лекция 1

Синдром верхнего мотонейрона. Спастичность: **т**ерминология, этиология, патогенез

Задачи блока №1

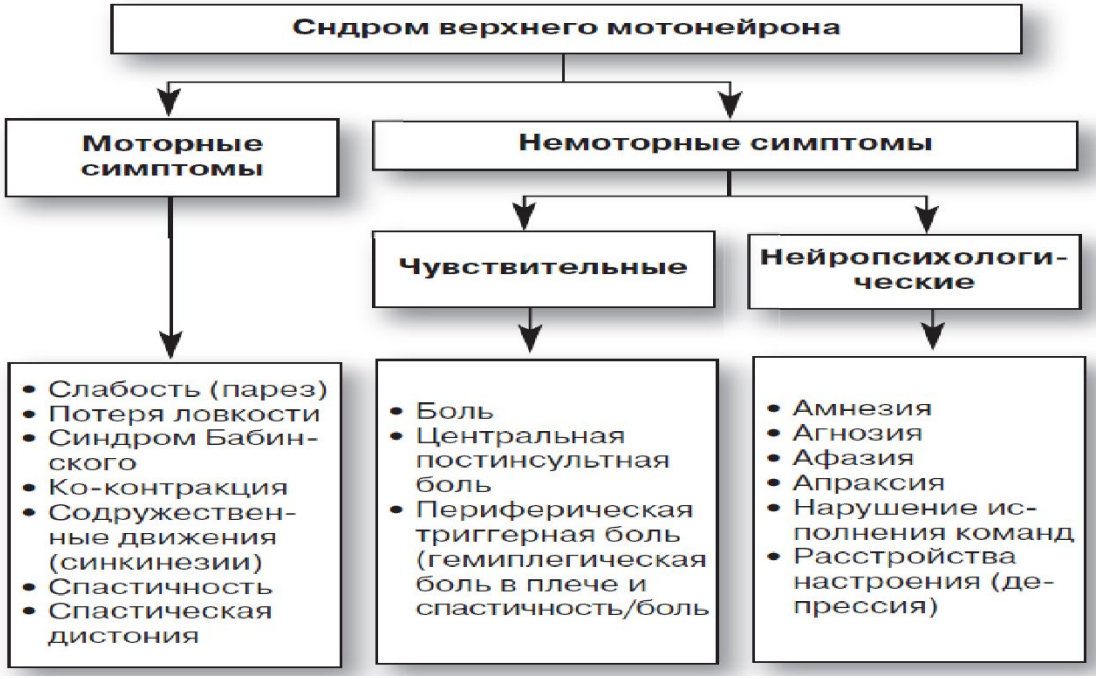
Задачей данного блока являются :

- Обзор существующей терминологии спастичности, видов спастического пареза и причин ее возникновения
- Изучение основных патогенетических механизмов развития спастичности, влияние спастичности на интеграцию пациента в обществе

Синдром верхнего мотонейрона (СВМН)

собирательный термин [1-3]

- **Синдром верхнего мотонейрона-**
  - собирательный термин, встречающийся при повреждении кортикоспинального тракта и мотонейронов двигательной области коры и ствола ГМ
- **объединяющий**:
  - моторные проявления
  - немоторные симптомы

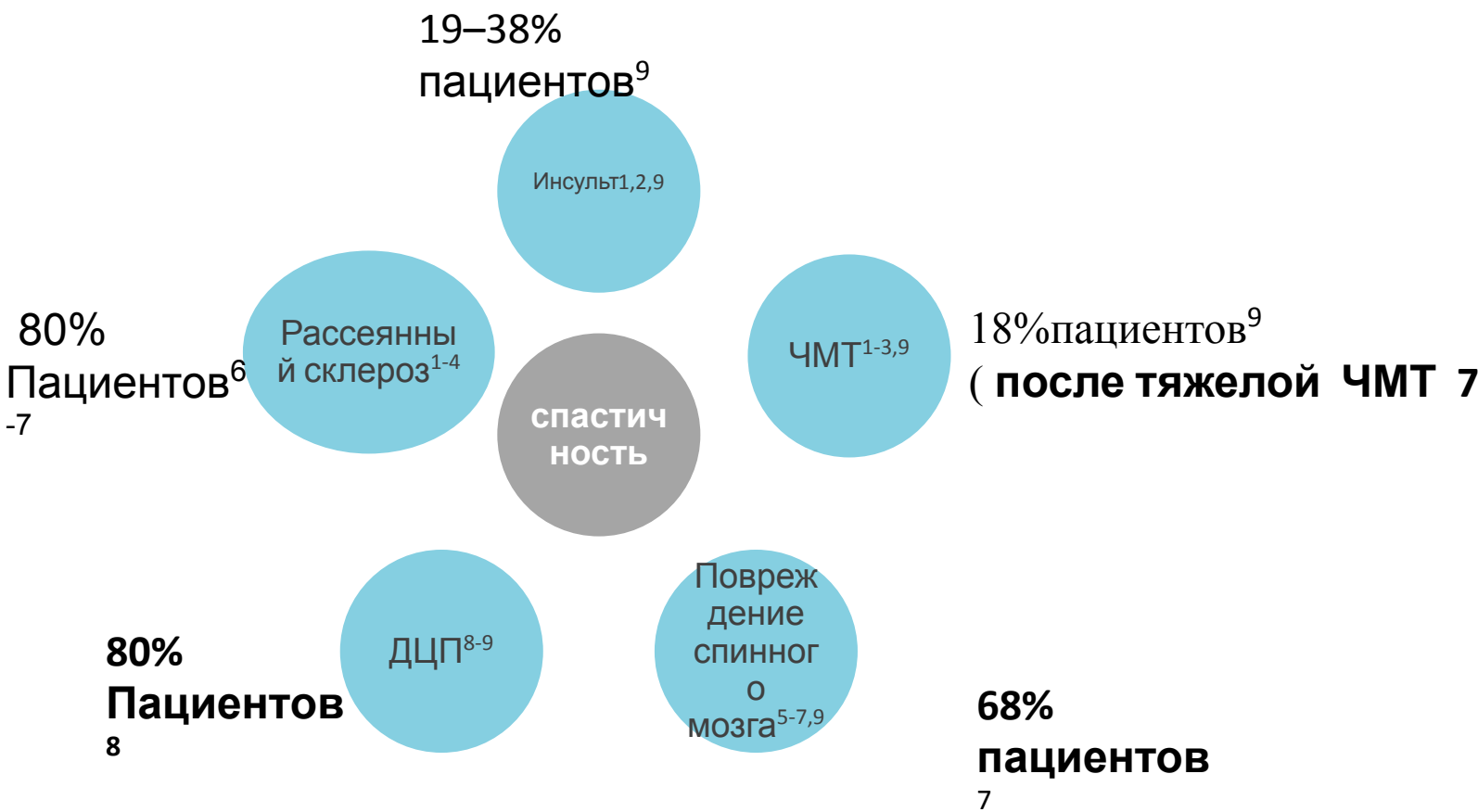


Ссылки

?

1. Ivanhoe CB, Reistetter TA. Spasticity: the misunderstood part of the upper motor neuron syndrome. Am J Phys Med Rehabil (2004) 83 Suppl: S3–S9
2. Хатькова С.Е., Орлова О.Р., Боцина А.Ю. и др. Основные принципы ведения пациентов с нарушением мышечного тонуса после очагового повреждения головного мозга. Consilium Medicum. 2016; 18 (2.1): 25–33.
3. Гусев Е.И., Бойко А.Н., Костенко Е.В., Спастичность. Клиника, диагностика и комплексная реабилитация с применением ботулинотерапии- Москва: ГЭОТАР-Мед. 2017. 272 с.

Этиология спастического пареза[1-9]



1.Министерство здравоохранения Российской Федерации Департамент мониторинга анализа и стратегического развития здравоохранения, «Центральный научно-исследовательский институт организации и информатизации здравоохранения» Минздрава России, *Заболеваемост населения России в 2015 году. Статистические материалы. Часть III* 2016, Москва; https://www.rosminzdrav.ru/ministry/61/22/stranitsa-979/statisticheskie-i-informatsionnye-materialy/statisticheskiy-sbornik-2017-god (Accessed November 201

2. Wissel J., A. Manack, M. Brainin. Neurology, 2013. 80(3 Suppl 2): p. S13-9; https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/23319481; (Accessed November 2018);

3. Sendroy-Terrill, M., G.G. Whiteneck, C.A. Brooks, *Aging with traumatic brain injury: cross-sectional follow-up of people receiving inpatient rehabilitation over n decades.* Archives of physical medicine and rehabilitation, 2010. **91**(3): p. 489-97.

4.Nakase-Richardson, R., S. McNamee, L.L. Howe, J. Massengale, M. Peterson, S.D. Barnett, O. Harris, M. McCarthy, J. Tran, S. Scott, D.X. Cifu, *Descriptive charact rehabilitation outcomes in active duty military personnel and veterans with disorders of consciousness with combat- and noncombat-related brain injury.* Archive medicine and rehabilitation, 2013. **94**(10): p. 1861-9.

5. Royal College of Physicians, British Society of Rehabilitation Medicine, Chartered Society of Physiotherapy, A.o.C.P.I.i. Neurology, *Spasticity in adults: managem botulinum toxin. National guidelines.*2009, London: RCP.

ОПРЕДЕЛЕНИЕ[1-4]

«**Спастичность** – двигательное нарушение, являющееся компонентом синдрома верхнего мотонейрона, которое характеризуется повышением тонических рефлексов на растяжение (или мышечного тонуса) в сочетании с повышением сухожильных рефлексов.»

Lance JW. Spasticity: disordered motor control. 1980.

*«**Спастичность** – нарушение сенсомоторного контроля из-за повреждения верхнего мотонейрона, проявляющееся в перемежающейся или длительной непроизвольной активации мышц.»*

Группа EU-SPASM, 2006

1.Lance JW. The control of muscle tone, reflexes, and movement: Robert Wartenberg Lecture. Neurology 1980; 30: 1303–1313. http://n.neurology.org/content/30/12/1303; (Accessed November 2018);

2. Bandi S, Ward AB. 2010. Spasticity. In: JH Stone, M Blouin, editors. International Encyclopedia of Rehabilitation. Available online: http://cirrie.buffalo.edu/encyclopedia/en/article/32/ (Accessed November 2018);

3. Pandyan AD, et al. *Disabil Rehabil* 2005;27:2–6.

4.Гусев Е.И., Бойко А.Н., Костенко Е.В., Спастичность. Клиника, диагностика и комплексная реабилитация с применением ботулинотерапии- Москва: ГЭОТАР-Меди, 2017. 272 с.

Этиология спастического пареза

Группы диагнозов по МКБ-10, сопровождающиеся развитием синдрома спастичности

- **Цереброваскулярные болезни (I60-I69)**
  - **I60** Субарахноидальное кровоизлияние
  - **I61** Внутримозгвое кровоизлияние
  - **I62** Др. нетравматическое внутримозговое кровоизлияние
  - **I63** Инфаркт мозга
  - **I64** Инсульт, не уточненный как кровоизлияние или инфаркт
  - **I69** Последствия цереброваскулярных болезней
- **Травмы головы (S00-S09)**
  - **S01** Открытая рана головы
  - **S06** Внутричерепная травма
  - **S09.7** Множественные травмы головы
  - **S09.8** Другие уточненные травмы головы
  - **S09.9** Травмы головы неуточненные
- **Последствия травм головы (T90)**
  - **T90.1** Последствия открытого ранения головы
  - **T90.5** Последствия внутричерепной травмы
  - **T90.8** Последствия других уточненных травм головы
  - **T90.9** Последствия неуточненной травмы головы
- **Демиелинизирующие болезни центральной нервной системы (G35-G37)**
  - **G35** Рассеянный склероз
  - **G36** Другая форма острой диссеминированной демиелинизации
  - **G37** Другие демиелинизирующие болезни центральной нервной системы

Завлишин И.А., 2004, РМЖ. Гетерогенность спастического пареза

Инвалидизирующие компоненты спастичности[1-2]

Три основных компонента спастичности, приводящие к инвалидизации пациента:

(1) Парез
Снижение способности произвольно сокращать группы

(2) Контрактура мягких тканей
В частности, укорочение мышц и ретракция сустава

(3) Гиперактивность мышц
Снижение способности расслаблять группы мышц

1. J-M. Gracies. Guided Self- Rehabilitation Contract in Spastic Paresis First International Edition. Springer International Publishing Switzerland 2016
2. Gracies JM, et al. *Muscle Nerve* 2005;31:535–51.

Механизмы повышения мышечного тонуса раскрыты не полностью[1-2]

На уровне ГМ:

На уровне спинного мозга

На уровне мышцы

В основе нарушения мышечного тонуса при поражении верхнего мотонейрона лежит сложный и не до конца изученный комплекс изменений как в ЦНС, так и на периферии – в мышцах, сухожилиях и других структурах

1. Хатькова С.Е., Орлова О.Р., Боцина А.Ю. и др. Основные принципы ведения пациентов с нарушением мышечного тонуса после очагового повреждения головного мозга. Consilium Medicum. 2016; 18 (2.1): 25–33.
2. Клинические рекомендации,Очаговое повреждение головного мозга у взрослых: синдром спастичности, Под общей редакцией проф., д.м.н. С.Е.Хатьковой, Москва «МЕДпресс-информ» 2017

Возможные механизмы развития спастичности [1-2]

- Servo loop (петлевая гипотеза)- селективное повышение активности γ-мотонейронов;
- Повышение активности гамма- системы – возб

регионарных интернейронов, растормаживани

Ia-ингибиторных интернейронов;

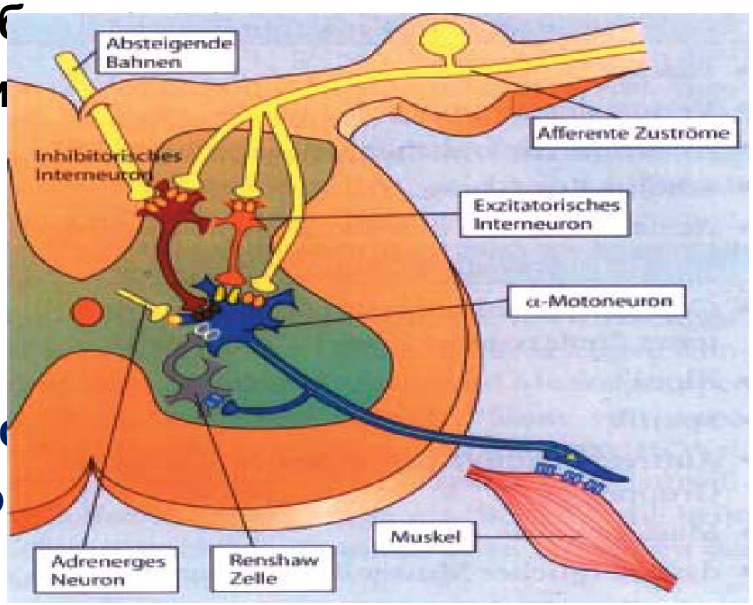
- Гипотеза высвобождения (релиз –гипотеза):

выпадение нисходящих ингибирующих систем

вставочным тормозным нейронам Рейншоу

- Нарушение реципрокной ингибиции антагони
- Усиление синаптического возбуждения нейро

обусловленное рефлексом растяжения мышц



- Расширенный возбуждающий синаптический вход
- Увеличение сегментарной афферентации
- Пресинаптические и постсинаптические изменения мембран альфа-мотонейронов.
- Спраутинг – гипотеза (нейропластичность интактных афферентных сегментов оказывает активизирующее влияние на свободные синапсы интернейронов и гамма-мотонейронов)

[1]Reichel H., Therapieleitfaden Spastik-Distonien, 2006

Синдром верхнего мотонейрона: схема развития патологических процессов на разных уровнях нервной системы1-2

Вследствие развития СВМН возникает препятствие прохождения нервных импульсов по нисходящим моторным путям

Повреждение тормозных путей может привести к:

- гиперрефлексии
- Мышечным спазмам
- клонусу

ЦНС – центральная нервная система

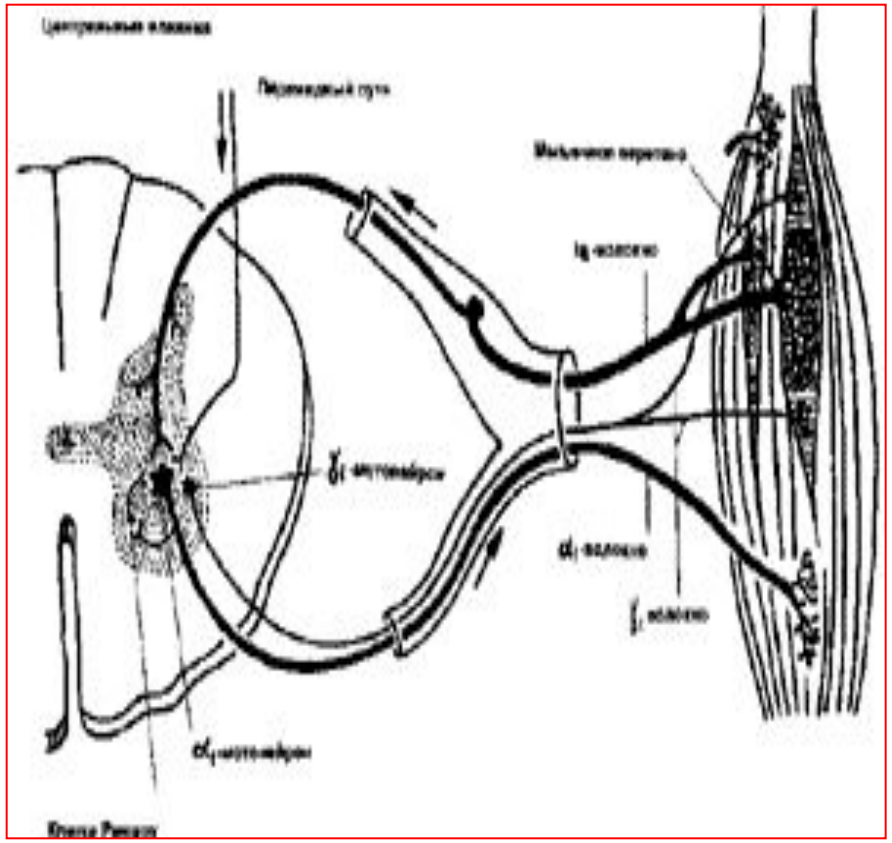
Адаптировано :

1 - Латышева В.Я., Табанькова Ю.В., Проблемы здоровья и экологии.2014; №1 (39) с.20-15. 2 - INJ - международный неврологический журнал. 2014. №4 (66): с.171-174).

2Vanek ZF, et al. Spasticity. http://emedicine.medscape.com/article/2207448-overview (Accessed August 2017).

Мышечный тонус определяется двумя факторами:

1) механико-эластическими характеристиками мышечной и соединительной ткани;
2) рефлекторной сократимостью мышц (тоническим рефлексом на растяжение)

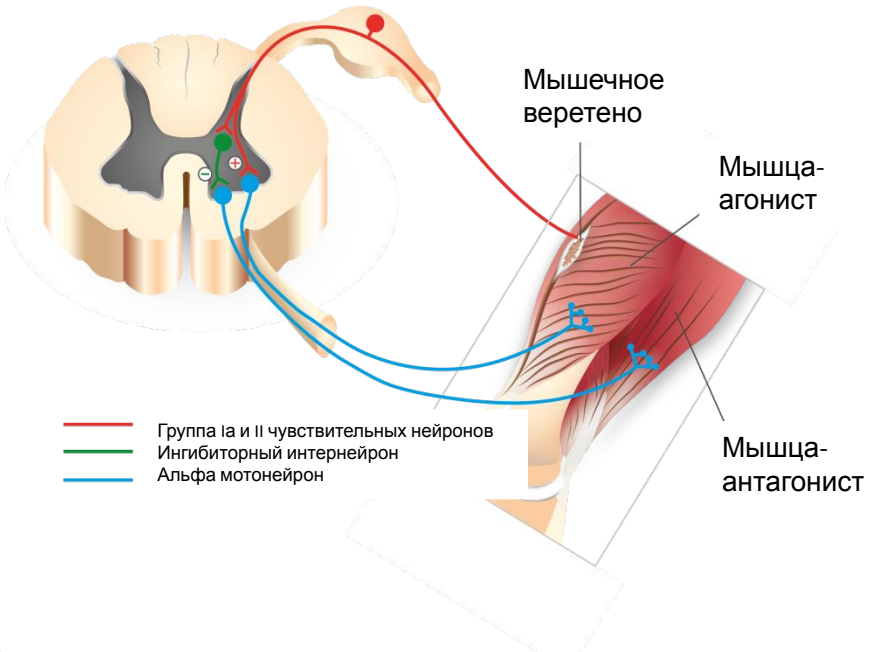


- ***Первый фактор***
  -"внутренняя жесткость" мышечной ткани - мышца подобна обыкновенной пружине, возвратная сила действия которой пропорциональная изменению ее длины и также зависит от модуля упругости материала, из которого сделана пружина

ThompsonAJ. Multiple sclerosis - A global disorder and still poorly managed. Lancet Neurol *2008;7(12):1078-9.*

Второй фактор - функциональное состояние сегментарной дуги рефлекса растяжения (миотатического, или проприоцептивного рефлекса).
Рецепторным элементом является интрафузальное веретено.

Дуга рефлекса на растяжение[1]



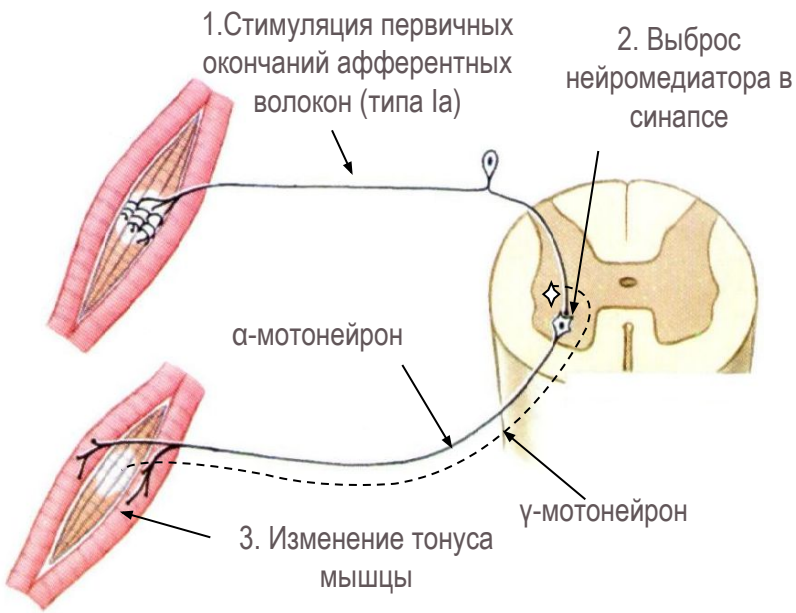
В ответ на растяжение мышцы агонисты **сокращаются**, а мышцы-антагонисты **расслабляются**.

- Растяжение активирует мышечные веретена, что приводит к образованию **дуги рефлекса на растяжение**[1]
- При спастичности[2]
  - Поражение головного или спинного мозга вызывает **потерю** супраспинального торможения
  - Это приводит к **более раннему и более длительному** рефлексу на растяжение, чем должно быть в норме

1. Satkunam. CMAJ 2003;169:1173–9.
2. Gallichio. Phys Ther 2004;84:973–81.

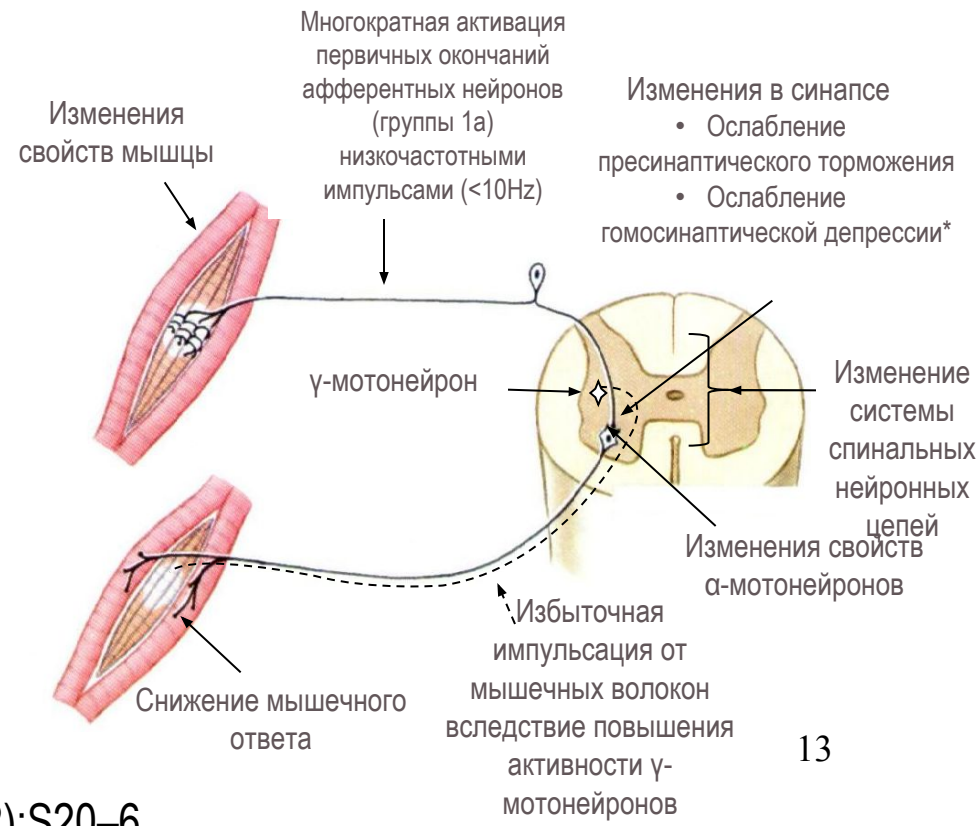
Роль афферентной иннервации в развитии постинсультной спастичности

Афферентные нейроны принимают участие в регуляции мышечного тонуса



Факторы, которые могут повышать мышечный тонус у пациентов со спастичностью

1. Изменения афферентной импульсации, поступающей к спинальным мотонейронам – возможно, вследствие изменения потока афферентных проприоцептивных импульсов
2. Изменения рефлекторных дуг, влияющие на возбудимость моторных нейронов
3. Изменения свойств самих мотонейронов



Burke D, et al. Neurology 2013; 80(3 Suppl 2):S20–6

Факторы влияющие на патологическую активность рефлекса растяжения[1-2]

Повышение возбудимости мышечных волокон

- Большая активация афферентных импульсов

Аномальные сенсорные сигналы, поступающие в спинной мозг от мышцы

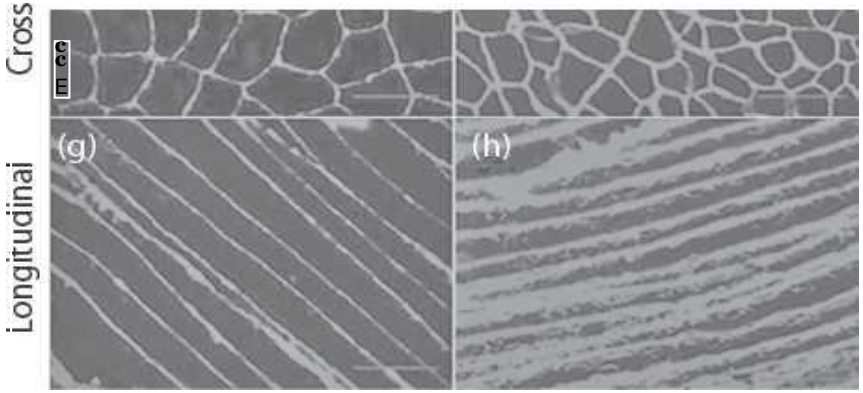
- Чрезмерная активация рефлекса α-мотонейронов

1. Trompetto C et al. Pathophysiology of Spasticity: Implications for Neurorehabilitation. BioMed Research International .2014; Article ID 354906, 8 pages http://dx.doi.org/10.1155/2014/354906
1. А. Баринов. Сегментарные механизмы формирования мышечного спазма, спастичности и хронизации боли. Врач. 2012 ; 5: 17-23

При спастичности в состоянии сокращения в мышце происходят структурные изменения[1-2]

Увеличение соединительной ткани в икроножных мышцах.

(Adapted from SmithLRetal. JPhysiol2011;589(Pt 10):2625-39.)

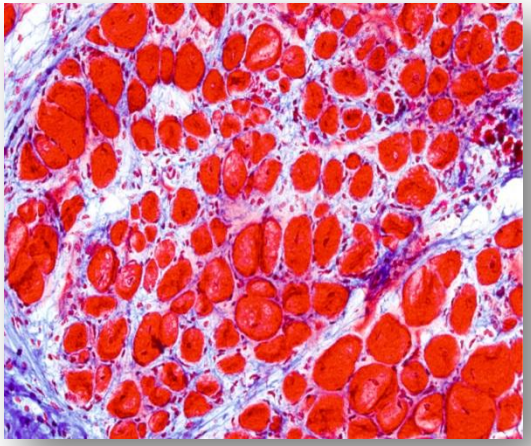


Иммобилизация снижает число саркомеров в мышце и способствует увеличению соединительной ткани[1-2]

мышечных волокон мышцы к пассивному растяжению,

1. Lieber R, et al. *Muscle Nerve* 2004;29:615–62.
2. Trompetto C et al. Pathophysiology of Spasticity: Implications for Neurorehabilitation. BioMed Research International Volume 2014

При спастичности в состоянии сокращения в мышце происходят структурные изменения[1]



- Повышается резистентность мышцы к пассивному растяжению, увеличивается число неактивных мышечных волокон
- Если этот процесс не остановить, он может привести к постоянной потере подвижности суставов

1. Trompetto C et al. Pathophysiology of Spasticity: Implications for Neurorehabilitation. BioMed Research International .2014; Article ID 354906, 8 p. http://dx.doi.org/10.1155/2014/354906

Генетические и транскрипционные изменения, приводящие к модификации белкового синтеза, инициируют формирование контрактуры

Клинические проявления структурных изменений[1]

- Укорочение, адаптация мягких тканей к их новой длине, в том числе мышц, сухожилий, связок, суставных капсул, кожи, сосудов и нервов;
- Утрата растяжимости;
- Потеря массы;
- Изменения от медленных к быстрым в контрактильных свойствах первоначально медленных мышц.

Механизмы увеличения пассивной жесткости[2]

- Изменения внутримышечной белка;
- Изменения в мышечных фасциях и длины саркомера;
- Изменения в количестве и структуре соединительной ткани;
- Изменение количества связей в мышцах в состоянии покоя.

[1] *GaoF, GrantTH, RothEJ, ZhangLQ. Changes in passive mechanical properties of the gastrocnemius muscle at the muscle fascicle and joint levels in stroke survivors. Archives of Physical Medicine and Rehabilitation 2009;90:819-26*

[2] *Willerslev-OlsenM, LorentzenJ, SinkjaerT, NielsenJB. Passive muscle properties are altered in children with cerebral palsy before the age of 3 years and are difficult to distinguish clinically from spasticity. Dev*MedChildNeurol*2013;55{7):617-2*

Компоненты спастического пареза

- выделяют два основных фактора, способствующих развитию ограничения движения в контексте спастичности конечностей после повреждения головного или спинного мозга

Нейрональный компонент[1]

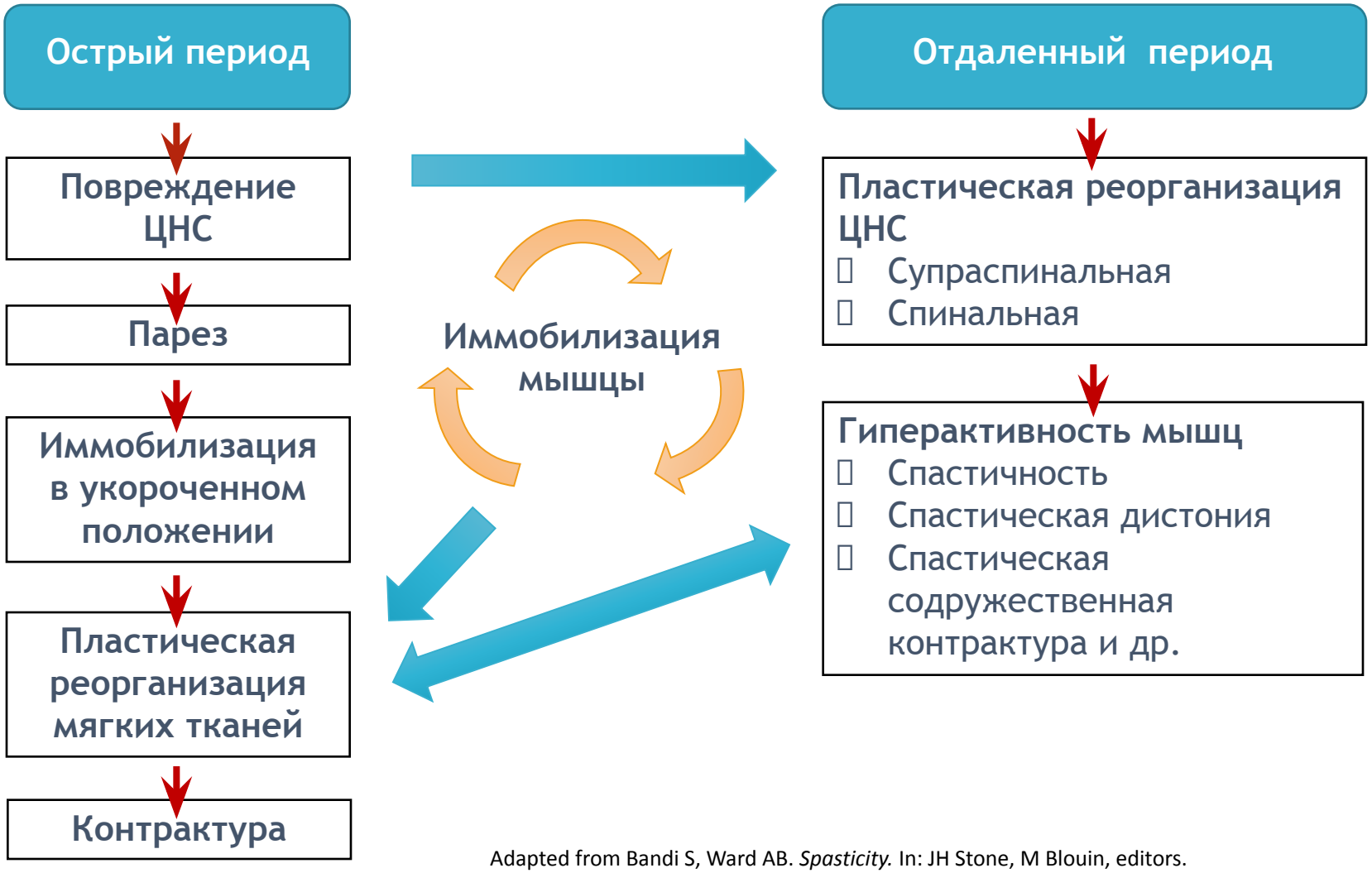
- Гиперактивные мышц (спазмы)

Биомеханический компонент[1]

- Регидност и укорочение мышц и других мягких тканей (контрактура мышц и мягких тканей)

1. Turner-Stokes L, Ward AB. National guidelines. RCP and BSM. January 2009.

Патофизиология спастического пареза[1]



Adapted from Bandi S, Ward AB. *Spasticity.* In: JH Stone, M Blouin, editors. International Encyclopaedia of Rehabilitation. 2010. Available online: http://cirrie.buffalo.edu/encyclopedia/en/article/32/ (Accessed August 2017).

Резюме

- СВМН – собирательный термин, объединяющий моторные проявления и немоторные симптомы. В свою очередь моторные проявления условно подразделяются на позитивные симптомы (т.е. различные клинические формы непроизвольной мышечной гиперактивности) и негативные (нарушение произвольных движений и моторного контроля за движениями)
- Спастичность является одним из проявлений СВМН и одним из главных функциональных нарушений при очаговом поражении головного мозга, мешает восстановлению функции конечности и значимо влияет на качество жизни как в раннем так и в отдаленном периоде.
- Структурная реорганизация мягких тканей начинается уже в первые часы иммобилизации, в связи с чем актуальным является своевременное начало комплексных лечебно-реабилитационных мероприятий.

Перечислите моторные проявления синдрома верхнего мотонейрона

Парез	Синкинезии	Афазия	Потеря ловкости
Ко-контрация	Синдром Бабинсокго	Спастичность	Депрессия
Боль	Амнезия	Спастическая дистония	Апраксия

Перечислите моторные проявления синдрома верхнего мотонейрона

Парез	Синкинезии	Афазия	Потеря ловкости
Ко-контракция	Синдром Бабинсокго	Спастичность	Депрессия
Боль	Амнезия	Спастическая дистония	Апраксия

Какие заболевания наиболее часто ассоциированы с синдромом спастичности? (Выберите 5 ответов)

Глауком	Ревматоидный артрит	Инсульт	Артериальная гипертензия
Рассеянный склероз	Повреждение спинного мозга	Панкреатит	Инфаркт миокарда
Диабет	Гемофилия	Черепно-мозговая травма	Детский церебральный паралич

Какие заболевания наиболее часто ассоциированы с синдромом спастичности? (Выберите 5 ответов)

QUESTION 1

Глауком	Ревматоидный артрит	Инсульт	Артериальная гипертензия
Рассеянный склероз	Повреждение спинного мозга	Панкреатит	Инфаркт миокарда
Диабет	Гемофилия	Черепно-мозговая травма	Детский церебральный паралич

Укажите три основных компонента спастичности, приводящие к инвалидизации пациента:

- Боль
- Депрессия
- Контрактура мягких тканей
- Парез
- Гиперактивность мышц
- Повышение возбудимости мышечных волокон

Укажите три основных компонента спастичности, приводящие к инвалидизации пациента:

- Боль
- Депрессия
- Контрактура мягких тканей
- Парез
- Гиперактивность мышц
- Повышение возбудимости мышечных волокон