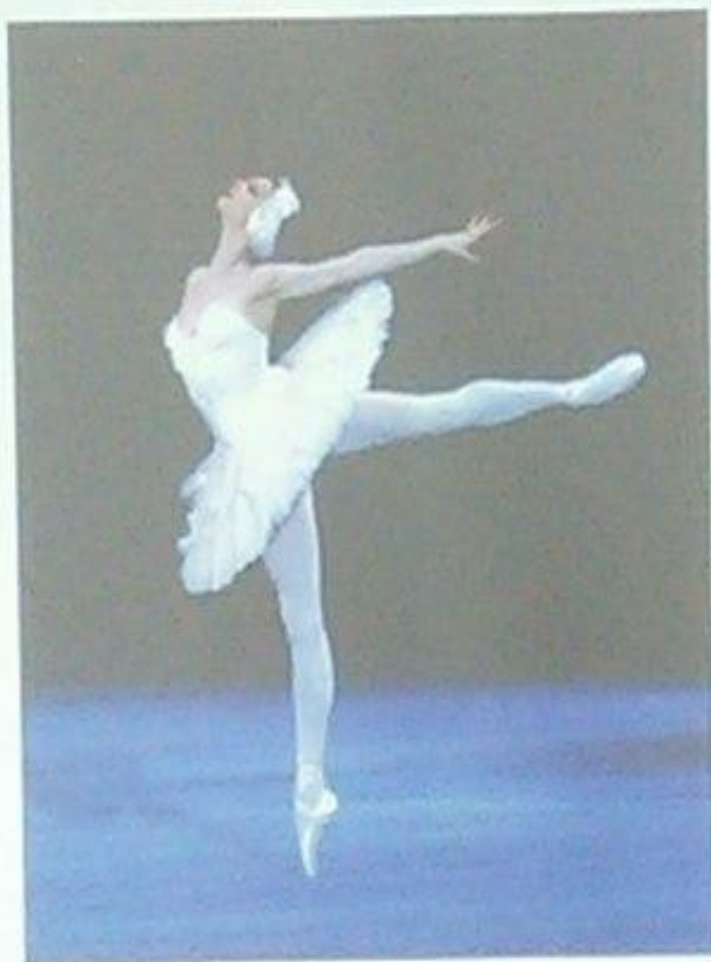


ЭКСТРАПИРАМИДНАЯ НЕРВНАЯ СИСТЕМА

- Произвольно выполняя любое действие, человек не задумывается о том, какую мышцу надо включить в нужный момент, привычные движения производятся автоматически.
- Это способствует более экономному расходу мышечной энергии в процессе выполнения движений. Новый, незнакомый двигательный акт всегда более расточителен, чем привычный автоматизированный.
- Экстрапирамидная система обеспечивает совершенствование качественной стороны движений (точность, четкость, согласованность, пластичность, изящество движений)
- Обеспечивает автоматизированный режим движений.

■ Экстрапирамидная система принимает непосредственное участие в формировании определенной позы человека, двигательных проявлений эмоций, создает индивидуальное выражение человеческих движений.



Базальные ганглии

- Основной частью экстрапирамидной системы принято считать подкорковые узлы или базальные ганглии, находящиеся в глубине больших полушарий.
- Самое крупное среди них ядерное образование — чечевицеобразное ядро, состоит из медиально расположенного бледного шара (*globus pallidus*) и латерально расположенной скорлупы (*putamen*).
- Латеральная сторона скорлупы отграничена от ограда наружной капсулой (*capsula externa*).
- Хвостатое ядро повторяет очертания бокового желудочка и имеет форму эллипса, при этом хвост его почти достигает миндалевидного ядра.

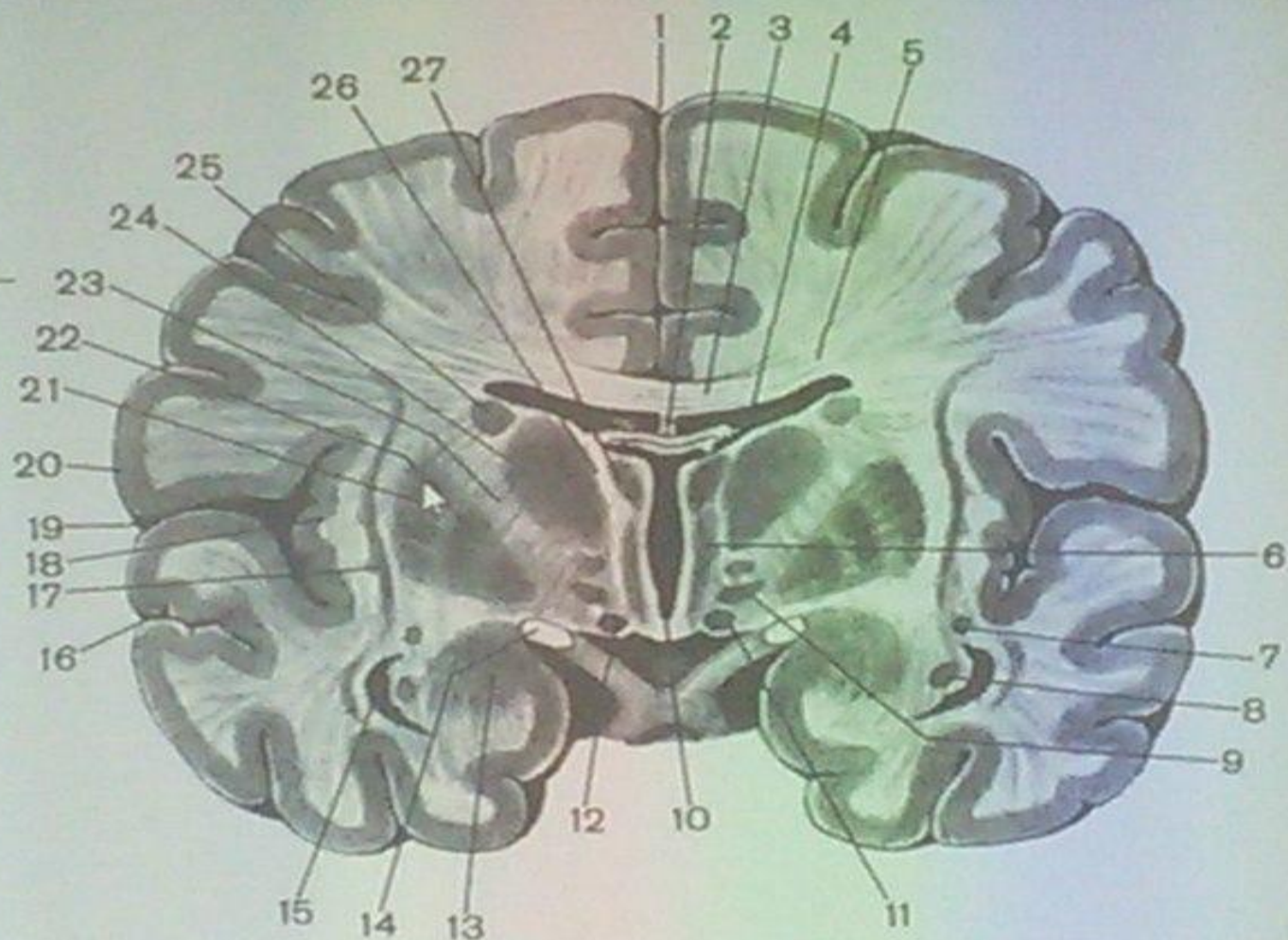


Рис 1. Фронтальный срез головного мозга.

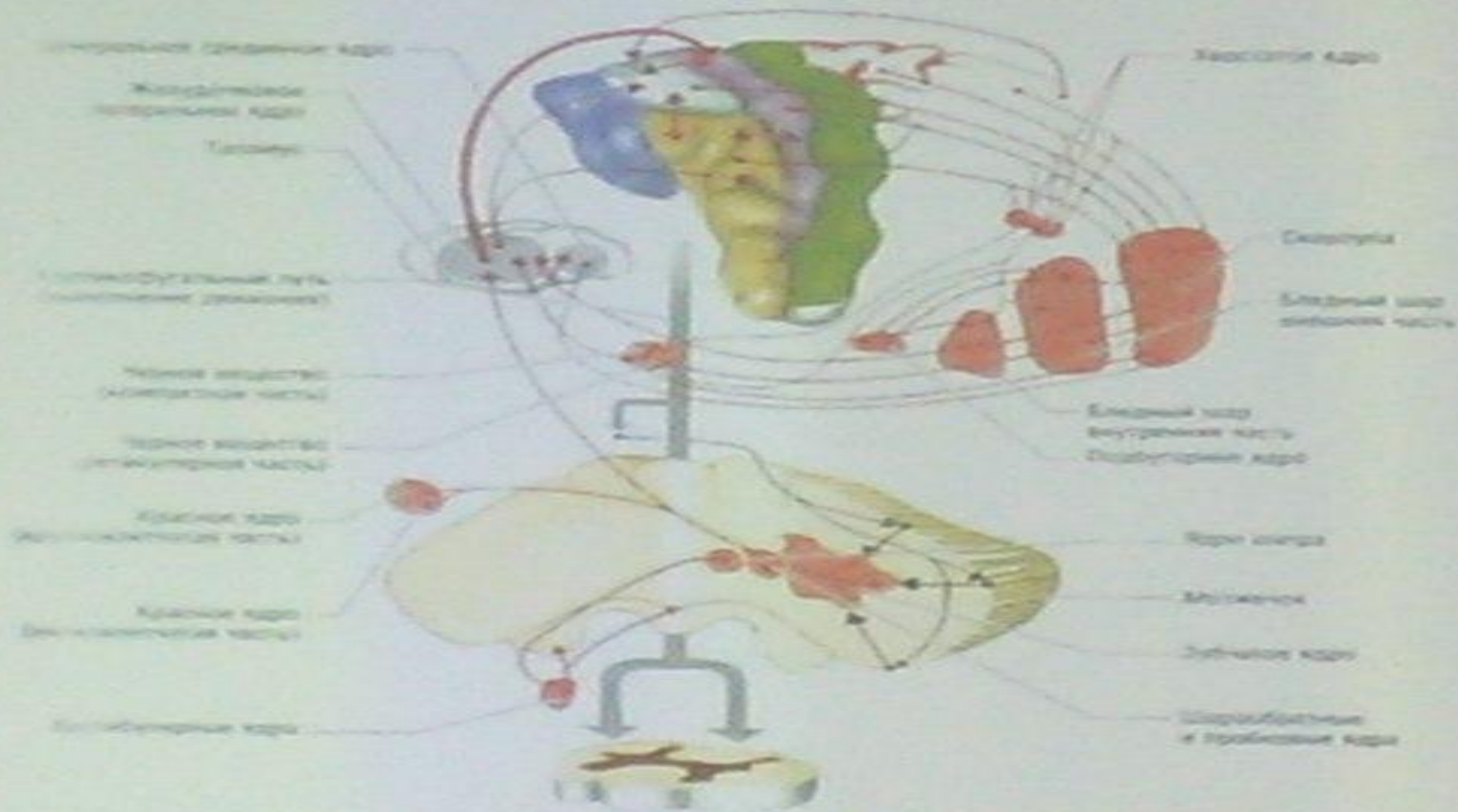
1 — межполушарная продольная щель; 2 — свод; 3 — мозолистое тело; 6 — медиальное ядро таламуса; 7 — хвост хвостатого ядра; 8 — гиппокамп; 9 — субталамическое ядро; 10 — III желудочек; 11 — сосцевидные тела; 13 — миндалевидное тело; 14 — зрительный тракт; 17 — ограда; 18 — островок; 21 — скорлупа; 22 — бледный шар; 23 — внутренняя капсула; 24, 26, 27 — ядра таламуса; 25 — хвостатое ядро.

ЭКСТРАПИРАМИДНАЯ СИСТЕМА

- субталамическое ядро Люиса (*nucleus subthalamicus*), расположенное в промежуточном мозге,
- черная субстанция и красное ядро (*substantia nigra et nucleus ruber*), находящиеся в среднем мозге,
- ядра медиального продольного пучка.
- На уровне спинного мозга экстрапирамидные влияния реализуются гамма-мотонейронами передних рогов.
- Корковой экстрапирамидной областью является кора преимущественно лобных долей.



Корковые исторические зоны, эволюционные этапы (зрелый висцеральный соматосенсорный)



Внутренние пути

(ядро базального ганглия, таламус, ствол головного мозга, мозолистое тело, спинальный мозг)

Стриопаллидарная система

Экстрапирамидная система делится на более древний в филогенетическом плане отдел (pallidum) и более поздний (striatum).

Паллидарная и стриарная структуры объединяются понятием стриопаллидарная система. В этой единой функциональной системе паллидарные структуры являются активирующими, а стриарные — тормозящими.



- К стриарной системе относятся: хвостатое ядро, скорлупа.
- К паллидарной системе относятся: латеральный и медиальный бледный шар, черное вещество, субталамическое ядро, красное ядро, ядро медиального продольного пучка.

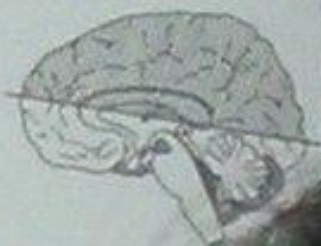
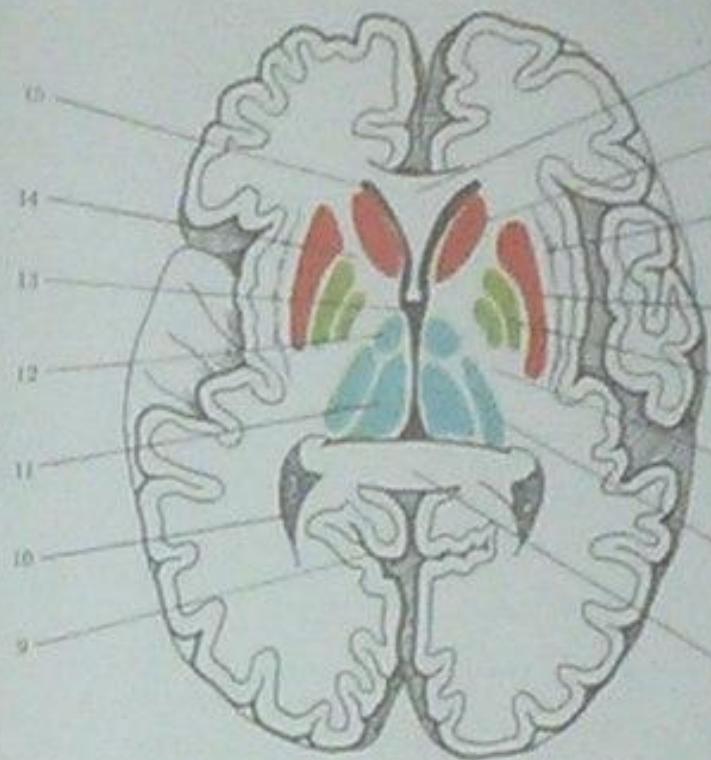
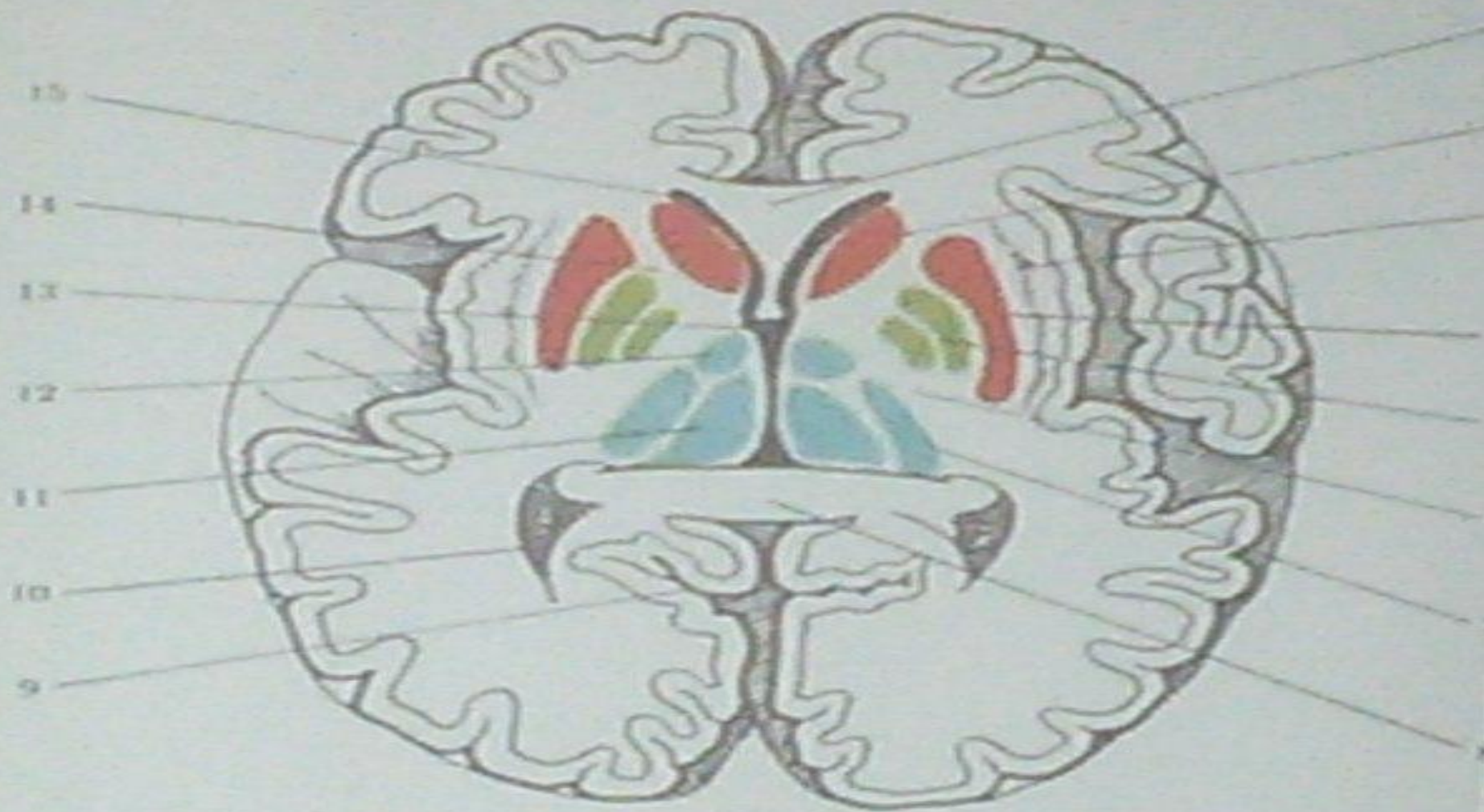





Таблица 140. Подчеркнутые узлы на горизонтальном разрезе передних рожек.

1 — колени мозолистого тела (genu corporis callosi); 2 — хвостатое ядро (caput nuclei caudati); 3 — скорлупа (putamen); 4 — бледный шар (globus pallidus); 5, 14 — латеральный бледный шар (pars lateralis); 6, 7 — медиальный бледный шар (pars medialis); 8 — субталамическое ядро (subthalamic nucleus); 9 — таламус (thalamus); 10 — задний рог бокового желудочка (posterior horn of lateral ventricle); 11 — медиальное ядро зрительного бугра (medial nucleus of the thalamus).



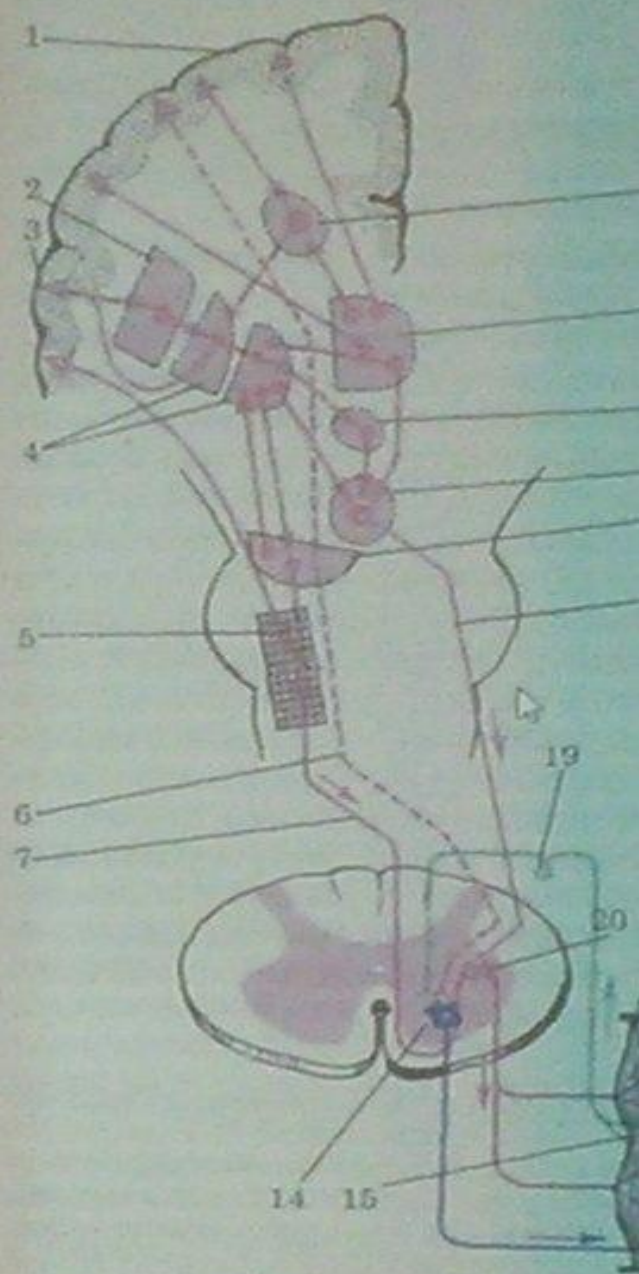
-  Striatum
-  Pallidum
-  Thalamus

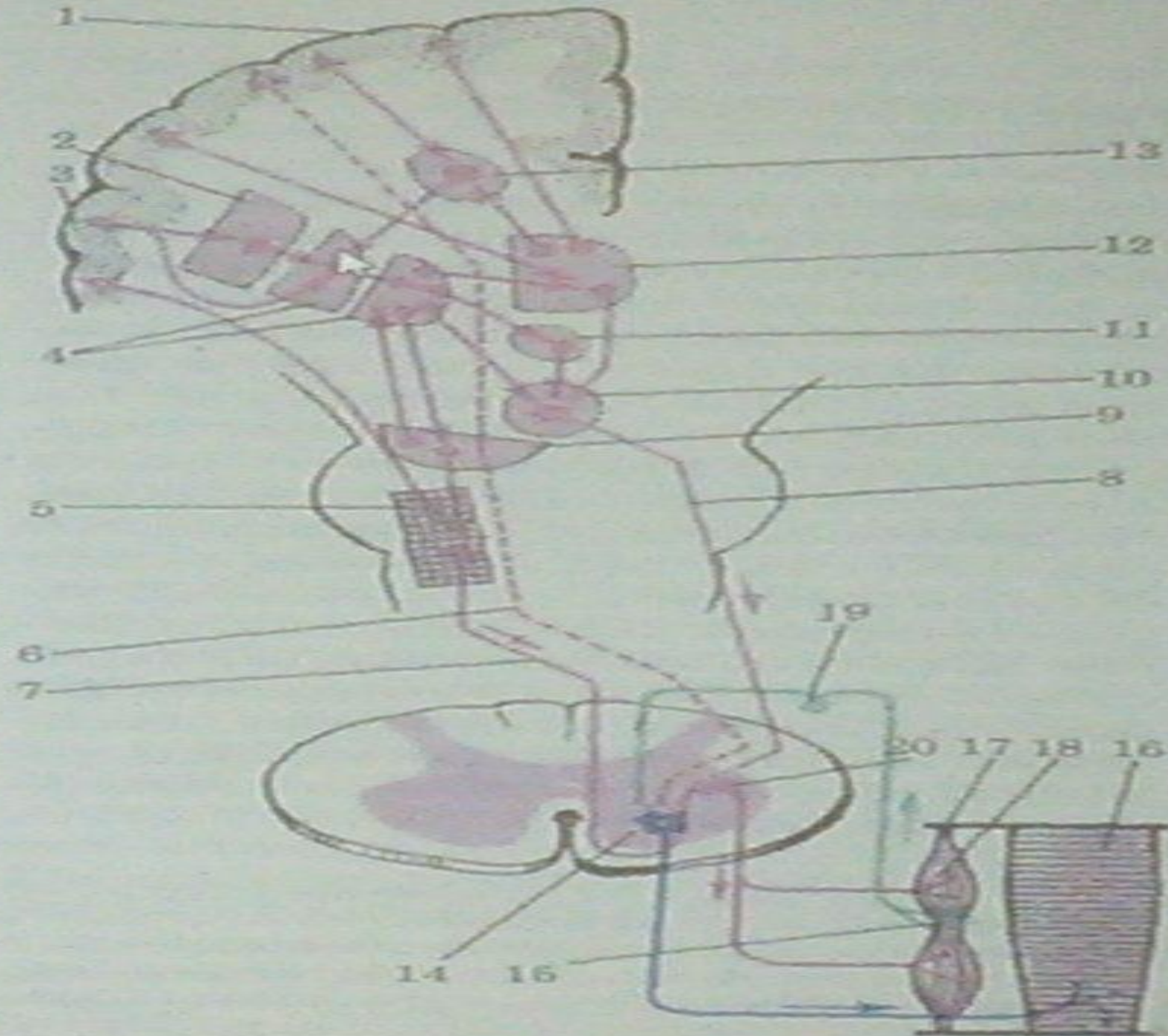


- Базальные ядра являются основными структурами экстрапирамидной системы. Они имеют большое количество связей с другими отделами нервной системы.
- Аfferентные волокна несут информацию от таламуса, мозжечка, сетчатого образования, от коры большого мозга, особенно от двигательных зон лобной доли.
- Нисходящие импульсы от экстрапирамидной системы через структуры среднего и продолговатого мозга поступают на сегментарные аппараты, координируя тонус и двигательную активность мышц.

Схема связей экстрапирамидной НС

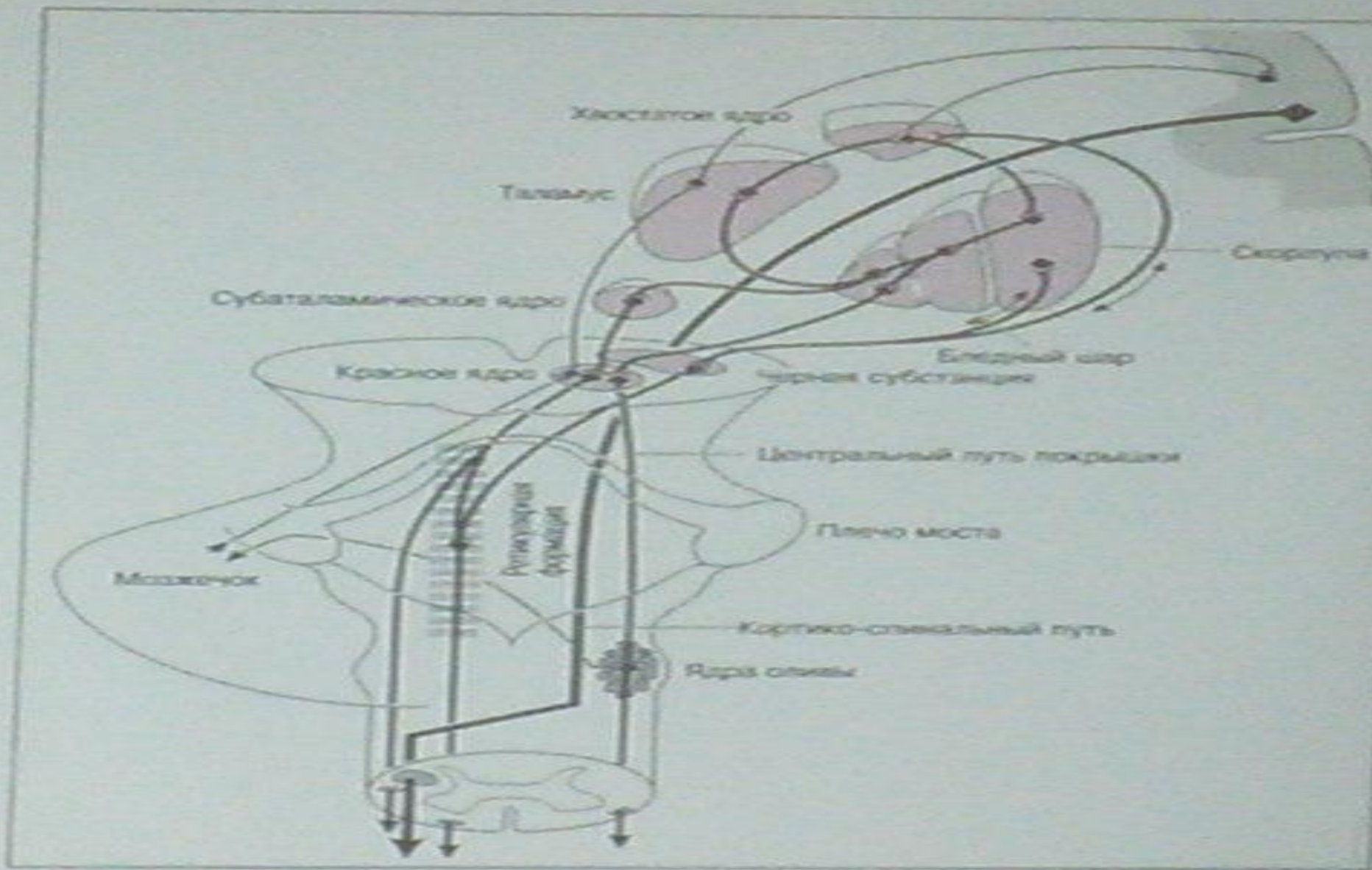
- 1 – кора прецентральной извилины
- 2 – скорлупа
- 3 – кора премоторной зоны
- 4 – бледный шар
- 5 – ретикулярная формация ствола
- 6 – кортико-спинальный путь
- 7 – ретикуло-спинальный путь
- 8 – руброспинальный путь
- 9 – черная субстанция
- 10 – красное ядро
- 11 – субталамическое ядро
- 12 – таламус
- 13 – хвостатое ядро
- 14 – альфа-мотонейрон
- 15 – рецептор мышечного веретена
- 16 – мышечное волокно
- 17 – мышечное веретено
- 18 – интрафузальное мышечное волокно
- 19 – спинальный ганглий
- 20 – гамма-мотонейрон

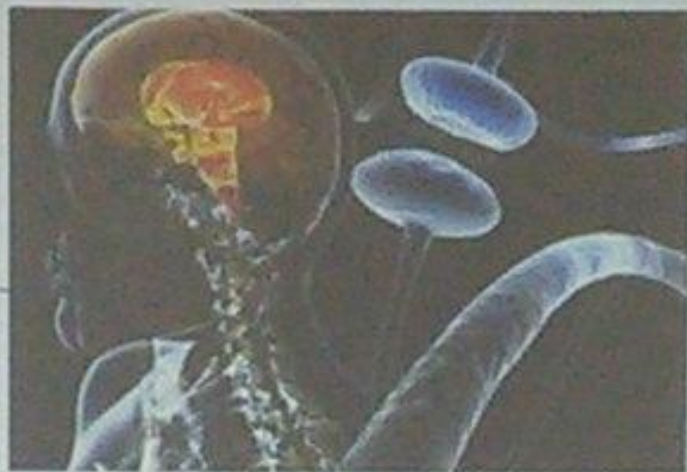




Импульсы из ЭС
следуют по нисходящим
проводникам:

- 1) нигро-ретикулярно-спинномозговой
- 2) паллидо-ретикулярно-спинномозговой
- 3) краснойядерно-спинномозговой
- 4) от вестибулярных ядер по tractus vestibulospinalis;
- 5) от четверохолмия по tractus tectospinalis;
- 6) от ретикулярной формации по tractus reticulospinalis

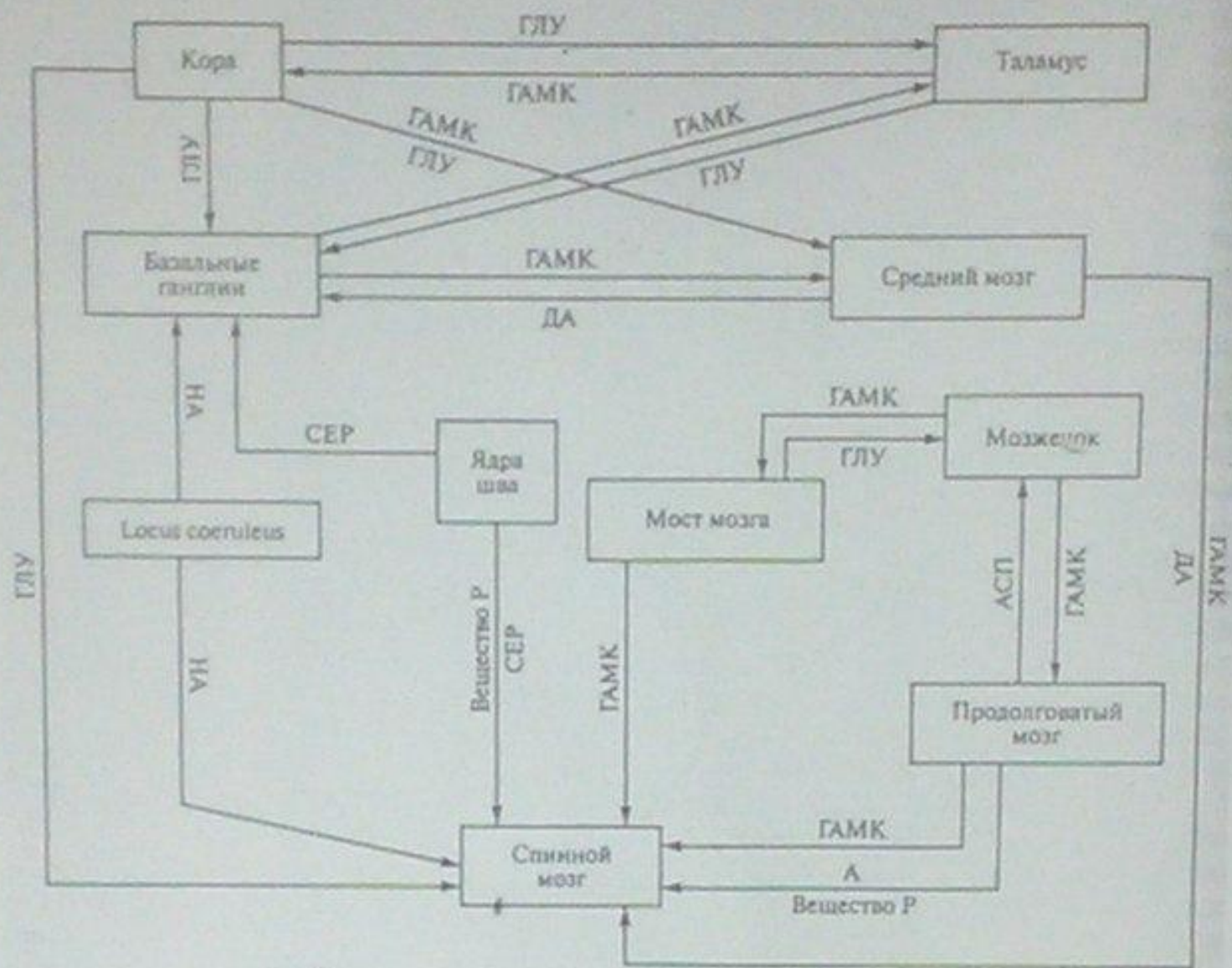




Функции экстрапирамидной системы осуществляются благодаря наличию в ее структурах нейротрансмиттеров. В норме додегергические нейроны черной субстанции оказывают тормозное влияние на холинергические нейроны стриатума, сдерживая их тормозящее действие на паллидум.

В структурах экстрапирамидной системы есть и другие нейротрансмиттеры – ГАМК, норадреналин, серотонин, глутаминовая кислота, нейропептиды. В норме между ними существует равновесие. При его нарушении возникают различные патологические клинические синдромы.

- В случае поражения черной субстанции в подкорковых структурах нарушается баланс между содержанием ДА и АХ (дефицит ДА при относительном избытке АХ). При этом тормозящее влияние стриатума на паллидум становится чрезмерным, что ведет к развитию акинетико-ригидного синдрома.



ГЛУ – глутамат
АСП – аспарат

ГАМК – гамма-аминомасляная кислота
НА – норадреналин

СЕР – серотонин
А – адреналин

ДА – дофамин

Рис. 6.4. Экстрапирамидные нейротрансмиттерные системы.

СЕМИОТИКА ЭКСТРАПИРАМИДНЫХ РАССТРОЙСТВ

- 1. Степень двигательной активности (гипокинезия и гиперкинез)
- 2. мышечный тонус (мышечная гипер- и гипотония)



Гипокинетически-гипертонический
синдром



Гиперкинетически-гипотонический
синдром

Исследование функции экстрапирамидной системы

- При исследовании функций экстрапирамидной системы оценивают движения и позу больного, мимику, выразительность речи, проверяют мышечный тонус, выявляют гиперкинезы, нарушение психоэмоциональной сферы и вегетативные расстройства.

Гиперкинетически-гипотонический синдром

- Непроизвольные, насильственные, чрезмерные движения, мешающие выполнению произвольных двигательных актов, обозначаются термином «гиперкинезы».
- Оцениваем их ритмичность, стереотипность или непредсказуемость, в каких позах они наиболее выражены, с какими другими неврологическими симптомами сочетаются.

Гиперкинезы:

- По темпу:
 - 1) быстрые гиперкинезы чаще сочетаются со снижением мышечного тонуса (тремор, тики, миоклонии, хорей, баллизм)
 - 2) медленные гиперкинезы обычно возникают на фоне повышения мышечного тонуса (дистонии, атетоз).

- По локализации:
 - 1) генерализованные
 - 2) локальные.

Тремор



- Чаще всего тремор наблюдается в руках (в кистях), однако может вовлекать любую часть тела (голову, губы, подбородок туловище и т.д.), возможен тремор голосовых связок.
- Низкочастотный медленный тремор покоя (уменьшающийся при произвольном движении) типичен для болезни Паркинсона (по типу «скатывания пилюль, «счета монет»). Другие варианты статического тремора – интоксикация ртутью, марганцем.
- Интенционный тремор (динамический) – в покое отсутствует, усиливается при движении. Наиболее выражен в конце двигательного акта. Наблюдается при поражении мозжечка и его связей.

Тремор

- Постуральный тремор – возникает при удерживании конечности в определенном положении, исчезает при расслаблении конечности, не усиливается при движении. Как правило это симметричный ритмичный тремор.
- Наиболее часто встречается при эссенциальном треморе. Может возникать при тревоге и возбуждении, при приеме некоторых лекарств (литий, теофиллин, трициклические антидепрессанты, β -адренергические препараты и др.), при гипертиреозе, гипогликемии и других метаболически-эндокринных расстройствах, при синдроме абстиненции и др.

Тремор

- Тремор Холмса (синонимы – рубральный тремор, мезенцефальный тремор) – крупноразмахистое низкочастотное дрожание, проявляющееся в покое, но значительно усиливающееся при движении и достигающее пика при приближении к цели. Наблюдается при поражении среднего мозга.



-
- Функциональный тремор (психогенный, невротическое дрожание) – небольшая и изменчивая амплитуда, непостоянный ритм. Заметно усиливается при фиксации внимания, в присутствии посторонних, при спешной работе.



Тремор покоя



Качественный тремор



Тремор действия



Интенционный тремор
(конечный тремор)

Типы тремора

- Физиологический тремор
- Эссенциальный тремор
- Тремор Паркинсона
- Ортопатический тремор
- Мышечный тремор
- Тремор Жюльса
- Неврологически зависящий тремор
- Индуцированный тремор*
- Тремор мягкого неба
- Голосной тремор
- Тремор при письме
- Пожизненный тремор

*вызывается употреблением кофе, чая, алкоголя, лекарства (снотворников, нейролептиков, антидепрессантов, анксиолитиков, триклоксалина А), нейролептиков (тяжелых металлов, инсектицидов, гербицидов, растительных)

Хорея (греч.: «танец», «хоровод»)

- – насильственные, быстрые, нерегулярные, неритмичные подергивания, возникающие беспорядочно в различных мышечных группах. Они быстротечны, могут усиливаться при произвольных движениях, со стороны напоминают умышленное гримасничание.
- В хореическом гиперкинезе в большей степени участвуют проксимальные отделы конечностей, мышцы лица. Между отдельными подергиваниями есть паузы, длительность которых изменчива.
- Больные при ходьбе раскачиваются, пританцовывают, широко разбрасывают руки. Речь из-за гиперкинеза речевой мускулатуры становится невнятной.
- Гиперкинез усиливается при волнении и исчезает во сне. В начале заболевания больной временно может произвольно подавлять насильственное движение.

Хорея

- Пациент не может удержать высунутый язык более 10-15 секунд из-за гиперкинезов языка, иногда его прикусывает, особенно при одновременном плотном закрывании глаз (симптом Херсонского).
- Гипотония мышц.
- При значительной мышечной гипотонии не вызываются рефлексы. Если мышечный тонус в конечностях снижен незначительно, сухожильные рефлексы сохраняются.

Хорея

- Пациент не может удержать высунутый язык более 10-15 секунд из-за гиперкинезов языка, иногда его прикусывает, особенно при одновременном плотном закрывании глаз (симптом Херсонского).
- Гипотония мышц.
- При значительной мышечной гипотонии не вызываются рефлексы. Если мышечный тонус в конечностях снижен незначительно, сухожильные рефлексы сохраняются.

Хорея

- Хореический гиперкинез является основным (наряду с деменцией) проявлением хореи Гентингтона . Симптоматические формы хореи (гемихореи) наблюдаются при ревматизме, системной красной волчанке, энцефалитах, интоксикациях, при лечении ДОФА-содержащими препаратами и нейролептиками. Кроме того, в качестве самостоятельных форм описаны: врожденная хорея, хорея беременных и сенильная хорея.

Баллизм (от греч. «бросать»)

- размахистые энергичные, броскового характера произвольные движения в проксимальных отделах конечностей, чаще в руках. Может проявляться в форме гемибаллизма, возникая на стороне, противоположной очагу поражения. Гиперкинез сохраняется во время бодрствования, но исчезает во сне.



Гемибаллизм (левоу)

Миоклонии

(греч. «толкотня, беспорядчное движение»)

- – это молниеносные, произвольные, нерегулярные или ритмичные сокращения отдельных мышц или мышечных групп. Сокращение мышц короткое, как при электрическом раздражении; его невозможно сдержать волевым усилием. Обычно эти гиперкинезы возникают как в покое, так и при движениях, могут сохраняться в состоянии сна (в отличие от других гиперкинезов, которые обычно во сне исчезают).
- Выделяют локальные и генерализованные; одно- или двусторонние; синхронные и несинхронные; ритмичные и неритмичные миоклонии.
- Миоклонии являются ведущим симптомом при ряде наследственных заболеваний: семейная миоклония Давиденкова; семейная локализованная миоклония Ткачева и др.
- Симптоматические формы миоклонии возникают при нейроинфекциях, дисметаболических и токсических энцефалопатиях.

- Миоритмия – особая форма строго локализованных миоклоний. Примеры: велопалатинная миоритмия (ритмичные сокращения небной занавески), миоритмия диафрагмы и дыхательных мышц (проявляется икотой), миоритмия мышц евстахиевой трубы (шум в ухе).
- Миокимия характеризуется сокращением пучка мышечных волокон. Может наблюдаться при переутомлении, гипертиреозе, неврозах. Один из вариантов – невротическая лицевая миокимия (сокращение век).

Астериксис

- (иногда называется негативным миоклонусом) – внезапные неритмичные «порхающие» колебательные движения конечностей в лучезапястных, реже – в голеностопных суставах (вслед за сгибанием кистей следует разгибание). Чаще является двусторонним, но наблюдается несинхронно с обеих сторон. Выявляется следующей пробой: просим пациента удерживать перед собой выпрямленные руки с разогнутыми в лучезапястных суставах ладонями («как будто голосуете на дороге»); астериксис проявляется «порхающим» движением кистей.
- Астериксис чаще всего является признаком метаболической (почечной, печеночной) энцефалопатии, возможен при передозировке противопаркинсонических препаратов, экзогенной интоксикации.

Возможные локализации поражений

- Кора
- Подкора
- Спинной мозг

Структура распределения

- Фокальная
- Сегментарная
- Мультифокальная
- Генерализованная



Миоклонус



Астерикс
(негативный миоклонус)

Тики

- - быстрое повторяющееся, неритмичное, но стереотипное движение в отдельных группах мышц. Движения координированные, похожи на карикатурное отображение нормального двигательного акта. Любая попытка подавить их усилием воли ведет к нарастанию напряженности и тревоги (хотя произвольно подавить тик можно).
- Тики усиливаются при эмоциональных стимулах (тревога, страх), а уменьшаются при концентрации внимания, после приема алкоголя, во время приятных развлечений.

Тики

- Тики по структуре гиперкинеза разделяют на простые и сложные, по локализации – на фокальные (в мышцах лица, головы, конечностей, туловища) и генерализованные. Генерализованные сложные тики могут по сложности внешне напоминать целенаправленный двигательный акт.
- Кроме моторных, выделяют и фонетические тики: простые – с элементарной вокализацией и сложные, когда больной выкрикивает целые слова, иногда ругательства (копролалия).
- Синдром Туретта проявляется гиперкинезами, выкриками, эхολалиями, эхопраксиями, гиперактивностью, которые периодически, самопроизвольно возникают и плохо поддаются контролю со стороны больного.
- По частоте тиков различной локализации наблюдается их убывание в направлении от головы к ногам. Тики чаще начинаются в возрасте 6 - 8 лет.

Дистонический гиперкинез

- – непроизвольные медленные, насильственные движения, которые могут охватывать разные мышечные группы, постоянные или возникающие периодически во время специфических двигательных актов; искажают нормальное положение конечности, головы и туловища в виде определенных поз.
- Дистонии могут быть фокальными либо вовлекать все тело (торсионная дистония). Наиболее частые варианты фокальной мышечной дистонии: *блефароспазм* (непроизвольное закрывание/зажмуривание глаз); *оромандибулярная дистония* (непроизвольные движения и спазмы мышц лица и языка); *спастическая кривошея*; *писчий спазм*.

Цервикальная дистония

- Цервикальная дистония (спастическая кривошея, тортиколлис) – самый частый вариант фокальной дистонии, проявляющийся патологическим положением головы и насильственными движениями в мышцах шеи. Основная жалоба больных спастической кривошеей – затруднение произвольных движений шеей в связи с вынужденным положением головы. Наиболее типичным элементом кривошеи является ротация головы (тортиколлис), обусловленная гипертонусом кивательной мышцы.
- Важной характеристикой цервикальной дистонии являются патологические движения (тоникоклоническая или клоникотоническая формы).
- Характерны корригирующие жесты.
- Большинство случаев спастической кривошеи являются идиопатическими. Женщины заболевают чаще мужчин (соотношение 2 : 1). Наиболее высокая заболеваемость 25-60 лет.

Блефароспазм

- На начальной стадии блефароспазма человек ощущает неконтролируемое учащенное моргание. Возможно, что первое время расстройство затрагивает только один глаз или проявляется асимметрично (примерно в 20% случаев). Со временем спазмы распространяются на обе стороны.
- Почти 70% больных с тяжелой степенью блефароспазма, несмотря на сохранение нормального зрения, фактически становятся слепыми.

Блефароспазм

1. Часто блефароспазм прекращается во время какой-либо оральной активности (курение, сосание конфеты, употребление семечек, экспрессивная речь и т. д.).
2. Положительно может сказываться эмоциональная активация.
3. Может уменьшаться при приеме алкоголя.
4. Помогает закрывание одного глаза или обоих глаз.
5. Можно найти такие положения глазных яблок, в которых блефароспазм прекращается. Чаще всего это крайнее отведение глазных яблок.
6. Проявление блефароспазма нередко уменьшается в положении сидя и, как правило, затихает в положении лежа.
7. Наиболее сильный провокатор для блефароспазма — солнечный свет.

Торсионная дистония

- Основной симптом – насильственные движения вовлекают мышцы туловища, шеи, тазового пояса. Проявляется развитием своеобразных, постоянно изменчивых вычурных поз. Характерно спиральное вращение.
- Непроизвольные движения исчезают в период сна, усиливаются при эмоциональном напряжении, попытке целенаправленного движения, в положении стоя, а также во время ходьбы.
У больных с торсионной дистонией иногда наблюдаются «парадоксальные кинезии». Так, некоторые больные с грубым нарушением походки могут свободно танцевать или без затруднений передвигаться задом наперед. В мышечной системе констатируют различные комбинации гипотонии и гипертонии.

Атетоз

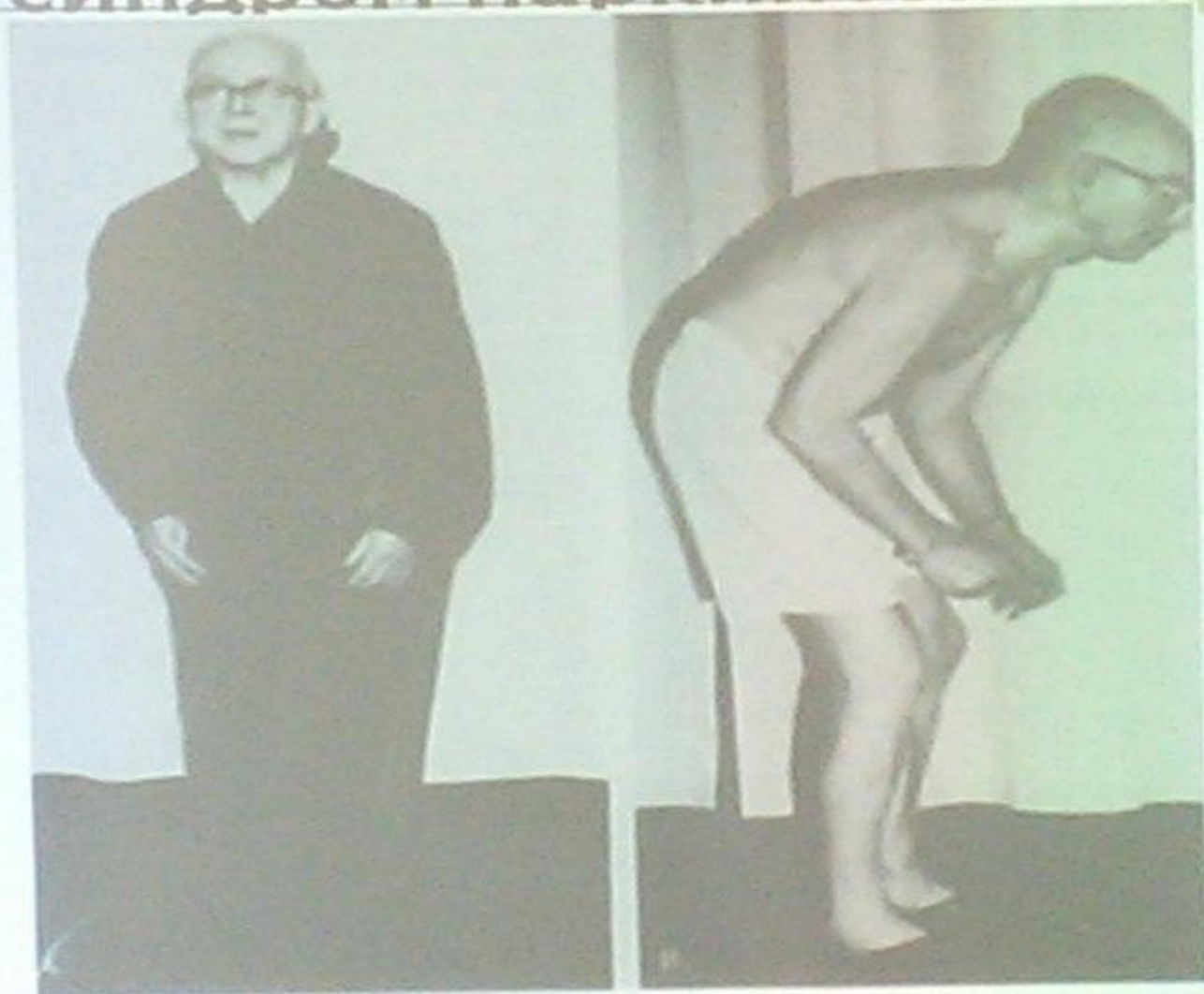
- медленный дистонический гиперкинез. Движения непроизвольные, медленные, червеобразные, наблюдаются, главным образом, в пальцах рук и ног, языка и сменяют друг друга в беспорядочной последовательности. Позы не фиксируются, а постепенно переходят одна в другую («подвижный спазм»), в более выраженных случаях в гиперкинез вовлекаются также проксимальные мышцы конечностей, мышцы шеи и лица. Атетоз усиливается при произвольных движениях и эмоциональном напряжении, уменьшается в определенных позах (в частности, на животе), во сне.
- Хореические гиперкинезы могут сочетаться с атетозом. Такое состояние называют хореоатетозом, когда отличить эти два гиперкинеза трудно.

Атетоз

Как самостоятельная клиническая форма атетоз описан под названием *двойной атетоз*. Это генерализованный атетоз, врожденный или появившийся в раннем детском возрасте.

Односторонний или двусторонний атетоз у взрослых может возникать при наследственных заболеваниях с поражением экстрапирамидной нервной системы - хорея Гентингтона, гепатоцеребральная дистрофия; при сосудистых поражениях головного мозга, врожденных нейроинфекциях.

**Гипокинетически-гипертонический
синдром (амиостатический
синдром,
синдром паркинсонизма)**





- Олигокинезия (бедность движений), брадикинезия;
- маскообразное выражение лица (гипомимия);
- уменьшение частоты мигательных движений;
- тоническая фиксация мимических реакций (неадекватно пролонгированная улыбка и др.)
- брадикинезия взора
- мелкий, неразборчивый почерк;
- монотонная, медленная, затухающая речь;
- «поза сгибателей» (поза просителя)
- семенящая походка мелкими шажками;
- паркинсоническое топтание на месте - затруднение в начале двигательного акта.
- снижение содружественных движений, например, у больных не наблюдается обычного размахивания руками в такт ходьбе, отсутствует наморщивание лба при взгляде вверх, нет разгибания в лучезапястном суставе при сжатии в кулак и т.д.



- Тремор покоя, носит мелкокоразмашистый тип (напоминает по внешнему виду «скатывание пиллюль» или «счет монет»); дрожание чаще локализуется в кистях рук и верхних отделах ног, редко встречается дрожание головы, нижней челюсти и языка.
- Парадоксальные кинезии – при эмоциональных нагрузках возможно кратковременное резкое увеличение моторной активности – быстрая ходьба, бег, танец и т.д.
- Симптом «приставания» (акайрия): навязчивое стремление задавать несколько раз одни и те же вопросы, больные обращаются многократно за советами, просят сообщить им что-либо несущественное или повторить уже сказанное и т.д.
- Брадипсихия - у большинства больных с паркинсонизмом нарушние психики по типу безынициативности, вялости.

■ Склонность к пропульсии.

Во время ходьбы вперед больной не может внезапно остановиться, туловище как будто опережает нижние конечности, нарушается равновесие и больной может упасть. Так же больной не может внезапно остановиться во время движения назад (ретропульсия) или в сторону (латеропульсия).



Тесты фиксации позы

- Тест разгибания в лучезапястном суставе – после пассивного разгибания кисти наблюдается фиксация позы на какое-то время.
- Стопный тест Вестфала - при пассивном тыльном сгибании стопы отмечается застывание стопы в приданном положении, затем стопа медленно опускается.
- Тест сгибания в коленном суставе - в положении лежа на животе при пассивном сгибании в коленном суставе происходит рефлекторное сокращение мышц-сгибателей голени, нога длительно удерживается в данном положении.
- Тест наклона головы - больной находится в положении лежа на спине, обследующий подкладывает свою кисть под голову больного и наклоняет ее. При повышении мышечного тонуса голова больного определенное время удерживается в приданном положении, затем плавно и медленно возвращается в исходное положение.

Тест падения верхних конечностей.

- У стоящего больного обследующий поднимает его расслабленные верхние конечности в стороны несколько выше горизонтального уровня. Затем неожиданно быстро опускает их и свои кисти перемещает на туловище обследуемого. При различии в тоне мышц плечевого пояса справа и слева выявится разница в скорости падения и силе удара.

Тест маятникового качания верхних конечностей.

- У здорового человека при ходьбе маятникообразные качания обеих верхних конечностей имеют одинаковую амплитуду, которая синхронна с шаговым движением контралатеральной нижней конечности. При экстрапирамидной ригидности отмечаются замедление и отставание в движении верхней конечности. Это особенно заметно при одностороннем поражении.

Тест Нойка — Ганева.

- У больных с повышением пластического тонуса отмечается нарастание выраженности его в исследуемой конечности, если больной в это время производит активное движение другой конечностью, пластический тонус которой также повышен. Служит для выявления «скрытого» или слабо выраженного пластического гипертонуса (один из наиболее чувствительных тестов) или гемипаркинсонизма.

Тест Формана.

- В позе Ромберга с закрытыми глазами при экстрапирамидной ригидности тонус мышц верхних конечностей повышается, а в положении лежа на спине — понижается.