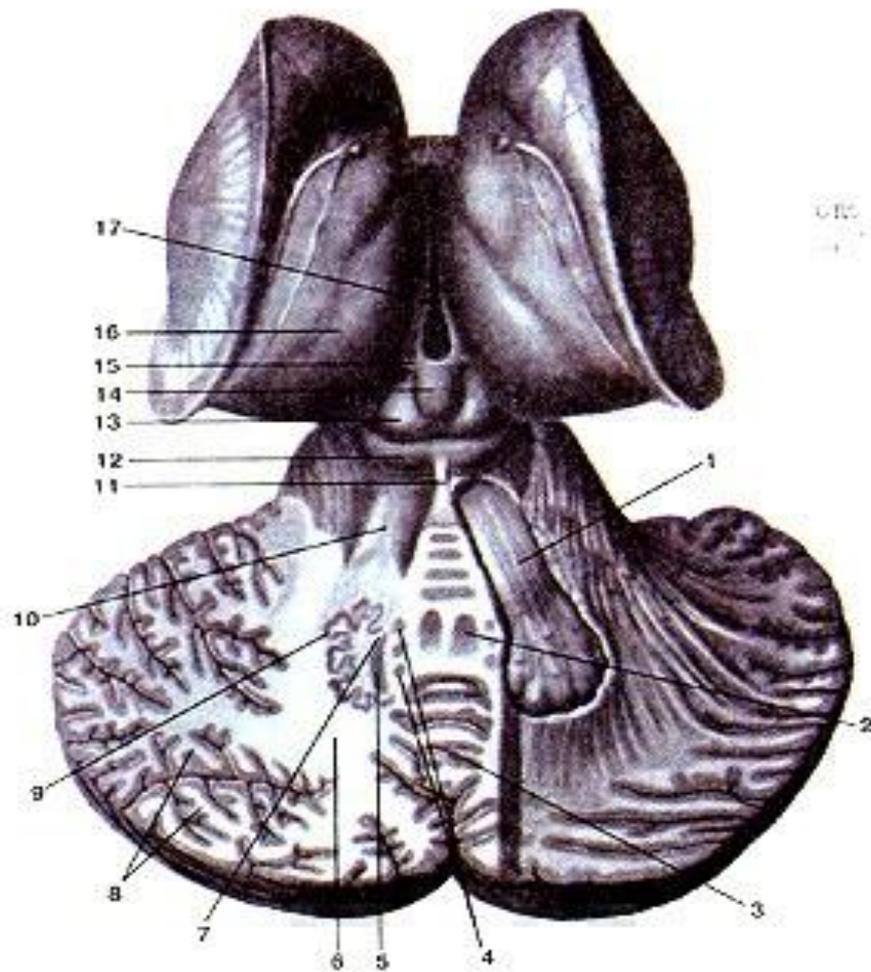


МОЗЖЕЧОК

Строение мозжечка

- Два полушария (cerebellar cortex, intracerebellar nuclei – dentatus, emboliformis, globosus, fastigium; белое вещество – афферентные и эфферентные проводящие волокна)
- Ножки мозжечка (верхние, средние, нижние)
- Червь мозжечка

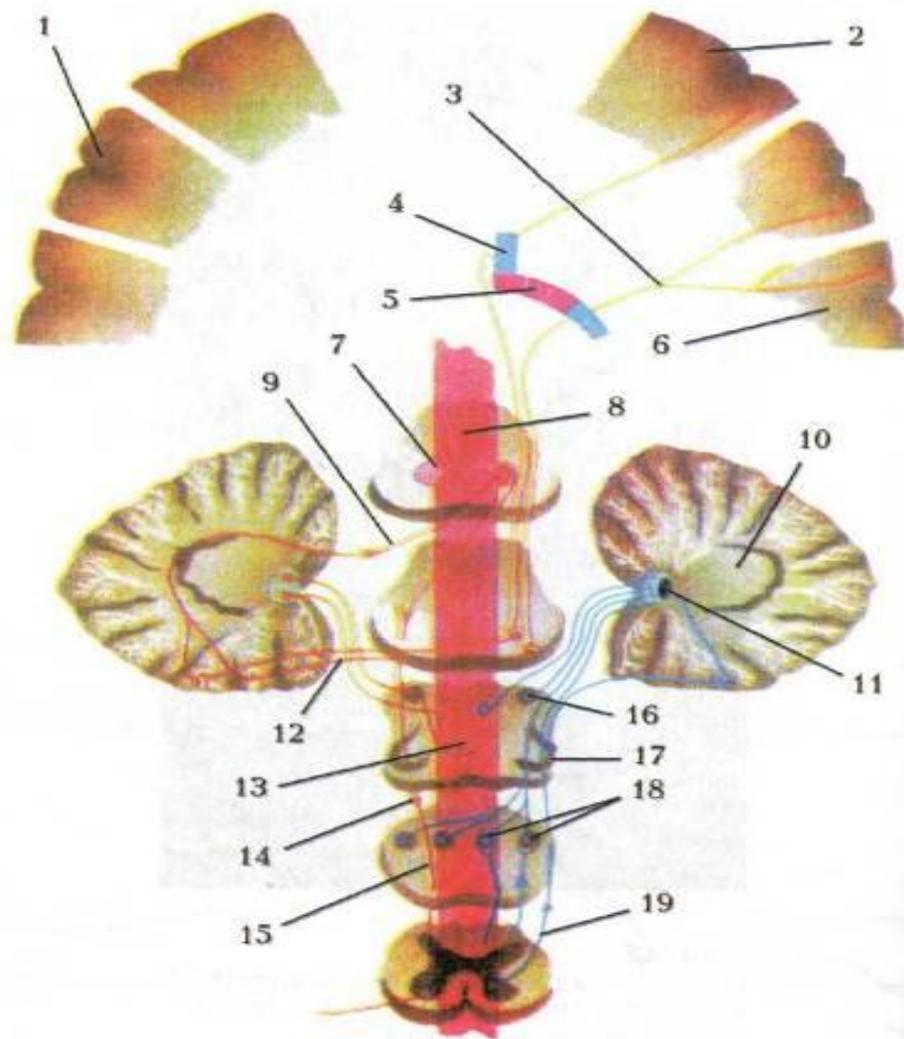
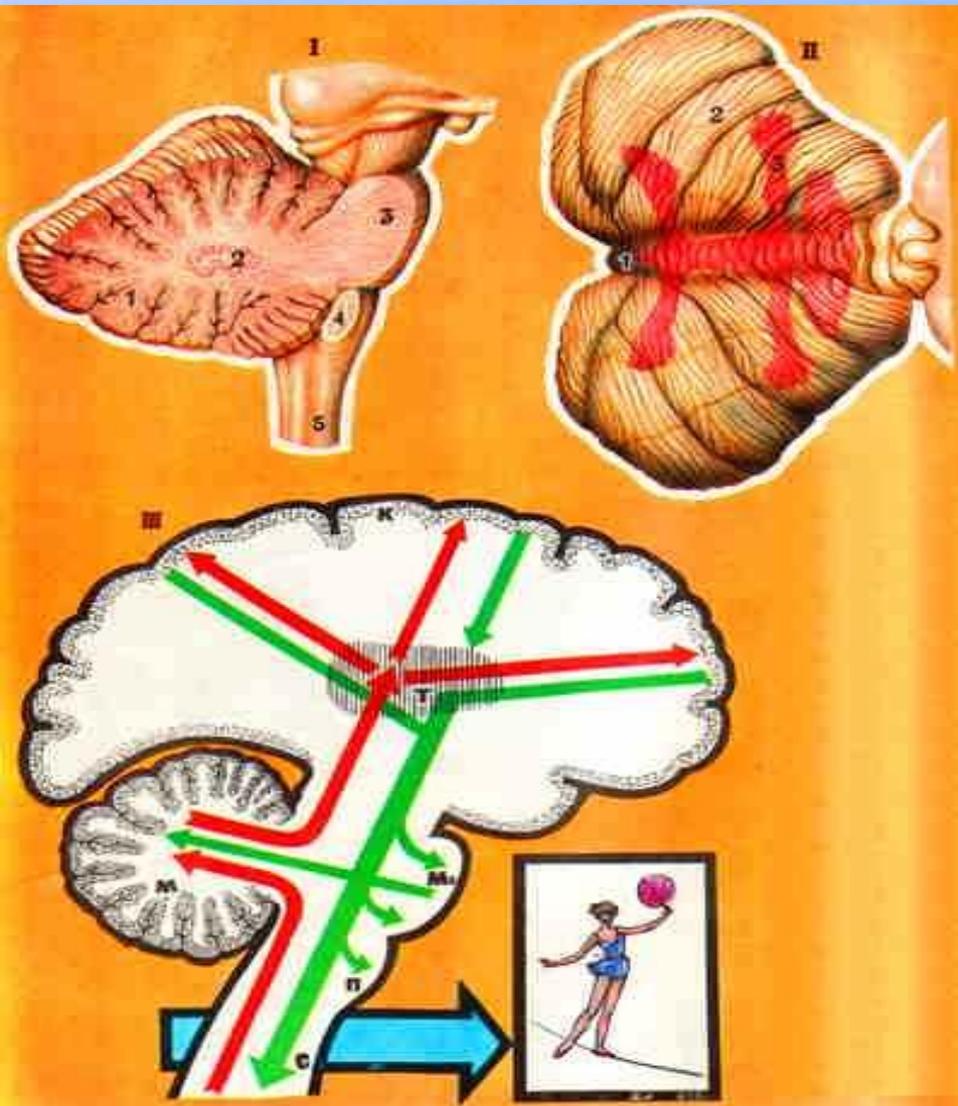
Мозжечок



Афферентные связи мозжечка

- Tr.Cortico-ponto-cerebellaris
- Tr.Cerebro-olivo-cerebellaris
- Tr.Cerebro-reticulo-cerebellaris
- Tr. Spino-cerebellaris anterior
- Tr. Spino-cerebellaris posterior
- Tr.Cuneo-cerebellaris
- Tr.Vestibulo-cerebellaris

Мозжечок



Эфферентные пути мозжечка

- Tr. Globose-emboliform-bralis
- Tr. Dento-thalamicus
- Tr. Fastigial - vestibularis
- Tr. Fastigial - reticularis

Функции мозжечка

- Получает афферентную информацию о готовности к произвольным движениям от мозговой коры, мышц, сухожилий и суставов
- Получает информацию о поддержании равновесия тела от вестибулярных ядер, нервов
- Координирует произвольные, содружественные движения
- Регулирует мышечный тонус

Факторы риска поражения мозжечка

- Конгенитальная агенезия , гипогенезия
- Черепно-мозговая травма
- Нейроинфекции
- Опухоли мозжечка
- Рассеянный склероз
- Алкоголизм
- Мозговые инсульты(тромбозы или геморрагии),ХНМК в позвоночных артериях
- Отравления тяжелыми металлами

Симптомы поражения мозжечка

- Мышечная гипотония
- Постуральные изменения, нарушение походки
- Нарушение произвольных движений (атаксия) – статическая и динамическая
- Дисдиадохокинезия
- Снижение физиологических рефлексов
- Дискоординация глазодвигательных мышц (нистагм – горизонтальный, вертикальный и ротаторный)
- Расстройство речи (дизартрия, скандированная)
- Нарушения почерка (макрография)
- Нарушение соразмерности движений (дисметрия, гиперметрия) с ротацией кисти
- Интенционный тремор

Синдромы поражения червя мозжечка

- Мышечная дискоординация преимущественно головы и туловища, но не в конечностях
- Тенденция к падению вперед или назад
- Сложности сохранения позы , положения головы и туловища
- Нистагм горизонтальный, вертикальный
- Астазия, абазия

Синдромы поражения полушарий мозжечка

- Нарушение движений в конечностях (атаксия конечностей) гомолатерально
- Отклонения или падения в сторону пораженного полушария мозжечка
- Присутствие дизартрии и нистагма
- Интенционный тремор, макрография

Поражение нижних ножек

мозжечка

- Мозжечковая атаксия
- Элементы бульбарного синдрома
- Иногда патология ядер Голя и Бурдаха (атаксия носит комбинированный мозжечково-сенситивный характер)

Поражение верхних ножек мозжечка:

- Церебеллярная атаксия на стороне поражения
- Поражение блокового нерва
- Симптомы поражения среднего мозга (феномен Парино, парез взгляда вверх и т.д.)

Поражение красного ядра

- Мозжечковая атаксия в контралатеральных конечностях
- Тремор в покое
- Может быть синдром Вебера, парез конвергенции

Поражение мосто-мозжечкового угла

- Мозжечковые расстройства и патология 7,8,5,6 пар ч.м.н. - на стороне поражения
- Пирамидные и чувствительные расстройства по гемитипу контралатерально.

Нистагм



Макрографія

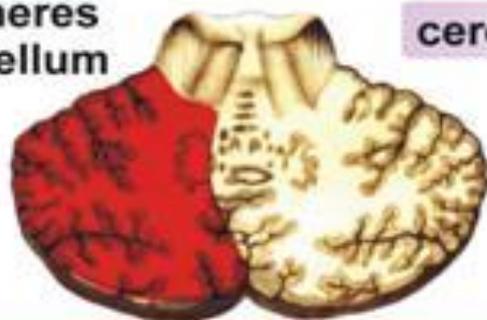
Тисяча українських
козаків призречами
Зброєю Блещучого
своєю восточні

Дифференциация атаксий

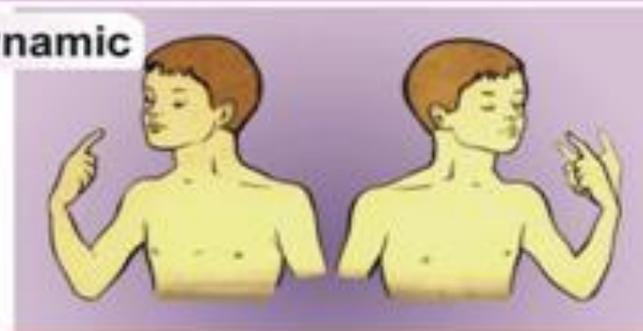
- Лобная (астазия,абазия, хватательные феномены, деменция)
- Височная (эпилепсия, вегетативная дисфункция, снижение слуха, головокружение)
- Сенситивная (зрительный контроль)
- Вестибулярная (альтернирующие синдромы, вегетативные расстройства)
- Лабиринтная (гомолатеральный нистагм, боль в ухе)

ВИДЫ АТАКСИЙ

Hemispheres
of cerebellum



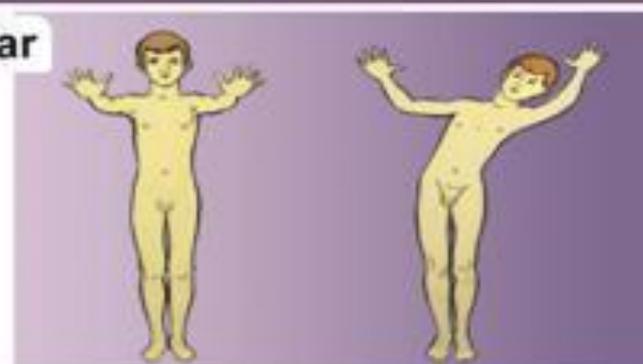
cerebellar dynamic



Nucleus vestibular



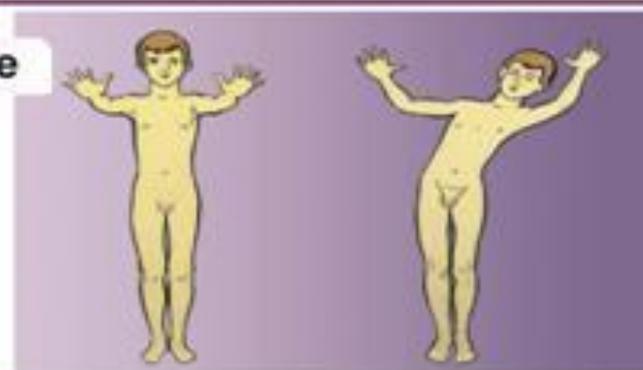
vestibular



Posterior columns
of the spinal cord



sensitive



ВИДЫ АТАКСИЙ

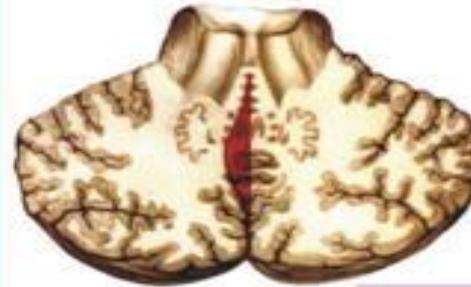
Focus of lesion:

Variants of ataxias



Superior frontal gyrus on the left

cortical



Vermis of cerebellum

cerebellar static



Исследование функций мозжечка

- Исследование мышечного тонуса
- Оценка речевой функции
- Исследование почерка
- Координаторные пробы (тест Ромберга ,
пальце-носовая и коленно-пяточная пробы)
- Асинергия Бабинского
- Исследование походки
- Тест на диадохокинез
- Определение наличия нистагма
- МРТ – головного мозга

ПОЗА РОМБЕРГА



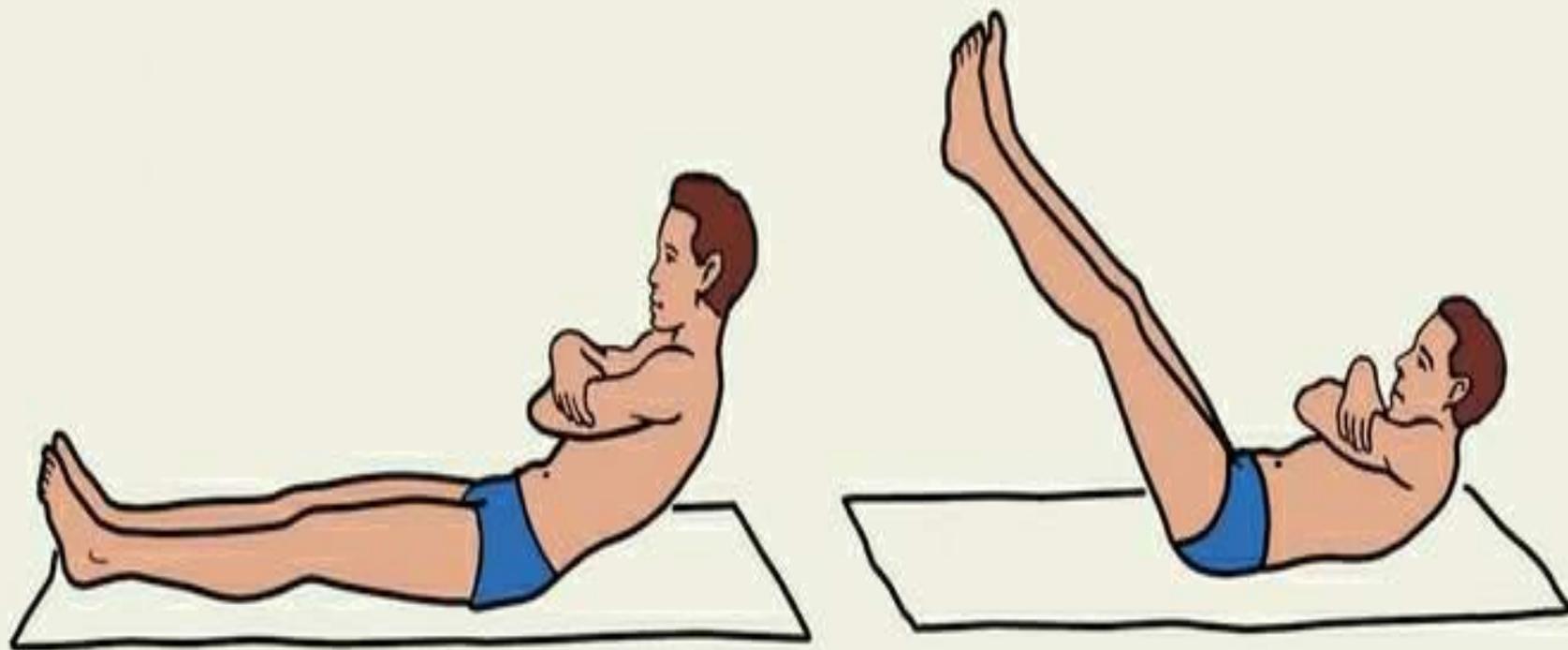
Пальце-носовая проба



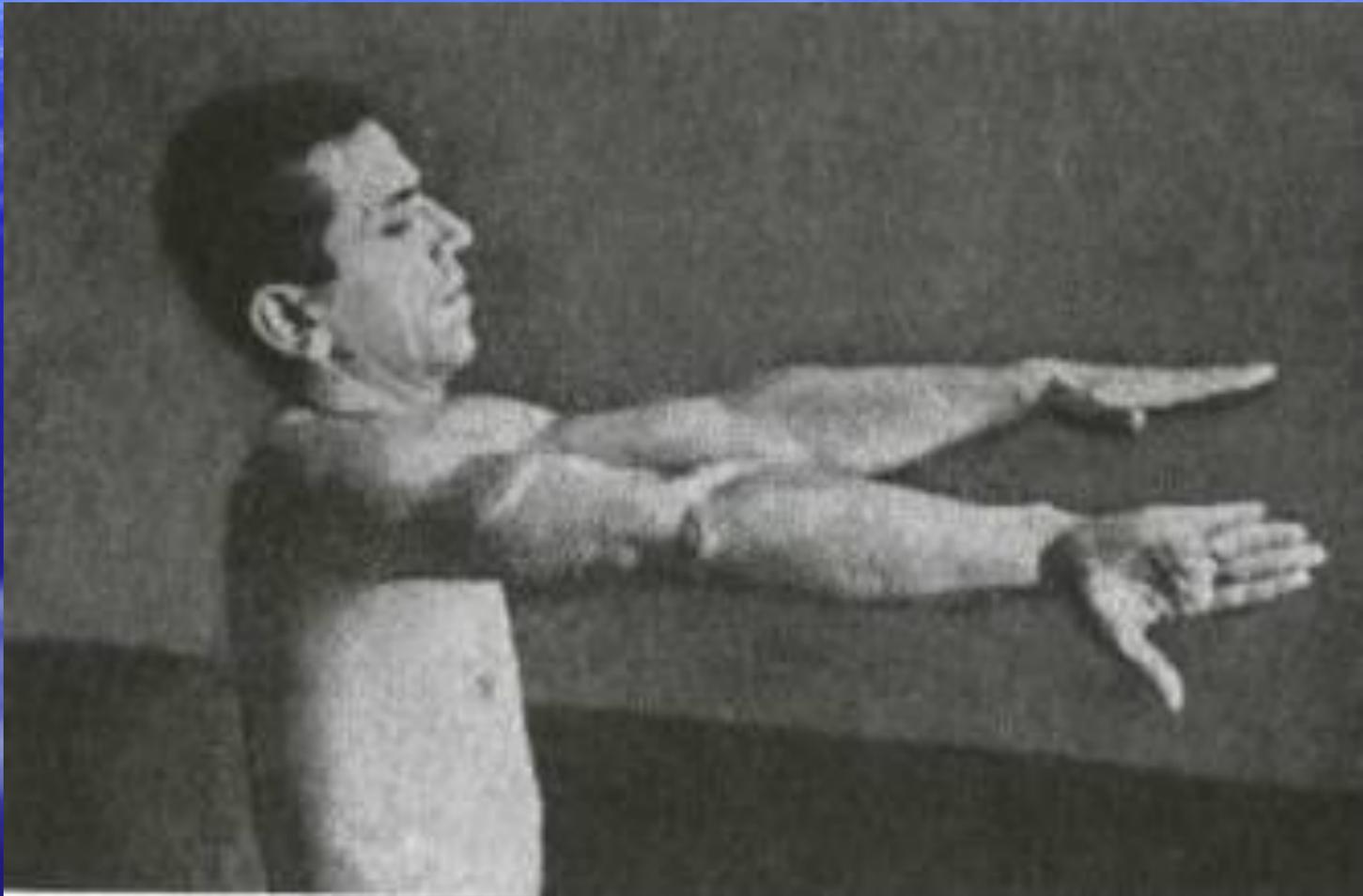
Пяточно-коленная проба



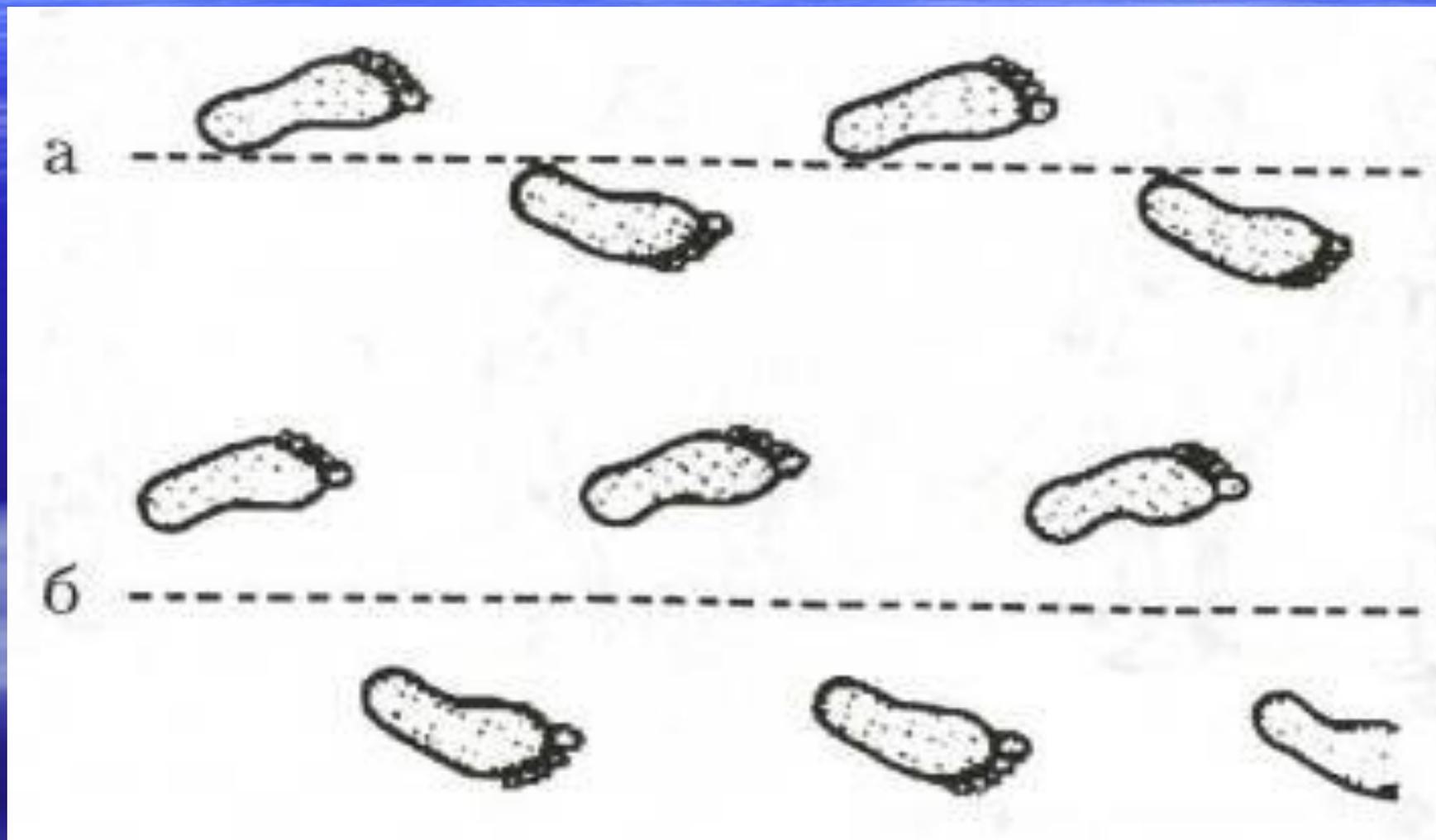
Асинергия Бабинского



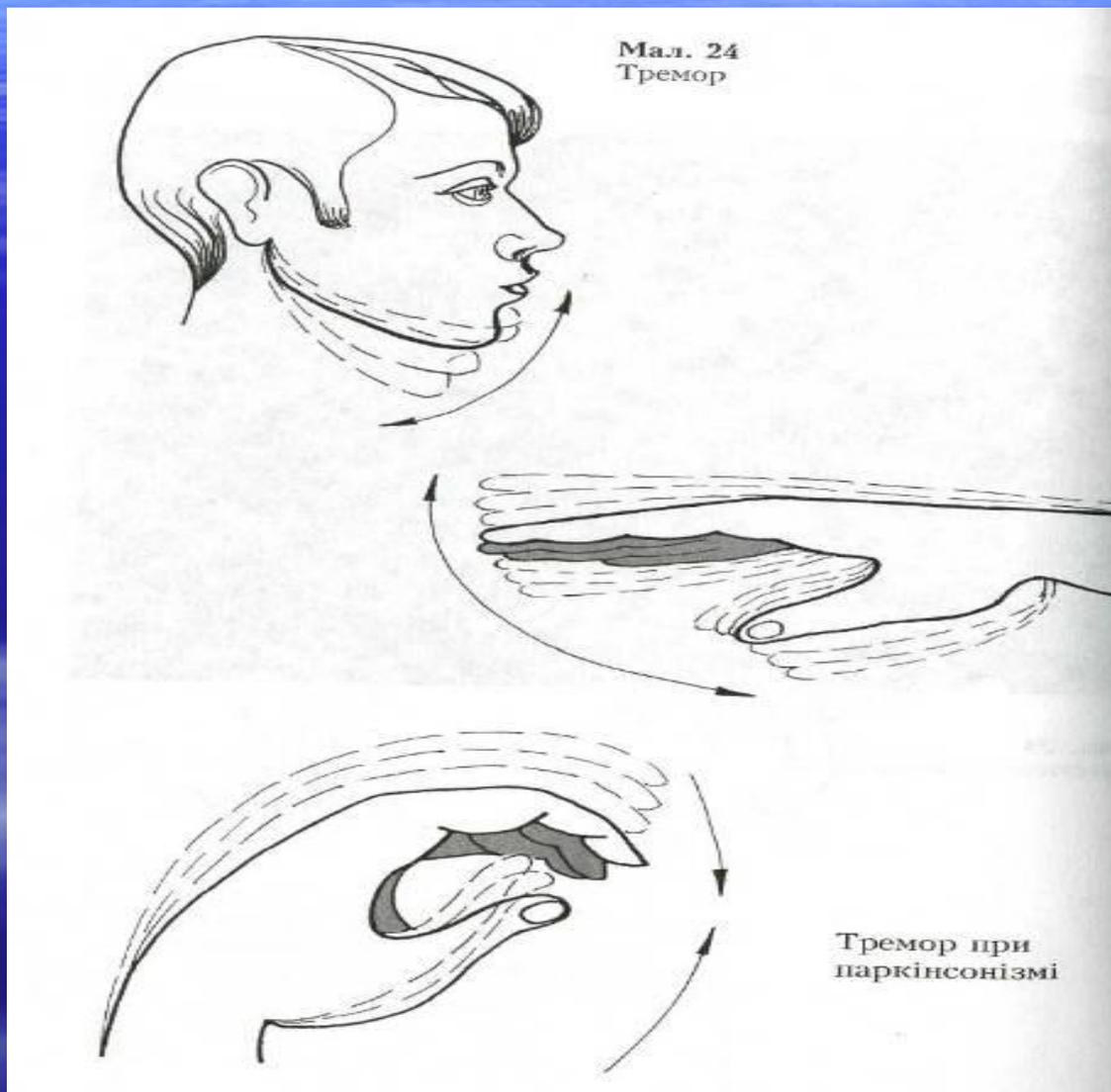
Адиадохокінез



Атаксическая походка



Мозжечковый тремор



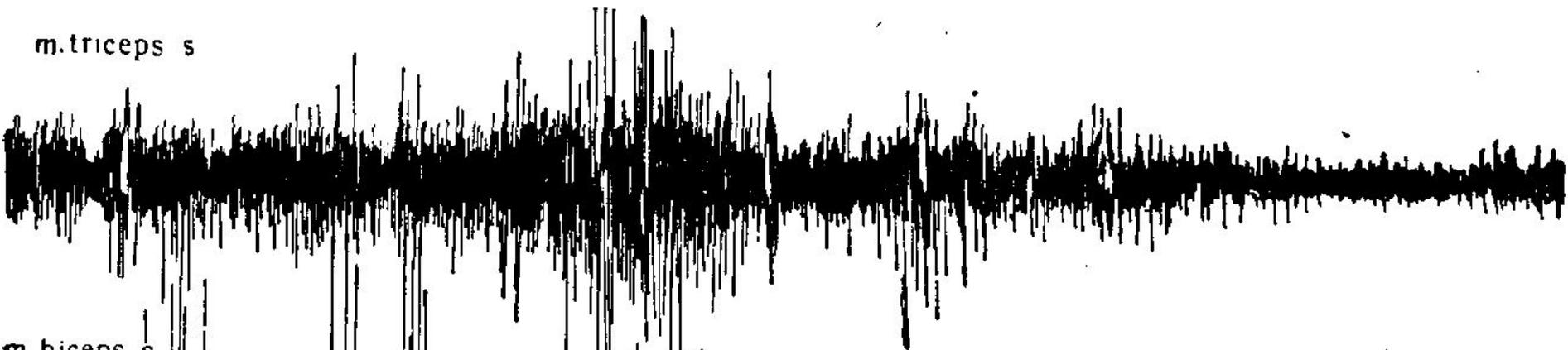
Треморограмма

A

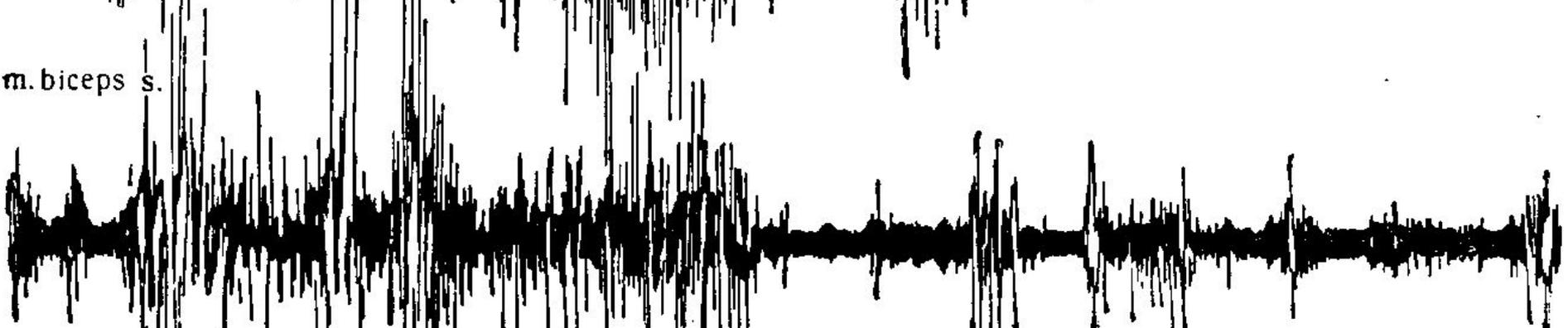
m. sternocleidomast. s.



m. triceps s.



m. biceps s.



Благодарю за внимание!